



ICD-11

International Classification of Diseases 11th Revision

The global standard for diagnostic health information

KAPITEL 2

DEN FØRSTE (UOFFICIELLE) DANSKE VERSION

udarbejdet af
Camilla Rosendal

ADDspeaker.net

INTRODUKTION

Formålet med dette dokument er, at give dig som læser, en mulighed for at få det første indtryk af den samlede nye ICD-11 - på dansk.

ADDspeaker har forsøgt at være tro mod den originale engelske tekst, men på grund af mængden af tekst der har skulle oversættes, har vi været nødtvunget til at anvende en semi-automatisk oversætter fra Deepl.com.

Denne version er på ingen måde officiel, indeholder ikke hele den originale tekst og har alene et informativt formål.

God fornøjelse,

Camilla Rosendal, ADDspeaker (juni 2023)

Vigtige fakta

Den globale standard for sundhedsdata, klinisk dokumentation og statistisk aggregering.

Mange anvendelsesmuligheder, herunder primær sundhedspleje

Grundigt og videnskabeligt opdateret og designet til brug i en digital verden.

Topmoderne teknologi reducerer omkostningerne til uddannelse og implementering.

Flersproget design letter global brug, mens forslagsplatformen tillader interessenter kan deltage i at holde ICD-11 opdateret.

Landene er allerede begyndt at forberede sig på implementeringen af ICD-11, med både engelske og spanske versioner online.

Hvad er ICD-11?

ICD-11 er den internationale standard for systematisk registrering, rapportering, analyse, fortolkning og sammenligning af mortalitets- og og morbiditetsdata. Denne 11. revision er resultatet af et hidtil uset samarbejde mellem klinikere, statistikere, klassifikations og IT-eksperter fra hele verden, hvilket gør den brugbar for disse grupper såvel som for kodere.

ICD-11 giver lande mulighed for at tælle og identificere deres mest presserende sundhedsproblemer ved hjælp af et opdateret og klinisk relevant klassifikationssystem. Sundhedstilstande og ulykker tildeles ICD-11-koder, hvilket resulterer i data, der kan bruges af regeringer til at designe effektive folkesundhedspolitikker og måle deres effekt, eller bruges til klinisk registrering.

For første gang er ICD fuldt elektronisk og giver i øjeblikket adgang til 17.000 diagnostiske kategorier med over 100.000 medicinske diagnostiske indekstermer. Den indeksbaserede søgealgoritme fortolker mere end 1,6 millioner termer. ICD-11 er nem at installere og bruge online eller offline ved hjælp af gratis 'container'-software.

Forbedringer i ICD-11

ICD-11 er en stor forbedring i forhold til tidligere revisioner. Den afspejler vigtige fremskridt inden for videnskab og medicin, og tilpasser klassifikationen med den nyeste viden om sygdomsbehandling og forebyggelse. Der er mere meningsfuldt klinisk indhold end i ICD-10.

Et væsentligt træk ved ICD-11 er den forbedrede lethed og nøjagtighed ved kodning, der kræver mindre brugertræning end nogensinde før, sammen med tilgængeligheden af online- og offline-funktioner. ICD-11 er klar til digital sundhed, til brug i flere IT-miljøer, med en ny API. Den præsenteres sammen med en række webtjenester, herunder flersproget support og indbygget brugervejledning.

ICD-11 - LÆSEVEJLEDNING

INDHOLDSMODELLEN

Indholdsmodellen er en struktureret ramme, der definerer hver entitet i ICD på en standardiseret måde. Formålet med indholdsmodellen er at præsentere den baggrundsviden, der danner grundlag for beskrivelsen af hver ICD-entitet på en systematisk måde, så den kan bruges på computer. ICD-11 har alt sit indhold i Foundation Component. Her er hver entitet specificeret ved en beskrivelse, maskinlæsbare egenskaber, der har værdier, og et eller flere forældre-barn-forhold. Yderligere links giver information til postkoordinering. Alle disse flerdimensionelle oplysninger kombineres derefter til en liste med gensidigt udelukkende kategorier - tabellisterne. Foundation Component indeholder oplysninger om, hvor og hvordan en bestemt enhed er repræsenteret i en tabel. En entitet kan blive en gruppering, en kategori eller bare en term, der f.eks. er opført i indekset.

Hver ICD-entitet kan ses ud fra forskellige dimensioner. Indholdsmodellen repræsenterer hver af disse dimensioner som en "egenskab". De vigtigste komponenter i sygdomsbeskrivelserne er inkluderet som forskellige egenskaber i indholdsmodellen. De vigtigste egenskaber i indholdsmodellen er:

ICD-begrebets titel

Hierarki, type og anvendelse

Forælder

Type

Anvendelse

Tekstuel(le) definition(er)

Diagnosekrav (kort)

Definition (lang)

Termer

Indeks termer

Synonymer Inklusionstermer

Eksklusionstermer

Kliniske beskrivelser

Kropssystem(er)

Kropsdel(e) (anatomisk(e) sted(er))

Manifestationsegenskaber

Tegn og symptomer

Fund

Kausale egenskaber

Ætiologi Type

Infektion (agens)

Skade (mekanismer)

Risikofaktorer

Genomiske karakteristika

Tidsmæssige egenskaber

Alvorlighedsegenskaber

Funktionelle egenskaber

Egenskaber ved specifik tilstand

Behandlingsegenskaber

Diagnostiske kriterier

For hver ICD-enhed kan der gives forskellige egenskaber, hvis det er nødvendigt for at opnå det korrekte kodningsresultat. En koder kan bruge egenskaberne til bedre at forstå en tilstand, og hvordan den skal kodes, og egenskaberne gør det muligt for en koder at bestemme, hvor en tilstand skal placeres. Kun egenskaber, der er absolut nødvendige, er blevet defineret for at undgå behovet for hyppige opdateringer. Tilføjelser af egenskabsværdier på internationalt niveau håndteres gennem den regelmæssige opdateringscyklus, når kodningsproblemer indikerer, at det er nødvendigt at gøre det.

Der er fire niveauer af deskriptorinformation i ICD-11's indholdsmodel:

Fuldt specificeret term - Dette er en entydig titel, der ikke forudsætter kontekst. For eksempel "systemisk sygdom med overvejende gastrointestinale diarrésymptomer, der kan tilskrives vibrio cholera", i modsætning til "cholera" eller "andet" (hvor betydningen af andet ville have været klar ud fra den hierarkiske kontekst).

Kort beskrivelse - Den korte beskrivelse er en karakteristik (maks. 100 ord) af entiteten, som angiver ting, der altid er sande om en sygdom eller tilstand, og som er nødvendige for at forstå rubrikkens anvendelsesområde. Diagnosekrav indeholder ikke nødvendigvis elementer, der er beregnet til brug i almindelig epidemiologi, eller ting, der er kliniske kriterier.

Yderligere oplysninger - Dette er et tekstfelt, der ikke er obligatorisk, men som kan indeholde yderligere oplysninger om eller karakteristika for de sygdomme eller tilstande, der er inkluderet i entiteten. Dette tekstfelt giver mere kontekst til entiteten. For eksempel de mest almindelige epidemiologiske omstændigheder, formodede eller stærkt mistænkte ætiologiske agenser eller andre oplysninger, som måske ikke altid er sande, men som kan være almindelige, typiske eller forventede.

Kliniske eller diagnostiske kriterier - Det er meningen, at den skal indeholde et eller flere scenarier med kliniske kriterier og karakteristika, der er tilstrækkelige til at diagnosticere tilstanden eller syndromet i den givne klasse eller det givne koncept.

GENERELLE TRÆK VED ICD-11

Den vigtigste strukturelle nyskabelse i ICD-11 er, at den er bygget på en grundkomponent, hvorfra tabellerne (såsom klassifikationen for morbiditets- og mortalitetsstatistikker) er afledt.

1.2.4.1 Kodestruktur

Koderne i ICD-11 er **alfanumeriske** og dækker området fra 1A00.00 til ZZ9Z.ZZ. Disse betegnes som **stamkoder**. Strukturen af stamkoder er beskrevet nedenfor:

Det første tegn i koden relaterer altid til kapitelnummeret. Det kan være et tal eller et bogstav.

Koder, der starter med 'X', angiver en udvidelseskode

Der er altid et bogstav i den anden position for at differentiere ICD-11-koder fra koderne i ICD-10.

Inkluderingen af et tvunget tal i den tredje tegnposition forhindrer stavning af "uønskede ord".

Bogstaverne 'O' og 'I' er udeladt for at forhindre forveksling med tallene '0' og '1'.

For eksempel er 1A00 en kode i kapitel 01, og BA00 er en kode i kapitel 11.

For eksempel: ED1E. EE

E svarer til et 'base 34-tal' (0-9 og A-Z; undtagen O, I);

D svarer til et 'base 24-tal' (A-Z; undtagen O, I); og

1 svarer til 'base 10 heltal' (0-9).

Det første E starter med '1' og er allokeret til kapitlet. (dvs. 1 er for det første kapitel, 2: kapitel 02, ... A kapitel 10, osv.)

Slutbogstavet Y er reserveret til restkategorien 'andet specificeret', og slutbogstavet 'Z' er reserveret til restkategorien 'uspecificeret'. For de kapitler, der har mere end 240 blokke, bruges 'F' ('andet specificeret') og 'G' ('uspecificeret') også til at angive restkategorier (på grund af begrænsninger i kodningspladsen).

1.2.4.2 Ensartede ressourceidentifikatorer

Alle entiteter har en Uniform Resource Identifier (URI), som er en streng af tegn, der entydigt identificerer en bestemt ICD-11-entitet. Hver entitet har en specifik plads i hierarkiet af grupper og kategorier.

1.2.4.3 Blokkoder

Enheder på højere niveau i ICD-11 (kaldet 'blokke') kan bruges til at rapportere aggregerede statistikker. Blokke har dog ikke kategorikoder, da det ikke er meningen, at de skal bruges til kodning. Blokke har deres egne URI'er (f.eks. er URI'en for Neoplasmer <http://id.who.int/icd/entity/1630407678>). Der kan også henvises til blokke med blok-ID'er. Kodestrukturen for blok-ID'er er 11 tegn lang (f.eks. "BlockL1-1A0").

1.2.4.4 Stamkoder

Koder i ICD-11's tabelliste, som kan bruges alene. Stamkoder kan være entiteter eller grupperinger af høj relevans i alle use cases, eller kliniske tilstande, der altid bør beskrives som en enkelt kategori. Stamkoder er designet til at sikre, at der i use cases, der kun kræver én kode pr. case, indsamles meningsfuld information.

1.2.4.5 Udvidelseskoder og postkoordinering

Udvidelseskoderne består af grupper af koder, f.eks. anatomi, agens, histopatologi og andre aspekter, der kan bruges til at tilføje detaljer til en stamkode. Udvidelseskoder må ikke bruges alene i forbindelse med statistisk klassifikation, men skal tilføjes til en stamkode. Udvidelseskoder kan bruges i en anden sammenhæng, f.eks. til dokumentation af udstyr. Ikke alle udvidelseskoder kan bruges sammen med alle stamkoder.

Kapitel 2 - Neoplasma

Obs: Der er brugt en semi-automatisk oversætter, **DeepL.com**, grundet den store mængde tekst, som har skulle oversættes - så bær venligst over med eventuelle sproglige forviklinger og små fejl eller mangler i oversættelsen, tak!

En unormal eller ukontrolleret celleproliferation, som ikke er koordineret med organismens behov for normal vævsvækst, udskiftning eller reparation.

Neoplasma i hjernen eller centralnervesystemet

Diagnosekrav

En godartet eller ondartet neoplasma, der påvirker hjernen, hjernehalvdele eller rygmarven.

Repræsentative eksempler på primære neoplasmer omfatter astrocytom, oligodendrogliom, ependymom og meningiom.

2A00 Primære neoplasmer i hjernen

2A00.0 Gliomer i hjernen

2A00.1 Embryonale tumorer i hjernen

2A00.10 Medulloblastom i hjernen

Diagnosekrav

En ondartet, invasiv embryonal neoplasme, der udgår fra lillehjernen. Den forekommer overvejende hos børn og har en tendens til at metastasere via cerebrospinalvæskebanerne. Tegn og symptomer omfatter trunkal ataksi, gangforstyrrelser, sløvhed, hovedpine og opkastninger. Der findes fire histologiske varianter: anaplastisk medulloblastom, desmoplastisk/nodulært medulloblastom, storcellet medulloblastom og medulloblastom med omfattende nodularitet.

2A00.11 Central primitiv neuroektodermal tumor

Diagnosekrav

En ondartet svulst, der har sit udspring i neuroektodermen. Neuroektodermen udgør den del af ektodermen i det tidlige embryo, som giver anledning til det centrale og perifere nervesystem og inkluderer nogle gliacelleforstadier.

2A00.2 Tumorer i hjernens neuroepiteliale væv

2A00.20 Tumorer i pinealkirtlen eller pinealregionen

2A00.21 Blandede neuronale-gliale tumorer

2A00.22 Tumorer i plexus choroideus

2A00.3 Centralt neurocytom i hjernen

Diagnosekrav

Centralt neurocytom er en meget sjælden hjernetumor hos unge voksne. Den findes typisk i de laterale ventrikler og lejlighedsvis i den tredje ventrikel. Symptomerne er øget intrakranielt tryk.

2A00.4 Astroblastom i hjernen

Diagnosekrav

En sjælden glial neoplasma, der oftest findes hos unge voksne. Den er karakteriseret ved tumorceller med karakteristika, der tyder på en astrocytisk oprindelse (positiv for GFAP), arrangeret perivaskulært. Cellerne har brede, ikke-taprende processer, der stråler mod et centralt blodkar. Astroblastomernes biologiske opførsel er variabel, så der er endnu ikke fastlagt nogen WHO-grad. (Tilpasset fra WHO).

2A00.5 Primær neoplasma i hjernen af ukendt eller uspecificeret type

2A01 Primære neoplasmer i hjernebinderne

2A01.0 Meningiomer

2A01.00 Primært malignt meningiom

2A01.1 Mesenkymale tumorer i hjernebinderne

2A01.2 Primær neoplasi i hjernebinder af ukendt eller uspecificeret type

2A02 Primær neoplasi i rygmarv, kranienerver eller andre dele af centralnervesystemet

2A02.0 Gliomer i rygmarv, kranienerver eller andre dele af centralnervesystemet

2A02.00 Glioblastom i rygmarv, kranienerver eller andre dele af centralnervesystemet

2A02.1 Tumorer i kranienerver eller paraspinale nerver

2A02.10 Ondartet svulst i perifere nerveskeder i kranienerver eller paraspinale nerver

Diagnosekrav

Malignt schwannom er en tumor i det perifere nervesystem, som opstår i nerveskeden.

2A02.11 Paraspinal neuroblastom

2A02.12 Malign neoplasma i synsnerven

2A02.2 Primær neoplasi i rygmarven af ukendt eller uspecificeret type

2A02.3 Godartet svulst i kranienerverne

Diagnosekrav

Dette er en tumor i kranienerverne, som ikke har nogen af de karakteristika, der kendetegner en malign neoplasme.

2A02.4 Godartet svulst i rygmarven

Neoplasmer i hæmatopoietiske eller lymfoide væv

Diagnosekrav

En neoplasme, der opstår fra hæmatopoietiske celler, der findes i knoglemarven, perifert blod, lymfeknuder og milt (organer i det hæmatopoietiske system). Hæmatopoietiske celletumorer kan også involvere andre anatomiske steder (f.eks. centralnervesystemet, mave-tarmkanalen), enten ved hæmatogen spredning, direkte tumorinfiltration eller neoplastisk transformation af ekstranodalt lymfoidt væv. De mest almindelige former er de forskellige typer af leukæmi, Hodgkin- og non-Hodgkin-lymfomer, myeloproliferative neoplasmer og myelodysplastiske syndromer.

Myeloproliferative neoplasmer

2A20 Ikke-mastcelle myeloproliferative neoplasmer

2A20.0 Kronisk myelogen leukæmi, BCR-ABL1-positiv

2A20.00 Kronisk myelogen leukæmi med blastkrise

2A20.01 Kronisk myelogen leukæmi, Philadelphia-kromosom (Ph1)-positiv

2A20.02 Kronisk myelogen leukæmi, t(9:22)(q34; q11)

2A20.03 Naegeli-type monocytisk leukæmi

2A20.1 Kronisk neutrofil leukæmi

Diagnosekrav

En sjælden kronisk myeloproliferativ neoplasme karakteriseret ved vedvarende perifer blodneutrophi, knoglemarvshypercellularitet på grund af neutrofil granulocytproliferation og hepatosplenomegali. Neutrofilerne mangler dysplasi og viser ofte toksiske granuleringer. Der kan ikke påvises noget Philadelphia-kromosom eller BCR/ABL1-fusionsgen.

2A20.2 Primær myelofibrose

2A20.3 Kronisk eosinofil leukæmi, ikke klassificeret andetsteds

Diagnosekrav

En kronisk myeloproliferativ neoplasie karakteriseret ved vedvarende eosinofili i blod, knoglemarv og perifert væv. Organskader opstår som følge af leukæmisk infiltration eller frigivelse af cytokiner, enzymer eller andre proteiner fra eosinofilerne. Kronisk eosinofil leukæmi, ikke specificeret på anden måde udelukker patienter med et Ph-kromosom, BCR-ABL1-fusionsgen eller rearrangement af PDGFRA, PDGFRB eller FGFR1.

2A20.4 Polycythæmi vera

2A20.5 Ikke-mastcelle myeloproliferativ neoplasie, uklassificerbar

Diagnosekrav

Tilfælde, der har klare træk af myeloproliferative neoplasmer (MPN), men som ikke opfylder kriterierne for en specifik MPN-subtype.

2A21 Mastocytose

Diagnosekrav

Mastocytose skyldes en klonal, neoplastisk proliferation af mastceller, der akkumuleres i et eller flere organsystemer. Der findes ofte aktiverende mutationer af KIT. Den er karakteriseret ved tilstedeværelsen af multifokale kompakte klynger eller sammenhængende aggregater/infiltrater af abnorme mastceller. Lidelsen er heterogen og spænder fra hudlæsioner, der spontant kan gå i sig selv igen, til meget aggressive neoplasmer, der er forbundet med multiorgansvigt og kort overlevelse. Undertyper af mastocytose genkendes hovedsageligt på sygdommens udbredelse og kliniske manifestationer. Ved kutan mastocytose (CM) forbliver mastcelleinfiltrationen begrænset til huden, mens systemisk mastocytose (SM) er karakteriseret ved involvering af mindst et ekstrakutant organ med eller uden tegn på hudlæsioner. Mastocytose skal adskilles strengt fra mastcellehyperplasi eller mastcelleaktiveringstilstande uden morfologiske og/eller molekylære abnormiteter, der karakteriserer den neoplastiske proliferation.

2A21. 0 Systemisk mastocytose

Diagnosekrav

Systemisk mastocytose (SM) omfatter en heterogen gruppe af sjældne erhvervede og kroniske hæmatologiske maligniteter, der er relateret til en unormal proliferation af mastceller i væv, herunder knoglemarv, med eller uden hudinvolvering. SM kan opdeles i indolent SM (ISM) og aggressiv SM (ASM).

2A21.00 Mastcelle-leukæmi

2A21.1 Kutan mastocytose

Diagnosekrav

Kutan mastocytose er karakteriseret ved unormal ophobning og prolifération af kutane mastceller. De fleste typer er isolerede, men kutan mastocytose kan forekomme i forbindelse med systemisk sygdom. Kliniske former omfatter kutant mastocytom, urticaria pigmentosa (den hyppigste form), pseudoxanthomatøs nodulær kutan mastocytose, telangiectasia macularis eruptiva perstans og diffus kutan mastocytose.

2A21.10 Urticaria pigmentosa

2A21.2 Mastcellesarkom

Diagnosekrav

En sjælden enhed, der er karakteriseret ved lokal, men destruktiv vækst af en tumor, der består af meget atypiske, umodne mastceller.

2A21.3 Ekstrakutant mastocytom

Diagnosekrav

En lokaliseret tumor bestående af modne mastceller.

2A22 Andre og uspecificerede myeloproliferative neoplasmer

Myelodysplastiske syndromer

Diagnosekrav

Klonale hæmatopoietiske lidelser karakteriseret ved dysplasi og ineffektiv hæmatopoiesis i en eller flere af de hæmatopoietiske cellelinjer. Dysplasien kan være ledsaget af en stigning i myeloblaster, men antallet er mindre end 20% i marv og blod, hvilket i henhold til WHO's retningslinjer er den nødvendige tærskel for diagnosen akut myeloid leukæmi.

2A30 Refraktær anæmi

2A31 Refraktær neutropæni

Diagnosekrav

Et myelodysplastisk syndrom, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af mindst 10% dysplastiske neutrofiler i knoglemarven eller det perifere blod.

2A32 Refraktær trombocytopeni

Diagnosekrav

Et myelodysplastisk syndrom karakteriseret ved tilstedeværelsen af mindst 10% dysplastiske megakaryocytter, som findes i mindst 30 undersøgte megakaryocytter i knoglemarven.

2A33 Refraktær anæmi med ringsideroblaster

Diagnosekrav

Et myelodysplastisk syndrom, der er karakteriseret ved en anæmi, hvor 15% eller flere af de erythroide forstadier er ringsideroblaster. Ringsideroblasteren er en erythroid precursor, hvor en tredjedel eller mere af kernen er omkranset af granula, som er positive for jernfarvning.

2A34 Refraktær cytopeni med dysplasi i flere linjer

Diagnosekrav

Et myelodysplastisk syndrom karakteriseret ved bi-cytopeni eller pancytopeni og dysplastiske forandringer i 10% eller flere af cellerne i to eller flere af de myeloide cellelinjer.

2A35 Refraktær anæmi med overskud af blaster

Diagnosekrav

Et myelodysplastisk syndrom karakteriseret ved bi-cytopeni eller pancytopeni og dysplastiske forandringer i en eller flere linjer, med 5-19% myeloblaster i knoglemarven, 2-19% blaster i blodet eller <20% blaster med tilstedeværelse af Auer-stave.

2A36 Myelodysplastisk syndrom med isoleret del(5q)

Diagnosekrav

Et myelodysplastisk syndrom, der er karakteriseret ved anæmi med eller uden andre cytopenier og/eller trombocytose, og hvor den eneste cytogenetiske abnormitet er del(5q). Myeloblaster er <5% i knoglemarven og <1% i blodet.

2A37 Myelodysplastisk syndrom, uklassificeret

Diagnosekrav

En undertype af myelodysplastisk syndrom, som ved sygdomspræsentation mangler fund, der er passende til klassificering i en anden MDS-kategori, eller har en MDS-associeret cytogenetisk abnormitet og cytopeni, men mangler tilstrækkelige dysplastiske forandringer i enhver linje og har <15% ringsideroblaster.

2A38 Refraktær cytopeni i barndommen

Diagnosekrav

Den mest almindelige undertype af de myelodysplastiske syndromer, der rammer børn. Den er karakteriseret ved vedvarende cytopeni med mindre end 5% blaster i knoglemarven og mindre end 2% blaster i det perifere blod.

Myelodysplastiske og myeloproliferative neoplasmer

Diagnosekrav

En kategori af klonale hæmatopoietiske lidelser, der har både myelodysplastiske og myeloproliferative træk på tidspunktet for den første præsentation.

2A40 Kronisk myelomonocytisk leukæmi

Diagnosekrav

En myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi, som er karakteriseret ved vedvarende monocytose, fravær af et Philadelphia-kromosom og BCR/ABL1-fusionsgen, færre end 20 procent blaster i knoglemarven og blodet, ofte myelodysplasi og fravær af PDGFRA- eller PDGFRB-omlejring.

2A41 Atypisk kronisk myeloid leukæmi, BCR-ABL1-negativ

Diagnosekrav

En myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi, der er karakteriseret ved den primære involvering af den neutrofile serie med leukocytose med cirkulerende umodne myeloide celler, færre end 20 procent blaster i knoglemarven og blodet og svær dysgranulopoiesis. De neoplastiske celler har ikke et Philadelphia-kromosom eller BCR/ABL1-fusionsgenet.

2A42 Juvenil myelomonocytisk leukæmi

Diagnosekrav

En myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi i barndommen, som er karakteriseret ved proliferation af primært de granulocytære og monocytære linjer. Myelomonocytær proliferation ses i knoglemarven og i blodet. De leukæmiske celler kan infiltrere alle væv, men lever, milt, lymfeknuder, hud og luftveje er de mest almindelige steder at være involveret.

2A42.0 Juvenil myelomonocytisk leukæmi i komplet remission

2A43 Refraktær anæmi med ringsideroblaster forbundet med markant trombocytose

Diagnosekrav

En foreløbig enhed, der omfatter tilfælde med morfologiske og kliniske karakteristika af refraktær anæmi med ringsideroblaster, markant trombocytose og abnorme megakaryocytter.

2A44 Myeloproliferativ og myelodysplastisk sygdom, uklassificeret

Diagnosekrav

Denne enhed omfatter tilfælde, der har kliniske, laboratoriemæssige og morfologiske træk, der understøtter diagnosen af både et myelodysplastisk syndrom og en myeloproliferativ neoplasi, men som ikke opfylder kriterierne for nogen af de andre enheder, der er inkluderet i kategorien myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasi.

Myeloide og lymfoide neoplasmer med eosinofili og abnormiteter i PDGFRA, PDGFRB eller FGFR1

Diagnosekrav

En gruppe af sjældne myeloide og lymfoide neoplasmer, der er karakteriseret ved rearrangement af PDGFRA-, PDGFRB- eller FGFR1-generne, hvilket resulterer i dannelsen af fusionstranskripter og afvigende tyrosinkinaseaktivitet. Eosinofili er et karakteristisk fund, men det er ikke altid til stede.

2A50 Myeloid/lymfoid neoplasi associeret med PDGFRA rearrangement

2A51 Myeloid neoplasi associeret med PDGFRB rearrangement

Diagnosekrav

En særlig type myeloid neoplasma, der opstår i forbindelse med rearrangement af PDGFRB-genet ved 5q32. Patienterne har normalt et billede, der ligner kronisk myelomonocytisk leukæmi og sjældnere atypisk kronisk myeloid leukæmi eller kronisk eosinofil leukæmi.

2A52 Myeloide eller lymfoide neoplasmer med FGFR1-abnormiteter

Diagnosekrav

Hæmatologiske neoplasmer karakteriseret ved omlejring af FGFR1-genet, hvilket resulterer i translokationer med et 8p11-brudpunkt. Patienterne kan have en myeloproliferativ neoplasi, akut myeloid leukæmi, lymfoblastisk lymfom/leukæmi af T- eller B-cellelinje eller akut leukæmi med blandet fænotype.

2A60 Akutte myeloide leukæmier og relaterede forstadier til neoplasier

Diagnosekrav

Akut myeloid leukæmi er karakteriseret ved klonal ekspansion af myeloide blaster i det perifere blod og knoglemarven. Kliniske manifestationer er feber, bleghed, anæmi, blødninger og tilbagevendende infektioner.

2A60.0 Akut myeloid leukæmi med tilbagevendende genetiske abnormiteter

2A60.1 Akut myeloid leukæmi med myelodysplasi-relaterede forandringer

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi med mindst 20% blaster i knoglemarven eller blodet, og enten en tidligere historie med myelodysplastisk syndrom, multilineage dysplasi eller typiske myelodysplastisk syndrom-relaterede cytogenetiske abnormiteter. Der er ingen tidligere cytotoxisk behandling for en ikke-relateret sygdom, og der er ingen af de genetiske abnormiteter, som er til stede ved akut myeloid leukæmi med tilbagevendende genetiske abnormiteter.

2A60.2 Terapirelaterede myeloide neoplasmer

2A60.20 Terapirelateret akut myeloid leukæmi eller myelodysplastisk syndrom

2A60.3 Akut myeloid leukæmi, ikke klassificeret andetsteds efter kriterier for andre typer

Diagnosekrav

Akutte myeloide leukæmier specificeret ved morfologiske kriterier bør kun klassificeres som sådanne, hvis der ikke er tilbagevendende genetiske abnormiteter, tidligere myelodysplastisk syndrom eller myelodysplastisk/myeloproliferativ neoplasie eller cytotoxisk kemoterapi og/eller strålebehandling i anamnesen.

2A60.30 Akut myeloid leukæmi med minimal differentiering

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi (AML), hvor blasterne ikke viser tegn på myeloid differentiering ved morfologi og konventionel cytokemi.

2A60.31 Akut myeloid leukæmi uden modning

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi (AML) karakteriseret ved blaster uden tegn på modning til mere modne neutrofiler.

2A60.32 Akut myeloid leukæmi med modning

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi (AML) karakteriseret ved blaster med tegn på modning til mere modne neutrofiler.

2A60.33 Akut myelomonocytær leukæmi

Diagnosekrav

En akut leukæmi karakteriseret ved proliferation af både neutrofile og monocytære forstadier.

2A60.34 Akut monoblastisk eller monocytisk leukæmi

Diagnosekrav

Akut monoblastisk leukæmi og akut monocytær leukæmi er myeloide leukæmier, hvor 80% eller mere af de leukæmiske celler er af monocytær afstamning, herunder monoblaste, promonocytter og monocytter; en mindre neutrofil komponent, <20%, kan være til stede.

2A60.35 Akut erythroid leukæmi

2A60.36 Akut megakaryoblastisk leukæmi

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi, hvor mindst 50% af blasterne er af megakaryocytisk afstamning.

2A60.37 Akut basofil leukæmi

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi, hvor de umodne celler differentieres til basofile celler. Dette er en sjælden leukæmi.

2A60.38 Akut panmyelose med myelofibrose

Diagnosekrav

En akut myeloid leukæmi karakteriseret ved knoglemarvsfibrose uden forudgående primær myelofibrose.

2A60.39 Myeloid sarkom

Diagnosekrav

Myeloid sarkom er en sjælden, solid tumor i de myeloide celler, som opstår ekstramedullært.

2A60.4 Myeloid proliferation associeret med Downs syndrom

Diagnosekrav

Myeloide neoplasmer, der forekommer hos personer med Downs syndrom. Der er en øget risiko for akutte leukæmier hos både børn og voksne med Downs syndrom. Især er forekomsten af akut myeloid leukæmi hos børn med Downs syndrom på under fem år særlig høj, det er normalt en akut megakaryoblastisk leukæmi og er forbundet med GATA1-genmutation. Denne gruppe af lidelser omfatter også enheden forbigående abnorm myelopoiese, som forekommer hos nyfødte og er forbundet med GATA1-genmutation.

2A60.40 Forbigående abnorm myelopoiese

Diagnosekrav

En myeloid proliferation, der forekommer hos nyfødte med Downs syndrom. Klinisk og morfologisk kan den ikke skelnes fra akut myeloid leukæmi, og den er forbundet med GATA1-mutationer. Blasterne viser morfologiske og immunfænotypiske træk af megakaryocytisk afstamning. Hos størstedelen af patienterne gennemgår den myeloide proliferation spontan remission.

2A60.41 Myeloid leukæmi associeret med Downs syndrom

Diagnosekrav

Leukæmi hos børn med Downs syndrom. Omfatter både MDS og AML

2A60.5 Blastisk plasmacytoid dendritisk celle-neoplasi

Diagnosekrav

Blastisk plasmacytoid dendritisk celle-neoplasma (BPDCN) er en klinisk aggressiv tumor, der stammer fra forstadierne til plasmacytoide dendritiske celler (PDC'er, også kaldet professionelle type I interferonproducerende celler eller plasmacytoide monocytter), med en høj frekvens af involvering af hud og knoglemarv og leukæmisk disseminering. Der er i øjeblikket ingen spor af BPDCN's ætiologi, men dets tilknytning til myelodysplastisk syndrom (MDS) i nogle tilfælde kan antyde en relateret patogenese. Undersøgelser af genekspressionsprofiler har afsløret, at de neoplastiske celler viser en genekspressionssignatur, der ligner den hos normale PDC'er i hvile og er tættere på den hos myeloide end hos lymfoide forstadier.

2A61 Akutte leukæmier af tvetydig afstamning

Diagnosekrav

En akut leukæmi, hvor blasterne mangler tilstrækkelig evidens til at blive klassificeret som myeloide eller lymfoide, eller de har morfologiske og/eller immunfænotypiske karakteristika for både myeloide og lymfoide celler.

Forstadier til lymfoide neoplasmer

Diagnosekrav

Neoplasmer af umodne maligne lymfocytter (lymfoblaster), der er bundet til B-celle- eller T-celle-linjen. Neoplasmer, der involverer knoglemarven og det perifere blod, kaldes prækursorlymfoblastiske leukæmier eller akutte lymfoblastiske leukæmier. Neoplasmer, der primært involverer lymfeknuder eller ekstranodale steder, kaldes lymfoblastiske lymfomer.

2A70 Forstadier til B-lymfoblastiske neoplasmer

Diagnosekrav

Neoplasmer af lymfoblaster, der er forpligtet til B-cellelinjen.

2A70.0 B Lymfoblastisk leukæmi eller lymfom, ikke klassificeret andetsteds

Diagnosekrav

Forstadium til B-celle neoplasi uden defineret tilbagevendende genetisk abnormitet på trods af passende diagnostik

2A70.1 B-lymfoblastisk leukæmi eller lymfom med t(9:22) (q34;q11.2); BCR-ABL1

Diagnosekrav

En forstadie til lymfoid neoplasma, som består af B-lymfoblaster og bærer en translokation mellem BCR-genet på kromosom 22 og ABL1-genet på kromosom 9. Det resulterer i produktion af p190 kd- eller p210 kd-fusionsproteinet. Den har et ugunstigt klinisk udfald.

2A71 Forstadier til T-lymfoblastiske neoplasmer

Diagnosekrav

En neoplasme af lymfoblaster, der er forpligtet til T-cellelinjen, typisk sammensat af små til mellemstore blastceller.

Modne B-celle neoplasmer

Diagnosekrav

Non-Hodgkin-lymfomer, der stammer fra modne B-lymfocytter. Kan findes i lymfeknuder, lymfatisk væv i forskellige organer eller knoglemarv og blod (dengang ofte kaldet leukæmi).

2A80 Follikulært lymfom

Diagnosekrav

Follikulært lymfom (FL) er en neoplasme bestående af B-celler i follikelcentret (germinalcentret) (typisk både centrocytter og centroblaster/store transformerede celler), som normalt har et i det mindste delvist follikulært mønster. t(14;18) med BCL2-rearrangement ses ofte. Hvis der i et tilfælde af follikulært lymfom findes diffuse områder af en hvilken som helst størrelse, som overvejende eller udelukkende består af blastiske celler, stilles der også diagnosen diffust storcellet B-cellelymfom. Lymfomer, der består af centrocytter og centroblaster med et helt diffust mønster i det udtagne væv, kan inkluderes i denne kategori.

2A80.0 Follikulært lymfom grad 1

2A80.1 Follikulært lymfom grad 2

2A80.2 Follikulært lymfom grad 3

2A80.3 Primært kutant follikelcenter-lymfom

Diagnosekrav

Et primært lymfom i huden, der består af et varierende antal små og store uregelmæssige neoplastiske follikelcenterceller. Det morfologiske mønster kan være nodulært, diffust eller nodulært og diffust. Den viser sig med solitære eller grupperede plaques og tumorer, og den involverer normalt hovedbunden, panden eller kroppen. Den involverer sjældent benene. Denne type kutant lymfom har en tendens til at forblive lokaliseret til huden, og den har en gunstig prognose.

2A80.4 Follikulært lymfom af pædiatrisk type

Diagnosekrav

En variant af follikulært lymfom, der ofte involverer cervikale eller andre perifere lymfeknuder og Waldeyer-ringen. Det er ofte lokaliseret og mangler ofte udtryk af BCL-2-protein og har aldrig en BCL2-translokation. Den ses normalt, men ikke udelukkende, i den pædiatriske population. Prognosen er normalt gunstig.

2A80.5 Follikulært lymfom in situ

2A80.6 Follikulært lymfom i tyndtarmen

2A81 Diffuse storcellede B-cellelymfomer

Diagnosekrav

Non-Hodgkin-lymfomer er karakteriseret ved en prolifération af overvejende store neoplastiske B-lymfocytter.

2A81.0 Primært mediastinalt storcellet B-cellelymfom

Diagnosekrav

Et stort B-celle non-Hodgkin-lymfom, der opstår i mediastinum. Morfologisk er det karakteriseret ved en massiv diffus lymfocytisk proliferation forbundet med kompartmentaliserende fibrose.

2A81.1 Intravaskulært storcellet B-cellelymfom

2A81.2 Plasmablastisk lymfom

Diagnosekrav

Et aggressivt diffust storcellet B-cellelymfom, der ofte opstår i forbindelse med HIV-infektion, og som er karakteriseret ved tilstedeværelsen af store neoplastiske celler, der ligner B-immunoblaster, som har plasmacellers immunfænotypiske profil. Involverer bl.a. mundhulen og andre ekstranodale steder.

2A81.3 Lymfomatoid granulomatose

2A81.4 T-celle/histiocyt-rig storcellet B-cellelymfom

Diagnosekrav

Et stort B-celle lymfom karakteriseret ved tilstedeværelsen af et begrænset antal spredte neoplastiske store B-lymfocytter, som er blandet med talrige ikke-neoplastiske T-lymfocytter og ofte histiocytter.

2A81.5 Primært diffust storcellet B-cellelymfom i centralnervesystemet

2A81.6 Epstein-Barr Virus-positivt diffust storcellet B-cellelymfom hos ældre

Diagnosekrav

Et aggressivt diffust storcellet B-cellelymfom, der rammer patienter over 50 år. Epstein-Barr-virus er til stede i alle tilfælde. Der er ingen kendt historie med immundefekt eller tidligere lymfom. Størstedelen af patienterne har ekstranodal sygdom.

2A81.7 Diffust storcellet B-cellelymfom associeret med kronisk inflammation

Diagnosekrav

Et diffust storcellet B-cellelymfom, der opstår i kroppens hulrum eller smalle rum med langvarig kronisk inflammation. Det klassiske eksempel er pyothorax-associeret lymfom, der opstår i pleurahulen hos patienter med en langvarig pyothorax.

2A81.8 ALK-positivt storcellet B-cellelymfom

Diagnosekrav

Et normalt aggressivt storcellet B-celle lymfom, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af monomorfe immunoblastlignende neoplastiske B-lymfocytter i et sinusformet vækstmønster. De neoplastiske B-lymfocytter udtrykker ALK-kinasen, men de mangler 2;5 translokationen.

2A81.9 Primært effusionslymfom

Diagnosekrav

Et aggressivt non-Hodgkin B-cellelymfom bestående af store celler, der viser sig som en serøs effusion uden påviselige tumormasser. Det er universelt forbundet med human herpesvirus 8 (HHV-8)/Kaposi sarkom herpesvirus (KSHV) [HHV-8/KSHV]. Det forekommer for det meste i forbindelse med immundefekt; de fleste tilfælde er blevet rapporteret hos HIV-positive patienter. De mest almindelige steder for involvering er pleurale, perikardielle og peritoneale hulrum. Prognosen er ekstremt ugunstig.

2A81. A Primært kutant diffust storcellet B-cellelymfom, ben-type

Diagnosekrav

Et aggressivt primært kutant B-cellelymfom, der normalt involverer underbenet. Det består af en generelt monoton proliferation af immunoblaster, eller sjældnere centrobaster, med få blandede reaktive celler. Denne type lymfom forekommer oftest hos ældre, som har hurtigt voksende tumorer, som regel på det ene eller begge ben. Dissemination til ekstrakutane steder er hyppig.

2A82 Moden B-celle neoplasi med leukæmisk adfærd

2A82.0 Kronisk lymfatisk leukæmi eller lille lymfatisk lymfom

Diagnosekrav

En indolent, moden B-celle neoplasi bestående af små, runde B-lymfocytter. Når knoglemarven og det perifere blod er involveret, bruges betegnelsen kronisk lymfatisk leukæmi. Betegnelsen lille lymfocytært lymfom er begrænset til tilfælde, som ikke viser leukæmisk involvering af knoglemarv og perifert blod.

2A82.00 Kronisk lymfatisk leukæmi af B-celletype

Diagnosekrav

Kronisk lymfatisk leukæmi/småt lymfatisk lymfom (CLL/SLL) er en neoplasme bestående af monomorfe små, runde til let uregelmæssige B-lymfocytter i det perifere blod (PB), knoglemarv (BM), milt og lymfeknuder, blandet med prolymfocytter og paraimmuno - blaster, der danner proliferationscentre i vævsinfiltrater. CLL/SLL-cellerne udtrykker normalt CD5 og CD23 sammen. Hvis der ikke er ekstramedullær vævsinvolvering, skal der være $\geq 5 \times 10^9/L$ monoclonale lymfocytter med en CLL-fænotype i PB. IWCLL-rapporten (International Workshop on Chronic Lymphocytic leukaemia) kræver, at lymfocytosen har været til stede i mindst 3 måneder, og tillader også, at diagnosen CLL stilles med lavere lymfocytetal hos patienter med cytopeni eller sygdomsrelaterede symptomer {873A}. Hvorvidt patienter, der tidligere ville have opfyldt kriterierne for CLL, men som kun opfylder kriterierne for monoclonal B-lymfocytose (MBL), er bedre tjent med at have CLL i lavt stadium eller MBL, er endnu ikke afgjort. Nogle foretrækker måske stadig at betragte mange af disse tilfælde mere som CLL. Betegnelsen SLL bruges om ikke-leukæmiske tilfælde med vævsmorfologi og immunfænotype som CLL. IWCLL's definition af SLL kræver lymfadenopati, ingen cytopenier på grund af BM-infiltration af CLL/SLL og $< 5 \times 10^9/L$ PB B-celler {873A}.

2A82.1 B-celle prolymfocytisk leukæmi

2A82.10 B-celle prolymfocytær leukæmi i komplet remission

2A82.2 Hårcelle-leukæmi

Diagnosekrav

En neoplasme af små B-lymfocytter med behårede fremspring i knoglemarv, milt og perifert blod. De fleste patienter har splenomegali og pancytopeni.

2A82.3 Splenisk B-celle lymfom eller leukæmi, uklassificerbar

Diagnosekrav

En lille B-celle klonal lymfoproliferativ lidelse i milten, som ikke falder ind under nogen af de andre kategorier af modne B-celle neoplasmer.

2A83 Plasmacelle-neoplasmer

Diagnosekrav

Plasmaceller, der normalt udskiller monoclonalt immunoglobulin (M-protein) og/eller lette immunoglobulin-kæder.

2A83.0 Monoklonal gammopati af ubestemt betydning

2A83.1 Plasmacelle-myelom

Diagnosekrav

En knoglemarvsbaseret plasmacelle-neoplasme, der normalt er karakteriseret ved et monoclonalt protein i serum og/eller lette kæder i urinen. "CRAB"-kriterier (osteolytiske læsioner, hypercalcæmi, nyresvigt og anæmi) adskiller symptomatisk plasmacelle-myelom fra asymptomatisk (ulmende) myelom.

2A83.2 Solitært plasmacytom

Diagnosekrav

Et enkelt fokus af klonale (maligne) plasmaceller enten i knoglen eller på et andet anatomisk sted uden involvering af perifert blod. --2003

2A83.3 Ekstraosseøst plasmacytom

2A83.4 Plasmacelle-leukæmi

Diagnosekrav

En aggressiv plasmacelle-neoplasi. Den er karakteriseret ved tilstedeværelsen af neoplastiske plasmaceller i det perifere blod. De perifere blodplasmaceller udgør mere end 20% af de perifere hvide blodlegemer, eller antallet af klonale plasmaceller i PB overstiger $2 \times 10^9/L$.

2A83.5 Monoklonal immunglobulin aflejringssygdom

2A83.50 Sygdom med aflejring af tunge kæder

Diagnosekrav

En nyresygdom forårsaget af proliferation og aflejring af stykker af trunkeerede eller abnorme alfa-, gamma-, delta- eller mu-immunoglobulin-tunge kæder fra hvide blodlegemer. Denne sygdom er karakteriseret ved fibrillære eller granulære vævsaflejringer og nedsat nyrefunktion, som kan føre til organsvigt. Bekræftelse sker ved at identificere tungkædeaflejring i vævsbiopsi ved hjælp af immunfluorescens under et mikroskop.

2A83.51 Sygdom med aflejring af lette og tunge kæder

Diagnosekrav

En nyresygdom forårsaget af proliferation og aflejring af stykker af trunkeerede eller abnorme lette og tunge kædesegmenter af hvide blodlegemer. Sygdommen er karakteriseret ved fibrillære eller granulære vævsaflejringer og nyredysfunktion, som kan føre til organsvigt. Bekræftelse sker ved identifikation af lette og tunge kædeaflejringer i vævsbiopsi under et mikroskop.

2A83.52 Sygdom med aflejring af lette kæder

Diagnosekrav

En nyresygdom forårsaget af aflejring af stykker af afkortede eller unormale lette kædesegmenter fra hvide blodlegemer. Sygdommen er karakteriseret ved fibrillære eller granulære vævsaflejringer og nyredysfunktion, som kan føre til organsvigt. Bekræftelse sker ved identifikation af letkædeaflejring i vævsbiopsi under et elektronmikroskop.

2A84 Tungkædesygdomme eller maligne immunoproliferative sygdomme

Diagnosekrav

En gruppe af sjældne forstyrrelser i immunglobulinsyntesen forbundet med B-celleproliferative lidelser, der producerer monoklonale tunge kæder og typisk ingen lette kæder.

2A84.0 Alfa-tungkæde-sygdom

Diagnosekrav

De morfologiske forandringer i tyndtarmen er forenelige med et mucosa-associeret lymfoiddvævslymfom (MALT-lymfom).

2A84.1 Gamma-tungkædesygdom

Diagnosekrav

En klonal lidelse, der er karakteriseret ved udskillelse af en afkortet gammakæde. I de fleste tilfælde er den forbundet med morfologiske forandringer, der også ses ved lymfoplasmacytiske lymfomer, men det kliniske forløb er typisk mere aggressivt end ved lymfoplasmacytisk lymfom/Waldenstrøms makroglobulinæmi.

2A84.2 Mu-tungkædesygdom

2A85 Andre specificerede modne B-celle neoplasmer eller lymfomer

2A85.0 Nodalt marginalzone-lymfom

Diagnosekrav

Et primært nodalt B-celle non-Hodgkin lymfom, som morfologisk ligner lymfeknuder, der er involveret af marginalzone lymfomer af ekstranodale eller spleniske typer, men uden tegn på ekstranodal eller splenisk sygdom. Det er en sjælden enhed, og de fleste patienter har lokaliseret eller generaliseret lymfadenopati. Det kliniske forløb er indolent.

2A85.1 Ekstranodalt marginalzone B-cellelymfom i mucosa-associeret lymfoidt væv i maven

Diagnosekrav

Et lavgradigt, indolent B-cellelymfom, som regel forbundet med Helicobacter pylori-infektion. Morfologisk er det karakteriseret ved et tæt mucosalt atypisk lymfocytisk (centrocytliggende celle) infiltrat med ofte fremtrædende lymfoepiteliale læsioner og plasmacytisk differentiering. Nogle af gastriske MALT-lymfomer bærer t(11;18)(q21;q21). Sådanne tilfælde er resistente over for Helicobacter pylori-terapi.

2A85.2 Ekstranodalt marginalzone B-cellelymfom, primær lokalisation hud

Diagnosekrav

Et lavgradigt, ekstranodalt marginalzone B-cellelymfom i det slimhindeassocierede lymfoide væv, der udgår fra huden. Det viser sig normalt med multifokale papulære eller nodulære læsioner på arme eller trunkus. Det spreder sig sjældent til indre organer eller udvikler sig til højgradslymfom.

2A85.3 Ekstranodalt marginalzone B-cellelymfom, primær lokalisation ekskl. mave eller hud

2A85.4 Lymfoplasmacytisk lymfom

Diagnosekrav

Neoplasma af små B-lymfocytter og plasmaceller, der for det meste findes i knoglemarven. Ofte forbundet med produktion af et monoklonalt IgM-serumprotein, som så kaldes Waldenström makroglobulinæmi (WM).

2A85.5 Mantlecelle-lymfom

Diagnosekrav

Mantlecellelymfom er en sjælden form for malignt non-Hodgkin-lymfom, der påvirker B-lymfocytter i lymfeknuderne i et område, der kaldes "mantelzonen". Det udgør 2-10 % af alle lymfomer.

2A85.6 Burkitt-lymfom, herunder Burkitt-leukæmi

Diagnosekrav

Et meget aggressivt lymfom bestående af monomorfe mellemstore B-celler med basofil cytoplasma og talrige mitotiske figurer. Det er ofte forbundet med tilstedeværelsen af Epstein-Barr-virus (EBV) og ses ofte hos AIDS-patienter. Der findes tre morfologiske varianter: klassisk Burkitt-lymfom, Burkitt-lymfom med plasmacytoid differentiering og atypisk Burkitt/Burkitt-lignende lymfom. Alle tilfælde udtrykker MYC-translokationen [t(8;14)].

2A86 B-celle lymfom, blandede træk

2A86.0 Malignt lymfom af B-celletype, ikke klassificeret andetsteds

2A86.1 Uklassificerbart B-cellelymfom med træk, der er intermediære mellem Burkitt-lymfom og diffust storcellet B-cellelymfom

2A86.2 Uklassificerbart B-cellelymfom med træk, der ligger mellem klassisk Hodgkin-lymfom og diffust storcellet B-cellelymfom

Modne T-celle- eller NK-celle-neoplasmer

Diagnosekrav

En gruppe af neoplasmer, der består af T-lymfocytter med en moden (perifer/post-thymisk) immunfænotypisk profil og/eller NK-celler.

2A90 Modent T-cellelymfom, specificerede typer, nodal eller systemisk

2A90.0 T-celle prolymfocytisk leukæmi

Diagnosekrav

En aggressiv T-celle leukæmi, karakteriseret ved proliferation af små til mellemstore prolymfocytter med en moden T-celle fænotype, der involverer blod, knoglemarv, lymfeknuder, lever, milt og hud.

2A90.1 T-celle storkornet lymfatisk leukæmi

Diagnosekrav

En perifer T-celle-neoplasme karakteriseret ved en vedvarende (>6 måneder) stigning i antallet af store granulære lymfocytter i perifert blod uden en klart identificeret årsag.

2A90.2 Kroniske lymfoproliferative lidelser af NK-celler

Diagnosekrav

Heterogene lidelser med et kronisk klinisk forløb, der overvejende rammer voksne, og som er karakteriseret ved proliferation af store granulære lymfocytter med naturlig dræbercelle-immunfænotype.

2A90.3 Aggressiv NK-celle leukæmi

Diagnosekrav

En sjælden, meget aggressiv, Epstein-Barr-virus-associeret leukæmi, også kendt som aggressiv NK-celle leukæmi/lymfom; den kan repræsentere det leukæmiske modstykke til ekstranodale NK/T-celle lymfomer af nasal type. Den rammer primært teenagere og unge voksne. Den er karakteriseret ved en systemisk spredning af NK-celler i perifert blod, knoglemarv, lever og milt.

2A90.4 Systemisk Epstein-Barr-virus-positiv T-celle lymfom i barndommen

Diagnosekrav

Denne neoplasme i barndommen er karakteriseret ved en klonal proliferation af EBV-inficerede T-celler med en aktiveret cytotoksisk fænotype. Den kan opstå kort tid efter en primær akut EBV-infektion eller i forbindelse med en kronisk aktiv EBV-infektion (CAEBV).

2A90.5 Voksen T-celle lymfom eller leukæmi, human T-celle lymfotropisk virus type 1-associeret

Diagnosekrav

En perifer (moden) T-celle-neoplasi forbundet med human T-celle-leukæmivirus type 1 (HTLV-1). Voksen T-celle leukæmi/lymfom er endemisk i flere regioner i verden, især Japan, Caribien og dele af Centralafrika.

2A90. 6 Ekstranodalt NK/T-celle-lymfom, nasal type

Diagnosekrav

Et aggressivt, overvejende ekstranodalt, modent T-celle non-Hodgkin-lymfom. Det er karakteriseret ved et ofte angiocentrisk og angiodestruktivt cellulært infiltrat bestående af EBV-positive NK/T-celler. Næsehulen er det mest almindelige sted for involvering. Patienterne har ofte destruktive læsioner midt i ansigtet (letalt midtlinjegrnulom). Sygdommen kan sprede sig hurtigt til forskellige anatomiske steder, herunder mave-tarmkanalen, huden, testiklerne og de cervikale lymfeknuder. Den er også kendt som angiocentrisk T-cellelymfom. Betegnelsen polymorf retikulose har været meget anvendt til at beskrive de morfologiske forandringer, der ses ved denne type lymfom. Sidstnævnte betegnelse kan dog også anvendes om lymfomatoid granulomatose, som er en angiocentrisk og angiodestruktiv EBV-positiv B-celle lymfoproliferativ lidelse.

2A90.7 Enteropati-associeret T-celle-lymfom

Diagnosekrav

Et ualmindeligt modent T-celle lymfom af intraepitheliale lymfocytter. Det udgår normalt fra tyndtarmen, oftest jejunum eller ileum. Andre mindre hyppige primære anatomiske steder omfatter tolvfingertarmen, mavesækken, tyktarmen eller uden for mave-tarm-kanalen. Type II af dette lymfom kan forekomme sporadisk uden for sammenhæng med cøliaki.

2A90.8 Hepatosplenisk T-celle-lymfom

Diagnosekrav

Et ekstranodalt, modent T-celle non-Hodgkin lymfom, der stammer fra cytotoxiske T-celler, normalt af gamma/delta T-celle-typen. Det er karakteriseret ved tilstedeværelsen af mellemstore neoplastiske lymfocytter, der infiltrerer de hepatiske sinusoider. Et lignende infiltreringsmønster er også til stede i milten og knoglemarven, som normalt er involveret på diagnosetidspunktet.

2A90.9 Angioimmunoblastisk T-celle lymfom

Diagnosekrav

Et modent T-celle non-Hodgkin-lymfom, karakteriseret ved systemisk sygdom og et polymorft infiltrat, der involverer lymfeknuder og ekstranodale steder. Det kliniske forløb er typisk aggressivt.

2A90.A Anaplastisk storcellet lymfom, ALK-positiv

Diagnosekrav

Et perifert T-celle lymfom bestående af normalt store, pleomorfe, CD30-positive T-lymfocytter med rigelig cytoplasma, som er karakteriseret ved tilstedeværelsen af en translokation, der involverer ALK-genet og ekspresion af ALK-fusionsprotein. De fleste patienter har perifer og/eller abdominal lymfadenopati, og de har ofte fremskreden sygdom og ekstranodal involvering.

2A90.B Anaplastisk storcellet lymfom, ALK-negativ

Diagnosekrav

Et perifert T-celle lymfom, der morfologisk ikke kan skelnes fra anaplastisk storcellet lymfom, ALK-positivt. Det er karakteriseret ved fravær af translokation, der involverer ALK-genet, og mangler ekspresion af ALK-fusionsprotein.

2A90.C Perifert T-cellelymfom, ikke specificeret på anden måde

Diagnosekrav

En heterogen kategori af nodale og ekstranodale modne T-cellelymfomer, som ikke svarer til nogen af de specifikt definerede enheder af modne T-cellelymfomer i den nuværende klassifikation.

Modne T-celle- eller NK-celle-lymfomer og lymfoproliferative lidelser, primære kutane specificerede typer

Diagnosekrav

Primære kutane T-cellelymfomer (CTCL) og NK-cellelymfomer er maligne lymfoproliferative sygdomme af ukendt årsag, som menes at stamme fra T-lymfocytter i det lymfoide væv i huden, og som pr. definition er begrænset til huden ved den første diagnose. Klassen omfatter også et lille antal lymfomlignende primære kutane lymfoproliferative lidelser, som ikke anses for at være egentlige maligne.

2B00 Subkutan panniculitis-lignende T-celle lymfom

Diagnosekrav

Subkutan panniculitis-lignende T-cellelymfom er en neoplasme af alfa/beta, normalt CD8+ T-celler, hovedsageligt begrænset til subcutis, der klinisk præsenterer sig som subkutane knuder, der normalt ikke er ulcererede.

2B01 Mycosis fungoides

Diagnosekrav

Et perifert (modent) T-cellelymfom, der viser sig i huden med pletter/plaques eller sjældnere med tumorer eller erythrodermi. Det er karakteriseret ved epidermal og dermal infiltration af små til mellemstore T-celler med cerebriforme kerner.

2B02 Sézary syndrom

Diagnosekrav

En generaliseret perifer (moden) T-celle-neoplasme karakteriseret ved tilstedeværelsen af erythrodermi, lymfadenopati og neoplastiske, cerebriforme T-lymfocytter i blodet. Sézarys syndrom er en aggressiv sygdom.

2B03 Primære kutane CD-30-positive T-celle-lymfoproliferative lidelser

Diagnosekrav

Primære hudsygdomme, der immunhistologisk er karakteriseret ved infiltration af neoplastiske CD30+-lymfocytter.

2B03.0 Primært kutant CD30-positivt anaplastisk storcellet lymfom

Diagnosekrav

Et anaplastisk storcellet lymfom, der er begrænset til huden på diagnosetidspunktet. De fleste patienter præsenterer sig med solitære eller lokaliserede hudlæsioner, som kan være tumorer, knuder eller papler. Den t(2;5)-translokation, der er til stede i mange tilfælde af systemisk anaplastisk storcellet lymfom, findes ikke i denne sygdom.

2B03.1 Lymfomatoid papulose

Diagnosekrav

Lymfomatoid papulose er en proliferation af T-celler, ofte klonal, som klinisk er karakteriseret ved forekomsten af kuppelformede papler og knuder, som har tendens til at ulcerer og derefter heler med ardannelse.

2B30 Hodgkin lymfom

Diagnosekrav

Maligne lymfomer, tidligere kendt som Hodgkins sygdom, karakteriseret ved tilstedeværelsen af store tumorceller i en rigelig blanding af ikke-neoplastiske celler. Der er to forskellige undertyper: Hodgkin-lymfom, hvor nodulære lymfocytter dominerer, og klassisk Hodgkin-lymfom. Hodgkin-lymfom involverer primært lymfeknuder.

2B30.0 Nodulært Hodgkin-lymfom med overvejende lymfocytter

Diagnosekrav

Nodulært lymfocytdominerende Hodgkin-lymfom (NLPHL) er karakteriseret ved en nodulær eller en nodulær og diffus spredning af spredte store neoplastiske celler kendt som popcorn- eller lymfocytdominerende celler (LP-celler) - tidligere kaldet L&H-celler for lymfocytære og/eller histiocytære Reed-Sternberg-cellevarianter. På nuværende tidspunkt kan et overlap mellem NLPHL og T-cellerigt storcellet B-cellelymfom ikke udelukkes.

2B30.1 Klassisk Hodgkin-lymfom

Diagnosekrav

Klassisk Hodgkin lymfom er et B-celle lymfom, der histologisk er karakteriseret ved tilstedeværelsen af store mononukleære Hodgkin-celler og multinucleated Reed-Sternberg (HRS) celler. En monoklonal B-celle-lymfoproliferation i langt de fleste tilfælde. Den er karakteriseret ved en bimodal aldersfordeling (15-30 år og sent i livet) og er ofte forbundet med EBV-infektion. I mindre end 5% af tilfældene er det en monoklonal proliferation af T-lymfocytter. Morfologisk er den karakteriseret ved tilstedeværelsen af Reed-Sternberg-celler og mononukleære Hodgkin-celler. Reed-Sternberg-cellerne og de mononukleære Hodgkin-celler er CD30-positive i næsten alle tilfælde og CD15-positive i størstedelen af tilfældene.

2B30.10 Nodulær sklerose klassisk Hodgkin-lymfom

Diagnosekrav

En undertype af klassisk Hodgkin-lymfom karakteriseret ved kollagenbånd, der omgiver lymfoide knuder. De lymfoide knuder indeholder lacunar- og Reed-Sternberg-celler. Mediastinal involvering forekommer hos 80% af patienterne. Prognosen for Hodgkin-lymfom med nodulær sklerose er lidt bedre end for undertypen med blandet cellularitet eller lymfocytdepleteret.

2B30.11 Lymfocytrig klassisk Hodgkin-lymfom

2B30.12 Klassisk Hodgkin-lymfom med blandet cellularitet

Diagnosekrav

En undertype af klassisk Hodgkin-lymfom med et blandet inflammatorisk stroma, der indeholder Hodgkin- og Reed-Sternberg-celler.

2B30.13 Lymfocytdepleteret klassisk Hodgkin-lymfom

2B31 Histiocytære eller dendritiske celle-neoplasmer

Diagnosekrav

Ægte histiocytære maligniteter er en forsvindende diagnose på grund af forbedret forståelse af de maligne cellers oprindelse.

2B31.0 Juvenilt xanthogranulom

Diagnosekrav

Den er karakteriseret ved tilstedeværelsen af lipidfyldte, skummende histiocytter og Touton-type kæmpeceller i dermis.

2B31.1 Histiocytært sarkom

2B31.2 Langerhans cellehistiocytose

Diagnosekrav

En neoplastisk proliferation af Langerhans-celler, som indeholder Birbeck-korn ved ultrastrukturel undersøgelse. Der er tre store overlappende syndromer: eosinofilt granulom, Letterer-Siwe-sygdom og Hand-Schuller-Christian-sygdom. Det kliniske forløb er generelt relateret til antallet af organer, der er påvirket ved præsentationen.

2B31.20 Langerhans celle histiocytose, der involverer huden

2B31.3 Langerhans celle sarkom

Diagnosekrav

En neoplastisk proliferation af Langerhans-celler med åbenlyst maligne cytologiske træk. Det kan betragtes som en højgradsvariant af Langerhans cellehistiocytose (LCH), og det kan opstå de novo eller udvikle sig fra tidligere LCH.

2B31.4 Interdigiterende dendritisk cellesarkom

Diagnosekrav

En neoplastisk proliferation af spindelformede til ægformede celler, som har fænotypiske træk, der ligner de interdigiterende dendritiske celler. Det kliniske forløb er generelt aggressivt.

2B31.5 Follikulært dendritisk cellesarkom

Diagnosekrav

En neoplasme bestående af spindelformede til ægformede celler, som har morfologiske og immunfænotypiske karakteristika fra follikulære dendritiske celler. Den påvirker lymfeknuder og andre steder, herunder tonsiller, mave-tarmkanalen, milt, lever, blødt væv, hud og mundhule. Det opfører sig normalt som et lavgradigt sarkom. Der er rapporteret tilbagefald i op til halvdelen af tilfældene.

2B31.6 Ubestemmelig cellehistiocytose

Diagnosekrav

En meget sjælden dendritisk celletumor, der består af spindel- til ægformede celler med en fænotype, der ligner de Langerhanske celler. Patienterne viser sig normalt med kutane papler, knuder og plaques. Systemiske symptomer er normalt fraværende. Det kliniske forløb er variabelt.

2B31.7 Fibroblastisk retikulær celletumor

Diagnosekrav

En meget sjælden dendritisk celletumor, der påvirker lymfeknuder, milt og blødt væv. Morfologisk ligner den det interdigiterende dendritiske cellesarkom eller det follikulære dendritiske cellesarkom. Tumorcellerne er positive for cytokeratin og CD68. Det kliniske udfald er varierende.

2B32 Immundefekt-associerede lymfoproliferative lidelser

Diagnosekrav

Post-transplant lymphoproliferative disorder (PTLD) er en polyklonal (benign) eller klonal (malign) proliferation af lymfoide celler, der udvikler sig som en konsekvens af immunsuppression hos en modtager af et allograft af et fast organ eller knoglemarv. PTLD omfatter et spektrum, der spænder fra tidlige, Epstein-Barr-virus (EBV)-drevne polyklonale lymfoide proliferationer til EBV-positive eller EBV-negative lymfomer af overvejende B-celle- eller sjældnere T-celle-type. I andre immundefekt-associerede lymfoproliferative lidelser er associationen med EBV mindre udtalt.

2B32.0 Posttransplanteret lymfoproliferativ lidelse, tidlig læsion

Diagnosekrav

En lymfoproliferativ lidelse, der opstår som et resultat af immunsuppressionsterapi efter transplantation. Den er karakteriseret ved manglende vævsdestruktion og arkitektonisk bevarelse af det involverede væv. Det omfatter to morfologiske varianter: plasmacytisk hyperplasi og infektiøs mononukleose-lignende lymfoproliferative lidelser.

2B32.1 Reaktiv plasmacytisk hyperplasi

2B32.2 Posttransplanteret lymfoproliferativ lidelse, infektiøs mononukleose-lignende

2B32.3 Polymorf lymfoproliferativ lidelse efter transplantation

2B33 Maligne hæmatopoietiske neoplasier uden yderligere specifikation

2B33.0 Akut leukæmi, ikke klassificeret andetsteds

2B33.1 Myeloid leukæmi

2B33.2 Kronisk myeloid leukæmi, ikke klassificeret andetsteds

2B33.3 Lymfoid leukæmi, ikke klassificeret andetsteds

2B33.4 Leukæmi, uspecificeret

2B33.5 Malignt lymfom, ikke klassificeret andetsteds

Maligne neoplasmer, undtagen primære neoplasmer i lymfoide, hæmatopoietiske, centralnervesystemet eller relaterede væv

Maligne neoplasmer, der angives eller formodes at være primære, på specificerede steder, undtagen lymfoide, hæmatopoietiske, centralnervesystemet eller beslægtede væv

Ondartede mesenkymale neoplasmer

Diagnosekrav

En normalt aggressiv ondartet mesenkymcelletumor, der oftest opstår i muskler, fedt, fibrøst væv, knogler, brusk og blodkar. Sarkomer forekommer hos både børn og voksne. Prognosen afhænger i høj grad af tumorens differentieringsgrad (grade). Repræsentative undertyper er liposarkom, leiomyosarkom, osteosarkom og kondrosarkom.

2B50 Chondrosarkom, primært sted

2B50.0 Chondrosarkom i knogler eller ledbrusk i ekstremiteter

2B50.1 Kondrosarkom i knogle eller ledbrusk i bækkenet

2B50.2 Kondrosarkom i knogle eller ledbrusk i ribben, brystben eller kraveben

2B51 Osteosarkom, primært sted

Diagnosekrav

En normalt aggressiv ondartet knogledannende mesenkymtumor, der primært rammer teenagere og unge voksne. Den involverer normalt knogler og sjældnere ekstraossøse steder. Den involverer ofte de lange knogler (især distale femur, proksimale tibia og proksimale humerus). Smerter med eller uden en palpabel masse er det hyppigste kliniske symptom. Den kan sprede sig til andre anatomiske steder, især lungerne.

2B51.0 Osteosarkom i knogle eller ledbrusk i kæben

2B51.1 Osteosarkom i knogler eller ledbrusk i ekstremiteter

2B51.2 Osteosarkom i knogle eller ledbrusk i bækkenet

2B52 Ewing sarkom, primær lokalisation

Diagnosekrav

En lille rundcelletumor, der mangler morfologiske, immunhistokemiske og elektronmikroskopiske tegn på neuroektodermal differentiering. Den repræsenterer en af de to ender af det spektrum, der kaldes Ewings sarkom/perifer neuroektodermal tumor. Den rammer for det meste mænd under 20 år, og den kan forekomme i blødt væv eller knogler. Smerter og tilstedeværelsen af en masse er de mest almindelige kliniske symptomer.

2B52.0 Ewing-sarkom i knogler eller ledbrusk i ekstremiteter

2B52.1 Ewing-sarkom i knogle eller ledbrusk i bækkenet

2B52.2 Vingesarkom i knogle eller ledbrusk i ribben

2B52.3 Vingesarkom i blødt væv

Diagnosekrav

En sjælden ondartet svulst i det bløde væv. Det er typisk en sygdom hos børn og unge voksne. Den er karakteriseret ved t(11:22) (q24: q12), hvilket resulterer i ekspresion af EWS/FLI-1 kimærisk transkript. Sygdommen forekommer oftest i paravertebralområdet, brystvæggen, bækkenet og underekstremiteterne.

2B53 Fibroblastisk eller myofibroblastisk tumor, primært sted

2B53.0 Myxofibrosarkom, primær lokalisation

2B53.1 Fibroblastisk eller myofibroblastisk tumor i huden

2B54 Uklassificeret pleomorft sarkom, primært sted

Diagnosekrav

Et pleomorft sarkom, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af fibrohistiocytære celler og spindelceller arrangeret i et storiformt mønster.

2B54.0 Uklassificeret pleomorft sarkom i huden

Diagnosekrav

En sjælden ondartet svulst, der udgår fra huden. Den er karakteriseret ved tilstedeværelsen af spindelceller i et storiformt mønster og histiocytter med rigelig cytoplasma.

2B54.1 Uklassificeret pleomorft sarkom i retroperitoneum eller peritoneum

2B55 Rhabdomyosarkom, primært sted

Diagnosekrav

Rhabdomyosarkom er en ondartet bløddelssvulst, som udvikler sig fra celler i tværstribet muskulatur. Det er den mest almindelige form for tumor hos børn og unge.

2B55.0 Rhabdomyosarkom i mundhule eller svælg

2B55.1 Rhabdomyosarkom i åndedrætsorganer eller intrathorakale organer

2B55.2 Rhabdomyosarkom i mandlige kønsorganer

2B56 Angiosarkom, primært sted

2B56.0 Angiosarkom i hjertet

2B56.1 Angiosarkom i huden

Diagnosekrav

En ondartet tumor, der opstår fra endotelcellerne i blodkarrene. Mikroskopisk er den karakteriseret ved hyppigt åbne vaskulære anastomoser og forgrenede kanaler. De maligne celler, der beklæder de vaskulære kanaler, er spindel- eller epithelioide og har ofte hyperkromatiske kerner. Angiosarkomer forekommer hyppigst i hud og bryst. Patienter med langvarigt lymfødem har en øget risiko for at udvikle angiosarkom.

2B56.2 Angiosarkom i brystet

Diagnosekrav

En ondartet vaskulær neoplasme, der udgår fra brystet.

2B56.3 Angiosarkom i leveren

Diagnosekrav

En ondartet vaskulær neoplasme, der udgår fra leveren.

2B57 Kaposi sarkom, primært sted

Diagnosekrav

En ondartet neoplasme karakteriseret ved en vaskulær proliferation, som normalt indeholder stumpede endotelceller. Der er ofte ekstravasation af erythrocytter og aflejring af hæmosiderin. Det hyppigste sted for involvering er huden, men det kan også forekomme internt. Det udvikles generelt hos mennesker med nedsat immunforsvar, herunder dem med erhvervet immundefektsyndrom (AIDS).

2B57.0 Kaposi sarkom i lunge

2B57.1 Kaposi sarkom i hud

Diagnosekrav

Et Kaposi-sarkom, der udgår fra huden. Det viser sig som pletter, plaques eller knuder.

2B57.2 Kaposi-sarkom i mave-tarmkanalen

2B58 Leiomyosarkom, primær lokalisation

2B58.0 Leiomyosarkom i retroperitoneum eller peritoneum

2B58.1 Leiomyosarkom i uterus

2B58.2 Leiomyosarkom i mavesækken

Diagnosekrav

Dette er en ondartet ikke-pithelial tumor, der opstår fra celler i mavesækken, som udvikler sig til glat muskulatur.

2B59 Liposarkom, primært sted

Diagnosekrav

Liposarkom, en type bløddelssarkom, beskriver en gruppe af lipomatøse tumorer af varierende sværhedsgrad, der spænder fra langsomt voksende til aggressive og metastatiske. Liposarkomer er oftest lokaliseret i underekstremiteterne eller retroperitoneum, men de kan også forekomme i overekstremiteterne, halsen, bughulen, sædstrengen, brystet, vulva og axilla.

2B59.0 Liposarkom i blødt væv i ekstremiteter

2B59.1 Liposarkom i retroperitoneum eller peritoneum

2B59.2 Liposarkom i mandlige kønsorganer

2B5A Synovial sarkom, primær lokalisation

Diagnosekrav

En ondartet neoplasme, der er karakteriseret ved den kromosomale translokation t(X;18)(p11;q11). Den kan opstå i alle aldre, men rammer primært unge voksne, oftest mænd. Selvom alle steder kan blive ramt, opstår langt de fleste tilfælde i det dybe bløde væv i ekstremiteterne, især omkring knæet. Mikroskopisk klassificeres synovialt sarkom som monofasisk (med en spindel- eller epitelcellekomponent) eller bifasisk (med både spindel- og epitelcellekomponenter). Synoviale sarkomer kan recidivere eller metastasere til lunger, knogler og lymfeknuder.

2B5A.0 Synovialsarkom i bløddele i ekstremiteter

2B5A.1 Synovialsarkom i respiratoriske eller intra-thorakale organer

2B5B Gastrointestinal stromal tumor, primært sted

Diagnosekrav

Dette er den mest almindelige mesenkymale tumor, der opstår i mave-tarmkanalen. Den er generelt immunhistokemisk positiv for CD117 (KIT), fænotypisk parallel med Cajal-celledifferentiering, og de fleste eksempler indeholder KIT- eller PDGFRA-aktiverende mutationer. Den er hyppigst i mavesækken og i mindre grad i tyndtarmen. Prognosen afhænger af tumorens størrelse og mitotiske aktivitet.

2B5B.0 Gastrointestinal stromal tumor i mavesækken

Diagnosekrav

En gastrointestinal stromal tumor, der udgår fra mavesækken. Den dækker et spektrum af godartede til ondartede mesenkymale neoplasmer og omfatter de fleste gastriske glatte muskeltumorer, leiomyoblastomer og tumorer, der tidligere blev kaldt gastrointestinale autonome nervetumorer.

2B5B.1 Gastrointestinal stromal tumor i tyndtarmen

Diagnosekrav

En gastrointestinal stromal tumor, der udgår fra tyndtarmen. Den rammer normalt voksne over 50 år. Størstedelen af tilfældene har spindelcellemorfologi. Prognosen afhænger af tumorens størrelse og mitotiske aktivitet.

2B5C Endometrialt stromalt sarkom, primær lokalisation

Diagnosekrav

En ondartet, infiltrerende mesenkymtumor, der opstår i corpus uteri, cervix, vagina og ovariet. Baseret på dens morfologiske karakteristika klassificeres den som enten et lavgradigt eller et udifferentieret (højgradigt) stromalt sarkom. Det lavgradige endometrioides stromale sarkom er karakteriseret ved tilstedeværelsen af ovale til spindelformede celler, der ligner cellerne i det endometriale stroma, uden tegn på betydelig atypi og pleomorfisme. Der er også mange små blodkar til stede. Det udifferentierede stromale sarkom er karakteriseret ved et aggressivt klinisk forløb, tilstedeværelsen af betydelig cellulær atypi, pleomorfisme og høj mitotisk aktivitet.

2B5D Ondartet blandet epithelial mesenchym tumor, primært sted

2B5D.0 Malign blandet epithelial mesenchym tumor i æggestokkene

Diagnosekrav

Ondartet blandet epithelial mesenchym tumor i æggestokkene er en sjælden og meget aggressiv neoplasme, der oftest forekommer hos postmenopausale kvinder og består af adenokarcinomatøse og sarkomatøse elementer og kan, afhængigt af typen af disse elementer, klassificeres som homolog eller heterolog. Den har ofte en dårlig prognose.

2B5D.1 Malign blandet epithel- og mesenchymtumor i corpus uteri

Diagnosekrav

En primær malign neoplasme i corpus uteri, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af en epithelial og en mesenchymal komponent. Denne kategori omfatter carcinosarkom, carcinofibrom og adenosarkom.

2B5E Ondartet nerveskedetumor i perifere nerver eller det autonome nervesystem, primær lokalisation

2B5F Sarkom, ikke klassificeret andetsteds, primær lokalisation

2B5F.0 Sarkom, ikke klassificeret andetsteds, i uterus

2B5F.1 Sarkom, ikke klassificeret andetsteds, i retroperitoneum eller peritoneum

2B5F.10 Myosarkomer i omentum

2B5F.2 Sarkom, ikke klassificeret andetsteds, på andre specificerede steder

2B5F. 3 Sarkom, ikke klassificeret andetsteds, primær lokalisation ukendt

2B5G Myosarkom i livmoder, del ikke specificeret

2B5H Veldifferentieret lipomatøs tumor, primært sted

2B5J Ondartede diverse tumorer i knogler eller ledbrusk på andre eller uspecificerede steder

2B5K Uspecificerede ondartede bløddelstumorer eller sarkomer i knogler eller ledbrusk på andre eller uspecificerede steder

Ondartede svulster i læbe, mundhule eller svælg

Diagnosekrav

Pladecellekarcinomer udgør mere end 90% af de maligne tumorer i mundhulen og oropharynx. Som i andre dele af de øvre luftvejsskanaler er der en stærk og synergistisk sammenhæng med tobaksrygning og alkoholmisbrug. I nogle regioner, især på det indiske subkontinent, er mundhulekræft en af de hyppigste maligne sygdomme, hvilket i høj grad skyldes tobaksrygning.

2B60 Ondartede svulster i læben

Diagnosekrav

Ondartede svulster, der stammer fra læbens overgangsepitel (undtagen mundslimhinden og huden på den ydre læbe) eller fra de underliggende anatomiske strukturer (f.eks. orbicularis oris-musklen).

2B60.0 Basalcellekarcinom i læben

Diagnosekrav

Et basalcellekarcinom, der stammer fra læben.

2B60.1 Pladecellekarcinom i læben

Diagnosekrav

Pladecellekarcinom lokaliseret på eller udgået fra læbens slimhinde eller zinner, inklusive zinnerkanten, men eksklusive læbens hud.

2B61 Ondartede svulster i basis af tungen

Diagnosekrav

En primær neoplasme, der involverer tungebasis, ofte forbundet med kronisk alkohol- og tobaksbrug, høj alder, visse geografiske områder, en familiehistorie med kræft i de øvre fordøjelseskkanaler og/eller visse ernæringsmæssige mangler og infektiøse agenser.

2B61.0 Pladecellekarcinom i tungeroden

Diagnosekrav

Et karcinom, der udgår fra tungeroden. Repræsentative eksempler omfatter pladecellekarcinom, adenoidcystisk karcinom og mucoepidermoid karcinom.

2B62 Ondartede svulster i andre eller uspecificerede dele af tungen

2B62.0 Pladecellekarcinom i andre eller uspecificerede dele af tungen

2B62.1 Maligne neoplasmer i lingual tonsil

2B62.10 Pladecellekarcinom i lingual tonsil

2B63 Ondartede svulster i tandkødet

2B63.0 Pladecellecarcinom i tyggegummi

2B64 Ondartede svulster i mundbunden

2B64.0 Pladecellecarcinom i mundbunden

2B65 Ondartede svulster i ganen

2B65.1 Pladecellecarcinom i ganen

2B66 Maligne neoplasmer i andre eller uspecificerede dele af munden

2B66.0 Pladecellecarcinom i andre eller uspecificerede dele af munden

2B67 Ondartede svulster i ørespytkirtlen

Diagnosekrav

Spytkirteltumorer kan udvise en slående morfologisk diversitet mellem forskellige tumortyper og nogle gange inden for en enkelt tumormasse. Derudover kan hybridtumorer, dedifferentiering og nogle benigne tumorerens tendens til at udvikle sig til malignitet forvirre den histopatologiske fortolkning. Disse træk, sammen med den relative sjældenhed af en række tumorer, kan nogle gange gøre diagnosen vanskelig, på trods af de mange navngivne tumorenheder. Den stigende brug af præoperative finnålsaspirationsbiopsier skal også tages i betragtning, da artefaktuelle forandringer kan overlejlres på tumorerne. Desværre afspejles disse tumorerens morfologiske variabilitet i de immunocytokemiske profiler, så specialfarvninger er sjældent nyttige i rutinediagnosen af epiteliale neoplasmer i spytkirtlerne.

2B67.0 Adenokarcinom i ørespytkirtel

2B67.1 Pladecellecarcinom i ørespytkirte

2B68 Maligne neoplasmer i submandibulære eller sublinguale kirtler

Diagnosekrav

Spytkirteltumorer kan udvise en slående morfologisk diversitet mellem forskellige tumortyper og nogle gange inden for en enkelt tumormasse. Derudover kan hybridtumorer, dedifferentiering og nogle benigne tumorerens tendens til at udvikle sig til malignitet forvirre den histopatologiske fortolkning. Disse træk, sammen med den relative sjældenhed af en række tumorer, kan nogle gange gøre diagnosen vanskelig, på trods af de mange navngivne tumorenheder. Den stigende brug af præoperative finnålsaspirationsbiopsier skal også tages i betragtning, da artefaktuelle forandringer kan overlejlres på tumorerne. Desværre afspejles disse tumorerens morfologiske variabilitet i de immunocytokemiske profiler, så specialfarvninger er sjældent nyttige i rutinediagnosen af epiteliale neoplasmer i spytkirtlerne.

2B68.0 Adenocarcinom i submandibulære eller sublinguale kirtler

2B68.1 Pladecellecarcinom i submandibulære eller sublinguale kirtler

2B68.2 Andre specificerede maligne neoplasmer i submandibulære eller sublinguale kirtler

2B69 Ondartede svulster i mandlerne

2B69.0 Pladecellecarcinom i tonsiller

2B69.1 Andre specificerede maligne neoplasmer i tonsiller

2B6A Ondartede svulster i oropharynx

Diagnosekrav

Ondartede svulster i mundhule og svælg

2B6A.0 Pladecellecarcinom i oropharynx

Diagnosekrav

Et pladecellecarcinom, der opstår i oropharynx. Det rammer overvejende voksne i femte og sjette årti og er forbundet med alkohol- og tobaksbrug. Human papillomavirus er til stede i cirka halvdelen af tilfældene. Den er karakteriseret ved en tendens til tidlig metastasering til lymfeknuderne. Når tumoren er lille, er patienterne ofte asymptomatiske. Fysisk undersøgelse kan afsløre erytematøse eller hvide læsioner eller plaques. Størstedelen af patienterne har lokalt fremskreden sygdom. Tegn og symptomer omfatter sårdannelse i slimhinden, smerter, blødning, væggtab, hævelse af halsen og problemer med at tale, tygge og synke. Patienter kan også have hævede lymfeknuder på halsen uden nogen symptomer fra oropharyngeal tumor. De mest betydningsfulde prognostiske faktorer er tumorens størrelse og lymfeknudernes status.

2B6B Ondartede svulster i nasopharynx

Diagnosekrav

En bred vifte af tumorer kan opstå i nasopharynx, men det er nasopharyngealt karcinom, der har fascineret generationer af onkologer, patologer, forskere og epidemiologer. Den udviser markante geografiske forskelle med de højeste incidensrater i det sydlige Kina. I nogle endemiske områder er forekomsten faldet med ca. 30% i løbet af de sidste to årtier, hvilket tyder på, at miljø- eller livsstilsfaktorer kan spille en stor rolle, og at sygdommen til en vis grad kan forebygges. Nasopharyngeal karcinom viser en meget stærk sammenhæng med Epstein-Barr-virus (EBV)-infektion, uanset patienternes etniske oprindelse. Denne sammenhæng har banet vejen for et nyt paradigme med brug af serologiske virustests til diagnosticering af kræft og til screening af højrisikopopulationer. Karcinom i næsesvælget reagerer generelt på strålebehandling, og det kliniske resultat er blevet meget bedre i årenes løb på grund af finere stadietildeling og forbedrede behandlingsprotokoller. De usædvanlige og ofte vildledende histologiske træk ved nasopharyngealt karcinom har skabt kontroverser om tumorens natur og udgør stadig en udfordring for kirurgiske patologer. Der er muligvis blevet opfundet flere navne til de forskellige histologiske undertyper af nasopharyngealt karcinom end nogen anden tumortype.

2B6B.1 Maligne epitheliale neoplasmer i nasopharynx, uspecificeret type

2B6B.2 Ondartede svulster i svælgets tonsiller

2B6B.20 Pladecellecarcinom i svælgets tonsiller

2B6B.21 Anden eller uspecificeret ondartet epithelial neoplasi i svælgets tonsiller

2B6C Ondartede svulster i sinus piriformis

2B6C.0 Pladecellecarcinom i sinus piriformis

2B6D Ondartede svulster i hypofarynx

Diagnosekrav

En ondartet svulst, der opstår i hypopharynx

2B6D.0 Pladecellecarcinom i hypopharynx og varianter

Diagnosekrav

Et pladecellecarcinom, der stammer fra hypopharynx. Tegn og symptomer omfatter dysfagi, hæmoptyse og tilstedeværelse af en masse på halsen.

2B6E Ondartede svulster på andre eller dårligt definerede steder i læbe, mundhule eller svælg

2B6E.0 Pladecellecarcinom på andre eller dårligt definerede steder i læben, mundhulen eller svælg

Ondartede svulster i fordøjelsesorganer

Diagnosekrav

En primær malign neoplasie, der involverer en hvilken som helst del af mave-tarmsystemet.

2B70 Ondartede svulster i spiserøret

Diagnosekrav

En primær ondartet svulst, der involverer øsofagus.

2B70.0 Adenokarcinom i spiserøret

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der overvejende opstår fra Barrett-slimhinden i den nederste tredjedel af spiserøret. Groft set ligner esophageale adenocarcinomer esophageale pladecellecarcinomer. Mikroskopisk set er adenocarcinomer, der opstår i forbindelse med Barrett-øsofagus, typisk papillære og/eller tubulære. Prognosen er dårlig.

2B70.00 Barrett adenokarcinom

Diagnosekrav

Barrett-adenokarcinom defineres som adenokarcinom i nedre del af øsofagus og den gastroøsofageale overgang i forbindelse med Barretts øsofagus.

2B70.1 Pladecellecarcinom i øsofagus

Diagnosekrav

Et pladecellecarcinom, der opstår i spiserøret. Det kan være forbundet med en lang historie med tobaks- og alkoholmisbrug og er yderst sjældent før 30-årsalderen. Medianalderen er omkring 65 hos både mænd og kvinder, men forekomsten hos mænd er meget højere end hos kvinder. Den sidder for det meste i den midterste og nederste tredjedel af spiserøret. Groft sagt er der beskrevet polypoide, ulcererede, plaklignende og okkulte læsioner. De mikroskopiske træk er de samme som ved andre pladecellekarcinomer. Enhver grad af differentiering kan forekomme, og variation inden for en enkelt tumor er almindelig. Prognosen er dårlig.

2B71 Ondartede svulster i den øsofagogastriske overgang

Diagnosekrav

Ondartede neoplasmer, der opstår fra cellerne i den øsofagogastriske overgang (OGJ), som er defineret som det punkt, hvor spiserøret slutter og mavesækken begynder. Dette definerer hovedsageligt adenocarcinomer, der strækker sig over overgangen mellem spiserøret og mavesækken. Denne definition omfatter mange tumorer, der formelt kaldes kræft i mavesækkens cardia.

2B71.0 Adenokarcinom i den øsofagogastriske forbindelse

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der udgår fra og strækker sig over overgangen mellem mavesæk og spiserør. Kategorien af adenocarcinomer i den gastroøsofageale overgang omfatter også størstedelen af de adenocarcinomer, der tidligere blev kaldt gastriske cardia-adenocarcinomer. Pladecellekarcinomer, der påvirker eller krydser overgangen mellem mavesækken og spiserøret, klassificeres som karcinomer i det distale spiserør. Adenokarcinom i den gastroøsofageale overgang forekommer oftere hos kaukasiske midaldrende og ældre mænd. Kliniske tegn og symptomer omfatter dysfagi, mavesmerter og væggtab. Prognosen afhænger af, hvor komplet den kirurgiske resektion er, antallet af lymfeknuder, der er involveret i kræft, og tilstedeværelsen eller fraværet af postoperative komplikationer.

2B72 Ondartede svulster i mavesækken

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer maven.

2B72.0 Adenokarcinom i mavesækken

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der opstår fra mavesækkens kirtlepitel. Gastrisk adenokarcinom er primært en sygdom hos ældre personer. Den udvikler sig oftest efter en lang periode med atrofisk gastritis og er stærkt forbundet med *Helicobacter pylori*-infektion. Manglen på tidlige symptomer forsinker ofte diagnosticeringen af mavekræft. Størstedelen af patienterne har fremskredne tumorer, som har dårlige helbredelsesmuligheder. Mikroskopisk skelner man mellem to vigtige histologiske typer af gastrisk adenokarcinom: den intestinale og den diffuse type. Den overordnede prognose for gastrisk adenokarcinom er dårlig, selv hos patienter, der får en kurativ resektion.

2B72.1 Malign neuroendokrin neoplasma i mavesækken

Diagnosekrav

En neoplasme med neuroendokrin differentiering, der udgår fra mavesækken. Det omfatter veldifferentierede neuroendokrine tumorer (lav og intermediær grad) og dårligt differentierede neuroendokrine karcinomer (høj grad).

Ondartede svulster i tarmen

2B80 Ondartede svulster i tyndtarmen

Diagnosekrav

En primær ondartet svulst, der involverer tyndtarmen.

2B80.0 Maligne neoplasmer i duodenum

Diagnosekrav

En primær ondartet svulst, der påvirker tolvfingertarmen. Repræsentative eksempler omfatter karcinom, lymfom og sarkom.

2B80.00 Adenokarcinom i tolvfingertarmen

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der udgår fra tolvfingertarmen.

2B80.01 Neuroendokrin neoplasi i tolvfingertarmen

Diagnosekrav

Neoplasmer, der opstår fra cellerne i det neuroendokrine system, der forer tolvfingertarmen.

2B80.10 Adenokarcinom i jejunum eller ileum

2B80.11 Neuroendokrine neoplasmer i jejunum eller ileum

Diagnosekrav

Neoplasmer, der opstår fra cellerne i det neuroendokrine system, der forer jejunum eller ileum, herunder veldifferentierede (lav til intermediær grad) neuroendokrine tumorer. Disse inkluderer carcinoid tumor.

2B80.20 Adenokarcinom i tyndtarm, uspecificeret lokalisation

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der udgår fra tyndtarmens epitel.

2B80.21 Neuroendokrine neoplasmer i tyndtarmen, uspecificeret lokalisation

Diagnosekrav

Neoplasmer, der opstår fra cellerne i det neuroendokrine system, der forer tyndtarmen.

2B81 Ondartede svulster i blindtarmen

Diagnosekrav

En primær malign neoplasme, der påvirker appendix.

2B81.0 Adenokarcinom i appendiks

Diagnosekrav

En ondartet neoplasme, der udgår fra kirtelepitelet i appendix. De fleste er mucinøse adenokarcinomer.

2B81.00 Mucinøst adenokarcinom i appendiks

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, ofte cystisk, med store mængder ekstracellulært mucin.

2B81.2 Neuroendokrine neoplasmer i appendix

Diagnosekrav

Ondartede neoplasmer med neuroendokrin differentiering, der opstår i appendix. De fleste er veldifferentierede neuroendokrine tumorer (lav og intermediær grad), dvs. carcinoider. Dårligt differentierede neuroendokrine karcinomer (høj grad) er yderst sjældne.

Ondartede svulster i tyktarmen

2B90 Ondartede svulster i tyktarmen

Diagnosekrav

Primære maligne neoplasmer, der opstår i tyktarmen.

2B90.0 Ondartet svulst i colon ascendens og højre bøjning af colon

2B90.00 Adenokarcinom i colon ascendens eller colon flexuris højre

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der udgår fra epitelet i colon ascendens og højre bøjning.

2B90.1 Ondartet svulst i colon descendens og colon flexurum splenicum

2B90.10 Adenokarcinom i colon descendens eller colon flexurum splenicum

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der udgår fra epitelet i colon descendens og miltbøjningen.

2B90.2 Ondartet svulst i colon transversum

2B90.20 Adenocarcinom i colon transversum

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der udgår fra epitelet i colon transversum.

2B90.3 Ondartet svulst i colon sigmoideum

2B90.30 Adenokarcinom i colon sigmoideum

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der udgår fra epitelet i colon descendens og miltbøjningen.

2B91 Ondartede svulster i rektosigmoidalovergangen

2B91.0 Adenokarcinom i rektosigmoideum-forbindelsen

Diagnosekrav

En ondartet tumor med kirteldifferentiering, der udgår fra epitelet i den rektosigmoideale overgang.

2B92 Ondartede svulster i endetarmen

2B92.0 Adenokarcinomer i endetarmen

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der opstår i endetarmen. Det ses hyppigere i befolkninger med en vestlig type kost og hos patienter med en historie med kronisk inflammatorisk tarmsygdom.

2B92.1 Neuroendokrine neoplasmer i rektum

Diagnosekrav

Ondartede neoplasmer med neuroendokrin differentiering, der opstår i rektum. De fleste er veldifferentierede neuroendokrine tumorer (lav og intermediær grad), dvs. carcinoider. Dårligt differentierede neuroendokrine karcinomer (høj grad) er sjældne.

2B93 Ondartet svulst i tyktarmen, uspecificeret sted

2B93.0 Adenokarcinom i tyktarmen, uspecificeret lokalisation

2C00 Ondartede svulster i anus eller analkanalen

Diagnosekrav

En primær malign neoplasme, der opstår i analkanalen op til overgangen til perianal, hårbærende hud. Repræsentative eksempler omfatter karcinomer og melanomer. Tumorer i analranden klassificeres sammen med hudtumorer

2C00.0 Adenokarcinom i anus eller analkanal

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der opstår i epitelet i analkanalen, herunder slimhindeoverfladen, analkirtlerne og slimhinden i fistelgange.

2C00.1 Melanom i anus eller analkanalen

Diagnosekrav

En kræftform, der udvikler sig i melanocytter, de celler, der producerer pigmentet melanin i huden.

2C00.2 Neuroendokrin neoplasma i anus eller analkanal

Diagnosekrav

Neoplasmer, der opstår fra cellerne i det neuroendokrine system, der forer anus og analkanalen.

2C00.3 Pladecellekarcinom i anus eller analkanal

Diagnosekrav

Et pladecellekarcinom (SCC), der opstår fra analkanalen op til overgangen til analranden (perianal, hårbærende hud). Human papillomavirus påvises i de fleste tilfælde. Homoseksuelle HIV-positive mænd har en øget risiko for at udvikle analt pladecellekarcinom sammenlignet med den generelle mandlige befolkning. Prognosen er generelt bedre for anal margin SCC end for anal canal SCC. Førstnævnte klassificeres sammen med hudtumorer.

2C10 Ondartet svulst i bugspytkirtlen

Diagnosekrav

En primær ondartet tumor i bugspytkirtlen. De fleste er adenokarcinomer.

2C10.0 Adenokarcinom i bugspytkirtlen

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, som stammer fra den eksokrine pancreas. Duktalt adenokarcinom og dets varianter er de mest almindelige typer af adenokarcinom i bugspytkirtlen.

2C10.1 Neuroendokrine neoplasmer i bugspytkirtlen

Diagnosekrav

En neoplasma med neuroendokrin differentiering, der udgår fra bugspytkirtlen. Det omfatter neuroendokrine tumorer (lav og intermediær grad) og neuroendokrine karcinomer (høj grad).

2C11 Ondartede svulster i andre eller dårligt definerede fordøjelsesorganer

Diagnosekrav

En primær malign tumor, der involverer et fordøjelsesorgan eller organer, der ikke er kodet andetsteds (herunder tarmkanalen [uspecificeret del], overlappende læsioner i fordøjelseskanalen og andre dårligt definerede steder i fordøjelsessystemet)

2C11.0 Adenokarcinom i andre eller dårligt definerede fordøjelsesorganer

2C11.1 Mucinøst karcinom i andre eller dårligt definerede fordøjelsesorganer

2C11.2 Andre specificerede maligne neoplasmer i andre eller dårligt definerede fordøjelsesorganer

2C12 Ondartede svulster i lever eller intrahepatiske galdegange

Diagnosekrav

Den hyppigste og vigtigste leverneoplasme er det primære hepatocellulære karcinom (HCC). I mange dele af verden, især Afrika og Asien, udgør det en betydelig sygdomsbyrde. I disse regioner med høj forekomst er kronisk infektion med hepatitis B-virus (HBV) den vigtigste underliggende årsag, med undtagelse af Japan, som har en høj prævalens af hepatitis C-infektion. HBV-vaccination er blevet et effektivt redskab til at reducere skrumpelever og HCC, men implementeringen er stadig ikke optimal i flere højrisikoregioner. I de vestlige lande er kronisk alkoholmisbrug en vigtig ætiologisk faktor. Hepatisk kolangiokarcinom har en anden geografisk fordeling, med højeste forekomst i det nordlige Thailand. Her er det forårsaget af kronisk infektion med leverikter, *Opisthorchis Viverrini*, som indtages gennem inficeret rå fisk.

2C12.0 Ondartet svulst i leveren

2C12.00 Kombineret hepatocellulært cholangiocarcinom

Diagnosekrav

Kombineret hepatocellulært cholangiocarcinom er en tumor, der indeholder entydige, intimt blandede elementer af både hepatocellulært karcinom og cholangiocarcinom.

2C12.01 Hepatoblastom

Diagnosekrav

En ondartet leverneoplasme, der næsten udelukkende forekommer hos spædbørn, selvom der er rapporteret isolerede tilfælde hos ældre børn og voksne. Groft set er hepatoblastomer solide, velafgrænsede og oftere solitære end multiple. Mikroskopisk set består de fleste tumorer udelukkende af umodne hepatocytiske elementer. Omkring en fjerdedel af hepatoblastomerne indeholder en stromal komponent, som kan være udifferentieret eller udvikle sig til knogle eller brusk.

2C12.02 Hepatocellulært karcinom i leveren

Diagnosekrav

Et karcinom, der opstår fra hepatocytterne.

2C12.03 Mesothelial karcinom i leveren

2C12.1 Ondartet svulst i intrahepatiske galdegange

2C12.10 Intrahepatisk cholangiocarcinom

Diagnosekrav

Et karcinom, der opstår fra det intrahepatiske galdevejsepitel på et hvilket som helst sted i det intrahepatiske galdetræ. Groft sagt er de maligne læsioner solide, nodulære og grålige. Morfologisk set er langt de fleste tilfælde adenokarcinomer. Tidlig opdagelse er vanskelig, og prognosen er generelt dårlig.

2C13 Ondartede svulster i galdeblæren

Diagnosekrav

En ondartet tumor, der udgår fra galdeblærens epitel. Den er normalt forbundet med tilstedeværelsen af galdesten. Kliniske symptomer er ikke specifikke og kommer som regel sent i forløbet. Morfologisk er adenocarcinom den mest almindelige type, men pladecellekarcinomer, adenosquamøse karcinomer, signetringkarcinomer og udifferentierede karcinomer kan også forekomme.

2C13.0 Adenokarcinom i galdeblæren

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der stammer fra galdeblæren. Det er den mest almindelige maligne tumor i galdeblæren, typisk i fundus; den er normalt godt til moderat differentieret. Forekomsten er højere hos patienter med galdesten end hos patienter uden galdesten. Tegn og symptomer viser sig normalt sent i sygdomsforløbet og minder om dem, man ser ved kronisk kolecystitis, herunder smerter i højre øvre kvadrant. Histologiske varianter omfatter adenokarcinom af tarmtypen, klarcellet adenokarcinom, mucinøst adenokarcinom, papillært adenokarcinom og signetring adenokarcinom.

2C14 Maligne neoplasmer i proksimale galdeveje, cystiske kanaler

2C14.0 Adenokarcinom i proksimale galdeveje, cystisk kanal

2C14.1 Mucinøs cystisk neoplasma med associeret invasivt karcinom i cystisk kanal

2C14.2 Neuroendokrine neoplasmer i cystisk kanal

2C15 Maligne neoplasmer i galdeveje, distale galdegange

2C15.0 Adenokarcinom i galdevejene, distal galdegang

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der udgår fra den fælles galdegang distalt for cystisk dukts indgang.

2C15.1 Mucinøs cystisk neoplasma med associeret invasivt karcinom i distal galdegang

2C15.2 Neuroendokrine neoplasmer i distal galdegang

2C16 Ondartede svulster i faderens ampul

2C16.1 Neuroendokrine neoplasmer i Vater's ampul

2C17 Ondartede svulster i andre eller uspecificerede dele af galdevejene

2C17.0 Adenokarcinom i andre eller uspecificerede dele af galdevejene

2C17.1 Mucinøs cystisk neoplasma med associeret invasivt karcinom i andre eller uspecificerede dele af galdevejene

2C17.2 Neuroendokrine neoplasmer i andre eller uspecificerede dele af galdevejene

2C18 Ondartede svulster i den perihilære galdegang

Diagnosekrav

"Omfatter venstre, højre og almindelige levergange til udspringet af den cystiske kanal"

2C18.0 Hilart kolangiokarcinom

Diagnosekrav

Klatskin-tumor er et ekstra-hepatisk kolangiokarcinom, der opstår i overgangen mellem de primære højre eller venstre hepatiske kanaler, som danner den fælles hepatiske kanal.

2C18.1 Mucinøs cystisk neoplasma med associeret invasivt karcinom i perihilær galdegang

2C18.2 Neuroendokrin neoplasma i perihilær galdegang

Ondartede svulster i mellemøret, åndedrætsorganer eller intrathorakale organer

2C20 Ondartede svulster i næsehulen

Diagnosekrav

Fra kapitlet om næsehulen (H&N BB) Selvom næsehulen og bihulerne udgør et relativt lille anatomisk område, er de oprindelsesstedet for nogle af de mere komplekse, histologisk forskelligartede grupper af tumorer i hele menneskekroppen. Disse omfatter neoplasmer, der stammer fra slimhindeepitel, seromucinøse kirtler, blødt væv, knogler, brusk, neuralt/neuroektodermalt væv, hæmatolymphoide celler og det odontogene apparat. Mange af tumorerne ligner dem, der findes andre steder i kroppen, men nogle få, som f.eks. olfaktorisk neuroblastom, er unikke for dette område.

2C20.0 Adenokarcinom i næsehulen

2C20.1 Malign neuroepiteliomatøs neoplasi i næsehulen

2C20.2 Melanom i næsehulen

2C20.3 Olfaktorisk neuroblastom

2C20.4 Pladecellekarcinom i næsehulen

2C21 Ondartede svulster i mellemøret

Diagnosekrav

Ondartet svulst med oprindelse i mellemøret.

2C21.0 Adenokarcinom i mellemøret

2C21.1 Pladecellekarcinom i mellemøret

2C21.2 Uspecificeret malign epithelial neoplasi i mellemøret

2C22 Maligne neoplasmer i accessoriske bihuler

2C22.2 Maligne epitheliale neoplasmer i accessoriske bihuler, uspecificeret type

2C22.3 Melanomer i accessoriske bihuler

2C23 Ondartede svulster i strubehovedet

2C23.1 Ondartede svulster i strubehovedets glottis

2C23.10 Pladecellecarcinom i strubehovedet, glottis

Diagnosekrav

Et pladecellecarcinom i strubehovedet, der udgår fra glottisområdet. Det kan forblive lokaliseret i en lang periode, og i det sene sygdomsstadie kan det sprede sig til det modsatte ægte stemmebånd, supraglottiske og subglottiske områder og halsens bløde væv. Hæshed er det primære symptom.

2C23.2 Ondartede svulster i supraglottis i larynx

2C23.20 Pladecellecarcinom i larynx, supraglottis

Diagnosekrav

Et pladecellecarcinom i strubehovedet, der udgår fra det supraglottiske område. Tegn og symptomer omfatter dysfagi, en fornemmelse af fremmedlegeme i halsen og hæmoptyse. Det spreder sig til området foran epiglottis, sinus pyriformis og tungebasis.

2C23.3 Maligne neoplasmer i subglottis i larynx

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer subglottis.

2C23.30 Pladecellecarcinom i larynx, subglottis

Diagnosekrav

Et pladecellecarcinom i strubehovedet, der udgår fra det subglottiske område. Symptomerne omfatter dyspnø og stridor. Det spreder sig til hypopharynx, trachea og skjoldbruskkirtlen.

2C23.31 Adenokarcinom i larynx, subglottis

2C23.4 Ondartet svulst i larynxbrusken

2C23.5 Ondartet svulst i overlappende læsion i strubehovedet

2C24 Ondartede svulster i luftrøret

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer trachea

2C24.0 Adenokarcinom i luftrøret

2C24.1 Pladecellecarcinom i luftrøret

2C24.2 Maligne epiteliale neoplasmer i luftrøret, uspecificeret type

2C25 Ondartede svulster i bronkier eller lunger

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer lungen.

2C25.0 Adenokarcinom i bronkier eller lunger

Diagnosekrav

Et karcinom, der stammer fra lungen og er karakteriseret ved tilstedeværelsen af maligne kirtelepitelceller. Der er en præference for mænd med et forhold mellem mænd og kvinder på 2:1. Normalt er lungeadenokarcinom asymptomatisk og identificeres gennem screeningsundersøgelser eller som et tilfældigt radiologisk fund. Hvis der er kliniske symptomer, omfatter de åndenød, hoste, hæmoptyse, brystmerter og feber. Tobaksrøg er en kendt risikofaktor.

2C25.1 Småcellet karcinom i bronkier eller lunger

Diagnosekrav

En meget aggressiv undertype af lungekarcinom, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af maligne små celler og nekrose. Metastatisk sygdom er normalt til stede på diagnosetidspunktet.

2C25.2 Pladecellekarcinom i bronchus eller lunge

Diagnosekrav

Et karcinom, der opstår fra maligne pladeepitelceller i bronkierne, og som er karakteriseret ved tilstedeværelse af keratinisering og/eller intercellulære broer. Cigaretrykning og eksponering for arsenik er stærkt forbundet med pladecelle lungekarcinom.

2C25.3 Storcellet karcinom i bronkier eller lunger

2C25.4 Carcinoid eller andre maligne neuroendokrine neoplasmer i bronkier eller lunger

2C25.5 Uspecificeret malign epitelial neoplasi i bronkier eller lunger

2C26 Ondartede svulster i lungehinden

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der påvirker pleura. Et repræsentativt eksempel på primær malign pleural neoplasma er malignt pleuralt mesotheliom. Et repræsentativt eksempel på metastatisk malign neoplasma i pleura er, når et metastatisk karcinom har spredt sig til pleura fra et andet anatomisk sted.

2C26.0 Mesotheliom i lungehinden

Diagnosekrav

Malignt mesotheliom er en dødelig asbest-associeret malignitet, der opstår i foringscellerne (mesothelium) i pleura- og peritonealhulrummene samt i pericardium og tunica vaginalis.

2C27 Maligne neoplasmer i thymus

Diagnosekrav

Primær malign neoplasi, der involverer thymus. Denne kategori omfatter maligne thymomer, primære thymuskarcinomer og carcinoide tumorer eller andre neuroendokrine neoplasmer i thymus.

2C27.0 Karcinom i thymus

Diagnosekrav

En forskelligartet gruppe af karcinomer i thymuskirtlen, tidligere kendt som thymom type C. Den omfatter morfologiske varianter, der stammer fra rent epiteliale celler såvel som fra celler med neuroendokrin differentiering.

2C27.1 Carcinoid tumor eller andre neuroendokrine neoplasmer i thymus

Diagnosekrav

Thymisk neuroendokrin karcinom er en type thymisk epitelial neoplasma, der viser tegn på neuroendokrin differentiering.

2C27.2 Malignt thymom

Diagnosekrav

Et thymom, der har et aggressivt klinisk forløb (kapselinvasion, infiltration af det omgivende væv) og kan metastasere. Selvom enhver morfologisk undertype af thymom i sidste ende kan have et malignt klinisk forløb, er denne term oftest forbundet med thymom typerne B3 og C.

2C28 Maligne neoplasmer i hjerte, mediastinum eller ikke-mesotheliom i pleura

2C28.0 Maligne kimcelle-neoplasmer i hjerte, mediastinum eller ikke-mesotheliom i pleura

2C28.1 Andre specificerede maligne neoplasmer i hjerte, mediastinum eller ikke-mesotheliom i pleura

2C29 Ondartede svulster på andre eller dårligt definerede steder i åndedrætssystemet eller intrathorakale organer

2C29.0 Pladecellecarcinomer på andre og dårligt definerede steder i luftvejene og intrathorakale organer

2C29.1 Andre specificerede maligne neoplasmer på andre eller dårligt definerede steder i åndedrætssystemet eller intrathorakale organer

Ondartede svulster i huden

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk tumor, der involverer huden. Primære maligne hudtumorer er oftest carcinomer (enten basalcelle- eller pladecellecarcinomer, der opstår fra celler i epidermis) eller melanomer, der opstår fra pigmentholdige hudmelanocytter. Metastatiske tumorer i huden omfatter karcinomer og lymfomer.

2C30 Melanom i huden

Diagnosekrav

Et primært melanom, der opstår fra atypiske melanocytter i huden. Forløberlæsioner omfatter erhvervede og medfødte melanocytære nevi og dysplastiske nevi. Flere histologiske varianter er blevet anerkendt, herunder overfladisk spredende melanom, akralt lentiginøst melanom, nodulært melanom og lentigo maligna melanom.

2C30.0 Overfladisk spredende melanom, primært

Diagnosekrav

Den mest almindelige form for melanom, overfladisk spredende malignt melanom, udgør omkring 70 procent af alle melanomer. Det viser sig typisk som en asymptomatisk pigmenteret kutan macula, der er asymmetrisk i formen og udviser variabilitet i både farvetone og pigmentintensitet. Det har en relativt lang fase med progressiv overfladisk udbredelse (radial vækst), før det trænger dybere ind i dermis og går ind i en invasiv vertikal vækstfase.

2C30.1 Nodulært melanom, primært

Diagnosekrav

Variant af melanom, der har en dårlig prognose, fordi der er en lille eller ingen prodromal radial (overfladisk) vækstfase før dyb invasion (vertikal vækst). Læsionen viser sig som en hævet, rødlig, blålig eller mørkebrun, kuppelformet tumor. Sår dannelse eller blødning fra læsionen forekommer hyppigt. Det forekommer hyppigst i det femte eller sjette årti.

2C30.2 Lentigo maligna melanom, primært

Diagnosekrav

Lentigo maligna malignt melanom er en form for melanom, der opstår i en lentigo maligna, når neoplastiske celler ikke længere forbliver begrænset til epidermis (in situ radial vækst), men invaderer dermis (vertikal vækst). Den lentigo maligna, som det opstår fra, kan have været til stede som en uregelmæssigt pigmenteret makula på solesponeret hud i mange år, før der sker en invasion af dermis. Klinisk differentiering fra lentigo maligna er måske ikke mulig i de tidlige stadier af invasionen, men som tumoren skrider frem, vil en fokal fortykkelse eller knude inden for lentigo maligna blive tydelig.

2C30.3 Akralt lentiginøst melanom, primært

Diagnosekrav

Akralt lentiginøst malignt melanom er en særlig og ualmindelig form for melanom, der enten påvirker palmar- og plantarhuden eller negleapparatet. Det indledes normalt med en langsomt fremadskridende in situ-fase, som kan overses. Det viser sig typisk enten som et forstørret område med makulær pigmentering på håndflader og fodsåler eller som et langsgående pigmenteret bånd i neglepladen. Mere aggressive tumorer viser sig som ulcererede knuder, der, når de involverer negleapparatet, kan ødelægge neglepladen. Acral lentiginøs malignt melanom udgør en stor del af de melanomer, der ses hos mørkhudede mennesker.

2C31 Pladecellecarcinom i huden

Diagnosekrav

Et carcinom, der opstår fra pladecellerne i epidermis. Pladecellecarcinom i huden findes oftest på solesponerede områder. Størstedelen af tumorerne er veldifferentierede.

2C31.0 Verrukøst pladecellecarcinom i huden

Diagnosekrav

Verrukøst pladecellecarcinom er en sjælden variant af veldifferentieret pladecellecarcinom med lavt malignitetspotentiale. Det forekommer hovedsageligt på glans og forhuden af penis og på fodsålen.

2C31.1 Keratoakantom

Diagnosekrav

Keratoakantom er en relativt almindelig keratinocytær epidermal tumor, som har ligheder med pladecellecarcinom i huden, som det kan være svært at skelne fra enten klinisk eller histopatologisk. Den er karakteriseret ved hurtig vækst i løbet af nogle uger til måneder, efterfulgt af spontan opløsning i løbet af 4-6 måneder. Da det ikke er muligt med fuldstændig sikkerhed at forudsige dens godartede adfærd i den indledende vækstfase, anvendes også betegnelsen "veldifferentieret pladecellecarcinom (keratoacanthoma-type)".

2C32 Basalcellecarcinom i huden

Diagnosekrav

Basalcellecarcinom eller BCC er den mest almindelige malignitet hos mennesker. Det antages, at BCC opstår fra pluripotente celler i det basale lag af epidermis eller, mindre almindeligt, hårsækken. BCC opstår typisk i områder med kronisk solesponering og viser sig som langsomt voksende rødlige papler, plaques eller knuder på hoved og hals, selvom den overfladiske variant ofte er lokaliseret på kroppen. BCC'er sårer ofte og får skorper. Selvom de sjældent metastaserer, kan de forårsage betydelig lokal ødelæggelse og vansiring, hvis de overses eller behandles utilstrækkeligt, især hvis de er af den skleroserende eller infiltrative undertype.

2C32.0 Nodulært basalcellecarcinom i huden

Diagnosekrav

Dette er den mest almindelige form for basalcellecarcinom og er typisk lokaliseret på hovedet eller halsen. Det starter som en lille gennemskinnelig knude, der ofte nekroserer og sårer, når den bliver større. Man kan ofte se telangiektatiske blodkar lige under tumorens overflade. Et mindretal kan være pigmenterede og give anledning til vanskeligheder med at skelne dem fra melanom.

2C32.1 Skleroserende basalcellecarcinom i huden

Diagnosekrav

Denne form for basalcellecarcinom består af tynde tråde, snore og søjler af maligne celler, som infiltrerer mellem kollagenbundter i dermis. Det kan infiltrere bredt og dybt, før det bliver klinisk tydeligt. Det starter typisk som en bleg, dårligt defineret indureret plamage, som måske ikke kommer til lægens kendskab, før det begynder at bløde og danne skorper.

2C32.2 Overfladisk basalcellekarcinom i huden

Diagnosekrav

Overfladiske basalcellekarcinomer er ofte multiple og viser sig som lyserøde eller røde, let forhøjede pletter, der varierer i størrelse fra et par mm til over 10 cm i diameter. En fin perlemorsagtig kant kan normalt ses ved omhyggelig inspektion. De forekommer hyppigst på overkroppen.

2C33 Adnexalt karcinom i huden

Diagnosekrav

Et karcinom, der udgår fra talgkirtlerne, svedkirtlerne eller hårsækkene. Repræsentative eksempler omfatter sebaceous carcinoma, apocrine carcinoma, eccrine carcinoma og pilomatrical carcinoma.

2C34 Kutant neuroendokrint karcinom

Diagnosekrav

Kutant neuroendokrint karcinom er en primær hudkræft, der opstår fra en undergruppe af hudens neuroendokrine celler (Merkel-celler, hvilket giver navnet Merkel-cellekarcinom (MCC)).

2C35 Kutant sarkom

Diagnosekrav

En gruppe af generelt sjældne maligne neoplasmer, der opstår fra mesenkymale elementer i dermis, herunder fibroblaster, glat muskulatur i pilaren og vaskulært endotel.

Ondartede svulster i perifere nerver eller det autonome nervesystem

2C40 Maligne neuroepitheliomatøse neoplasmer i perifere nerver eller det autonome nervesystem

2C41 Ondartet perineuriom

Maligne neoplasmer i retroperitoneum, peritoneum eller omentum

2C50 Ondartede svulster i retroperitoneum

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer retroperitoneum. Langt de fleste tilfælde er karcinomer, lymfomer eller sarkomer.

2C50.0 Cystisk, mucinøst eller serøst karcinom i retroperitoneum

2C51 Ondartede svulster i bughinden

2C51.0 Adenokarcinomer i peritoneum

2C51.1 Cystisk, mucinøst eller serøst karcinom i peritoneum

2C51.2 Mesotheliomer i peritoneum

Diagnosekrav

En benign eller malign mesothelial neoplasma, der udgår fra peritoneum.

2C51.20 Mesotheliom i mesocolon

2C51.21 Mesotheliom i mesenteriet

2C52 Ondartede svulster i omentum

2C52.0 Cystisk, mucinøst eller serøst karcinom i omentum

2C53 Ondartet svulst, der involverer overlappende områder af retroperitoneum, peritoneum eller omentum

2C53.0 Adenokarcinom, der involverer overlappende områder af retroperitoneum, peritoneum eller omentum

2C53.1 Mesotheliom, der involverer overlappende områder i retroperitoneum, peritoneum eller omentum

Ondartede svulster i brystet

Diagnosekrav

Kategorien henviser til primære maligne neoplasmer i parenkym, bindevæv og blødt væv i brystet, herunder brystvorte og areola.

2C60 Karcinom i brystet, specialiseret type

2C61 Invasivt karcinom i brystet

2C61.0 Invasivt duktalt karcinom i brystet

2C61.1 Invasivt lobulært karcinom i brystet

Diagnosekrav

Et infiltrerende lobulært adenokarcinom. De maligne celler mangler kohæsion og er arrangeret individuelt eller på en lineær måde (indiske filer) eller som smalle trabekler i stromaet. De maligne celler er normalt mindre end dem i duktalt karcinom, er mindre pleomorfe og har færre mitotiske figurer.

2C61.2 Invasivt pleomorft lobulært karcinom i brystet

Diagnosekrav

Et invasivt lobulært karcinom i brystet af grad II, som er karakteriseret ved tilstedeværelsen af neoplastiske celler med store og atypiske kerner.

2C61.3 Invasivt karcinom i brystet med blandede duktales og lobulære træk

Diagnosekrav

Et invasivt duktalt brystkarcinom associeret med en lobulær karcinomatøs komponent. Den lobulære karcinomatøse komponent kan være in situ eller invasiv.

2C61.4 Invasivt karcinom i brystet, uidentificerbar type

Diagnosekrav

Et karcinom, der infiltrerer brystparenkym, og hvor den histopatologiske type ikke kunne identificeres.

2C62 Inflammatorisk karcinom i brystet

Diagnosekrav

Et fremskredent, invasivt adenokarcinom i brystet, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af tydelige forandringer i den overliggende hud. Disse forandringer omfatter diffust erytem, ødem, peau d'orange (appelsinhud), ømhed, induration, varme, forstørrelse og i nogle tilfælde en palpabel masse. Hudforandringerne er en konsekvens af lymfatisk obstruktion fra det underliggende invasive brystadenokarcinom. Mikroskopisk viser de dermale lymfebaner en fremtrædende infiltration af maligne celler. Det invasive adenokarcinom i brystet er normalt af duktal, NOS-type. Der er ikke noget signifikant inflammatorisk celleinfiltration til stede, på trods af navnet på dette karcinom.

2C63 Ondartet phyllodes-tumor i brystet

Diagnosekrav

En phyllodes-tumor i brystet karakteriseret ved infiltrative marginer og en sarkomatøs stromal komponent. Det sarkomatøse stroma viser normalt træk fra fibrosarkom. Der kan også være liposarkomatøse, osteosarkomatøse eller rhabdomyosarkomatøse elementer til stede.

2C64 Solidt papillært karcinom i brystet med tegn på invasion

2C65 Arveligt bryst- og æggestokkræftsyndrom

Ondartede svulster i kvindelige kønsorganer

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer det kvindelige reproduktive system. Repræsentative eksempler omfatter endometriecarcinom, cervixcarcinom, ovariecarcinom, uterine corpus leiomyosarcoma, adenosarcoma, malign blandet mesodermal (mullersk) tumor og gestationelt choriocarcinom.

2C70 Ondartede svulster i vulva

Diagnosekrav

Pladecellekarcinom i vulva forekommer overvejende i den ældre aldersgruppe. Selvom incidensen af intraepitelial neoplasie i vulva er stigende, er den for pladecellekarcinom i vulva faldende, hvilket afspejler tidligere opdagelse og mere vellykket behandling. Ud over infektion med humant papillomavirus er cigaretrykning en formodet risikofaktor for pladecellekarcinom i vulva. Der er tre kendte forstadier: vulvar intraepitelial neoplasie, lichen sclerosus og kronisk granulomatøs sygdom. Andre vigtige epiteliale maligniteter i vulva er Pagets sygdom og karcinom i Bartholins kirtel. De er meget mindre almindelige end pladeepitel, og risikofaktorerne er stort set ukendte. Fremtrædende ikke-epiteliale tumorer er malignt melanom og sarcoma botyoides.

2C70.0 Basalcellekarcinom i vulva

Diagnosekrav

Et langsomt voksende, lokalt infiltrerende karcinom, der udgår fra vulva. Det er karakteriseret ved tilstedeværelsen af maligne celler, der ligner de basalceller, der findes i epidermis.

2C70.1 Melanom i vulva

2C70.2 Pladecellekarcinom i vulva

Diagnosekrav

Et invasivt pladecellekarcinom, der opstår i vulva. Risikofaktorer omfatter human papillomavirus og cigaretrykning. Forløberlæsioner omfatter intraepitelial neoplasie i vulva, lichen sclerosus med associeret pladecellehyperplasi og kronisk granulomatøs vulvasygdom såsom granuloma inguinale. Symptomerne omfatter kløe eller irritation i vulva, udflåd, blødning og smerte. Følgende morfologiske varianter er blevet identificeret: keratiniserende, ikke-keratiniserende, basaloid, vorteagtig, verrukøs, keratoacanthoma-lignende og pladecellekarcinom med tumorkæmpeceller. Risikofaktorer for tilbagefald omfatter fremskredent stadium, tumordiameter større end 2,5 cm, multifokalitet, kapillærlignende ruminvolvering, associeret vulvar intraepitelial neoplasie grad 2 eller 3, og resektionsrande involveret af tumor.

2C71 Ondartede svulster i skeden

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign tumor, der involverer vagina. Repræsentative eksempler omfatter karcinomer og sarkomer.

2C71.0 Adenokarcinom i vagina

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der stammer fra vagina. Morfologiske varianter omfatter klarcellet, endometrioid, mesonefritisk og mucinøst adenokarcinom.

2C71.1 Melanom i vagina

Diagnosekrav

En primær malign neoplasme i vagina bestående af maligne melanocytter.

2C71.2 Pladecellekarcinom i vagina

Diagnosekrav

Et pladecellekarcinom, der stammer fra vagina. Infektion med humant papillomavirus er forbundet med udviklingen af vaginal intraepitelial neoplasie og invasivt pladecellekarcinom. Tegn og symptomer omfatter smertefri blødning, postcoital blødning og urinvejssymptomer. Morfologisk ligner det pladecellekarcinomer på andre anatomiske steder.

2C72 Maligne neoplasmer i uterusligament, parametrium eller uterus adnexa

2C72.0 Adenokarcinom i uterin ligament, parametrium eller uterin adnexa

2C72.1 Mucinøst eller serøst karcinom i uterus ligamentum, parametrium eller uterus adnexa

2C72.3 Carcinosarkomer i uterusligament, parametrium eller uterusadnexa

2C73 Ondartede svulster i æggestokkene

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer ovariet. De fleste primære maligne ovarietumorer er enten karcinomer (serøse, mucinøse eller endometrioid adenokarcinomer) eller maligne kimcelletumorer. Metastatiske maligne neoplasmer til æggestokkene omfatter karcinomer, lymfomer og melanomer.

2C73.0 Karcinomer i æggestokkene

2C73.00 Klarcellet adenokarcinom i æggestokkene

Diagnosekrav

En ondartet kirtelcelletumor, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af klare og hobnail-celler. Tumoren er stærkt associeret med ovarieendometriose, bækkenendometriose og paraendokrin hypercalcæmi.

2C73.01 Endometrioidt adenokarcinom i ovariet

Diagnosekrav

Et endometrioidt adenokarcinom, der opstår i æggestokkene. Det udgør 10-25 % af alle primære ovariecarcinomer. Groft sagt kan endometrioidt karcinom præsentere sig som en cystisk eller solid masse. Mikroskopisk ligner tumoren i høj grad udseendet af den almindelige type endometriadenokarcinom. Som gruppe har endometrioidt karcinom en dobbelt så god prognose som serøst eller mucinøst karcinom.

2C73.02 Lavgradigt serøst adenokarcinom i æggestokkene

Diagnosekrav

Et langsomt voksende serøst adenokarcinom, der opstår i æggestokkene. Det stammer normalt fra neoplastiske processer på grænsen eller adenofibromer. Det er karakteriseret ved tilstedeværelsen af lavgradige cytologiske træk og sjældne mitotiske figurer.

2C73.03 Højgradigt serøst adenokarcinom i æggestokkene

2C73.04 Mucinøst adenokarcinom i æggestokkene

Diagnosekrav

Et invasivt adenokarcinom, der stammer fra æggestokkene og er karakteriseret ved tilstedeværelsen af maligne epitelceller, der indeholder intracytoplasmatisk mucin. Der er cellulær atypi, øget lagdeling af celler, kompleksitet af kirtler og papillære formationer.

2C73.1 Dysgerminom i æggestokkene

Diagnosekrav

En ondartet kimcelletumor, der udgår fra æggestokken. Morfologisk er den identisk med et seminom og består af en monoton population af kimceller med rigelig bleg cytoplasma og ensartede kerner. Stroomet indeholder altid kroniske inflammatoriske celler, mest T-lymfocytter. Den reagerer på kemoterapi eller strålebehandling, og prognosen afhænger af tumorstadiet.

2C73.2 Malign tumor i æggestokkene med granulosa-celler

Diagnosekrav

En aggressiv granulosa-celletumor, der udgår fra ovariet og metastaserer til andre anatomiske steder.

2C73.3 Malignt teratom i ovariet

Diagnosekrav

En ondartet kimcelletumor, der udgår fra æggestokken. Den rammer normalt kvinder i de første to årtier af deres liv. Den indeholder varierende mængder af umodent embryonalt væv. Baseret på mængden af umodne neuroepiteliale komponenter klassificeres umodne teratomer fra 1 til 3. Tumorens stadium og grad samt graden af den metastatiske tumor er de vigtige faktorer, der forudsiger prognosen. Brugen af cisplatin-baseret kombinationskemoterapi har forbedret patienternes overlevelsesrate betydeligt.

2C73.4 Serøst cystadenom, malignitet på grænsen til æggestokkene

2C73.5 Endodermal sinustumor, uspecificeret lokalisation, kvinde

2C74 Ondartede svulster i æggelederen

Diagnosekrav

Tumorer i æggelederen er meget mindre almindelige end de tilsvarende ovarietumorer, men histologisk genkender man de samme overfladeepitel-stromale tumorsubtyper. Kønsstreng-stromal- og kimcelletumorer er sjældne. Hydatidiforme modermærker og gestationelt choriocarcinom er ualmindelige komplikationer til ektopisk graviditet i æggelederne. Den wolffske adnextumor er også sjælden og opstår typisk i bladene af det brede ligament. Risikofaktorerne er de samme som for æggestokkene. Æggelederkarcinomer er en del af det arvelige bryst- og æggestokkræftsyndrom forårsaget af BRCA1- og BRCA2-kimbanemutationer.

2C74.0 Adenokarcinom i æggelederen

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der udgår fra æggelederen. Histologiske undertyper omfatter klarcellet, endometrioid, serøs og mucinøs adenokarcinom. Det spreder sig til tilstødende organer, regionale lymfeknuder og peritoneum.

2C75 Ondartede svulster i moderkagen

2C75.0 Maligne trofoblastiske neoplasmer i placenta

Diagnosekrav

En forskelligartet gruppe af graviditetsrelaterede tumorer, der er karakteriseret ved overdreven proliferation af trofoblaster. Repræsentative eksempler omfatter hydatidiform muldvarp, gestationelt choriocarcinom og trofoblastisk tumor på placentastedet.

2C76 Ondartede svulster i corpus uteri

Diagnosekrav

En ondartet svulst, der påvirker corpus uteri. Repræsentative eksempler omfatter endometriecarcinom, carcinosarkom, leiomyosarkom og adenosarkom.

2C76.0 Endometrialt endometrioidt adenokarcinom

2C76.1 Endometrialt mucinøst adenokarcinom

2C76.2 Endometrialt klarcellet adenokarcinom

2C76.3 Endometrialt serøst adenokarcinom

2C76.4 Endometrialt blandet adenokarcinom

2C76.40 Endometrialt pladecellekarcinom

2C76.41 Endometrialt småcellet karcinom

2C76.42 Endometrialt udifferentieret karcinom

2C76.43 Carcinosarkom i uterus

2C77 Ondartede svulster i livmoderhalsen (cervix uteri)

Diagnosekrav

Primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer cervix.

2C77.0 Pladecellekarcinom i cervix uteri

Diagnosekrav

Et pladecellekarcinom, der opstår fra cervixepitelet. Det udvikler sig normalt fra en forstadie til livmoderhalskræft. Et øget antal seksuelle partnere og infektion med humant papillomavirus (HPV) er risikofaktorer for cervikalt pladecellekarcinom. Følgende histologiske mønstre er blevet beskrevet: Konventionelt pladecellekarcinom, papillært pladecellekarcinom, overgangscellekarcinom, lymfoepitheliom-lignende karcinom, verrukøst karcinom, kondylomatøst karcinom og spindelcellekarcinom. Overlevelsen er tæt forbundet med sygdomsstadiet på diagnosetidspunktet.

2C77.1 Adenokarcinom i cervix uteri

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der opstår fra det cervikale epitel. Det udgør ca. 15% af invasive cervikale carcinomer. Et øget antal seksuelle partnere og infektion med human papillomavirus (HPV) er risikofaktorer. Groft sagt kan avanceret cervikal adenokarcinom vise sig som en eksofytisk masse, en ulcerøs læsion eller diffus cervikal forstørrelse. Mikroskopisk set er størstedelen af cervikale adenokarcinomer af den endocervikale (mucinøse) type.

2C77.2 Adenoskvamøst karcinom i cervix uteri

2C77.3 Neuroendokrint karcinom i cervix uteri

2C78 Ondartede svulster i livmoderen, del ikke specificeret

2C79 Ondartet svulst, der involverer overlappende steder i kvindelige kønsorganer

Ondartede svulster i mandlige kønsorganer

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer det mandlige reproduktive system. Repræsentative eksempler omfatter prostatakarcinom, peniskarcinom, testikulært seminom og testikulært embryonalt karcinom.

2C80 Ondartede svulster i testikler

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der påvirker testis. Repræsentative eksempler omfatter seminom, embryonalt karcinom, sarkom, leukæmi og lymfom.

2C80.2 Kimcelletumor i testis

Diagnosekrav

En kimcelletumor, der udgår fra testis. Repræsentative eksempler omfatter teratom, seminom, embryonalt karcinom og blommesæktumor.

2C81 Ondartede svulster i penis

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der påvirker penis. Repræsentative eksempler omfatter peniskarcinom og penissarkom.

2C81.0 Pladecellekarcinom i penis

Diagnosekrav

Et pladecellekarcinom, der stammer fra penis. Det forekommer hovedsageligt i pladeepitelet på glans, coronal sulcus og forhuden. Ætiologiske faktorer omfatter forhudsforsnævring, lichen sclerosus, rygning, ultraviolet bestråling, tidligere vorter eller kondylomer og manglende omskæring. Human papillomavirus er til stede i en undergruppe af penile pladecellekarcinomer. Patienterne kan have en eksofytisk eller flad ulcerativ masse i glans eller en stor primær tumor med inguinale knuder og hudmetastaser. Morfologiske varianter omfatter basaloide karcinomer, vorteagtige (kondylomatøse) karcinomer, verrukøse karcinomer og sarkomatoide (spindelcelle) karcinomer.

2C81.1 Melanom i penis

2C82 Ondartede svulster i prostata

Diagnosekrav

Prostatakræft bidrager væsentligt til den samlede kræftbyrde og er den hyppigste maligne neoplasi hos mænd. Antallet af tilfælde er steget kontinuerligt i løbet af de seneste årtier, til dels på grund af den højere forventede levealder. En yderligere faktor er den vestlige livsstil, der er kendetegnet ved en meget kaloriefattig kost og mangel på fysisk aktivitet. Epidemiologiske data indikerer, at sorte mennesker er mest modtagelige, efterfulgt af hvide mennesker, mens asiatiske mennesker har den laveste risiko. I hvilket omfang dødeligheden af prostatakræft kan reduceres ved PSA-screening, er i øjeblikket ved at blive evalueret. Histopatologisk diagnose og gradering spiller en vigtig rolle i behandlingen af prostatakræft.

2C82.0 Adenokarcinom i prostata

Diagnosekrav

Et adenokarcinom, der udgår fra prostatakirtlen. Det er en af de mest almindelige maligne tumorer, der rammer mænd. Størstedelen af adenokarcinomerne opstår i den perifere zone, og et mindretal opstår i den centrale zone eller overgangszonen i prostatakirtlen. Graderingen af prostata-adenokarcinom forudsiger sygdommens progression og korrelerer med overlevelsen. Der er blevet foreslået flere graderingssystemer, hvoraf Gleason-systemet er det mest almindeligt anvendte. Gleason-summen på 2 til 4 repræsenterer veldifferentieret sygdom, 5 til 7 moderat differentieret sygdom og 8 til 10 dårligt differentieret sygdom. Serumtest for prostata-specifikt antigen (PSA) anvendes i vid udstrækning som screeningstest til tidlig påvisning af prostata-adenokarcinom.

2C83 Ondartede svulster i pungen

2C83.0 Pladecellecarcinom i scrotum

2C84 Ondartede svulster i andre specificerede mandlige kønsorganer

Ondartede svulster i urinvejene

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign tumor, der involverer urinvejene. Almindelige tumortyper omfatter karcinomer, lymfomer og sarkomer.

2C90 Ondartede svulster i nyrer, undtagen nyrebækkener

Diagnosekrav

Nyrekræft udgør 2% af den samlede kræftbyrde hos mennesker, med ca. 190.000 nye tilfælde diagnosticeret hvert år. De forekommer i alle verdens regioner, med en præference for udviklede lande. Ætiologiske faktorer omfatter miljømæssige kræftfremkaldende stoffer (tobaksrygning) og livsstilsfaktorer, især fedme. Selvom nyretumorer kan fjernes fuldstændigt kirurgisk, er hæmatogene metastaser hyppige og kan forekomme allerede i et tidligt stadie af sygdommen. Mønsteret af somatiske mutationer i nyretumorer er blevet grundigt undersøgt og er, ud over histopatologi, blevet et vigtigt kriterium for klassifikation. Nyretumorer forekommer også i forbindelse med flere arvelige kræftsyndromer, herunder von Hippel-Lindaus sygdom.

2C90.0 Renalcellekarcinom i nyre, undtagen renalt bækken

Diagnosekrav

Et karcinom, der udgår fra nyreparenkymet. Forekomsten af nyrecellekarcinom er steget med 35% fra 1973 til 1991. Der er en stærk korrelation mellem cigaretrygning og udviklingen af nyrecellekarcinom. Den kliniske præsentation omfatter: hæmaturi, flankesmerter og en palpabel lumbal masse. En høj procentdel af nyrecellekarcinomer diagnosticeres, når en ultralyd udføres til andre formål. Diagnostiske procedurer omfatter: ultralyd, intravenøs pyelografi og computertomografi (CT).

2C91 Ondartede svulster i nyrebækkenet

Diagnosekrav

Unormal ondartet vækst af cellerne i nyrebækkenet.

2C91.0 Urothelial karcinom i nyrebækkenet

2C92 Ondartede svulster i urinlederen

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign tumor, der involverer urinlederen. Størstedelen er karcinomer.

2C92.0 Urothelial karcinom i ureter

2C93 Ondartede svulster i urinrøret eller parauretral kirtel

2C93.0 Adenokarcinom i urethra eller paraurethral kirtel

2C93.1 Pladecellecarcinom i urethra eller paraurethral kirtel

2C93.2 Urothelial karcinom i urethra eller paraurethral kirtel

2C94 Ondartede svulster i blæren

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer blæren.

2C94.0 Adenokarcinom i blæren

Diagnosekrav

Et sjældent adenokarcinom, der opstår fra metaplastisk blæreepitel. Det er ofte forbundet med langvarig lokal irritation. Størstedelen af tilfældene stammer fra trigonen og blærens bagvæg.

2C94.1 Pladecellekarcinom i blæren

Diagnosekrav

Et pladecellekarcinom i blæren, der opstår fra metaplastisk epitel. Det udgør mindre end 10% af blærekarcinomerne. Undtagelsen er Mellemøsten langs Nildalen, hvor det repræsenterer den mest almindelige form for karcinom på grund af den endemiske karakter af schistosomiasis.

Pladecellekarcinom i blæren er ofte forbundet med langvarig kronisk betændelse i blæren og har normalt en dårlig prognose. Diagnosen pladecellekarcinom i blæren bør reserveres til de tumorer, der overvejende er keratindannende.

2C94.2 Urothelial karcinom i blæren

2C95 Ondartet svulst, der involverer overlappende steder i urinorganerne

Diagnosekrav

Ondartet svulst i urinorganer, hvis oprindelsessted ikke kan klassificeres i nogen anden eksisterende kategori

2C95.0 Adenokarcinom, der involverer overlappende områder i urinvejene

2C95.1 Pladecellekarcinomer, der involverer overlappende områder af urinorganer

2C95.2 Urothelial karcinom, der involverer overlappende områder i urinvejene

Ondartede svulster i øjet eller okulære adnexa

Diagnosekrav

En malign neoplasme, der påvirker øjets strukturer.

2D00 Ondartet svulst i bindehinden

Diagnosekrav

En ondartet vækst af celler i øjets konjunktiva.

2D00.0 Melanom i konjunktiva

Diagnosekrav

Et malignt melanom i øjets konjunktiva.

2D00.1 Ondartet svulst i karunkel

Diagnosekrav

Dette er en bred gruppe af sygdomme, der involverer ureguleret cellevækst i en lille, rød del af øjenkrogen, der indeholder modificerede talg- og svedkirtler.

2D00.2 Pladecellekarcinom i conjunctiva

2D01 Ondartet svulst i hornhinden

Diagnosekrav

En ondartet vækst af celler i øjets hornhinde.

2D01.0 Melanom i hornhinden

Diagnosekrav

Et melanom i øjets hornhinde.

2D01.1 Pladecellecarcinom i hornhinden

2D02 Ondartet svulst i nethinden

Diagnosekrav

Unormal vækst af celler i nethinden med maligne karakteristika.

2D02.0 Adenokarcinom i retinalt pigmentepitel

Diagnosekrav

Dette er en kræft i et epitel, der har sit udspring i kirtelvæv. Epitelvæv omfatter, men er ikke begrænset til, overfladelaget af hud, kirtler og en række andre væv, der beklæder kroppens hulrum og organer. Denne diagnose er på det pigmenterede celleglag lige uden for den neurosensoriske nethinde, som nærer nethindens synsceller, og som er fastgjort til den underliggende årehinde og de overliggende synsceller i nethinden.

2D02.1 Maligne neuroepitheliale tumorer i retina

2D02.2 Retinoblastom

Diagnosekrav

Retinoblastom er den mest almindelige intraokulære malignitet hos børn. Det er en livstruende tilstand, men kan potentielt helbredes. Det kan være arveligt eller ikke-arveligt, unilateralt eller bilateralt (unilateralt retinoblastom, bilateralt retinoblastom, se disse termer).

2D03 Ondartet svulst i tåreapparatet

2D03.0 Adenokarcinom i tåreapparatet

2D03.1 Mucoepidermoid karcinom i tåreapparatet

2D03.2 Pladecellecarcinom i tåreapparatet

2D04 Ondartet svulst i øjenhulen

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasme, der involverer orbita.

2D05 Ondartet svulst i årehinden

2D05.0 Melanom i årehinden

2D06 Ondartet svulst i ciliarkroppen

2D06.0 Adenokarcinom i ciliært epitel

2D06.1 Malignt medulloepitheliom i ciliarkroppen

2D06.3 Maligne neuroepitheliale tumorer i ciliarkroppen

2D06.4 Melanom i ciliarkroppen

2D07 Ondartet svulst i regnbuehinden

2D07.0 Adenokarcinom i irisepitelet

2D07.1 Maligne neuroepitheliale tumorer i iris

2D07.2 Melanom i iris

Ondartede svulster i endokrine kirtler

Diagnosekrav

En ondartet svulst, der påvirker de endokrine kirtler. Repræsentative eksempler omfatter skjoldbruskkirtelkarcinom, biskjoldbruskkirtelkarcinom, hypofysekarinom og binyrebarkkarcinom.

2D10 Ondartede svulster i skjoldbruskkirtlen

Diagnosekrav

En primær eller metastatisk malign neoplasma, der påvirker skjoldbruskkirtlen.

2D10.0 Follikulært karcinom i skjoldbruskkirtlen

Diagnosekrav

Et differentieret adenokarcinom, der opstår fra de follikulære celler i skjoldbruskkirtlen. De nukleare træk, der karakteriserer papillært karcinom i skjoldbruskkirtlen, er fraværende. Strålingseksponering er en risikofaktor, og det udgør ca. 10-15 % af kræfttilfældene i skjoldbruskkirtlen. Klinisk viser det sig normalt som en ensom masse i skjoldbruskkirtlen. Den er generelt unifokal og tykt indkapslet og viser invasion af kapslen eller karrene. Diagnostiske procedurer omfatter: ultralyd af skjoldbruskkirtlen og finnålsbiopsi.

2D10.1 Papillært karcinom i skjoldbruskkirtlen

Diagnosekrav

Et differentieret adenokarcinom, der opstår fra de follikulære celler i skjoldbruskkirtlen. Strålingseksponering er en risikofaktor, og det er den mest almindelige maligne læsion i skjoldbruskkirtlen, som udgør 75-80 % af alle kræfttilfælde i skjoldbruskkirtlen i jodrige lande. Diagnostiske procedurer omfatter: ultralyd af skjoldbruskkirtlen og finnålsbiopsi. Mikroskopisk er diagnosen baseret på de maligne cellers særlige karakteristika, som omfatter forstørrelse, oval form, forlængelse og overlappning af kernerne. Kernerne viser også lysning eller har et slibet glasudseende.

2D10.2 Dårligt differentieret karcinom i skjoldbruskkirtlen

2D10.3 Udifferentieret karcinom i skjoldbruskkirtlen

Diagnosekrav

Et primært karcinom i skjoldbruskkirtlen, der består af udifferentierede celler. De maligne celler viser tegn på epithelial differentiering, enten ved immunhistokemi eller elektronmikroskopiske undersøgelser. Mikroskopisk er der i de fleste tilfælde en blanding af spindel-, epithelioid- og kæmpeceller. Langt størstedelen af patienterne kommer med en hurtigt voksende masse på halsen. Det kliniske forløb er altid aggressivt.

2D10.4 Medullært karcinom i skjoldbruskkirtlen

Diagnosekrav

Et neuroendokrint karcinom, der opstår fra C-cellerne i skjoldbruskkirtlen. Det er tæt forbundet med multiple endokrine neoplasiasyndromer. Ca. 10% til 20% af medullære thyroideacarcinomer er familiære. Patienterne har normalt en knude i skjoldbruskkirtlen, som er smertefri og fast. I de fleste tilfælde er knuden involveret på diagnositidspunktet.

2D11 Ondartede svulster i binyrerne

Diagnosekrav

Tumorer fra binyrebarken omfatter adenomer og carcinomer. Det er sjældne svulster, men de kan forårsage en række hormonelle symptomer, herunder hyperaldosteronisme, Cushings syndrom og virilisering. En lille brøkdelen af adrenokortikale tumorer er forbundet med et arveligt tumorsyndrom, herunder Li-Fraumeni-syndromet og Carney-komplekset. Godartede og ondartede fækromocytomer opstår i binyremarven og er afledt af kromaffinceller med oprindelse i neuralkammen. Fækromocytomer kan forekomme i forbindelse med flere arvelige tilstande, herunder multipel endokrin neoplasi type 2a og 2b, von Hippel Lindaus sygdom og neurofibromatose. Ekstra adrenale paragangliomer opstår fra kromaffinceller i sympathoadrenale og parasympatiske paraganglier. De forekommer i mange dele af kroppen og kan udgøre en stor udfordring for kirurger og onkologer. Nogle fungerer som kemoreceptorer, andre er endokrinologisk aktive. Familiære paragangliomer er forbundet med mutationer i de mitokondrielle kompleks II-gener.

2D11.0 Adenokarcinom i binyrerne

2D11. 1 Malignt fækromocytom i binyrerne

2D11.2 Neuroblastom i binyrerne

Diagnosekrav

Neuroblastomer er ondartede svulster, der dannes i visse typer nervevæv. Det begynder oftest i binyrerne. Omkring 1 ud af 3 neuroblastomer begynder i binyrerne, og omkring 1 ud af 4 begynder i sympatiske nerveganglier i maven. De fleste af de øvrige begynder i sympatiske ganglier nær rygsøjlen i brystet eller halsen eller i bækkenet.

2D12 Ondartede svulster i andre endokrine kirtler eller beslægtede strukturer

2D12.0 Maligne epiteliale neoplasmer i andre endokrine kirtler eller beslægtede strukturer, uspecificeret type

2D12.1 Adenokarcinom i andre endokrine kirtler eller beslægtede strukturer

Maligne neoplasmer af dårligt definerede eller uspecificerede primære steder

2D40 Adenokarcinom på uspecificeret sted

Diagnosekrav

En almindelig kræftform, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af ondartede kirtelceller. Morfologisk klassificeres adenokarcinomer efter vækstmønsteret (f.eks. papillært, alveolært) eller efter det udskillende produkt (f.eks. mucinøst, serøst). Repræsentative eksempler på adenokarcinom er duktalt og lobulært brystkarcinom, lungeadenokarcinom, nyrecellekarcinom, hepatocellulært karcinom (hepatom), colonadenokarcinom og prostataadenokarcinom.

2D41 Uspecificeret karcinom på uspecificeret sted

2D42 Ondartede svulster på dårligt definerede steder

Diagnosekrav

Ondartede svulster på dårligt definerede steder anvendes til tilfælde, hvor dokumentationen henviser til et sted, der omfatter flere organsystemer og vævstyper, der skal kodes separat.

2D43 Maligne neoplasmer med uafhængige, multiple primære lokalisationer

Metastaser fra ondartet svulst

Diagnosekrav

Spredning af en malign neoplasma til sekundære steder.

2D50 Metastase af ondartet svulst i hjernen

Diagnosekrav

En ondartet svulst, der har spredt sig til hjernen fra et andet anatomisk sted eller system. De fleste er karcinomer (normalt lunge- eller brystkarcinomer).

2D51 Metastase af ondartet svulst i hjernebinderne

2D52 Metastase af ondartet svulst i rygmarv, kranienerver eller andre dele af centralnervesystemet

Metastase af ondartet svulst i lymfeknuder

2D60 Metastase af ondartet svulst i lymfeknude i en enkelt region

2D60.0 Malign neoplasma med metastase i lymfeknuder i hoved, ansigt eller hals

2D60.1 Metastase af ondartet svulst i intrathorakale lymfeknuder

2D60.2 Metastase af ondartet svulst i intraabdominale lymfeknuder

2D60.3 Metastase af ondartet svulst i aksillære lymfeknuder

2D60.4 Metastase af ondartet svulst i inguinale lymfeknuder

2D60.5 Metastase af ondartet svulst i intrapelvine lymfeknuder

2D61 Metastaser fra ondartet svulst i lymfeknuder i flere regioner

Metastase af ondartet svulst i bryst- eller åndedrætsorganer

2D70 Metastase af ondartet svulst i lunge

2D71 Metastase af ondartet svulst i mediastinum

Diagnosekrav

Spredning af kræft til mediastinum fra et tilstødende eller fjerntliggende anatomisk sted

2D72 Metastase af ondartet svulst i lungehinden

Diagnosekrav

Spredning af kræft til pleura fra et tilstødende eller fjerntliggende anatomisk sted.

2D73 Metastase af ondartet svulst i øvre luftveje

Metastaser fra ondartede svulster i fordøjelsessystemet

2D80 Metastase af ondartet svulst i lever eller intrahepatisk galdegang

Diagnosekrav

Maligne neoplasmer, der har metastaseret til leveren fra ekstrahepatiske primære tumorer.

2D80.0 Metastase af ondartet svulst i lever

2D80.1 Metastase af ondartet svulst i intrahepatisk galdegang

2D81 Ondartet svulst med metastase i bugspytkirtlen

Diagnosekrav

En ondartet neoplasma, der har spredt sig til bugspytkirtlen fra et andet anatomisk sted. Repræsentative eksempler omfatter metastatiske karcinomer fra mave-tarmkanalen, metastatiske melanomer og nyrecellekarcinomer.

2D82 Metastase af ondartet svulst i ekstrahepatiske galdegange

2D83 Metastase af ondartet svulst i Vaterampulla

2D84 Metastase af ondartet svulst i tyndtarmen

Diagnosekrav

Spredning af kræft til tyndtarmen. Dette kan være fra en primær tarmkræft eller fra en kræft på et fjernliggende sted.

2D85 Metastase af ondartet svulst i tyktarmen

Diagnosekrav

Spredning af kræft til tyktarmen. Det kan være fra en primær tyk- eller endetarmskræft eller fra en fjernliggende kræft.

2D86 Metastase af ondartet svulst i anus

Diagnosekrav

Ondartet tumor, der har metastaseret i anus og analkanalen.

Metastase af ondartet svulst i retroperitoneum eller peritoneum

2D90 Metastase af ondartet svulst i retroperitoneum

2D91 Metastase af ondartet svulst i peritoneum

Metastasing af ondartet svulst andre steder

2E00 Metastase af ondartet svulst i nyre eller nyrebækken

Diagnosekrav

Spredning af kræft til nyrerne. Dette kan være fra en primær nyrekræft, der involverer den modsatte nyre, eller fra en kræft på et fjernliggende sted.

2E01 Metastase af ondartet svulst i blæren

Diagnosekrav

Tumorer i urinblæren, der stammer fra en ekstravesikal, ikke-urothelial traktneoplasma

2E02 Metastase af ondartet svulst i andre eller uspecificerede organer i urinvejene

2E03 Metastase af ondartet svulst i knogle eller knoglemarv

Diagnosekrav

Spredning af en malign neoplasme fra et primært sted til skeletsystemet. Størstedelen af metastatiske neoplasmer til knoglerne er karcinomer.

2E04 Metastase af ondartet svulst i blødt væv

2E05 Metastaser fra ondartet svulst i det kvindelige forplantningssystem

2E05.0 Malign neoplasma metastase i ovarie

Diagnosekrav

Spredning af kræft til æggestokkene. Det kan være fra en primær kræft i æggestokkene, der involverer den modsatte æggestok, eller fra en kræft på et fjerntliggende sted.

2E06 Metastaser fra ondartet svulst i mandlige kønsorganer

2E07 Metastase af ondartet svulst i binyrerne

Diagnosekrav

En ondartet tumor, der har spredt sig til binyren fra et tilstødende eller fjerntliggende anatomisk sted. Størstedelen af tilfældene er metastatiske karcinomer og sjældnere lymfomer. (NCI05)

2E08 Metastatisk ondartet svulst, der involverer huden

Diagnosekrav

Involvering af huden ved metastatisk spredning fra en kendt eller ukendt primær malign neoplasma. Den sekundære aflejring kan skyldes lokal migration af maligne celler eller regional lymfatisk eller hæmatogen spredning fra mere fjerntliggende steder.

2E09 Metastase af ondartet svulst i det perifere nervesystem

In situ neoplasmer, undtagen i lymfoide, hæmatopoietiske, centralnervesystemet eller beslægtede væv

2E60 Carcinoma in situ i mundhule, spiserør eller mavesæk

2E60.0 Carcinoma in situ i læbe, mundhule eller svælg

2E60.1 Carcinoma in situ i øsofagus

Diagnosekrav

Stadie 0 omfatter: For pladecellecarcinom: Tis (HGD), N0, M0, G1, GX, tumorlokalisering: Enhver. For adenokarcinom: Tis (HGD), N0, M0, G1, GX. Tis: Højgradig dysplasi. N0: Ingen regional lymfeknudemetastase. M0: Ingen fjernmetastaser. G1: Godt differentieret. GX: Grad kan ikke vurderes - stadiegruppering som G1. tumorlokalisering: Placeringen af det primære kræftsted er defineret ved placeringen af den øverste (proximale) kant af tumoren i spiserøret.

2E60.2 Carcinoma in situ i mavesækken

Diagnosekrav

Stadie 0 omfatter: Tis, N0, M0. Tis: Carcinoma in situ: intraepithelial tumor uden invasion af lamina propria. N0: Ingen regionale lymfeknudemetastaser. M0: Ingen fjernmetastaser.

2E61 Carcinoma in situ i andre eller uspecificerede fordøjelsesorganer

2E61.0 Carcinoma in situ i tyktarmen

Diagnosekrav

Stadie 0 omfatter: Tis, N0, M0. Tis: Carcinoma in situ: intraepithelial eller invasion af lamina propria. N0: Ingen regional lymfeknudemetastase. M0: Ingen fjernmetastaser.

2E61.1 Carcinoma in situ i rectum

Diagnosekrav

Malign epithelial tumor i rektum, som ikke har invaderet tilstødende væv i tyktarmen.

2E61.2 Carcinoma in situ i analkanalen

Diagnosekrav

Malign epithelial tumor, der ikke er invaderet ud over epitelet i analkanalen.

2E61.3 Carcinoma in situ i galdeblæren, galdevejene eller Vaterampulla

Diagnosekrav

En tidlig form for kræft uden invasion af tumorceller i det omgivende væv, normalt før penetration gennem basalmembranen.

2E62 Carcinoma in situ i mellemøret eller åndedrætsorganerne

2E62.0 Carcinoma in situ i strubehovedet

2E62.1 Carcinoma in situ i trachea

2E62.2 Carcinoma in situ i bronchus eller lunge

2E63 Melanom in situ-neoplasmer

Diagnosekrav

Stadie 0 omfatter: Tis, N0, M0. Tis: Melanom in situ. N0: Ingen regionale lymfeknudemetastaser. M0: Ingen påviselige tegn på fjernmetastaser.

2E63.0 Melanom in situ i huden

Diagnosekrav

Malignt melanom begrænset til epidermis og beskrevet som værende i radial vækstfase.

2E63.00 Lentigo maligna

Diagnosekrav

En atypisk proliferation af atypiske melanocytter i den dermal-epidermale overgang, uden infiltration af den papillære eller retikulære dermis. Den melanocytiske proliferation er forbundet med aktinisk skade og epidermal atrofi. Det forekommer normalt i ældre menneskers solesponerede hud. Det er en form for melanom in situ, og i ca. 5% af tilfældene udvikler det sig til lentigo maligna melanom.

2E63.1 Melanom in situ i konjunktiva

2E64 Carcinoma in situ i huden

Diagnosekrav

Stadie 0 omfatter: Tis, N0, M0. Tis: Carcinoma in situ. N0: Ingen regionale lymfeknudemetastaser. M0: Ingen kliniske eller radiografiske tegn på fjernmetastaser.

2E64.0 Intraepidermalt pladecellecarcinom

Diagnosekrav

Ondartet pladecellekræft begrænset til epidermis i ekstragenital hud og almindeligvis kendt som Bowens sygdom. Den opstår hyppigst på kronisk solesponeret glat hud på hoved og hals eller underben. Den viser sig typisk som enkelte eller flere velafgrænsede, skællende, erytematøse pletter, knuder eller plaques, som histologisk viser omfattende keratinocytær atypi. Det kan udvikle sig fra allerede eksisterende aktinisk keratose (aktinisk intraepidermalt pladecellekarcinom). Selvom det oftest er forbundet med udsættelse for ultraviolet stråling, kan andre kræftfremkaldende stoffer som arsenik og tjære også være involveret. Human papillomavirus kan udgøre en yderligere risikofaktor hos immunsupprimerede patienter.

2E64.00 Bowen-sygdom i huden

Diagnosekrav

Intraepidermalt pladecellekarcinom på grund af prædisponerende faktorer, herunder kronisk infektion med human papillomavirus, indtagelse af arsenik, ioniserende stråling og kronisk immunsuppression.

2E64.01 Aktinisk intraepidermalt pladecellekarcinom

Diagnosekrav

Intraepidermalt pladecellekarcinom, der skyldes kronisk udsættelse for ultraviolet stråling og typisk udvikler sig fra en allerede eksisterende aktinisk keratose.

2E64.1 Ekstramammær Pagetsygd om i huden

Diagnosekrav

Et intraepitelialt adenokarcinom i apokrine kirtelbærende hud og slimhinde. Klinisk viser det sig som skarpt afgrænsede erytematøse plaques, der oftest rammer vulva hos kvinder og perianal hud hos mænd.

2E64.2 Carcinoma in situ i analrand eller perianal hud

Diagnosekrav

Carcinoma in situ i analranden eller perianalhuden er oftest pladeformet og relateret til onkogene HPV-stammer, HIV-infektion eller begge dele. Det kan vise sig som vorteagtige pigmenterede pletter (Bowenoid papulosis).

2E65 Carcinoma in situ i brystet

2E65.0 Lobulært carcinom in situ i brystet

2E65.1 Lobulært carcinom in situ i brystet, pleomorf subtype

2E65.2 Duktalt carcinom in situ i bryst

2E65.3 Duktalt carcinom in situ i bryst, komedo-undertype

2E65.4 Blandet duk talt og lobulært carcinoma in situ i brystet

Diagnosekrav

Sameksistens af duk talt og lobulært carcinoma in situ i brystet, uden tegn på stromal invasion.

2E65.5 Paget-sygdom i brystvorten

Diagnosekrav

Pagets sygdom i brystvorten beskriver en sjælden præsentation af brystkræft, der hyppigst ses hos kvinder i alderen 50-60 år, og som viser sig med dræn fra brystvorten og kløe, erytem, skorpeagtig, eksorieret brystvorte, fortykkede plaques og hyperpigmentering (mindre hyppigt). Det skyldes, at tumorceller invaderer brystvorte-areola-komplekset, og det udgør 1-3 % af alle nye brystkræftdiagnoser.

2E66 Carcinoma in situ i livmoderhalsen

2E66.2 Højgradig pladeformet intraepitelial læsion af cervix uteri

2E67 Carcinoma in situ i andre eller uspecificerede kønsorganer

2E67.0 Carcinoma in situ i endometriet

2E67.1 Carcinoma in situ i vulva

2E67.11 Paget-sygdom i vulva

Diagnosekrav

En ualmindelig intraepithelial malign neoplasme af ekkrin eller apokrin oprindelse, som opstår i vulva. Den rammer normalt kvinder efter menopause n. I ca. 10-20% af tilfældene er der et associeret anorektalt eller urotelialt karcinom eller et adenokarcinom i hudvedhængen. Det præsenterer sig som en rød, eksematøs læsion. Mikroskopisk er den karakteriseret ved tilstedeværelsen af de typiske Paget-celler, som er store, runde celler med rigelig cytoplasma og fremtrædende kerner.

2E67.12 Intraepitelial neoplasi i vulva, HPV-uafhængig

Diagnosekrav

Vulva intraepitelial neoplasi (VIN), HPV-uafhængig, er et ikke-invasivt forstadie til HPV-uafhængigt pladecellecarcinom i vulva, karakteriseret ved atypi af de basale og parabasale keratinocytter i et ellers veldifferentieret epitel.

2E67.13 Højgradig pladeepitelial læsion af vulva , HPV-associeret

Diagnosekrav

Squamous intraepithelial lesions (SILs) i vulva (også kendt som vulvar intraepithelial neoplasia [VIN]), HPV-associeret, er proliferationer af squamous celler drevet af HPV-infektion, der viser modningsabnormaliteter og nuklear hyperkromasi, der ikke strækker sig ud over basalmembranen.

2E67.2 Carcinoma in situ i vagina

2E67.22 Højgradig intraepitelial pladecellelæsion i vagina

2E67.3 Carcinoma in situ i andre eller uspecificerede kvindelige kønsorganer

2E67.4 Carcinom in situ i penis

Diagnosekrav

Dette omfatter både squamous carcinoma in situ og ekstramammær Pagets sygdom i penis. Førstnævnte er en ualmindelig præcancerøs sygdom i penishuden. Læsionerne opstår som regel på glans eller på indersiden af forhuden og findes næsten altid hos uomskårne mænd. Hvis den ikke behandles, udvikler 10-30% af tilfældene sig til invasivt pladecellecarcinom i penis. Når det påvirker huden på skaftet eller forhuden, kaldes det almindeligvis Bowens sygdom. Hvis det påvirker glans eller den indre overflade af forhuden, kan det også kaldes penil intraepitelial neoplasi (eller tidligere erythroplasia of Queyrat). Ekstramammær Pagets sygdom i penis er en sjælden form for carcinoma in situ, der involverer penishuden eller glans penis.

2E67.40 Pladecellecarcinom in situ i huden på penis

Diagnosekrav

Pladecellecarcinom, der påvirker huden på forhuden eller på penisskaftet og almindeligvis kaldes Bowens sygdom. HPV-infektion og kronisk eksponering for psoralen-fotokemoterapi er prædisponerende faktorer.

2E67.41 Pladecellecarcinom in situ i mukokutant epitel i penis

2E67.5 Højgradig intraepitelial læsion i prostata

Diagnosekrav

Højgradig intraepitelial neoplasi i prostata karakteriseret ved tilstedeværelsen af alvorlige arkitektoniske og cytologiske abnormiteter.

2E67.6 Carcinoma in situ i andre eller uspecificerede mandlige genitalorganer

2E68 Carcinoma in situ i blæren

Diagnosekrav

Stadie 0is omfatter: Tis, N0, M0. Tis: Carcinoma in situ: flad tumor. N0: Ingen regionale lymfeknudemetastaser. M0: Ingen fjerne metastaser.

2E69 Carcinoma in situ i andre eller uspecificerede urinorganer

2E6A Carcinoma in situ i øjet eller øjets adnexa

2E6A.0 Carcinoma in situ i konjunktiva

2E6A.1 Carcinom in situ i hornhinden

2E6B Carcinoma in situ i skjoldbruskkirtlen og andre endokrine kirtler

Godartede svulster, undtagen i lymfoide, hæmatopoietiske, centralnervesystemet eller beslægtede væv

Diagnosekrav

En neoplasma, som er karakteriseret ved fraværet af morfologiske træk, der forbindes med malignitet (alvorlig cytologisk atypi, tumorcelle nekrose og høj mitotisk rate). Benigne neoplasmer forbliver begrænset til det oprindelige vækststed og metastaserer kun sjældent til andre anatomiske steder.

Godartede mesenkymale neoplasmer

Diagnosekrav

Godartede neoplasmer i muskler, fedt, fibrøst væv, knogler, brusk og blodkar.

2E80 Godartet lipomatøs neoplasi

Diagnosekrav

En godartet tumor, der består af fedtvæv. Den mest almindelige repræsentant for denne kategori er lipom

2E80.0 Lipom

2E80.00 Overfladisk subkutant lipom

Diagnosekrav

En godartet, velafgrænset mesenkymaltumor bestående af modne adipocytter og almindeligvis kendt som et lipom.

2E80.01 Dybt subfascielt lipom

Diagnosekrav

Dybe subfascielle lipomer er godartede neoplasmer af fedtvæv, som opstår dybt i den dybe fascie og har en tendens til at infiltrere mellem og i muskler. De kan forekomme alle steder på kroppen og kan give diagnostiske problemer. Det er velkendt, at de forekommer i panden under frontalis-musklen (frontalis-associeret lipom).

2E80.02 Dybe interne eller viscerale lipomer

2E80.1 Lipoblastom

2E81 Godartede vaskulære neoplasmer

2E81.0 Neoplastisk hæmangiom

2E81.00 Hæmangiom i navlestrengen

Diagnosekrav

Tumor bestående af tyndvæggede blodkar beklædt med endotel i navlestrengen.

2E81.01 Konjunktivalt hæmangiom eller hæmolyphangiom

2E81.1 Godartede lymfatiske neoplasmer

Diagnosekrav

Godartede afgrænsede eller diffuse neoplasmer i lymfekar. De er meget mindre almindelige end lymfatiske misdannelser og adskiller sig fra sidstnævnte ved proliferativ vækst og potentialet til at blive vidt spredt.

2E81.10 Dissemineret lymfangiomatose

Diagnosekrav

En sjælden lidelse, der er karakteriseret ved udbredt spredning af afvigende lymfekar, som typisk infiltrerer vitale organer i thorax og abdomen.

2E81.11 Erhvervet progressivt lymfangiom

Diagnosekrav

Erhvervet progressivt lymfangiom er en godartet, lokaliseret, men langsomt fremadskridende tumor i lymfekarrene, der typisk viser sig som rødlige eller blå mærker på bugvæggen, låret eller læggen hos unge teenagere.

2E81.2 Godartede vaskulære neoplasmer i spædbarnsalderen og barndommen

Diagnosekrav

Den mest almindelige godartede vaskulære neoplasme i spædbarnsalderen er infantilt hæmangiom. Mindre almindelige neoplasmer er kongenit hæmangiom, spindelcellehæmangioma, tuftet angioma og kaposiform hæmangioendotelium.

2E81.20 Fokalt infantilt hæmangioma

Diagnosekrav

Infantilt hæmangioma er en almindelig godartet vaskulær neoplasma, som udvikles hos ca. 4% af spædbørn. Den viser sig inden for få uger efter fødslen som et blegt, rødt eller telangiektatisk område, der derefter hurtigt prolifererer i flere måneder, før den går ind i en langvarig involutionsproces, der varer op til 12 år og efterlader et variabelt fremtrædende ar. En solitær fokal tumor ses i ca. 85% af tilfældene. Over halvdelen af tilfældene er lokaliseret på hoved og hals. Komplikationerne omfatter blødning, infektion, sår dannelse og amblyopi, hvis tumoren sidder tæt på øjet.

2E81.21 Multifokal infantilt hæmangioma

Diagnosekrav

Infantilt hæmangioma er multifokalt i op til 25% af tilfældene med et antal, der varierer fra nogle få til mange dusin. Hvis der er mere end 5 kutane tumorer til stede, er der en øget risiko for associeret intern hæmangiomatose, især i leveren.

2E82 Godartede kondrogene tumorer

2E82.0 Benigne chondrogene tumorer i knogler eller ledbrusk i lemmerne

2E82.1 Godartede kondrogene tumorer i knogler eller ledbrusk på andre specificerede steder

2E83 Godartede osteogene tumorer

Diagnosekrav

En neoplasme, der udgår fra knoglen eller ledbrusken, og som ikke invaderer tilstødende væv eller metastaserer til andre anatomiske steder. Repræsentative eksempler omfatter benignt fibrøst histiocytom i knogler, osteom, osteoblastom, chondroblastom og enchondroma.

2E83.0 Godartede osteogene tumorer i knogler eller ledbrusk i kraniet eller ansigtet

2E83.1 Godartede osteogene tumorer i knogler eller ledbrusk i underkæben

2E83.2 Godartede osteogene tumorer i knogler eller ledbrusk i rygsøjlen

2E83.3 Godartede osteogene tumorer i knogler eller ledbrusk i ribben, sternum eller kraveben

2E83.4 Godartede osteogene tumorer i knogler eller ledbrusk i bækkenknogler, korsben eller haleben

2E83.5 Godartede osteogene tumorer i knogler eller ledbrusk i ekstremiteter

2E84 Godartet fibrogen eller myofibrogen tumor

2E84.0 Godartet fibrogen eller myofibrogen tumor i hud

2E85 Godartet fibrohistiocyttær tumor

2E85.0 Godartet fibrohistiocyttær tumor i blødt væv i ekstremiteter

2E85.1 Godartet fibrohistiocyttær tumor i retroperitoneum eller peritoneum

2E85.2 Godartet fibrohistiocyttær tumor i hud

2E86 Godartet svulst i glat muskulatur eller skeletmuskulatur

2E86.0 Leiomyom i uterus

Diagnosekrav

En velafgrænset godartet svulst i glat muskulatur, der er karakteriseret ved spindelceller med cigarformede kerner, sammenflettede fascikler og et hvirvlet mønster.

2E86.1 Leiomyom på andre eller uspecificerede steder

2E86.2 Rhabdomyom

2E87 Godartet gastrointestinal stromal tumor

2E88 Godartet stromal knude i endometriet

2E89 Godartede mesenkymale tumorer af usikker differentiering

2E89.0 Godartede tumorer med usikker differentiering, knogle eller brusk

2E89.1 Godartede tumorer med usikker differentiering, bløddele

2E8A Andre blandede eller uspecificerede godartede mesenkymale tumorer

Godartede ikke-mesenkymale neoplasmer

2E90 Godartet svulst i læbe, mundhule eller svælg

2E90.0 Godartet svulst i læbe

Diagnosekrav

En neoplasme uden maligne karakteristika, der stammer fra læben.

2E90.1 Godartet svulst i tungen

Diagnosekrav

Unormal vækst, uden maligne karakteristika, af de celler, der udgør tungen.

2E90.2 Godartet neoplasme i mundbunden

2E90.3 Godartet svulst i andre eller uspecificerede dele af munden

2E90.4 Godartet svulst i mandler

2E90.5 Godartet svulst i oropharynx

Diagnosekrav

En neoplasme i oropharynx, som er karakteriseret ved fraværet af morfologiske træk, der forbindes med malignitet (alvorlig cytologisk atypi, tumorcelle nekrose og høj mitotisk rate). Benigne neoplasmer forbliver begrænset til det oprindelige vækststed og metastaserer kun sjældent til andre anatomiske steder.

2E90.6 Benign neoplasme i nasopharynx

Diagnosekrav

En neoplasma i nasopharynx, som er karakteriseret ved fraværet af morfologiske træk, der forbindes med malignitet (alvorlig cytologisk atypi, tumorcelle nekrose og høj mitotisk rate). Godartede neoplasmer forbliver begrænset til det oprindelige vækststed og metastaserer kun sjældent til andre anatomiske steder.

2E90.7 Benign neoplasi i hypopharynx

2E90.8 Godartet svulst i svælget, uspecificeret

2E91 Godartet svulst i større spytkirtler

2E91.0 Godartet svulst i ørespytkirtel

2E91.1 Godartet svulst i andre specificerede større spytkirtler

2E92 Godartet svulst i fordøjelsesorganer

Diagnosekrav

En neoplasme i andre og/eller dårligt definerede dele af fordøjelsessystemet, som er karakteriseret ved fraværet af morfologiske træk, der forbindes med malignitet (alvorlig cytologisk atypi, tumorcelle nekrose og høj mitotisk rate). Godartede neoplasmer forbliver begrænset til det oprindelige vækststed og metastaserer kun sjældent til andre anatomiske steder.

2E92.0 Godartet svulst i spiserøret

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der udgår fra spiserørets væg.

2E92.1 Godartet svulst i mavesækken

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der udgår fra mavevæggen.

2E92.2 Godartet svulst i tolvfingertarmen

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der udgår fra væggen i tolvfingertarmen.

2E92.3 Godartet svulst i andre eller uspecificerede dele af tyndtarmen

2E92.4 Godartet svulst i tyktarmen

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasma, der opstår fra væggen i tyktarmen og endetarmen.

2E92.40 Polypose-syndrom

Diagnosekrav

Intestinale polyposesyndromer kan, baseret på histologi, inddeles i de brede kategorier af familiær adenomatøs polypose (FAP), hamartomatøse polyposesyndromer og andre sjældne polyposesyndromer, såsom hereditært blandet polyposesyndrom (HMPS).

2E92.5 Godartet svulst i anus eller analkanal

Diagnosekrav

Primær godartet tumor, der dannes i væv, der beklæder anus og analkanal.

2E92.6 Godartet svulst i galdeblære, ekstrahepatiske galdegange eller Vaterampulla

2E92.7 Godartet svulst i lever eller intrahepatiske galdegange

2E92.8 Godartet svulst i bugspytkirtlen

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasma, der stammer fra bugspytkirtlen.

2E92.9 Godartet svulst i endokrin pankreas

2E92.A Godartet svulst på ikke nærmere defineret sted i fordøjelsessystemet

Godartet svulst i åndedrætsorganer eller intrathorakale organer

2F00 Godartet svulst i mellemøret eller luftvejene

2F00.0 Endokrin tumor i mellemøret

2F00.1 Tilbagevendende respiratorisk papillomatose

Diagnosekrav

Recidiverende respiratorisk papillomatose er en sjælden luftvejssygdom, der er karakteriseret ved udviklingen af eksofytiske papillomer, der påvirker slimhinden i de øvre luft- og fordøjelseskanaler (med en stærk forkærlighed for strubehovedet), forårsaget af en infektion med human papillomavirus.

Symptomerne ved præsentationen kan være hæshed, kronisk hoste, dyspnø, tilbagevendende infektioner i de øvre luftveje, lungebetændelse, dysfagi, stridor og/eller manglende trivsel.

2F00.2 Laryngeal endokrin tumor

2F01 Godartet svulst i intrathorakale organer

2F10 Godartet svulst i mesothelvæv

Diagnosekrav

En godartet neoplasme, der opstår fra mesothelceller. Den er karakteriseret ved dannelsen af kirtel- og rørformede mønstre. Den kan forekomme på flere anatomiske steder, herunder pleura, peritoneum og epididymis.

Godartede kutane neoplasmer

Diagnosekrav

Unormal vækst af de celler, der udgør hudens væv, uden tegn på malignitet.

2F20 Godartede kutane melanocytære neoplasmer

2F20.0 Almindelig erhvervet melanocytisk naevus

2F20.00 Multiple godartede melanocytære naevi

Diagnosekrav

Tilstedeværelsen af multiple benigne melanocytære naevi (ofte forstået som mere end 20 naevi >2 mm i diameter) er en uafhængig risikofaktor for udvikling af melanom med den højeste risiko forbundet med det højeste antal naevi (>100).

2F20.1 Atypisk melanocytær naevus

Diagnosekrav

Solitære eller multiple, let hævede, pigmenterede læsioner med uregelmæssige grænser, der normalt måler mere end 0,6 cm i største dimension. Morfologisk er der melanocytær atypi, og differentialdiagnosen fra melanom kan være vanskelig. Patienterne har en øget risiko for udvikling af melanom.

2F20.2 Medfødt melanocytisk naevus

Diagnosekrav

Medfødte melanocytære naevi er afgrænsede områder med hudpigmentering, der er til stede ved fødslen som et resultat af unormal intrauterin proliferation af melanocytter i dermis, epidermis eller begge dele. De kan variere i størrelse fra et par millimeter til mange centimeter i diameter. Hvis deres forventede eller endelige maksimale diameter som voksne er større end 20 cm, kaldes de gigantiske medfødte melanocytære naevi.

2F20.20 Kæmpe medfødt melanocytært naevus

Diagnosekrav

En medfødt melanocytær naevus (CMN) med en forventet eller endelig voksen maksimal diameter på 400 mm eller mere. Kæmpe CMN'er er almindeligvis centreret på kroppens dorsale overflade mellem vertex og balderne, men kan forekomme andre steder; de kan være forbundet med flere mindre satellitnaevi (medfødte eller tardive), hypertrikose, lipomer eller godartede proliferative knuder. Der er risiko for præpubertært melanom i gigantiske CMN eller i centralnervesystemet (CNS). Leptomeningeal melanocytose eller fokal neuromelanose, som findes i 10-15 % af tilfældene, er ofte forbundet med andre CNS-tumorer, hydrocephalus, epilepsi, arachnoidale cyster eller Dandy-Walker-misdannelse.

2F20.3 Generaliserede eruptive melanocytære naevi

Diagnosekrav

Dette fænomen beskriver den hurtige samtidige fremkomst af flere melanocytære naevi, ofte flere hundrede, på tidligere uberørt solesponeret hud. Fænomenet er blevet sat i forbindelse med immunsuppression, især hos nyretransplanterede og personer, der får kemoterapi mod kræft, og kan betragtes som et mere avanceret modstykke til generaliseret eruptiv lentiginose.

2F21 Godartede keratinocytære akantomer

Diagnosekrav

En gruppe af godartede diskrete epidermale proliferative lidelser, herunder seboroisk keratose og klarcellet akantom.

2F21.0 Seborrhoisk keratose

Diagnosekrav

Seborrhoiske keratoser er meget almindelige godartede neoplasmer af epidermale keratinocytter, som stiger i prævalens og antal med alderen. De er ofte multiple og er meget varierende i form og farve. På grund af den til tider intense pigmentering bliver de ofte forvekslet med melanocytære tumorer.

2F22 Godartede svulster i epidermale vedhæng

Diagnosekrav

En række godartede neoplasmer, der stammer fra hårsækken, dens tilknyttede kirtler eller fra svedkirtler.

2F23 Godartede dermale fibrøse eller fibrohistiocytære neoplasmer

Diagnosekrav

Godartede dermale neoplasmer på grund af unormal proliferation af fibroblaster, myofibroblaster eller primitive mesenkymale celler.

2F23.0 Dermatofibromer

Diagnosekrav

En almindelig godartet hudtumor, der viser sig som en fast dermal papel eller knude, oftest på underekstremiteterne. Histologisk er den karakteriseret ved grove, tilfældigt arrangerede kollagenbundter og et varierende cellulært infiltrat, herunder fibrocytter.

2F24 Godartede kutane neoplasmer af neural eller nerveskedeoprindelse

2F25 Kirsebær-angiom

2F26 Lobulært kapillært hæmangiom

Diagnosekrav

Historisk kaldet pyogent granulom, er dette en almindelig godartet spredning af kapillære blodkar, som kan fremkaldes af traumer eller af visse lægemidler. Det viser sig som en eller flere lyse røde papler eller knuder, der ofte er placeret omkring munden eller på en terminal phalanx i forhold til neglen. Blødning, sårdannelse og skorpedannelse forekommer ofte. BRAF-mutationer i vaskulære endotelceller kan være til stede, hvilket indikerer, at dette, i det mindste i en del af tilfældene, er en ægte neoplastisk proces.

2F30 Godartet svulst i brystet

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der udgår fra brystparenkym.

2F30.0 Tubulært adenom i brystet

Diagnosekrav

En godartet, velafgrænset neoplasma, der udgår fra brystet. Den består udelukkende af rørformede strukturer, der indeholder epithel- og myoepithelceller.

2F30.1 Lakterende adenom i brystet

Diagnosekrav

Et adenom af tubulær type i brystet, hvor epithelcellerne under graviditet og amning viser omfattende sekretoriske forandringer.

2F30.2 Intraduktalt papillom i brystet

Diagnosekrav

En godartet papillær neoplasme, der opstår hvor som helst i brystets duktalsystem. Den er karakteriseret ved fibrovaskulære strukturer beklædt med benigne epithel- og myoepithelproliferationer. Intraduktale brystpapillomer klassificeres som centrale, når de opstår i store kanaler, eller perifere, når de opstår i de terminale duktable lobulære enheder.

2F30.3 Benign phyllodes tumor i brystet

Diagnosekrav

En normalt ensidig, godartet og velafgrænset bifasisk neoplasma, der udgår fra brystet. Den rammer normalt midaldrende kvinder. Den er karakteriseret ved tilstedeværelsen af et dobbeltlag af epithelceller, der er arrangeret i kløfter, omgivet af en cellulær, monomorf spindelcelle-mesenkymkomponent. Mitoser er sjældne. Nekrotiske forandringer kan være til stede i store tumorer.

2F30.4 Fibromatose i brystet

2F30.5 Fibroadenom i brystet

Diagnosekrav

En godartet tumor i brystet, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af stromale og epiteliale elementer. Den præsenterer sig som en smertefri, ensom, langsomt voksende, fast og mobil masse. Det er den mest almindelige godartede brystlæsion. Den forekommer normalt hos kvinder i den fødedygtige alder. Størstedelen af fibroadenomer kommer ikke igen efter fuldstændig fjernelse. Der er rapporteret en let øget risiko for at udvikle kræft i fibroadenomer eller i brystvævet hos patienter, der tidligere er blevet behandlet for fibroadenomer.

2F30.6 Ekstensiv adenomatose i brystvorten

Diagnosekrav

Sjælden godartet tilstand i brystvorten, der viser sig som kløe, brændende eller smertefulde symptomer med kliniske tegn, der viser en brystvorte, som ser ulcereret, skorpedannende, skællende, indureret og erthymatøs ud. Differentialdiagnose: Paget, psoriasis osv.

2F31 Godartede ikke-mesenkymale neoplasmer i livmoderen

Diagnosekrav

Andre ikke-maligne tumorer i uterus, som ikke er beskrevet andetsteds.

2F31.0 Godartet ikke-mesenkymatøs neoplasi i uterus, cervix uteri

2F31.1 Godartet ikke-mesenchymatøs neoplasi i uterus, corpus uteri

2F31.2 Godartede ikke-mesenkymale svulster i uterus, andre dele

2F32 Godartet svulst i æggestokkene

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der stammer fra æggestokken. Repræsentative eksempler omfatter serøst cystadenom, mucinøst cystadenom, klarcellet adenofibrom, benign Brenner-tumor, thecoma og fibroma.

2F32.0 Cystisk teratom

Diagnosekrav

En tilstand i æggestokkene forårsaget af unormal proliferation på grund af genetiske mutationer, unormal vækst eller deling af kønsceller. Denne tilstand er karakteriseret ved en godartet svulst i æggestokkene og mavesmerter, masse eller hævelse, eller unormal blødning fra livmoderen, og kan føre til torsion af æggestokkene eller cystisk ruptur. Bekræftelse sker ved billeddannelse.

2F32.1 Fibrom i æggestokkene

Diagnosekrav

En tilstand i æggestokkene forårsaget af unormal proliferation på grund af genetiske mutationer, unormal vækst eller deling af celler. Denne tilstand er karakteriseret ved en godartet kønsakkordtumor i æggestokkene. Bekræftelse sker ved billeddannelse.

2F32.2 Meigs' syndrom

Diagnosekrav

Godartet syndrom med ovariefibrom, ascites og pleural effusion

2F32.3 Serøst cystadenom i æggestokkene

2F33 Godartet svulst i andre eller uspecificerede kvindelige kønsorganer

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der stammer fra det kvindelige reproduktive system. Repræsentative eksempler omfatter uterin corpus leiomyoma, endocervikal polyp og benign kimcelletumor i æggestokkene.

2F34 Godartet svulst i mandlige kønsorganer

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der opstår i det mandlige reproduktive system. Repræsentative eksempler inkluderer godartet prostata phyllodes tumor, godartet Sertoli-celletumor, cystadenom i sædblæren og epididymal adenomatoid tumor.

2F35 Godartet svulst i urinvejene

Diagnosekrav

En ikke-metastaserende neoplasme, der opstår fra de organer, der udgør urinvejssystemet. Repræsentative eksempler omfatter renalt onkocytom, inverteret papillom i blæren og urothelial papillom.

2F36 Godartet svulst i øje eller okulære adnexa

2F36.0 Godartet svulst i årehinden

Diagnosekrav

Unormal vækst af cellerne i årehinden uden maligne karakteristika.

2F36.1 Godartet svulst i iris

2F36.2 Godartet svulst i ciliarkroppen

2F36.3 Teratom i orbita

Diagnosekrav

Dette er en indkapslet tumor med vævs- eller organkomponenter, der ligner normale derivater af alle tre kimlag. Diagnosen stilles i det hulrum eller den hule i kraniet, hvor øjet og dets vedhæng befinder sig.

2F36.4 Cyster på øjenlåg

2F37 Godartet svulst i endokrine kirtler

2F37.0 Ikke-udskillende hypofyseadenom

Neoplasmer med usikker opførsel, undtagen i lymfoide, hæmatopoietiske, centralnervesystemet eller beslægtede væv

Diagnosekrav

En neoplasma med morfologiske, fænotypiske eller genotypiske karakteristika, der tydeligvis ikke er benigne, men som ikke tillader en definitiv diagnose af malignitet. Sådanne neoplasmer kan eller kan ikke have et mere aggressivt klinisk forløb. Repræsentative eksempler omfatter lymfoproliferationer med usikkert malignt potentiale (f.eks. lymfomatoid granulomatose og lymfomatoid papulose), borderline ovarieepitel-neoplasier (f.eks. borderline ovarie endometrioid tumor og borderline ovarie mucinøs tumor), borderline eksokrin pancreas neoplasma (f.eks. pancreas borderline intraduktal papillær-mucinøs neoplasma) og primær borderline peritoneal epithelial neoplasma.

2F70 Neoplasmer med usikker opførsel i mundhule eller fordøjelsesorganer

2F70.0 Neoplasmer af usikker opførsel i læbe, mundhule eller svælg

2F70.1 Neoplasmer med usikker opførsel i mavesæk

2F70.2 Tyndtarmsneoplasmer med uvis adfærd

2F70.3 Neoplasmer med usikker opførsel i tyktarmen

2F70.4 Neoplasmer med usikker opførsel i endetarmen

2F70.5 Neoplasmer med usikker opførsel i lever, galdeblære eller galdegange

2F71 Neoplasmer med usikker opførsel i mellemøret, åndedrætsorganer eller intrathorakale organer

2F71.0 Neoplasmer i thymus med usikker opførsel

2F71.1 Neoplasmer med usikker opførsel i strubehovedet

2F71.2 Neoplasmer med usikker opførsel i pleura

2F71.3 Neoplasmer med usikker opførsel i luftrør, bronkier eller lunger

2F71.4 Neoplasmer med usikker opførsel i mediastinum

2F72 Neoplasmer med usikker opførsel i huden

2F72.1 Spitzoid tumor med usikkert malignt potentiale

Diagnosekrav

En spindelcelle- og epithelioidcelle-melanocytær neoplasma, hvor der er tilstrækkelige træk, der adskiller den fra en benign Spitz naevus til at så tvivl om dens benigne natur. Disse atypiske træk omfatter udvikling i voksenlivet, asymmetri, stor diameter (>6 og især >10 mm), betydelig tykkelse (især subkutan udbredelse), mangel på "modning" og knudedannelse, cytologisk atypi og en høj mitosefrekvens.

2F72.2 Melanocytisk naevus med svær melanocytisk dysplasi

Diagnosekrav

Melanocytisk naevus med svær melanocytisk dysplasi er en histopatologisk diagnose baseret på tilstedeværelsen af svær cytologisk atypi, defineret som forstørrede, spindel- og epithelioidformede melanocytter med hyperkromatiske kerner (typisk mindst dobbelt så store som de basale keratinocytter) og tydelige nucleoli. Sådanne naevi har tendens til at være uregelmæssige i størrelse og pigmentering og er blevet fjernet på grund af bekymring for, at de kunne repræsentere tidligt melanom.

2F73 Neoplasmer med usikker opførsel i retroperitoneum

2F74 Neoplasmer med usikker opførsel i bughinden

2F75 Neoplasmer med usikker opførsel i brystet

2F76 Neoplasmer med usikker opførsel i kvindelige kønsorganer

2F77 Neoplasmer med usikker opførsel i mandlige kønsorganer

2F78 Neoplasmer med usikker opførsel i urinvejene

2F79 Neoplasmer med usikker opførsel i øje eller okulære adnexa

2F7A Neoplasmer med usikker opførsel i endokrine kirtler

2F7A.0 Multiple polyglandulære tumorer

2F7B Neoplasmer med usikker opførsel i knogler eller ledbrusk

2F7C Neoplasmer med usikker opførsel i bindevæv eller andet blødt væv

Neoplasmer af ukendt opførsel, undtagen lymfoide, hæmatopoietiske, centralnervesystemet eller beslægtede væv

2F90 Neoplasmer af ukendt opførsel i mundhulen eller fordøjelsesorganer

2F90.0 Neoplasmer af ukendt opførsel i tyktarmen

2F90.1 Neoplasmer med ukendt opførsel i endetarmen

2F91 Neoplasmer af ukendt opførsel i mellemøret, åndedrætsorganer eller intrathorakale organer

2F91.0 Neoplasmer med ukendt opførsel i strubehovedet

2F91.1 Neoplasmer med ukendt opførsel i luftrør, bronkier eller lunger

2F92 Neoplasmer af ukendt opførsel i huden

2F93 Neoplasmer af ukendt opførsel i retroperitoneum

2F94 Neoplasmer af ukendt opførsel i peritoneum

2F95 Neoplasmer af ukendt opførsel i brystet

2F96 Neoplasmer af ukendt opførsel i kvindelige kønsorganer

2F97 Neoplasmer af ukendt opførsel i mandlige kønsorganer

2F98 Neoplasmer af ukendt karakter i urinvejene

2F99 Neoplasmer af ukendt opførsel i øjet eller okulære adnexa

2F9A Neoplasmer af ukendt opførsel i endokrine kirtler

2F9B Neoplasmer af ukendt opførsel i knogler eller ledbrusk

2F9C Neoplasmer af ukendt opførsel i bindevæv eller andet blødt væv

REFERENCER

World Health Organization (WHO) - International Classifications of Diseases (ICD) - Version 11 (2019).
ICD-11 for Mortality and Morbidity Statistics (who.int)