



KAPITEL 3

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

Ætologi 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 tabellisterne (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 3 - Sygdomme i blodet eller bloddannende organer

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!

Sygdomme i blodet eller bloddannende organer

Diagnosekrav

Dette kapitel omfatter sygdomme i blodet samt sygdomme i bloddannende organer.

Anæmi eller andre erythrocytforstyrrelser

Ernæringsmæssige eller metaboliske anæmier

3A00 Jernmangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af kronisk eller akut blødning, overdreven menstruationsblødning, utilstrækkelig indtagelse, stoffer (i kost eller medicin), der interfererer med jernabsorption, malabsorptionssyndromer, inflammation, infektion eller bloddonation. Sygdommen er karakteriseret ved et nedsat niveau af jern i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved træthed, bleghed eller svimmelhed. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsatte niveauer af jern i en blodprøve.

3A00.0 Erhvervet jernmangelanæmi på grund af blodtab

Diagnosekrav

Kronisk blodtab er en mulig årsag i alle tilfælde af jernmangelanæmi. Jernmangelanæmi kan være forårsaget af akutte blødninger i mave-tarmkanalen, livmoderen eller urinvejene, store menstruationsblodtab (menoragi) og flere bloddonationer. I mange tropiske lande fører infestationer med hageorm til blodtab i tarmen, som hos nogle personer kan være betydelige. Jernmangel kan også være forårsaget af flere omstændigheder relateret til "kronisk posthæmoragisk anæmi". En diagnose af jernmangel bør altid føre til en søgning efter patologiske årsager til blodtab (f.eks. tumorer i mave-tarmkanalen eller livmoderen, især hvis livmoderblødninger er øget eller ændret i regelmæssighed).

3A00.01 Kronisk posthæmoragisk anæmi

Diagnosekrav

Kronisk jernmangelanæmi på grund af blødning kan være forårsaget af tyktarmskræft, mavekræft, mavesår, Meckel-divertikel, hiatalhernie med lineære erosioner, vaskulær ektasi i tyktarmen, tyktarmpolypyper, hæmangiomer, inflammatorisk tarmsygdom, tumorer i mave-tarmkanalen eller livmoderen og kronisk menoragi. Nogle spædbørn med alvorlig jernmangel har kronisk blodtab i tarmen som følge af eksponering for komælksprotein. Gentagen flebotomi i forbindelse med blodprøver er en årsag til præmatur anæmi.

3A00.1 Erhvervet jernmangelanæmi på grund af lavt indtag

Diagnosekrav

Jernmangel er sandsynligvis den mest almindelige ernæringsmæssige mangelsygdom i verden. Jernmangelanæmi under graviditeten øger den perinatale risiko for mødre og nyfødte og øger den samlede spædbarnsdødelighed. Alvorlig anæmi er en vigtig risikofaktor, der er forbundet med stærkt øget sygelighed og dødelighed for små børn og gravide kvinder. Hurtig erkendelse af tilstanden, behandling og klinisk opfølgning af den enkelte er afgørende for at undgå komplikationer som f.eks. hjerteinsufficiens med høj ydelse. Moderens jernmangel under graviditeten øger risikoen for jernmangel hos spædbarnet. I mindre udviklede lande er forekomsten af jernmangel under graviditeten højere end i udviklede lande, og jerntilskud under graviditeten er gavnligt.

3A00.2 Erhvervet jernmangelanæmi på grund af nedsat absorption

3A00.3 Erhvervet jernmangelanæmi på grund af øget behov

3A01 Megaloblastisk anæmi på grund af vitamin B12-mangel

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af utilstrækkelig indtagelse af vitamin B12 i kosten, nedsat absorption af vitamin B12, kirurgisk fjernelse af tyndtarmen, cøliaki eller arvelige mutationer, der påvirker absorptionen af vitamin B12. Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af vitamin B12 i kroppen med eller uden anæmi. Sygdommen kan vise sig ved træthed, bleghed, svimmelhed, krampeanfald eller symptomer på demens. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsatte niveauer af vitamin B12 i en blodprøve.

3A01.0 Arvelig vitamin B12-mangelanæmi

Diagnosekrav

Det er et arveligt lavt niveau af vitamin B12 i blodet. Det kan forårsage permanent skade på nervevævet, hvis det ikke behandles længe nok. Selve B12-vitaminet blev opdaget gennem undersøgelser af pernicios anæmi, som er en autoimmun sygdom, der ødelægger parietalcellerne i maven, som udskiller intrinsic factor.

3A01.1 Neonatal vitamin B12-mangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af mangel på vitamin B12 hos moderen, som overføres til fosteret i den prænatale periode eller til den nyfødte under amning. Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af vitamin B12. Sygdommen kan vise sig ved øget risiko for fødselsdefekter eller for tidlig fødsel, anæmi, irritabilitet, manglende trivsel eller apati. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af vitamin B12 i en blodprøve.

3A01.2 Vitamin B12-mangelanæmi på grund af lavt indtag

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af utilstrækkelig indtagelse af vitamin B12 i kroppen. Sygdommen er karakteriseret ved lave niveauer af vitamin B12, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af vitamin B12 og røde blodlegemer i en blodprøve.

3A01.3 Vitamin B12-mangelanæmi på grund af intrinsic factor-mangel

3A01.30 Pernicios anæmi

Diagnosekrav

Biermers sygdom, også kaldet erhvervet pernicios anæmi, er en forstyrrelse i absorptionen af vitamin B12 (cobalamin), der er karakteriseret ved megaloblastisk anæmi og gastrointestinale symptomer, og som kan føre til neurologiske abnormiteter.

3A01.4 Vitamin B12-mangelanæmi på grund af tarmsygdom

Diagnosekrav

En række tarmsygdomme kan også forårsage mangel på vitamin B12 (cobalamin). Disse omfatter alvorlige bugspytkirtelsygdomme og tyndtarmssygdomme som malabsorption, ileal sygdom (herunder tuberkuløs ileitis, lymfom, amyloid, langtidsoverlevende efter bækkenbestråling), omfattende tyndtarmsresektion eller bypass, gastrisk kirurgi/rekonstruktion for fedme (bariatrisk kirurgi) og Crohns sygdom. Når der er jejunale blindløkker, konkurrerer bakteriel overvækst i løkkerne om kobalamin, hvilket fører til kobalaminmangel. Selvom det ikke er så almindeligt i dag, var angreb af fiskebændelormen *Diphyllobothrium latum* engang en klassisk årsag til kobalaminmangel.

3A01.5 Lægemiddelinduceret vitamin B12-mangelanæmi

3A02 Folatmangel-anæmi

3A02.0 Arvelig folatmangelanæmi

3A02.1 Folatmangelanæmi på grund af lavt indtag

3A02.2 Folatmangelanæmi på grund af øget behov

3A02.3 Folatmangelanæmi på grund af nedsat intestinal absorption

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der påvirker tarmens absorption af folat, og som opstår efter fødslen. Sygdommen er karakteriseret ved lave niveauer af folat i kroppen, som fører til ufuldstændig dannelse af røde blodlegemer, hvilket resulterer i et stort antal umodne og ufuldstændigt udviklede røde blodlegemer. Sygdommen kan vise sig ved træthed, muskelsvaghed, appetitløshed, vægttab, diarré, kvalme, takykardi eller paræstesi i ekstremiteterne. Bekræftelse sker ved identifikation af lave folatniveauer i en blodprøve.

3A02.4 Lægemedelinduceret folatmangelanæmi

3A03 Andre ernæringsmæssige eller metaboliske anæmier

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af ernæringsmæssige og metaboliske faktorer, der fører til anæmi. Sygdommen er karakteriseret ved et nedsat niveau af røde blodlegemer i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved træthed, bleghed eller svimmelhed. Bekræftelse sker ved identifikation af et nedsat antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A03.0 Arvelig orotisk aciduri

Diagnosekrav

Hereditær orotsyreuri er en ekstremt sjælden (mindre end 20 tilfælde identificeret på verdensplan) autosomal recessiv sygdom, der er karakteriseret ved hæmmet vækst, anæmi og overdreven urinudskillelse af orotsyre. Det skyldes en alvorlig mangel på aktiviteten af pyrimidinvejsenzymet uridin 5'-monophosphat (UMP) synthase (bifunktionelt enzym, der indeholder to aktiviteter: orotidyltransferase og orotidin 5'-monophosphat decarboxylase), der kodes af et enkelt gen (UMPS) lokaliseret til kromosom 3q13.

3A03.1 Proteinmangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af lave niveauer af protein i kroppen. Denne sygdom er karakteriseret ved et lavt antal røde blodlegemer i blodet. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af et lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A03.2 Skorbutisk anæmi

Diagnosekrav

Skorbutisk anæmi er et almindeligt fund hos spædbørn og småbørn med skørbug og er relateret til nedsat jernabsorption og samtidig mangel på hæmatopoietiske næringsstoffer, herunder jern, vitamin B12 og folat.

3A03.3 Kobbermangelanæmi

Diagnosekrav

Anæmi på grund af kobbermangel opstår på grund af nedsat udnyttelse af jern og er derfor en betinget form for jernmangelanæmi.

3A03.4 Erhvervet anden vitamin B-mangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af mangel på B-vitaminer i kroppen, som opstår efter fødslen. Sygdommen er karakteriseret ved lave niveauer af B-vitaminer, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lavt antal røde blodlegemer og lavt antal B-vitaminer i en blodprøve.

3A03.40 Erhvervet pyridoxinmangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af pyridoxin (vitamin B6), hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved træthed, muskelsvaghed, appetitløshed, vægttab, diarré, kvalme, hurtig hjerterytme eller følelsesløshed i ekstremiteterne. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af pyridoxin og lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A03.41 Erhvervet riboflavinmangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af riboflavin (vitamin B2), hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved træthed, muskelsvaghed, appetitløshed, vægttab, diarré, kvalme, hurtig hjerterytme eller følelsesløshed i ekstremiteterne. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af riboflavin og lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A03.42 Erhvervet thiaminmangelanæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af mangel på thiamin, der opstår efter fødslen. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af thiamin i kroppen, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer. Sygdommen kan vise sig ved træthed, muskelsvaghed, appetitløshed, vægttab, diarré, kvalme, hurtig hjerterytme eller følelsesløshed i ekstremiteterne. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af thiamin og lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A03.5 Erhvervet vitamin A-mangel anæmi

3A03.6 Erhvervet vitamin E-mangelanæmi

Hæmolytiske anæmier

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i fostertilstanden eller genetisk nedarvede faktorer, der fører til for tidlig hæmolyse af røde blodlegemer. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen på grund af unormal nedbrydning af cellerne. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

Medfødt hæmolytisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår i den prænatale periode. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen på grund af unormal ødelæggelse af de røde blodlegemer. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A10 Arvelig hæmolytisk anæmi

3A10.0 Hæmolytiske anæmier på grund af hexosemonofosfat-shunt eller anomalier i glutathionmetabolismen

Diagnosekrav

Dette er en form for anæmi, der skyldes hæmolyse, den unormale nedbrydning af røde blodlegemer (RBC), enten i blodkarrene (intravaskulær hæmolyse) eller andre steder i kroppen (ekstravaskulær). Denne diagnose skyldes en proces, der genererer NADPH og pentoser (5-kulstofsukker) og anomalier i glutathionmetabolismen.

3A10.00 Hæmolytisk anæmi på grund af glucose-6-phosphat dehydrogenase-mangel

Diagnosekrav

Glucose-6-phosphatdehydrogenase (G6PD)-mangel er den mest almindelige arvelige erythrocytenzymmangel, som kan vise sig ved svær neonatal gulsot, der kan føre til alvorlige neurologiske konsekvenser, eller oftest ved akut hæmolytisk anæmi efter indtagelse af visse fødevarer (hestebønner), almindelige lægemidler (visse antimalariamidler, sulfamider, analgetika) eller i forbindelse med en infektion hos ellers asymptomatiske personer.

3A10.1 Hæmolytisk anæmi på grund af for meget adenosindeaminase

3A10.2 Hereditær elliptocytose

Diagnosekrav

Hereditær elliptocytose er en gruppe sjældne tilstande, der skyldes abnormiteter i de røde blodlegemers cytoskelet, og som er kendetegnet ved, at der på blodudstrygninger ses talrige elliptiske røde blodlegemer, kaldet elliptocytter. Kliniske præsentationer er meget heterogene og spænder fra asymptomatiske former til mere alvorlige former forbundet med variabel anæmi, fra moderat til alvorlig og med pyropoikilocytose, herunder fragmenterede røde blodlegemer, mikroelliptocytter og mikroferocytter.

3A10.3 Familiær pseudohyperkaliæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af en genetisk nedarvet mutation. Sygdommen er karakteriseret ved en temperaturafhængig defekt i de røde cellers membranpermeabilitet for kalium, der fører til høje in vitro-kaliumniveauer i prøver, der opbevares under 37 °C, hvilket fører til forhøjede kaliumniveauer i blodet, som ikke afspejler det sande kaliumniveau. Bekræftelse sker ved identifikation af genetisk mutation gennem gentest.

Erhvervet hæmolytisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom karakteriseret ved for tidlig ødelæggelse af røde blodlegemer, der opstår efter fødslen. Sygdommen er desuden karakteriseret ved lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen på grund af unormal ødelæggelse af cellerne. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A20 Erhvervet hæmolytisk anæmi, immun

Diagnosekrav

En tilstand karakteriseret ved antistoffer, der er rettet mod røde blodlegemer i en autoimmun reaktion, der fører til lave niveauer af røde blodlegemer. Denne tilstand kan vise sig ved bleghed, træthed og åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af antistoffer i en blodprøve og et positivt Coombs-testresultat.

3A20.0 Autoimmun hæmolytisk anæmi, varm type

Diagnosekrav

Autoimmun hæmolytisk anæmi (AIHA) er en autoimmun sygdom, hvor forskellige typer af autoantistoffer rettes mod røde blodlegemer, så deres overlevelse forkortes, hvilket resulterer i hæmolytisk anæmi. AIHA kan være primær (idiopatisk), sekundær til infektion eller associeret med sygdomme som B-celle lymfomer, andre systemiske eller organspecifikke autoimmune sygdomme, Hodgkins sygdom, hepatitis eller primære immundefekter, eller, i tilfælde af lægemiddelinduceret AIHA, forårsaget af en reaktion på lægemidler.

3A20.1 Autoimmun hæmolytisk anæmi, kold type

Diagnosekrav

Kold autoimmun hæmolytisk anæmi omfatter to typer autoimmun hæmolytisk anæmi (AIHA) defineret ved tilstedeværelsen af kolde autoantistoffer (autoantistoffer, der er aktive ved temperaturer under 30°C): kold agglutinin sygdom (CAD), som er den mest almindelige, og paroxysmal kold hæmoglobinuri (PCH). CAD er mere almindelig hos personer over 55 år, mens PCH typisk forekommer hos små børn. CAD er forårsaget af IgM-autoantistoffer, mens PCH er forårsaget af et IgG-immunoglobulin.

3A20.2 Autoimmun hæmolytisk anæmi, blandet type, kold og varm

Diagnosekrav

Blandet autoimmun hæmolytisk anæmi er en type autoimmun hæmolytisk anæmi (AIHA) defineret ved tilstedeværelsen af både varme og kolde autoantistoffer, som har en skadelig virkning på røde blodlegemer ved enten kropstemperatur eller ved lavere temperaturer.

3A20.3 Paroxysmal kold hæmoglobinuri

Diagnosekrav

Paroxysmal kold hæmoglobinuri er en meget sjælden undertype af autoimmun hæmolytisk anæmi (AIHA), forårsaget af tilstedeværelsen af kuldereagerende autoantistoffer i blodet og karakteriseret ved pludselig tilstedeværelse af hæmoglobinuri, typisk efter udsættelse for kolde temperaturer. PCH menes højst at udgøre 2-10 % af tilfældene af AIHA.

3A20.4 Alloimmun hæmolytisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter som f.eks. en blodtransfusion, der fører til et immunrespons rettet mod personens egne røde blodlegemer. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen på grund af unormal ødelæggelse af de røde blodlegemer. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A20.5 Evans syndrom

Diagnosekrav

Evans syndrom er karakteriseret ved en association af autoimmun hæmolytisk anæmi med en anden hæmatologisk anomali. Trombocytopenien kan forekomme før, samtidig med eller sekundært til den autoimmune hæmolytiske anæmi.

3A21 Erhvervet hæmolytisk anæmi, ikke-immun

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter som infektion, giftige kemikalier, medicin og traumer, der opstår efter fødslen. Denne sygdom er karakteriseret ved hæmolyse af røde blodlegemer. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsat antal røde blodlegemer i en blodprøve og negativt resultat af Coombs-testen.

3A21.0 Paroxysmal natlig hæmoglobinuri

Diagnosekrav

Paroxysmal natlig hæmoglobinuri (PNH) er en erhvervet klonal hæmatopoietisk stamcellesygdom, der er karakteriseret ved korpuskulær hæmolytisk anæmi, knoglemarvssvigt og hyppige trombotiske hændelser.

3A21.1 Mikroangiopatisk hæmolytisk anæmi

Diagnosekrav

Dette er en mikroangiopatisk undergruppe af hæmolytisk anæmi (tab af røde blodlegemer gennem destruktion) forårsaget af faktorer i de små blodkar. Den identificeres ved, at man finder anæmi og schistocytter ved mikroskopi af blodfilmen.

3A21.2 Hæmolytisk uræmisk syndrom

3A50 Thalassæmier

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede autosomale recessive mutationer, der fører til unormal produktion af hæmoglobin. Sygdommen er karakteriseret ved ødelæggelse af røde blodlegemer, hvilket fører til anæmi og unormal produktion af hæmoglobin. Sygdommen kan vise sig ved blegthed, gulsot, jernoverbelastning, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer gennem genetisk testning.

3A50.0 Alfa-thalassæmi

Diagnosekrav

Alfa-thalassæmi er en arvelig hæmoglobinopati karakteriseret ved nedsat syntese af alfa-globin-kæder, der fører til et variabelt klinisk billede afhængigt af antallet af berørte alleler og omfatter alfa-thalassæmi-egenskaben, hæmoglobin H-sygdom (HbH) og Barts hydrops fetalis.

3A50.00 Milde alfa-thalassæmi-sygdomme

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede faktorer, der påvirker alfakæden i hæmoglobinmolekylet. Denne sygdom er karakteriseret ved strukturelle abnormiteter af hæmoglobinmolekylet. Denne sygdom kan vise sig med mild anæmi: blegthed, træthed, åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af ændringer i alfakæden ved genetisk testning.

3A50.01 Thalassæmiske alfakædevarianter

3A50.02 Hæmoglobin H-sygdom (- α - - inkluderet)

Diagnosekrav

Hæmoglobin H (HbH) sygdom er en moderat til svær form for alfa-thalassæmi karakteriseret ved udtalt mikrocytisk hypokrom hæmolytisk anæmi.

3A50.03 Homozygot eller sammensat heterozygot alfa0-thalassæmi

Diagnosekrav

Hb Barts hydrops fetalis er den mest alvorlige form for alfa-thalassæmi og er næsten altid dødelig. Det er karakteriseret ved født indtræden af generaliseret ødem, pleurale og perikardielle effusioner og svær hypokrom anæmi.

3A50.1 Alfa-thalassæmi-relaterede syndromer

Diagnosekrav

Alfa-thalassæmi-relaterede sygdomme refererer til en gruppe af sygdomme karakteriseret ved alfa-thalassæmi og en associeret lidelse. Tre tilstande er inkluderet i denne gruppe: alfa-thalassæmi-intellektuelt deficitsyndrom, X-bundet (eller ATR-X syndrom), alfa-thalassæmi-intellektuelt deficitsyndrom og alfa-thalassæmi-myelodysplastisk sygdom eller ATMDS.

3A50.2 Beta-thalassæmi

Diagnosekrav

Beta-thalassæmi (BT) er en hæmoglobinopati karakteriseret ved mangel (Beta+) eller fravær (Beta0) af syntese af beta-globinkæderne i hæmoglobin (Hb). Tre hovedtyper af BT er blevet beskrevet: mindre, mellemliggende og større med klinisk præsentation, der spænder fra asymptomatiske former til mikrocytisk anæmi og splenomegali på grund af defekt erythropoiese og hæmolyse.

3A50.3 Delta-, delta-beta- eller gamma-delta-beta-thalassæmi

Diagnosekrav

Delta-beta-thalassæmi er en form for beta-thalassæmi karakteriseret ved nedsat eller fraværende syntese af delta- og beta-globin-kæderne med en kompenserende stigning i ekspresion af føtal gamma-kædesyntese.

3A50.4 Arvelig persistens af føtalt hæmoglobin

Diagnosekrav

Arvelig persistens af føtalt hæmoglobin (HPFH) forbundet med beta-thalassæmi er en hæmoglobinopati karakteriseret ved høje hæmoglobin (Hb)F-niveauer og et øget antal føtal-Hb-holdige celler. Sammenhængen af HPFH med beta-thalassæmi afbøder de kliniske manifestationer, som varierer fra en normal tilstand til beta-thalassæmi intermedia.

3A51 Seglcellesygdomme eller andre hæmoglobinopatier

Diagnosekrav

Enhver lidelse forårsaget af en HbS-mutation i hæmoglobin-genet. Denne lidelse er karakteriseret ved unormale, stive, seglformede røde blodlegemer, der nedsætter deres evne til at transportere ilt. Lidelsen kan vise sig ved træthed, åndenød, svimmelhed, hovedpine, bleghed af hud eller slimhinder og gulsot. Denne lidelse bekræftes ved identifikation af HbS-mutation ved genetisk testning.

3A51.0 Seglcelleegenskab

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvning af en unormal allel af hæmoglobingenet. Denne sygdom viser ikke de alvorlige symptomer på seglcellesygdom, der forekommer hos homozygote individer. Bekræftelse sker ved identifikation af mutation gennem genetisk testning.

3A51.1 Seglcellesygdom uden krise

Diagnosekrav

En lidelse forårsaget af en HbS-mutation i hæmoglobingenet. Denne lidelse er karakteriseret ved unormale stive seglformede røde blodlegemer, der nedsætter dets evne til at transportere ilt. Denne lidelse kan vise sig med træthed, åndenød, svimmelhed, hovedpine, bleghed af hud eller slimhinder og gulsot. Denne lidelse bekræftes ved identifikation af HbS-mutation ved genetisk testning.

3A51.2 Seglcellesygdom med krise

Diagnosekrav

Seglcellekrise opstår, når seglcellerne blokerer blodgennemstrømningen og dermed reducerer ilttilførslen til vævene. Dette resulterer i intense til svære smerter i ekstremiteterne, lænden, maven og brystet. En krise kan være forårsaget af sygdom, stress, dehydrering, udsættelse for temperaturændringer eller store højder.

3A51.3 Sammensatte heterozygote segllidelser uden krise

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvning af to heterozygote recessive alleler af hæmoglobingenet, der fører til unormal dannelse af hæmoglobinmolekyle. Denne sygdom er karakteriseret ved stive, seglformede røde blodlegemer. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer gennem genetisk testning.

3A51.4 Sammensatte heterozygote segllidelser med krise

Diagnosekrav

Sammensatte heterozygote segllidelser med krise kan vise sig med akut brystsyndrom, miltsekvestrering, hæmolytisk krise og smerter.

3A51.5 Hæmoglobin C sygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af det bi-parentale gen, der koder for hæmoglobin C. Denne sygdom er karakteriseret ved unormal struktur af en af globinkæderne i hæmoglobinmolekylet. Denne sygdom kan vise sig med mild hæmolytisk anæmi, øget risiko for galdesten, forstørret milt, episoder med ledsmerter og øget risiko for infektion. Denne sygdom bekræftes ved identifikation af hæmoglobin C-genet ved genetisk testning.

3A51.6 Hæmoglobin D sygdom

Diagnosekrav

Hæmoglobin D (Hb D) sygdom er karakteriseret ved mild hæmolytisk anæmi og mild til moderat splenomegali. Prævalens er ukendt. Heterozygote former for Hb D er klinisk tavse. Molekylær testning kan være nyttig til at skelne Hb D homozygositet fra tilfælde af heterozygot Hb D i forbindelse med beta-(0) thalassæmi.

3A51.7 Højaffinitetshæmoglobin

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode eller af genetisk nedarvede faktorer, der fører til hæmoglobin med høj oxygenaffinitet. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormiteter i globinkæderne, der ændrer hæmoglobinmolekylets affinitet for ilt, hvilket påvirker den normale belastning af ilt i lungerne og levering af ilt til vævene.

3A51.8 Hæmoglobin med lav affinitet

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode eller af genetisk nedarvede faktorer, der fører til hæmoglobin med lav oxygenaffinitet. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormiteter i globinkæderne, der ændrer hæmoglobinmolekylets affinitet for ilt, hvilket påvirker den normale belastning af ilt i lungerne og levering af ilt til vævene. Denne sygdom kan vise sig med træthed, muskelsvaghed, tab af appetit, vægttab, diarré, kvalme, hurtig hjerterytme eller følelsesløshed i ekstremiteter.

3A51.9 Hæmoglobin O-sygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af bi-parental nedarvning af genet, der koder for hæmoglobin O. Denne sygdom er karakteriseret ved unormal struktur af en af globinkæderne i hæmoglobinmolekylet. Denne sygdom kan vise sig med mild hæmolytisk anæmi, øget risiko for galdesten, forstørret milt, episoder med ledsmerter og øget risiko for infektion. Denne sygdom bekræftes ved identifikation af hæmoglobin O-genet ved genetisk testning.

3A51.A Hæmoglobin E sygdom

Diagnosekrav

Hæmoglobin E sygdom er karakteriseret ved syntesen af et unormalt hæmoglobin kaldet hæmoglobin E (HbE), i stedet for det normale hæmoglobin A (HbA). Personer, der er heterozygote for HbE (AE) har en asymptomatisk tilstand uden klinisk relevans, bortset fra risikoen for at overføre E/beta-thalassæmi, hvis den anden forælder bærer beta-thalassæmi. Sværhedsgraden af disse E/beta-thalassæmi-former er meget varierende, og det kliniske billede spænder fra beta-thalassæmi minor til thalassemia intermedia til thalassemia major. Personer homozygote for HbE (EE) er asymptomatiske.

3A51.B Hæmoglobin C/beta-thalassæmiforbindelse heterozygositet

Diagnosekrav

Hæmoglobin C/beta-thalassæmi er en tilstand, der skyldes samtidig nedarvning af hæmoglobin C og beta-thalassæmi, hvor begge beta-globingener er muterede.

Ren erythrocytaplasi

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår i fostertilstanden, efter fødslen eller genetisk nedarvede faktorer, der fører til en ændring i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand er karakteriseret ved, at der opstår modningsstop i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand kan vise sig ved svær anæmi. Bekræftelse sker ved identifikation af unormalt dannede erythrocytter i en blodprøve.

3A60 Medfødt ren erythrocytaplasi

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår i den antenatale periode, og som fører til en ændring i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand er karakteriseret ved modningsstop i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand kan vise sig ved svær anæmi. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsat antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A60.0 Medfødt ikke-arvelig aplasi af rene røde blodlegemer

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår i fødselsperioden, hvilket fører til en ændring i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand er karakteriseret ved modningsstop opstår i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand kan vise sig med svær anæmi. Bekræftelse er ved identifikation af nedsatte niveauer af røde blodlegemer i en blodprøve.

3A60.1 Arvelig aplasi af rene røde blodlegemer

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår i fødselsperioden, hvilket fører til en ændring i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand er karakteriseret ved modningsstop opstår i dannelsen af erythrocytter. Denne tilstand kan vise sig med svær anæmi. Bekræftelse er ved identifikation af nedsat antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A61 Erhvervet ren erythrocytaplasi

Diagnosekrav

En tilstand, der er karakteriseret ved næsten fravær af forstadier til røde blodlegemer i knoglemarven, ofte forbundet med thymomer og autoimmune lidelser.

3A61.0 Akut erhvervet ren rød celle aplasi

Diagnosekrav

Dette refererer til forbigående (akut) og erhvervet type anæmi, der påvirker forstadierne til røde blodlegemer, men ikke til hvide blodlegemer. I PRCA holder knoglemarven op med at producere røde blodlegemer.

3A61.1 Kronisk erhvervet ren rød celle aplasi

Diagnosekrav

Dette refererer til en kronisk og erhvervet type anæmi, der påvirker forstadierne til røde blodlegemer, men ikke til hvide blodlegemer. I PRCA holder knoglemarven op med at producere røde blodlegemer.

3A70 Aplastisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode eller genetisk nedarvede faktorer, der fører til stamcellernes manglende evne til at generere nye modne celler. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af røde blodlegemer, hvide blodlegemer og blodplader. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed, svimmelhed, øget risiko for infektion eller øget forekomst af blå mærker eller blødninger.

3A70.0 Medfødt aplastisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter i den prænatale periode, der fører til stamcellers manglende evne til at generere nye modne celler. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af røde blodlegemer, hvide blodlegemer, blodplader. Denne sygdom kan vise sig med bleghed, træthed, svimmelhed, øget risiko for infektion eller øget blå mærker eller blødning.

3A70.1 Erhvervet aplastisk anæmi

Diagnosekrav

En tilstand, der opstår sekundært til andre lidelser eller via en autoimmun reaktion rettet mod knoglemarven, der opstår efter fødslen. Denne sygdom er karakteriseret ved et næsten fuldstændigt fravær af hæmatopoietiske stamceller, hvilket resulterer i lave niveauer af røde og hvide blodlegemer og blodplader. Denne tilstand kan vise sig med træthed, kroniske infektioner, svimmelhed, svaghed, hovedpine og episoder med blødning, normalt i huden og slimhinderne.

3A70.10 Lægemeddelinduceret aplastisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af medicinindtagelse. Denne sygdom er karakteriseret ved manglende evne hos stamceller til at generere nye modne celler, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer, hvide blodlegemer, blodplader. Denne sygdom kan vise sig med bleghed, træthed, svimmelhed, øget risiko for infektion eller øget blå mærker/blødning.

3A70.11 Aplastisk anæmi på grund af andre eksterne agenser

3A70.12 Idiopatisk aplastisk anæmi

3A71 Anæmi på grund af kronisk sygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af kroniske sygdomme som f.eks. kronisk infektion. Denne sygdom er karakteriseret ved inflammatoriske reaktioner rettet mod røde blodlegemer, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af røde blodlegemer i en blodprøve.

3A71.0 Anæmi ved neoplastisk sygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af kroniske neoplastiske sygdomme. Denne sygdom er karakteriseret ved inflammatoriske reaktioner rettet mod røde blodlegemer, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer i kroppen. Denne sygdom kan vise sig med bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse er ved identifikation af lave niveauer af røde blodlegemer i en blodprøve

3A71.1 Anæmi ved kroniske infektionssygdomme

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af kroniske infektionssygdomme, der fører til nedsatte niveauer af røde blodlegemer i blodet. Denne sygdom er karakteriseret ved et lavt antal røde blodlegemer i kroppen. Denne sygdom kan vise sig med bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse er ved identifikation af lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A71.2 Anæmi ved kronisk nyresygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af kronisk nyresygdom. Denne sygdom er karakteriseret ved et lavt antal røde blodlegemer i blodet. Denne sygdom kan vise sig med blegghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse er ved identifikation af et lavt antal røde blodlegemer i en blodprøve.

3A72 Sideroblastisk anæmi

Diagnosekrav

Sideroblastiske anæmier er en gruppe af lidelser, hvor hæmoglobin syntetiseres utilstrækkeligt på grund af defekt brug af jern (selvom plasmatiske jernniveauer kan være normale eller forhøjede). De siges at være sideroblastiske på grund af tilstedeværelsen af ringformede sideroblaster i blodet på grund af akkumuleret ferritin i mitokondrier. Anæmierne kan være mikrocytære hypochrome (ved thalassæmi og arvelige sideroblastiske anæmier) eller makrocytære (ved idiopatisk erhvervede sideroblastiske anæmier).

3A72.0 Medfødt sideroblastisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår i den prænatale periode, der fører til produktion af ringmærkede sideroblaster; unormale nukleerede erythroblaster. Denne sygdom er karakteriseret ved manglende evne til at inkorporere hæmoglobin, som røde blodlegemer har brug for for at transportere ilt effektivt. Denne sygdom kan vise sig med blegghed, træthed, svimmelhed og forstørret milt og lever, hjertesygdomme, leverskade eller nyresvigt.

3A72.00 Arvelige sideroblastiske anæmier

3A72.01 Arvelig syndrom sideroblastisk anæmi

3A72.1 Erhvervet sideroblastisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, såsom myelodysplastiske syndromer, antimikrobielle stoffer, pyridoxinmangel, blyforgiftning eller kobbermangel. Zink kan indirekte forårsage sideroblastisk anæmi ved at nedsætte absorptionen og øge udskillelsen af kobber. Denne sygdom er karakteriseret ved manglende evne til at inkorporere hæmoglobin, som røde blodlegemer har brug for for at transportere ilt effektivt. Denne sygdom kan vise sig med blegghed, træthed, svimmelhed og forstørret milt og lever, hjertesygdomme, leverskade eller nyresvigt

3A73 Kongenit dyserythropoietisk anæmi

Diagnosekrav

Kongenit dyserythropoietisk anæmi (CDA) skyldes forskellige erythropoietiske lidelser; de fører til defekt produktion af røde blodlegemer (RBC) og ofte mild hæmolyse, der vidner om en kvalitativ defekt af disse RBC, der frigives i cirkulationen. Tre former for CDA er blevet karakteriseret: type I, II og III. De fælles symptomer omfatter anæmi af varierende sværhedsgrad, intermitterende gulsot, splenomegali og hepatomegali.

Polycythæmi

3A80 Medfødt polycythæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår i fostertilstanden, og som fører til ændringer i koncentrationen af røde blodlegemer. Sygdommen er karakteriseret ved at have en høj koncentration af røde blodlegemer i kroppen, hvilket fører til langsom blodgennemstrømning. Sygdommen kan vise sig ved hovedpine, sløret syn, rød hud, træthed, højt blodtryk, svimmelhed, perioder med forvirring, blødningsproblemer, gigt eller kløende hud. Bekræftelse sker ved identifikation af øgede niveauer af røde blodlegemer i en blodprøve.

3A80.0 Primær arvelig erythrocytose

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede faktorer, der fører til ændringer i koncentrationen af røde blodlegemer. Denne sygdom er karakteriseret ved at have en høj koncentration af røde blodlegemer i kroppen, hvilket fører til langsom blodgennemstrømning. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer ved genetisk testning.

3A81 Erhvervet polycythæmi

Diagnosekrav

Sekundær polycythæmi er erhvervet og forårsaget af enten naturlige eller kunstige stigninger i produktionen af erythropoietin, og dermed en øget produktion af erythrocytter.

3A81.0 Polycythæmi på grund af hypoxi, herunder stor højde

3A81.1 Polycythæmi på grund af overtransfusion eller bloddoping

3A81.2 Relativ polycythæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af tab af kropsvæsker, der fører til tilsyneladende øgede niveauer af røde blodlegemer i blodet. Denne sygdom kan vise sig med hovedpine, svimmelhed, unormalt forstørret milt eller lever, forhøjet blodtryk eller dannelse af blodpropper. Bekræftelse sker ved identifikation af relative blodlegemetal i en blodprøve.

3A90 Anæmi på grund af akut sygdom

3A91 Medfødt methæmoglobinæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter i den antenatale periode, der fører til mangel på enzymet cytokrom b5-reduktase. Denne sygdom er karakteriseret ved forhøjede niveauer af methæmoglobin i blodet, hvilket fører til, at hæmoglobin ikke effektivt frigiver ilt til kroppens væv. Sygdommen kan vise sig ved åndenød, cyanose, hovedpine, træthed, træningsintolerance, svimmelhed og bevidstløshed. Bekræftelse sker ved identifikation af mutation ved genetisk testning.

3A92 Hereditær methæmoglobinæmi

Diagnosekrav

Arvelig methæmoglobinæmi (HM) er en sjælden sygdom i de røde blodlegemer, som hovedsageligt klassificeres i to kliniske fænotyper: autosomal recessiv kongenit (eller arvelig) methæmoglobinæmi type I og II (RCM/RHM type 1; RCM/RHM type 2). Ved RCM type 1 er veltolereret cyanose fra fødslen det eneste symptom. RCM type 2, med globalt tab af Cb5R-funktion, er meget mere alvorlig; cyanosen er ledsaget af neurologisk dysfunktion (med intellektuelt underskud, mikrocefali, væksthæmning, opisthotonus, skelen og hypertoni), som normalt bliver tydelig i løbet af de første fire måneder af livet.

3A93 Erhvervet methæmoglobinæmi

3A94 Akut posthæmorrhagisk anæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af blodtab, f.eks. efter et traume. Denne sygdom er karakteriseret ved tab af blod fra kroppen, hvilket fører til lave niveauer af røde blodlegemer/blod i kroppen. Sygdommen kan vise sig ved bleghed, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af lave niveauer af røde blodlegemer i en blodprøve.

Koagulationsdefekter, purpura eller andre hæmorrhagiske eller relaterede tilstande

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår i den prænatale periode, efter fødslen eller af genetisk nedarvede faktorer, der fører til koagulationsdefekter. Denne tilstand er karakteriseret ved øgede blå mærker og blødninger.

Koagulationsdefekter

Medfødt eller konstitutionel hæmorrhagisk tilstand

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår i fostertilstanden, eller genetisk nedarvede faktorer, der fører til defekter i koagulationsmekanismerne eller abnormiteter, der forårsager strukturelle fejl i blodkarrene. Denne sygdom er karakteriseret ved spontane blødninger eller blå mærker.

3B10 Arvelig faktor VIII-mangel

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af en genetisk nedarvet mutation, der fører til en mangel på koagulation på grund af mangel på faktor VIII. Sygdommen er karakteriseret ved tiltagende blødninger og blå mærker. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer ved genetisk testning.

3B10.0 Hæmofili A

Diagnosekrav

Hæmofili A er den mest almindelige form for hæmofili karakteriseret ved spontane eller langvarige blødninger på grund af faktor VIII-mangel. Afhængigt af omfanget af faktor VIII-manglen kan den være alvorlig (biologiske aktivitet af faktor VIII under 1 %), moderat alvorlig (aktivitet af faktor VIII mellem 1 % og 5 %) eller mild (aktivitet af faktor VIII mellem 5 og 5 %). 40 %).

3B10.1 Arvelig faktor VIII-mangel med anti-faktor VIII-hæmmer

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af en genetisk arvelig mutation, der fører til mangel på koagulation på grund af mangel på faktor VIII. Denne sygdom forårsager også, at anti-faktor VIII-hæmmer-antistoffer produceres, når man modtager transfusioner. Anti-faktor VIII-hæmmer-antistoffer udvikles, efterhånden som kroppen genkender faktor VIII som fremmed, hvorfor faktor VIII-infusioner anses for ineffektive. Denne sygdom er karakteriseret ved øget blødning og blå mærker. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer ved genetisk testning.

3B11 Arvelig faktor IX-mangel

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af et genetisk nedarvet X-bundet recessivt træk, der fører til et defekt gen placeret på X-kromosomet. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af proteinet faktor IX i kroppen, hvilket fører til øget blødning og blå mærker på grund af koagulationsabnormaliteter. Bekræftelse sker ved identifikation af det recessive træk ved genetisk testning.

3B11.0 Hæmofili B

Diagnosekrav

Hæmofili B er en form for hæmofili karakteriseret ved spontane eller langvarige blødninger på grund af faktor IX-mangel. Afhængigt af omfanget af faktor IX-manglen kan den være alvorlig (biologisk aktivitet af faktor IX under 1 %), moderat alvorlig (aktivitet af faktor IX mellem 1 % og 5 %) eller mild (aktivitet af faktor IX mellem 5 og 5 %). 40 %).

3B12 Von Willebrands sygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af arvelige genetiske mutationer. Sygdommen er karakteriseret ved kvantitative, strukturelle eller funktionelle abnormiteter i Von Willebrand-faktoren, som fører til abnormiteter i blodets koagulation. Sygdommen kan vise sig ved langvarige blødninger, let at få blå mærker eller blødende tandkød. Bekræftelse sker ved identifikation af mutation gennem genetisk testning.

3B13 Hæmofili C

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede mutationer. Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af faktor XI, hvilket fører til abnormiteter i blodets koagulation. Sygdommen kan vise sig ved langvarige blødninger, let at få blå mærker eller blødende tandkød. Bekræftelse sker ved identifikation af mutation gennem genetisk testning.

3B14 Anden arvelig koagulationsfaktormangel med blødningstendens

Diagnosekrav

Enhver sygdom forårsaget af genetisk nedarvede mutationer, der fører til mangel på koagulationsfaktorer i blodet, ikke klassificeret andetsteds. Disse sygdomme er karakteriseret ved øget blødning og blå mærker, da blodet ikke kan koagulere ordentligt for at kontrollere blødningen. Bekræftelse er identifikation af mutationer ved genetisk testning.

3B14.0 Arvelig mangel på faktor I

Diagnosekrav

Medfødte mangler af fibrinogen er koagulationsforstyrrelser karakteriseret ved blødningssymptomer, der spænder fra milde til alvorlige, som følge af reduceret mængde og/eller kvalitet af cirkulerende fibrinogen. Afibrinogenæmi (fuldstændig fravær af fibrinogen) og hypofibrinogenæmi (reduceret plasmafibrinogenkoncentration) svarer til kvantitative anomalier af fibrinogen, mens dysfibrinogenæmi svarer til en funktionel anomali af fibrinogen. Hypo- og dysfibrinogenæmi kan ofte kombineres (hypodysfibrinogenæmi).

3B14.1 Arvelig faktor X-mangel

Diagnosekrav

Medfødt faktor X-mangel er en arvelig blødningssygdom med nedsat antigen og/eller aktivitet af faktor X (FX) og karakteriseret ved milde til svære blødningssymptomer.

3B14.2 Kombineret mangel på vitamin K-afhængige koagulationsfaktorer

Diagnosekrav

Arvelig kombineret vitamin K-afhængige koagulationsfaktorer mangel (VKCFD) er en medfødt blødningssygdom som følge af varierende nedsatte niveauer af koagulationsfaktorer II, VII, IX og X, samt naturlige antikoagulanter protein C, protein S og protein Z.

3B15 Arvelig koagulationsfaktormangel uden blødningstendens

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af en genetisk nedarvet mutation, der fører til nedsatte niveauer af koagulationsfaktor. Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af koagulationsfaktor uden at føre til øget blødning. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsatte niveauer af koagulationsfaktor i en blodprøve.

Hæmoragiske sygdomme på grund af erhvervede koagulationsfaktordefekter

Diagnosekrav

Enhver sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen. Disse sygdomme er karakteriseret ved unormal koagulering af blodet.

3B20 Dissemineret intravaskulær koagulation

Diagnosekrav

En lidelse, der er karakteriseret ved systemisk intravaskulær aktivering af koagulationssystemet, hvilket samtidig fører til intravaskulære tromber, der kompromitterer en tilstrækkelig blodforsyning til organerne, og til blødning som følge af forbrug af blodplader og koagulationsfaktorer. Det kan fremkaldes af en lang række lidelser, herunder infektioner, inflammatoriske lidelser og malignitet.

3B21 Hæmoragisk lidelse som følge af cirkulerende antikoagulantia og koagulationsfaktorer

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af antikoagulanter i kroppen, som forhindrer blodet i at koagulere normalt. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormiteter i blodets koagulation. Sygdommen kan vise sig ved langvarige blødninger, let at få blå mærker eller blødende tandkød. Bekræftelse sker ved identifikation af antikoagulanter i en blodprøve.

3B21.0 Blødning på grund af anden trombinhæmmer end heparin

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af andre trombinhæmmere end heparin, der påvirker normal blodkoagulation. Denne sygdom er karakteriseret ved, at blodet ikke kan koagulere, hvilket fører til blødning. Bekræftelse sker ved identifikation af trombinhæmmere i en blodprøve.

3B21.1 Blødning på grund af faktor Xa-hæmmer

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af faktor Xa-hæmmer, der påvirker normal koagulation af blodet. Denne sygdom er karakteriseret ved, at blodet ikke kan koagulere, hvilket fører til blødning. Bekræftelse sker ved identifikation af faktor Xa-hæmmer i en blodprøve.

3B22 Erhvervet hæmofili

Diagnosekrav

Erhvervet hæmofili er en sjælden hæmoragisk sygdom, der skyldes produktion af anti-faktor VIII-antistoffer, og som nogle gange er forbundet med andre autoimmune lidelser, lymfoproliferative cancersyndromer og flere transfusioner i perioden efter fødslen.

Fibrinolytiske defekter

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår i fostertilstanden, efter fødslen eller genetisk nedarvede faktorer, der påvirker fibrinolysesystemet, som forhindrer blodpropper i at vokse og blive problematiske. Denne sygdom er karakteriseret ved defekter i fibrinolysesystemet, der fører til koagulation af blodet. Denne sygdom kan vise sig ved trombose.

3B50 Arvelige fibrinolytiske defekter

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede mutationer, der påvirker fibrinolysesystemet, som forhindrer blodpropper i at vokse og blive problematiske. Denne sygdom er karakteriseret ved defekter i fibrinolysesystemet, der fører til koagulation af blodet. Sygdommen kan vise sig ved trombose.

3B50.0 Medfødt alfa-2-antiplasminmangel

3B50.1 Medfødt plasminogenaktivatorhæmmer type 1-mangel

Diagnosekrav

Medfødt plasminogenaktivatorhæmmer type 1 (PAI-1) mangel er en lidelse, der forårsager for tidlig lysis af hæmostatiske blodpropper og et moderat blødningssyndrom. Spontan blødning ses sjældent, hvorimod moderate blødninger i knæ, albuer, næse og tandkød normalt udløses af milde traumer. Men menstruationsblødninger kan være alvorlige, og en langvarig blødning efter operationen er almindelig. PAI-1-manglen kan være kvalitativ eller kvantitativ, total eller delvis.

3B51 Erhvervede fibrinolytiske defekter

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinater, der opstår efter fødslen, og som påvirker fibrinolysesystemet, der forhindrer blodpropper i at vokse og blive problematiske. Denne sygdom er karakteriseret ved defekter i fibrinolysesystemet, der fører til koagulation af blodet. Denne sygdom kan vise sig ved trombose.

3B60 Ikke-trombocytopenisk purpura

Diagnosekrav

En beskrivende term for purpura forårsaget af andre determinanter end lavt trombocytaltal. Bør kun bruges til kodning, når en mere præcis diagnose ikke er tilgængelig.

3B60.0 Arvelig vaskulær purpura

3B60.1 Erhvervet vaskulær purpura

Diagnosekrav

Purpura som følge af vaskulære faktorer snarere end fra abnormiteter i blodet såsom dysproteinæmier og forstyrrelser af blodplader og koagulation.

3B61 Trombofili

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, eller genetisk nedarvede faktorer, der fører til abnormiteter i blodet. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormiteter i blodkoagulationen, der øger risikoen for trombose, blodpropper i blodkarrene. Sygdommen kan vise sig ved dyb venetrombose eller lungeemboli. Bekræftelse er identifikation af unormal blodkoagulation i en blodprøve.

3B61.0 Arvelig trombofili

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af arvelige faktorer, der fører til abnormiteter i blodet. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormitet af blodkoagulation, der øger risikoen for trombose, blodpropper i blodkar. Denne sygdom kan vise sig med dyb venetrombose eller lungeemboli. Bekræftelse er identifikation af unormal blodkoagulation i en blodprøve.

3B61.00 Hyperhomocysteinæmi

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af mangel på vitamin B6, folinsyre eller vitamin B12. Genetiske defekter i 5-MTHF reductase kan følgelig føre til hyperhomocysteinæmi. Denne sygdom er karakteriseret ved et unormalt højt niveau af homocystein i blodet. Denne sygdom kan vise sig med kardiovaskulær sygdom, trombose, skizofreni og osteoporose. Bekræftelse sker ved identifikation af mangel i en blodprøve.

3B61.1 Erhvervet trombofili

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormitet af blodkoagulation, der øger risikoen for trombose, blodpropper i blodkar. Denne sygdom kan vise sig med dyb venetrombose eller lungeemboli. Bekræftelse er identifikation af unormal blodkoagulation i en blodprøve.

3B62 Kvalitative blodpladedefekter

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode eller genetisk nedarvede faktorer. Denne sygdom er karakteriseret ved abnormiteter i blodets koagulation på grund af defekte blodplader. Tilstanden kan vise sig ved, at man let får blå mærker, langvarige blødninger eller blødende tandkød. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsatte blodplader i en blodprøve.

3B62.0 Nedarvede kvalitative blodpladedefekter

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede mutationer, der fører til abnormiteter i blodplader. Denne sygdom er karakteriseret ved unormal blodpladedannelse eller funktion. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer ved genetisk testning.

3B62.00 Alfa-granula sygdomme

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode. Denne tilstand er karakteriseret ved defekter i alfa-granulatet i blodplader, der fører til abnormiteter i koagulationsmekanismerne. Denne tilstand kan vise sig med langvarig blødning, næseblod, menorragi, let blå mærker, anæmi, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af blodpladedefekter i en blodprøve.

3B62.01 Arvelig kæmpe blodpladesygdom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af genetisk nedarvede mutationer. Denne sygdom er karakteriseret ved unormalt store blodplader, lavt antal blodplader og en blødningstendens. Bekræftelse sker ved identifikation af mutationer gennem genetisk testning.

3B62.1 Blødende diatase på grund af mangel på tromboxansyntese

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af mangel på tromboxansyntese. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af eicosanoider (lipider), abnormiteter i koagulationen, der fører til blødninger. Bekræftelse er ved identifikation af lave niveauer af eicosanoider i en blodprøve.

3B62.2 Isoleret trombocytopeni

3B62.3 Tæt granulatsygdom

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode. Denne tilstand er karakteriseret ved defekter i de tætte granula i blodplader, der fører til abnormiteter i koagulationsmekanismerne. Denne tilstand kan vise sig med langvarig blødning, næseblod, menorragi, let blå mærker, anæmi, træthed eller åndenød. Bekræftelse sker ved identifikation af blodpladedefekter i en blodprøve.

3B62.4 Alfa-delta tæt granulat mangel

Diagnosekrav

En tilstand forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i den prænatale periode. Denne tilstand er karakteriseret ved defekter i de alfa delta tætte granula i blodplader, hvilket fører til abnormiteter i koagulationsmekanismerne. Denne tilstand kan vise sig med langvarig blødning, næseblod, menorragi, let blå mærker, anæmi, træthed eller åndenød. Bekræftelse er ved identifikation af lave niveauer af alfa delta tætte granulat i en blodprøve.

3B62.5 Hæmfagocytisk syndrom forbundet med infektion

Diagnosekrav

Dette er en ualmindelig hæmatologisk lidelse, der typisk manifesterer sig klinisk som feber, hepatosplenomegali, lymfadenopati, gulsot og udslæt, med laboratoriefund af histiocytose og det patologiske fund af hæmfagocytose, infektionsassocieret.

3B63 Trombocytose

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af essentiel trombocytose eller andre myelo-proliferative lidelser såsom kronisk myelogen leukæmi, polycythæmi, myelofibrose. Sygdommen kan også have sekundære årsager som inflammation, kirurgi, hyposplenisme, splenektomi, aspleni, jernmangelanæmi eller blødning. Denne sygdom er karakteriseret ved forhøjet antal blodplader i blodet. Bekræftelse sker ved identifikation af øget antal blodplader i en blodprøve.

3B63.0 Medfødt trombocytose

Diagnosekrav

Familiær trombocytose er en type trombocytose, en vedvarende stigning i antallet af blodplader, som påvirker blodplade/megakaryocyt-linjen og kan skabe en tendens til trombose og blødning, men ikke forårsage myeloproliferation.

3B63.1 Erhvervet trombocytose

Diagnosekrav

En kronisk myeloproliferativ neoplasma, der primært involverer den megakaryocytiske afstamning. Det er karakteriseret ved vedvarende trombocytose i blodet, øget antal store, modne megakaryocytter i knoglemarven og episoder med trombose og/eller blødning. Progression til et post-essentielt trombocytæmi myelofibrosestadium eller transformation til akut myeloid leukæmi ses sjældent.

3B63.10 Sekundær trombocytose

3B64 Trombocytopeni

Diagnosekrav

Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af blodplader i blodet. Sygdommen kan vise sig ved øgede blå mærker eller blødninger. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsat antal blodplader i en blodprøve.

3B64.0 Medfødt trombocytopeni

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår i den prænatale periode, hvilket fører til lavt antal blodplader. Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af blodplader i blodet. Denne sygdom kan vise sig med øget blå mærker eller blødninger. Bekræftelse sker ved identifikation af et nedsat antal blodplader i en blodprøve.

3B64.00 Medfødt ikke-arvelig trombocytopeni

3B64.01 Arvelig trombocytopeni

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af en genetisk arvelig mutation, der fører til nedsat antal blodplader. Denne sygdom er karakteriseret ved nedsatte niveauer af blodplader i blodet. Denne sygdom kan vise sig med øget blå mærker eller blødninger. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsat trombocytaltal i en blodprøve.

3B64.1 Erhvervet trombocytopeni

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, hvilket fører til lavt antal blodplader. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af blodplader i blodet. Denne sygdom kan vise sig med øget blå mærker eller blødninger. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsat trombocytaltal i en blodprøve.

3B64.10 Immun trombocytopenisk purpura

Diagnosekrav

Immun trombocytopenisk purpura (eller immun trombocytopeni; ITP) er en autoimmun koagulationsforstyrrelse karakteriseret ved isoleret trombocytopeni (et blodpladetal <100.000/mikroL), i fravær af nogen underliggende lidelse, der kan være forbundet med trombocytopeni.

3B64.11 Sekundær trombocytopenisk purpura

Diagnosekrav

Denne sygdom er karakteriseret ved et relativt fald i niveauet af blodplader i blodet. Denne sygdom kan vise sig med øget blå mærker eller blødninger. Bekræftelse sker ved identifikation af nedsatte blodplader i en blodprøve.

3B64.12 Lægemedelinduceret trombocytopenisk purpura

Diagnosekrav

Trombocytopenisk purpura, der kan henføres til lægemiddeltoksicitet (f.eks. cytotoxiske kemoterapeutiske eller immunsuppressive midler) eller til en idiosynkratisk lægemiddelassocieret allergisk trombocytopeni (f.eks. kinin, thiazider).

3B64.13 Alloimmun trombocytopeni

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter såsom en blodtransfusion, der fører til et immunrespons på de fremmede antigener. Denne sygdom er karakteriseret ved lave niveauer af blodplader i kroppen på grund af en immunreaktiv reaktion på de fremmede blodpladeantigener. Denne sygdom kan vise sig med øget blå mærker eller blødninger. Bekræftelse er ved identifikation af nedsat trombocytal og tilstedeværelse af autoantistoffer i en blodprøve.

3B64.14 Trombotisk trombocytopenisk purpura

Diagnosekrav

Denne tilstand er idiopatisk. Denne tilstand er karakteriseret ved unormal blodkoagulation, der forårsager, at der dannes omfattende mikroskopiske blodpropper i de små blodkar i hele kroppen, hvilket resulterer i lavt antal blodplader. Denne tilstand kan vise sig med kramper, hemiplegi, paræstesier, synsforstyrrelser og afasi eller anæmi. Bekræftelse sker ved identifikation af tromboser.

3B65 Trombotisk mikroangiopati, ikke klassificeret andetsteds

Diagnosekrav

Trombotiske mikroangiopatier er mikrovaskulære okklusionssygdomme, der er karakteriseret ved systemisk eller intrarenal aggregering af blodplader, trombocytopeni og mekanisk skade på erythrocytter. Trombotisk trombocytopenisk purpura (TTP) og hæmolytisk-uremisk syndrom (HUS) repræsenterer et spektrum af trombotiske mikroangiopatier. I TTP forårsager systemisk mikrovaskulær aggregering af blodplader iskæmi i hjernen og andre organer. Ved HUS okkluderer trombocyt-fibrintromber overvejende nyrecirkulationen.

Sygdomme i milten

3B80 Medfødte lidelser i milten

Diagnosekrav

Enhver tilstand forårsaget af, at milten ikke udvikler sig korrekt i den prænatale periode.

3B80.0 Splenomegali ved opbevaringssygdomme

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af opbevaringssygdomme; genetisk nedarvede metaboliske lidelser, der skyldes defekter i lysosomal, lipid- eller glykogenfunktion i milten. Denne sygdom er karakteriseret ved forstørrelse af milten. Denne sygdom kan vise sig med mavesmerter, brystmerter, blegthed, åndenød træthed. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81 Erhvervede sygdomme i milten

Diagnosekrav

Enhver tilstand forårsaget af determinanter erhvervet efter fødslen, der fører til dysfunktion af milten

3B81.0 Tumorlignende tilstande i milten

Diagnosekrav

Enhver tilstand forårsaget af determinanter erhvervet efter fødslen, i prænatalperioden eller genetisk arvelige faktorer, der fører til tumorlignende tilstande i milten. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.1 Postkirurgisk aspleni

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af underliggende sygdomme, splenektomi eller miltruptur fra traumer. Denne sygdom er karakteriseret ved fravær af normal miltfunktion. Denne sygdom kan vise sig med øget modtagelighed for infektion. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.2 Atrofi af milten

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i svangerskabsperioden eller af genetisk nedarvede faktorer. Denne sygdom er karakteriseret ved delvis eller fuldstændig nedbrydning af milten. Denne sygdom kan vise sig med øget modtagelighed for infektion. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.3 Ikke-traumatisk flænge eller brud på milten

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af ikke-traumatisk determinanter såsom infektionssygdomme, medicinske procedurer såsom koloskopi, hæmatologiske sygdomme, medicin eller graviditet. Denne sygdom er karakteriseret ved flænge eller bristning af milten, hvilket fører til manglende funktion. Denne sygdom kan vise sig med blødning og øget modtagelighed for infektion. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.4 Splenose

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, såsom fysisk traume eller splenektomi. Denne sygdom er karakteriseret ved autoimplantation af en eller flere fokale aflejringer af miltvæv i forskellige rum i kroppen. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.5 Miltcyste eller pseudocyste

3B81.50 Pseudocyst af milt

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i svangerskabsperioden eller af genetisk nedarvede faktorer. Denne sygdom er karakteriseret ved en ikke-cancerøs væskefyldt sæk, pseudocyster er som cyster, men mangler epitel- eller endotelceller. Denne sygdom er ofte asymptomatisk, men kan vise sig med mavesmerter, kvalme og opkastning. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.51 Epitelcyste i milten

3B81.6 Infarkt i milten

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter såsom traumer, infektion eller arvelige faktorer, der fører til mangel på ilt i milten. Denne sygdom er karakteriseret ved død af miltvæv og tab af funktion. Bekræftelse sker ved medicinsk billeddiagnostik.

3B81.7 Infektion af milt

Diagnosekrav

Enhver tilstand i milten, forårsaget af en infektion med en bakteriel, viral, svampe- eller parasitisk kilde.

3B81.70 Akut septisk splenitis

3B81.71 Byld i milten

Diagnosekrav

Dette er en samling af pus (neutrofiler), der har akkumuleret i et væv på grund af en inflammatorisk proces som reaktion på enten en infektiøs proces (sædvanligvis forårsaget af bakterier eller parasitter) eller andre fremmede materialer (f.eks. splinter, skudsår eller injektionsnåle), i milten.

3B81.8 Torsion af milt

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af unormal udvikling af miltens ophængende ledbånd. Denne sygdom er karakteriseret ved vridning af milten, der fører til miltinfarkt. Denne sygdom kan vise sig med mavesmerter. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.9 Fibrose af milt

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i svangerskabsperioden eller af genetisk nedarvede faktorer. Denne sygdom er karakteriseret ved dannelse af overskydende fibrøst bindevæv, der fører til delvis eller fuldstændig nedbrydning af milten. Denne sygdom kan vise sig med øget modtagelighed for infektion. Bekræftelse sker gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.A Perisplenitis

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af bakteriel eller viral infektion, parasitangreb eller cyster. Denne sygdom er karakteriseret ved betændelse i den peritoneale overflade af milten. Denne sygdom kan vise sig med mavesmerter, modtagelighed for infektion og forstørrelse af milten. Bekræftelse sker ved identifikation af infektion i en blodprøve.

3B81.B Hypersplenisme

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter som skrumpelever, malaria, tuberkulose eller inflammatoriske lidelser, der fører til overaktiv miltfunktion. Denne sygdom er karakteriseret ved tilstedeværelsen af en forstørret milt. Bekræftelse sker ved identifikation gennem medicinsk billeddiagnostik.

3B81.C Kronisk kongestiv splenomegali

Diagnosekrav

En form for overdreven miltfunktion karakteriseret

REFERENCER

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