



# KAPITEL 4

**DEN FØRSTE (UOFFICIELLE) DANSKE VERSION**

udarbejdet af  
Camilla Rosendal  
[ADDspeaker.net](http://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 4 - Sygdomme i immunsystemet

**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!

### Primære immundefekter

#### 4A00 Primære immundefekter som følge af forstyrrelser i det medfødte immunsystem

##### 4A00.0 Funktionelle neutrofile defekter

###### 4A00.00 Neutrofilt immundefektsyndrom

Diagnosekrav

Neutrofilt immundefektsyndrom er en primær immundefekt karakteriseret ved neutrofil med alvorlig neutrofil dysfunktion, leukocytose, disposition for bakterielle infektioner og dårlig sårheling, herunder fravær af pus i inficerede områder.

##### 4A00.1 Defekter i komplementsystemet

###### 4A00.10 Immundefekt med en tidlig komponent af komplementmangel

###### 4A00.11 Immundefekt med en sen komponent af komplementmangel

###### 4A00.12 Immundefekt med faktor B-mangel

###### 4A00.13 Immundefekt med faktor D-anomali

Diagnosekrav

Faktor D-mangel er en autosomal recessiv immunologisk lidelse karakteriseret ved øget modtagelighed for bakterielle infektioner, især Neisseria-infektioner, på grund af en defekt i den alternative komplementvej.

###### 4A00.14 Arveligt angioødem

Diagnosekrav

Arveligt angioødem er i de fleste tilfælde forårsaget af genetisk bestemte lave absolutte (type I) eller funktionelle (type II) niveauer af C1-hæmmer, en plasmaproteinasehæmmer involveret i regulering af komplementaktivering. Det er klinisk karakteriseret ved tilbagevendende subkutan og/eller submukosalt ødem og kan resultere i livstruende larynxobstruktion. Inddragelse af fordøjelseskanalen forårsager almindeligvis mavesmerter. Dette og fraværet af ledsagende nældefeber eller kløe adskiller det fra den almindelige form for angioødem, som er en del af spektret af nældefeber.

###### 4A00.15 Erhvervet angioødem

Diagnosekrav

Erhvervet angioødem ligner klinisk arveligt angioødem og er ikke forbundet med urticaria. Det kan være forbundet med en lymfoproliferativ lidelse (type I) eller kan være et isoleret fænomen på grund af et autoantistof rettet mod C1-hæmmer (type II).

##### 4A00.2 Genetisk modtagelighed for særlige patogener

##### 4A00.3 Immundefekt med mangel på naturlige dræberceller

#### 4A01 Primære immundefekter som følge af forstyrrelser i den adaptive immunitet

#### **4A01.0 Immundefekter med overvejende antistofdefekter**

Diagnosekrav

En lidelse karakteriseret ved en manglende evne til at igangsætte et normalt immunrespons på grund af antistofdefekter (dvs. immunglobulin)

#### **4A01.00 Arvelig agammaglobulinæmi med stærkt reducerede eller fraværende B-celler**

Diagnosekrav

Dette refererer til en arvelig type af primær immundefektsygdom karakteriseret ved en reduktion i alle typer gammaglobuliner og sjældent X-bundet genetisk lidelse, der påvirker kroppens evne til at bekæmpe infektion.

#### **4A01.01 Immundefekter med alvorlig reduktion i mindst to serumimmunoglobulinisotyper med normalt eller lavt antal B-celler**

Diagnosekrav

Dette refererer til en ikke-familier type af primær immundefektsygdom karakteriseret ved en reduktion i mindst to serumimmunoglobulinisotyper. Cirkulerende B-celler kan være normale eller lave.

#### **4A01.02 Specifik antistofmangel med normale immunglobulinkoncentrationer eller normalt antal B-celler**

#### **4A01.03 Forbigående hypogammaglobulinæmi i spædbørn**

#### **4A01.04 Immundefekter med isotype- eller letkædedefekter med normalt antal B-celler**

#### **4A01.05 Immundefekter med alvorlig reduktion i serum IgG eller IgA med normalt eller forhøjet IgM og normalt antal B-celler**

#### **4A01.1 Kombinerede immundefekter**

#### **4A01.10 Alvorlige kombinerede immundefekter**

Diagnosekrav

Svært kombineret immundefekt (SCID) omfatter en gruppe af sjældne monogene primære immundefektlidelser karakteriseret ved mangel på funktionelle perifere T-lymfocytter, hvilket resulterer i tidligt indsættende alvorlige luftvejsinfektioner og manglende trives.

#### **4A01.11 Større histokompatibilitetskompleks klasse I mangel**

#### **4A01.12 Større histokompatibilitetskompleks klasse II mangel**

Diagnosekrav

Immundefekt ved defekt ekspresion af HLA klasse II er en autosomal recessiv primær immundefekt, der manifesterer sig ved tilbagevendende virale og bakterielle infektioner, som ofte fører til kronisk diarré og væksthæmning.

#### **4A01.2 Sygdomme med immun dysregulering**

#### **4A01.20 Immundysreguleringssyndromer med hypopigmentering**

#### **4A01.21 Immundysreguleringssyndromer, der primært viser sig med autoimmunitet**

#### **4A01.22 Immundysreguleringssyndromer, der primært viser sig med lymfoproliferation**

#### **4A01.23 Primær hæmfagocytisk lymfohistiocytose**

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af determinanter, der opstår efter fødslen, i prænatalperioden eller genetisk nedarvede faktorer, der fører til ukontrolleret spredning af aktiverede lymfocytter og makrofager. Denne sygdom er karakteriseret ved øget spredning af morfologisk benigne lymfocytter og makrofager, der udskiller store mængder af inflammatoriske cytokiner. Denne sygdom kan vise sig med feber, udslæt, gulsot, splenomegali, lymfadenopati, histiocytose, hæmfagocytose eller cytopeni.

#### **4A01.3 Andre veldefinerede immundefektsyndromer på grund af defekter i adaptiv immunitet**

Diagnosekrav

Dette refererer til andre defekter i de højt specialiserede, systemiske celler og processer, der eliminerer eller forhindrer patogenvækst.

#### **4A01.30 Immundefekt på grund af defekter i thymus**

#### **4A01.31 DNA-reparationsdefekter, bortset fra kombinerede T-celle- eller B-celle-immundefekter**

#### **4A01.32 Immunossøs dysplasi**

Diagnosekrav

Dette er en autosomal recessiv lidelse med de diagnostiske træk som spondyloepiphyseal dysplasi, nyreinsufficiens og T-celle immundefekt.

#### **4A01.33 Hepatisk venookklusiv sygdom - immundefektsyndrom**

Diagnosekrav

Hepatisk venookklusiv sygdom - immundefektsyndrom er kendetegnet ved sammenhængen af alvorlig hypogammaglobulinemi, kombineret T- og B-celle-immundefekt, fraværende lymfeknude-kimcentre, fraværende vævsplasmaceller og hepatisk veno-okklusiv sygdom.

#### **4A01.34 Hyperimmunoglobulin E-syndromer**

#### **4A20 Erhvervede immundefekter**

#### **4A20.0 Voksen-debut immundefekt**

Diagnosekrav

Voksne med spredte mykobakterielle infektioner og/eller andre AIDS-definerende infektioner, der ofte involverer samtidig neutrofile dermatoser. Alle patienter har høje titre af anti-interferon-gamma og normale CD4 T-hjælpeceller.

#### **4A20.1 Erhvervet immundefekt på grund af tab af immunglobulin**

Diagnosekrav

Erhvervet immundefekt på grund af tab af immunglobuliner (proteintab) kan forekomme via mave-tarmkanalen (proteintabende enteropati), via nyren (nefrotisk syndrom) eller via huden (ved alvorlig hudskade).

### **Ikke-organspecifikke systemiske autoimmune lidelser**

#### **4A40 Lupus erythematosus**

Diagnosekrav

En autoimmun ikke-organspecifik inflammatorisk sygdom, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af antistoffer mod DNA, RNA og andre komponenter i kernen. Den har en meget variabel klinisk præsentation og forløb, der spænder fra en akut fulminant livstruende lidelse med involvering af hjerte, centralnervesystem og nyrer til en indolent kronisk ardannende hudlidelse.



#### **4A40.0 Systemisk lupus erythematosus**

Diagnosekrav

Systemisk lupus erythematosus (SLE) er en klinisk multisystemsygdom, som er autoimmun af oprindelse og er karakteriseret ved tilstedeværelsen af autoantistoffer rettet mod nukleare antigener. Manifestationer omfatter udslæt, gigt og træthed, nefritis, neurologiske problemer, anæmi og trombocytopeni i den mere alvorlige ende af spektret.

#### **4A40.00 Systemisk lupus erythematosus med hudpåvirkning**

Diagnosekrav

Systemisk lupus erythematosus (SLE), der involverer huden. Dette kan vise sig med en malar "sommerfugl" erytem eller med omfattende nekrolyse af solesponeret hud, især på hovedet, halsen og overkroppen.

#### **4A40.1 Lægemiddelinduceret lupus erythematosus**

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret lupus erythematosus er et syndrom, hvor positive antinukleære antistoffer er forbundet med symptomer, såsom feber, utilpashed, gigt, intens artralgi/myalgi, serositis og/eller udslæt. Syndromet opstår under behandling med visse lægemidler (f.eks. procainamid, hydralazin, phenytoin) og tumornekrosefaktorhæmmere. Det forekommer overvejende hos kaukasiere, har mindre kvindelig forkærlighed end SLE, involverer sjældent nyrer eller hjerne, er sjældent forbundet med anti-dsDNA, er almindeligvis forbundet med antistoffer mod histoner og forsvinder normalt over flere uger efter seponering af den fornærmende medicin.

#### **4A41 Idiopatisk inflammatorisk myopati**

Diagnosekrav

Disse omfatter en forskelligartet gruppe af syndromer, der har vedvarende muskelinflammation af ukendt patofysiologi til fælles, hvilket resulterer i skader, der påvirker muskelfunktionen. Den inflammatoriske muskelsygdom kan enten være akut eller kronisk af natur.

#### **4A41.0 Dermatomyositis**

Diagnosekrav

Dermatomyositis er en inflammatorisk myopati, der viser progressiv, symmetrisk muskelsvaghed, lav muskuludholdenhed og kutane manifestationer såsom Gottrons papler, heliotrope udslæt, sjaltegn, V-tegn og mekanikerens hånd. Indre organmanifestationer såsom interstitiel lungebetændelse (pneumonitis) og myocarditis udvikler sig nogle gange. Hududslæt kan gå forud for muskelsymptomerne og kan være det eneste kliniske tegn på dermatomyositis hos nogle patienter (klinisk amyopatisk dermatomyositis).

#### **4A41.00 Dermatomyositis hos voksne**

Diagnosekrav

Voksen dermatomyositis er en systemisk inflammatorisk lidelse, der påvirker skeletmusklerne, huden og andre organer. Det er karakteriseret ved symmetrisk proksimal muskelsvaghed, øgede serummuskelenzymmer, myopatiske ændringer ved elektromyografi, typiske histologiske fund på muskelbiopsi og typiske dermatologiske manifestationer såsom heliotrope udslæt eller Gottrons papler.

#### **4A41.01 Juvenil dermatomyositis**

Diagnosekrav

Juvenil dermatomyositis er den tidligt opståede form af dermatomyositis, en systemisk autoimmun inflammatorisk muskelsygdom, karakteriseret ved proksimal muskelsvaghed, stemningsfuld hudlæsion og systemiske manifestationer.

#### **4A41.1 Polymyositis**

##### Diagnosekrav

Polymyositis er en inflammatorisk muskelsygdom af ukendt ætologi, der hovedsageligt forekommer hos voksne og karakteriseret klinisk ved proksimal muskelsvaghed (skuldre, arme, lår), ofte med tilhørende myalgi. Inddragelse af svælg- og spiserørmuskler kan resultere i dysfagi og risiko for aspirationspneumoni. Myokarditis med rytmeforstyrrelser eller kardiomyopati er en sjælden, men alvorlig komplikation. Polymyositis kan være forbundet med andre autoimmune sygdomme, malignitet eller virusinfektion. Selvom serummuskelenzymkoncentrationer og elektromyografi normalt er unormale, kræver en endelig diagnose demonstration af karakteristiske histologiske ændringer, herunder muskelnekrose, muskelfiberregenerering og diffus infiltration af CD8+ T-lymfocytter, på muskelbiopsi.

#### **4A41.10 Juvenil polymyositis**

##### Diagnosekrav

Juvenil polymyositis er en sjælden idiopatisk inflammatorisk myopati i barndommen. Det er ofte fejlagnostiseret, da det mangler en unik klinisk fænotype. Traditionelt viser det sig med svaghed i de proksimale muskler, der udvikler sig over uger til måneder. De primære histologiske træk i er fiberstørrelsesvariabilitet, spredte nekrotiske og regenererende fibre og perivaskulære og endomysiale cellulære infiltrater.

#### **4A41.11 Paraneoplastisk polymyositis**

##### Diagnosekrav

Paraneoplastisk er en sjælden kræftassocieret enhed. Det viser sig sub- eller akut med proksimal svaghed, ofte inklusive nakkebøjer, dysfagi, sjældent er åndedrætsmusklerne og hjertet involveret. Nogle gange opstår muskelsmerter eller myalgi. Myopatologi viser en målrettet, cellemedieret lymfocyt toksicitet mod muskelfibre i fokale områder af inflammation i perimysialt bindevæv og omgivende blodkar. Muskelfibre kan blive ødelagt af cytotoxiske T-celler. Non-Hodgkins lymfom, lunge- og blærecarcinom er de hyppigst observerede associerede kræfttyper.

#### **4A41.2 Inklusionskropsmyopati**

##### Diagnosekrav

Inklusionslegememyopati (IBM) skelnes fra polymyositis (PM) og dermatomyositis (DM) på basis af kliniske og histopatologiske træk. En karakteristisk klinisk fænotype er karakteriseret ved snigende begyndelse af muskelsvaghed over måneder til år, muskelsvaghed lokaliseret overvejende i lårmusklerne og fingerbøjningsorganerne og modstand mod glukokortikoidbehandling. Typiske histopatologiske træk omfatter sarkoplasmatiske og nukleare indeslutninger og kantede vakuoler. (Kelley's Textbook of Rheumatology, 6. udg.)

#### **4A41.20 Inflammatorisk inklusionslegeme-myositis**

##### Diagnosekrav

Inclusion body myositis (IBM) er den mest almindelige idiopatiske inflammatoriske myopati efter 50 års alderen. Den viser sig typisk med kronisk snigende proksimale ben og/eller distale arm asymmetrisk muskelsvaghed, der fører til tilbagevendende fald og tab af fingerfærdighed. Kreatinkinase er op til 15 gange forhøjet i IBM, og nåleelektromyografi viser for det meste en kronisk irritativ myopati. Muskelhistopatologi viser endomysiale inflammatoriske eksudater, der omgiver og invaderer ikke-nekrotiske muskelfibre, ofte ledsaget af kantede vakuoler og proteinaflejringer. På trods af inflammatorisk muskelpatologi er det sandsynligt, at IBM har en fremtrædende degenerativ komponent, understøttet af modstandsdygtighed over for immunsuppressiv terapi.

#### **4A41.21 Ikke-inflammatorisk inklusionslegememyopati**

##### Diagnosekrav

Ikke-inflammatorisk inklusionskropsmyopati (IBM) er en idiopatisk muskelsygdom uden inflammatoriske eksudater og ekspresion af klasse I større histokompatibilitetskompleks. Rammede vakuoler og "IBM-lignende" filamenter uden inflammatoriske celler er beskrevet i muskelbiopsi.

#### **4A42 Systemisk sklerose**

Diagnosekrav

Systemisk sklerose er en systemisk lidelse i bindevævet, der viser sig ved hærdning og fortykkelse af huden, ved abnormiteter, der involverer mikrovaskulaturen og større kar, og ved fibrotiske degenerative forandringer i forskellige kropsorganer, herunder hjerte, lunger, nyrer og mave-tarmkanal. (Arthritis Rheum 1980;23:581-590)

#### **4A42.0 Pædiatrisk debut systemisk sklerose**

Diagnosekrav

Systemisk sklerose, der opstår før 16-årsalderen. Inddragelse af indre organer er mindre almindelig, men gigt og myositis er mere almindelige end hos voksne.

#### **4A42.1 Diffus systemisk sklerose**

Diagnosekrav

Diffus kutan systemisk sklerose (dcSSc) er en undertype af systemisk sklerose (SSc) karakteriseret ved truncal og acral hudfibrose med en tidlig og signifikant forekomst af diffus involvering (interstitiel lungesygdom, oligurisk nyresvigt, diffus gastrointestinal sygdom og myokardieinvolvering).

#### **4A42.2 Begrænset systemisk sklerose**

Diagnosekrav

Kombination af calcinose, Raynaud-fænomen, (o)øsofageal dysfunktion, sklerodaktyli og telangiectasi.

#### **4A43 Overlapning eller udifferentieret ikke-organspecifik systemisk autoimmun sygdom**

Diagnosekrav af de systemiske autoimmune sygdomme

Ikke-organspecifikke systemiske autoimmune sygdomme, som ikke opfylder de diagnostiske kriterier for nogen enkelt anerkendt sygdoms enhed.

#### **4A43.0 IgG4-relateret sygdom**

Diagnosekrav

IgG4-relateret syndrom (IgG4-relateret sygdom: IgG4-RD) er en klinisk sygdom karakteriseret ved forhøjet serum-IgG4-koncentration og tumefaktion eller vævsinfiltration af IgG4-positive plasmaceller. De diagnostiske kriterier for IgG4-relateret syndrom er blevet foreslået, og det kan være til stede i en vis population af patienter med en bred vifte af sygdomme, herunder Mikulicz sygdom, autoimmun pancreatitis, hypofysitis, Riedel thyroiditis, interstitiel pneumonitis, interstitiel nefritis, prostatitis, lymfadenopati retroperitoneal fibrose, inflammatorisk aortaaneurisme og inflammatorisk pseudo-tumor.

#### **4A43.1 Mikulicz sygdom**

Diagnosekrav

Mikulicz sygdom er en lidelse først rapporteret af Johann von Mikulicz i 1892 og karakteriseret ved symmetrisk hævelse af tåre-, submandibulære og parotiskirtler med massiv infiltration af disse kirtler af mononukleære celler. Serumautoantistoffer, såsom anti-Ro/SS-A, er sædvanligvis negative, og serum-IgG4-koncentrationen kan være øget. I modsætning til Sjögrens sygdom er IgG4-Mikulicz sygdom karakteriseret ved dannelsen af lymfoide follikler, men viser lavere niveauer af lymfocytisk infiltration i spytkanaler, således at deres struktur forbliver intakt.

#### **4A43.2 Sjögren syndrom**

Diagnosekrav

Sjögrens syndrom er en langsomt fremadskridende, systemisk inflammatorisk autoimmun sygdom, der primært påvirker de eksokrine kirtler. Lymfocytiske infiltrater erstatter funktionelt epitel, hvilket fører til oral og okulær tørhed. Karakteristiske autoantistoffer (f.eks. anti-Ro/SS-A og/eller anti-La/SS-B) produceres. Lidelsen kan opstå alene (den er så kendt som "primær-SS") eller i forbindelse med en anden autoimmun sygdom (den er derefter kendt som "sekundær-SS").

#### **4A43.20 Primært Sjögrens syndrom**

#### **4A43.21 Sekundært Sjögrens syndrom**

Diagnosekrav

Sekundært Sjögrens syndrom er en progressiv inflammatorisk autoimmun sygdom, der påvirker de eksokrine kirtler i nærvær af andre systemiske autoimmune sygdomme, såsom leddegigt, systemisk lupus erythematosus og systemisk sklerose. Lymfocytiske infiltrater erstatter funktionelt epitel, hvilket fører til oral og okulær tørhed.

#### **4A43.22 Pædiatrisk debut Sjögren syndrom**

#### **4A43.3 Blandet bindevævssygdom**

Diagnosekrav

Blandet bindevævssygdom er et overlappende syndrom, der kombinerer træk ved systemisk lupus erythematosus, systemisk sklerose og polymyositis med tilstedeværelsen af autoantistoffer mod U1-ribonukleoprotein. Raynauds fænomen ses hos næsten alle patienter, og pulmonal arteriel hypertension er den mest almindelige dødsårsag hos MCTD-patienter.

#### **4A43.4 Diffus eosinofil fasciitis**

Diagnosekrav

Også kaldet Shulmans sygdom/diffus fasciitis, diffus eosinofil fasciitis er en sjælden idiopatisk lidelse forbundet med induration af huden (appelsinhudstegn), som generelt udvikler sig hurtigt. Det er en dermal og hypodermal sklerose forbundet med fibrotisk fortykkelse af den subkutane adipøse lobulære septa, overfladisk fascia og perimysium. Excisionsbiopsi i fuld tykkelse af hudlæsioner, der afslører fibrose af den subkutane fascia, er generelt påkrævet til diagnosticering. Debut følger usædvanlig fysisk anstrengelse og traumer, især hos mænd.

#### **4A44 Vaskulitis**

Diagnosekrav

Vaskulitis er en heterogen gruppe af sygdomme med multifaktoriel ætiologi, der er karakteriseret ved inflammatoriske læsioner i kar. Disse læsioner består af fibrinoid nekrose (nekrotiserende arteritis), kæmpecelleinfiltration uden nekrose, immunoglobulinaflejring eller leukocytoklastisk infiltration. Spektret og sværhedsgraden af de systemiske vaskulitider er bred, fra livs- eller synstruende fulminant sygdom til relativt mindre hudsygdomme.

#### **4A44.0 Rhizomelisk pseudopolyarthritis**

#### **4A44.1 Aortabuesyndrom**

Diagnosekrav

Arteritis, ofte granulomatøs, som overvejende påvirker aorta og/eller dens hovedgrene. Debut sædvanligvis hos patienter under 50 år.

#### **4A44.2 Kæmpecellearteritis**

Diagnosekrav

Arteritis, ofte granulomatøs, som normalt påvirker aorta og/eller dens hovedgrene, med en forkærlighed for grenene af halspulsåren. Involverer ofte den temporale arterie. Debut sædvanligvis hos patienter ældre end 50 og ofte forbundet med polymyalgia rheumatica.

#### **4A44.3 Vaskulitis i et enkelt organ**

##### Diagnosekrav

Vaskulitis i arterier eller vener af enhver størrelse i et enkelt organ, der ikke har nogen træk, der indikerer, at det er et begrænset udtryk for en systemisk vaskulitis. Den involverede organ- og kartype skal inkluderes i navnet (f.eks. kutan SVV, testikelarteritis, centralnervesystemets vaskulitis). Vaskulitisfordeling kan være unifokal eller multifokal (diffus) i et organ. Nogle patienter, der oprindeligt er diagnosticeret med SOV, vil udvikle yderligere sygdomsmanifestationer, der berettiger at omdefinere tilfældet som et af de systemiske vaskulitider (f.eks. kutan arteritis, der senere bliver til systemisk polyarteritis nodosa osv.). Chapel Hill Consensus Conference, 2011)

#### **4A44.4 Polyarteritis nodosa**

##### Diagnosekrav

Polyarteritis nodosa er en immunologisk medieret systemisk nekrotiserende vaskulitis, der påvirker mellemstore kar. I nogle få tilfælde opstår sygdommen efter virusinfektion, men i de fleste tilfælde er der ingen kendt udløsende hændelse. De kliniske manifestationer involverer talrige organer og fører til en generel ændring i sundhedstilstanden, herunder hurtigt vægttab, lammelse af de perifere nerver, nyresygdom og fordøjelsesproblemer såsom blødninger, perforation, blindtarmsbetændelse og pancreatitis. Artralgi er næsten altid til stede, og myalgi forekommer hos halvdelen af patienterne. Hjerter- og cerebrale anomalier (cefalalgi) er også rapporteret, såvel som okulære og genitale (orchitis) manifestationer.

#### **4A44.5 Mukokutant lymfeknudesyndrom**

##### Diagnosekrav

Mukokutant lymfeknudesyndrom (Kawasakis sygdom) er en globalt udbredt akut vaskulitis hos små børn, der påvirker mellemstore til små kaliber arterier, og hvis ubehandlet fører til koronararterieaneurismer i omkring en fjerdedel af tilfældene. Kardinaltegn omfatter cervikal lymfadenopati, konjunktival injektion, udslet (makulopapulært, erythrodermisk eller erythema multifforme-lignende), jordbærtunge, oropharyngeal erytem, erytem og hævelse af hænder og fødder og periungual afskalning. Årsagen er ukendt, men menes at være miljømæssig, muligvis fra virusinfektion. En variant af sygdommen er blevet forbundet med SARS CoV-2-infektion.

#### **4A44.6 Sneddon syndrom**

##### Diagnosekrav

Sneddon syndrom forbinder livedo reticularis og neurologiske tegn. Livedo er permanent, cyanotisk, uden infiltration og påvirker lemmer, krop og nogle gange ansigtet. Neurologiske tegn opstår senere og omfatter cerebrovaskulære ulykker, epilepsi, vertigo og mere sjældent et pseudobulbart syndrom, chorea, episoder med amnesi eller forbigående amaurose.

#### **4A44.7 Primær angiitis i centralnervesystemet**

##### Diagnosekrav

Ved primær angiitis i centralnervesystemet er vaskulitis begrænset til centralnervesystemet. Primær angiitis i centralnervesystemet er en meget sjælden sygdom, og dens manifestation kan efterlignes af mange andre sygdomme. Patienter med primær angiitis viser almindeligvis hovedpine, voksende og aftagende ændret mental status og forbigående iskæmisk anfaldslignende hændelser. Diagnose er ofte baseret på angiografi, selvom hjernebiopsi forbliver den eneste definitive diagnostiske test.

#### **4A44.8 Thromboangiitis obliterans**

##### Diagnosekrav

Thromboangiitis obliterans (TAO), eller Buergers sygdom, er en segmentel okklusiv inflammatorisk tilstand i arterier og vener med trombose og rekanalisering af de berørte kar. Det er en ikke-aterosklerotisk inflammatorisk sygdom, der påvirker små og mellemstore arterier og vener i øvre og nedre ekstremiteter. TAO kan skelnes fra andre typer af vaskulitis baseret på dens tendens til at forekomme hos unge mandlige forsøgspersoner. Ætiologien og patogenesen af TAO forbliver ukendt; dog spiller tobaksforbrug en nøglerolle i initieringen og persistensen af sygdommen.

#### **4A44.9 Immunkompleks vaskulitis i små kar**

##### **4A44.90 Kryoglobulinæmisk vaskulitis**

Diagnosekrav

Vaskulitis med kryoglobulin-immunaflejringer, der påvirker små kar (overvejende kapillærer, venuler eller arterioler) og forbundet med kryoglobuliner i serum. Hud og glomeruli er ofte involveret.

##### **4A44.91 Hypokomplementæmisk urticarial vaskulitis**

Diagnosekrav

Vaskulitis ledsaget af nældefeber og hypokomplementæmi, der påvirker små kar (dvs. kapillærer, venuler eller arterioler), og er forbundet med anti-C1q-antistoffer. Glomerulonefritis, gigt, obstruktiv lungesygdom og øjenbetændelse er almindelige. (Chapel Hill Consensus Conference, 2011)

##### **4A44.92 IgA vaskulitis**

Diagnosekrav

Vaskulitis med IgA1-dominerende immunaflejringer, der påvirker små kar (overvejende kapillærer, venoler eller arterioler). Involverer ofte hud og tarm og forårsager ofte gigt. Glomerulonefritis, der ikke kan skelnes fra IgA nefropati, kan forekomme.

##### **4A44.A Antineutrofil cytoplasmatisk antistof-associeret vaskulitis**

Diagnosekrav

Nekrotiserende vaskulitis, med få eller ingen immunaflejringer, der overvejende påvirker små kar (dvs. kapillærer, venoler, arterioler og små arterier), forbundet med MPO-ANCA eller PR3-ANCA. Ikke alle patienter har ANCA. Tilføj et præfiks, der angiver ANCA-reaktivitet, f.eks. PR3-ANCA, MPO-ANCA, ANCA-negativ.

##### **4A44.A0 Mikroskopisk polyangiitis**

Diagnosekrav

Nekrotiserende vaskulitis, med få eller ingen immunaflejringer, der overvejende påvirker små kar (dvs. kapillærer, venoler eller arterioler). Nekrotiserende arteritis, der involverer små og mellemstore arterier, kan være til stede. Nekrotiserende glomerulonefritis er meget almindelig. Lungekapillaritis forekommer ofte. Granulomatøs betændelse er fraværende.

##### **4A44.A1 Granulomatose med polyangiitis**

Diagnosekrav

Nekrotiserende granulomatøs inflammation, der sædvanligvis involverer de øvre og nedre luftveje, og nekrotiserende vaskulitis, der påvirker overvejende små til mellemstore kar (f.eks. kapillærer, venoler, arterioler, arterier og vener). Nekrotiserende glomerulonefritis er almindelig. (Arthritis Rheum 1990;33:1101-1107)

##### **4A44.A2 Eosinofil granulomatose med polyangiitis**

Diagnosekrav

Eosinofil-rig og nekrotiserende granulomatøs inflammation, der ofte involverer luftvejene, og nekrotiserende vaskulitis, der overvejende påvirker små til mellemstore kar og er forbundet med astma og eosinofili. ANCA er hyppigst, når glomerulonefritis er til stede. (Arthritis Rheum 1990;33:1094-1100)

##### **4A44.B Leukocytoklastisk vaskulitis**

Diagnosekrav

Leukocytoklastisk vaskulitis (hypersensitivity vasculitis; hypersensitivity angiitis) er et histopatologisk udtryk, der almindeligvis bruges til at betegne en vaskulitis i små kar. Det kan være lokaliseret til huden eller kan manifestere sig i andre organer. De indre organer, der oftest påvirkes, omfatter leddene, mave-tarmkanalen og nyrene. Prognosen er god i mangel af intern involvering. Leukocytoklastisk vaskulitis har mange årsager, herunder infektioner, lægemidler og systemiske autoimmune sygdomme, men ingen årsag er identificeret hos op til 50 % af patienterne med denne tilstand.

#### **4A44.B0 Kutan leukocytoklastisk vaskulitis**

Diagnosekrav

Hudbegrænset leukocytoklastisk vaskulitis i små kar af uspecificeret eller ukendt ætiologi

#### **4A45 Antiphospholipid syndrom**

Diagnosekrav

Antiphospholipid syndrom, også kendt som Hughes syndrom, er en systemisk autoimmun tilstand, der er karakteriseret ved tilstedeværelsen af antiphospholipid antistoffer (aPL) i serum hos patienter med trombotiske hændelser og/eller tilbagevendende graviditetskomplikationer.

##### **4A45.0 Primært antiphospholipidsyndrom**

##### **4A45.1 Sekundært antiphospholipidsyndrom**

##### **4A45.2 Antiphospholipidsyndrom under graviditet**

##### **4A45.3 Lupus antikoagulant-hypoprothrombinæmi syndrom**

### **Autoinflammatoriske lidelser**

#### **4A60 Monogene autoinflammatoriske syndromer**

Diagnosekrav

Monogene arvelige autoinflammatoriske sygdomme karakteriseret ved tilsyneladende uprovokeret generaliseret inflammation i fravær af infektion eller autoantistoffer med høj titer.

##### **4A60.0 Familiær middelhavsfeber**

Diagnosekrav

FMF er en autoinflammatorisk sygdom forbundet med mutationer i pyrin, hvilket resulterer i øget IL1 beta-produktion. Dette resulterer i kliniske angreb af betændelse i form af feber og serositis i form af peritoneal, pleural eller synovial inflammation sammen med øgede akutfasereaktanter.

##### **4A60.1 Kryopyrin-associerede periodiske syndromer**

Diagnosekrav

CAPS er en autoinflammatorisk sygdom forbundet med ændringer i funktionsforøgelse i kryopyrinproteinet, hvilket resulterer i inflammasomaktivering og øget IL1 beta-produktion. Dette resulterer i kliniske tegn og symptomer på betændelse i form af udslæt, feber, led- og øjensymptomer med øgede akutfasereaktanter.

##### **4A60.2 Tumornekrosefaktor receptor 1 associeret periodisk syndrom**

Diagnosekrav

TRAPS er en autoinflammatorisk sygdom forbundet med heterozygote mutationer i genet, der koder for tumor necrosis factor (TNF) receptor 1 (TNFR1). Dette resulterer i kliniske angreb af inflammation i form af feber og serositis i form af peritoneal, pleura eller synovial inflammation sammen med øgede akutfasereaktanter.

#### **4A61 SAPHO-syndrom**

Diagnosekrav

SAPHO-syndrom er karakteriseret ved en konstellation af symptomer og tegn, herunder synovitis, acne conglobata eller fulminans, palmoplantar pustulosis, hyperostose og osteitis. Dets ætiologi er dårligt forstået.

#### **4A62 Behçet sygdom**

Diagnosekrav

Behçet sygdom er en sygdom med ufuldstændigt forstået ætiopatogenese, der er karakteriseret ved tilbagevendende orale og/eller genitale aftøse sår ledsaget af kutane, okulære, artikulære, gastrointestinale og/eller inflammatoriske læsioner i centralnervesystemet. Der kan forekomme vaskulitis i små kar, trombotisk vaskulopati, arteritis og arterielle aneurismer. Den har en høj prævalens fra det østlige Middelhavsområde over Centralasien til Kina og Japan.

#### **Allergiske tilstande eller overfølsomhed**

Diagnosekrav

Allergi er en overfølsomhedsreaktion, der udløses af en påvist immunologisk mekanisme. Hypersensitivitet er defineret som tilstande, der klinisk ligner allergi, og som forårsager objektivt reproducerbare symptomer eller tegn, udløst af eksponering for en defineret stimulus i en dosis, der tolereres af normale personer.

#### **4A80 Allergiske eller overfølsomme lidelser, der involverer luftvejene**

Diagnosekrav

Allergiske eller hypersensitive lidelser, der involverer luftvejene, omfatter flere klinisk forskellige tilstande, der kan betragtes som hypersensitive lidelser i de øvre og nedre luftveje. Klassificeringen af disse tilstande er kompleks.

##### **4A80.0 Lægemiddelinduceret bronkospasme**

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret bronkospasme er en almindelig klinisk manifestation, der udløses af forskellige lægemidler. Det varierer i sværhedsgrad fra mild til svær, og endda dødelig fra post-anoksisk hjerneskade. Det kan manifesteres som en isoleret hændelse eller i kombination med andre symptomer som repræsentation af lægemiddelinduceret anafylaksi.

##### **4A80.1 Bronkospasme fremkaldt af allergi over for fødevaresubstans**

Diagnosekrav

Bronkospasme fremkaldt af allergi over for fødevarerallergener er en klinisk manifestation udløst af forskellige fødevarer som en fænotype af fødevareroverfølsomhed. Det er hyppigere hos de yngste atopiske patienter, og de mest almindelige fødevarer, der er ansvarlige for disse reaktioner, er komælk, jordnødder, æg og trænødder. Denne kliniske præsentation kan manifesteres som en isoleret hændelse eller i kombination med andre symptomer som repræsentation af lægemiddelinduceret anafylaksi.

#### **4A81 Allergiske eller overfølsomme lidelser, der involverer øjet**

Diagnosekrav

Allergiske eller hypersensitive lidelser, der involverer øjet, omfatter flere klinisk forskellige tilstande, der kan betragtes som hypersensitive lidelser i øjets overflade. Klassificeringen af disse tilstande er kompleks.

#### **4A82 Allergiske eller overfølsomme lidelser, der involverer hud eller slimhinder**

Diagnosekrav

Allergiske eller hypersensitive lidelser, der involverer hud og slimhinder, omfatter en heterogen gruppe af lidelser, der involverer hud og slimhinder, hvor enten allergi eller hypersensitivitet spiller en rolle.

#### **4A83 Allergiske eller overfølsomme lidelser, der involverer mave-tarmkanalen**

##### **4A83.0 Fødevarerinduceret eosinofil gastroenteritis**

Diagnosekrav

En sygdom karakteriseret ved eosinofil infiltration af forskellige lag af mave og tarm induceret af specifik fødeindtagelse i fravær af nogen kendt årsag til eosinofili. Det kan forekomme i alle aldre, og symptomerne varierer afhængigt af det involverede sted i tarmkanalen og graden af eosinofil inflammation, kan omfatte ascites, væggtab, ødem, obstruktion.



#### **4A83.1 Fødevarerinduceret eosinofil øsofagitis**

Diagnosekrav

En kronisk, immun- eller antigenmedieret esophageal sygdom karakteriseret ved eosinofil infiltration af esophageal wall induceret af specifik fødeindtagelse i fravær af nogen kendt årsag til eosinofili.

Symptomerne er relateret til esophageal dysfunktion, herunder spiseforstyrrelser, refluksymptomer, opkastning, dysfagi og madpåvirkning.

#### **4A84 Anafylaksi**

Diagnosekrav

Anafylaksi er en alvorlig, livstruende systemisk overfølsomhedsreaktion, der er kendetegnet ved at komme hurtigt med potentielt livstruende luftvejs-, vejrtræknings- eller kredsløbsproblemer, og som normalt, men ikke altid, er forbundet med hud- og slimhindeforandringer.

#### **4A84.0 Anafylaksi på grund af allergisk reaktion på fødevarer**

Diagnosekrav

Hurtigt progressiv, multi-system og potentielt livstruende reaktion på eksponering for et fødevarerallergen, som det berørte individ tidligere har været sensibiliseret over for.

#### **4A84.1 Lægemiddelinduceret anafylaksi**

Diagnosekrav

Anafylaksi, der kan henføres til et lægemiddel. Når det er alvorligt, kan det være dødeligt. Denne systemiske reaktion udvikler sig sædvanligvis inden for minutter til timer efter administration af lægemidlet, er ofte alvorlig og kan være dødelig. De hyppigste lægemidler, der forårsager anafylaksi, er antibiotika, især penicilliner. Klinisk kan der være præmonitorisk svimmelhed eller besvimelse, snurren i huden og erytem, efterfulgt af nældefeber, angioødem, bronkospasmer, mavesmerter og vasomotorisk kollaps.

#### **4A84.2 Anafylaksi på grund af insektgift**

Diagnosekrav

Anafylaksi på grund af insektgift er en alvorlig systemisk overfølsomhedsreaktion med hurtig indtræden af kutane, vaskulære eller respiratoriske symptomer og tegn, enten enkeltvis eller i en hvilken som helst kombination efter eksponering (hovedsageligt ved stik) for en insektgift hos en sensibiliseret patient.

#### **4A84.3 Anafylaksi fremkaldt af fysiske faktorer**

Diagnosekrav

Anafylaksi fremkaldt af fysiske faktorer dækker over en gruppe af anafylaksiske fænotyper, hvor fysiske faktorer er de vigtigste triggere. De mest relevante er: træningsinduceret anafylaksi, anstrengelsesudløst anafylaksi afhængig af mad, kuldeudløst anafylaksi.

#### **4A84.30 Træningsinduceret anafylaksi**

Diagnosekrav

Træningsinduceret anafylaksi er lidelse, hvor anafylaksi opstår efter fysisk aktivitet. De kliniske træk kan omfatte kløe, nældefeber, rødmen, hvæsende vejrtrækning og mave-tarmforstyrrelser, herunder kvalme, mavekrampe og diarré. Hvis fysisk aktivitet fortsætter, kan der opstå angioødem, larynxødem, hypotension og i sidste ende kardiovaskulær kollaps. Træningsinduceret anafylaksi er oftest forbundet med IgE-medieret allergi over for mad, hvorved anafylaksi kun opstår, hvis indtagelse efterfølges midlertidigt af træning. Ophør af fysisk aktivitet resulterer normalt i øjeblikkelig forbedring af symptomer.

#### **4A84.31 Kulde-induceret anafylaksi**

Diagnosekrav

Kulde-induceret anafylaksi udløses af hudafkøling. Dødsfaldene er direkte forårsaget af den anafylaktiske reaktion på grund af drukning ved svømning i koldt vand.

#### **4A84.4 Anafylaksi på grund af inhalerede allergener**

Diagnosekrav

Hurtig progressiv, multisystem livstruende reaktion på grund af eksponering for et sensibiliseret inhaleret allergen, såsom partikler fra gummihandsker eller latexprodukter, skæl fra dyr og støvmider. Brug yderligere ekstern årsagskode, hvis det ønskes, til at identificere agenten.

#### **4A84.5 Anafylaksi på grund af kontakt med allergener**

Diagnosekrav

Anafylaksi som følge af hud- eller slimhindekontakt med et eller flere stoffer, der er i stand til at inducere IgE-medieret respons hos patienter, der tidligere er blevet sensibiliseret. Brug yderligere ekstern årsagskode, hvis det ønskes, til at identificere agenten.

#### **4A84.6 Anafylaksi sekundært til mastcellelidelse**

Diagnosekrav

Symptomer på anafylaksi sekundært til mastcellelidelser skyldes overdreven mastcellemediatorfrigivelse, især histamin, og kan omfatte kløe og rødmen, mavesmerter, diarré, dyspnø, takykardi eller dyb hypotension. Det sker hos både børn og voksne, men hos voksne kan det forekomme selv uden urticaria pigmentosa læsioner. Niveauer af basal tryptase er konstant høje. Fatal anafylaksi er blevet beskrevet efter hymenoptera-stik og i den præoperative periode.

### **4A85 Komplekse allergiske eller overfølsomme tilstande**

#### **4A85.0 Overfølsomhed over for lægemidler eller farmakologiske midler**

Diagnosekrav

Lægemiddeloverfølsomhedsreaktioner er de negative virkninger af farmaceutiske formuleringer (inklusive aktive lægemidler og hjælpestoffer), der klinisk ligner allergi. Det hører til type B-bivirkninger, som defineres af Verdenssundhedsorganisationen som den dosisafhængige, uforudsigelige, skadelige og utilsigtede reaktion på et lægemiddel taget i en dosis, der normalt bruges til mennesker. Den dækker over mange forskellige kliniske fænotyper med variabel debut og sværhedsgrad.

#### **4A85.00 Lægemiddelinduceret leveroverfølsomhedssygdom**

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret leveroverfølsomhedssygdom er en relativt sjælden tilstand, men kan have alvorlige konsekvenser for den enkelte patient, folkesundheden, tilsynsmyndigheder og medicinalindustrien. Det er karakteriseret ved forhøjede serum alanin-aminotransferase (ALT), konjugeret bilirubin eller kombineret bilirubin, ALT og alkalisk fosfatase (AP) niveauer > 2 gange den øvre grænse for normal (ULN), og de hyppigste relaterede lægemidler er halothan, tienilic syre, dihydralazin, diclofenac og carbamazepin.

#### **4A85.01 Lægemiddelinduceret nyreoverfølsomhed**

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret nyreoverfølsomhed udgør en vigtig årsag til akut nyresvigt og kronisk nyresygdom i den nuværende kliniske praksis. Forskellige klasser af lægemidler initierer i kraft af immunologiske mekanismer specifikke inflammatoriske nyrerespons, som manifesteres af forskellige kliniske mønstre, såsom lægemiddel-induceret interstitiel nefritis. Den lægemiddelinducerede nyreoverfølsomhed kan manifestere sig alene eller i kombination med andre lægemiddelinducerede organ- eller systemoverfølsomhedslidelser.

#### **4A85.02 Lægemiddelinduceret cytopeni**

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret cytopeni er en relativt almindelig immunmedieret cytopeni, og målcellerne omfatter erythrocytter, leukocytter, blodplader og hæmatopoietiske precursorceller i marven. Den hyppigste tilstand er lægemiddelinduceret immuntrombocytopeni, og de hyppigste implicerede lægemidler er penicillin og strukturelt beslægtede lægemidler, kinin, quinidin, sulfonamidantibiotika, ikke-steroid antiinflammatoriske lægemidler og antikonvulsiva.

#### **4A85.03 Lægemiddelinduceret vaskulitis**

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret vaskulitis er en inflammatorisk vaskulopati forbundet med lægemidler af næsten enhver klasse og tegner sig for ca. 3 % af vaskulitiderne. Selvom småkarsygdomme begrænset til huden er den mest almindelige form, kan involvering af blodkar i stort set alle organsystemer forekomme. Det kan være involveret i flere organer, og dødeligheden er beskrevet i op til 10 % af tilfældene.

#### **4A85.04 Multipelt lægemiddeloverfølsomhedssyndrom**

Diagnosekrav

Multipelt lægemiddeloverfølsomhedssyndrom defineres som lægemiddelallergi over for to eller flere kemisk forskellige lægemidler. Det adskiller sig fra krydsreaktivitet (på grund af strukturelle ligheder, fælles metaboliske veje eller farmakologiske mekanismer), opblussende reaktioner (forværring af en eksisterende lægemiddelallergi ved tidligt skifte af terapi til et nyt lægemiddel) og multipel lægemiddelintolerancesyndrom.

#### **4A85.1 Overfølsomhed over for naturlægemidler og alternative medicinske behandlinger**

Diagnosekrav

Overfølsomhed over for naturlægemidler og alternative medicinske terapier refererer til uforudsigelige tilstande, der klinisk ligner allergi, der forårsager objektivt reproducerbare symptomer eller tegn, initieret af eksponering for urte- og andre alternative medicinske terapier, såsom homøopati, cupping eller akupunktur. Naturlægemidler og alternative medicinske terapier betragtes sædvanligvis ikke som lægemidler, men kan udløse immun- og ikke-immunmedierede reaktioner, som forekommer hos modtagelige individer. Disse reaktioner udløses af doser og procedurer, der normalt tolereres af normale forsøgspersoner.

#### **4A85.2 Fødevareroverfølsomhed**

Diagnosekrav

Fødevareroverfølsomhedsreaktioner er bivirkninger af fødevarer eller fødevareretsætningsstoffer, der klinisk ligner allergi. Fødevarerallergi er en bivirkning på fødevarer medieret af en immunologisk mekanisme, der involverer specifikke IgE (IgE-medierede), cellemedierede mekanismer (ikke-IgE-medierede) eller både IgE- og cellemedierede mekanismer (blandet IgE- og ikke-medierede mekanismer). IgE-medieret).

#### **4A85.20 Fødevarerinduceret gastrointestinal overfølsomhed**

Diagnosekrav

Fødevarerinduceret gastrointestinal overfølsomhed dækker over en gruppe gastrointestinale overfølsomhedslidelser på grund af fødevarerallergener med varierende indtræden, sværhedsgrad, klinisk præsentation og mekanismer.

#### **4A85.21 Fødevarerinduceret nældefeber eller angioødem**

Diagnosekrav

Nældefeber og/eller angioødem udløst af indtagelse eller direkte kontakt med fødevarerallergen hos sensibiliseret patient.

#### **4A85.22 Allergisk kontakteksem på grund af fødevarerallergen**

Diagnosekrav

Allergisk kontakteksem, som de mest almindelige årsagsfødevarer er krydderier, frugter, grøntsager. Ofte erhvervsmæssig på grund af kontakt med kemiske dele, oleoresiner. Systemisk kontakteksem er en sjælden variant på grund af indtagelse. Brug yderligere ekstern årsagskode, hvis det ønskes, til at identificere agenten.

### **4A85.3 Allergiske eller overfølsomhedsreaktioner over for leddyr**

Diagnosekrav

Dette omfatter både lokale kutane og systemiske allergiske og overfølsomhedsreaktioner over for kontakt med insekter (f.eks. bier, hvepse og ildmyrer) og andre leddyr (f.eks. skorpioner og edderkopper). Reaktioner medieres normalt via immunsystemet (IgE-medieret eller ikke-IgE-medieret allergi).

### **4A85.30 Systemisk allergisk reaktion på grund af Hymenoptera-gift**

Diagnosekrav

Systemisk allergisk reaktion på grund af Hymenoptera-gift på grund af insektgift er en alvorlig overfølsomhedsreaktion med hurtig indtræden af kutane, vaskulære eller respiratoriske symptomer og tegn, enten enkeltvis eller i en hvilken som helst kombination efter eksponering (hovedsageligt ved stik) for en insektgift hos en sensibiliseret patient .

### **4A85.31 Kutane allergiske eller overfølsomhedsreaktioner over for Hymenoptera-gift**

Diagnosekrav

Kutane reaktioner på Hymenoptera-gift er overfølsomhedsreaktioner klassificeret i normale lokale reaktioner og store lokale reaktioner. Stor lokal reaktion defineres som en hævelse over en diameter på 10 cm, som varer længere end 24 timer; blærer kan sjældent være til stede.

### **4A85.32 Kutane allergiske eller overfølsomhedsreaktioner over for leddyr**

## **Sygdomme i immunsystemet, der involverer hvide blodlegemer**

### **4B00 Forstyrrelser i antallet af neutrofiler**

#### **4B00.0 Neutropæni**

##### **4B00.00 Konstitutionel neutropæni**

Diagnosekrav

Dette er en granulocytosygdom karakteriseret ved et unormalt lavt antal neutrofiler. Neutrofiler udgør normalt 50-70 % af de cirkulerende hvide blodlegemer og tjener som det primære forsvar mod infektioner ved at ødelægge bakterier i blodet.

##### **4B00.01 Erhvervet neutropæni**

#### **4B00.1 Neutrofili**

##### **4B00.10 Konstitutionel neutrofili**

##### **4B00.11 Erhvervet neutrofili**

### **4B01 Forstyrrelser i neutrofilfunktionen**

#### **4B01.0 Konstitutionelle forstyrrelser af neutrofil funktion**

##### **4B01.00 Forstyrrelser i neutrofil adhæsion**

##### **4B01.01 Forstyrrelser af neutrofil kemotaksi**

##### **4B01.02 Forstyrrelser i dannelse eller frigivelse af neutrofilgranulat**

##### **4B01.03 Forstyrrelser i neutrofil oxidativ metabolisme**

#### **4B01.1 Erhvervede forstyrrelser af neutrofil funktion**

## **4B02 Eosinopeni**

### **4B02.0 Konstitutionelt fald i eosinofiltal**

### **4B02.1 Erhvervet fald i eosinofiltal**

## **4B03 Eosinofili**

### **4B03.0 Konstitutionel eosinofili**

### **4B03.1 Erhvervet eosinofili**

## **4B04 Lidelser med nedsat antal monocytter**

## **4B05 Lidelser med øget antal monocytter**

## **4B06 Erhvervet lymfopeni**

## **4B07 Erhvervet lymfocytose**

### **Visse lidelser, der involverer immunsystemet**

Diagnosekrav

Lidelser, hvor forstyrret immunregulering spiller en vigtig rolle, men som ikke kan placeres mere præcist andre steder i klassifikationen.

## **4B20 Sarkoidose**

Diagnosekrav

Sarkoidose er en multisystemsygdom af ukendt årsag, som er karakteriseret ved dannelsen af immungranulomer i de involverede organer. Lungerne og lymfesystemet er overvejende påvirket, men stort set alle organer kan være involveret. Andre alvorlige manifestationer skyldes hjerte-, neurologiske, okulære, nyre- eller laryngeale lokaliseringer.

### **4B20.0 Lungesarkoidose**

### **4B20.1 Sarkoidose af lymfeknuder**

Diagnosekrav

Lymfadenopati er meget almindelig ved sarkoidose. Intrathoracic noder er forstørrede hos 75 til 90% af alle patienter; normalt involverer dette hilar noder, men paratracheal noder er almindeligvis involveret. Perifer lymfadenopati er meget almindelig, især involverer livmoderhalsen (den mest almindelige hoved- og halsmanifestation af sygdommen), aksillære, epitrochleære og inguinale knuder.

### **4B20.2 Sarkoidose i fordøjelsessystemet**

Diagnosekrav

Dette er et syndrom, der involverer unormale samlinger af kroniske inflammatoriske celler (granulomer), der kan dannes som knuder i fordøjelsessystemet.

### **4B20.3 Neurosarkoidose**

Diagnosekrav

Dette refererer til sarkoidose, en tilstand af ukendt årsag med granulomer i forskellige væv, der involverer centralnervesystemet (hjerne og rygmarg). Det kan have mange manifestationer, men abnormiteter i kranienerven (en gruppe på tolv nerver, der forsyner hoved- og nakkeområdet) er de mest almindelige.

#### **4B20.4 Okulær sarkoidose**

Diagnosekrav

Dette er et syndrom, der involverer unormale samlinger af kroniske inflammatoriske celler (granulomer), der kan dannes som knuder i flere organer.

#### **4B20.5 Kutan sarkoidose**

#### **4B21 Polyklonal hypergammaglobulinæmi**

#### **4B22 Kryoglobulinæmi**

#### **4B23 Immunrekonstitutions-inflammatorisk syndrom**

Diagnosekrav

Dette er en tilstand, der ses i nogle tilfælde af AIDS eller immunsuppression, hvor immunsystemet begynder at komme sig, men derefter reagerer på en tidligere erhvervet opportunistisk infektion med en overvældende inflammatorisk reaktion, der paradoksalt nok gør infektionssymptomerne værre.

#### **4B24 Graft-versus-host-sygdom**

Diagnosekrav

Graft-versus-host disease (GVHD) opstår, når lymfoide celler fra en immunkompetent donor introduceres i en histoinkompatibel recipient, der ikke er i stand til at afstøde dem. Dette sker normalt som følge af hæmatopoietisk stamcelletransplantation. De vigtigste mål, som donorlymfocytterne angriber, er modtagerens hud, mave-tarmkanal og lever. Akut GVHD, som normalt opstår inden for de første 100 dage efter transplantationen, har en høj dødelighed. Den akutte fase kan efterfølges af kronisk GVHD, som også kan opstå de novo. Det viser sig normalt som et lichenoidt udslæt, men kan udvikle sig til en alvorlig fibroserende sygdom, der påvirker hud, lunger og lever.

##### **4B24.0 Akut graft-versus-host-sygdom**

Diagnosekrav

Graft-versus-host-sygdom, der viser sig normalt inden for de første 100 dage efter engraftment. Det viser sig oftest med makulopapulært udslæt ledsaget af feber. Prognosen korrelerer med omfanget af hudpåvirkning, som kan udvikle sig til udbredt epidermal nekrolyse, og sværhedsgraden af gastrointestinal og leverpåvirkning, som kan manifestere sig som henholdsvis diarré og gulsot. Der er høj dødelighed ved alvorlig akut graft-versus-host-sygdom.

##### **4B24.1 Kronisk graft-versus-host-sygdom**

Diagnosekrav

Kronisk graft-versus-host-sygdom (GVHD) viser sig mere end 100 dage efter indtransplantation af immunkompetente donorlymfoide celler. Det har specifikke kliniske træk, hvorved det kan skelnes fra akut GVHD. Det kan opstå de novo, men følger ofte akut GVHD. Mindre almindeligt forekommer det samtidig med akut GVHD. De tidligere stadier af kronisk GVHD er karakteriseret ved et udbredt lichenoid udslæt, poikiloderma og involvering af negle og mundslimhinder. Hvis sygdommen forbliver aktiv, kan progressiv sklerose i huden og dybere væv resultere i ledkontrakturer, fibrose af indre organer og alvorlig malabsorption.

#### **4B40 Sygdomme i thymus**

##### **4B40.0 Vedvarende hyperplasi af thymus**

Diagnosekrav

Dette refererer til en vedvarende forstørrelse ("hyperplasi") af thymus.

##### **4B40.1 Byld af thymus**

#### **4B40.2 Godt syndrom**

Diagnosekrav

Dette er en tilstand, der opstår hos voksne, hos hvem hypogammaglobulinæmi, mangelfuld cellemedieret immunitet og godartet tymom kan udvikle sig næsten samtidigt.

## REFERENCER

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