

The image shows the cover of the ICD-11 manual. It features a dark blue background with various medical codes in white and light blue, such as 'XC40.3', '8B51.Y', '9A01.3', 'XY20.1', 'M102.1', '1A62.3', 'W62', 'B54.2', 'W43', 'W77', 'XC40.3', '9A01.3', 'XY20.1', 'M102.1', '1A62.3', 'W62', 'B54.2', 'W43', 'W77'. The text 'ICD-11' is prominently displayed in the center in a large, white, sans-serif font.

ICD-11

International Classification of Diseases 11th Revision

The global standard for diagnostic health information

KAPITEL 8

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 8 - Sygdomme i nervesystemet

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 nervesystemet

Diagnosekrav

Dette er en gruppe tilstande, der er karakteriseret ved at være i eller forbundet med nervesystemet.

Bevægelsesforstyrrelser

Diagnosekrav

Dette er en gruppe af ufrivillige bevægelsesforstyrrelser.

8A00 Parkinsonisme

Diagnosekrav

Parkinsonisme er et klinisk syndrom, der er karakteriseret ved fire hovedtræk: hviletremor, muskelstivhed, akinesi eller bradykinesi og posturale forstyrrelser, som omfatter sjusket gang og bøjet kropsholdning og tab af posturale reflekser. Bradykinesi og et andet klinisk træk er påkrævet for at stille diagnosen parkinsonisme. Parkinsonisme kan skyldes en række forskellige tilstande, herunder progressive neurodegenerative lidelser som Parkinsons sygdom eller atypisk parkinsonisme, hvor den progressive degeneration af nigrale og andre neuroner fører til dopaminmangel. Parkinsonisme kan også være et resultat af strukturelle læsioner som slagtilfælde eller tumorer eller blokering af dopaminreceptorer i striatum af lægemidler som neuroleptika.

8A00.00 Sporadisk Parkinsons sygdom

Diagnosekrav

Dette er defineret som Parkinsons sygdom, der forekommer sporadisk uden nogen tilsyneladende arvemåde.

8A00.01 Familiær Parkinsons sygdom

Diagnosekrav

Familiær undertype af Parkinsons sygdom, en lidelse forårsaget af progressiv dopaminerger neuron degeneration af substantia nigra, der er karakteriseret ved hvilende tremor, bradykinesi og stivhed. Familiære tilfælde kan være forårsaget af mutationer i LRRK2, PARK7, PINK1, PRKN eller SNCA gener.

8A00.1 Atypisk parkinsonisme

Diagnosekrav

Atypisk parkinsonisme er et udtryk, der bruges til at beskrive flere neurodegenerative tilstande, hvor degenerationen strækker sig ud over substantia nigra og er mere omfattende end set ved tilstande som Parkinsons sygdom. Det kliniske billede er ofte mere komplekst end PD, og patienter kan have apraksi, supranukleær oftalmoplegi eller autonomt svigt.

8A00.10 Progressiv supranukleær parese

Diagnosekrav

Progressiv supranukleær parese (PSP) er en sen-degenerativ neurodegenerativ sygdom karakteriseret ved supranukleær blikparese, postural ustabilitet, progressiv rigiditet og mild demens. Fem kliniske varianter er blevet beskrevet med klinikopatologiske korrelationer: Klassisk PSP (Richardsons syndrom) og fire atypiske varianter af PSP inklusive PSP-Parkinsonisme (PSP-P), PSP-Ren akinesi med gangfrysning (PSP-PAGF), PSP-kortikobasalt syndrom (PSP-CBS) og PSP-progressiv ikke-flydende afasi (PSP-PNFA).

8A00.2 Sekundær parkinsonisme

Diagnosekrav

Sekundær parkinsonisme er et udtryk, der bruges til at beskrive parkinsonisme på grund af et kendt middel såsom medicin, infektioner, toksiner eller strukturelle læsioner.

8A00.20 Parkinsonisme på grund af heredodegenerative lidelser

Diagnosekrav

Parkinsonisme kan opstå som følge af mere udbredte heredodegenerative lidelser. Det er ledsaget af andre neurologiske fund som dystoni, ataksi og demens. Andre familiemedlemmer kan blive berørt.

8A00.21 Hemiparkinsonisme hemiatrofi syndrom

Diagnosekrav

Hemiparkinsonisme kan følge hæmiatrofi af kroppen på grund af en intrauterin eller tidlig neonatal cerebral skade.

8A00.22 Infektøs eller postinfektøs parkinsonisme

Diagnosekrav

Et syndrom forårsaget af en infektion med en bakteriel, viral, svampe- eller parasitisk kilde, som opstår under eller efter den akutte fase af infektionen. Denne tilstand er karakteriseret ved rystelser, langsom bevægelse eller stivhed i arme og ben, svarende til symptomer set ved Parkinsons sygdom.

8A00.23 Vaskulær parkinsonisme

Diagnosekrav

Flere lakunære infarkter eller diffus vaskulær sygdom i hjernen kan resultere i Parkinsonisme-Imaging viser ofte flere lakunære infarkter eller diffuse hvide substanser. Dopamintransportørscanningen kan være normal eller unormal afhængigt af stedet for infarkterne.

8A00.24 Lægemeddelinduceret parkinsonisme

Diagnosekrav

Parkinsonisme på grund af receptpligtig medicin.

8A00.25 Posttraumatisk Parkinsonisme

Diagnosekrav

Parkinsonisme kan være et resultat af et større hovedtraume, hvor det opstår i kombination med andre neurologiske fund såsom svaghed og pyramidetegn. Det kan også opstå som følge af flere slag mod hovedet og kan være forbundet med demens. Det kaldes også kronisk traumatisk encefalopati.

8A00.26 Parkinsonisme på grund af strukturelle læsioner

Diagnosekrav

Parkinsonisme, der forekommer i omgivelserne af en påviselig strukturel læsion, såsom subduralt hæmatom og hjernetumorer. Neuroimaging såsom magnetisk resonansbilleddannelse er meget nyttig. Det skal understreges, at små hjernetumorer såsom meningeom kan være et tilfældigt fund i tilfælde af ellers typisk PD.

8A00.3 Funktionel parkinsonisme

Diagnosekrav

Funktionel bevægelsesforstyrrelse med blandede træk af funktionel tremor men også langsomhed og stivhed, som kan påvises at være varierende og internt inkonsistente. Ingen årsag er identificeret efter undersøgelse.

8A01 Koreiforme lidelser

Diagnosekrav

Chorea består af uregelmæssige, ikke-repetitive, korte, rykvisse, flydende bevægelser, der bevæger sig tilfældigt fra en del af kroppen til en anden.

8A01.0 Benign arvelig chorea

Diagnosekrav

Godartet arvelig chorea bør overvejes hos personer med en relativt stabil, ikke-progressiv chorea, hvor debut i barndommen og en autosomal dominant familiehistorie er til stede. Benign arvelig chorea kan være forbundet med kort statur og udviklingsforsinkelse. Større deletioner af det forårsagende gen, TITF-1, kan forårsage en multisystemlidelse med medfødt hypothyroidisme, hypotoni og lungeproblemer.

8A01.1 Sekundær chorea

Diagnosekrav

Chorea består af uregelmæssige, ikke-gentagne, korte, rykkede, flydende bevægelser, der bevæger sig tilfældigt fra en del af kroppen til en anden. Chorea kan ses ved en række metaboliske, immunologiske og andre lidelser og kaldes sekundær chorea.

8A01.10 Huntingtons sygdom

Diagnosekrav

Huntingtons sygdom (HD) er en sjælden neurodegenerativ lidelse i centralnervesystemet. HD er en autosomal dominant lidelse på grund af en mutation, der resulterer i et øget antal triplikate cytosin-adenin-guanin-gentagelser på kromosom 4. Manifestationerne omfatter chorea, demens og personlighedsændringer. I Westphal-varianten er dystoni og parkinsonisme fremtrædende. Neuroimaging afslører caudatatrofi. En genetisk test er tilgængelig og kan lette præsymptomatisk påvisning.

8A01.11 Chorea på grund af Huntington-sygdomslignende tilstande

Diagnosekrav

Det kliniske billede af Huntingtons sygdom (HD) er tæt efterlignet af lidelser med en autosomal dominant arv. Gentesten for HDS er negativ, hvilket giver anledning til overvejelser om andre lidelser. Disse kaldes HD-lignende (HDL-sygdomme).

8A01.12 Chorea på grund af Dentatorubral pallidoluysisk atrofi

Diagnosekrav

Patienter med dentatorubropallidoluysian atrofi kan have chorea som en væsentlig manifestation.

8A01.13 Chorea på grund af Wilsons sygdom

8A01.14 Chorea på grund af infektiøse eller para-infektiøse årsager

8A01.15 Chorea på grund af systemisk lupus erythematosus

Diagnosekrav

Chorea kan være en manifesterende manifestation af systemisk lupus erythematosus (SLE) eller kan forekomme ved etableret sygdom. Det er forbundet med tilstedeværelsen af antiphospholipid-antistoffer.

8A01.16 Lægemiddelinduceret chorea

Diagnosekrav

Chorea kan skyldes ordinerede og ulovlige stoffer.

8A01.2 Hemichorea eller hemiballismus

Diagnosekrav

Ballisme, der betyder at kaste på græsk, refererer til voldsomme, uregelmæssige slyngebevægelser af lemmerne, primært på grund af sammentrækninger af de proksimale muskler. Hemiballisme refererer til bevægelser, der involverer øvre og nedre ekstremiteter på samme side med eller uden involvering af ansigtet. Hemichorea refererer til hemibody chorea med korte ikke-gentagne ryk, der påvirker arm og ben på den ene side med eller uden involvering af ansigtet.

8A01.20 Hemichorea

Diagnosekrav

Hemichorea refererer til hemibody chorea med korte ikke-gentagne ryk, der påvirker arm og ben på den ene side med eller uden involvering af ansigtet.

8A01.21 Ballisme

Diagnosekrav

Ballisme, "betyder at kaste" på græsk, refererer til voldsomme, uregelmæssige slyngebevægelser af lemmerne, primært på grund af sammentrækninger af de proksimale muskler.

8A01.22 Hemiballisme

Diagnosekrav

Hemiballisme refererer til bevægelser, der involverer øvre og nedre ekstremiteter på samme side med eller uden involvering af ansigtet

8A02 Dystoniske lidelser

8A02.0 Primær dystoni

Diagnosekrav

Primær dystoni (Primær Torsion dystoni) er lidelser, hvor dystoni er den eneste neurologiske manifestation. Disse lidelser er langsomt fremadskridende og kan være familiær-genetiske eller sporadiske.

8A02.00 Benign essentiel blefarospasme

Diagnosekrav

Dette er en neurologisk tilstand karakteriseret ved tvangslukning af øjenlågene på grund af ufrivillig og vedvarende sammentrækning af musklerne omkring øjnene.

8A02.1 Sekundær dystoni

Diagnosekrav

Dette er dystoni - en lidelse af ufrivillige muskelsammentrækninger - af erhvervet karakter. Årsager omfatter stoftoksicitet, skade, hypoxi og tumorer.

8A02.10 Lægemiddelinduceret dystoni

Diagnosekrav

Dette er dystoni på grund af medicin enten som en idiosynkratisk bivirkning eller på grund af overdosis af medicin.

8A02.11 Dystoni-plus

Diagnosekrav

Dette er en gruppe af heterogene syndromer til stede med dystoni - en lidelse i ufrivillige muskelsammentrækninger - sammen med andre kliniske træk, men ikke i tandem med en neurodegenerativ sygdom. Eksempler inkluderer myoklonus dystoni og dopa-reagerende dystoni

8A02.12 Dystoni forbundet med heredodegenerative lidelser

Diagnosekrav

Dystoni forekommer som en del af en mere kompleks heredodegenerativ lidelse. Det er ikke en ren dystoni og andre neurologiske fund som ataksi, pyramidetegn og kognitive problemer kan ses.

8A02.2 Paroksysmal dystoni

Diagnosekrav

Paroksysmale dyskinesier er en gruppe af sjældne bevægelsesforstyrrelser, der er karakteriseret ved deres tilbagevendende og episodiske karakter, der opstår på baggrund af normal motorisk aktivitet og adfærd. Disse unormale bevægelser kan vise sig i form af ballisme, dystoni, chorea og athetose eller en kombination af disse.

8A02.3 Funktionel dystoni eller spasmer

Diagnosekrav

Funktionel bevægelsesforstyrrelse, der overvejende viser sig med mobil eller fast dystonisk stilling, som er uforenelig med andre årsager til dystoni og kan reagere på placeboterapi eller psykoterapi. Typisk en knyttet næve, omvendt ankel eller orbicularis oculis/platysma-kontraktion med start som teenager eller voksen. Funktionel dystoni eller spasmer, hvor ingen årsag er blevet identificeret efter undersøgelse.

8A03 Ataxiske lidelser

Diagnosekrav

Lidelser forbundet med ataksi. Ordet "ataxi" kommer fra det græske ord "a taxis", der betyder "uden orden eller inkoordination". Ordet ataksi betyder uden koordination. Mennesker med ataksi har problemer med koordinationen, fordi dele af nervesystemet, der kontrollerer bevægelse og balance, er påvirket. Ataksi kan påvirke fingre, hænder, arme, ben, krop, tale og øjenbevægelser.

8A03.0 Medfødt ataksi

Diagnosekrav

Medfødt ataksi er defineret som manglende koordination på grund af medfødte abnormiteter i lillehjernen. Det er normalt ikke-progressivt.

8A03.1 Arvelig ataksi

Diagnosekrav

En gruppe af genetiske lidelser karakteriseret ved langsomt fremadskridende ukoordinering af gang og ofte forbundet med dårlig koordination af hænder, tale og øjenbevægelser

8A03.10 Friedreich ataksi

Diagnosekrav

Friedreich ataksi er en autosomal recessiv ataksi karakteriseret ved vanskeligheder med at koordinere bevægelser, forbundet med neurologiske tegn (dysartri, tab af reflekser, nedsat dyb følelse, pes cavus og skoliose), kardiomyopati og nogle gange diabetes mellitus. Det skyldes en mutation i *fraxinogenet*.

8A03.11 Ataksi på grund af cerebrotendinøs xanthomatose

Diagnosekrav

Ataksi i forbindelse med cerebrotendinøs xanthomatose, en sjælden autosomal recessiv lidelse i galdehyremetabolismen forårsaget af en mutation i *CYP27A1*-genet, der koder for mitokondrielt enzym sterol 27-hydroxylase. Akkumulering af steroler i flere væv fører til for tidlig grå stær og sene-xantomer i den sene barndom, efterfulgt af progressiv neurologisk dysfunktion såsom ataksi, demens og polyneuropati.

8A03.12 Ataksi på grund af Refsums sygdom

Diagnosekrav

Ataksi i forbindelse med Refsums sygdom, en sjælden autosomal recessiv lidelse forårsaget af en mutation i *PHYH*-genet, der koder for peroxisomal phytanoyl-CoA-hydroxylase eller *PEX7*, der koder for peroxin 7-receptorprotein. Debut er sædvanligvis sent i barndommen, indledningsvis med retinitis pigmentosa, med progression til ataksi og kronisk polyneuropati.

8A03.13 Ataksi på grund af abetalipoproteinæmi

Diagnosekrav

Ataksi i forbindelse med abetalipoproteinæmi, en sjælden autosomal recessiv lidelse forårsaget af en mutation af *MTP*-genet, der koder for mikrosomt triglycerid-overførselsprotein, hvilket forringer evnen til at producere lipoprotein med meget lav densitet. Alle patienter har fedtmalabsorption, acanthocytose, hypokolesterolæmi og fraværende apolipoprotein B.

8A03.14 Arvelig episodisk ataksi

Diagnosekrav

Autosomale dominante lidelser forbundet med intermitterende episoder af cerebellar dysfunktion, med normal funktion eller minimal ataksi og nystagmus mellem episoder. De to store undertyper omfatter EA1 og EA2. EA1 er forårsaget af en mutation af KCNA1-genet, der koder og er karakteriseret ved episoder udløst af træning og muskelmyokymi. EA2 er forårsaget af en mutation i CACNA1A-genet og involverer mere langvarige angreb af ataksi (der varer timer til dage) og interiktal resterende ataksi med nystagmus.

8A03.15 Ataksi på grund af mitokondriemutationer

8A03.16 Spinocerebellar ataksi

Diagnosekrav

Autosomalt dominant nedarvede ataksier forbundet med over 37 gen-loci, der involverer progressiv degeneration af cerebellum og spinocerebellare kanaler i rygmarven, med karakteristisk sensorisk tab, nedsatte senereflekser, Romberg-tegn og positive Babinski-tegn.

8A03.2 Ikke-arvelig degenerativ ataksi

Diagnosekrav

Ataksi er karakteriseret ved inkoordination, på grund af læsioner i lillehjernen og efferente eller afferente forbindelser. Sporadiske former for ataksi, der forekommer uden nogen familiehistorie eller kendt genetisk årsag. Diagnosen stilles efter at have udelukket andre årsager til ataksi.

8A03.20 Sen indsættende cerebellar kortikal atrofi

Diagnosekrav

Dette er en sporadisk sen-debut cerebellar cortical atrofi med progressiv ataksi. Neuropatologisk er det karakteriseret ved diffuse cerebellare kortikale læsioner og fravær af neuronalt tab i den dorsomediale del af de inferior oliven.

8A03.3 Erhvervet ataksi

Diagnosekrav

Ataksi, der er forårsaget af en række eksogene og endogene faktorer og er ikke tydeligt arvelige. Kan ses i forbindelse med lægemiddeltoksicitet, postviral cerebellitis, akut dissemineret encephalomyelitis, traumatisk hjerneskade, hypoxi, hedeslag, Wernickes encefalopati, Miller Fishers syndrom, basilær migræne eller konverteringsreaktion.

8A03.30 Ataksi på grund af alkoholisk cerebellar degeneration

Diagnosekrav

Dette er den mest almindelige form for erhvervet ataksi og forekommer blandt mennesker, der lider af degeneration af lillehjernen som følge af kronisk alkoholforbrug.

8A04 Lidelser forbundet med tremor

Diagnosekrav

Tremor er en ufrivillig svingning i en kropsdel og klassificeres almindeligvis efter de adfærdsmæssige omstændigheder, hvor den opstår (1) Tremor kan opstå under forsøg på afslapning (hviletremor), under en frivilligt holdt stilling (postural tremor) eller under en frivillig bevægelse (kinetisk tremor).

8A04.0 Forstærket fysiologisk tremor

Diagnosekrav

Dette er en højfrekvent tremor med lav amplitude, der er til stede med kropsholdning eller handling. Det repræsenterer en forværring af en fysiologisk tremor, som kan være blevet forværret af medicin, stress, angst osv.

8A04.1 Essentiel tremor eller relaterede rystelser

Diagnosekrav

Essentiel tremor er den mest almindelige form for tremor med moderat frekvens fra 7-12 Hz og viser sig som en postural og kinetisk tremor i hænderne. Det kan også være til stede i hovedet/halsen og stemmen.

8A04.2 Hvile tremor

Diagnosekrav

Hvilende rystelser opstår, mens patienten sidder eller ligger og slapper af. Mennesker, der har en hvilende rysten, kan normalt stoppe rysten ved bevidst at flytte den berørte kropsdel. Det forekommer normalt i omgivelserne af Parkinsonisme.

8A04.3 Sekundær tremor

8A04.30 Tremor på grund af stofskifteforstyrrelser

Diagnosekrav

Ufrivillig svingning af en kropsdel på grund af stofskifteforstyrrelser

8A04.31 Tremor på grund af kronisk eller akut stofbrug

Diagnosekrav

Stofbrug kan forårsage tremor eller forværre en eksisterende tremor.

8A04.32 Tremor på grund af medicinabstinenser

8A04.33 Tremor på grund af visse specificerede sygdomme i centralnervesystemet

8A04.4 Funktionel tremor

Diagnosekrav

Funktionel bevægelsesforstyrrelse, der overvejende viser sig med tremor. Tremoren kan være variabel i frekvens og distraherbar ved testning, enten medrivende eller ophørende som reaktion på kontralaterale eksternt cued rytmiske bevægelser leveret af undersøgeren. Funktionel tremor er den, hvor ingen årsag er blevet identificeret efter undersøgelse.

8A05 Tic-lidelser

Diagnosekrav

Forstyrrelser karakteriseret ved korte, pludselige, gentagne bevægelser (motoriske tics) eller ytringer (foniske eller vokale tics), som midlertidigt kan undertrykkes, og som normalt indledes med en stærk trang til at udføre tic'et. Den mest almindelige årsag til tics i barndommen er Tourettes syndrom.

8A05.0 Primære tics eller tic-lidelser

Diagnosekrav

Primære tics eller tic-lidelser er karakteriseret ved tilstedeværelsen af kroniske motoriske og/eller vokale (foniske) tics. Motoriske og vokale tics defineres som henholdsvis pludselige, hurtige, ikke-rytmiske og tilbagevendende bevægelser eller vokaliseringer. For at blive diagnosticeret skal tics have været til stede i mindst et år, selvom de måske ikke viser sig konsekvent.

8A05.00 Tourette syndrom

Diagnosekrav

Tourettes syndrom er en kronisk tic-lidelse karakteriseret ved tilstedeværelsen af både kroniske motoriske tics og vokale (foniske) tics, med debut i udviklingsperioden. Motoriske og vokale tics defineres som henholdsvis pludselige, hurtige, ikke-rytmiske og tilbagevendende bevægelser eller vokaliseringer. For at blive diagnosticeret som Tourettes syndrom skal både motoriske og vokale tics have været til stede i mindst et år, selvom de måske ikke viser sig sideløbende eller konsekvent gennem hele det symptomatiske forløb.

8A05.01 Kronisk motorisk tic-lidelse

Diagnosekrav

Kronisk motorisk tics-forstyrrelse er karakteriseret ved tilstedeværelsen af motoriske tics over en periode på mindst et år, selvom de måske ikke viser sig konsekvent. Motoriske tics er defineret som pludselige, hurtige, ikke-rytmiske og tilbagevendende bevægelser.

8A05.02 Kronisk phonic tic lidelse

Diagnosekrav

Kronisk phonic tics lidelse er karakteriseret ved tilstedeværelsen af phonic (vokal) tics over en periode på mindst et år, selvom de måske ikke viser sig konsekvent. Foniske tics er defineret som pludselige, hurtige, ikke-rytmiske og tilbagevendende vokaliseringer.

8A05.03 Forbigående motoriske tics

Diagnosekrav

Tics er pludselige, ikke-rytmiske stereotype bevægelser som at blinke, snuse, banke osv. De burde have været til stede i mindre end 1 år.

8A05.1 Sekundære tics

Diagnosekrav

En tic-lidelse som en direkte fysiologisk konsekvens af en forudgående infektion, medicin eller sygdom.

8A05.10 Infektiøse eller postinfektiøse tics

Diagnosekrav

En tic-lidelse som en direkte fysiologisk konsekvens af en forudgående infektion.

8A05.11 Tics forbundet med udviklingsforstyrrelser

Diagnosekrav

En tic-forstyrrelse som en direkte konsekvens af en udviklingsforstyrrelse.

8A06 Myokloniske lidelser

8A06.0 Essentiel myoklonus

Diagnosekrav

Dette er en arvelig form for myoklonus, som normalt ikke er forbundet med epilepsi eller nogen anden medicinsk tilstand. Essentiel myoklonus har tendens til at være stabil uden at stige i sværhedsgrad over tid. For nylig menes det, at essentiel myoklonus kan være det samme som myoklonus-dystoni forårsaget af en mutation i sarcoglycan-genet.

8A06.1 Segmentel myoklonus

Diagnosekrav

Rytmiske eller semi-rytmiske ufrivillige sammentrækninger af muskelgrupper leveret af et eller flere sammenhængende segmenter af hjernestammen og/eller rygmarven.

8A06.2 Fokal myoklonus

Diagnosekrav

Pludselige, ufrivillige trækninger eller ryk i en muskel eller gruppe af muskler, som påvirker et lokaliseret område af kroppen.

8A06.20 Palatal myoklonus

Diagnosekrav

Palatal myoklonus er normalt en rytmisk, kontinuerlig bevægelse af musklerne i mellemøret eller ganen, men kan også omfatte øjenmuskler, tunge, nakke og mellemgulv. Bevægelsen kan være til stede i søvn eller med distraktion med en frekvens på 1,5 til 3 Hz. Essentiel palatal myoklonus er mere tilbøjelig til at have en tilknyttet rytmisk kliklyd sammenlignet med symptomatisk palatal myoklonus.

8A06.21 Kroniske hikke

Diagnosekrav

Kronisk hikke er en sjælden lidelse, der forårsager gentagne inspiratoriske spasmer over perioder på 48 timer eller mere.

8A07 Visse specificerede bevægelsesforstyrrelser

Diagnosekrav

Neurologisk motorisk forstyrrelse motoriske forstyrrelser, der giver langsomme bevægelser (bradykinesi eller hypokinesi) eller unormale ufrivillige bevægelser (hyperkinesier) som følge af genetiske, infektiøse, toksiske, metaboliske, inflammatoriske eller vaskulære abnormiteter.

8A07.0 Stereotypier

Diagnosekrav

Stereotypi refererer til simple eller komplekse bevægelser, der gentager sig kontinuerligt og identisk. Disse er normalt ikke forudgået af en ubehagelig følelse.

8A07.00 Primær stereotypi

Diagnosekrav

En stereotypi, der opstår hos et typisk udviklende barn.

8A07.01 Sekundær stereotypi

Diagnosekrav

En konstellation af gentagne stereotype bevægelser såsom håndflapping, der forekommer i forbindelse med en genetisk, metabolisk, neuroudviklingsmæssig, neurodegenerativ, paraneoplastisk eller infektiøs lidelse.

8A07.1 Akathisia

8A07.2 Overdreven forskrækkelsesrefleks

Diagnosekrav

Overdreven forskrækkelsesreaktion (blinker med øjnene, muskelryk, kropsspasmer), der opstår som reaktion på uventede stimuli. Kan være sekundær til hyperkpleksi, myokloniske neurologiske sygdomme eller neuropsykiatriske lidelser.

Lidelser med neurokognitiv svækkelse som et hovedtræk

8A20 Alzheimers sygdom

8A21 Progressive fokale atrofier

Diagnosekrav

Progressive kortikale atrofier er neurodegenerative sygdomme med progressiv svækkelse i et enkelt kognitivt domæne sekundært til afgrænset cerebral atrofi.

8A21.0 Posterior kortikal atrofi

Diagnosekrav

Bensons syndrom eller Posterior Cortical Atrophy (PCA) refererer til et klinisk syndrom, hvor højere ordens visuel behandling forstyrres på grund af en neurodegenerativ lidelse. Patienterne har progressiv og svær visuel agnosi (manglende evne til at genkende og identificere velkendte genstande eller personer) og apraksi (tab i evnen til at udføre eller udføre dygtige velkendte bevægelser).

8A22 Lewy body-sygdom

Diagnosekrav

Lewy body-sygdom er en neurodegenerativ lidelse og den næsthøypigste form for demens hos ældre efter Alzheimers sygdom. Lewy bodies er histologisk defineret som intracytoplasmatiske eosinofile neuronale indeslutninger i cortex eller hjernestammen.

8A23 Frontotemporal lobær degeneration

Multipel sklerose eller andre sygdomme i den hvide substans

Diagnosekrav

Dette er en gruppe tilstande, der involverer demyelinisering, beskadigelse af myelinskeden, som beskytter nerveaksoner og er ansvarlig for neurotransmission.

8A40 Multipel sklerose

Diagnosekrav

Multipel sklerose er en kronisk, inflammatorisk demyeliniserende sygdom i centralnervesystemet. Tre kategorier af multipel sklerose er blevet skitseret: Relapserende/remitterende, sekundær progressiv og primær progressiv multipel sklerose.

8A40.1 Primær progressiv dissemineret sklerose

Diagnosekrav

Sygdomsprogression fra debut, med lejlighedsvis plateauer og midlertidige mindre forbedringer tilladt.

8A40.2 Sekundær progressiv dissemineret sklerose

8A41 Isolerede demyeliniserende syndromer i centralnervesystemet

Diagnosekrav

Klinisk isoleret syndrom (CIS) er den første kliniske inflammatoriske demyeliniserende hændelse i centralnervesystemet, der varer mere end 24 timer. CIS er nu anerkendt som den første kliniske præsentation af en sygdom, der viser karakteristika for inflammatorisk demyelinisering, der kunne være MS, men som endnu ikke har opfyldt kriterierne for spredning i tide.

8A41.0 Tværgående myelitis

Diagnosekrav

Fokal inflammatorisk og demyeliniserende lidelse i rygmarven, hvilket resulterer i motorisk, sensorisk og autonom dysfunktion. Symptomerne omfatter Lhermittes, følelsesløshed i lemmerne, progressiv spastisk paraplegi, urintrang, inkontinens og seksuel dysfunktion.

8A42 Akut dissemineret encephalomyelitis

Diagnosekrav

Akut dissemineret encephalomyelitis er en demyeliniserende lidelse i centralnervesystemet. Den udvikler sig som regel efter en akut virus- eller bakterieinfektion eller vaccination med pludselig irritabilitet og sløvhed efter en prodromalperiode på 1-4 uger. De vigtigste symptomer er feber, hovedpine, dødsighed, ændringer i mental status, krampeanfald og koma. Svaghed, opkastning, væggtab, stiv nakke, ataksi, bilateral optisk neuritis og delirium er almindelige. Der kan forekomme påvirkning af det perifere nervesystem (lammelse af et enkelt lem eller hemiplegi).

8A42.0 Akut hæmoragisk leukoencephalitis

Diagnosekrav

Sjælden, svær, hurtigt fremadskridende inflammatorisk og hæmoragisk demyeliniserende lidelse i centralnervesystemet, betragtet som en variant af ADEM.

8A43 Neuromyelitis optica

8A43.0 Neuromyelitis optica aquaporin-4 antistof positiv

Diagnosekrav

Neuromyelitis optica (NMO) er en inflammatorisk demyeliniserende sygdom i centralnervesystemet, der hovedsageligt er karakteriseret ved anfald af uni- eller bilateral optisk neuritis (ON) og akut longitudinelt omfattende (> 3 vertebrale segmenter) myelitis. Denne form er seropositiv for aquaporin-4-antistoffer.

8A43.1 Neuromyelitis optica aquaporin-4 antistof negativ

Diagnosekrav

Neuromyelitis optica (NMO) er en inflammatorisk demyeliniserende sygdom i centralnervesystemet, der hovedsageligt er karakteriseret ved anfald af uni- eller bilateral optisk neuritis (ON) og akut longitudinelt omfattende (> 3 vertebrale segmenter) myelitis. Denne form er seronegativ for aquaporin-4-antistoffer. Nogle patienter kan være myelin oligodendrocyt glycoprotein (MOG) antistof positive.

8A43.2 Enkelt tværgående myelitis aquaporin-4 antistof positiv

Diagnosekrav

En enkelt episode af tværgående myelitis, som typisk er longitudinelt omfattende (>3 vertebrale segmenter) forbundet med seropositivitet for aquaporin-4-antistoffer, men uden tilstrækkelige egenskaber til at opfylde 2006 NMO-diagnostiske kriterier.

8A43.3 Recidiverende tværgående myelitis aquaporin-4 antistof positiv

Diagnosekrav

To eller flere episoder af tværgående myelitis, som typisk er longitudinelt omfattende (>3 vertebrale segmenter) forbundet med seropositivitet for aquaporin-4-antistoffer, men uden tilstrækkelige egenskaber til at opfylde 2006 NMO-diagnostiske kriterier.

8A43.4 Enkelt optisk neuritis aquaporin-4 antistof positivt

En enkelt episode af optisk neuritis forbundet med seropositivitet for aquaporin-4-antistoffer, men uden tilstrækkelige egenskaber til at opfylde 2006 NMO-diagnostiske kriterier.

8A43.5 Recidiverende optisk neuritis aquaporin-4 antistof positiv

Diagnosekrav

To eller flere episoder af optisk neuritis forbundet med seropositivitet for aquaporin-4 antistoffer, men uden tilstrækkelige egenskaber til at opfylde 2006 NMO diagnostiske kriterier.

8A44 Leukodystrofier

Diagnosekrav

Gruppe af sjældne progressive genetiske sygdomme, der skyldes mutationer i gener, som fører til ødelæggelse af hjernens hvide substans ved at forstyrre udviklingen af myelinsked. Mere end 50 forskellige leukodystrofier er blevet identificeret, herunder Alexanders sygdom, Canavans sygdom, cerebrotendinøs xanthomatose, metakromatisk leukodystrofi, Pelizaeus-Merzbachers sygdom og Refsums sygdom.

8A44.0 Pelizaeus-Merzbachers sygdom

Diagnosekrav

Pelizaeus-Merzbachers sygdom (PMD) er en X-bundet leukodystrofi karakteriseret ved udviklingsforsinkelse, nystagmus, hypotoni, spasticitet og variabelt intellektuelt underskud. Det er klassificeret i tre underformer baseret på debutalder og sværhedsgrad: connatal, overgangs- og klassisk PMD.

8A44.1 Adrenoleukodystrofi

Diagnosekrav

X-bundet genetisk lidelse forbundet med ophobning af meget langkædede fedtsyrer i hjernen og binyrebarken på grund af en mutation i ABCD1-genet, der forårsager defekter i peroxisomal oxidation. Neurologiske symptomer kan forekomme i barndommen eller voksenalderen, hvor næsten alle patienter har samtidig binyrebarkinsufficiens.

8A44.2 Alexanders sygdom

Diagnosekrav

Alexanders sygdom er en neurodegenerativ lidelse, der omfatter forskellige kliniske former: den infantile form (fødsel til 2 år), den mest almindelige, er karakteriseret ved dens tidlige indtræden og alvorlige udvikling med progressiv megalencefali (nogle gange hydrocefali), retarderet psykomotorisk udvikling eller mental forringelse, pyramideformet tegn, ataksi og krampeanfald. De unge former starter hos børn i skolealderen og forbinder spastisk paraplegi og progressive bulbartegn. Voksne former er heterogene og svære at diagnosticere

8A44.3 Visse specificerede leukodystrofier

8A44.4 Krabbe sygdom

Diagnosekrav

Krabbes sygdom, også kaldet globoid celle leukodystrofi, er en sphingolipidose som følge af galactosylceramidase (eller galactocerebrosidase) mangel, et lysosomalt enzym, der kataboliserer en væsentlig lipidkomponent i myelin. Sygdommen fører til demyelinisering af det centrale og perifere nervesystem, som er hurtigt fremadskridende fra det første leveår, men der er også rapporteret om ungdoms-, adolescent- eller voksendebutformer med en mere variabel progressionshastighed.

8A45 Sekundære lidelser i den hvide substans

8A45.0 Hvidstofs sygdomme på grund af infektioner

8A45.00 Human T-celle lymfotropisk virus-associeret myelopati

Diagnosekrav

Human T-celle lymfotropisk virus (HTLV) er et retrovirus og forårsager immunmedierede sygdomme i nervesystemet. Human T-celle lymfotropisk virus type 1 (HTLV-1) og human T-celle lymfotropisk virus type 2 (HTLV-2) er nært beslægtede retrovira med lignende biologiske egenskaber og almindelige transportformer.

8A45.01 Subakut skleroserende panencephalitis

8A45.02 Progressiv multifokal leukoencefalopati

8A45.1 Hvidstofs sygdomme på grund af toksicitet

8A45.2 Hvidstofs sygdomme på grund af vaskulær abnormitet eller iskæmi

8A45.20 Hvidstofs sygdom på grund af CADASIL

8A45.21 Subakut nekrotiserende myelitis

Diagnosekrav

Foix-Alajouanine syndrom, også kaldet subakut ascendens nekrotiserende myelitis, skyldes kronisk overbelastning af de ydre pialvener i rygmarven og af det intrinsiske subpiale netværk. Det er karakteriseret ved et progressivt stigende underskud over en periode på flere måneder eller år.

8A45.3 Hvidstofs sygdomme på grund af ernæringsmangel

Diagnosekrav

Skader på den hvide substans på grund af ernæringsmangel.

8A45.30 Hvidstofs sygdom på grund af vitamin B12-mangel

Diagnosekrav

Neurologiske træk forekommer hos 40% af patienter med B12-mangel. Subakut kombineret degeneration er en potentielt reversibel neurologisk komplikation af vitamin B12-mangel. Symptomer udvikler sig snigende, og neuropatiske manifestationer omfatter progressive paræstesi distalt, følelseløshed, gangataksi og nedsat proprioception i underekstremiteterne, mens den myelopatiske komponent fører til variabel motorisk svækkelse på grund af dysfunktion i pyramidalkanalen. Inkontinens af tarm og blære med impotens og postural hypotension forekommer som en del af myelopatien. Centrale manifestationer omfatter forvirring, depression, progressive hallucinationer og mental opbremsning. Der kan også være optisk neuropati til stede.

8A45.31 Central pontin myelinolyse

8A45.4 Hvid substans lidelser på grund af visse specificerede systemiske sygdomme

8A45.40 Demyelinisering på grund af sarkoidose

Diagnosekrav

Sarkoidose kan påvirke enhver del af nervesystemet. Det anslås, at omkring 5-15% af tilfældene udvikler tegn på involvering af centralnervesystemet. Neurosarkoidose kan vise sig på mange forskellige måder, diagnosticering kan være vanskelig. Neurosarkoidose kan opstå på en akut eksplosiv måde eller som en langsom, kronisk sygdom. Enhver del af centralnervesystemet kan angribes af sarkoidose, men kronisk neurosarkoidose kan forårsage multiple kranienerveparese, parenkymatøs cerebral involvering, hydrocephalus og encefalopati eller manifestationer af perifere nervesystem.

8A45.41 Demyelinisering på grund af systemisk lupus erythematosus

Diagnosekrav

Blandt de 12 systemisk lupus erythematosus (SLE)-relaterede centralnervesystem (CNS) syndromer defineret af American College of Rheumatology (ACR), er demyeliniserende syndrom og myelopati to af de mindre udbredte og mere dårligt forståede. Et vigtigt spørgsmål vedrørende demyeliniserende sygdom i SLE er, at den let kan fejldiagnosticeres med andre demyeliniserende lidelser i centralnervesystemet, såsom dissemineret sklerose (MS).

8A45.42 Demyelinisering på grund af Sjögrens sygdom

8A45.43 Demyelinisering på grund af Behçets sygdom

8A45.44 Demyelinisering på grund af systemisk vaskulitis

Diagnosekrav

CNS-vaskulaturen kan målrettes af systemisk vaskulitis og omfatter følgende tilstande; Small-medium Vessel Vasculitis - Wegeners granulomatose, mikroskopisk polyangiitis, Churg-Strauss syndrom, Cryoglobulinemic vasculitis og Behçets sygdom. Medium karvaskulitis - Polyarteritis nodosa Vaskulitis i stor kar - kæmpecellearteritis, Takayasu arteritis (neurologiske komplikationer skyldes hovedsageligt involvering af ekstrakranielle kar). Normalt eksisterer CNS-involvering sideløbende med andre tydelige systemiske manifestationer, men nogle patienter kan primært vise sig med fremtrædende symptomer på CNS-dysfunktion

8A45.45 Demyelinisering på grund af mitokondriel sygdom

Diagnosekrav

Mitokondrielle lidelser kan forårsage multifokale og tilbagevendende syndromer i centralnervesystemet. Mitokondrielle lidelser, som kan forårsage sådanne syndromer, omfatter mitokondriel encefalopati med mælkesyreacidose og slagtilfælde (MELAS) og Leighs sygdom. MELAS er en progressiv neurodegenerativ lidelse forbundet med hovedpine, behandlingsresistente partielle anfald, kort statur, muskelsvaghed, træningsintolerance, døvhed, diabetes og langsom progressiv demens. Leigh syndrom eller subakut nekrotiserende encefalomyelopati er prototypen af mitokondriel sygdom med kendetegnende neuroimaging-fund.

8A46 Central demyelinisering af corpus callosum

Diagnosekrav

Dette er demyelinisering, beskadigelse af neuronernes myelinskede, i corpus callosum.

Epilepsi eller anfald

Diagnosekrav

Mindst 2 uprovokerede anfald (eller refleksanfald) med mere end 24 timers mellemrum.

8A60 Epilepsi på grund af strukturelle eller metaboliske tilstande eller sygdomme

Diagnosekrav

Epilepsi, der opstår i forbindelse med en anden strukturel eller metabolisk tilstand eller sygdom, som er blevet påvist at være forbundet med en væsentligt øget risiko for at udvikle epilepsi.

8A60.0 Epilepsi på grund af prænatale eller perinatale hjernefornærmelser

Diagnosekrav

Epilepsi, der forekommer i relation til en særskilt strukturel eller metabolisk tilstand eller sygdom, der har vist sig at være forbundet med en væsentligt øget risiko for at udvikle epilepsi, hvor fornærmelsen forekommer før fødslen [prænatal] eller mellem 22 ugers graviditet og 7 dage efter fødslen. Epilepsi kan begynde i barndommen, barndommen eller voksenalderen.

8A60.00 Epilepsi på grund af prænatale eller perinatale vaskulære fornærmelser

Diagnosekrav

Epilepsi, der forekommer i forbindelse med et iskæmisk slagtilfælde eller hæmoragisk slagtilfælde, hvor slagtilfældet forekommer eller formodes at forekomme før fødslen [prænatalt] eller mellem 22 ugers svangerskab og 7 dage efter fødslen [perinatalt]. Der er ingen andre tilstande forbundet med en væsentligt øget risiko for at udvikle epilepsi. Epilepsi kan begynde i barndommen, barndommen eller voksenalderen.

8A60.01 Epilepsi på grund af neonatal hypoxisk iskæmisk encefalopati

8A60.1 Epilepsi på grund af cerebrovaskulære lidelser

Diagnosekrav

Epilepsi, der forekommer i forbindelse med et slagtilfælde, med debut mindst en uge efter et iskæmisk eller hæmoragisk slagtilfælde.

8A60.2 Epilepsi på grund af degenerative hjernesygdomme

Diagnosekrav

Epilepsi i relation til en degenerativ hjernesygdom, der vides at være forbundet med anfald, såsom visse neuronale lagringsforstyrrelser (f.eks. voksen neuronal ceroid lipofuscinose) og visse mitokondrielle lidelser.

8A60.3 Epilepsi på grund af demens

Diagnosekrav

Epilepsi med debut hos en patient med etableret demensdiagnose. Anfald kan forekomme når som helst efter sygdomsdebut. Fokale anfald er den fremherskende type i Alzheimers sygdom, mens anfald med bilateral konvulsiv aktivitet dominerer i andre demente lidelser. Myoklonus er et andet almindeligt fund hos patienter med Alzheimers sygdom.

8A60.4 Epilepsi på grund af infektioner eller angreb i centralnervesystemet

Diagnosekrav

Epilepsi med debut hos en patient med dokumenteret CNS-infektion eller angreb efter sygdommens akutte fase.

8A60.5 Epilepsi på grund af skader i hovedet

Diagnosekrav

Epilepsi opstår i forbindelse med en traumatisk hjerneskade. Debut er mere end 1 uge efter traumatet, og risikoen stiger med sværhedsgraden af hjerneskade.

8A60.6 Epilepsi på grund af tumorer i nervesystemet

Diagnosekrav

Epilepsi forekommende i relation til intrakranielle tumorer. Epilepsien kan være det fremtrædende symptom på tumoren, som er placeret i eller påvirker hjernebarken. Tumoren kan være en primær intrakraniel tumor eller en metastatisk tumor.

8A60.7 Epilepsi med mesial temporal sklerose

Diagnosekrav

Epilepsi forbundet med billeddiagnostik og/eller patologiske fund af mesial temporal sklerose. Epilepsi kan begynde i barndommen eller voksenalderen. En historie med langvarige feberkrampe er almindelig.

8A60.8 Epilepsi på grund af immunforstyrrelser

Diagnosekrav

Epilepsi i relation til immunologiske eller autoimmune lidelser, såsom systemisk lupus erythematosus [1], inflammatorisk tarmsygdom [2] og antistofassocieret encephalitis (f.eks. NMDA-receptorer) [3]. Antistofassocieret hjernebetændelse er ofte en limbisk hjernebetændelse og er nogle gange paraneoplastisk. Udelukker multipel sklerose og andre demyeliniserende lidelser.

8A60.9 Epilepsi på grund af abnormiteter i hjernens udvikling

Diagnosekrav

Epilepsi på grund af forstyrrelser i kortikal udvikling, der omfatter en bred vifte af ætiologier, med virkninger, der afhænger af hjernens udviklingsstadium. Typer af anfald afspejler normalt topologien af misdannelsen.

8A60.A Epilepsi på grund af genetiske syndromer med udbredte eller progressive virkninger

Diagnosekrav

Epilepsi på grund af genetisk betingede tilstande, hvor der, som vi i øjeblikket forstår det, er en særskilt lidelse indskudt mellem den genetiske defekt og epilepsien, for eksempel ved tuberøs sklerose. Omfatter epilepsi på grund af dokumenterede autosomale, X-bundne, mitokondrielle eller kromosomale abnormiteter.

8A60.B Epilepsi på grund af multipel sklerose eller andre demyeliniserende lidelser

Diagnosekrav

Epilepsi med debut hos en patient med etableret diagnose multipel sklerose (MS) eller anden demyeliniserende lidelse. Anfald skal forekomme under sygdomsforløbet, men ikke i tæt tidsmæssig sammenhæng med en akut fase. Varigheden af MS-symptomer før det første anfald er generelt flere år.

8A61 Genetiske eller formodede genetiske syndromer, der primært kommer til udtryk som epilepsi

Diagnosekrav

Epilepsien er, så vidt det forstås, det direkte resultat af en eller flere kendte eller formodede genetiske defekter, hvor anfald er det centrale symptom på lidelsen.

8A61.0 Genetiske epileptiske syndromer med neonatal debut

Diagnosekrav

Epilepsi med debut i de første 30 dage af livet som følge af kendte eller formodede genetiske defekter, hvor anfald er kernesymptomet på lidelsen.

8A61.00 Pyridoxal afhængig epilepsi

Diagnosekrav

Pyridoxal 5-phosphatafhængig epilepsi viser sig sædvanligvis med neonatale vanskelige anfald og diagnosticeres ved cerebrospinalvæske (CSF) analyse, gentest og klinisk respons. De fleste patienter har pyridoxamin 5'-phosphatoxidase (PNPO) gensygdom, der forårsager mutationer. Tidlig diagnose og effektiv behandling kan føre til et relativt gunstigt neuroudviklingsresultat.

8A61.1 Genetiske epileptiske syndromer med debut i spædbarnsalderen

Diagnosekrav

Inkluder et stort spektrum af fænotyper, der har en genetisk baggrund til fælles og debut i spædbarnsalderen. De spænder fra benigne selvremitterende til alvorlige lægemiddelresistente syndromer. Familiehistorie med epilepsi er almindelig i nogle syndromiske enheder og usædvanlig i andre.

8A61.10 Benign familiær infantil epilepsi

Diagnosekrav

Epilepsi karakteriseret ved forekomsten af gentagne anfald hos raske spædbørn uden tidligere sygehistorie i løbet af det første leveår. Anfaldene viser sig med motorstop, svækkelse af bevidstheden, stirren, øjen- og hovedafvigelse og milde ensidige kloniske kramper. En familiehistorie med den samme epilepsi er et konstant fund. Mønstret for arv er højst sandsynligt autosomt dominant.

8A61.11 Dravet syndrom

Diagnosekrav

En refraktær epileptisk encefalopati, der forekommer hos ellers raske spædbørn i løbet af det første leveår med klonisk/tonisk-klonisk, generaliserede og unilaterale anfald, hemiclønisk eller generaliseret status epilepticus. Det interiktale EEG kan i begyndelsen være normalt, men med tiden forringes baggrundsaktiviteten, og bilaterale asymmetriske, fokale eller multifokale paroxysmer af polyspike og langsomme bølger opstår. Mutationer i det spændingsstyrede natriumkanalgen SCN1A er almindeligt forekommende.

8A61.12 Epilepsi fra spædbørn med migrerende fokale anfald

Diagnosekrav

Epilepsisyndrom med indtræden mellem den første uge af livet og syv måneder med vanskelige, polymorfe fokale anfald. Psykomotorisk udvikling forværres gradvist. En mutation af SCN1A kan findes. EEG'et viser multifokale, varierende steder for anfaldsstart og diffus opbremsning.

8A61.2 Genetiske epileptiske syndromer med debut i barndommen

8A61.20 Godartet barneepilepsi med centro-temporale spidser

Diagnosekrav

Epilepsi karakteriseret ved fokale anfald, hovedsageligt under søvn, ofte med involvering af mund og ansigt. Krampeanfald kan forekomme. En historie med feberkramper er almindelig. Debut er maksimalt mellem 7 og 10 år. Elektroencefalogrammet viser typisk fokale epileptiforme udladninger over et eller begge centrotemporale områder. Remission sker før 16 års alderen.

8A61.21 Fraværsepilepsi fra børn

Diagnosekrav

Epilepsi med debut hos et ellers normalt barn i alderen 2 til 12 år, ofte med flere daglige korte stirrende episoder, der i gennemsnit varer 10 sekunder. Absence-anfald fremkaldes normalt af hyperventilation. Elektroencefalogrammet viser iktale og interiktale diffuse 2,5-3 cyklusser pr. sekund spids- og bølgeudladninger. Det genetiske mønster er sandsynligvis polygenetisk.

8A61.22 Epilepsi med myoklon-astatiske anfald

Diagnosekrav

Epilepsi, der begynder mellem andet og femte leveår hos et tidligere normalt barn med familiehistorie med anfald, der indledningsvis viser sig som tonisk-kloniske anfald med myoklon-astatiske anfald, der begynder flere uger senere. Disse anfald er kendetegnet ved et pludseligt tab af muskeltonus i forbindelse med fremdrift eller fremdrift, der kan resultere i skader i ansigtet og hovedet, hvis patienten falder.

8A61.23 Myokloniske fravær eller fravær med myoklonier

Diagnosekrav

Epileptisk barndomssyndrom karakteriseret ved fravær/anfald forbundet med alvorlige rytmiske bilaterale myokloniske ryk. EEG-mønsteret viser rytmiske, bilaterale, synkrone, symmetriske 3-Hz spidser og langsomme bølger udladninger forbundet med EMG myokloniske udbrud ved 3 Hz, overlejret med en progressivt stigende tonisk kontraktion.

8A61.3 Genetisk epileptisk syndrom med adolescent eller voksendebut

Diagnosekrav

Omfatter en bred vifte af epilepsisyndromer med en (formodet) genetisk oprindelse, med start i ungdomsårene eller i voksenlivet. Udviklingsbaggrunden er normalt normal. Familiehistorie med epilepsi er ofte til stede. Fokale og generaliserede anfald kan oftest forekomme isoleret for at markere den diagnostiske kategori, og sjældent i kombination. Det interiktale og iktale EEG kan vise typiske, nogle gange patognomoniske, mønstre. Neuroimaging er normal, selvom fokale abnormiteter lejlighedsvis rapporteres.

8A61.30 Juvenil myoklonisk epilepsi

Diagnosekrav

Epilepsi med debut mellem 6 og 25 år med myokloniske ryk uden bevidsthedstab, overvejende tidligt om morgenen. Intelligens påvirkes ikke. Ryk kan lattes af søvnmangel, stress eller visse visuelle stimuli. Der kan forekomme krampeanfald og kan gå forud for myokloniske ryk.

8A61.31 Juvenile absence epilepsi

Diagnosekrav

Juvenil absence epilepsi er en af de aldersrelaterede idiopatiske generaliserede epilepsier (IGE) med en alder ved debut mellem 10 og 17 år og er karakteriseret ved sporadisk (ikke-pyknoleptisk) forekomst af absence-anfald, der ofte er forbundet med generaliseret tonisk-klonisk anfald (GTCS) overvejende ved opvågning. Interiktal og iktal EEG viser generaliserede spids- og bølgeudladninger med normal baggrundsaktivitet.

8A61.32 Benign familiær myoklonus epilepsi hos voksne

Diagnosekrav

Benign voksen familiær myoklon epilepsi (BAFME) er et arvelig epileptisk syndrom karakteriseret ved kortikale håndrystelser, myokloniske ryk og lejlighedsvis generaliserede eller fokale anfald med et ikke-progressivt eller meget langsomt fremadskridende sygdomsforløb og ingen tegn på tidlig demens eller cerebellar ataksi.

8A61.4 Genetiske epileptiske syndromer med variabel debutalder

Diagnosekrav

Epilepsier hos et ellers normalt barn eller voksen. Anfald kan opstå spontant eller kan fremkaldes af ydre stimuli. Familiehistorie med anfald er ikke ualmindeligt og rapporteres hyppigt ved udvalgte epilepsisyndromer. Genetiske aspekter kan følge forskellige træk lige fra komplekse arvelige mønstre til klassiske Mendelske træk eller til fokuserede defekter.

8A61.40 Refleksepilepsier

Diagnosekrav

Refleksepilepsier er sjældne epileptiske syndromer med anfald induceret af specifikke udløsende faktorer (enten ved visuel, auditiv, somato-sensitiv eller somato-motorisk stimulation eller ved højere kortikale funktionsaktiviteter). Lysfølsomme epilepsier er den hyppigste form. Spontane anfald kan også forekomme. 'Refleksanfald' kan klassificeres i en simpel 'ren' refleksepilepsi og en kompleks gruppe. Førstnævnte omfatter anfald udløst af simple sensoriske stimuli eller af bevægelser (lysfølsomme epilepsier). Sidstnævnte udløses af komplekse mentale og følelsesmæssige processer (verbale og ikke-verbale epilepsier).

8A61.41 Progressiv myoklonisk epilepsi

8A62 Epileptiske encefalopatis

Diagnosekrav

Epilepsier, for hvilke der ikke kan påvises en klar ætiologi, eller som forekommer ved tilstedeværelsen af to eller flere statiske strukturelle eller metaboliske tilstande, der øger risikoen for epileptiske anfald. Den epileptiske aktivitet kan i sig selv bidrage til alvorlige kognitive og adfærdsmæssige forringelser ud over, hvad man kunne forvente af den underliggende patologi alene.

8A62.0 Infantile spasmer

Diagnosekrav

Syndrom karakteriseret ved subakut indtræden af korte, gentagne anfald med aksial eller lemmerfleksion, der forekommer i klynger. EEG viser hysarrytmi, dvs. kaotiske, højspændingsbremsende multifokale spidser, med iktalt brat dekrementalt mønster. Forskellige strukturelle hjernepatologier kan være til stede, eller der kan ikke findes nogen årsag. To tredjedele af børn har efterfølgende kognitive underskud.

8A62.1 Lennox-Gastaut syndrom

Diagnosekrav

Syndrom defineret som en kryptogen eller symptomatisk generaliseret epilepsi, som er karakteriseret ved følgende symptomatiske triade: flere epileptiske anfald (atypiske fravær, aksiale toniske anfald og pludselige atoniske eller myokloniske fald); diffuse langsomme interiktale spidsbølger i det vågne EEG (< 3 Hz) og hurtige rytmiske udbrud (10 Hz) under søvn; langsom mental udvikling forbundet med personlighedsforstyrrelser.

8A62.2 Erhvervet epileptisk afasi

Diagnosekrav

Epilepsi med debut hos et tidligere normalt barn karakteriseret ved erhvervet afasi, variable anfaldstyper, fokale bitemporale EEG epileptiforme abnormiteter (1,5-5Hz spike og slow-waves), ofte aktiveret af søvn, med eller uden anfald. adfærdforstyrrelser såsom hyperaktivitet og opmærksomhedsunderskud er almindelige. Der er ingen dokumenteret hjernepatologi.

8A63 Anfald på grund af akutte årsager

Diagnosekrav

Et klinisk anfald, der opstår på tidspunktet for et systemisk anfald eller i tæt tidsmæssig forbindelse med et dokumenteret anfald i hjernen.

8A63.0 Feberkramper

Diagnosekrav

Anfald forbundet med en stigning i kropstemperaturen i fravær af intrakraniell infektion, metabolisk forstyrrelse eller historie med afebrile anfald. De forekommer oftest hos børn mellem 6 måneder og 5 år.

8A63.00 Simple feberkramper

Diagnosekrav

Feberanfald, der varer mindre end 15 minutter, uden fokale træk og ingen forekomst i serier.

8A63.01 Komplekse feberkramper

Diagnosekrav

Feberanfald, der varer længere end 15 minutter og/eller flere episoder inden for 24 timer og/eller anfald med fokale træk.

8A64 Enkelt anfald på grund af fjerne årsager

Diagnosekrav

Et uprovokeret anfald hos en patient uden forudgående anfald, men med abnormiteter i hjernens udvikling eller en potentielt ansvarlig klinisk tilstand (metabolisk, strukturel, toksisk). Det tidsmæssige forhold til CNS-infektionen ligger ud over det interval, der er estimeret for forekomsten af akutte symptomatiske anfald. CNS-infektionen kan være statisk eller progressiv.

8A65 Enkelt uprovokeret krampeanfald

Diagnosekrav

Et anfald, der forekommer i fravær af en potentielt ansvarlig strukturel eller metabolisk tilstand eller ud over det interval, der er estimeret for forekomsten af et akut symptomatisk anfald.

8A66 Status epilepticus

Diagnosekrav

Status epilepticus er defineret som 5 minutter eller mere med (i) kontinuerlig klinisk og/eller elektrografisk anfaldsaktivitet eller (ii) tilbagevendende anfaldsaktivitet uden restitution (tilbagevenden til baseline) mellem anfaldene.

8A66.0 Konvulsiv status epilepticus

Diagnosekrav

Konvulsiv status epilepticus er defineret som 5 minutter eller mere af (i) kontinuerlig klinisk krampeanfaldsaktivitet eller (ii) tilbagevendende anfaldsaktivitet uden genopretning (tilbage til baseline) mellem anfald.

8A66.1 Ikke-konvulsiv status epilepticus

Diagnosekrav

Ikke-konvulsiv status epilepticus er defineret som 5 minutter eller mere af (i) kontinuerlig klinisk og/eller elektrografisk anfaldsaktivitet eller (ii) tilbagevendende anfaldsaktivitet uden genopretning (tilbage til baseline) mellem anfald.

8A66.10 Fraværstatus epilepticus

Diagnosekrav

Et absence-anfald (se absence-anfald, typiske og atypiske), der varer >10 min (i gennemsnit 10-15 min).

8A67 Akutte gentagne anfald

Diagnosekrav

Akutte gentagne anfald er flere anfald med et tydeligt begyndelsestidspunkt, med restitution mellem hvert anfald, der forekommer inden for 24 timer hos voksne eller 12 timer hos børn.

8A68 Typer af anfald

8A68.0 Fokalt uvidende anfald

Diagnosekrav

Tidligere betegnet "komplekse partielle anfald", definerer anfald, der stammer fra netværk, der er begrænset til én halvkugle og ledsaget af tab af bevidsthed (dvs. viden om sig selv eller miljøet).

8A68.1 Fraværsanfald, atypiske

Diagnosekrav

Fraværsanfald med ændringer i tonus mere udtalte end ved typiske fravær eller med ikke-abrupt indtræden og/eller ophør, ofte forbundet med langsom, uregelmæssig, generaliseret spike-wave-aktivitet.

8A68.2 Fraværsanfald, typisk

Diagnosekrav

Anfald karakteriseret ved pludselig opstået, afbrydelse af igangværende aktiviteter, blankt blik, muligvis kort opadgående blikafvigelse, manglende reaktion, varighed fra få sekunder til et halvt minut og hurtig bedring. Et EEG ville vise generaliserede epileptiforme udledninger under hændelsen.

8A68.3 Fokal bevidst anfald

Diagnosekrav

Fokale bevidste anfald definerer anfald, der stammer fra netværk begrænset til én halvkugle og ledsaget af bevidsthed (dvs. viden om sig selv eller miljøet).

8A68.4 Generaliseret tonisk-klonisk anfald

Diagnosekrav

Et anfald karakteriseret ved en brat indtræden med tab af bevidsthed og bilateral tonisk forlængelse af krop og lemmer (tonisk fase) efterfulgt af synkrone muskelrykninger (klonisk fase). Normalt efterfulgt af en postiktal fase, der varer i flere minutter op til timer, karakteriseret ved initial mydriasis, kropsafslapning, hypotoni og søvn.

8A68.5 Generaliseret myoklonisk anfald

Diagnosekrav

Anfald karakteriseret ved pludselige, hurtige kortvarige (<100 msek.) ufrivillige muskelryk, der kan involvere kun én muskel eller hele trunkmuskulaturen og er forbundet med en iktal EEG-udledning. Kan forekomme bilateralt, unilateralt, synkront eller asynkront.

8A68.6 Generaliseret tonisk anfald

Diagnosekrav

Et anfald karakteriseret ved vedvarende stigning i muskelsammentrækning, der varer fra få sekunder til minutter.

8A68.7 Generaliseret atonisk anfald

Diagnosekrav

Anfald karakteriseret ved pludseligt tab eller formindskelse af muskeltonus uden tilsyneladende forudgående myoklonisk eller tonisk hændelse, der varer 1-2 sekunder, involverer hoved-, krops-, kæbe- eller lemmermuskler.

Lidelser med hovedpine

8A80 Migræne

Diagnosekrav

En primær hovedpinelidelse, som i de fleste tilfælde er episodisk. Invaliderende anfald, der varer 4-72 timer, er karakteriseret ved moderat eller svær hovedpine, som regel ledsaget af kvalme, opkastning og/eller fotofobi og fonofobi, og nogle gange forudgået af en kortvarig aura af ensidige fuldt reversible visuelle, sensoriske eller andre symptomer fra centralnervesystemet. I et lille mindretal af tilfælde bliver hovedpinen, men ikke nødvendigvis de associerede symptomer, meget hyppig med tab af episodicitet.

8A80.0 Migræne uden aura

Diagnosekrav

Tilbagevendende hovedpinelidelse manifesterer sig i anfald, der varer 4-72 timer. Varigheden af anfald kan være kortere hos børn. Typiske karakteristika for hovedpinen er ensidig lokalisering, pulserende kvalitet, moderat eller svær intensitet, forværring ved rutinemæssig fysisk aktivitet og forbindelse med kvalme og/eller fotofobi og fonofobi.

8A80.1 Migræne med aura

Diagnosekrav

Tilbagevendende anfald, der varer i minutter, af ensidige fuldt reversible visuelle, sensoriske eller andre symptomer på centralnervesystemet, som normalt udvikler sig gradvist og normalt efterfølges af hovedpine og associerede migrænesymptomer.

8A80.10 Hemiplegisk migræne

Diagnosekrav

Migræne med aura inklusive motorisk svaghed.

8A80.2 Kronisk migræne

Diagnosekrav

Hovedpine, der opstår på 15 eller flere dage om måneden i mere end tre måneder, som på mindst 8 dage om måneden har migrænehovedpine og ikke er forbundet med overforbrug af medicin.

8A80.3 Komplikationer relateret til migræne

8A80.30 Status migræne

Diagnosekrav

Et invaliderende migræneanfald, der varer i mere end 72 timer

8A80.4 Cyklisk opkastningssyndrom

Diagnosekrav

Tilbagevendende episodiske anfald, sædvanligvis stereotype hos den enkelte patient, af opkastning og intens kvalme. Angreb er forbundet med bleghed og sløvhed. Der er fuldstændig opløsning af symptomer mellem anfaldene.

8A81 Hovedpine af spændingstypen

Diagnosekrav

En primær og meget udbredt hovedpinelidelse, som i de fleste tilfælde er episodisk. Anfald af meget varierende hyppighed og varighed er karakteriseret ved mild til moderat hovedpine uden associerede symptomer, selvom der kan være perikraniel ømhed til stede. I et mindretal af tilfældene udvikler lidelsen sig med stadig hyppigere hovedpine og nogle gange tab af episodicitet.

8A81.0 Sjældne episodisk spændingshovedpine

Diagnosekrav

Sjældne episoder med hovedpine, typisk bilateral, presset eller stramning i kvalitet og af mild til moderat intensitet, der varer fra minutter til dage. Smerten forværres ikke ved rutinemæssig fysisk aktivitet og er ikke forbundet med kvalme, men fotofobi eller fonofobi kan være til stede.

8A81.1 Hyppig episodisk spændingshovedpine

Diagnosekrav

Hyppige episoder med hovedpine, typisk bilateral, presset eller stramning i kvalitet og af mild til moderat intensitet, der varer fra minutter til dage. Smerten forværres ikke ved rutinemæssig fysisk aktivitet og er ikke forbundet med kvalme, men fotofobi eller fonofobi kan være til stede.

8A81.2 Kronisk spændingshovedpine

Diagnosekrav

En lidelse, der udvikler sig fra hyppig episodisk hovedpine af spændingstypen, med daglige eller meget hyppige episoder af hovedpine, typisk bilateral, pressende eller stramning i kvalitet og af mild til moderat intensitet, varer fra timer til dage eller uafbrudt. Smerterne forværres ikke ved rutinemæssig fysisk aktivitet, men kan være forbundet med mild kvalme, fotofobi eller fonofobi.

8A82 Trigeminal autonome cefalalgier

Diagnosekrav

En gruppe af beslægtede primære hovedpinesygdomme, der hovedsageligt er karakteriseret ved ensidig hovedpine og trigeminal autonom aktivering. I de fleste af disse lidelser, men ikke alle, er hovedpinen kortvarig og meget ofte tilbagevendende, men nogle gange remitterende i lange perioder.

8A83 Anden primær hovedpinelidelse

Diagnosekrav

En gruppe af klinisk heterogene hovedpinesygdomme, som menes at være primære. Selvom de stort set ikke er relaterede, falder de i fire kategorier: hovedpine forbundet med fysisk anstrengelse; hovedpine, der tilskrives direkte fysiske, men uskadelige stimuli; epikranial hovedpine; og andre diverse primære hovedpineforstyrrelser.

8A84 Sekundær hovedpine

8A84.0 Akut hovedpine forbundet med traumatisk skade på hovedet

Diagnosekrav

Hovedpine af mindre end tre måneders varighed forbundet med traumatisk skade på hovedet.

8A84.1 Vedvarende hovedpine forbundet med traumatisk skade på hovedet

Diagnosekrav

Hovedpine af mere end tre måneders varighed forårsaget af traumatisk skade på hovedet.

8A85 Smertefulde kraniale neuropatier eller andre ansigtssmerter

Diagnosekrav

En gruppe af lidelser, der er karakteriseret ved hoved- og/eller ansigtssmerter, der præsenterer sig variabelt som en neuralgi eller som smerter af neuropatisk eller central oprindelse.

Cerebrovaskulære sygdomme

Diagnosekrav

Dette er en gruppe af hjernedysfunktioner relateret til sygdom i de blodkar, der forsyner hjernen. Dette inkluderer "slagtilfælde", som omfatter følgende entiteter - Intracerebral blødning; Subarachnoidal blødning; cerebralt iskæmisk slagtilfælde og slagtilfælde, hvor det ikke vides, om det er iskæmisk eller hæmoragisk.

Intrakraniel blødning

8B00 Intracerebral blødning

Diagnosekrav

Akut neurologisk dysfunktion forårsaget af blødning i hjernens parenkym eller i det ventrikulære system.

8B00.0 Dyb hemisfærisk blødning

Diagnosekrav

Akut neurologisk dysfunktion forårsaget af blødning lokaliseret til subcortex, basalganglier og diencephalon (thalamus).

8B00.1 Lobar blødning

Diagnosekrav

Akut neurologisk dysfunktion forårsaget af blødning i hjernelapperne og uden for subcortex, basalganglier og diencephalon (thalamus).

8B00.2 Hjernestammeblødning

8B00.3 Cerebellar blødning

8B00.4 Intraventrikulær blødning uden parenkymal blødning

Diagnosekrav

Akut neurologisk dysfunktion forårsaget af blødning i det ventrikulære system, uden en komponent af parenkymal blødning.

8B00.5 Blødning fra flere steder

Diagnosekrav

Akut neurologisk dysfunktion forårsaget af blødning fra flere steder, i hjernens parenkym eller i det ventrikulære system kombineret med blødning i hjernens parenkym.

8B01 Subaraknoidalblødning

Diagnosekrav

Akut neurologisk dysfunktion forårsaget af subaraknoidalblødning.

8B01.0 Aneurysmal subaraknoidal blødning

8B01.1 Ikke-aneurysmal subaraknoidal blødning

8B02 Nontraumatisk subdural blødning

8B03 Ikke-traumatisk epidural blødning

Cerebral iskæmi

8B10 Forbigående iskæmisk anfald

Diagnosekrav

Forbigående episode af fokal neurologisk dysfunktion forårsaget af fokal hjerneiskæmi uden akut infarkt i det klinisk relevante område af hjernen eller forbigående monokulært synstab på grund af retinal iskæmi. Symptomerne bør forsvinde helt inden for 24 timer.

8B10.0 Amaurosis fugax

Diagnosekrav

En forbigående episode af akut synsforstyrrelse forårsaget af retinal iskæmi. Symptomerne bør forsvinde fuldstændigt inden for 24 timer.

8B11 Cerebralt iskæmisk slagtilfælde

Diagnosekrav

Akut fokal neurologisk dysfunktion forårsaget af fokalt infarkt på et enkelt eller flere steder i hjernen. Bevis for akut infarkt kan komme enten fra a) symptomvarighed, der varer mere end 24 timer, eller b) neuroimaging eller anden teknik i det klinisk relevante område af hjernen. Begrebet omfatter ikke infarkt i nethinden.

8B11.0 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af ekstrakraniel stor arterie aterosklerose

8B11.1 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af intrakraniel stor arterie aterosklerose

8B11.2 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af embolisk okklusion

8B11.20 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af hjerteemboli

8B11.21 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af aortabueemboli

8B11.22 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af paradoksal emboli

Diagnosekrav

Dette er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning. Det er resultatet af en tromboemboli - en blodprop, der løsnes og vandrede gennem blodkarrene - som stammer fra venesystemet. På grund af en hjertefejl passerer den igennem til det systemiske cirkulationssystem i stedet for at sætte sig fast i lungerne.

8B11.3 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af lille arterieokklusion

Diagnosekrav

Dette er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning i de små arterier.

8B11.4 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af anden kendt årsag

8B11.40 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af global hypoperfusion med vandskilleinfarkt

Diagnosekrav

Dette er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning. Det opstår i forbindelse med en lav tilstand af blodgennemstrømning til hjernen. Hjernens "vandskel" regioner, regioner, der forsynes af de forgrenede ender af to store arterier, er særligt følsomme over for lav iltforsyning, når arterier ikke opretholder den passende spænding.

8B11.41 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af anden ikke-aterosklerotisk arteriopati

Diagnosekrav

Dette er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning. Det skyldes en lidelse i arterierne, men det er hverken forbundet med åreforkalkning eller klassificeret andre steder.

8B11.42 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af hyperkoagulerbar tilstand

Diagnosekrav

Dette er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning. Det er forbundet med en blodprop og en risikofaktor, der øger blodkoagulationen.

8B11.43 Cerebral iskæmisk slagtilfælde i forbindelse med subaraknoidal blødning

8B11.44 Cerebral iskæmisk slagtilfælde fra dissektion

8B11.5 Cerebral iskæmisk slagtilfælde af ukendt årsag

Diagnosekrav

Det er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning. Det er af usikker karakter, og cirka 30 % af de undersøgte hændelser falder ind under denne kategori.

8B11.50 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af uspecificeret okklusion eller stenose af ekstrakraniel stor arterie

Diagnosekrav

Det er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning i de store ekstrakranielle arterier.

8B11.51 Cerebral iskæmisk slagtilfælde på grund af uspecificeret okklusion eller stenose af intrakraniel stor arterie

Diagnosekrav

Det er et pludseligt tab af hjernefunktion på grund af mangel på tilstrækkelig blodgennemstrømning i de store intrakranielle arterier.

8B20 Slagtilfælde, uvist om iskæmisk eller hæmoragisk

Diagnosekrav

Opfylder kriterierne for slagtilfælde, idet akutte symptomer på fokal hjerneskade har varet i 24 timer eller mere (eller har ført til død inden 24 timer), men undertypen af slagtilfælde (iskæmisk eller hæmoragisk) er ikke blevet bestemt ved hjælp af neuroimaging eller andre teknikker.

8B21 Cerebrovaskulær sygdom uden akut cerebralt symptom

Diagnosekrav

"Silent" cerebralt infarkt defineres som et infarkt, der er påvist på neuroimaging eller ved obduktion, og som ikke har forårsaget akut dysfunktion af hjernen (dvs. kvalificerer ikke til diagnoserne TIA eller cerebralt iskæmisk slagtilfælde). Udtrykket "silent" betegner mangel på akutte symptomer.

8B21.0 Stille hjerneinfarkt

Diagnosekrav

Cebralt infarkt, der ikke har forårsaget akut fokal dysfunktion af hjernen.

8B21.1 Tavs cerebral mikroblødning

Diagnosekrav

Lille blødning i hjernens parenkym, der ikke har forårsaget akut fokal dysfunktion af hjernen.

8B22 Visse specificerede cerebrovaskulære sygdomme

Diagnosekrav

Specificerede andre abnormiteter i intrakranielle eller ekstrakranielle arterier eller vener. Entiteter i dette afsnit kan bruges i kombination med andre diagnosekoder i denne blok. Flere af entiteterne kan hver især forårsage forskellige typer af cerebrovaskulær sygdom såsom TIA, cerebral iskæmisk apopleksi eller intracerebral blødning; kan være associeret med andre kliniske syndromer; eller kan være asymptomatiske (uden at have forårsaget akut fokal dysfunktion i hjernen). Afsnittet om intrakranielle vaskulære misdannelser er blevet kraftigt revideret i forhold til ICD-10 baseret på store videnskabelige fremskridt inden for dette område. Cerebrale vasokonstriktionssyndromer og posterior reversibel encefalopati betragtes som separate enheder (da vasokonstriktion ikke altid er til stede i sidstnævnte). "Progressiv vaskulær leukoencefalopati (Binswangers sygdom)" er blevet fjernet som en separat entitet.

8B22.0 Dissektion af cerebrale arterier

8B22.1 Cerebral venetrombose

Diagnosekrav

Trombose (blodprop) i de cerebrale venøse bihuler, som dræner blod fra hjernen

8B22.2 Cerebrale vasokonstriktionssyndromer

Diagnosekrav

Cerebralt vasokonstriktionssyndrom er karakteriseret ved svær hovedpine, med eller uden andre akutte neurologiske symptomer, og diffus segmental sammentrækning af cerebrale arterier

8B22.3 Isoleret cerebral amyloid angiopati

Diagnosekrav

Cerebral amyloid angiopati er karakteriseret ved den progressive ophobning af amyloid protein i væggene i små til mellemstore arterier og arterioler, overvejende lokaliseret i det leptomeningeale rum, cortex og, i mindre grad, også i kapillærene og venerne.

8B22.4 Intrakraniell vaskulær misdannelse

8B22.40 Arteriovenøs misdannelse af cerebrale kar

8B22.41 Cerebral kavernøs misdannelse

Diagnosekrav

Cerebrale kaverner, stadig kaldet kavernøse angiomer, angioma cavernosum eller kavernøse hæmangiomer, er vaskulære misdannelser i hjernen, som er asymptomatiske eller fører til kramper og/eller hjerneblødninger. Disse findes ofte i en arvelig lidelse med autosomal dominant arv.

8B22.42 Dural arteriovenøs fistel

Diagnosekrav

Durale arteriovenøse fistler dannes af en unormal forbindelse mellem arterier i dura mater og vener, der normalt dræner hjernen.

8B22.43 Carotis cavernous fistel

Diagnosekrav

En carotis-cavernøs fistel er resultatet af en unormal kommunikation mellem de arterielle og venøse systemer i den kavernøse sinus i kraniet.

8B22.5 Cerebral aneurisme, ikke-brudt

8B22.6 Familiær cerebral sakkulær aneurisme

Diagnosekrav

Disse er pose-lignende udvidelser af arterier inde i kraniet, der er familiære.

8B22.7 Cerebral arteritis, ikke andetsteds klassificeret

8B22.70 Primær cerebral arteritis

Diagnosekrav

Primær cerebral arteritis (eller "angiitis") skyldes betændelse og ødelæggelse af kar i centralnervesystemet (CNS) uden tegn på vaskulitis uden for CNS

8B22.8 Hypertensiv encefalopati

8B22.9 Migræne-induceret slagtilfælde

8B22.A Subclavian steal syndrome

Diagnosekrav

Retrograd blodgennemstrømning i vertebralarterien i tilfælde af ipsilateral proksimal subclavia arteriestenose eller okklusion, der fører til symptomer på basilar insufficiens.

8B22.B Moyamoya syndrom

Diagnosekrav

En cerebrovaskulær sygdom forårsaget af stenotiske arterier i bunden af hjernen i de basale ganglier. Moyamoya, der betyder "røgpust", refererer til udseendet af det anastomotiske karnetværk dannet ved bunden af hjernen distalt for Willis-cirklen for at kompensere for blokeringen.

8B22.C Arvelige cerebrovaskulære sygdomme

Diagnosekrav

Arvelig cerebrovaskulær sygdom omfatter ikke virkninger fra abnormiteter, der skyldes andre vaskulære sygdomme, som er uafhængige af nervesystemet.

8B22.C0 CADASIL - [cerebral autosomal dominant arteriopati med subkortikale infarkter og leukoencefalopati] syndrom

Diagnosekrav

CADASIL er forkortelsen for cerebral autosomal dominant arteriopati med subkortikale infarkter og leukoencefalopati. CADASIL er en genetisk sygdom, der overføres i et autosomt dominant mønster. Det er forbundet med iskæmisk slagtilfælde, migræne, demens, psykologiske forstyrrelser.

8B22.C1 CARASIL - [cerebral autosomal recessiv arteriopati med subkortikale infarkter og leukoencefalopati] syndrom

Diagnosekrav

CARASIL er akronymet for cerebral autosomal recessiv arteriopati med subkortikale iskæmiske slagtilfælde og leukoencefalopati.

8B23 Cerebrovaskulære abnormiteter

Diagnosekrav

Cerebrovaskulære abnormiteter ved sygdomme, der også involverer andre dele af karsystemet end intrakranielle og ekstrakranielle arterier, eller andre kropssystemer end nervesystemet.

8B24 Hypoxisk-iskæmisk encefalopati

Diagnosekrav

Hjerneskade på grund af hypoxi-iskæmi: Den tidligere betegnelse anoxisk hjerneskada er blevet ændret. Den nye term er nu bredt accepteret og beskriver bedre patofysiologien, dvs. kombinationen af komplet og inkomplet forbigående global cerebral iskæmi sammen med en kombination af anoxi og hypoxi. Hos en overlevende patient er ren anoxisk encefalopati meget ualmindeligt.

8B24.0 Anoxisk-iskæmisk encefalopati

8B25 Senfølger af cerebrovaskulær sygdom

Diagnosekrav

Følger af cerebrovaskulær sygdom 1 måned eller senere efter sygdomsdebut. Koder for akut slagtilfælde bør udelukkende bruges til det akutte slagtilfælde og umiddelbart relaterede indlæggelsesforløb.

8B25.0 Senfølger af cerebral iskæmisk slagtilfælde

Diagnosekrav

Senfølger af cerebral iskæmisk slagtilfælde 1 måned eller senere efter sygdommens opståen. Koder for det akutte slagtilfælde bør udelukkende anvendes til det akutte slagtilfælde og umiddelbart relaterede indlæggelsesepisoder.

8B25.1 Senfølger af intracerebral blødning

8B25.2 Senfølger af subaraknoidal blødning

Diagnosekrav

Senfølger af ikke-traumatisk subaraknoidal blødning 1 måned eller senere efter sygdommens opståen. Koder for akut blødning bør udelukkende anvendes til den akutte blødning og umiddelbart relaterede indlæggelsesepisoder.

8B25.3 Senfølger af anden ikke-traumatisk intrakraniell blødning

Diagnosekrav

Senfølger af anden ikke-traumatisk intrakraniell blødning 1 måned eller senere efter sygdommens opståen. Koder for akut episode bør udelukkende anvendes til den akutte blødning og umiddelbart relaterede indlæggelsesepisoder.

8B25.4 Senfølger af slagtilfælde vides ikke, om de er iskæmiske eller hæmoragiske

Diagnosekrav

Senfølger opstår 1 måned eller senere efter sygdommens opståen. Koder for akut slagtilfælde bør udelukkende anvendes til det akutte slagtilfælde og umiddelbart relaterede indlæggelsesepisoder.

8B26 Vaskulære syndromer i hjernen ved cerebrovaskulære sygdomme

8B26.0 Hjernestam slagtilfælde syndrom

8B26.1 Cerebellar slagtilfælde syndrom

8B26.2 Middle cerebral artery syndrome

8B26.3 Anterior cerebral artery syndrome

8B26.4 Posterior cerebral arteriesyndrom

8B26.5 Lacunar syndromer

8B26.50 Rent motorisk lakunarsyndrom

8B26.51 Rent sensorisk lakunarsyndrom

Rygmarvslidelser undtagen traumer

8B40 Cauda equina-syndrom

8B41 Myelitis

8B42 Myelopati

8B43 Ikke-komprimerende vaskulære myelopatier

Diagnosekrav

Ikke-kompressive rygmarvssyndromer på grund af anomalier i det arterielle eller venøse kredsløb.

8B43.0 Akut arterielt infarkt i rygmarven

Diagnosekrav

Akut arterielt infarkt i rygmarven skyldes okklusion af de forreste eller bageste spinalarterier eller deres grene. Klassisk anterior spinal arterieokklusion i vandskelzonen i den nedre cervikale ledning forårsager et specifikt ledningssyndrom med skånelse af det bagerste segment af ledningen. Associeret aorta aterosklerotisk sygdom samt dissektion bør ikke overses.

8B43.1 Akut venøst infarkt i rygmarven

Diagnosekrav

Tab af blodgennemstrømning i det venøse system, hvilket fører til rygmarvsinfarkt, almindeligvis forbundet med dural fistel og dural arteriovenøs misdannelse.

8B43.2 Kronisk veneinfarkt i rygmarven

Diagnosekrav

Tab af blodgennemstrømning til rygmarven på grund af venøs flow abnormitet, hvilket fører til udvikling af rygmarvsinfarkt over længere tid.

8B44 Degenerative myelopatiske lidelser

8B44.0 Arvelig spastisk paraplegi

Diagnosekrav

Arvelige spastiske paraplegier (HSP) omfatter en genetisk og klinisk heterogen gruppe af neurodegenerative lidelser karakteriseret ved varierende grader af spasticitet i underekstremiteterne, pyramideformet svaghed, hyperrefleksi og hypertonisk blærepåvirkning. Klinisk kan HSP'er opdeles i to hovedgrupper: ukomplicerede (rene) og komplicerede (komplekse) former afhængigt af tilstedeværelsen af andre neurologiske træk, herunder ataksi, perifer neuropati, kognitiv svækkelse, epilepsi, amyotrofi, retinopati, døvhed, iktyose og ekstrapyramidal involvering, foruden spastisk paraparese. Rene HSP'er er karakteriseret ved langsomt fremadskridende spasticitet og svaghed i underekstremiteterne, ofte forbundet med hypertoniske urinstyrrelser, mild reduktion af vibrationssansen i nedre ekstremiteter og lejlighedsvis en følelse af ledposition. Komplekse HSP-former er karakteriseret ved tilstedeværelsen af yderligere neurologiske eller ikke-neurologiske træk. En positiv familiehistorie, især i autosomt dominante tilfælde, er ofte, men ikke altid, til stede. Diagnosen kan hjælpes af neuroimaging og genetisk testning.

8B44.00 Autosomal dominant hereditær spastisk paraplegi

8B44.01 Autosomal recessiv arvelig spastisk paraplegi

8B44.02 X-bundet arvelig spastisk paraplegi

Motorneuronsygdomme eller relaterede lidelser

Diagnosekrav

En gruppe af genetiske sygdomme, der er karakteriseret ved progressiv svaghed som følge af degeneration af de nedre motoriske neuroner.

8B60 Motorneuronsygdom

Diagnosekrav

Motorneuronsygdom er en neurodegenerativ lidelse af ubestemt ætiologi, karakteriseret ved degeneration af øvre motorneuroner (kortikale Betz-celler og kortikospinale kanaler) eller nedre motorneuroner (ventrale horn i rygmarven og kranienervernes motoriske kerner) eller begge dele. Kendetegn ved involvering af de nedre motoriske neuroner (LMN) er atrofi, svaghed, fascikulationer, hypotoni, nedsatte eller manglende dybe senereflekser. Kendetegn ved involvering af øvre motorneuroner (UMN) er spasticitet, overdrevne dybe senereflekser og extensor plantar responser. Afhængigt af debutstedet og tilstedeværelsen af UMN- eller LMN-træk eller begge dele, har MND forskellige mønstre og fordelinger af tegn og symptomer.

8B60.0 Amyotrofisk lateral sklerose

Diagnosekrav

Amyotrofisk lateral sklerose (ALS) er en progressiv, dødelig lidelse, hvor progressive tegn på LMN og UMN degeneration ses inden for en eller flere af de fire regioner: bulbar, cervikal, thorax og lumbosakral. Elektrofysiologiske undersøgelser kan være nødvendige for at bekræfte lavere motorneurodegeneration og for at udelukke alternative årsager. Neuroimaging kan udføres for at udelukke andre årsager, hvilket kan forklare de kliniske og elektrofysiologiske træk. Familiær ALS (FALS) af autosomal dominant arv, udgør 5 til 10 % af ALS. Den kliniske profil af FALS og sporadisk ALS er ens. Mutationer i C9ORF72 og Cu/Zn superoxiddismutase (SOD1) generne udgør 50-60% af FALS.

8B60.1 Progressiv bulbar parese

Diagnosekrav

Progressiv bulbar parese (PBP) er en variant af amyotrofisk lateral sklerose, der i starten viser symptomer på bulbar svaghed såsom dysartri og dysfagi. Symptomer kan forblive relativt begrænset til bulbarområdet. PBP rammer mere almindeligt kvinder end mænd. Patienter udvikler typisk lemmersvaghed og træk, der stemmer overens med mere typisk ALS på et senere sygdomsstadium.

8B60.2 Progressiv pseudobulbar parese

Diagnosekrav

Spastisk tale, synkebesvær, følelsesmæssig labilitet, raske kæberyk, frigørelsesreflekser såsom palmomental refleks på grund af involvering af kraniobulbære kanaler er de almindelige træk ved progressiv pseudobulbar parese. Normalt kan milde nedre motorneuron-tegn observeret ved progressiv bulbar parese også eksistere side om side eller kan udvikle sig under sygdommens progression.

8B60.3 Progressiv muskelatrofi

Diagnosekrav

Ved progressiv muskelatrofi er tegn på nedre motorneuron i lemmer og kropsmuskler til stede uden involvering af øvre motorneuron. Over tid kan nogle patienter udvikle sig til at udvikle øvre motorneuron-tegn, hvoraf patologiske beviser er almindelige selv hos patienter, der aldrig har vist kliniske øvre motorneuron-tegn, hvilket tyder på, at progressiv muskelatrofi er en form for ALS.

8B60.4 Primær lateral sklerose

Diagnosekrav

Primær lateral sklerose (PLS) er en sjælden motorneuronsygdomsvariant, som viser sig med langsomt fremadskridende UMN-tegn, såsom spastisk gang, raske dybe seneryk og ekstensor plantare responser. Debut er mest almindeligt med spastisk paraparese, men patienter udvikler sig typisk til at udvikle overekstremiteter og bulbar involvering. Det karakteristiske træk ved PLS er det fuldstændige fravær af involvering af lavere motorneuroninvolvering. Når LMN-tegn udvikler sig i løbet af sygdomsforløbet, vil diagnosen ændre sig til ALS, og de betragtes som et spektrum af samme lidelse.

8B60.5 Amyotrofisk lateral sklerose-Plus

Diagnosekrav

Denne kategori repræsenterer en gruppe af lidelser med motoriske symptomer på ALS og overlejrede træk ved dysfunktion af andre neurologiske systemer, såsom ekstrapyramidal, cerebellar eller kognitiv dysfunktion.

8B60.6 Monomel amyotrofi

Diagnosekrav

Atrofi og svaghed begrænset til en øvre eller nedre ekstremitet, indtræden i andet eller tredje årti, mandlig overvægt og sporadisk forekomst er karakteristiske træk ved MMA. Andre typiske træk omfatter: snigende begyndelse af nedre motorneuron-tegn på grund af involvering af forreste hornceller, fravær af øvre motorneuron-tegn, langsom progression efterfulgt af stabilisering inden for få år og et godartet symptomatisk sygdomsforløb. MMA er især udbredt i Asien, selvom det findes over hele verden.

8B60.7 Madras-type motorneurony sygdom

8B61 Spinal muskelatrofi

8B61.0 Infantil spinal muskelatrofi, Type I

Diagnosekrav

Ved SMA type 1 kan begyndende svaghed være prænatal (nedsat føtale bevægelser mod slutningen af graviditeten) eller inden for de første seks måneder af livet. Spædbørn viser en karakteristisk frøposition med lårene udvendigt roterede og bortførte og knæer de bøjede (floppy spædbarn). Bulbar svaghed forårsager fodringsbesvær. Børn er aldrig i stand til at sidde uden støtte, og den gennemsnitlige overlevelse er 9 måneder; overlevelse ud over 2 år er sjælden.

8B61.1 Sen infantil spinal muskelatrofi, type II

Diagnosekrav

Ved SMA type 2 ses muskelsvaghed i alderen 6 til 18 måneder. Barnet kan sidde ustøttet, men kan ikke stå eller gå selvstændigt. Døden indtræffer normalt mellem 2 års alderen og ung voksen alder.

8B61.2 Juvenil form spinal muskeldystrofi, Type III

Diagnosekrav

Ved SMA type 3 ses svaghed i muskler efter 18 måneders alderen. Barnet er i stand til at sidde og stå selvstændigt. Der er en lemmerbælte-type fordeling af svaghed, der forårsager vaklende gang, fald og besvær med at løbe. Evnen til at gå kan gå tabt, hvilket kræver en kørestol, efterhånden som sygdommen skrider frem. Den forventede levetid kan være normal.

8B61.3 Spinal muskelatrofi hos voksne, type IV

Diagnosekrav

Ved SMA type 4-svaghed udvikles oftest efter 35 års alderen (mindre almindeligt mellem 18 og 35 år). Svaghed i proksimale muskler er mere fremtrædende i benene end i armene. Slumsk begyndelse og meget langsom progression er de karakteristiske træk, og levetiden er normal.

8B61.4 Lokaliseret spinal muskelatrofi

Diagnosekrav

Denne kategori omfatter en gruppe af lidelser med et varieret mønster af svaghed og autosomal dominant eller X-bundet recessiv arv med specifikke genetiske profiler.

8B62 Progressiv muskelatrofi efter polio

Diagnosekrav

De diagnostiske kriterier for postpolio progressiv muskelatrofi (PPMA) er: en troværdig historie med poliomyelitis med delvis genopretning af funktion, en minimum 10-årig periode med stabilisering og den efterfølgende udvikling af progressiv muskelsvaghed. Man kan se symptomer på svaghed, atrofi og træthed i tidligere påvirkede muskler. Disse symptomer kan også være nye i muskler, der tilsyneladende ikke var påvirket af poliomyelitisepisoden. Muskelkramper og fascikulationer kan ledsage den nye svaghed.

Forstyrrelser i nerverod, plexus eller perifere nerver

Forstyrrelser i kranienerverne

8B80 Forstyrrelser i lugtnerven

8B81 Forstyrrelser i nervus vestibulocochlearis

8B81.0 Hjernestamlæsion

8B82 Forstyrrelser i trigeminusnerven

8B82.0 Trigeminusneuralgi

Diagnosekrav

Trigeminusneuralgi er en manifestation af orofacial neuropatisk smerte begrænset til en eller flere divisioner af trigeminsnerven. Smerten er tilbagevendende, brat i start og afslutning, udløst af uskadelige stimuli og typisk sammenlignet med et elektrisk stød eller beskrevet som skydning eller stikning. Nogle patienter oplever kontinuerlig smerte mellem disse smertefulde paroxysmer.

Diagnosekrav

Trigeminsnerven er en blandet nerve med tre afdelinger, oftalmiske, maxillære og mandibulære afdelinger, der giver sensorisk innervation til ansigtet og slimhinden i mund- og næsehulen og motoriske innervationer til tyggemusklene, tensor tympani, tensor veli palatine, mylohyoid og den forreste mave af digastricus. Det trigeminale kernekompleks strækker sig gennem hele hjernestammen og er derfor modtageligt for mange patologiske processer, herunder demyelinisering, iskæmi, blødning, infektiøs og ikke-infektiøs inflammation og neoplasmer, der fører til symptomer på trigeminal nerveinvolvering. Kompression af den sensoriske nerverod uden for hjernestammen af et vaskulært loop fører til trigeminusneuralgi. Symptomer og tegn afhænger af, hvor læsionen sidder. Generelt er en lidelse i trigeminsnerven forbundet med hemisensorisk ansigtstab, afvigelse af kæben til den lammede side, når munden åbnes, og tab af cornearefleksen.

8B83 Forstyrrelser i spinal accessorisk nerve

8B84 Forstyrrelser i nervus hypoglossus

8B85 Forstyrrelser i flere kranienerver

Diagnosekrav

Dette er en gruppe af lidelser i flere kranienerver, de tolv nerver, der udspringer fra hjernen og hjernestammen.

8B86 Forstyrrelser i vagusnerven

8B87 Forstyrrelser i glossopharyngeal nerve

8B88 Forstyrrelser i ansigtsnerven

8B88.0 Klokkeparese

8B88.1 Ansigtsmyokymi

8B88.2 Hemifacial spasmer

Diagnosekrav

Hemifacial spasmer (HFS) er en bevægelsesforstyrrelse, der oftest forårsages af vaskulær kompression af kranienerven VII ved dens rodudgangszone fra hjernestammen. Det viser sig som ufrivillige sammentrækninger og trækninger på den ipsilaterale side af ansigtet.

8B88.3 Facial neuritis

Nerverods- eller plexuslidelser

8B90 Nerverods- og plexuskompressioner

8B91 Lidelser i plexus brachialis

8B91.0 Neuralgisk skulderamyotrofi

Diagnosekrav

Præstegård-Turners syndrom er en sjælden tilstand af ukendt ætiologi, der viser sig med et karakteristisk mønster af pludselige og akutte smerter hen over skulderen, der varer fra et par timer til fjorten dage, efterfulgt af slap lammelse af nogle muskler i skulderbæltet.

8B91.1 Thoracic outlet syndrome på grund af cervikal ribben

8B92 Lidelser i plexus lumbosacralis

8B92.0 Lumbosakral plexopati efter stråling

8B92.1 Vaskulitisk lumbosakral plexopati

8B92.2 Diabetisk lumbosakral plexopati

8B92.3 Lumbosakral radikuloplexopati

8B93 Radikulopati

8B93.0 Radikulopati på grund af kompression

8B93.1 Radikulopati på grund af stofskifteforstyrrelser

8B93.2 Radikulopati på grund af elektrisk stød eller lyn

8B93.3 Radikulopati på grund af stråleskade

8B93.4 Radikulopati på grund af ernæringsmæssige mangler

8B93.5 Radikulopati på grund af toksicitet

8B93.6 Radikulopati på grund af intervertebrale diskuslidelser

8B93.7 Radikulopati på grund af neoplastisk sygdom

8B93.8 Radikulopati på grund af spondylose

8B94 Diabetisk radikuloplexoneuropati

Diagnosekrav

Diabetisk radikuloplexoneuropati er en sjælden, men etableret komplikation til en fokal neuropati, der forekommer hos patienter med diabetes type 2. Etiologisk antages inflammatoriske forandringer af mikrovaskulitis. Det er uafhængigt af diabetesstadiet og opstår ofte i forbindelse med væggtab, ikke før det 4. eller 5. årti. Den præsenterer sig med akutte stærke smerter og overvejende motorisk involvering af plexus lumbalis, ofte asymmetrisk og som regel ensidig. Muskelatrofi opstår tidligt. Den er selvbegrænsende, men invaliditeten kan vare ved. Tildel altid en ekstra kode for typen af diabetes mellitus.

8B95 Sekundær læsion af plexus brachialis som følge af visse specificerede lidelser

Polyneuropati

8C00 Idiopatisk progressiv neuropati

8C01 Inflammatorisk polyneuropati

Diagnosekrav

Erhvervede inflammatoriske perifere neuropatier har en formodet immun ætiologi og klassificeres på baggrund af deres kliniske forløb: akut inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati (AIDP eller Guillain-Barrés syndrom), hvor det motoriske deficit når et maksimalt niveau efter 28 dage, og kronisk inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati (CIDP), som har et langsomt progressivt forløb på to eller flere måneder eller et tilbagevendende remitterende forløb. Der findes mange varianter af AIDP og CIDP.

8C01.0 Akut inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati

Diagnosekrav

Progressiv svaghed i lemmerne over et par dage til 28 dage, symmetrisk underskud, areflexia, fraværende eller mild sensorisk forstyrrelse, forhøjet cerebrospinalvæskeprotein og sænkning af nerveledningshastigheder er kardinaltræk. Lidelsen kan gå forud af øvre luftveje eller gastrointestinale infektioner eller immunisering 1 til 4 uger før sygdommens begyndelse. Bifacial parese kan være til stede

8C01.1 Postvaccinal neuropati

8C01.2 Subakut inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati

Diagnosekrav

Subakut inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati (SIDP) er en subakut progressiv symmetrisk sensorisk og/eller motorisk lidelse karakteriseret ved muskelsvaghed med nedsat sansning, fraværende eller formindskede senerereflekser og forhøjede cerebrospinalvæske (CSF) proteiner. SIDP er en mellemform mellem Guillain-Barr syndrom (GBS) og kronisk inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati (CIDP).

8C01.3 Kronisk inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati

Diagnosekrav

Kronisk inflammatorisk demyeliniserende polyneuropati er en kronisk monofasisk, progressiv eller recidiverende symmetrisk sensorimotorisk lidelse karakteriseret ved progressiv muskelsvaghed med nedsat sansning, fraværende eller formindskede senerereflekser og forhøjede cerebrospinalvæskeproteiner.

8C03 Anden sekundær polyneuropati

8C03.0 Diabetisk polyneuropati

8C03.1 Polyneuropati på grund af infektionssygdomme

8C03.2 Polyneuropati ved neoplastisk sygdom

8C03.3 Polyneuropati ved ernæringsmangel

8C03.4 Polyneuropati ved systemiske bindevævssygdomme

Mononeuropati

8C10 Mononeuropatier i overekstremiteterne

Diagnosekrav

Skade på en enkelt nerve eller nervegruppe i overekstremiteten (omfatter ikke centralnervøse strukturer som hjerne, hjernestamme eller rygmarv), hvilket resulterer i tab af bevægelse, følelse og/eller autonom funktion).

8C10.1 Læsion af ulnar nerve

8C10.2 Læsion af nerve radialis

8C11 Mononeuropatier i underekstremiteterne

Diagnosekrav

Skade på en enkelt nerve eller nervegruppe i underekstremiteten (omfatter ikke centralnervøse strukturer som hjerne, hjernestamme eller rygmarv), hvilket resulterer i tab af bevægelse, følelse og/eller autonom funktion).

8C11.0 Læsion af iskiasnerven

Diagnosekrav

Sygdom eller skade, der involverer SKIASNERVE, som deler sig i PERONEAL NERVE og TIBIAL NERVE (se også PERONEAL NEUROPATI og TIBIAL NEUROPATI). Kliniske manifestationer kan omfatte SKIAS eller smerter lokaliseret til hoften, PAREISIS eller LAMMELSE af posteriore lårmuskler og muskler, der er innerveret af peroneal- og tibialnerverne, og sensorisk tab, der involverer det laterale og bageste lår, posteriore og laterale ben og fodsålen. Iskiasnerven kan være påvirket af traumer; ISKÆMI; KOLLAGENSYGDOMME; og andre forhold.

8C11.00 Iskiasnerven piriformis syndrom

8C11.1 Meralgia paraesthetica

8C11.2 Læsion af femoral nerve

8C11.3 Læsion af almindelig peroneal nerve

8C11.4 Læsion af tibial nerve

8C11.5 Tarsal tunnel syndrom

8C11.6 Læsion af plantarnerven

Diagnosekrav

Sygdom eller beskadigelse af de mediale og/eller laterale plantarnerver, grene af tibialnerven under niveauet af tarsaltunnelen sekundært til fornærmelse.

8C12 Visse specificerede mononeuropatier

8C12.0 Interkostal neuropati

Diagnosekrav

Perifer neuropati af de interkostale nerver

8C12.1 Mononeuritis multipleks

8C12.2 Læsion af den supraskapulære nerve

8C12.3 Læsion af axillær nerve

8C12.4 Læsion af lang thoraxnerve

8C12.5 Traumatisk neurom, ikke andet specificeret

Arvelig neuropati

8C20 Arvelig motorisk og sensorisk neuropati

8C20.0 Charcot-Marie-Tooth sygdom 1 demyeliniserende

8C20.1 Charcot-Marie-Tooth sygdom 2 aksonal

8C20.2 Mellemliggende Charcot-Marie-Tooth sygdom

8C21 Arvelig sensorisk eller autonom neuropati

8C21.0 Arvelig sensorisk og autonom neuropati type I

Diagnosekrav

Arvelige sensoriske autonome type I neuropatier er autosomale dominante sensorisk-autonome sensoriske polyneuropatier

8C21.1 Arvelig sensorisk og autonom neuropati type III

Diagnosekrav

Arvelig sensorisk og autonom neuropati, type 3 (HSAN3) er en autosomal recessiv lidelse, der primært ses hos Ashkenazi-jødiske børn forårsaget af en mutation i det I-kappa B-kinase-associerede protein. Det er karakteriseret ved sensorisk dysfunktion og alvorlig svækkelse af aktiviteten i det autonome nervesystem, hvilket resulterer i multisystem dysfunktion. Symptomerne kan omfatte ufølsomhed over for smerte og temperatur, intakte viscerale smerter, alacrima, hypoaktive hornhinde- og senerereflekser og fravær af linguale fungiforme papiller.

8C21.2 Arvelig sensorisk og autonom neuropati type IV

Diagnosekrav

Arvelig sensorisk og autonom neuropati, type 4 (HSAN4) er en arvelig lidelse karakteriseret ved anhidrose, ufølsomhed over for smerte, selvlemlæstende adfærd og episoder med feber.

8C21.3 Arvelig sensorisk og autonom neuropati type V

Diagnosekrav

Arvelig sensorisk og autonom neuropati, type 5 (HSAN5) er karakteriseret ved tab af smerteopfattelse og nedsat temperaturfølsomhed i fravær af andre større neurologiske anomalier.

Sygdomme i neuromuskulære forbindelser eller muskler

Diagnosekrav

Sygdomme, der skyldes ødelæggelse eller fejlfunktion i den neuromuskulære overgang, en kemisk synapse, der dannes mellem enden af den motoriske nerveterminal og den viljestyrede muskel. Patologi kan forekomme ved den præsynaptiske eller postsynaptiske membran og fører til dysfunktion af neuromuskulær transmission. Almindelige sygdomme i denne kategori omfatter Myasthenia Gravis og Lambert Eaton Myasthenic Syndrome.

Myasthenia gravis eller visse specificerede neuromuskulære forbindelseslidelser

Diagnosekrav

Myasthenia gravis er den mest almindelige autoimmune sygdom, der påvirker den neuromuskulære forbindelse og er karakteriseret ved smertefri, udtrættelig muskelsvaghed. Den forårsages af autoantistoffer mod neuromuskulære junction-proteiner, enten den nikotinske acetylcholinreceptor (AChR) eller den muskelspecifikke tyrosinkinase (MuSK). Mutationer i neuromuskulære junction-proteiner forårsager medfødte myastheniske syndromer. Andre antistoffer medierer tilstande, der påvirker den neuromuskulære junction, herunder Lambert Eaton myasthenic syndrome og neuromyotonia.

8C60 Myasthenia gravis

Diagnosekrav

Myasthenia gravis er den mest almindelige erhvervede autoantistofmedierede neuromuskulære transmissionsforstyrrelse. Prævalensen er 1-2 pr. 10.000 personer. Kendetegnet er svingende svaghed, som øges ved gentagen aktivitet og bedres efter en periode med hvile. Myasthenia Gravis med antistoffer rettet mod postsynaptiske proteiner, som regel den nikotinske acetylcholinreceptor, er den mest udbredte. Andre typer er Myasthenia Gravis associeret med muskelspecifikke kinase-antistoffer og MG med ukendte autoantistoffer (seronegativ) Myasthenia Gravis. Der er tre grupper: 1. Rent okulær Myasthenia Gravis 2. Tidligt debuterende (<40-50 år) generaliseret Myasthenia Gravis 3. Sent debuterende generaliseret MG. Hos ca. 15% kan sygdommen klassificeres som paraneoplastisk, normalt forbundet med et thymom.

8C60.0 Lægemiddelinduceret myasthenia gravis

Diagnosekrav

Nogle lægemidler kan have klare virkninger på Myasthenia Gravis, herunder neuromuskulære forbindelsesblokkere, antibiotika, prednison, chloroquin, D-penicillamin, interferoner og andre. Ved hurtigt opstået lægemiddelinduceret Myasthenia Gravis udvikles myastheniske tegn inden for få dage, som hurtigt forsvinder efter lægemiddelabstinenser. Anti-acetylcholinesterase antistoffer er fraværende. Denne lidelse kan afsløre en allerede eksisterende neuromuskulær transmissionsforstyrrelse eller kan forværre allerede eksisterende Myasthenia Gravis, dvs. subklinisk Myasthenia Gravis bliver manifest efter lægemiddelbehandling, eller kendt MG bliver mere alvorlig. Visse lægemidler er forbundet med forværring af Myasthenia Gravis, herunder smertestillende medicin, tricykliske antidepressiva og nogle antiepileptiske lægemidler, og bør bruges med forsigtighed.

8C61 Medfødte myastheniske syndromer

Diagnosekrav

Kongenit myastenisk syndrom er en heterogen gruppe af genetisk betingede sygdomme. Der er fire veldefinerede kategorier: Kongenit myastenisk syndrom med præsynaptisk defekt, Synaptisk basal lamina-associeret CMS, Kongenit myasteni med postsynaptisk defekt, CMS med glykosyleringsmangel, og den resterende kategori er uidentificeret CMS.

8C62 Lambert-Eatons syndrom

Diagnosekrav

Lambert-Eatons myastheniske syndrom, der er 20 gange så sjældent som acetylcholinreceptorpositiv myasthenia gravis med en prævalens på 3,42 pr. million, er en immunmedieret sygdom i den neuromuskulære forbindelse. Klinisk er sygdommen karakteriseret ved proksimal svaghed i benene. Hos de fleste patienter breder svagheden sig til andre muskler, herunder de okulobulbære. Autonome symptomer (mundtørhed, erektil dysfunktion, forstoppelse) er hyppige. Tendonreflekser er reducerede. Repetitiv nervestimulering viser lave sammensatte muskelaktionspotentialer, dekrement >10% ved lav frekvens og inkrement >100% efter maksimal frivillig kontraktion ved høj frekvens.

Primære lidelser i musklerne

Diagnosekrav

Lidelser, hvor det primære symptom på muskelsvaghed er sekundært til en specifik dysfunktion i en muskelfiber.

8C70 Muskeldystrofi

Diagnosekrav

Progressive, arvelige skeletmuskelsygdomme, der er karakteriseret ved muskelsvaghed, muskelsvind, defekter i muskelproteiner, nekrose af muskelvæv og erstatning af muskelvæv med binde- og fedtvæv.

8C70.0 Becker muskeldystrofi

8C70.1 Duchenne muskeldystrofi

Diagnosekrav

Duchenne muskeldystrofi (DMD) er en alvorlig X-bundet myopati forårsaget af mutation i dystrofinogenet med symptomer, der opstår før 6-års alderen med en hurtig sygdomsprogression. Symptomerne kan omfatte træthed, indlæringsvanskeligheder (IQ kan være under 75), muskelsvaghed, problemer med motoriske færdigheder, hyppige fald og tiltagende gangbesvær.

8C70.2 Emery-Dreifuss muskeldystrofi

Diagnosekrav

Emery-Dreifuss muskeldystrofi (EDMD) er en muskelsygdom karakteriseret ved muskelsvaghed og atrofi, med tidlige kontrakturer af sener og hjertepåvirkning (arytmier, kardiomyopati).

8C70.3 Facioscapulohumeral muskeldystrofi

Diagnosekrav

Facioscapulohumeral muskeldystrofi (FSHD) er en autosomal dominant arvelig muskelsygdom karakteriseret ved progressiv muskelsvaghed med indledende fokal involvering af ansigts-, skulder- og armmusklerne.

8C70.4 Lem-bælte muskeldystrofi

Diagnosekrav

Limb-belt muskulær dystrofi (LGMD) udgør en gruppe af genetisk betingede, progressive lidelser i muskler, hvor bækken- eller skulderbæltemuskulaturen overvejende eller primært er involveret. Det kan nedarves på en autosomal recessiv eller dominerende måde.

8C70.40 Dominant lem-bælte muskeldystrofi

Diagnosekrav

Limb Girdle Muscular Dystrophies (LGMD) er en gruppe af genetiske lidelser, der overvejende er karakteriseret ved progressiv svind og svaghed af proksimale lemmerbæltemuskler, herunder bækken-, skulder-, overarms- og lårmuskler. Debutsymptomerne varierer normalt fra tidlig barndom til sen voksenalder, og progressionshastigheden og fordelingen af svaghed og svind varierer også betydeligt mellem individer og genetiske undertyper. Der er i øjeblikket 8 autosomale dominante LGMD'er (LGMD1), knyttet til specifikke genmutationer. Dominante LGMD'er er ofte alleliske med andre kliniske lidelser, herunder myofibrillære myopater eller dilateret kardiomyopati.

8C70.41 Recessiv lem-bælte muskeldystrofi

Diagnosekrav

Autosomale recessive muskeldystrofier i ekstremiteterne (LGMD2) er en gruppe af genetisk heterogene sygdomme, der typisk er karakteriseret ved progressiv svaghed og svind af skulder- og bækkenbækkens muskler. Mange af de mere end 20 forskellige tilstande viser overlappende kliniske træk med andre former for muskeldystrofi, medfødte, myofibrillære eller endda distale myopater og også med erhvervede muskelsygdomme. Selvom individuelt ekstremt sjældne, danner alle typer LGMD2 tilsammen en vigtig differentialdiagnosegruppe blandt neuromuskulære sygdomme.

8C70.5 Scapuloperoneal muskeldystrofi

Diagnosekrav

Scapuloperoneale muskeldystrofier er en gruppe af genetisk heterogene myopater karakteriseret ved progressiv svaghed og svind af skulderblads- og forbensmuskler. Emery-Dreifuss muskeldystrofi er en klassisk scapuloperoneal muskeldystrofi forbundet med tidlige kontrakturer og hjertearytmi, men andre muskelsygdomme kan også vise sig med en scapuloperoneal fænotype.

8C70.6 Medfødt muskeldystrofi

Diagnosekrav

Medfødte muskeldystrofier med abnormiteter i centralnervesystemet er en heterogen gruppe af autosomale recessivt nedarvede degenerative muskelsygdomme forbundet med cerebral og cerebellar dysplasi, abnormiteter i hvidt stof og okulære abnormiteter i nogle undertyper.

8C71 Myotoniske lidelser

Diagnosekrav

Gruppe af arvelige muskelsygdomme, der er forbundet med klinisk og/eller elektrisk myotoni. Myotoni defineres klinisk som forekomsten af "forsinket afslapning af muskler efter frivillig sammentrækning eller slag".

8C71.0 Myotonisk dystrofi

Diagnosekrav

Myotonisk dystrofi er en gruppe af arvelige muskelsygdomme. Det er den mest almindelige form for muskeldystrofi, der begynder i voksenalderen. Myotonisk dystrofi er karakteriseret ved progressiv muskelsvind og -svaghed og langvarige muskelsammentrækninger (myotoni), som ikke er i stand til at slappe af efter brug. Andre tegn og symptomer på myotonisk dystrofi omfatter sløret tale eller midlertidig låsning af deres kæbe, grå stær og hjerteledningsdefekter. Hos berørte mænd kan hormonelle ændringer føre til tidlig skaldethed og infertilitet. Den kliniske sværhedsgrad varierer meget blandt berørte patienter, selv blandt medlemmer af samme familie.

8C71.1 Kondrodystrofisk myotoni

Diagnosekrav

Schwartz-Jampel syndrom er et medfødt myotonisk syndrom karakteriseret ved myotoni, der resulterer i en karakteristisk facies med blepharophimosis og et rynket ansigtsudseende og osteoartikulære abnormiteter, der fører til begrænset ledmobilitet.

8C71.2 Myotonia congenita

Diagnosekrav

Thomsen og Beckers sygdom er myotoniske lidelser karakteriseret ved langsom muskelafslapning forbundet med hyperexcitation af muskelfibrene, der forekommer inden for de første par måneder efter fødslen. Myotonien er usædvanlig, idet den lindres ved træning (opvarmningseffekt). Autosomal dominant myotonia congenita (Thomsens sygdom) er en ikke-dystrofisk muskelsygdom forårsaget af mutation i genet, der koder for skeletmuskelchloridkanal-1 (CLCN1). Det er klinisk karakteriseret ved muskelstivhed og en manglende evne hos musklen til at slappe af efter frivillig sammentrækning. Autosomal recessiv myotonia congenita (Beckers sygdom) er forårsaget af mutation i genet, der koder for skeletmuskelchloridkanal-1 (CLCN1). Det er en ikke-dystrofisk skeletmuskelsygdom karakteriseret ved muskelstivhed og en manglende evne hos musklen til at slappe af efter frivillig sammentrækning. De fleste patienter har symptomdebut i benene, som senere udvikler sig til arme, nakke og ansigtsmuskler. Mange patienter viser markant hypertrofi af musklerne i underekstremiteterne. Forbigående muskelsvaghed er et karakteristisk træk.

8C71.3 Lægemiddelinduceret myotoni

Diagnosekrav

Lægemiddelinduceret myotoni refererer til de myotoni-inducerende virkninger af visse lægemidler. Hypokolesterolemiske midler kan inducere myotoni ved at ændre sterolsammensætningen af muskelcellemembranen, mens andre lægemidler, herunder beta-adrenerge blokkere og agonister, succinylcholin og diuretika kan forværre eller afsløre allerede eksisterende myotoni.

8C71.4 Neuromyotoni

Diagnosekrav

Neuromyotoni eller Isaacs syndrom er en immunmedieret perifer nervesygdom karakteriseret ved kontinuerlig muskelfiberaktivitet i hvile, hvilket resulterer i muskelstivhed, kramper, myokymi og pseudomyotoni.

8C71.5 Pseudomyotoni

Diagnosekrav

Udtrykket pseudomyotoni (langsom afslapning af muskler efter frivillig sammentrækning) beskriver det kliniske udseende af myotoni i fravær af myotoniske udladninger på elektromyografien. Pseudomyotoni er oftest observeret som de langsomt afslappende eller "hængte" senerereflekser af hypothyroidisme, selvom andre årsager er beskrevet. Pseudomyotoni ses hos omkring en tredjedel af patienter med Isaacs syndrom, især med håndgreb, men også efter øjen- og kæbelukning; sjældent kan dette være det første symptom.

8C72 Medfødte myopatiser

8C72.0 Medfødt myopati med strukturelle abnormiteter

Diagnosekrav

Distinkt gruppe af arvelige lidelser i skeletmuskler, som har karakteristiske strukturelle abnormiteter på muskelimmunhistokemi.

8C72.00 Nemaline myopati

Diagnosekrav

Nemaline myopati omfatter et stort spektrum af medfødte myopatiser karakteriseret ved hypotoni, svaghed og deprimerede eller fraværende dybe senerereflekser, med patologiske tegn på nemaline kroppe (stænger) på muskelbiopsi.

8C72.01 Centronukleær myopati

Diagnosekrav

Centronukleær myopati (CNM) er en arvelig neuromuskulær lidelse karakteriseret ved kliniske træk ved en medfødt myopati og centralt placerede kerner på muskelbiopsi. Den omfatter den X-bundne form, den autosomale recessive form og den autosomale dominante form med en meget variabel klinisk præsentation.

8C72.02 Central kernesygdom

Diagnosekrav

Central kernesygdom (CCD) er en arvelig neuromuskulær lidelse karakteriseret ved centrale kerner på muskelbiopsi og kliniske træk ved en medfødt myopati (hypotoni og motorisk udviklingsforsinkelse) og er karakteriseret ved overvejende proksimal svaghed, udtalt i hoftebæltet.

8C72.1 Medfødt myopati uden strukturelle abnormiteter

8C73 Mitokondrielle myopatiser

Diagnosekrav

Mitokondrielle myopatiser er en heterogen gruppe af lidelser forårsaget af dysfunktion af mitokondriell oxidativ fosforylering og kan klassificeres i henhold til de associerede biokemiske, genetiske defekter (i mitokondrielt DNA eller i nukleært kodede proteiner) eller klinisk fænotype. Ekskluder: defekter i den mitokondrielle respirationskæde, Kearns-Sayre syndrom, myoklonisk epilepsi med røde fibre (MERRF).

8C73.0 Autosomal recessiv kardiomyopati eller oftalmoplegi

Diagnosekrav

Autosomal recessiv kardiomyopati og oftalmoplegi er en børnesygdom karakteriseret ved progressiv ekstern oftalmoplegi, mild svaghed i ansigtet og proksimale lemmer og svær kardiomyopati.

Muskelbiopsier viser flossede-røde og cytochrom C-oxidase-negative fibre; aktiviteterne af flere komplekser i elektrontransportkæden er nedsat. Kombinationen af progressiv ekstern oftalmoplegi, kardiomyopati og multiple mtDNA-deletioner menes at skyldes en defekt i kommunikationen mellem det nukleare og mitokondrielle genom.

8C73.1 Neuropati, ataksi og retinitis pigmentosa

Diagnosekrav

Neuropati, ataksi og retinitis Pigmentosa (NARP) syndrom er en klinisk heterogen oxidativ phosphoryleringslidelse ofte karakteriseret ved en kombination af sensorisk-motorisk neuropati, cerebellar ataksi og natteblindhed.

8C74 Periodiske lammelser eller forstyrrelser i muskelmembranens excitabilitet

Diagnosekrav

Dette er en gruppe lidelser, der skyldes funktionsfejl i ionkanalerne i skeletmuskulaturens membraner, hvilket får cellerne til at depolarisere, hvilket fører til svaghed eller lammelse. De almindelige udløgere omfatter kulde, varme, måltider med højt kulhydratindhold, stress, spænding, fysisk anstrengelse osv.

8C74.0 Paramyotonia congenita

Diagnosekrav

Paramyotonia congenita af Von Eulenburg er en skeletmuskelsygdom karakteriseret ved trænings- eller kuldeinduceret myotoni og muskelsvaghed.

8C74.1 Periodisk lammelse

Diagnosekrav

Sjældnen gruppe af neuromuskulære lidelser, der er forbundet med defekter i ionkanaler. Karakteriseret ved intermitterende episoder med alvorlig svaghed i lemmerne, normalt efter tung træning, faste eller måltider med højt kulhydratindhold. De tre hovedtyper af arvelig periodisk lammelse omfatter hypokalæmisk periodisk lammelse, hyperkalæmisk periodisk lammelse og Andersen-Tawil syndrom.

8C74.10 Hypokalæmisk periodisk lammelse

Diagnosekrav

Hypokalæmisk periodisk lammelse (hypoPP) er en muskelkanalopati karakteriseret ved episoder med muskellammelse, der varer fra nogle få til 24-48 timer og er forbundet med et fald i blodets kaliumniveau.

8C74.11 Hyperkalæmisk periodisk lammelse

Diagnosekrav

Hyperkalæmisk periodisk lammelse (HyperPP) er en muskelsygdom karakteriseret ved episodiske angreb af muskelsvaghed forbundet med en stigning i serumkaliumkoncentrationen.

8C75 Distale myopati

Diagnosekrav

Distale myopati er en heterogen gruppe af myopati, der klinisk er karakteriseret ved progressiv svaghed og atrofi, der starter i distale muskler og udvikler sig til proksimale muskler, og histologisk ved uspecifikke myopatiske træk ved muskelbiopsi.

8C76 Myofibrillær myopati

Diagnosekrav

Myofibrillære myopati er en heterogen gruppe af lidelser, der er karakteriseret ved, at man patologisk finder myofibrillære forstyrrelser i elektronmikroskop med et spektrum af histologiske abnormiteter, herunder overdreven desminophobning i muskelfibre.

8C77 Myopati i øjet

Diagnosekrav

Langsomt fremadskridende svaghed i øjenmusklerne, som regel karakteriseret ved nedsat bevægelighed af øjet og hængende øvre øjenlåg. Lidelsen kan være unilateral eller bilateral og kan være forårsaget af en læsion i det centrale eller perifere nervesystem eller af en neuromuskulær sygdom.

8C78 Malign hypertermi eller hyperpyreksi

Diagnosekrav

Malign hypertermi er en farmakogenetisk lidelse i skeletmuskulaturen, der viser sig som en hypermetabolisk reaktion på potente flygtige anæstesigasser som halothan, sevofluran, desfluran og det depolariserende muskelafslappende middel succinylcholin, og sjældent hos mennesker, på belastninger som kraftig motion og varme. Kan være forårsaget af en mutation i Ryonadine Receptor 1-genet.

Sekundære myopati

Diagnosekrav

Dette er en gruppe tilstande, hvor muskelfibrene er dysfunktionelle, hvilket resulterer i muskelsvaghed. Myopati er forårsaget af en underliggende lidelse.

8C80 Medicin-induceret myopati

Diagnosekrav

Myopati forårsaget af lægemidler, der spænder fra mild myalgi med eller uden mild svaghed til kronisk myopati med alvorlig svaghed og massiv rhabdomyolyse med akut nyresvigt. Det kan skyldes flere forskellige mekanismer, herunder direkte myotoksicitet, immunmedieret og indirekte muskelskade gennem lægemiddelinduceret koma, lægemiddelinduceret hypokalæmi, lægemiddelinducerede hyperkinetiske tilstande eller dystoniske tilstande.

8C81 Autoimmun myopati

Diagnosekrav

Autoimmun myopati er en undergruppe af idiopatiske inflammatoriske myopati, som på trods af forskellige årsager har de fælles histopatologiske træk ved myocytnekrose uden signifikant inflammation. Patienterne har en subakut alvorlig symmetrisk proksimal myopati, der er forbundet med et markant forhøjet kreatinkinase-niveau. Disse er sandsynligvis immunmedierede, da de reagerer på immunterapi. Det ledsages ofte af statinbehandling, bindevævssygdomme, kræft og autoantistoffer, der er specifikke for signalgenkendelsespartikel (SRP) eller 3-hydroxy-3-methylglutaryl-coenzym A-reduktase (HMGCR).

8C82 Myopati ved visse specificerede infektiøse eller parasitære sygdomme

Diagnosekrav

Myopati ved visse specificerede infektiøse eller parasitære sygdomme er en ualmindelig gruppe af muskelsygdomme forårsaget af en bred vifte af bakterielle, svampe-, parasitære og virale agenser. Bakterielle organismer forårsager pyomyositis, psoas abscess, Staphylococcus aureus myositis, gruppe A streptokok nekrotiserende myositis, gruppe B streptokok myositis, clostridial gasgangræn og nonclostridial myositis. Svampemyositis er sjælden og forekommer normalt blandt immunkompromitterede værter. Parasitisk myositis er oftest et resultat af trichinosis eller cystericercosis, men andre protozoer eller helminter kan være involveret. Virus kan forårsage benign akut myositis, pleurodyni, akut rhabdomyolyse eller en immunmedieret polymyositis.

8C83 Myopati ved visse specificerede endokrine sygdomme

Diagnosekrav

Myopati ved visse specificerede endokrine sygdomme henviser til muskelsygdomme forbundet med binyrebarkdysfunktion (som steroidmyopati), skjoldbruskkirteldysfunktion (som ved myxødemkoma eller thyrotoksisk myopati), biskjoldbruskkirteldysfunktion (som ved multipel endokrin neoplasi), hypofysedysfunktion og Langerhans ø-dysfunktion (som ved diabetisk myopati fra iskæmisk infarkt i lårmusklerne). Steroid myopati er den mest almindelige endokrine myopati. Disse tilstande er normalt reversible ved korrektion af den underliggende endokrine forstyrrelse.

8C84 Sekundær rhabdomyolyse

Diagnosekrav

Sekundær rhabdomyolyse opstår, når den primære effekt af en ætiologisk faktor resulterer i en funktionel eller biokemisk tilstand, som er befordrende for udviklingen af iskæmiske, degenerative, nekrotiske eller membrandestabiliserende forandringer i muskler, hvilket giver de kliniske og biokemiske træk ved rhabdomyolyse. Oftest er rhabdomyolyse sekundær til en metabolisk forstyrrelse, ofte af genetisk art, som følge af unormalt stor bevægelse, overdreven isometrisk spænding ved forsøg på bevægelse mod modstand eller koma, der fører til øget intramuskulært tryk, iskæmi, hypoxi og nekrose. Sekundær rhabdomyolyse kan også forårsages af en mutation i forskellige gener (RYR1, LPIN).

Cerebral parese

8D20 Spastisk cerebral parese

8D20.0 Spastisk unilateral cerebral parese

Diagnosekrav

Spastisk unilateral cerebral parese er en form for cerebral parese, hvor spasticiteten er begrænset til den ene side; det er ofte ledsaget af kortikal sensorisk svækkelse og varierende grader af hemineglect, som kan påvises ved at teste stereognose og grafæstesi. Tidlig håndpræference er ofte det første tegn på denne lidelse og kan være tydelig i de første måneder af livet.

8D20.1 Spastisk bilateral cerebral parese

8D20.10 Spastisk quadriplegisk cerebral parese

Diagnosekrav

Spastisk quadriplegisk cerebral parese er en form for cerebral parese, hvor spasticiteten er generaliseret, men dog mest markant i benene. Opistotonisk kropsholdning er ofte tydelig i spædbarnet, og hovedbevægelser kan fremkalde tvungen forlængelse af arme og ben. Suprabulbar parese er ofte til stede, hvilket forårsager nedsat synke og artikulation ('spastisk dysartri').

8D20.11 Spastisk diplegisk cerebral parese

Diagnosekrav

Spastisk diplegisk cerebral parese er en form for cerebral parese, hvor spasticiteten er mest markant i benene, med mild, om nogen, involvering af armene.

Spastisk cerebral parese er karakteriseret ved øget muskeltonus forbundet med hyperaktive muskelstrækreflekser (dybe senereflekser) og en øget modstand mod hurtige muskelstræk. Extensor plantar-reaktioner er almindeligt forekommende.

8D21 Dyskinetisk cerebral parese

Diagnosekrav

Dyskinetisk cerebral parese, også kendt som ekstrapyramidal cerebral parese, er karakteriseret ved nedsat frivillig bevægelse på grund af tilstedeværelsen af forstyrrende ufrivillige bevægelser og uhensigtsmæssig samkontraktion af agonist- og antagonistmuskler (dystoni). Denne gruppe af lidelser omfatter koreoathetotisk cerebral parese og dystonisk cerebral parese. Førstnævnte er karakteriseret ved ufrivillige bevægelser med stor amplitude, hovedsageligt i de distale lemmer (athetosis) med eller uden flygtige, asymmetriske sammentrækninger med lille amplitude af individuelle muskelgrupper (chorea). Dystonisk cerebral parese påvirker overvejende de proximale muskler i trunkus og lemmer, som kan vise langsomme, vedvarende bevægelser, der fører til indtagelse af usædvanlige stillinger, såsom torticollis.

8D22 Ataxisk cerebral parese

Diagnosekrav

Ataktisk cerebral parese er domineret af tegn på cerebellar dysfunktion, herunder hypotoni, ataksi, dysdiadokokinesi, dysmetri, dysartri og nystagmus. Reflekserne kan være pendulerende, men der er ofte også tegn på spasticitet.

8D23 Worster-Tørke syndrom

Diagnosekrav

Worster-Drought syndrom (WDS) er en form for cerebral parese, der er karakteriseret ved medfødt pseudobulbær (suprabulbær) parese, der viser sig som selektiv svaghed i læberne, tungen og den bløde gane, dysfagi, dysfoni, savlen og ryk i kæben.

Ernæringsmæssige eller toksiske lidelser i nervesystemet

8D40 Neurologiske lidelser som følge af næringsstofmangel

8D40.0 Encefalopati på grund af ernæringsmangel

8D40.1 Neuropati på grund af ernæringsmangel

8D40.2 Myopati på grund af ernæringsmangel

8D40.3 Intellektuel udviklingsforstyrrelse på grund af ernæringsmangel

8D41 Neurologiske lidelser på grund af et overskud af mikro- eller makronæringsstoffer

8D41.0 Perifer neuropati på grund af vitamin B6 hyperalimentation

8D41.1 Myopati på grund af hypercalcæmi

8D41.2 Pseudotumor Cerebri relateret til Hypervitaminose A

8D42 Neurologiske lidelser på grund af overvægt eller fedme hos voksne eller børn

Diagnosekrav

Neurologiske lidelser, der opstår som følge af metabolisk dysfunktion, inflammation og dyslipidæmi forårsaget af overvægt (BMI > 25) eller fedme (BMI > 30). Eksempler inkluderer mild kognitiv svækkelse sekundært til hippocampal ændring, hypothalamisk dysfunktion, autonom dysfunktion, perifer polyneuropati og obstruktiv søvnapnø.

8D43 Neurologiske lidelser som følge af toksicitet

8D43.0 Encefalopati på grund af toksicitet

8D43.00 Encefalopati på grund af ammoniak

8D43.1 Kognitiv svækkelse på grund af toksicitet

Diagnosekrav

Dette er tilstande med nedsat kognition på grund af stoffers toksicitet.

8D43.2 Neuropati på grund af toksicitet

Diagnosekrav

Ved overvejelse af diagnosen toksisk neuropati bør to kriterier være opfyldt: (1) Eksponering kan verificeres og tidsmæssigt relateres til starten af kliniske symptomer. Neuropatiske symptomer opstår sædvanligvis samtidig med eksponeringen eller efter en variabel latens på op til flere måneder. (2) Der skal være neurologiske tegn og unormale elektrodiagnostiske undersøgelser, fordi mange toksiske neuropatier er subkliniske, subjektive symptomer kan forekomme eller ikke. Fjernelse fra eksponering resulterer i ophør af progression af symptomer og underskud. De fleste toksiner producerer symmetrisk aksonal degeneration i et længdeafhængigt mønster, begyndende i de distale segmenter af de lange og store nervefibre, der til sidst spredes proksimalt med fortsat eksponering. Ud over motoriske og/eller sensoriske mangler kan stærke smerter være et karakteristisk træk.

8D43.20 Lægemiddelinduceret polyneuropati

8D43.21 Poststrålingspolyneuropati

8D43.3 Myopati på grund af toksicitet

8D43.4 Bevægesforstyrrelser på grund af toksicitet

Diagnosekrav

Kroppens bevægelser, såsom hyperkinesier, dyskinesier, myoklonus, chorea, tremor og tics produceret af toksicitet enten af toksin eller lægemiddel, dvs. toksicitet af mangan, neuroleptika, calciumkanalblokkere, gastrointestinal prokinetik, antiarytmika og antidepressiva kan inducere Parkinsonisme.

8D43.5 Cassava-forgiftning

Diagnosekrav

Symmetrisk, ikke-progressiv, ikke-remitterende spastisk paraparesi, der forekommer i epidemiske og endemiske former med en forkærlighed for børn og unge kvinder^{1, 2}. Den ukendte ætiologi er relateret til indtagelse af bitre kassavarødder med meget minimalt proteintilskud.

8D44 Alkoholrelaterede neurologiske lidelser

8D44.0 Alkoholisk polyneuropati

8D44.1 Alkoholisk myopati

Diagnosekrav

Myopati sekundært til alkoholbrug og omfatter akut og kronisk alkoholisk myopati. Flere former er beskrevet: akut nekrotiserende myopati, akut hypokaliæmisk myopati, kronisk alkoholisk myopati, asymptomatisk alkoholisk myopati og alkoholisk kardiomyopati.

Forstyrrelser i cerebrospinalvæskens tryk eller flow

8D60 Forhøjet intrakranielt tryk

Diagnosekrav

En stigning i trykket i kraniet forårsaget af ændringer i volumen af de intrakranielle komponenter, såsom hjernemasse, CSF og blod, eller af tilstedeværelsen af en patologisk masseenhed.

8D60.0 Hjerneprolapssyndromer

Diagnosekrav

Skiftet eller forskydningen af hjernevæv på grund af masseeffekt fra dets normale placering til et område, det ikke optager.

8D60.1 Cerebralt ødem

Diagnosekrav

Er en overskydende ophobning af væske i de intracellulære og/eller ekstracellulære rum i hjernen.

8D61 Intrakraniel hypotension

Diagnosekrav

Syndromet intrakraniell hypotension er en enkelt patofysiologisk enhed af forskellig oprindelse. Normalt er det karakteriseret ved en ortostatisk hovedpine, som opstår eller forværres ved oprejst stilling. Der er beskrevet patienter med kronisk hovedpine eller som er asymptomatiske.

8D61.0 Spontan intrakraniell hypotension

Diagnosekrav

Den nøjagtige årsag til spontane spinal CSF-lækager forbliver normalt ukendt, men der er generelt mistanke om en kombination af en underliggende svaghed i spinal meninges og en triviell udløsende hændelse.

8D61.1 Sekundær intrakraniell hypotension

8D62 Cerebrospinalvæske rhinoré

8D63 Otorré i cerebrospinalvæske

8D64 Hydrocephalus

8D64.0 Kommunikerende hydrocephalus

Diagnosekrav

Kommunikerende hydrocephalus, også kendt som ikke-obstruktiv hydrocephalus, er en lidelse karakteriseret ved nedsat cerebrospinalvæske reabsorption i fravær af nogen CSF-flow obstruktion mellem ventriklerne og det subarachnoidale rum.

8D64.00 Øget cerebrospinalvæskeproduktion

Diagnosekrav

Er en form for kommunikerende hydrocephalus forårsaget af øget CSF-produktion.

8D64.01 Medfødt agenesis af arachnoid villi

8D64.02 Posthæmoragisk hydrocephalus

8D64.03 Posttraumatisk hydrocephalus

8D64.04 Normaltrykshydrocephalus

Diagnosekrav

Et klinisk syndrom, der hovedsageligt omfatter gangforstyrrelser, demens og urininkontinens og er forbundet med dilatation af hjernens ventrikulære system. De fleste gange viser normalt cerebrospinalvæske (CSF) tryk ved lumbalpunktur.

8D64.1 Ikke-kommunikerende hydrocephalus

Diagnosekrav

Det repræsenterer en form for hydrocephalus, hvor der er en overdreven ophobning af CSF i ventriklerne forårsaget af blokering af dens vej og på grund af flere årsager.

8D64.10 Hydrocephalus på grund af strukturelle misdannelser

Diagnosekrav

Ventrikulær udvidelse på grund af en ophobning af cerebrospinalvæske sekundært til obstruktion forårsaget af en strukturel abnormitet såsom Chiari-misdannelser eller akvæduktstenose.

8D64.2 Ex-vacuo hydrocephalus

Diagnosekrav

Hydrocephalus ex-vacuo opstår, når der er skade på hjernen forårsaget af slagtilfælde, skade eller stråling, og der kan være en reel svind af hjernesubstans. Selvom der er mere CSF end normalt, er CSF-trykket i sig selv normalt i hydrocephalus ex-vacuo.

8D65 Cerebrospinalvæskefistel

Diagnosekrav

Cerebrospinalvæskefistel er en tilstand, hvor cerebrospinalvæsken (CSF) i og omkring den menneskelige hjerne og rygmarv lækker ud af den omgivende beskyttende sæk, dura, uden nogen åbenbar grund eller på grund af flere patologiske processer.

8D66 Syringomyeli eller syringobulbia

Diagnosekrav

Ved syringomyeli er der væskefyldt rørformet kavitation (syrinxdannelse) i den centrale rygmarv. Syrinxen kan forlænge, forstørre og udvide sig ind i den grå og hvide substans, og når den gør det, komprimerer den nervevævet i de kortikospinale og spinothalamiske kanaler og de forreste hornceller. Dette fører til de forskellige neurologiske symptomer og tegn. Hvis syrinxen strækker sig ind i hjernestammen, opstår der syringobulbia.

8D66.0 Idiopatisk syringomyeli

Diagnosekrav

En tilstand, hvor syrinx ikke har nogen identificerbar årsag, og som er svær at behandle. De fleste store og/eller symptomatiske syrinxer kan behandles med syrinx-shunting.

8D66.1 Syringomyeli på grund af en bestemt specificeret årsag

Diagnosekrav

En tilstand, hvor syrinx er forbundet med en underliggende årsag.

8D66.2 Syringobulbia

Diagnosekrav

Kronisk progressiv degenerativ lidelse i CNS karakteriseret ved dannelsen af et væskefyldt hulrum kendt som en syrinx i rygmarven, der strækker sig opad og involverer medulla og pons. Kan forekomme i isolation eller sekundært til kan også forekomme sekundært til neoplasmer, traumer, deformiteter i den kraniocervikale forbindelse eller meningitis.

8D67 Intrakranielt arachnoidal cyste

Diagnosekrav

Et væskefyldt hulrum i den arachnoidea membran, som kan være medfødt eller erhvervet. Erhvervede årsager omfatter traumer, infektioner og kirurgi. Det mest almindelige sted er den midterste kraniale fossa. Faktorer, der har indflydelse på, om cysten giver symptomer, er dens størrelse og placering. Eventuelle symptomer kan være hovedpine, svimmelhed, kvalme og opkastning, kramper, forsinket udvikling.

8D68 Porencephalisk cyste

Diagnosekrav

Hulrum i den cerebrale halvkugle, der kommunikerer direkte med ventrikelsystemet. Iskæmisk nekrose i livmoderen eller senere i livet kan få den tilstødende ventrikulære region til at udvide sig ind i slagtilfældehulen og danne en cyste.

Forstyrrelser i det autonome nervesystem

Diagnosekrav

Dette er en gruppe tilstande, der er karakteriseret ved at være i eller forbundet med det autonome nervesystem, den del af det perifere nervesystem, der regulerer ufrivillige fysiologiske processer.

8D80 Medfødte misdannelser i det autonome nervesystem

8D81 Arvelige lidelser i det autonome nervesystem

8D82 Autoimmune lidelser, der involverer det autonome nervesystem

8D83 Forstyrrelse i det autonome nervesystem som følge af infektion

8D84 Ren svigt af det autonome nervesystem

Diagnosekrav

Ren autonom svigt er en sporadisk, langsomt fremadskridende lidelse hos voksne, der er forbundet med ophobning af synuclein i perifere autonome neuroner, hvilket resulterer i ortostatisk hypotension, blære- og seksuel dysfunktion.

8D85 Forstyrrelse i det autonome nervesystem forårsaget af stoffer

8D86 Hyperaktivitet i det autonome nervesystem

8D87 Forstyrrelse af det autonome nervesystem som følge af visse specificerede neurodegenerative sygdomme

8D87.0 Multipel systematrofi

Diagnosekrav

Multipel systematrofi (MSA) er en sjælden neurodegenerativ lidelse karakteriseret ved forskellige kombinationer af parkinson, cerebellar, autonom (erektile dysfunktion, blæredysfunktion), ortostatisk hypotension) og pyramidale træk. Sygdommen tilhører gruppen af alfa-synukleinopatier, en gruppe af sygdomme karakteriseret ved aggregering af alfa-synuklein i berørte hjerneområder. Der er to forskellige typer MSA-P (med parkinsonisme) og MSA-C (med cerebellar dysfunktion)

8D87.00 Multipel systematrofi, cerebellar type

8D87.01 Multipel systematrofi, Parkinsonisme

Diagnosekrav

Dette er en fremadskridende lidelse i det centrale og autonome nervesystem, karakteriseret ved ortostatisk hypotension (et for stort blodtryksfald, når man rejser sig), som forårsager svimmelhed eller besvimelse. Det kan opstå uden ortostatisk hypotension, men i stedet have urinpåvirkning (hast/inkontinens). Denne type omfatter symptomer på Parkinsons sygdom såsom langsom bevægelse, stivhed og tremor.

8D88 Autonome neuropatier

8D88.0 Autonom neuropati på grund af natriumkanalopatier

8D88.1 Autonom neuropati på grund af diabetes mellitus

Diagnosekrav

Dysfunktion af det autonome nervesystem på grund af diabetes mellitus, der viser sig som funktionelle komplikationer såsom hviletakykardi, træningsintolerance, ortostatisk hypotension, forstoppelse, gastroparese, svedtendens, blæreudspilning og impotens.

8D88.2 Immunmedieret autonom neuropati

8D88.3 Autonom lidelse på grund af toksiner

8D88.4 Autonom neuropati ved endokrine og metaboliske sygdomme

8D89 Forstyrrelser i ortostatisk tolerance

Diagnosekrav

Forstyrrelser karakteriseret ved symptomatisk arteriel hypotension (svimmelhed, træthed), når man indtager en oprejst stilling, normalt på grund af dysfunktion af adrenerg regulering.

8D89.0 Refleks synkope

Diagnosekrav

Reflekssynkope er et forbigående tab af bevidsthed med spontan restitution og forbundet med tab af postural tonus. Reflekssynkope er den mest almindelige form for synkope og kan forekomme hos personer med normal autonom funktion. Mekanismen menes at være relateret til blodopsamling i benene efterfulgt af reduktion i blodtilførslen til hjertet, hvilket udløser en sympatisk tonusstigning. Kraftige hjertesammentrækninger med en underfyldt ventrikel antages at forårsage reflekstab af sympatisk tonus og vagotoni.

8D89.1 Synkope på grund af autonom fejl

8D89.2 Posturalt ortostatisk takykardisyndrom

Diagnosekrav

Posturalt ortostatisk takykardisyndrom er en type kronisk ortostatisk intolerance, der varer tre måneder eller længere, forbundet med overdreven opretstående takykardi i fravær af ortostatisk hypotension, plus en konstellation af typiske daglige symptomer, som kan omfatte svimmelhed, kvalme, dyspnø, hovedpine, diafore, træthed og andre symptomer på autonom dysfunktion. Overdreven takykardi defineres ved nuværende konsensus som en pulsstigning på mindst 30 slag i minuttet hos voksne (40 slag i minuttet for unge) eller en puls på mere end 120 slag i minuttet inden for 10 minutter efter test af opretstående vippebord.

8D89.3 Baroreflex fejl

8D8A Fokale eller segmentale autonome lidelser

8D8A.1 Horners syndrom

8D8A.2 Episodisk anisocoria

Diagnosekrav

Dette er en gruppe af lidelser, hvor periodiske pupilbevægelser fører til ændringer i størrelse. Disse skyldes unormal parasympatisk eller sympatisk tone.

8D8B Lidelser, der påvirker autonom synaptisk neurotransmission

8D8C Autonom dysrefleksi

Diagnosekrav

Dette er en potentielt farlig lidelse, der er forbundet med skader på rygmarven over sjette thorakale niveau, og som er karakteriseret ved en markant stigning i den sympatiske respons på mindre stimuli. Det fører til pludselig alvorlig hypertension, som kan være livstruende.

8D8D Ubevidsthed om hypoglykæmi

Diagnosekrav

Ubevidsthed om hypoglykæmi defineres ved debut af neuroglykopeni før fremkomsten af autonome advarselssymptomer.

Humane prionsygdomme

Diagnosekrav

Humane prionsygdomme eller overførbare spongiforme encephalopater er sjældne overførbare sygdomme, der påvirker centralnervesystemet. De infektiøse agenser består af en unormal isoform af et værtsmembranprotein kaldet 'prionprotein' (PrP). Deres fællestræk er en lang inkubationstid og læsioner begrænset til centralnervesystemet uden inflammatorisk eller immunologisk reaktion, men med akkumulering af en unormal form for prionprotein (PrPsc).

8E00 Sporadisk Creutzfeldt-Jakobs sygdom

Diagnosekrav

En sygdom i hjernen, der er forbundet med en mutation af normale prionproteingener eller spontan transformation af prionproteiner. Sygdommen er karakteriseret ved en lang inkubationstid, progressiv demens, neurologiske defekter og er dødelig. Overførsel kan ske ved direkte kontakt med inficeret nervevæv eller blod. Bekræftelse sker ved patologisk undersøgelse af hjernen.

8E01 Erhvervet prionsygdom

Diagnosekrav

Miljømæssigt erhvervede prionsygdomme er prionsygdomme forårsaget af en kendt kilde til unormalt prionprotein.

8E01.0 Iatrogen erhvervet Creutzfeldt-Jakob sygdom

Diagnosekrav

Iatrogen erhvervet Creutzfeldt-Jakob sygdom (iCJD) er CJD erhvervet ved medicinske procedurer, medicin, medicinske materialer eller udstyr.

8E01.1 Kuru

Diagnosekrav

En sygdom i nervesystemet, forårsaget af en prion. Denne sygdom er karakteriseret ved smerter i lemmer, ataksi, rysten, nedsat koordination eller følelsesmæssige ændringer og er dødelig. Overførsel sker ved indtagelse af inficeret menneskelig hjerne eller direkte kontakt. Bekræftelse er almindeligvis ved kliniske tegn eller patologisk undersøgelse af hjernen.

8E01.2 Variant Creutzfeldt-Jakobs sygdom

Diagnosekrav

En sygdom i hjernen, der mistænkes for at være forårsaget af en prion forbundet med Bovin Spongiform Encephalopati. Denne sygdom er karakteriseret ved en lang inkubationstid, psykiatriske symptomer efterfulgt af neurologiske underskud og er dødelig. Overførsel kan ske ved indtagelse af mad (af kvæg) kontamineret med inficeret hjerne eller rygmarv fra en inficeret ko, eller blodtransfusion. Bekræftelse sker ved patologisk undersøgelse af hjernen.

8E01.3 Anden erhvervet Creutzfeldt-Jakobs sygdom

Diagnosekrav

Der har været tilfælde af Creutzfeldt-Jakobs sygdom (CJD) forbundet med neurokirurgiske procedurer og stereotaktisk elektroencefalogram (EEG) elektrodeplacering på hjernen, især i 1950'erne til 1970'erne, hvor overførbare prioner endnu ikke blev anerkendt.

8E02 Genetiske prionsygdomme

8E02.0 Genetisk Creutzfeldt-Jakobs sygdom

Diagnosekrav

En sygdom i hjernen, der er forbundet med en prion. Denne sygdom er karakteriseret ved neurologiske underskud og er dødelig. Bekræftelse sker ved patologisk undersøgelse af hjernen.

8E02.1 Gerstmann-Straussler-Scheinkers syndrom

Diagnosekrav

En sygdom forårsaget af nedarvning af mutation(er) i normale prionproteingener. Denne sygdom er karakteriseret ved cerebellar ataksi, nedsat koordination, dysmetri eller dysartri og er dødelig. Bekræftelse sker ved patologisk undersøgelse af hjernen og genetisk testning.

8E02.2 Fatal familiær søvnløshed

Diagnosekrav

En sygdom i hjernen, forårsaget af nedarvning af mutation(er) af normale prionproteingener. Denne sygdom er karakteriseret ved svær søvnløshed og dysfunktion af det autonome system og er dødelig. Bekræftelse sker ved patologisk undersøgelse af hjernen og genetisk testning.

8E02.3 Andre genetiske prionsygdomme

8E03 Variabelt proteasefølsom prionopati

Diagnosekrav

En sygdom i hjernen forårsaget af en eller flere mutationer i prionproteingener. Denne sygdom er karakteriseret ved aflejring af unormale prioner i hjernen, hvilket fører til adfærds- og humørsvingninger, taleforstyrrelser og progressive motoriske svækkelser. Bekræftelse sker ved patologisk undersøgelse af hjernen eller identifikation af proteasefølsomme prionproteiner i en hjerneprøve.

Forstyrrelser af bevidstheden

8E20 Vedvarende vegetativ tilstand

Diagnosekrav

Subakut eller kronisk tilstand med alvorlige bevidsthedsforstyrrelser, der varer mindst en måned, og som er karakteriseret ved, at man efter en alvorlig hjerneskade genvinder cykliske arousaltilstande, der efterligner søvn/vågencyklusser. Patienter med denne tilstand reagerer ikke og viser ingen tegn på bevidsthed om sig selv eller deres omgivelser. Kardiopulmonal og visceral autonom regulering opretholdes af hjernestammen.

8E21 Permanent vegetativ tilstand

Diagnosekrav

Prognostisk betegnelse for patienter i en vedvarende vegetativ tilstand, som ikke forventes at komme sig.

8E22 Minimalt bevidst tilstand

Diagnosekrav

Subakut eller kronisk tilstand af alvorligt forstyrret bevidsthed, hvor patienterne viser minimale, men dog tydelige tegn på bevidsthed, såsom visuel forfølgelse eller at følge kommandoer, der opstår efter en alvorlig hjerneskade. Disse patienter udviser ikke funktionel kommunikation eller funktionel brug af genstande.

8E22.0 Minimalt bevidst tilstand plus

Diagnosekrav

Underkategori af patienter i en minimal bevidst tilstand, som viser tegn på kommando efter.

8E22.1 Minimalt bevidst tilstand minus

Diagnosekrav

Underkategori af patienter i en minimal bevidst tilstand, som viser tegn på ikke-refleksadfærd såsom øjensporing, orientering mod smerte eller betingede reaktioner på specifikke følelsesmæssige stimuli, men uden kommando efter.

Andre lidelser i nervesystemet

8E40 Sygdomme i hjernebinderne ekskl. infektion

8E40.0 Neoplastisk meningitis

Diagnosekrav

Betændelse i hjernehindrerne på grund af ondartet infiltration fra karcinomer, leukæmier og lymfomer. Syndromet er klinisk karakteriseret ved hovedpine, nakkestivhed, feber og fotofobi med potentiel progression til stupor og koma. Præsentationen kan være akut, subakut eller kronisk. Diagnose kan hjælpes af neuroimaging og spinalvæskeanalyse, som kan afsløre en lymfocytisk pleocytose, forhøjet protein og tilstedeværelsen af maligne celler på cytologi.

8E40.1 Kemisk meningitis

8E40.2 Inflammatorisk meningitis

Diagnosekrav

En generel betegnelse til at beskrive en gruppe lidelser, hvor der er betændelse i hjernehindrerne på grund af en underliggende inflammatorisk lidelse. Syndromet er klinisk karakteriseret ved hovedpine, nakkestivhed, feber og fotofobi. Andre manifestationer af det centrale og perifere nervesystem kan være til stede. Ikke-neurologiske træk, herunder involvering af hud, øjne og organer, kan også være til stede. Diagnosen kan hjælpes med serologisk testning, neuroimaging og eventuelt en vævsbiopsi. Spinalvæskeanalyse kan afsløre en lymfocytisk pleocytose, et forhøjet protein og tilstedeværelsen af oligoklonale bånd.

8E40.3 Arachnoiditis

Diagnosekrav

Arachnoiditis er en kronisk betændelse i det arachnoidale lag af meninges, hvor adhæsiv arachnoiditis er den mest alvorlige form, karakteriseret ved invaliderende, vanskelige neurogene ryg- og lemmersmerter og en række andre neurologiske problemer.

8E41 Pachymeningitis

Diagnosekrav

Betændelse i pachymeninges, der resulterer i lokal eller diffus fortykkelse af dura mater, som kan være forårsaget af kronisk infektion, inflammatoriske og immunmedierede lidelser og maligniteter. Den kraniale og/eller den spinale dura kan være påvirket. Neurologiske træk omfatter hovedpine, synsforstyrrelser, kranienervepareser, ataksi og med spinal involvering, lemmernes svaghed, sensorisk svækkelse og sphincterforstyrrelser. Diagnosen kan understøttes af neuroimaging og spinalvæskeanalyse.

8E41.0 Pachymeningitis på grund af infektion

Diagnosekrav

Betændelse i pachymeninges, der resulterer i lokaliseret eller diffus fortykkelse af dura mater forårsaget af kronisk infektion såsom tuberkulose. Kranial og/eller spinal dura kan være påvirket. Neurologiske træk omfatter hovedpine, synsforstyrrelser, kranienerveparese, ataksi og med spinal involvering, svaghed i lemmer, sensorisk svækkelse og lukkemuskelforstyrrelser. Diagnose kan hjælpes af neuroimaging, spinalvæskeanalyse og dural biopsi.

8E41.1 Idiopatisk hypertrofisk pachymeningitis

Diagnosekrav

Betændelse i pachymeninges, der resulterer i lokaliseret eller diffus fortykkelse af dura mater, hvortil der ikke findes nogen identificerbar årsag. Kranial og/eller spinal dura kan være påvirket. Neurologiske træk omfatter hovedpine, synsforstyrrelser, kranienerveparese, ataksi og med spinal involvering, svaghed i lemmer, sensorisk svækkelse og lukkemuskelforstyrrelser. Diagnose kan hjælpes af neuroimaging og spinalvæskeanalyse og dural biopsi.

8E42 Overfladisk siderose i nervesystemet

Diagnosekrav

Overfladisk siderose er aflejring af hæmosiderin i centralnervesystemet som følge af kronisk eller tilbagevendende subaraknoidalblødning på grund af vaskulære anomalier, aneurismer, vaskulære tumorer, neurokirurgi, cervikale rodlæsioner, hovedskader og traumer. Kliniske træk ved overfladisk siderose omfatter sensorineural døvhed, cerebellar ataksi, pyramidal svaghed og sjældnere demens, tab af sphincterkontrol, anosmi, anisokori, sensoriske forstyrrelser, ekstraokulære motoriske pareser, iskias og tegn på nedre motorneuron. Diagnosen kan bekræftes med rentoneaudiometri, neuroimaging, spinalvæskeanalyse, angiografi for at identificere en potentiel blødningskilde og eventuelt genetisk testning.

8E43 Smerteforstyrrelser

8E43.0 Neuropatisk smerte

Diagnosekrav

Neuropatisk smerte beskrives som elektrisk, brændende eller stødlignende, forårsaget af metaboliske, ernæringsmæssige, infektiøse, genetiske, autoimmune og/eller vaskulitiske processer. Smerten kan opstå spontant, uden provokation, eller være fremkaldt af skadelige eller ikke-skadelige stimuli. Smerten er karakteristisk for småfiberneuropati, men selv ved store fiberneuropatier kan et tilstrækkeligt antal små fibre blive beskadiget til at forårsage smerte. Neuropatisk smerte påvirker normalt distale hud og subkutane strukturer. Smerten kan være konstant eller intermitterende og kan beskrives som sviende, brændende eller iskold. Komplex regionalt smertesyndrom følger traumer og omfatter regionale smerter, sensoriske ændringer, abnormiteter i temperatur, sudomotorisk aktivitet, farveændringer i huden og ødem.

8E43.00 Fantomlemssyndrom

Diagnosekrav

Fantomlemsmerter er opfattelsen af fornemmelser, herunder smerte, i et lem, der er blevet amputeret, eller en kropsdel, der er blevet fjernet. Disse fornemmelser kan omfatte en specifik position, form eller bevægelse af fantomet, følelser af varme eller kulde, kløe, prikken eller elektriske fornemmelser og andre paræstesier.

8E44 Post anoxisk hjerneskade

Diagnosekrav

Postanoxisk hjerneskade henviser til den varierende sværhedsgrad af encefalopati, der opstår som følge af kredsløbsstop, hypotension eller asfyksi.

8E45 Indespærret syndrom

8E46 Reye syndrom

Diagnosekrav

Reye syndrom er pludselig (akut) hjerneskade (encefalopati) og leverfunktionsproblemer af ukendt årsag. Syndromet er opstået ved brug af aspirin til behandling af skoldkopper eller influenza hos børn. Det er dog blevet meget ualmindeligt, da aspirin ikke længere anbefales til rutinemæssig brug hos børn. Reye syndrom begynder ofte med opkast, som varer i mange timer. Opkastningerne bliver hurtigt efterfulgt af irriterabel og aggressiv adfærd. Der findes ingen specifik behandling for denne tilstand. Sundhedspersonalet vil overvåge trykket i hjernen, blodgasser og blodets syre-base-balance (pH).

8E47 Encefalopati, ikke klassificeret andetsteds

Diagnosekrav

Global dysfunktion i hjernen

8E48 Encephalitis, ikke klassificeret andetsteds

8E49 Postviralt træthedssyndrom

8E4A Paraneoplastiske eller autoimmune lidelser i nervesystemet

Diagnosekrav

Paraneoplastiske og autoimmune lidelser i nervesystemet skyldes et målrettet immunangreb på neuroner eller gliaceller i det centrale (f.eks. encefalopati, ataksi, myelitis) eller perifere nervesystem (perifere eller autonome neuropatier, neuromuskulære forbindelsesforstyrrelser eller myopati). I den paraneoplastiske kontekst er dette angreb en konsekvens af et potentielt effektivt tumorimmunrespons initieret af onco-neurale antigener, der stammer fra en systemisk cancer. I den ikke-paraneoplastiske kontekst, som kaldes autoimmun, er ætiologien stadig uklar, selvom stadig flere beviser tyder på en forudgående infektøs udløser i mindst nogle tilfælde. Disse lidelser er ofte multifokale og forårsager skader og symptomer, der skyldes involvering på mange niveauer i nervesystemet. Der findes ofte en personlig eller familier historie med autoimmunitet. Man kan finde ledsagende neurale og ikke-organ-specifikke (thyroid peroxidase [TPO] antistoffer) autoantistoffer. Den neurale autoantistofprofil kan være prædiktiv for en bestemt kræfttype og kan være forbundet med en bestemt neurologisk fænotype. Det er vigtigt at udelukke alternative ætiologier (f.eks. infektioner). Respons på immunterapi kan understøtte diagnosen.

8E4A.0 Paraneoplastiske eller autoimmune lidelser i centralnervesystemet, hjernen eller rygmarven

Diagnosekrav

Paraneoplastiske og autoimmune lidelser i centralnervesystemet, hjernen og rygmarvens nervesystem skyldes et målrettet immunangreb på neuroner eller gliaceller i centralnervesystemet (f.eks. encefalopati, ataksi, myelopati, myelitis). I paraneoplastisk sammenhæng er dette angreb en konsekvens af et potentielt effektivt tumorimmunrespons initieret af onco-neurale antigener afledt af en systemisk cancer. I den ikke-paraneoplastiske kontekst kaldet 'autoimmun' forbliver ætiologien u håndgribelig, selvom stigende beviser indikerer en forudgående infektøs trigger i mindst nogle tilfælde. Disse lidelser er almindeligvis multifokale, der forårsager skade og symptomer, der opstår ved involvering på mange niveauer af centralnervesystemet. En personlig eller familiehistorie med autoimmunitet findes ofte. Ledsagende neurale og ikke-organspecifikke (thyroidperoxidase [TPO] antistoffer) autoantistoffer kan findes. Den neurale autoantistofprofil kan være prædiktiv for en specifik cancertype og kan være forbundet med en bestemt neurologisk fænotype. Udelukkelse af alternative ætiologier (f.eks. infektioner) er vigtig. Respons på immunterapi kan understøtte diagnosen.

8E4A.1 Paraneoplastiske eller autoimmune lidelser i det perifere eller autonome nervesystem

Diagnosekrav

Paraneoplastiske og autoimmune lidelser i det perifere og autonome nervesystem skyldes et målrettet immunangreb på neuroner eller gliaceller i de perifere nervesystemer (perifere eller autonome neuropatier). I paraneoplastisk sammenhæng er dette angreb en konsekvens af et potentielt effektivt tumorimmunrespons initieret af onco-neurale antigener afledt af en systemisk cancer. I den ikke-paraneoplastiske kontekst, der kaldes autoimmun, forbliver ætiologien undvigende, selvom stigende beviser indikerer en forudgående infektøs trigger i mindst nogle tilfælde. Debut kan være subakut eller snigende, og disse lidelser kan være begrænsede, multifokale eller generaliserede. Autoimmune somatiske perifere navelidelser kan påvirke nerven på flere niveauer inklusive rod, nerve og plexus og kan være aksonale, demyeliniserende eller begge dele. Autoimmune autonome lidelser resulterer i autonomt svigt, der kan være partielt eller generaliseret. Den prototypiske autonome neuropati er den autoimmune ganglionopati forbundet med antistoffer rettet mod den ganglioniske nikotinacetylcholinreceptor ($\alpha 3$ gAChR). Screening for cancer er passende for dem med specifikke neurale antistofprofiler og andre risikofaktorer. Associerede neurale antistoffer i perifere neuropatier indbefatter anti-neuronalt nukleært antistof type 1 eller anti-Hu, CASPR2, gAChR, gangliosid (GM1 IgG og IGM) antistoffer.

8E4A.2 Paraneoplastiske eller autoimmune neuromuskulære transmissionsforstyrrelser

Diagnosekrav

NMT-lidelser er defineret ved en variabel forstyrrelse af funktionen af den neuromuskulære transmission, hvilket resulterer i svingende muskelsvaghed og træthed. Disse er normalt klassificeret i præ- og postsynaptiske lidelser. Præsynaptiske lidelser, hovedsageligt Lambert Eaton Myasthenic Syndrome (LEMS), er forbundet med antistoffer rettet mod de spændingsstyrede calciumkanaler (PQ- og N-type). LEMS er forbundet med malignitet (pulmonal eller ekstra-pulmonal småcellet karcinom) i omkring 50 % af tilfældene. I forbindelse med LEMS er påvisningen af SOX 1 (anti gliale nukleare) antistoffer meget prædiktiv for cancer. Postsynaptisk er myasthenia gravis for det meste (>90%) forbundet med antistoffer rettet mod muskelacetylcholinreceptoren (AChR) eller sjældent andre proteiner (herunder muskelspecifik kinase-MUSK). Myasteni betragtes normalt ikke som en paraneoplastisk sygdom, med undtagelse af tymom i omkring 10% tilfælde.

8E4A.3 Paraneoplastiske eller autoimmune lidelser i musklen

Diagnosekrav

Paraneoplastiske og autoimmune muskelsygdomme viser sig med svaghed og kan være forårsaget af en række forskellige årsager, enten af udefinerede fjernvirkninger eller autoimmune virkninger i cancer, eller autoimmune mekanismer i ikke-kræftrelaterede tilstande. Præsentationen er variabel og præsenterer normalt med et proksimalt myopatisk mønster.

Postoperative lidelser i nervesystemet

8E60 Postventrikulær shuntlækage

8E61 Nervesystemet efter strålingskader

8E61.0 Hjernebestråling

Diagnosekrav

Beskadigelse af hjernen fra terapeutisk kraniebestråling, som kan opdeles tidsmæssigt i tre syndromer: Akut eller tidlig toksicitet, som er en følge af øjeblikkelig eksponering for stråling, tidlig forsinket skade og sen forsinket skade, selvom de tre kan overlape hinanden.

8E61.1 Rygmarvsbestråling

8E62 Meningitis efter indgreb

Diagnosekrav

Betændelse i hjernebinderne på grund af en procedure. Syndromet er klinisk karakteriseret ved hovedpine, nakkestivhed, feber og fotofobi. Diagnosen kan stilles ved hjælp af neuroimaging og spinalvæskeanalyse, som kan afsløre en lymfocytær pleocytose og forhøjet protein.

8E63 Postpumpe-encefalopati

8E64 Multifokale cerebrale infarkter

8E66 Intrakraniell hypotension som følge af lumbalpunktur

REFERENCER

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