



Direktoratet for
e-helse



Kritisk informasjon

Klinisk beskrivelse og kodeverk



Rapportnummer
IE-1006

Publikasjonens tittel:

Kjernejournal - Kritisk informasjon

Rapportnummer

IE-1006

Utgitt:

April 2017

Sist revidert juni 2018

Utgitt av:

Direktoratet for e-helse

Kontakt:

postmottak@ehelse.no

Besøksadresse:

Verkstedveien 1, 0277 Oslo

Tlf.: 21 49 50 70

Publikasjonen kan lastes ned på:

www.ehelse.no

Innhold

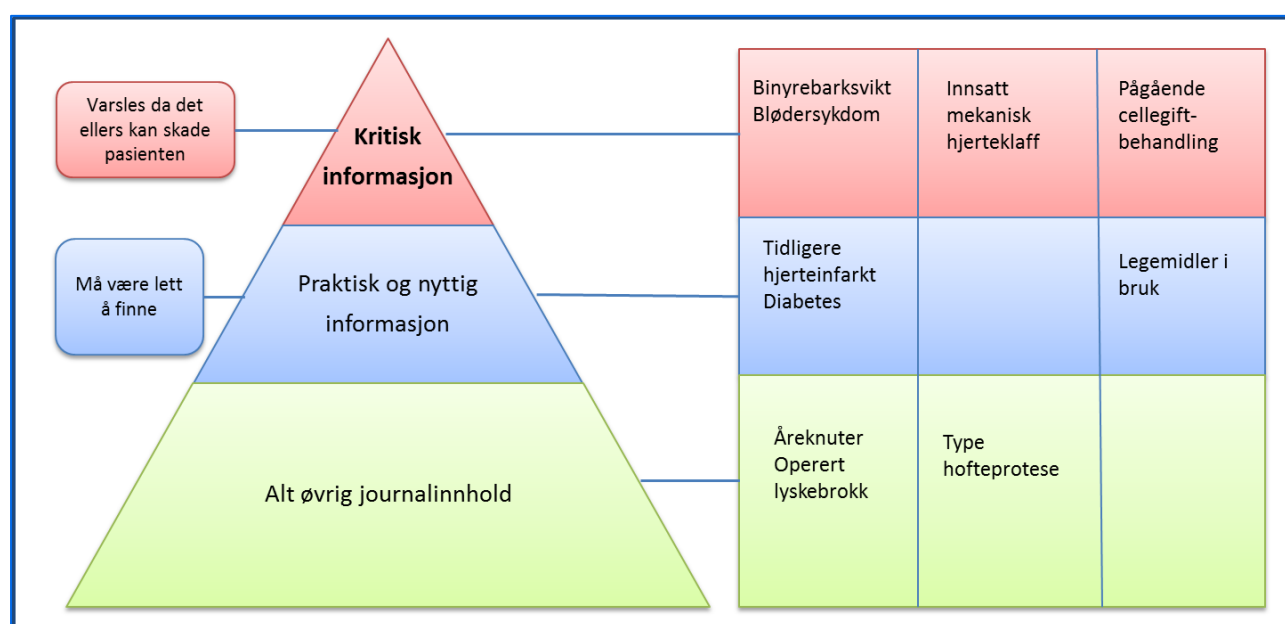
1	Innledning - bakgrunn og prosess	4
1.1	Kliniske utfordringer ved utvikling av nasjonal standard for kritisk informasjon	5
2	Informasjonskategorier	7
2.1	Hovedprinsipper for inndeling i kategorier	7
2.2	Hovedkategoriene i kritisk informasjon	7
2.3	Tilleggsdata ved registrering av kritisk informasjon	8
2.3.1	Verifisering av opplysninger	8
2.4	Bedømmelse av Overfølsomhetsreaksjoner	8
2.4.1	Gradering av alvorlighet	8
2.4.2	Sannsynlighet	9
2.5	Kilde til informasjon	9
3	Koding og beskrivelse av informasjonselementer	11
3.1	Overfølsomhetsreaksjoner	11
3.1.1	Legemiddelreaksjoner	11
3.1.2	Andre reaksjoner/allergier	13
3.1.3	Reaksjonstyper	14
3.1.4	Forholdet mellom reaksjonstyper og alvorlighetsgrad	16
3.2	Komplikasjoner ved anestesi	17
3.3	Kritiske medisinske tilstander	19
3.3.1	Detaljering av kritiske diagnoser – «Absoluttlisten»	20
3.4	Pågående behandlinger og implantater	22
3.4.1	Pågående viktige behandlingsløp	22
3.4.2	Implantater	23
3.5	Endringer i behandlingsrutiner	25
3.5.1	Avgrensning av livsforlengende behandling	25
3.5.2	Pasienter som ikke ønsker blodtransfusjon	27
3.5.3	Andre prosedyreendringer	28
3.6	Smitte	29
3.6.1	Avgrenset informasjonsinnhold	29
3.6.2	Kodeverk «Smitte» i kjernejournalens kritisk info:	30
3.7	Annen ikke-strukturert informasjon (konvertert fra EPJ)	30
4	Varslingssymboler for Kritisk informasjon	32
5	Kodeverk i kjernejournal	34

5.1	Alvorlighetsgrader.....	34
5.2	Gradering av sannsynlighet.....	34
5.3	Kilde til informasjon	34
5.4	Kortliste over viktige allergener	35
5.5	Reaksjonstyper.....	35
5.6	Intubasjonsproblemer	38
5.7	Begrunnelse for kritisk tilstand.....	38
5.8	Pågående viktige behandlinger:	39
5.9	Implantater.....	40
5.10	Prosedyreendringer	41
5.11	Kodeverk «Smitte» i kjernejournal.....	41
6	Eksempelbilder Kritisk informasjon.....	42
7	Vedlegg	45
7.1	Vedlegg 1 - Absoluttlisten.....	45
7.1.1	Oversikt over samlebegrep	45
7.1.2	Absoluttlisten	47
7.2	Vedlegg 2 - Forfattere og bidragsyttere til rapporten.....	77

1 Innledning - bakgrunn og prosess

Med kritisk informasjon menes informasjon som i en behandlingssituasjon kan medføre at planlagte tiltak endres, og kanskje redder pasientens liv eller forhindrer alvorlig skade. Eksempler på kritisk informasjon er legemiddelallergier og andre allergier, spesielle lidelser som hemofili, angioødem, Addisons sykdom, porfyri etc., implantater samt tidligere komplikasjoner ved anestesi.

Engelskspråklig litteratur omtaler ofte dette som «alert information». På norsk kan det oversettes til «varslingsinformasjon», men da det ikke er et etablert begrep i Norge har man valgt å beholde betegnelsen «Kritisk informasjon». Dette er informasjon man ønsker at det varsles særskilt om til helsepersonell som har pasienten til behandling.



Figur 1 Illustrasjon av journalinnhold

Norge har manglet en nasjonal standard for dokumentasjon av kritisk informasjon. Ofte har kritisk informasjon blitt registrert flere steder slik som på kurveark, i løpende journalnotat, inntakstjournal og egne moduler som har vært mer eller mindre strukturert. Leverandørene av elektroniske pasientjournaler (EPJ) har utviklet egne moduler, uten at modulene har hatt funksjonalitet som samhandler med andre systemer. Begrepsbruken har ikke vært standardisert og det har derfor ikke vært mulig å samordne kritisk informasjon fra forskjellige EPJ inn i kjernejournal på grunn av forskjellene i praksis og struktur.

Med økende elektronisk samhandling i helsevesenet og økende krav til strukturert dokumentasjon har behovet for etablering av en nasjonal standard for kritisk informasjon blitt stadig tydeligere. I forbindelse med etablering av nasjonal kjernejournal ble dette behovet for standardisering påpekt av regjeringen i lovproposisjonen til Stortinget (89L 2011-12)

Lovproposisjon 89 L (2011–2012)

Endringer i helseregisterloven mv. (opprettelse av nasjonal kjernejournal m.m.)

«Departementet er av den oppfatning at kritisk informasjon må struktureres og defineres slik at det klart fremgår hvilke innholdselementer som bør være med. Det er viktig å avklare hvilke grupper allergier, diagnoser og implantater som anses som kritiske. Det må etableres et kodeverk for kritisk informasjon slik at et utvalg av informasjonen enkelt kan overføres til kjernejournalen»

Helsedirektoratet, nå Direktoratet for e-helse, har i regi av prosjektet nasjonal kjernejournal utviklet en nasjonal standard for kritisk informasjon. Arbeidet startet i 2012 ved etablering av en arbeidsgruppe på tre personer i prosjektet og en ekspertgruppe på 17 fagpersoner. Arbeidsgruppen gjorde litteratursøk, analyser og studiebesøk og la frem forslag til struktur og innhold av kritisk informasjon for ekspertgruppen.

Ekspertgruppen hadde fire heldags arbeidsmøter hvor de fremlagte forslag ble vurdert, korrigert og gruppen kom med ytterligere forslag og anbefalinger. I tillegg ble eksterne ressurspersoner konsultert i separate møter for å diskutere spesifikke problemstillinger.

1.1 Kliniske utfordringer ved utvikling av nasjonal standard for kritisk informasjon

Hva som er kritisk informasjon for den enkelte pasient varierer med den kliniske kontekst. Det som er å anse som kritisk i én situasjon, er ikke kritisk i en annen. Det kan på tidspunktet for registrering av kritisk informasjon være vanskelig å forutse hvilken informasjon som vil være kritisk å kjenne til i senere situasjoner. Dette nødvendiggjør at informasjonsmodellen er fleksibel og kan håndtere mange forskjellige typer informasjon.

Mye av informasjonen vil ha stor usikkerhet knyttet til seg. Eksempelvis at allergier ikke er verifisert med tester eller observasjon. Modellen trenger å kunne håndtere slik usikkerhet slik at usikker informasjon også kan registreres.

Klassifisering og strukturert registrering av informasjon ved bruk av koder gir ofte mer presis registrering enn ved bruk av fritekst. Det er lettere å gjenbruke dataene, men stram struktur kan medføre kompromisser når det registreres. Presisjonen i informasjonen øker med strukturerte data og høyt presisjonsnivå er en forutsetning dersom kritisk informasjon skal brukes ved automatisert varsling (beslutningsstøtte) på senere tidspunkt.

Registrering i fritekst gir økt fleksibilitet og lettere registrering for klinikerne, men gir også økt risiko for tolkningsfeil og uklarheter. Det blir vanskelig med automatisert varsling og å gjenbruke informasjonen for andre behandlere.

Modellen for kritisk informasjon benytter derfor strukturerte valg og kodeverk der det er mulig, samtidig som det er åpnet opp for fritekstkommentarer for å gi økt fleksibilitet.

Det er en fordel at de fleste klinikere med ansvar for pasientbehandling kan registrere kritisk informasjon. Det er også viktig at informasjonen holder høy kvalitet og så stor grad av validitet som mulig. Man har derfor konkludert med at hovedprinsippet er at kritisk informasjon *kun* kan registreres av lege. Dette vil være legen med behandlingsansvar på det tidspunktet det er naturlig å registrere opplysningen. I mange situasjoner vil dette være pasientens fastlege, men det kan også

være behandlende lege ved legevakt eller i spesialisthelsetjenesten. Ingen leger har overordnet redaktøransvar. Den legen som til enhver tid har behandlingsansvaret kan gjøre de endringer og tilføyelser som er nødvendige.

Det er likevel et unntak fra hovedprinsippet om at registrering og endring kun kan gjøres av lege. I enkelte konkrete behandlingssituasjoner er annet helsepersonell delegert gjennomføringsansvar for konkret behandling/oppfølging. Det kan være sykepleiere som gjennomfører polikliniske cytostatika kurer og dialyse, følger opp hjerteimplantater, samt psykologer som oppretter psykiatrisk kriseplan for sine pasienter hvor de selv er ansvarlige for behandlingen. Når annet helsepersonell er delegert eller er ansvarlig for behandlingen er det viktig at de kan registrere denne behandlingen og eventuelt avslutning av den. Det er derfor åpnet for at noen elementer i kategorien «Pågående behandling/implantater» i visse situasjoner kan redigeres av annet helsepersonell enn leger.

2 Informasjonskategorier

2.1 Hovedprinsipper for inndeling i kategorier

Informasjonsmodellen for kritisk informasjon er basert på seks hovedkategorier. Modellen tar utgangspunkt i den svenske modellen «Varningsinformation» men er tilpasset norske forhold. Detaljene i innholdet innenfor hver av hovedkategoriene er definert av den norske ekspertgruppen, og videreutviklet under piloteringen av kjernejournalen i Norge. Innholdet avviker derfor noe fra den opprinnelige svenske modellen.

Kodeverkene i kjernejournal baserer seg i den grad det er mulig på internasjonale klassifikasjonssystemer som ICD-10, ICPC og ATC-kodeverket. I tillegg har kjernejournal utviklet en del separate kodeverk og standarder der hvor det ikke har vært mulig å finne passende eksisterende kodeverk.

2.2 Hovedkategoriene i kritisk informasjon

1. Overfølsomhetsreaksjoner

Omfatter legemiddelreaksjoner og kritiske allergier. Registreres med type reaksjon og reaksjonens alvorlighetsgrad, sannsynlig agens og i hvilken grad årsaken(-e) til reaksjonen(-e) er verifisert.

2. Komplikasjoner ved anestesi

Tidligere komplikasjoner under anestesi som følge av forhold hos pasienten. Mange pasienter har denne informasjonen i et «Anestesiproblemkort» som de bærer med seg.

3. Kritiske medisinske tilstander

Tilstand / sykdom som kan være vanskelig å erkjenne i en akutt situasjon, og som kan medføre alvorlige komplikasjoner eller feil behandling dersom den overses ved utredning og behandling av pasienten. Kjernejournal har utviklet en liste over en del slike tilstander som bør registreres.

4. Pågående behandlinger / implantater

Opplysninger om pågående viktige behandlingssløp som kan innebære en helserisiko hvis det ikke tas hensyn til i forbindelse med helsehjelp til pasienten. Det kan gis opplysning om varighet når dette er kjent på registreringstidspunktet.

Kategorien omfatter også kritisk viktige implantater og transplantater.

5. Endringer i behandlingsrutiner

Ansvarlig helsepersonell og pasient kan i noen tilfeller gjøre beslutninger som vil ha betydning for hvilken helsehjelp pasienten skal få, og som kan kreve avvik fra vanlige prosedyrer og retningslinjer.

Dette omfatter begrensning av livsforlengende behandling, pasientens reservasjon mot blodprodukter, og avtaler om endringer i spesifikke behandlingsrutiner.

6. Smitte

Omfatter infeksjonssykdommer med konsekvens for valg av behandling til pasienten.

2.3 Tilleggsdata ved registrering av kritisk informasjon

Til hver registrering og endring av kritisk informasjon registreres

- Dato for registrering eller endring
- Hvem som registrerer med angivelse av helsepersonellkategori
- Endringsstatus
- Gyldighetsdato for elementer med kjent gyldighetstid (start og /eller stoppdato).
- Pasientens alder eller dato for hendelsen der det er relevant.
- Kilde til informasjonen
- Kommentarfelt i fritekst

2.3.1 Verifisering av opplysninger

Det er mulig å verifisere allerede registrert informasjon i kjernejournal for å sikre at informasjonen oppfattes som oppdatert. Dette vil redusere usikkerhet knyttet til opplysningene når det er gått lang tid siden registrering. På samme måte kan man bekrefte at kritisk informasjon ikke finnes (negativ bekreftelse), for å synliggjøre at et tomt registreringsfelt virkelig skal være tomt og ikke bare er tomt fordi det ennå ikke er utfyllt.

2.4 Bedømmelse av Overfølsomhetsreaksjoner

I kategorien Overfølsomhetsreaksjoner skal den som registrerer kun vurdere alvorligheten på den reaksjonen som har funnet sted, ikke vurdere hva som kan skje ved neste eksponering. Ved å beskrive aktuell reaksjon gir dette neste behandler mulighet til å vurdere konsekvens av opplysningene på bakgrunn av blant annet pasientens behov, situasjon og risiko der og da. De forskjellige nivåer i helsetjenesten har forskjellig mulighet til å kunne takle ev. alvorlige hendelser. Således vil opplysningen om en «mindre alvorlig reaksjon» kunne resultere i at man i primærhelsetjenesten velger annen behandling, mens man på en intensivavdeling vil ha beredskap og mulighet til å kunne håndtere konsekvenser av en mulig overfølsomhetsreaksjon.

Den som registrerer skal også ta stilling til hvor sikker man er på at det er en sannsynlig sammenheng mellom den angitte årsaken og reaksjonen.

2.4.1 Gradering av alvorlighet

Kun overfølsomhetsreaksjoner og allergier som kan være relevante i en medisinsk akutsituasjon skal registreres, og registreringen må graderes. Gradering innebærer at det skal angis alvorlighet på den reaksjonen som har funnet sted.

Alvorlighetsgrader:

- a) Alvorlig reaksjon
 - Reaksjon som var potensielt livstruende eller har medført helseskade med en viss varighet
- b) Mindre alvorlig reaksjon
 - Reaksjon som var plagsom eller ubehagelig, men ingen fare for liv eller helseskade

Beskrivelse av faktisk hendelse er det som gir størst sikkerhet fordi det er umulig å forutse om en «mindre alvorlig reaksjon» kan bli livstruende ved neste eksponering.

2.4.2 Sannsynlighet

Det må antas å være en sammenheng mellom beskrevet årsak og pasientens reaksjon. Hvor sannsynlig denne sammenhengen anses å være, skal graderes.

Gradering av sannsynlighet (visshet):

1. *Mistenkt*
Alle sammenhenger som ikke kan utelukkes, inkludert når klinisk observasjon ikke er entydig
2. *Sannsynlig*
Sammenhengen er mer sannsynlig enn andre muligheter, men dokumentasjon som beskrevet for «bekreftet» mangler
3. *Bekreftet*
Sammenhengen er dokumentert med analyser inkludert provokasjonstest, utredning hos allergolog eller lignende
4. *Avkreftet*

Reaksjoner som oppstår under påvirkning av flere agens skal registreres som «Mistenkt» på alle dersom ikke det er overveiende sannsynlig eller bevist at reaksjonen skyldes *ett* bestemt agens.

Sannsynlighetsgrad skal endres i tråd med kunnskap om pasientens situasjon. En endring til status «Avkreftet» betyr at overfølsomhetsreaksjonen har vært forsøkt bekreftet med laboratorieundersøkelser eller provokasjonstester, men at disse var negative og at pasienten mest sannsynlig ikke lider av dette.

2.4.2.1 Hvorfor vise «Avkreftet» informasjon?

Når en mistenkt overfølsomhet blir avkreftet skal ikke lengre dette varsles, men opplysningen er likevel fortsatt en del av «kritisk informasjon» fordi «negativ bekræftelse» i denne sammenhengen er medisinsk viktig informasjon.

En mistanke om alvorlig overfølsomhet som har vært registrert i kjernejournal, kan fortsatt stå aktiv i en eller flere elektroniske pasientjournaler etter at den er blitt registrert som avkreftet i kjernejournalen. Det er foreløpig ikke automatisk utveksling av opplysningene mellom de lokale journalene og kjernejournal. Når pasienten kommer til behandling og det i den lokale journalen står oppført mistanke om en alvorlig allergi, og man i kjernejournalen ikke finner denne allergien oppført, er det viktig at mistanken vises som avkreftet slik den ikke føres inn i kjernejournalen på nytt. Av denne grunn må neste behandler kunne se at det har vært ført en mistanke inn i kjernejournal som senere er blitt avkreftet.

En avkreftelse av en mistenkt allergi vil også kunne bety at reaksjonen som førte til mistanken er forårsaket av annen allergi som da er ukjent. Dette bør lede til økt forsiktighet. Et eksempel på dette er en pasient som får alvorlig reaksjon under narkose. Man registrerer mistenkt allergi på narkosemiddelet, men denne mistanken blir senere avkreftet. Det er viktig å være klar over at pasienten har reagert på noe *annet* som da er ukjent, og det bør tas ekstra forholdsregler ved eventuell ny narkose.

2.5 Kilde til informasjon

Det skal som generelt prinsipp oppgis hva som er kilde til den informasjonen som registreres, hvis dette er mulig.

Alternative kildeangivelser:

1. *Pasientens egne opplysninger*

Opplysninger fra pasienten selv uten at behandler har kunnet verifisere dette objektivt ved tester eller sikker dokumentasjon.

2. *Pårørendes opplysninger*

Opplysninger fra pårørende der pasienten selv ikke kan verifisere dette. Gjelder spesielt mindreårige og pasienter som ikke kan meddele seg.

3. *Hentet fra tidligere journal*

Opplysninger nedtegnet i EPJ eller andre dokumenter uten at man med sikkerhet kan si hvem som er opprinnelig kilde til informasjonen, eller den som nedtegnet informasjonen ikke kan kontaktes, om nødvendig for å bekrefte informasjonen.

4. *Opplyst av ansvarlig behandler*

Ansvarlig behandler/helsepersonell (lege, psykolog, sykepleier m.fl) kan bekrefte at informasjonen er korrekt. Benyttes gjerne ved registrering i andre kategorier enn overfølsomhetsreaksjoner hvor man ikke kan si at informasjonen er «observert» (kritiske diagnoser, behandlinger osv.). Kan også benyttes når den som registrerer ikke personlig har observert en reaksjon, men får den meddelt av annet ansvarlig helsepersonell som selv har førstehåndskunnskap, f.eks. gjennom epikrise.

5. *Observert av behandlende lege*

Benyttes først og fremst i kategorien overfølsomhetsreaksjoner når den som registrerer en reaksjon også selv har observert den.

6. *Resultat av tester/analyser*

Benyttes når en reaksjon er bekreftet med analyser eller tester (eks. provokasjonstesting). Kan også benyttes når det foreligger en utredning og konklusjon fra allergolog.

7. *Annet*

Andre kilder til informasjonen som ikke naturlig passer inn under en av de overstående kodeverdiene. Kommentar med forklaring bør gis.

3 Koding og beskrivelse av informasjonselementer

I dette kapittelet beskrives hver enkelt informasjonskategori detaljert. Kapittelet skal gi tilstrekkelig grunnlag til å sette seg inn i det komplette kodeverket og få kjennskap til bakgrunnen for de valgene som er gjort i utvikling av kritisk informasjon som felles nasjonal standard.

3.1 Overfølsomhetsreaksjoner

3.1.1 Legemiddelreaksjoner

Kjennskap til tidligere alvorlige reaksjoner på legemiddelbehandling kan være av avgjørende betydning når man skal velge videre behandling til pasienten. Dette er viktige opplysninger som kan formidles via kjernejournalen.

Kjernejournal skal gi så nøytrale og faktiske beskrivelser som mulig. Det er viktig at kjernejournal ikke skal tolke eller gjøre vurderinger av opplysningene som er registrert, da vurderingen vil avhenge av den aktuelle situasjon. Tradisjon de siste tiår har vært å bruke begrepet «CAVE». «Cave» er imperativsformen av det latinske verbet «caveō» og betyr «vokt deg for» eller «pass deg for»¹. I praksis tolkes dette som et påbud om at behandlingen er kontraindisert. Man har i kjernejournal valgt å ikke benytte begrepet «CAVE». Det er viktig at neste behandler kjenner til legemiddelreaksjonen pasienten har hatt. Hvorvidt en opplysning om tidligere hypersensitivitetsreaksjon vil medføre at dette legemiddelet ikke benyttes i neste behandlingssituasjon, vil variere utfra den aktuelle situasjon og indikasjon. Ikke å benytte CAVE som begrep er et bevisst valg for å skille den nye kategoriseringen fra den gamle, og vil derfor kreve noe ekstra opplæring.

Kjernejournal skal beskrive hva som faktisk har skjedd, dvs. mistenkt agens, reaksjonen som pasienten fikk, alvorlighetsgrad samt hvor sikker denne informasjonen er. Kjernejournal skal ikke gi føringer for hvilke konsekvenser dette skal ha for behandling senere, det vil måtte avgjøres av ansvarlig behandler i hver enkelt situasjon. Vi vil imidlertid åpne for at kjernejournal kan inneholde opplysninger om hvordan et problem er blitt løst eller råd og erfaringer om mulige alternative behandlinger. Det er vist at denne type informasjon er av stor betydning for om man endrer planlagt behandling.

3.1.1.1 Koding og registrering av legemiddelreaksjoner

Kjernejournal tilbyr primært å registrere legemiddelnavnet, når dette er kjent, strukturert ved søk i FEST². Kjernejournal lagrer legemiddelet kodet i form av «Merkevare-ID» og kan i ettertid presentere dette samt aktuell ATC-kode og virkestoff til EPJ for beslutningsstøtte.

Dersom aktuelt legemiddelnavn ikke er kjent kan man registrere kun aktuell ATC-kode, eventuelt på et overordnet nivå, noe som gir mulighet for en strukturert registrering av usikker informasjon.

Det er mulig å registrere kun *virkestoffet* i et strukturert søk når dette finnes i forskjellige ATC-grupper. Det er også mulig å gjøre avmerking på at registret legemiddel alene skal varsles. Dette gjøres i de situasjoner hvor man mener at pasienten kun reagerer på ett bestemt preparats hjelpestoffer.

¹ Myren et al; Vakhund i journalen, Tidsskr Nor Legeforen 2014; 134:1486 – 7

² «Felles ekspedisjons- og beslutningsstøtte». Database utgitt og vedlikeholdt av Statens Legemiddelverk

Eksempel på registrering av usikker informasjon

Vet man at pasienten reagerte på et kontrastmiddel gitt under MR-undersøkelse uten å kjenne til hva som ble brukt, kan man registrere overfølsomhet på ATC-kode V08C «Kontrastmidler for MR» inntil man har skaffet nærmere informasjon om hvilket kontrastmiddel som ble brukt.

Følgende koding kan gjøres for å angi legemiddel pasienten har reagert på:

1. Merkevareravn (Merkevare-ID etter strukturert søk i FEST)
2. ATC-kode (7, 5 eller 4 siffer/plasser)³
3. Virkestoff-ID (virkestoffkoder fra FEST)
4. Hjelpstoff (logisk variabel, må kombineres med (1))

Regler:

1. Merkevareravn kan registreres alene, men vil samtidig automatisk medføre lagring av ATC-kode på 7 siffer
2. ATC-kode kan registreres på 7, 5 eller 4-plassers nøyaktighet.³ Må registreres alene.
3. Virkestoff lagres etter søk i FEST. Må registreres alene. Det lagres ikke andre koder.
4. Hjelpstoff-reaksjon – logisk variabel, må settes sammen med et merkevareavn (Merkevare-ID etter strukturert søk i FEST). Gir *ikke* lagring av ATC eller virkestoff-ID

3.1.1.2 Beslutningsstøtte

Kjernejournal vil kunne gi følgende informasjon til EPJ:

1. Merkevare-ID fra FEST:
 - a. Alene, men da sammen med logisk variabel «Hjelpstoff-reaksjon»
 - b. Sammen med ATC-kode på 7 siffer
2. ATC-kode
 - a. Alene (7, 5 eller 4 siffer)³
 - b. 7 siffer sammen med Merkevare-ID
3. Virkestoff-id
 - a. Alene

Eksempler på logikk i EPJ for varsling av overfølsomhetsreaksjon ved ny forskrivning:

1. Hvis ATC-kode er satt: varsle på alle treff med samme ATC (7, 5 eller 4 siffer)
2. Hvis Virkestoff-ID er satt: varsle på alle treff med samme Virkestoff-ID
3. Hvis Merkevare-ID og Hjelpstoff-reaksjon er satt: Varsle på samme Merkevare-ID

³ Noen utvalgte ATC-koder kan registreres med kun 3 siffer/plasser

Eksempel på registrering av legemiddelreaksjon og konsekvenser for senere varsling

Pasient har reagert på Renitec (Enalapril)

- Registrer reaksjon på «Renitec»

Medfører også registrering av ATC: «C09A A02» og Virkestoff: «Enalapril» i bakgrunnen.

Varsel vil kunne gis om det senere forskrives Renitec eller Enalapril fra annen produsent. Det vil også kunne varsles på kombinasjonspreparater fordi man lagrer virkestoffet. Forskrivning av andre ACE-hemmere, eks Lisinopril vil ikke varsles.

- Registrer reaksjon på ATC-kode «C09A A02»

Det vil senere kun varsles forskrivning av Renitec eller Enalapril fra andre produsenter. Kombinasjoner med f.eks tiazid vil ikke varsles (dette er en annen ATC-gruppe) og heller ikke andre ACE-hemmere.

- Registrerer ATC-kode «C09A»

Det vil senere kunne varsles på alle ACE-hemmere, men ikke kombinasjonspreparater

- Registrer virkestoff «Enalapril»

Det vil kunne varsles alle preparater med dette virkestoffet, inkludert kombinasjonspreparater, men ikke andre ACE-hemmere. (jfr pkt 1)

- Registrer reaksjon på «Renitec» og huker av for «Hjelpestoffreaksjon»

Vil medføre at det senere kun varsles ved forskrivning av merkenavnet «Renitec», ikke andre Enalaprilpreparater og ikke andre ACE-hemmere.

Hvis man mener at reaksjonen har vært en gruppeeffekt og alle ACE-hemmere og kombinasjoner av disse bør varsles senere, bør man gjøre 2 registreringer. En registrering på ATC-kode «C09A», som vil gi varsling av alle rene ACE-hemmere, og en registrering på ATC-kode «C09B», som vil gi varsling av alle ACE-kombinasjonspreparater.

3.1.2 Andre reaksjoner/allergier

Registrering av allergier og andre reaksjoner skal omfatte reaksjoner som kan være av kritisk betydning i en akuttmedisinsk sammenheng. Registrering skal innbefatte agens, type reaksjon og reaksjonens alvorlighetsgrad, og i hvilken grad årsaken(e) til reaksjonen(e) er verifisert.

Det er et mål i kjernejournal å kunne tilby strukturerte valg ved registrering av kritisk informasjon. For registreringer av allergier og andre reaksjoner er det gjort et bredt kartleggingsarbeid for å sikre at de strukturerte valgene er så omfattende som nødvendig, men samtidig holdt innfor det som er klinisk nyttig og praktisk brukbart.

Flere databaser som omfatter beskrevne allergener er vurdert, blant annet den engelske databasen The Allergen Database som viser seg å være for detaljert.

Det norske matvareallergi-registeret viser at det er noen få allergener som står for mer enn 95 % av alle alvorlige reaksjoner. Vi har på bakgrunn av dette utviklet en egen «kortliste» med utgangspunkt

i disse allergenene, Det er mulig å registrere kommentarer i fritekst for å sikre en fleksibilitet i registreringene. Det registreres reaksjonstype, alvorlighet og sannsynlighetsgrad for at informasjonen er korrekt slik som for legemiddelreaksjoner.

Anbefalt retningslinje for registrering

Her skal kun registreres allergier som kan ha alvorlig konsekvens i en behandlingssituasjon dersom allergien er ukjent.

Matvareintoleranser som kun gir lokale plager skal normalt ikke registreres som kritisk informasjon.

Kortliste over viktige allergener:

- Melk
- Egg
- Hvete
- Skalldyr
- Fisk
- Erter
- Soya
- Lupin
- Bukkehornkløver
- Peanøtter
- Andre nøtter enn peanøtter
- Valmuefrø
- Insektgift
- Latex
- Annen viktig allergi (spesifiseres i fritekst)

3.1.3 Reaksjonstyper

Den internasjonale (EAACI og WAO) definisjonen av hypersensitivitet er: «Objektivt registrerte symptomer etter eksponering for et definert stimulus som tåles av normale/friske personer i samme dose».

Det er viktig å registrere i strukturert form hvilken type reaksjon pasienten hadde på det allergenet som antas var bakgrunnen for reaksjonen. En slik registrering vil muliggjøre en standard angitt alvorlighet på hendelsen som er mer ensartet enn om dette blir registrert fritt.

Definisjonen av overfølsomhet/hypersensitivitet omfatter både allergiske reaksjoner og type B-bivirkninger, dvs. bivirkninger som skyldes legemiddelets ukjente farmakologiske virkninger. De reaksjonstyper som kan registreres må derfor omfatte både allergiske reaksjoner og de viktigste alvorlige type B-bivirkninger. Registrering av hypersensitivitets-reaksjoner på legemidler viser at hudreaksjoner er dominerende⁴. Listen over reaksjonstyper må derfor inneholde mer detaljering innenfor hudreaksjoner enn andre organsystemer.

Kodeverk for reaksjonstyper:

- Anafylaksi
 - Anafylaktisk reaksjon = Plutselig oppstått reaksjon fra minst 2 organsystemer

⁴ Presentasjon av Bernstein og Greibe, e-sundhedsobservatoriet 2012, DK

- Reaksjon fra sirkulasjonssystemet
 - Blodtrykksfall
 - Alvorlig arytmi
- Reaksjon fra åndedrettsapparatet
 - Larynxødem
 - Astma
 - Uspesifisert tung pust
- Reaksjon fra sentralnervesystemet
 - Alvorlig påvirket bevissthetsgrad/forvirring mm.
 - Generaliserte kramper
- Reaksjon fra hud/slimhinner
 - Angioødem/ alvorlig generalisert urticaria
 - Andre alvorlige hudreaksjoner som Stevens–Johnson syndrom, epidermiolyse, alvorlige bulløse reaksjoner, vaskulitter m.m.
 - Mindre alvorlig hudreaksjon som kløe/hevelse/begrenset urticaria/erytem
 - Irritasjon i øyne, nese, hals
- Reaksjon fra GI-traktus
 - Oppkast/ diaré /mavesmerter
- Andre reaksjoner
 - Leversvikt/ redusert leverfunksjon
 - Nyresvikt/ redusert nyrefunksjon
 - Blod: aplasier/dysplasier/cytopenier
 - Rabdomyolyse
 - Annen alvorlig reaksjon
 - Annen mindre alvorlig reaksjon

(for beskrivelse se tabell 1 s.16-17)

3.1.3.1 Ukjent reaksjon

Under pilotering av kjernejournal kom det opp et behov for å kunne registrere foreløpig og noe mangelfull historisk informasjon om en mistenkt overfølsomhetsreaksjon. Fordi det bør vurderes ved en ev ny forskrivning. Det er situasjoner hvor man i registreringsøyeblikket ikke kan angi reaksjonstype, fordi dette er historiske data som ikke er mulig å gjenfinne på det tidspunktet. Det kan være journalopplysninger som «CAVE penicillin», eller opplysninger fra pårørende om at pasienten «ikke tåler» et spesifikt legemiddel, begge uten at det kan angis konkret hvilken reaksjon pasienten har fått. Det åpnes derfor for at man kan angi «Ukjent reaksjon», men man må da selv angi sannsynlig alvorlighetsgrad og blir oppfordret til å skrive en kommentar til hjelp for neste behandler vurdering. Bruk av «ukjent reaksjon» bør begrenses og kun benyttes som en foreløpig registrering inntil man har skaffet til veie mer informasjon.

3.1.3.2 Reaksjon fra mer enn et organsystem

Dersom pasienten har fått mer enn en reaksjon i forbindelse med en overfølsomhetshendelse skal dette registreres som «anafylaktisk reaksjon» dersom det er «plutselig oppstått reaksjon fra minst 2 organsystemer». Eksempel på dette kan være astma og blodtrykksfall. Dersom det er 2 reaksjoner som ikke kan sees i en sammenheng og «plutselig oppstått» f.eks. legemiddelreaksjon med både

påvirket lever- og nyre-funksjon så bør man registrere den reaksjonen som har størst betydning, (var mest alvorlig) og i kommentarfeltet beskrive hva som ellers skjedde.

3.1.4 Forholdet mellom reaksjonstyper og alvorlighetsgrad

Gradering av alvorlighet er nødvendig for å kunne gi en korrekt beskrivelse av den reaksjonen som har funnet sted. Grad av alvorlighet registreres basert på hvilken type reaksjon pasienten har hatt, og den flagges som enten *Kritisk* eller *Viktig*. Når det velges reaksjonstype settes en standard alvorlighetsgrad avhengig av reaksjonstypen, men dette kan overstyres av registrerende lege i spesielle tilfeller. En *Mindre alvorlig* reaksjon kan ved neste eksponering resultere i en kritisk eller livstruende reaksjon, og graderingen er derfor kun beskrivende for hva som har funnet sted og ikke for hvordan dette skal håndteres ved neste eksponering.

Kodeverket over reaksjonstyper er konstruert slik at man vanligvis IKKE skal måtte angi alvorlighetsgrad i tillegg til reaksjonstypen. Derfor er en del reaksjonstyper angitt som «alvorlig» eller «mindre alvorlig» i navnet.

Navn	Alvorlighetsgrad	Beskrivelse
Anafylaksi		
Anafylaktisk reaksjon	A	Plutselig oppstått reaksjon fra 2 eller flere organsystemer skal registreres som anafylaksi
Reaksjon fra sirkulasjonssystemet		
Blodtrykksfall	A	Plutselig fall i blodtrykk som ikke kan forutsees utfra kjente farmakologiske egenskaper
Alvorlig arytmi	A	Inkluderer alvorlige ventrikulære rytmer, hjertestans, alvorlig AV-blokk og forlenget QT-tid
Reaksjon fra åndedrettsystemet		
Larynxødem	A	Inkluderer alle akutte hevelser i øvre luftveier med obstruktivitet
Astma	A	Obstruksjon i nedre luftveier
Uspesifisert tung pust	A	Annen stridor/dyspnoe som ikke kan klassifiseres som larynxødem eller astma (se over)
Reaksjon fra sentralnervesystemet		
Påvirket bevissthet/forvirring	A	Inkluderer bevisstløshet. Reaksjonen må ha oppstått på legemiddeldose som normalt ikke gir slik reaksjon
Generaliserte kramper	A	Inkluderer alle alvorlige extrapyramidale reaksjoner. Kramper som antas å være funksjonelle registreres ikke
Reaksjon fra hud/slimhinner		

Angioødem/alvorlig urticaria	A	Hevelser i ansikt/lepper/øyelokk og/eller generalisert alvorlig urticaria. Begrenset urticaria uten noen allmenn påvirkning registreres som «mindre alvorlig hudreaksjon»
Andre alvorlige hudreaksjoner	A	Inkluderer bl.a. Stevens-Johnsons syndrom, epidermolyse, vaskulitter, alvorlige bulløse hudlidelser m.m.
Mindre alvorlig hudreaksjon	MA	Inkluderer kløe, lokal hevelse, begrenset urticaria og erytemer uten allmenn påvirkning
Irritasjon fra øyne, nese, hals	MA	Gjelder kun irritative reaksjoner. Reaksjoner som gir tydelig pustebesvær registreres som «reaksjon fra åndedrettsystemet»
Reaksjon fra GI-traktus		
Oppkast/diare/mave-smerter	MA	Alle gastrointestinale reaksjoner som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper
Andre reaksjoner		
Leversvikt/ redusert leverfunksjon	A	Påvirket leverfunksjon som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose.
Nyresvikt / redusert nyrefunksjon	A	Påvirket nyrefunksjon som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose.
Blod: Aplasier / dysplasier/cytopenier	A	Alle alvorlige endringer i blodbildet som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose.
Rabdomyolyse	A	Rask nedbrytning av skjelettmuskulatur som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose
Annen alvorlig reaksjon	A	Annen reaksjon som har vært livstruende eller gitt alvorlig helseskade. Husk å spesifisere i fritekst
Annen mindre alvorlig reaksjon	MA	Annen reaksjon som var plagsom for pasienten men uten alvorlig helseskade. Husk å spesifisere i fritekst

Tabell 1 Grad av alvorlighet – veiledende tabell (A=Alvorlig og MA=Mindre alvorlig)

3.2 Komplikasjoner ved anestesi

Å gi anestesi er en risikabel prosedyre som i seg selv ikke har noen medisinsk gevinst. Risikoen bør derfor være lavest mulig⁵. Ved kjent, tidligere komplikasjon under anestesi som følge av forhold hos pasienten, kan risikoen reduseres ved å ta forholdsregler i form av alternativt utstyr, endret

⁵ Botney R. Improving patient safety in anesthesia: a success story? Int J Radiat Oncol Biol Phys 2008; 71: S182 – 6.

prosedyre eller økt bemanning tilpasset de forventede komplikasjoner. De forventede komplikasjonene kan oppfattes på bakgrunn av informasjon om kjente lidelser og symptomer, men også om pasienten har hatt komplikasjoner ved anestesi tidligere.

Internasjonalt er det å ha et anestesiproblemkort som oppsummerer disse viktigste komplikasjonene en løsning for å kommunisere denne problematikken⁶. Kortet gis til pasienten, som bes om å bære det på seg og å vise det til leger ved planlagte tiltak. Kjernejournal gjør denne informasjonen på kortet tilgjengelig elektronisk.

Anafylaksi ved anestesi er et eget punkt på anestesiproblemkortet. De viktigste allergener er perifert virkende nevro-muskulære blokkere, lateks, antibiotika og klorheksidin⁷ som skal dokumenteres i informasjonskategorien Overfølsomhetsreaksjon.

The image shows a form titled "Anestesi Problem Kort (Anaesthesia Problem Card)" on a yellow background. It is divided into two main sections: "Intubasjonsproblem" and "Medikamentallergi".

Intubasjonsproblem (Intubation difficulties):

- 1. Stemmebånd kan sees (Vocal cords can be seen)
- 2. Bakre del av introitus kan sees (Posterior extremity of glottis can be seen)
- 3. Bare epiglottis kan sees (Only epiglottis can be seen)
- 4. Epiglottis kan ikke sees (Epiglottis cannot be seen)

Andre intubasjonsproblem (Other intubation problems):

Spesifiser (Specify):

Kunne pasienten ventileres på maske? (Mask ventilation possible?)

Ja, lett (Yes, easily) Ja, med besvær (Yes, with difficulty) Nei (No)

Hvordan ble problemet løst? (How was the problem solved?)

Medikamentallergi (Adverse drug reaction, drug allergy):

1) Fabrikknavn/ generisk navn (Commercial/generic name):

2) Fabrikknavn/ generisk navn (Commercial/generic name):

Alvorlighetsgrad/type reaksjon (Adverse reaction type):

Mild (Mild) Moderat (Moderate) Alvorlig (Severe)

Beskriv (Describe)

Hvordan ble problemet løst? (How was the problem solved?)

Andre problemer, spesifiser:
(Other problems, specify):

.....

Anestesiolog (Anaesthesiologist) Dato (Date)

Figur 2 Det norske anestesiproblemkortet, Ref. Norsk anestesilogisk forening

Kjernejournal vil inneholde mulighet for å registrere:

Intubasjonsproblem

- Gradering av anatomisk tilgjengelighet for intubasjon (Cormack & Lehane)
 1. Grad 1: Stemmebånd synlig
 2. Grad 2: Bakre del av introitus kan sees
 3. Grad 3: Bare epiglottis synlig

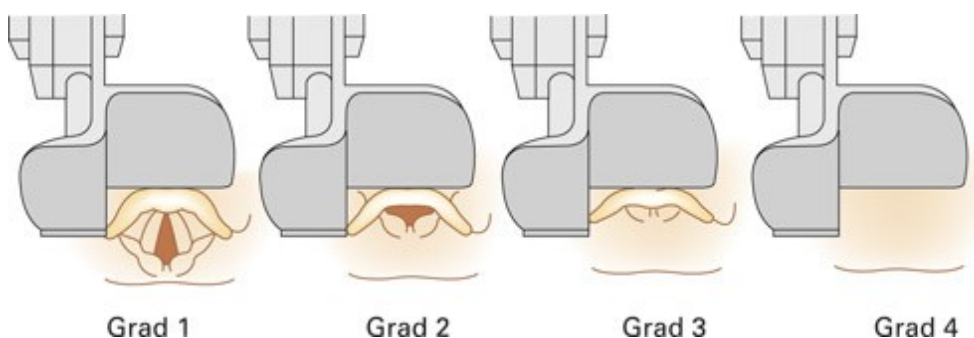
⁶ Hjemmeside: <http://nafweb.no/ukategorisert/problemkort/>

⁷ Anafylaksi under anestesi A B Guttormsen et al Tidsskr Nor Legeforen 2010; 130:503-6

4. Grad 4: Epiglottis ikke synlig
 5. Andre intubasjonsproblemer
 - Spesifiseres i fritekst
- Kan ventileres på maske?
 1. Ja, lett
 2. Ja, med besvær
 3. Nei
 4. Ikke angitt
 - Hvordan problemet ble løst
 - Spesifiser i fritekst
 - (Medikamentallergi - Vises og registreres strukturert under Overfølsomhetsreaksjon)
 - (Medisinsk tilstand - Vises og registreres strukturert under Medisinsk tilstand)

Andre problemer ved anestesi

- Spesifiser i fritekst



Figur 3 Gradering av innsynsforhold til larynx ved direkte laryngoskopi etter Cormack & Lehane ^{8 9}

3.3 Kritiske medisinske tilstander

Med «medisinsk tilstand» i denne sammenheng menes *tilstand som kan være vanskelig å erkjenne i en akutsituasjon og kan medføre alvorlige komplikasjoner eller feil behandling dersom den overses.*

Når man skal vurdere en pasient i en akutt situasjon er hele pasientens sykehistorie av betydning. Men det er noen tilstander og diagnoser som har større betydning enn andre fordi de vanligvis ikke er med i den normale vurderingen av mulige diagnoser. Om en pasient har diabetes eller har hatt et hjerteinfarkt for flere år siden er selvsagt av betydning, men om man ikke aktivt varsles om dette, vil det neppe skade pasienten fordi man i den diagnostiske prosess tar disse mulighetene med i sin vurdering. Men dersom en pasient som har kronisk binyrebarksvikt innlegges med addisonkrise i forbindelse med annen akutt hendelse, er sjansen stor for at binyrebarksvikten ikke oppdages dersom man ikke er varslet om denne tilstanden hos pasienten. Det er en rekke slike tilstander som det er stor fare for å overse fordi de normalt ikke er med i den diagnostiske vurderingen.

⁸ Cormack RS, Lehane J. Difficult tracheal intubation in obstetrics. *Anaesthesia* 1984; 39: 1105–11

⁹ Hvordan oppnå fri luftvei? Bjerkelund et al *Tidsskr Nor Legeforen* 2010; 130: 507-10

Disse tilstandene har vært vanskelig å definere nærmere. Ved litteratursøk har man ikke lyktes å finne lister over tilstander som fyller disse kriteriene, og heller ikke kjernejournalprosjektene i våre naboland har klart å lage lister over hvilke tilstander som bør inkluderes for registrering.

Det nærmeste man kommer er klassifiseringen «ASA» som dokumenteres ved blant annet anestesitilsyn før operasjon. Forfatterne i 1941 hadde samme utfordring den gangen¹⁰. Formålet var å klassifisere fysisk tilstand med tanke på å skape et ensartet system for statistisk analyse. I praksis brukes det i dag til å angi anesthesiologisk risiko selv om en rekke andre faktorer vil påvirke dette, slik som type inngrep, kirurgisk variasjon m.m. I tillegg endrer ASA-klassifiseringen seg med akutt sykdom, slik at en ASA-klassifisering er et øyeblikksbilde.

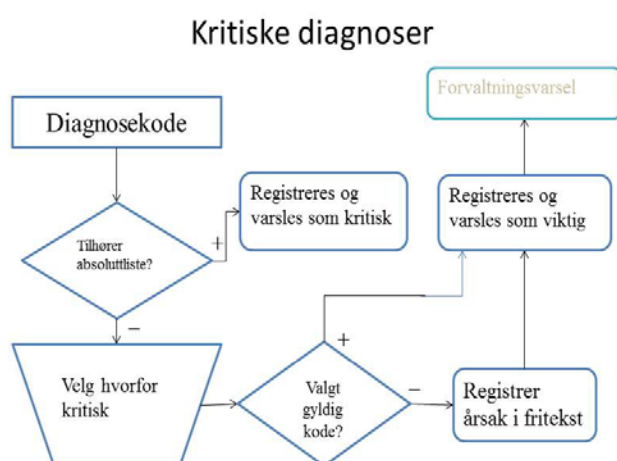
Enkelte lidelser kan også ha et naturlig spenn fra bagatellmessige eller periodevise irriterende plager, til livstruende sykdom – et typisk eksempel er astma.

Det er derfor i kjernejournal lagt til rette for at alle tilstander kan registreres, men *kun* et utvalg tilstander varsles som «*kritiske*». Øvrige tilstander blir varslet som «*viktige*».

3.3.1 Detaljering av kritiske diagnoser – «Absoluttlisten»

Det finnes en del tilstander, oftest sjeldne, men som nesten alltid fyller kriteriene for definisjonen av en kritisk medisinsk tilstand, som beskrevet innledningsvis. Videre er det en rekke tilstander som for noen pasienter kanskje bør registreres, og til slutt noen som kun skal registreres unntaksvis. Det finnes ikke en komplett liste over tilstander som fyller kriteriene for kritisk medisinsk tilstand, og kjernejournal har derfor valgt en løsning hvor brukerne kan registrere tilstander som de mener fyller kriteriene.

Det er imidlertid etablert en «absoluttliste» som er en liste over tilstander man mener fyller kravene til kritisk informasjon i de aller fleste situasjoner. Listen er i utgangspunktet etablert etter forslag fra en rekke kliniske spesialister, og oppdatert i løpet av pilotperioden og ved nasjonal høring av kritisk informasjon våren 2015. Listen er dynamisk og oppdateres fortløpende ved at nye registreringer etter vurdering legges til listen. Dermed blir listen gradvis bedre tilpasset klinisk hverdag.



Figur 4 Logikk ved registrering av kritisk diagnose

¹⁰ Saklad M. Grading of patients for surgical procedures. Anesthesiology 1941; 2: Saklad M. Grading of patients for surgical procedures. Anesthesiology 1941; 2:281-4281-4

3.3.1.1 Registrering av kritiske diagnoser

Det er mulig å registrere en medisinsk diagnose/tilstand som «kritisk diagnose» i et felt for diagnosesøk. Søket skjer i «absoluttlisten» og i diagnosekodeverket ICD-10, inkludert synonymer, vanlige norske sykdomsnavn og utvalgte koder fra kodeverket ICPC 2, som benyttes i primærhelsetjenesten.

Dersom den registrerte diagnose/tilstand tilhører «absoluttlisten», dvs. liste over forhåndsdefinerte tilstander som fyller kriteriene, blir tilstanden registrert og varslet som kritisk i kjernejournal.

Dersom tilstanden *ikke* tilhører denne listen, blir bruker bedt om å begrunne hvorfor tilstanden er kritisk ved å velge fra liste over konsekvenser av tilstanden, se listen under. Tilstanden registreres og varsles som viktig i kjernejournal. Dersom legen *ikke* kan angi minst ett valg i listen får han anledning til å begrunne registreringen i et fritekst-felt.

I de tilfellene hvor tilstanden ikke er å finne på «absoluttlisten», blir det gitt et varsel om registreringen til kjernejournalens forvaltningsenhet. Her samles de aktuelle registreringene i anonymisert form, og en faggruppe vurderer om de aktuelle tilstandene skal inkluderes i «Absoluttlisten».

På denne måten bygges det gradvis opp en liste over tilstander som klinikerne mener er å anse som «kritiske» i henhold til definisjonen. Det gjør det mulig å tilpasse listen etter faktisk klinisk behov og ikke kun etter teoretiske vurderinger. Det er viktig at denne type varslinger hele tiden utvikles i tråd med kunnskap og praksis.

Tilstanden må være vanskelig å erkjenne og i tillegg kunne gi minst en av følgende

1. Kan påvirke bevissthetsgrad
2. Kan gi alvorlig påvirkning av respirasjon
3. Kan gi blødningstendens
4. Kan gi sirkulasjonssvikt
5. Fare for problem under narkose
6. Fare for komplikasjoner under kirurgi
7. Fare for livstruende komplikasjon hvis legemiddel-behandling endres

Tabell 2 Liste over konsekvenser av tilstanden

3.3.1.2 «Absoluttlisten» - liste over kritiske tilstander

Absoluttlisten er resultatet av innspill fra en rekke spesialister, pilotering av kjernejournal i to år, og mange gode innspill i forbindelse med nasjonal høring. Denne oppdateres fortløpende med erfaring og behov i tråd med videre bruk av kjernejournal og medisinsk utvikling. Listen er derfor dynamisk og under kontinuerlig utvikling.

«Absoluttlisten» pr. juni 2018 er inkludert i Vedlegg 1

Listen består av:

- *Sykdomsbegrep* er tilstandens vanlige norske eller internasjonale navn (når norsk navn ikke finnes eller ikke er dekkende).
- *Samsvarende ICD-10-koder* er den eller de ICD-10-kodene som klassifiserer tilstanden.

- *Søkeord* er andre begreper som benyttes om tilstanden, dels også «folkelige» begreper. Her inkluderes også ICPC-koder som inkluderer tilstanden i de tilfeller hvor slike finnes.
- *Begrunnelse* er en kort beskrivelse av hvorfor tilstanden er inkludert som «kritisk». Beskrivelsen gir også noen korte råd om hvordan pasienten bør håndteres i en akuttsituasjon.

Eksempel på tilstand i «Absoluttlisten»:

Sykdoms- begrep	Samsvarende ICD-10 koder	Søkeord + ICPC-koder	Begrunnelse
Angioødem	T78.3 Angionevrotisk ødem	Non histamine-induced angioedema Angionevrotisk ødem Non-histamin angioødem Quinckes ødem A92 Allergi/allergisk reaksjon	Pasienten kan få akutte hevelser av underhud og slimhinner i ansikt og øvre luftveier. Kan ha et stormende forløp med respirasjonssvikt som konsekvens hvis ikke behandling iverksettes raskt.

3.3.1.2.1 ICD-10-koder i «absoluttlisten»

ICD-10-koder kan dels være ført som søkeord og dels som «samsvarende ICD-10-kode». ICD-10-koder som entydig definerer tilstanden er ført som «samsvarende ICD-10-kode». I et slikt tilfelle vil kjernejournal oppfatte at man velger tilstanden på absoluttlisten uavhengig om man angir ICD-10-koden eller foretar valget i absoluttlisten. ICD-10-koder som kun er angitt som søkeord definerer ikke entydig tilstanden og kan derfor ikke settes lik begrepet i absoluttlisten, men vil kun gi treff i listen i registreringsprosessen.

Eks: Absoluttlistens «*Muskeldystrofi/myopati*» har «*G71.0 Muskeldystrofi*» som «samsvarende ICD-10-kode, mens ICD-10-koden «*G71.9 Uspesifisert primær muskelsykdom*» kun er søkeord.

3.4 Pågående behandlinger og implantater

Denne kategorien er delt i to undergrupper «pågående viktige behandlingsløp» og «Implantater». Her registreres opplysninger om pågående viktige behandlingsløp og implantater som kan innebære en helserisiko, hvis det ikke tas hensyn til i forbindelse med helsehjelp til pasienten.

3.4.1 Pågående viktige behandlingsløp

Kunnskap om pågående behandlingsløp vil kunne påvirke valg av behandling og andre helsetiltak, det kan bidra til riktig diagnose, og det kan være opplysninger om behandling som ikke bør seponeres. Behandlingsløp som ikke fremkommer når man ser på pasientens legemiddelliste er spesielt viktig å gjøre oppmerksom på her.

Behandlinger som kan registreres er:

1. Behandling med cytostatika
2. Immunhemmende/-modulerende behandling
3. Strålebehandling

4. Viktig blodtynnende behandling
5. Dialyse
6. LAR (Legemiddelassistert rehabilitering)
7. Deltagelse i klinisk farmakologiske forsøk
8. Etablert psykiatrisk kriseplan
9. Pågående poliklinisk behandling – smerteklinikk
10. Pågående poliklinisk behandling – Chelatbehandling
11. Pågående utredning/oppfølging av mistenkt eller verifisert malign lidelse
12. Annen poliklinisk behandling
13. Står i transplantasjonskø
14. Annen viktig behandling

Listen er ikke uttømmende, og vil kunne utvides ved behov. Noen av elementene på listen er strengt tatt ikke «pågående behandling», men er tatt inn fordi de er viktige å kjenne til, og ikke fremkommer andre steder i pasientens kjernejournal.

Prinsippet er at det kun skal registreres behandling som ikke fremkommer av legemiddellisten, eller som er så kritisk at den må markeres spesielt, enten på grunn av fare ved feilaktig seponering/ending eller fordi det må gjøres oppmerksom på behandlingen i tilfelle legemiddellisten ikke er komplett.

3.4.2 Implantater

Denne kategorien omfatter også transplantater og ev permanente proteser og fremmedlegemer. Formålet med registreringen er å gi opplysninger som i en akutsituasjon kan påvirke valget av utredning og behandling. Det er viktig å begrense registreringen til de implantater /proteser som er betydningsfulle i denne sammenhengen. Det vil si at de har betydning for diagnose og behandlingsvalg i en akutt situasjon. Detaljeringsnivået i kodeverket er tilpasset dette formålet.

3.4.2.1 Klassifisering av implantater med mer i kjernejournal

Hode – hals- CNS

1. Implantat i øret (inkludert cochleaimplantat)
2. Metall i øyet (fremmedlegeme med mer)
3. Annet implantat i øyeregion
4. Intrakranielle vaskulære klips e.l.
5. Shunt e.l. i sentralnervesystemet
6. Nevrostimulator
7. Implantat i munn, nese, hals
8. Trakeostomi

Hjerte – kar

9. Pacemaker
10. Implantert hjertestarter (ICD)
11. Mekanisk hjerteventil
12. Annen implantert hjerteklaff
13. Koronar stent
14. Stent i andre kar enn koronarkar
15. Karprotese

Abdomen

16. Stent, kateter eller implantat i øvre urinveier

17. Stent i galleveier
18. Stent i andre hulorgan
19. PEG-sonde

Pumper

20. Medisinsk pumpe
(Elektronisk medisinsk pumpe eller annet injeksjons/infusjonsutstyr)

Ortopedisk

21. Ortopedisk protese eller implantat
(Kun protese eller implantat av akuttmedisinsk betydning)

Transplantater

22. Transplantert nyre
23. Transplantert hjerte
24. Transplantert lunge
25. Transplantert hjerte og lunge
26. Transplantert lever
27. Transplantert benmarg, pankreas, tarm, stamceller
28. Andre transplanterte organ eller vev

Annet

29. Annet implantat
(Annet implantat, fremmedlegeme, protese eller hjelpemiddel som bæres på kroppen)

3.4.2.2 Registrering av implantater, transplantater, permanente proteser og fremmedlegemer

Dette er et omfattende område og det er mange pasienter som har implantater eller proteser som forekommer i overnevnte kodeverk. Det er viktig å ha grunntanken bak «kritisk informasjon» i hodet når man avgjør om en pasients implantat skal registreres. Intensjonen med registreringen er å øke pasientsikkerheten. Et implantat som kun har betydning for å belyse sykehistorien skal normal ikke registreres i kjernejournal.

Eksempler kan være:

- Ortopedisk protese/implantat
Hofte- og kneproteser skal normalt *IKKE* registreres. Dette har liten verdi i en akuttmedisinsk situasjon og det store antallet pasienter vil redusere varslingsverdien av kritisk info.
Avstivninger i nakke er derimot et ortopedisk «implantat» som bør registreres da det vil kunne påvirke metode for frie luftveier og vurdering av «stiv nakke».
- Coronar stent
Disse har størst betydning å varsle om i perioden like etter innsetting, mens faren for restenose fortsatt er stor. Når stenten er endotelialisert er det kun av anamnestisk verdi (sier noe om coronarsykdom). Disse bør derfor kun varsles i 9-12 mnd. etter innsetting.

3.5 Endringer i behandlingsrutiner

Helsetjenesten har mange faste prosedyrer for behandling og utredning. I noen situasjoner bør man være oppmerksom på at det finnes gode grunner til å avvike fra de faste prosedyrene. Ansvarlig helsepersonell og pasient kan i noen tilfeller gjøre beslutninger som vil ha betydning for hvilken helsehjelp pasienten skal få og det kan kreve avvik fra vanlige prosedyrer og retningslinjer. Denne kategorien kan benyttes for å angi hvilke viktige endringer i vanlig behandlingsrutine som er avtalt, og kjernejournal kan i visse situasjoner varsle denne type prosedyre-endringer.

Det er definert to kategorier for endring i behandlingsrutine i kjernejournal:

1. Avgrensning av livsforlengende behandling
2. Andre prosedyreendringer

3.5.1 Avgrensning av livsforlengende behandling

3.5.1.1 Regelverk

En døende pasient har på visse vilkår rett til å nekte å motta livsforlengende behandling. Rettigheten medfører at pasienten kan nekte å ta imot behandling der det ikke er utsikt til helbredelse eller bedring, men bare til en viss livsforlengelse som i realiteten er en forlengelse av en pågående dødsprosess.

Dette fremgår av pasient- og brukerrettighetsloven § 4-9.

Med livsforlengende behandling menes i denne sammenheng all behandling og alle tiltak som kan utsette en pasients død. Eksempel på dette er hjerte-lungeredning, annen pustehjelp og hjertestimulerende legemidler, ernærings- og væskebehandling (intravenøst eller gjennom svelg- eller magesonde PEG), dialyse, antibiotika og kjemoterapi¹¹.

3.5.1.2 Beslutningsprosess ved begrensning av livsforlengende behandling

I Helsedirektoratets veileder «Beslutningsprosesser ved begrensning av livsforlengende behandling», IS-2091¹², er beslutningsprosessen for ikke å gi fullverdig livsforlengende behandling nøye beskrevet. Det er den til enhver tid behandlingsansvarlige legen som har ansvaret for å beslutte om man skal unngå å gi behandling. Det er i veilederen vist til pasient- og brukerrettighetsloven som gir en informert- og samtykkekompetent døende pasient, som ønsker å begrense en mulig livsforlengende behandling, rett til å få sitt ønske respektert.

Dersom en voksen pasient mangler samtykkekompetanse, skal legens avgjørelse bygge på hva som medisinskfaglig sett er i pasientens interesse og hva en antar ville vært pasientens eget ønske.

En vurdering av hva som er pasientens sannsynlige ønske kan bygge på:

- a) opplysninger fra nærmeste pårørende og helsepersonell som kjenner pasienten godt
- b) nedtegnet behandlingsønske

¹¹ IS-2091, kapittel 1, <http://helsedirektoratet.no/publikasjoner/beslutningsprosesser-ved-begrensning-av-livsforlengende-behandling/Publikasjoner/IS-2091.pdf>

¹² IS-2091, <http://helsedirektoratet.no/publikasjoner/beslutningsprosesser-ved-begrensning-av-livsforlengende-behandling/Publikasjoner/IS-2091.pdf>

c) samråd med annet kvalifisert personell¹³.

Behandlingsansvarlig lege skal foreta en konkret vurdering av om et eventuelt nedtegnet behandlingsønske gjelder for den aktuelle situasjonen, eller om pasienten kan ha forandret mening. Den skriftlige nedtegningen skal utgjøre en av flere informasjonskilder når en beslutning om redusert eller avsluttet behandling skal tas.

Helsepersonellet som skal avgjøre å ikke iverksette livsforlengende behandling må forsikre seg om at pasienten har vært tilregnelig og forstått innholdet i behandlingsønsket.

Når det er besluttet at livsforlengende behandling skal opphøre, skal behandlingen rettes mot pasientens plager og pleiebehov, og mot behov for eksistensiell og psykologisk støtte. Hvilken medisinsk intervensjon som ikke skal iverksettes eller avsluttes, kan være nedtrapping av legemidler, avstå fra antimikrobiell behandling og ernærings- og væskebehandling, avstå fra teknisk organstøtte og videre utredning og diagnostikk.

3.5.1.3 Journalføring av retten til å motsette seg livsforlengende behandling

Dersom en pasient vil motsette seg livsforlengende behandling etter pasient- og brukerrettighetsloven § 4-9, skal det nedtegnes i pasientens journal¹⁴. Ved at behandlingsønsket legges inn i samråd med helsepersonell, som eksempel fastlegen, sikres det at pasienten får nødvendig informasjon om betydningen av erklæringen.

For at informasjonen også skal være tilgjengelig for annet helsepersonell som er i behov av informasjonen, bør pasientens behandlingsønske også registreres i pasientens kjernejournal.

I kjernejournal bør et slikt behandlingsønske fremgå under «Endring i vanlig behandlingsrutine».

Dersom pasienten har angitt spesifikke ønsker eller det er gjort andre konkrete vurderinger føres dette i en fritekst-kommentar.

Følgende standardtekst står i kjernejournal:

«Jeg ønsker ikke livsforlengende behandling dersom jeg er døende, det vil si er i en pågående dødsprosess og vil dø i løpet av kort tid, og jeg er ute av stand til selv å formidle et behandlingsønske. Situasjonen omfatter både akutte tilstander/hendelser og planlagte/forutsigbare tilstander/hendelser».

¹³ IS-2091 punkt 7.2.3, «Den voksne pasienten som mangler samtykkekompetanse»

¹⁴ Forskrift om pasientjournal § 8 bokstav j.

Avgrensning av livsforlengende behandling

Dersom en pasient vil motsette seg livsforlengende behandling etter pasient- og brukerrettighetsloven § 4-9, skal det nedtegnes i pasientens journal. Pasientens beslutning kan og føres i kjernejournal for å orientere annet helsepersonell.

Ved å føre denne opplysningen i kjernejournal bekrefter du at etter samtale med pasient/pårørende er dette pasientens ønske:

«Jeg ønsker ikke livsforlengende behandling dersom jeg er døende, dvs er i en pågående dødsprosess og vil dø i løpet av kort tid, og jeg er ute av stand til selv å formidle et behandlingsønske. Situasjonen omfatter både akutte tilstander/hendelser og planlagte/forutsigbare tilstander/hendelser»

Kommentar:

Gyldig til: *

Kun gyldig inntil ett år frem i tid

Bekreftet dato: 08.07.2015

Av lege: Rolf Fos Lillehagen

Lagre Avbryt

Skjerm bilde 1 Registrering i kjernejournal

3.5.1.4 Gyldighetsperiode

Erklæringen om ønsket behandling i livets slutfase skal oppføres med dato. Det er helsepersonellet som er ansvarlig for behandlingen som skal vurdere om behandlingsønsket fortsatt er pasientens standpunkt. Oppføringer i denne kategorien har et års varighet og kan fornyes hvert år etter en samtale med pasienten.

Formålet med jevnlig å fornye erklæringen er å gjøre behandlingsansvarlig lege sikker på at innholdet fortsatt representerer pasientens ønske.

En oppføring i kjernejournal er et varsel til behandlende lege om at pasienten tidligere har tatt et standpunkt til livsforlengende behandling sammen med helsepersonell.

Behandlende lege må foreta en vurdering av om pasientens nedtegnede behandlingsønske gjelder for den aktuelle oppståtte situasjonen, eller om pasienten kan ha forandret mening. Den skriftlige nedtegningen skal utgjøre en av flere informasjonskilder når en beslutning om redusert eller avsluttet behandling skal tas.

Avgrensning av livsforlengende behandling | Utløpt dato: 01.07.2015 | Endret: 08.07.2014
Lillehagen, Rolf Fos

Maksimal gyldighet er 1 år

OBS: GYLDIGHETSDATO FOR DENNE REGISTRERINGEN ER PASSERT!
Det må vurderes nøye om behandlingsønsket fortsatt er pasientens ønske.

Opprettet: 08.07.2014
Av lege: Lillehagen, Rolf Fos

Endre Avkreft

Dersom en pasient vil motsette seg livsforlengende behandling etter pasient- og brukerrettighetsloven § 4-9, skal det nedtegnes i pasientens journal. Pasientens beslutning kan og føres i kjernejournal for å orientere annet helsepersonell.

Jeg bekrefter etter samtale med pasient/pårørende at dette er pasientens ønske:

«Jeg ønsker ikke livsforlengende behandling dersom jeg er døende, dvs er i en pågående dødsprosess og vil dø i løpet av kort tid, og jeg er ute av stand til selv å formidle et behandlingsønske. Situasjonen omfatter både akutte tilstander/hendelser og planlagte/forutsigbare tilstander/hendelser».

Det er den til enhver tid behandlingsansvarlige lege som har ansvar for å beslutte om man skal unngå å gi behandling. Beslutningen skal bygge på

1. opplysninger fra pasienten selv, nærmeste pårørende eller helsepersonell som kjenner pasienten godt
2. nedtegnede behandlingsønske (jfr. overstående)
3. samråd med annet kvalifisert personell

Det skal alltid vurderes om et nedtegnede behandlingsønske fortsatt er pasientens ønske.

Kommentar:
Her kan det være en kommentar om det er lagt inn.

Skjerm bilde 2 Detaljert visning når dato er utløpt

3.5.2 Pasienter som ikke ønsker blodtransfusjon.

En pasient har med hjemmel i pasient- og brukerrettighetsloven § 4-9, første ledd, en selvstendig rett til å nekte å motta blod eller blodprodukter på grunn av alvorlig overbevisning. Valget må være

tatt av egen, fri vilje, og må ikke være uttrykk for psykiatrisk sykdom. Det kan være en utfordring å vurdere om ønsket er av egen fri vilje dersom en person innen et religiøst miljø føler et press og krav fra miljøet om at de ikke må motta blod.

Uansett har pasienten en rett til å få sin mening hørt, og kjernejournal kan formidle denne meningen. Behovet for å registrere denne informasjonen ble etterlyst tidlig i pilotering av kjernejournal, og reservasjon mot blodtransfusjon er blitt ført inn i fritekstfeltet som er beregnet for andre formål fordi man ikke har hatt en egnet kategori for dette.

Det ble også vurdert om pasienten kunne registrere dette selv i egen sykdomsoversikt, men det er valgt at dette bør føres i «Kritisk informasjon» av behandlende lege, fordi man da får en noe sikrere kvalitetssjekk av oppføringen. Det gir en viss garanti for at dette ikke er skrevet som følge av psykisk sykdom og legen kan også i noen grad forsikre seg om at det er pasientens oppriktige mening og ikke noe som er ført under press fra andre personer eller miljøer.

Opplysningen føres under «Andre prosedyreendringer».

3.5.3 Andre prosedyreendringer

Andre endringer i behandlingsrutiner, inkludert begrensninger i behandling, er ofte knyttet til spesifikke tilstander, diagnoser eller pågående behandlingsløp, som vil være registrert i en av de andre kategoriene i «Kritisk informasjon». Endring i en prosedyre kan derfor registreres som en kommentar i fritekstfeltet til oppføring av tilstanden. Fordelen med denne tilnærmingen er at alt som knytter seg til en spesifikk diagnose eller behandling føres sammen med denne. Ulempen med å legge slik viktig informasjon i et kommentarfelt, er at man ikke får varslet spesifikt at det er registrert opplysninger om endring i behandlingsrutine. Behandler ser denne opplysningen først når man eventuelt åpner og leser det som er registrert om diagnosen eller behandlingen. Generelt er det heller ikke ønskelig at informasjon i stor grad registreres ustrukturert i fritekst. Det anbefales derfor at de endringer i behandlingsrutine som bør varsles registreres i «Andre prosedyreendringer» som en egen underkategori under «Endring i vanlig behandlingsrutine».

3.5.3.1 Andre prosedyreendringer – løsning i kjernejournal

Beskrivelse av prosedyreendringen gjøres i fritekst, men gruppert innenfor en av følgende kategorier:

1. Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon
2. Avtale om åpen retur
3. Spesifikk lege/avdeling bør kontaktes ved forverring
4. Anbefalt spesifisert behandlingsprosedyre
5. Annen endring i prosedyrer

Gyldighetsperiode bør oppgis.

Andre prosedyreendringer

Type prosedyreendring: *

Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon... ▼

Jeg bekrefter at ønsket om reservasjonen mot blodprodukter er meddelt til meg av pasienten personlig *

Kommentar:

Gyldig til:

Lagre Avbryt

Skjerm bilde 3 Reservasjon mot blodprodukter

Spesifikasjon av innhold i kategorien «Andre prosedyreendringer»:

1. Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon/blodprodukter
 - a. Bekreftelse på at ønsket er personlig meddelt (obligatorisk)
 - b. Gyldighetsdato (ikke obligatorisk)
 - c. Kommentar (ikke obligatorisk)
2. Avtale om åpen retur
 - a. Spesifikasjon av avdeling/sykehus dette gjelder (obligatorisk)
 - b. Kommentar: angi tilstand og hva som er avtalt (obligatorisk)
 - c. Gyldighetsdato (ikke obligatorisk)
3. Spesifikk lege/avd bør kontaktes ved forverring
 - a. Spesifikasjon av avdeling/sykehus/lege dette gjelder (obligatorisk)
 - b. Kommentar: angi tilstand og hva som er avtalt (obligatorisk)
 - c. Gyldighetsdato (ikke obligatorisk)
4. Anbefalt spesifisert behandlingsprosedyre
 - a. Spesifikasjon: hvilken diagnose/tilstand (obligatorisk)
 - b. Kommentar: beskriv behandlingsprosedyren (obligatorisk)
 - c. Gyldighetsdato (ikke obligatorisk)
5. Annen endring i prosedyre
 - a. Spesifikasjon: hvilken prosedyre (obligatorisk)
 - b. Kommentar: beskriv prosedyre-endringen (obligatorisk)
 - c. Gyldighetsdato (ikke obligatorisk)

3.6 Smitte

Kategorien «Smitte» inneholder kun meldepliktige infeksjonssykdommer der sykdommen får konsekvens for valg av behandling til pasienten. Dette gjelder spesielt hvor valg av antibiotika er avgjørende. Det er ikke gitt rom for å registrere sykdommer hvis eneste hensikt er å informere helsepersonell om ev smittefare.

3.6.1 Avgrenset informasjonsinnhold

I behandlingen av den smittede pasient, er det viktig å kjenne til den smittsomme tilstanden fordi det kan påvirke valgene av behandling. Denne pasientgruppen trenger ofte tilpasset behandling, og til tross for den begrensning som er i varslingsmulighetene i denne kategorien, kan det være en viktig

varsling for andre behandlere. Man bør blant annet unngå bruk av antibiotika som pasient har resistent infeksjon mot, da dette kan forsterke infeksjonen ytterligere.

Videre er det tilfeller hvor pasienten har en kjent hepatitt (leverbetennelse) hvor det er viktig å unngå legemidler som kan ha potensielle leverskadelige bivirkninger. Likeledes er opplysninger om en aktiv HIV-infeksjon viktig for å unngå å gi medikamentell behandling som kan hemme pasientens immunsystem ytterligere.

Når en smittet pasient mottas til behandling er det viktig at man tar forholdsregler for å hindre smittespredning. Men formålet med kjernejournal er å varsle om kritiske tilstander som har betydning for behandling av den aktuelle pasienten og smitteverntiltak som kun er beregnet på å beskytte andre er det derfor ikke hjemmel for å varsle i kjernejournal.

I kjernejournal kan det altså gis opplysninger om smittsomme sykdommer hvor det er fare for at pasienten blir feilbehandlet eller feildiagnostisert om infeksjonen er ukjent. Det angis med et generelt varsel innenfor smittekategorien («Annen smittsom sykdom med konsekvens for behandling av pasienten»), unntatt for MRSA, VRE og ESBL som varsles spesielt. Andre smittsomme sykdommer som vil påvirke valg av behandling til pasienten bør spesifiseres nærmere under «Medisinsk tilstand», «Pågående behandling» eller «Endring i behandlingsprosedyrer», avhengig av hva som er problemstillingen rundt tilstanden. Når pasienten er blitt smittefri skal opplysningene fjernes fra kjernejournal.

3.6.2 Kodeverk «Smitte» i kjernejournalens kritisk info:

1. Sykdom forårsaket av meticillinresistente gule stafylokokker (MRSA)
2. Sykdom forårsaket av vancomycin-resistente enterokokker (VRE)
3. Sykdom forårsaket av ekstendert spektrum-betalaktamaser (ESBL)
4. Sykdom forårsaket av annen multiresistent mikrobe
5. Annen smittsom sykdom med konsekvens for behandling av pasienten

Smitte

Smittefarlig sykdom med konsekvens for behandling av pasienten: *

Vennligst velg...

Vennligst velg...

Sykdom forårsaket av meticillin-resistente gule stafylokokker (MRSA)

Sykdom forårsaket av vancomycin-resistente enterokokker (VRE)

Sykdom forårsaket av ekstendert spektrum-betalaktamaser (ESBL)

Sykdom forårsaket av annen multiresistent mikrobe

Annen smittsom sykdom med konsekvens for behandling av pasienten

Gyldig til dato:

Oppdaget første gang (alder eller dato): *

ikke kjent

pasientens alder år

dato

Kilde: *

Observert av behandlende lege ▼

Lagre Avbryt

Skjerm bilde 4 Registrering av smitte

3.7 Annen ikke-strukturert informasjon (konvertert fra EPJ)

Dagens EPJ-systemer har ingen felles, standardisert struktur for registrering av kritisk informasjon, og i mange EPJ-systemer skjer registrering av kritisk informasjon i fritekst. Det er også varierende datakvalitet på den foreliggende informasjonen. Det er derfor usikkert å utveksle denne informasjonen med kjernejournal uten at opplysningene er verifisert og kategorisert av behandlende

lege. Det er likevel en målsetning å få på plass integrasjon mellom dagens EPJ og kjernejournal slik at kritisk informasjon kan bli tilgjengelig på tvers av systemene.

«Annen ikke-strukturert informasjon» er ikke en kategori hvor man kan registrere informasjon som i de øvrige kategorier. Dette er kun en kategori som kan benyttes til å varsle at det er mottatt informasjon som ikke er kategorisert fra et annet system. I dag benyttes denne kategorien kun til å varsle at det finnes «CAVE»-informasjon (Informasjon om medikamentell overfølsomhet) i en mottatt LIB-melding, hvor tilsvarende overfølsomhet ikke er registrert i kjernejournal.

4 Varslingssymboler for Kritisk informasjon

På alle sider i kjernejournal presenteres et symbol som signaliserer om det finnes kritisk informasjon om pasienten. Etter modell fra den svenske løsningen i NPÖ har man valgt et symbol som kan beskrives som et 6-armet kors basert på «Andreaskorset» eller «Star of Life» uten Æsculaps stav.

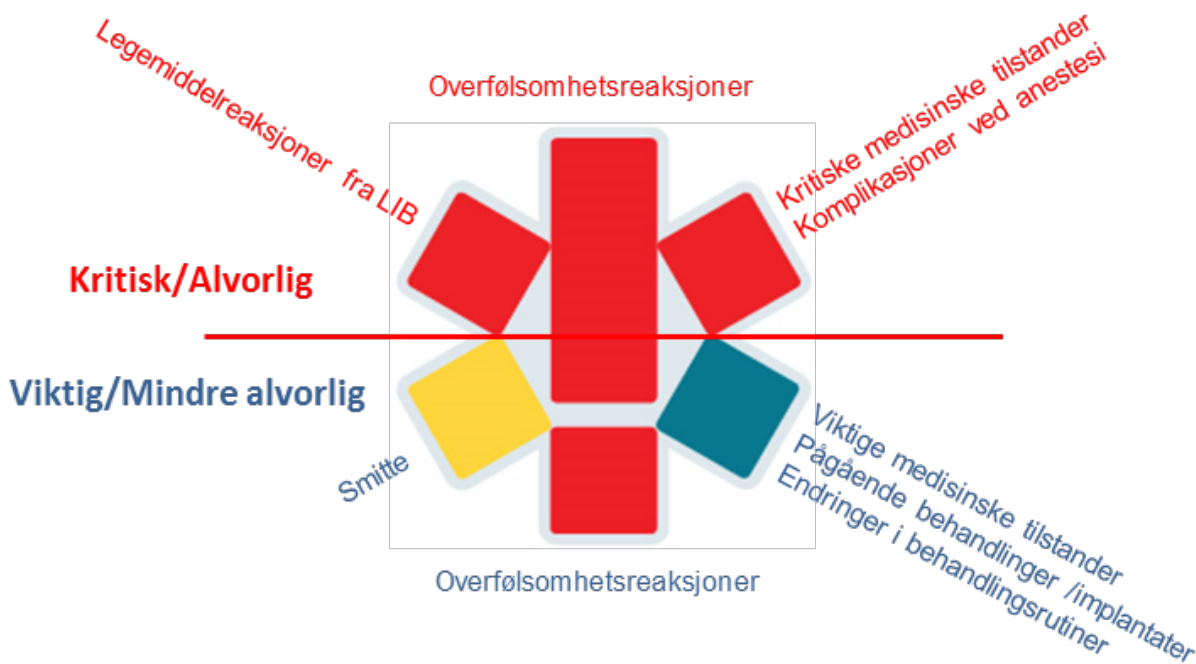


Figur 5 Symbol for kritisk informasjon

Informasjonen varsles som **”Kritisk / Alvorlig”** (medisinske varslere) eller **”Viktig / Mindre alvorlig”** (til observasjon/nota bene), avhengig av opplysningens alvorlighetsgrad og kategori.

Det er derfor mulig at samme type informasjon kan registreres som ”kritisk” eller ”viktig”.

Kritisk/Alvorlig informasjon vil vises og signaliseres ved markering i ØVRE halvdel av symbolet, mens Viktig/Mindre alvorlig informasjon signaliseres ved markering i NEDRE halvdel av symbolet.



Figur 6 Kritisk informasjon

Varslingssymbol	Betydning
	Det er ikke registrert noen kritisk informasjon på pasienten
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Viktige medisinske tilstander, implantater eller pågående behandlinger eller endringer i behandlingsrutiner
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Mindre alvorlige overfølsomhetsreaksjoner
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Alvorlige overfølsomhetsreaksjoner
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Smitte
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Kritiske medisinske tilstander eller komplikasjoner ved anestesi
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Legemiddelallergier - CAVE informasjon fra melding om legemidler i bruk (LiB)
	Det er registrert følgende kritisk informasjon: <ul style="list-style-type: none"> • Viktige medisinske tilstander, pågående behandlinger/ implantater eller endringer i behandlingsrutiner • Mindre alvorlige overfølsomhetsreaksjoner • Alvorlige overfølsomhetsreaksjoner • Smitte • Kritiske medisinske tilstander eller komplikasjoner ved anestesi • Legemiddelallergier i melding legemidler i bruk (LiB)

Tabell 3 Betydning av fargekoding i symbol

5 Kodeverk i kjernejournal

Oppsummering av kodeverkene som benyttes i kjernejournal.

5.1 Alvorlighetsgrader

1. *Alvorlig reaksjon*
Reaksjon som var potensielt livstruende eller har medført helseskade med en viss varighet
2. *Mindre alvorlig reaksjon*
Reaksjon som var plagsom eller ubehagelig, men ingen fare for liv eller helseskade

5.2 Gradering av sannsynlighet

1. *Mistenkt*
Alle sammenhenger som ikke kan utelukkes, inkludert når klinisk observasjon ikke er entydig
2. *Sannsynlig*
Sammenhengen er mer sannsynlig enn andre muligheter, men dokumentasjon som beskrevet for «bekreftet» mangler
3. *Bekreftet*
Sammenhengen er dokumentert med analyser inkludert provokasjonstest, utredning hos allergolog eller lignende
4. *Avkreftet*
Overfølsomhetsreaksjonen har vært forsøkt bekreftet med laboratorieundersøkelser eller provokasjonstester, men disse var negative og det er mest sannsynlig at pasienten ikke lider av dette.

5.3 Kilde til informasjon

1. *Pasientens egne opplysninger*
Opplysninger fra pasienten selv uten at behandler har kunnet verifisere dette objektivt ved tester eller sikker dokumentasjon.
2. *Pårørendes opplysninger*
Opplysninger fra pårørende der pasienten selv ikke kan verifisere dette. Gjelder spesielt mindreårige og pasienter som ikke kan meddele seg.
3. *Hentet fra tidligere journal*
Opplysninger nedtegnet i EPJ eller andre dokumenter uten at man med sikkerhet kan si hvem som er opprinnelig kilde til informasjonen, eller den som nedtegnet informasjonen ikke kan kontaktes, om nødvendig for å bekrefte informasjonen.
4. *Opplyst av ansvarlig behandler*
Ansvarlig behandler/helsepersonell (lege, psykolog, sykepleier mfl.) kan bekrefte at informasjonen er korrekt. Benyttes gjerne ved registrering i andre kategorier enn overfølsomhetsreaksjoner hvor man ikke kan si at informasjonen er «observert» (kritiske diagnoser, behandlinger osv.). Kan også benyttes når den som registrerer ikke personlig har

observert en reaksjon, men får den meddelt av annet ansvarlig helsepersonell som selv har førstehåndskunnskap, f.eks. gjennom epikrise.

5. *Observert av behandlende lege*

Benyttes først og fremst i kategorien overfølsomhetsreaksjoner når den som registrerer en reaksjon også selv har observert den.

6. *Resultat av tester/analyser*

Benyttes når en reaksjon er bekreftet med analyser eller tester (eks. provokasjonstesting). Kan også benyttes når det foreligger en utredning og konklusjon fra allergolog.

7. *Annet*

Andre kilder til informasjonen som ikke naturlig passer inn under en av de overstående kodeverdiene. Kommentar med forklaring bør gis.

5.4 Kortliste over viktige allergener

- | | |
|-------------|--|
| 1. Melk | 9. Bukkehornkløver |
| 2. Egg | 10. Peanøtt |
| 3. Hvete | 11. Andre nøtter enn peanøtter |
| 4. Skalldyr | 12. Valmuefrø |
| 5. Fisk | 13. Insektgift |
| 6. Erter | 14. Latex |
| 7. Soya | 15. Annen viktig allergi (spesifiseres i fritekst) |
| 8. Lupin | |

Forklaringer/kriterier:

De listede allergener er de som er rapportert oftest å gi *alvorlige* allergiske reaksjoner med unntak av legemidler. Hvis kode 15 «Annen viktig allergi» benyttes skal allergen spesifiseres i fritekst. Allergen bør spesifiseres så nøyaktig som mulig. Unngå å angi sammensatte produkter med mange potensielle allergener. Allergien bør være *alvorlig* (se definisjon av alvorlighetsgrader) og viktig i akuttmedisinsk sammenheng.

5.5 Reaksjonstyper

1. *Anafylaksi*

Anafylaktisk reaksjon (= Plutselig oppstått reaksjon fra minst 2 organsystemer)

2. *Reaksjoner fra sirkulasjonssystemet*

- Blodtrykksfall
- Alvorlig arytmi

3. *Reaksjon fra åndedrettsapparatet*

- Larynxødem
- Astma
- Uspesifisert tung pust

4. *Reaksjon fra sentralnervesystemet*

- Alvorlig påvirket bevissthetsgrad/forvirring m.m.
- Generaliserte kramper

5. *Reaksjon fra hud/slimhinner*

- Angioødem/ Alvorlig generalisert urticaria
- Andre alvorlige hudreaksjoner som Stevens–Johnson syndrom, Epidermiolyse, alvorlige bulløse reaksjoner, vaskulitter m.m.
- Mindre alvorlig hudreaksjon som kløe/hevelse/begrenset urticaria/erytem
- Irritasjon i øyne, nese, hals

6. *Reaksjon fra GI-traktus*

- Oppkast/ Diaré /mavesmerter

7. *Andre reaksjoner*

- Leversvikt/ redusert leverfunksjon
- Nyresvikt/ redusert nyrefunksjon
- Blod: aplasier/dysplasier/cytopenier
- Rabdomyolyse
- Annen alvorlig reaksjon
- Annen mindre alvorlig reaksjon

8. *Ukjent reaksjon*

Forklaringer/kriterier:

Navn	Alvorlighetsgrad	Beskrivelse
Anafylaksi		
Anafylaktisk reaksjon	A	Plutselig oppstått reaksjon fra 2 eller flere organsystemer skal registreres som anafylaksi
Reaksjon fra sirkulasjonssystemet		
Blodtrykksfall	A	Plutselig fall i blodtrykk som ikke kan forutsees utfra kjente farmakologiske egenskaper
Alvorlig arytmi	A	Inkluderer alvorlige ventrikulære rytmer, hjertestans, alvorlig AV-blokk og forlenget QT-tid
Reaksjon fra åndedrettsystemet		
Larynxødem	A	Inkluderer alle akutte hevelser i øvre luftveier med obstruktivitet
Astma	A	Obstruksjon i nedre luftveier
Uspesifisert tung pust	A	Annen stridor/dyspnoe som ikke kan klassifiseres som larynxødem eller astma (se over)

Reaksjon fra sentralnervesystemet		
Påvirket bevissthet/forvirring	A	Inkluderer bevisstløshet. Reaksjonen må ha oppstått på legemiddeldose som normalt ikke gir slik reaksjon
Generaliserte kramper	A	Inkluderer alle alvorlige extrapyramidale reaksjoner. Kramper som antas å være funksjonelle registreres ikke
Reaksjon fra hud/slimhinner		
Angioødem/alvorlig urticaria	A	Hevelser i ansikt/lepper/øyelokk og/eller generalisert alvorlig urticaria. Begrenset urticaria uten noen allmenn påvirkning registreres som «mindre alvorlig hudreaksjon»
Andre alvorlige hudreaksjoner	A	Inkluderer bl.a. Stevens-Johnsons syndrom, epidermolyse, vaskulitter, alvorlige bulløse hudlidelser m.m.
Mindre alvorlig hudreaksjon	MA	Inkluderer kløe, lokal hevelse, begrenset urticaria og erytemer uten allmenn påvirkning
Irritasjon fra øyne, nese, hals	MA	Gjelder kun irritative reaksjoner. Reaksjoner som gir tydelig pustebesvær registreres som «reaksjon fra åndedrettsystemet»
Reaksjon fra GI-traktus		
Oppkast/diare/mave-smerter	MA	Alle gastrointestinale reaksjoner som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper
Andre reaksjoner		
Leversvikt/reduert leverfunksjon	A	Påvirket leverfunksjon som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose.
Nyresvikt / redusert nyrefunksjon	A	Påvirket nyrefunksjon som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose.
Blod: Aplasier / dysplasier/cytopenier	A	Alle alvorlige endringer i blodbildet som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose.

Rabdomyolyse	A	Rask nedbrytning av skjelettmuskulatur som ikke kan forventes utfra legemiddelets kjente farmakologiske egenskaper i normal dose
Annen alvorlig reaksjon	A	Annen reaksjon som har vært livstruende eller gitt alvorlig helseskade. Husk å spesifisere i fritekst
Annen mindre alvorlig reaksjon	MA	Annen reaksjon som var plagsom for pasienten men uten alvorlig helseskade. Husk å spesifisere i fritekst

Tabell 4 Grad av alvorlighet – veiledende tabell (A=Alvorlig MA=Mindre alvorlig)

5.6 Intubasjonsproblemer

Gradering av anatomisk tilgjengelighet for intubasjon (Cormack & Lehane)

1. Grad 1: Stemmebånd synlig
2. Grad 2: Bakre del av introitus kan sees
3. Grad 3: Bare epiglottis synlig
4. Grad 4: Epiglottis ikke synlig
5. Andre intubasjonsproblemer

Kan ventileres på maske?

1. Ja, lett
2. Ja, med besvær
3. Nei
4. Ikke angitt

5.7 Begrunnelse for kritisk tilstand

1. Kan påvirke bevissthetsgrad
2. Kan gi alvorlig påvirkning av respirasjon
3. Kan gi blødningstendens
4. Kan gi sirkulasjonssvikt
5. Fare for problem under narkose
6. Fare for komplikasjoner under kirurgi
7. Fare for livstruende komplikasjon hvis legemiddel-behandling endres
8. Annet (spesifiseres i fritekst)

Forklaring/kriterier:

Begrunnelse skal kun angis når det registreres en diagnose/tilstand som IKKE står på «absoluttlisten». Det bør angis hva som er mest alvorlig problem dersom tilstanden oversees i en akuttmedisinsk sammenheng. Dersom tilstanden kan gi flere problemer velges det problem som oftest er det mest alvorlige problemet. Det angis kun ett valg. Valg 8 (annet) skal kun benyttes i unntakstilfeller hvor det er andre spesielle problemstillinger som er aktuelle.

5.8 Pågående viktige behandlinger:

1. *Behandling med cytostatika*
Gitt på poliklinikk eller dagavdeling hvor legemiddelet ikke er forskrevet på resept til den enkelte.
2. *Immunhemmende/-modulerende behandling*
Gitt på poliklinikk eller dagavdeling hvor legemiddelet ikke er forskrevet på resept til den enkelte.
3. *Strålebehandling*
Alle former for strålebehandling mm gitt over en tid ved regelmessige besøk på dagavdeling, radiologisk dagbehandling, stråleterapiavdeling eller poliklinikk.
4. *Viktig blodtynnende behandling*
Legemidler utlevert til pasient ved utskrivning for hjemmebehandling uten at det foreligger resept. Kan også benyttes for å gi viktige tilleggsopplysninger som ikke fremkommer på legemiddelets resept/utleveringsmelding (Eks: «Marevan: INR må være >2,5. Skal ha Klexane hvis INR <2,5»)
5. *Dialyse*
Alle med regelmessig dialysebehov
6. *LAR (Legemiddelassistert rehabilitering)*
Pasienter hvor LAR-behandlingen ikke fremkommer i legemiddellisten (f.eks. pga fast utlevering på poliklinikk o.l.)
7. *Deltagelse i klinisk farmakologiske forsøk*
Pasienter som tar blindede legemidler. Opplys om alternative virkestoff ev. placebo. Helst kontaktnummer for å bryte koden.
8. *Etablert psykiatrisk kriseplan*
Pasienter med etablert krise- eller mestringsplan. Føres i samråd med pasienten.
9. *Pågående poliklinisk behandling – smerteklinikk*
Regelmessig behandling på smerteklinikk hvor legemidler som brukes ikke fremkommer i legemiddellisten. Eks injeksjoner gitt uten at det skrives resept
10. *Pågående poliklinisk behandling – Chelatbehandling*
Poliklinisk Chelatbehandling gitt på sykehuspoliklinikk eller tilsvarende
11. *Pågående utredning/oppfølging av mistenkt eller verifisert malign lidelse*
Benyttes ved iverksatt poliklinisk (inkludert allmennmedisinsk) utredning/behandling som ikke kommer inn under alternative koder overfor. Husk at det må registreres i samråd med pasienten. Spesielt hvis pasienten har patologisk funn/analyseresultater som er under oppfølging. (For å hindre dobbelutredninger.)
12. *Annen poliklinisk behandling*
Andre pågående viktige polikliniske behandlinger som ikke fremkommer av legemiddellisten.
13. *Står i transplantasjonskø*
Pasienter som er akseptert til transplantasjon og venter på organ.
14. *Annen viktig behandling*

Hovedprinsipp:

Registrering av viktige behandlinger som ikke fremkommer ved å lese legemiddellisten.

5.9 Implantater

Hode – hals- CNS

1. Implantat i øret (inkludert cochleaimplantat)
2. Metall i øyet (fremmedlegeme med mer)
3. Annet implantat i øyeregion
4. Intrakranielle vaskulære klips e.l.
5. Shunt e.l. i sentralnervesystemet
6. Nevrostimulator
7. Implantat i munn, nese, hals
Ordinære tannproteser m.m. skal ikke registreres
8. Trakeostomi
Permanent trakeostomi registreres

Hjerte – kar

9. Pacemaker
Permanente pacemakere registreres. Oppgi om mulig type og MR-kompatibilitet
10. Implantert hjertestarter (ICD)
Oppgi om mulig type og MR-kompatibilitet
11. Mekanisk hjerteventil
12. Annen implantert hjerteklaff
13. Koronar stent
Bør registreres når pasienten står på dobbel blodtynnende behandling (9-12 mnd. etter innsetting). Eldre stenter har kun anamnestisk interesse og behøver ikke registreres.
14. Stent i andre kar enn koronarkar
15. Karprotese

Abdomen

16. Stent, kateter eller implantat i øvre urinveier
Ordinære blærekatetere registreres IKKE
17. Stent i galleveier
18. Stent i andre hulorgan
19. PEG-sonde

Pumper

20. Medisinsk pumpe
Elektronisk medisinsk pumpe eller annet injeksjons/infusjonsutstyr

Ortopedisk

21. Ortopedisk protese eller implantat
*Kun protese eller implantat av akuttmedisinsk betydning
Ordinære kne- og hofteproteser skal IKKE registreres.*

Transplantater

22. Transplantert nyre
23. Transplantert hjerte
24. Transplantert lunge
25. Transplantert hjerte og lunge
26. Transplantert lever
27. Transplantert benmarg, pankreas, tarm, stamceller
28. Andre transplanterte organ eller vev

Annet

29. Annet implantat

Annet implantat, fremmedlegeme, protese eller hjelpemiddel som bæres på kroppen

Generell kommentar:

Kun implantater av betydning i akuttmedisinsk sammenheng skal registreres. De fleste er selvforklarende og kommenteres ikke spesielt. *Kommentarer står i kursiv.*

5.10 Prosedyreendringer

1. Avgrensning av livsforlengende behandling
2. Andre prosedyreendringer
 - Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon
 - Avtale om åpen retur
 - Spesifikk lege/avdeling bør kontaktes ved forverring
 - Anbefalt spesifisert behandlingsprosedyre
 - Annen endring i prosedyrer

Forklaring/kriterier:

Avgrensning i livsforlengende behandling er regulert i lov og forskrift. Se kapittel 3.5.

5.11 Kodeverk «Smitte» i kjernejournal

1. Sykdom forårsaket av meticillinresistente gule stafylokokker (MRSA)
2. Sykdom forårsaket av vancomycin-resistente enterokokker (VRE)
3. Sykdom forårsaket av ekstendert spektrum-betalaktamaser (ESBL)
4. Sykdom forårsaket av annen multiresistent mikrobe
5. Annen smittsom sykdom med konsekvens for behandling av pasienten

Forklaring/kriterier:

Det er kun de angitte multiresistente mikrober som angis spesifikt. Kun smittsom sykdom hvor kunnskap om smitten vil medføre endring i pasientens medisinske behandling skal angis. Smitteopplysninger som kun vil medføre beskyttelsestiltak for helsepersonell skal ikke oppgis. Ved bruk av kode 5 «Annen smittsom sykdom med konsekvens for behandling av pasienten» bør nærmere opplysninger gis ved en oppføring under «Kritiske medisinske tilstander», «Pågående behandlinger» eller «Endringer i behandlingsrutiner» avhengig av hva som er konsekvens av tilstanden.

6 Eksempelbilder Kritisk informasjon

Eksempelbilder fra kjernejournal versjon L18-2 (juni 2018)

KJERNEJOURNAL Innlogget som: Rolf Fos Lillehagen / Lege - Munkholmen Legesenter

Jack Fos Perez
311085 00363
Mann (32 år)
Kjernejournal opprettet 19.12.2013

Lag utskriftsversjon

OVERSIKT OM PASIENTEN LEGEMIDLER **KRITISK INFO** BESØKSHISTORIKK INNSTILLINGER

Utvid rader Kopier Verifikasjon HJELP

Overfølsomhetsreaksjoner Legg til

▶ Penicilliner med utvidet spekter | Anafylaktisk reaksjon | Bekreftet | Endret: 08.06.2018

Komplikasjoner ved anestesi Legg til

Kritiske medisinske tilstander Legg til

Pågående behandlinger/implantater Legg til

Endringer i behandlingsrutiner Legg til

▶ Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon/blodprodukter | Opprettet: 08.06.2018

Smitte Legg til

Skjerm bilde 5 Kritisk info - Hovedbilde med 2 aktive kategorier

OVERSIKT OM PASIENTEN LEGEMIDLER **KRITISK INFO** BESØKSHISTORIKK INNSTILLINGER

Utvid rader Kopier Verifikasjon HJELP

Overfølsomhetsreaksjoner Legg til

▼ Penicilliner med utvidet spekter | Anafylaktisk reaksjon | Bekreftet | Endret: 08.06.2018
J01CA Rolf Fos Lillehagen

Alvorlighetsgrad: Alvorlig | Tidspunkt for hendelse: Ikke angitt | Opprettet: 08.06.2018
Rolf Fos Lillehagen

Kommentar: Akutt hevelse i tunge og svelg, tilleggende pusteproblemer, kvalme og abdominale smerter. | Kilde: Observert av behandlende lege

▶ Vis endringer (2) | Endre | Avkref

Komplikasjoner ved anestesi Legg til

Kritiske medisinske tilstander Legg til

▶ Marfans syndrom | Diagnosen omfattes av definisjonen av kritisk tilstand | Opprettet: 08.06.2018

Pågående behandlinger/implantater Legg til

Endringer i behandlingsrutiner Legg til

▶ Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon/blodprodukter | Opprettet: 08.06.2018

Smitte Legg til

Skjerm bilde 6 Detaljvisning av registrert overfølsomhetsreaksjon

OVERSIKT OM PASIENTEN LEGEMIDLER KRITISK INFO BESØKSHISTORIKK INNSTILLINGER

Utvid rader Kopier Verifikasjon HJELP

Overfølsomhetsreaksjoner Legg til

▶ Penicilliner med utvidet spekter | Anafylaktisk reaksjon | Bekreftet | Endret: 08.06.2018

Komplikasjoner Legg til

Medfødt bindevevssykdom med svekkelse av kollagen. Kan bli medføre forandringer i hjerte-karsystemet. Økt risiko for utvidelse av og ruptur av hovedpulsåren og løse øyelinser.

Kritiske medisinske tilstander Legg til

▼ Marfans syndrom Helsebiblioteket.no | Diagnosen omrøpes av definisjonen av kritisk tilstand | Opprettet: 08.06.2018

Mer informasjon om denne tilstanden

Kommentar:
Pasienten følges opp på OUS-Rikshospitalet. Målinger gjort av hovedpulsåren tilsier svak vekst og pasienten får medikamentell behandling med betablokkere for å nedsette presset/strekket på hovedpulsåren.

Diagnosetidspunkt: 14.10.2015

Opprettet: 08.06.2018
Rolf Fos Lillehagen

Endre **Avkreft**

Kilde: Resultat av tester

Pågående behandlinger/implantater Legg til

Endringer i behandlingsrutiner Legg til

▶ Pasienten har reservert seg mot blodtransfusjon/blodprodukter | Opprettet: 08.06.2018

Smitte Legg til

Skjerm bilde 7 Detaljvisning av kritisk medisinsk tilstand med informasjon om diagnose

OVERSIKT OM PASIENTEN LEGEMIDLER KRITISK INFO BESØKSHISTORIKK INNSTILLINGER

Utvid rader Kopier Verifikasjon HJELP

Overfølsomhetsreaksjoner Legg til

Legemiddelreaksjon

Reaksjon: *
Vennligst velg...

Legemiddel: *
Spesifiser...

Alvorlighetsgrad: *
Vennligst velg...

Hjelpstoffreaksjon

Sannsynlighet: *
Vennligst velg...

Tidspunkt for hendelse:
 Ikke kjent
 pasientens alder år
 dato

Kilde:

Observert av behandlende lege ▼

Smitte Legg til

Skjerm bilde 8 Registreringsbilde for ny legemiddelreaksjon

Skjerm bilde 9 Registrering av legemiddelreaksjon - Søk etter legemiddel/ATC-kode

Skjerm bilde 10 Visning av kritisk informasjon i fanen «Oversikt»

7 Vedlegg

7.1 Vedlegg 1 - Absoluttlisten

Liste over diagnoser/tilstander som bør registreres som «Kritisk medisinsk tilstand» i kjernejournal.

Dette er en dynamisk liste som oppdateres og tilpasses kontinuerlig etter faktiske kliniske behov i tråd med gjeldende kunnskap og praksis. Listen er oppdatert pr. juni 2018

Listen består av:

- *Sykdomsbegrep* er tilstandens vanlige norske eller internasjonale navn (når norsk navn ikke finnes eller ikke er dekkende).
- *Samsvarende ICD-10-koder* er den eller de ICD-10-kodene som klassifiserer tilstanden.
- *Søkeord* er andre begreper som benyttes om tilstanden, dels også «folkelige» begreper. Her inkluderes også ICPC-koder som inkluderer tilstanden.
- *Begrunnelse* er en kort beskrivelse av hvorfor tilstanden er inkludert som «kritisk». Beskrivelsen gir også noen korte råd om hvordan pasienten bør håndteres i en akutsituasjon.

Det er 2 «nivåer» av diagnoser/sykdomsbegrep i absoluttlisten. Vi har samlet en del tilstander med tilnærmet like konsekvenser for behandlingsvalg, i grupper for å forenkle registreringen i kjernejournal. Eksempel på slike grupper er «Blodproptendens», «Muskeldystrofier», «Blodplatedefekt» osv Dette er tilstander med tilnærmet lik konsekvens for behandlingen og det er derfor ofte ikke nødvendig å spesifisere nøyere hvilken konkret diagnose det gjelder. Innenfor hver gruppe er det likevel angitt en eller flere mer spesifiserte tilstander som man kan angi i stedet for samlebegrepet dersom det er ønskelig.

7.1.1 Oversikt over samlebegrep

- **Blødersykdom/Hemofili**
 - Hemofili A (Klassisk hemofili)
 - Hemofili B
- **Epidermolysis bullosa (EB)**
 - Herlitz' syndrom
- **Forstyrrelse i fettsyremetabolismen**
 - MCAD
 - LCHAD
 - CPT 1
 - CPT 2
- **Hypofysesvikt**
 - Hypofysesvulst
 - Kallmanns syndrom
 - Lorain-Levi-dvergevekst
 - Panhypopituitarisme
 - Sheehans syndrom
 - Simmonds sykdom
 - Craniopharyngioma

- **Immunsvikt**
 - AIDS
- **Lang QT-syndrom**
 - Jervell-Lange-Nielsen
 - Andersen–Tawil syndrome
 - Romano–Ward syndrome
- **Mukopolysakkaridose**
 - Hurlers sykdom (MPS I)
 - Hunters sykdom (MPS II)
 - Sanfilippos sykdom (MPS III)
 - Morquios sykdom (MPS IV)
 - Maroteaux-Lamys sykdom (MPS VI)
 - Slys sykdom (MPS VII)
 - MPS IX
- **Muskeldystrofier/myopatii**
 - Pompes sykdom
 - Muskeldystrofi Emery-Dreifuss
 - Muskeldystrofi Duchenne
 - Muskeldystrofi Becker
 - Dystrofia Myotonica (Steinerts sykdom)
 - Thomsens sykdom
- **Organisk aciduri**
 - Glutarsyreuri
- **Porfyri**
 - Porfyria cutanea tarda
- **Pulmonal hypertensjon**
 - Eisenmenger syndrom
- **Blodplatedefekt**
 - Trombocytopenisk purpura
 - Trombocytopeni
 - Scotts syndrom
 - Storage pool deficiencies
 - Trombocytopeni
 - Glanzmanns trombocytopeni
 - Bernard-Souliers syndrom
 - Idiopatisk trombocytopeni (ITP)
- **Blodproptendens**
 - Trombofili
 - Antikardiolipinsyndrom
 - Antifosfolipidsyndrom
 - Tilstedeværelse av lupus antikoagulant
 - Aktivert protein C resistens
 - Faktor V Leidenmutasjon
 - Antitrombinmangel
 - Protein C-mangel
 - Protein S-mangel
 - Protrombingenmutasjon
- **Ureasyklusdefekter**
 - Argininemi
 - Arginino-suksininsyreuri
 - Ornithin transkarbamylasemangel (OTC)
 - Citrullinemi
 - Hyperammonemi
- **Vaskulære malformasjoner i hjernen**
 - Moyamoyasykdom

7.1.2 Absoluttlisten

Sykdomsbegrep	Samsvarende ICD-10-koder	Søkeord + ICPC-koder	Begrunnelse
AIDS	B24 Uspesifisert humant immunsviktvirus-sykdom [hiv-sykdom] B21 Humant immunsviktvirus-sykdom [hiv-sykdom], med ondartede svulster som følge B20 Humant immunsviktvirus-sykdom [hiv-sykdom], med infeksjonssykdommer og parasittsykdommer som følge B22 Humant immunsviktvirus-sykdom [hiv-sykdom], med andre spesifiserte sykdommer som følge	B90 HIV-sykdom/AIDS	Pasienter med immunsvikt kan få alvorlige infeksjoner maskert som ordinære infeksjoner. Krever spesiell årvåkenhet og forebygging mot infeksjon ved operative inngrep.
Aktivert protein C-resistens		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Alport syndrom		Q878 Andre spesifiserte medfødte misdannelsessyndromer Hereditær nefritt Arvelig nefritt	Alport syndrom er et sjeldent og arvelig syndrom karakterisert ved nyresykdom og hørselstap som utvikler seg over tid. Noen ganger påvirkes også synet. Nyresykdommen gir i enkelte tilfeller alvorlig nyresvikt som må behandles med dialyse og/eller nyretransplantasjon.
Amyloidose	E850 Familiær arvelig ikke-nevrogen amyloidose E851 Familiær arvelig nevrogen amyloidose E852 Uspesifisert familiær arvelig amyloidose E853 Sekundær systemisk amyloidose E854 Organbegrenset amyloidose E858 Annen spesifisert amyloidose E859 Uspesifisert amyloidose	Familiær middelhavsfeber Amyloid polyneuropati (portugisisk) T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Amyloidose er en tilstand med avleiring av protein i forskjellige organer som følge av betennelsestilstander. Symptomene varierer avhengig av hvilket organ som rammes, men kan medføre blødninger og organsvikt med respektive symptomer fra særlig nyre, lever og hjerte.
Andersen-Tawil syndrome		K80 Hjerterytmie	En ledningsforstyrrelse i hjertet som medfører at pasienten har risiko for livstruende arytmi. Pasientene må unngå en rekke

			legemidler som forlenger QT-tiden.
Angioødem	T783 Angionevrotisk ødem	A92 Allergi/allergisk reaksjon Angioneurotisk ødem HEA Hereditært angioødem Non histamine-induced angioedema Non-histamin angioødem Quinckes ødem	Pasienten kan få akutte hevelser av underhud og slimhinner i ansikt og øvre luftveier. Kan ha et stormende forløp med respirasjonssvikt som konsekvens hvis ikke behandling iverksettes raskt.
Antifosfolipidsyndrom		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Antikardiolipinsyndrom		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Antitrombinmangel		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Aortaaneurisme/ disseksjon	I710 Aortadisleksjon [enhver del] I712 Torakalt aorta-aneurisme uten opplysning om ruptur I714 Abdominalt aorta-aneurisme uten opplysning om ruptur I716 Torakoabdominalt aorta-aneurisme uten opplysning om ruptur I719 Aorta-aneurisme med uspesifisert lokalisasjon, uten opplysning om ruptur	Abdominalt aortaaneurisme Aneurisme under oppfølging K99 Hjertekarsykdom Thorakalt aortaaneurisme	Aortaaneursimer som følges konservativt eller venter på behandling kan rumpere. Dette kan være vanskelig å erkjenne, vurder muligheten som et ledd i diagnostikken.
Argininemi		T99 Endokrin/metabolsk/ ernærings sykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves

Arginino-suksininsyreuri			akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Bardet-Biedl syndrom (BBS)		A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Laurence-Moon-Bardet-Biedl syndrom (LMBB) Q878 Andre spesifiserte medfødte misdannelses-syndromer	LMBB/BBS er et sjeldent medfødt syndrom med et vidt spekter av kliniske funn som overvekt, retinitis pigmentosa (degenerasjon av øyets netthinne), polydactyli (overtallige fingre/tær), forsinket utvikling, og redusert nyrefunksjon. Andre problemer kan være munn/tannproblemer, hjerteproblemer, astma, lærevansker, talevansker, psykiske lidelser og diabetes mellitus. I akuttsituasjon vær spes. obs på mulig nyresvikt og hjerteproblemer.
Bartters syndrom		E268 Annen spesifisert hyperaldosteronisme Hyperprostaglandin E syndrome Primary renal tubular hypokalemic alkalosis T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Bartters syndrom er en sjelden genetisk sykdom som fører til lave verdier kalium i blodet. Symptomer kan være parestesier, lammelser eller kramper. Pasientene er avhengig av kaliumsubstitusjonsbehandling, og tilstander som oppkast, diaré og feber kan forverre symptomene og føre til økt behov for substitusjon.
Bernard-Souliers syndrom		Blodplatedefekt B83 Purpura/koagulasjonsdefekt	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
Binyrebarksvikt	E271 Primær binyrebark-insuffisiens E273 Legemiddelutløst binyrebark-insuffisiens E250 Medfødte adrenogenitale	CAH Cortisolmangel E272 Addisonkrise E274 Annen og uspesifisert	Binyrebarksvikt gir mangel på hormonet kortisol og behandles vanligvis med kortisoltilskudd. Trenger dosejusteringer ved fysisk og psykisk stress som bl.a. kirurgi. Ved for lave nivåer

	<p>forstyrrelser i tilknytning til enzymmangel E896 Hypofunksjon av binyre etter kirurgisk eller medisinske prosedyrer</p>	<p>binyrebark-insuffisiens Kortisolmangel Mb. Addison Medfødt binyrebarksvikt Morbus Addison Addisons sykdom Congenital adrenal hyperplasia Kongenitt adrenogenital hyperplasi T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom</p>	<p>kan en rekke symptomer opptre, innledningsvis ofte kvalme, brekninger, magesmerter og feber. Kan også utvikle psykoser, kramper og koma og i verste fall livstruende sjokk med blant annet hypoglykemi, dehydrering, elektrolyttforstyrrelser og død. Må ha umiddelbar behandling ved mistanke.</p>
<p>Blodgruppeantistoff påvist/Blodtransfusjons reaksjon</p>	<p>T803 ABO-uforlikelighetsreaksjon T804 Rh-uforlikelighetsreaksjon T808 Andre spesifiserte komplikasjoner etter infusjon, transfusjon og terapeutisk injeksjon T809 Ikke spesifisert komplikasjon etter infusjon, transfusjon og terapeutisk injeksjon</p>	<p>A87 Komplikasjon etter medisinsk behandling Blodtypeantistoff Erytrocyttantistoff R760 Forhøyet antistofftiter Rhesus-uforlikelighetsreaksjon T805 Anafylaktisk sjokk som skyldes serumbehandling T806 Andre serumreaksjoner Trombocyttantistoff</p>	<p>Pasienter med påvist blodgruppeantistoff må ha spesielle tiltak ved blodtransfusjon. Selv transfusjon med "kriseblod" (0 Rh-) vil kunne gi livstruende hemolyse hos pasienter som har sirkulerende erytrocyttantistoffer.</p>
<p>Blodpropptendens</p>	<p>D686 Annen trombofili D685 Primær trombofili</p>	<p>APC Aktivert protein C-resistens Antifosfolipid-syndrom Antikardiolipin-syndrom Antitrombinmangel B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili Faktor V Leidenmutasjon Hyperkoagulasjon Protein C-mangel Protein S-mangel Protrombingen-mutasjon Tilstedeværelse av lupus antikoagulant</p>	<p>Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.</p>
<p>Blødersykdom</p>	<p>D689 Uspesifisert koagulasjonsforstyrrelse D680 Von Willebrands sykdom D681 Arvelig mangel på koagulasjonsfaktor XI D682 Arvelig mangel på andre koagulasjonsfaktorer</p>	<p>B83 Purpura/koagulasjon sdefekt Hemofili Koagulasjonsdefekt</p>	<p>Blødersykdommer medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader. Akutt kirurgi bør utføres i samråd med Seksjon for</p>

CADASIL			blodsykdommer ved Rikshospitalet.
		A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil B99 Blod/lymfe/milt sykdom CADASIL syndrom Cerebral Autosomal-Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy Cerebral autosomal dominant arteriopathi K91 Cerebrovaskulær sykdom K92 Aterosklerose/perifer karsykdom N99 Sykdom i nervesystemet Leukoencefalopati	En arvelig lidelse som påvirker blodkarene i hjernen. Medfører meget høy risiko for hjerneslag selv i ung alder.
CHARGE syndrom		Q87.8 Andre spesifiserte medfødte misdannelses-syndromer, ikke klassifisert annet sted	Medfødt genetisk lidelse. Akuttmedisinsk konsekvens: obs midtlinjedefekter ved intubasjon, skjelettanomali; obs ved hyperekstensjon av nakken
Citrullinemi		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Cleidocranial dysplasi (CCD)		L82 Medfødt feil i muskel- og skjelettsystemet Q740 Andre medfødte misdannelser i overekstremitet	Medfødt arvelig feil i skjelettutviklingen som kjennetegnes av ufullstendige eller manglende kragebein, forsinket lukking av fontanellene og skallens sømmer, samt ulike tannproblemer. Tilstanden gir avvikende hode- og ansiktstrekk og ofte lav kroppshøyde. Den mentale utviklingen er normal. OBS akutsituasjon: Økt risiko for atlanto- occipital/axial dislokalisering ved intubering!

CPT 1		T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, feber, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%. Fett skal ikke gis intravenøst.
CPT 2		T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, feber, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%. Fett skal ikke gis intravenøst.
Craniopharyngioma		T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom Craniopharyngiom	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyroidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Cystisk fibrose	E840 Cystisk fibrose med lungesyntomer E841 Cystisk fibrose med tarmsyntomer E848 Cystisk fibrose med andre spesifiserte symptomer E849 Uspesifisert cystisk fibrose	T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom Cystic fibrosis (CF)	Arvelig sykdom som gir kronisk hoste med seigt, purulent ekspektorat og kroniske sinusittsymptomer samt endret avføring, malnutrisjon og redusert allmenntilstand. Vekst- og utviklingsretardasjon (sen pubertet). OBS akutsituasjon: Kan gi alvorlig påvirkning av respirasjon.
Dissosiativ lidelse	F449 Uspesifisert dissosiativ lidelse [konversjonslidelse]	Dissosiative lammelser Funksjonelle lammelser Funksjonelle kramper PNES	Dissosiative lidelser finnes i flere varianter, og innebærer først og fremst en manglende kobling mellom symptomer og årsak, vilje og funksjon (f.eks. manglende gangfunksjon selv om fysikken fungerer som den skal). Vanligst er "PNES" (psykogene ikke-epileptiske anfall) og tilstander med lammelser og følelsesforstyrrelse av ikke organisk årsak.

			<p>Psykogene ikke-epileptiske anfall er epilepsiliknende anfall som antas å ha psykiske årsaker. Mange pasienter med slike anfall får en feilaktig epilepsidiagnose og årelang medisinerings med antiepileptika. Anfallet representerte ofte store diagnostiske og terapeutiske utfordringer.</p>
Dravet syndrom		<p>G404 Annen generalisert epilepsi og epileptiske syndromer GEFS+ Generalized epilepsy with febrile seizures plus N88 Epilepsi SMEI Severe myoclonic epilepsy of infancy</p>	<p>Dravet syndrom er en alvorlig, sammensatt epilepsiform som opptrer hos barn og unge.</p>
Dystrofia myotonica		<p>N99 Sykdom i nervesystemet Steinerts sykdom</p>	<p>Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.</p>
Døvblindhet		<p>F94 Blindhet H86 Døvhhet/hørselstap H905 Uspesifisert nevrogen hørselstap H540 Blindhet, begge øyne</p>	<p>Kan gi vesentlige kommunikasjonsutfordringer for pasienten og kan gi diagnostiske problemer f.eks mistolkes som hjerneslag.</p>
Ehlers-Danlos syndrom	<p>Q796 Ehlers-Danlos syndrom</p>	<p>L82 Medfødt feil i muskel- og skjelettsystemet</p>	<p>Medfødt bindevevssykdom med betydelig økt risiko for dilatasjon av, eller akutt blødning fra store arterier, ruptur av tarm, eller ruptur av livmor under graviditet.</p>
Eisenmenger syndrom		<p>K82 Pulmonal hjertesykdom</p>	<p>Eisenmengers syndrom er pulmonal hypertensjon som skyldes medfødt misdannelse i hjertet. Pasientene har hjertesvikt, respirasjonssvikt og kan ha både blødnings- og blodproppendens.</p>
Epidermolysis bullosa (EB)	<p>Q810 Epidermolysis bullosa simplex Q812 Epidermolysis bullosa dystrophica Q818 Annen spesifisert epidermolysis bullosa Q819 Uspesifisert epidermolysis bullosa</p>	<p>S83 Medfødt feil i hud/underhud Herlitz' syndrom</p>	<p>Arvelig hudsykdom som karakteriseres ved at det dannes blødder i ulike lag av huden. Enkelte alvorlige former kan innebære risiko for slimhinneløsning ved intubering, kateterisering e.l. Bruk ikke tape/plaster på huden.</p>

Fabry sykdom		Anderson-Fabrys sykdom Angiokeratoma corporis diffusum E752 Annen sfingolipidose Mb. Fabry Morbus Fabry T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	En enzymdefekt som kan gi alvorlig påvirkning av CNS og hjertet. De kan få massive smerteanfall.
Faktor V Leidenmutasjon		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Fenylketonuri / Føllings sykdom	E700 Klassisk fenylketonuri	Mb. Følling PKU T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	En medfødt forstyrrelse av stoffskiftet av aminosyren fenylalanin. Pasientene trenger en spesiell lavproteindiett for å unngå alvorlig symptomer.
Feokromocytom		Binyremarg-hyperplasi D350 Godartet svulst i binyre (glandula suprarenalis) E275 Binyremarghyper-funksjon Feocromocytom Hypersekresjon av katekolamin Phaeochromocytoma T73 Svulst i endokrine organ IKA T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom IKA	Feokromocytom er en hormonproduserende svulst, oftest godartet. Pasient kan ha diffuse neurologiske symptomer, hypertensiv krise, hjerteinfarkt m.m. Forsiktighet må utvises ved anestesi og enkelte legemidler, da dette kan utløse komplikasjoner.
Fibrodysplasia ossificans progressiva	M611 Myositis ossificans progressiva/Fibrodysplasia ossificans progressiva	FOP L99 Muskel- og skjelettsykdom Myositis ossificans Progredierende myositis ossificans Progressiv fibrodysplasi Stone Man Syndrome	En bindevevssykdom der skadet muskelvev omdannes til benvev i stedet for å heles, eksempel ved intramuskulære injeksjoner og kirurgi. Det kan være intubasjonsvansker og hjerte- og lungeproblemer.
Forstyrrelse i fettstoffermetabolismen	E713 Forstyrrelse i metabolismen av fettstoffer	CPT 1 CPT 2 Fettsyreoksydasjons defekt Forstyrrelse i fettstofferstoffskifte LCHAD MCAD	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, feber, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå

Galaktosemi		T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%. Fett skal ikke gis intravenøst.
Gitelmans syndrom	E742 Forstyrrelser i galaktosemetabolismen	Galaktokinase-mangel T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Enzymsvikt som gjør at pasienten må ha melkefri diett. Har ofte ekspressive språk-/talevansker som kan gi problemer med kommunikasjon. Medikamenter med laktose/melkesukker skal om mulig unngås. Obs ved bruk av sondeemat.
Gjennomgått subaraknoidalblødning	I60 Subaraknoidal-blødning I600 Subaraknoidal-blødning fra carotissifon og carotisbifurkatur I601 Subaraknoidal-blødning fra arteria cerebri media I602 Subaraknoidal-blødning fra arteria communicans anterior I603 Subaraknoidal-blødning fra arteria communicans posterior I604 Subaraknoidal-blødning fra arteria basilaris I605 Subaraknoidal-blødning fra arteria vertebralis I606 Subaraknoidal-blødning fra andre intrakranielle arterier I607 Subaraknoidal-blødning fra uspesifisert intrakraniell arterie I608 Annen spesifisert subaraknoidal-blødning I609 Uspesifisert subaraknoidal-blødning	N258 Andre uspesifiserte forstyrrelser som skyldes svekket tubulær funksjon i nyre Hyperprostaglandin E syndrome Primary renal tubular hypokalemic alkalosis T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Gitelmans syndrom er en sjelden genetisk sykdom som fører til lave verdier av kalium og magnesium i blodet. Symptomer kan være parestesier, lammelser eller kramper. Pasientene er avhengig av magnesium- og kaliumsubstitusjonsbehandling, og tilstander som oppkast, diaré og feber kan forverre symptomene og føre til økt behov for substitusjon.
Glanzmanns trombasteni		Blodplatedefekt	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket

Glutarsyreuri		B83 Purpura/koagulasjonsdefekt	koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til katabolisme (skader, operasjoner, brekninger, feber, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%.
Glycogen storage disease	E740 Glykogenlagrings-sykdom	GSD McArdle Glykogenlagrings-sykdom Glykogenoser Pompes sykdom T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasient ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, febe, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime/karbohydrat for å unngå hypoglykemi. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer eller parenteral ernæring med glukose 10%.
Hemofili A (Klassisk hemofili)	D66 Arvelig mangel på koagulasjonsfaktor VIII	B83 Purpura/koagulasjonsdefekt Koagulasjonsdefekt	Blødersykdommer medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader. Akutt kirurgi bør utføres i samråd med Seksjon for blødsykdommer ved Rikshospitalet.
Hemofili B	D67 Arvelig mangel på koagulasjonsfaktor IX	B83 Purpura/koagulasjonsdefekt Koagulasjonsdefekt	Blødersykdommer medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader. Akutt kirurgi bør utføres i samråd med Seksjon for blødsykdommer ved Rikshospitalet.
Herlitz' syndrom	Q811 Epidermolysis bullosa letalis	S83 Medfødt feil i hud/underhud	Arvelig hudsykdom som karakteriseres ved at det dannes blemmer i ulike lag av huden. Enkelte alvorlige former kan innebære risiko for slimhinneløsning ved intubering, kateterisering e.l. Bruk ikke tape/plaster på huden.

Hjernetumor	C711 Pannelapp (lobus frontalis) C712 Tinninglapp (lobus temporalis) C713 Isselapp (lobus parietalis) C714 Bakhodelapp (lobus occipitalis) C715 Hjerneventrikkel C716 Lillehjerne (cerebellum) C717 Hjernestamme C718 Overlappende svulst i hjerne C719 Hjernesvulst, uspesifisert	N99 Sykdom i nervesystemet Glioblastom Neoplasma malignum cerebri Ondartet svulst i CNS Ondartet svulst i hjerne Svulster i sentralnervesystemet Tumor cerebri	Svulst i hjernen kan medføre en rekke komplikasjoner, både i form av blødning, epileptiske anfall m.m.
Hunters sykdom (MPS II)	E761 Mukopolysakkaridose, type II	T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.
Huntingtons sykdom (HS)	G10 Huntingtons sykdom	Huntington Chorea N99 Sykdom i nervesystemet Setesdalsrykkja	Arvelig sykdom med ufrivillige bevegelser. Kognitiv svekkelse og andre symptomer som kan feiloppfattes og/eller gjøre det vanskelig å vurdere om vitale funksjoner kan være truet.
Hurlers sykdom (MPS I)	E760 Mukopolysakkaridose, type I	T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.
Hydrocephalus	G910 Kommuniserende hydrocephalus G911 Obstruktiv hydrocephalus G912 Lavtrykks-hydrocephalus G913 Uspesifisert posttraumatisk hydrocephalus G918 Annen spesifisert hydrocephalus G919 Uspesifisert hydrocephalus	N99 Sykdom i nervesystemet Vannhode	Hydrocefalus gir utvidelse av væskefylte hulrom i hjernen. Ofte forbundet med for høyt trykk i kraniet. Fare for herniering. En rekke vanlige symptomer kan være tegn på livstruende herniering.
Hyperammonemi		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves

			akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Hypofysesvikt	E230 Hypopituitarisme E232 Diabetes insipidus (hypofysær)	Kraniopharyngiom Craniopharyngioma Kallmanns syndrom Lorain-Levi-dvergevekst Panhypopituitarisme Sheehans syndrom Simmonds sykdom T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom hypofysesvulst	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyroidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Hypofysesvulst		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyroidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Hypoparathyroidisme		E20.0 Idiopatisk hypoparathyroidisme E20.1 Pseudohypoparathyroidisme E20.8 Annen spesifisert hypoparathyroidisme E20.9 Uspesifisert hypoparathyroidisme E20 Hypoparathyroidisme Hypoparathyroidisme Hypoparathyroidismus T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Mangel på parathormon, et hormon som vedlikeholder korrekt nivå av kalsium i blodet. Kalsiummangel kan blant annet gi alvorlige hjerterytmeforstyrrelser og respirasjonssvikt i tillegg til en rekke andre symptomer.
Idiopatisk trombocytopeni (ITP)	D693 Idiopatisk trombocytopenisk purpura	Blodplatedefekt B83 Purpura/koagulasjonsdefekt	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
Immunsvikt	D800 Arvelig hypogammaglobulinemi D84 Annen immunsvikt D81 Kombinert immunsvikt	B99 Blod/lymfe/milt sykdom Hypogammaglobulinemi Immundefekt AIDS	Pasienter med immunsvikt kan få alvorlige infeksjoner maskert som ordinære infeksjoner. Krever spesiell årvåkenhet og forebygging mot infeksjon ved operative inngrep.

Isovaleriansyreemi	D820 Wiskott-Aldrichs syndrom B23 Humant immunsviktvirus-sykdom med andre tilstander som følge	HIV	
		E711 Andre forstyrrelser i metabolismen av grenede aminosyrer Aminosyrefeil T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Jervell-Lange-Nielsen		K80 Hjerterytmie	En ledningsforstyrrelse i hjertet som medfører at pasienten har risiko for livstruende arytmi. Pasientene må unngå en rekke legemidler som forlenger QT-tiden.
Kallmanns syndrom		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyroidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Karnitinmangel		Carnitinmangel E713 Forstyrrelse i metabolismen av fettsyrer T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Karnitinmangel er en potensielt dødelig, medfødt forstyrrelse i omsetningen av fettsyrer og medfører bl.a. kardiomyopati, hypoglykemi og leversvikt. Pasientene må ha substitusjonsbehandling med karnitin resten av livet. Økt risiko ved anestesi.
Lang QT-syndrom		I498 Andre spesifiserte hjerterytmier Jervell-Lange-Nielsen Andersen-Tawil syndrome Romano-Ward syndrome Forlenget QT-tid-syndrom (LQTS) K80 Hjerterytmie	En ledningsforstyrrelse i hjertet som medfører at pasienten har risiko for livstruende arytmi. Pasientene må unngå en rekke legemidler som forlenger QT-tiden.
LCHAD		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner,

			feber, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%. Fett skal ikke gis intravenøst.
Loeys-Dietz syndrom		L82 Medfødt feil i muskel- og skjelettsystemet Q875 Andre medfødte misdannelses--syndromer med andre skjelettforandringer	Medfødt bindevevssykdom med betydelig risiko for dilatasjon av, eller akutt blødning fra store arterier.
Lorain-Levi-dvergvekst		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyroidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Malign hypertermi	T883 Ondartet hypertermi som skyldes anestesi	A87 Komplikasjon etter medisinsk behandling Hypertermi under anestesi Ondartet hypertermi	Malign hypertermi er en plutselig reaksjon på enkelte narkosemidler som kan være livstruende. De som har hatt malign hypertermi må unngå utløsende agens i fremtiden.
Maple syrup urine disease	E710 «Maple syrup urine disease»	Amino acid disorders Aminosyrefeil MSUD T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Marfans syndrom	Q874 Marfans syndrom	A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Marfans sykdom Mb Marfan Morbus Marfan	Medfødt bindevevssykdom med svekkelse av kollagen. Kan bl.a medføre forandringer i hjerte-karsystemet. Økt risiko for utvidelse av og ruptur av hovedpulsåren og løse øyelinser.
Maroteaux-Lamys sykdom (MPS VI)		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS:

Mastocytose			Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.
	Q822 Mastocytose	S83 Medfødt feil i hud/underhud Urticaria pigmentosa	Sykdom pga. ansamling av for mange mastceller dvs. celler som er viktige i allergiske reaksjoner. Pasienter med mastocytose kan få en kraftig allergilignende reaksjon som kan føre til rask sjokkutvikling når de utsettes for: vepsestikk, opiater, kontrastmidler, NSAIDS eller andre medisiner, næringsstoffer, latex, fysisk stress, varme, kulde etc. Dette må behandles som anafylaksi/ anafylaktisk sjokk, avhengig av alvorlighetsgrad.
MCAD		T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, feber, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%. Fett skal ikke gis intravenøst.
MELAS		G318 Andre spesifiserte degenerative sykdommer i sentralnervesystemet G713 Mitokondrie-myopati, ikke klassifisert annet sted Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes N99 Sykdom i nervesystemet	MELAS er en arvelig mitokondriesykdom som angriper sentralnervesystemet. Pasienten kan få hjerneslag-lignende episoder som kan mistolkes som epilepsi. Andre sentrale organer som hjerte og nyre kan også påvirkes.
Metylmalonsyreemi		E711 Andre forstyrrelser i metabolismen av grenede aminosyrer METHYLMALONIC ACIDEMIA MMA Organic acidemias Organisk aciduri T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha

			sonde- eller parenteral ernæring.
Mitokondriesykdom	G713 Mitokondriomyopati, ikke klassifisert annet sted	Kearns-Sayre MNGIE Mitokondriomyopati Mitokondriopati N99 Sykdom i nervesystemet	Mitokondriopater krever spesielle tiltak ved behandling, f.eks. ved infeksjoner/sepsis. Bl.a. er aminoglykosider og mecillinam strengt kontraindisert ved visse mitokondriopater. De kan også bli alvorlig syke ved kort opphold av næringsinntak som f.eks. omgangssyke.
Morbus Osler	I780 Arvelig hemoragisk teleangiectasi	Arvelig hemoragisk teleangiectasi HHT Hereditær hemoragisk teleangiectasi K99 Hjerte-karsykdom Mb Osler Osler-Rendu-Weber Oslers sykdom	Gir hyppige neseblødninger og sivblødninger i mage-tarm. Kan ha blodkar-malformasjoner i lunger, hjerne og lever som kan gi tung pust og fare for blødning og abscesser. Pasienter med ubehandlede malformasjoner i lungene bør ha antibiotika-profylakse ved tannbehandling og ved kirurgiske inngrep.
Morquios sykdom (MPS IV)		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.
Moyamoyasykdom	I675 Moyamoyasykdom		Misdannelser i hjernekar som plutselig kan begynne å blø. Kan i noen tilfeller gi diffuse symptomer som ikke gir mistanke om hjerneblødning.
MPS IX		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.
Mukopolysakkaridose	E763 Uspesifisert mukopoly-sakkaridose E762 Andre mukopoly-sakkaridoser	Hurlers sykdom (MPS I) Hunters sykdom (MPS II) MPS IX Maroteaux-Lamys sykdom (MPS VI) Morquios sykdom (MPS IV) Sanfilippos sykdom (MPS III) Slys sykdom (MPS VII)	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.

Muskeldystrofi Becker		T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	
		N99 Sykdom i nervesystemet	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Muskeldystrofi Duchenne		N99 Sykdom i nervesystemet	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Muskeldystrofi Emery- Dreifuss		N99 Sykdom i nervesystemet	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Muskeldystrofier/myopa tier	G710 Muskeldystrofi G711 Myotone lidelser G712 Medfødte myopatier	N99 Sykdom i nervesystemet Dystrofia Myotonica Erb-Duchenne palsy G718 Andre spesifiserte primære muskelsykdommer G719 Uspesifisert primær muskelsykdom Muskeldystrofi Becker Muskeldystrofi Duchenne Muskeldystrofi Emery-Dreifuss Pompes sykdom Steinerts sykdom Thomsens sykdom	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Myasthenia gravis	G700 Myasthenia gravis	Myasteni N99 Sykdom i nervesystemet	En autoimmun sykdom i nervesystemet som påvirker bl.a. respirasjon. Opptil 1/5 av pasientene kan oppleve kriser der de utvikler akutt

			respirasjonssvikt. Krever forsiktighet ved anestesi.
Noonans syndrom		Q87.1 Medfødte misdannelsesyndromer som hovedsakelig fører til kortvoksthet	En sjelden, medfødt tilstand som kjennetegnes av bestemte ansiktstrekk, medfødt hjertefeil, kortvoksthet, lærevansker, forsinket utvikling, nyremisdannelser, forstyrrelser i lymfesystemet og blødningsforstyrrelser. OBS akutt: Risiko for økt blødningstendens, nakkeanomalier og hjertefeil.
Organisk aciduri		E723 Forstyrrelser i metabolismen av lysin og hydroksylysin Glutarsyreuri Organic acidemia Glutarsyreemi T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Stoffskiftesykdom. Pasient skal unngå faste. Ved tilstander som fører til katabolisme (skader, operasjoner, brekninger, feber, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime (glukosepolymer) for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde med glukosepolymer- eller parenteral ernæring med glukose 12-15%.
Ornithin transkarbamylase-mangel (OTC)		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom Ornithine transkarbamylase deficiency	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Osteogenesis imperfecta	Q780 Osteogenesis imperfecta	L82 Medfødt feil i muskel- og skjelettsystemet	Medfødt bindevevstilstand med bl.a økt risiko for brudd. Mange undergrupper. Obs instabilitet/trange forhold i nakke og spesielle forholdsregler ved narkose. Forsiktig håndtering for å unngå brudd.
Panhypopituitarisme		T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyroidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.

Paraneoplastisk syndrom		Paraneoplasi T73 Svulst i endokrine organ T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom D489 Svulst med usikkert eller ukjent malignitetspotensial G130 Paraneoplastisk nevromyopati og nevropati M360 Dermato(poly)-myositt ved neoplastisk sykdom	En rekke livstruende situasjoner kan oppstå som følge av cytokin- eller hormonproduksjon fra en svulst eller immunreaksjonen mot denne.
Paroksysmal nokturnal hemoglobinuri	D595 Paroksysmal nokturnal hemoglobinuri	B82 Anemi Marchiafava-Micheli syndrome	Sjelden lidelse som gir destruksjon av røde blodlegemer. Kan gi leukopeni og trombocytopeni. Krever forsiktighet ved anestesi og spesiell tromboseprofylakse.
Pompes sykdom		N99 Sykdom i nervesystemet	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Porfyri	E800 Arvelig erythropoetisk porfyri	Akutt porfyri AIP Akutt intermitterende porfyri E802 Annen porfyri Porfyria acuta Porfyria cutanea tarda T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Porfyri er en forstyrrelse av metabolismen av heme. Pasienter kan få en rekke alvorlige symptomer fra sentralnervesystemet, hjertet, mage-tarm og hud. De skal unngå en rekke medisiner og matvarer.
Porfyria cutanea tarda	E801 Porphyria cutanea tarda	T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom	Porfyri er en forstyrrelse av metabolismen av heme. Pasienter kan få en rekke alvorlige symptomer fra sentralnervesystemet, hjertet, mage-tarm og hud. De skal unngå en rekke medisiner og matvarer.
Prader-Willi syndrom		Q87.1 Medfødte misdannelsessyndromer som hovedsakelig fører til kortvoksthet	Medfødt tilstand som kjennetegnes av varierende grad av utviklingshemning og/eller lærevansker. Høy smerteterskel kan føre til oversette brudd og feildiagnose ved magesmerter. Akuttmedisinsk konsekvens : Sentral apnoe, nedsatt respons

			på hyperkapni, trange oropharyngeale forhold.
Propionsyreemi		Amino acid disorders Aminosyre E711 Andre forstyrrelser i metabolismen av grenede aminosyrer Organic acidemias Organisk aciduri PROPIONIC ACIDEMIA T99 Endokrin/metabolsk/ernærings sykdom	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Protein C-mangel		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Protein S-mangel		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Protrombingen- mutasjon		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Pseudocholinesterase- mangel		A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Cholinesterase-mangel Kolinesterasemangel Pseudokolinesterase mangel E880 Forstyrrelser i plasmaproteinmetabolisme, ikke klassifisert annet sted	Enzymmangel som gjør at muskelrelaksantia nedbrytes senere enn normalt og kan medføre lammelse og respirasjonssvikt i lang tid etter administrasjon.
Pulmonal hypertensjon	I279 Uspesifisert pulmonal hjertesykdom (kronisk cor pulmonale) I270 Primær pulmonal hypertensjon I272 Annen sekundær pulmonal hypertensjon	Eisenmengder syndrom I278 Andre spesifiserte pulmonale hjertesykdommer I271 Kyfokoliotisk hjertesykdom	Pulmonal hypertensjon er forhøyet blodtrykk i lungekretsløpet. Avhengig av bakenforliggende årsak kan pasientene ha risiko for hjertesvikt, respirasjonssvikt og blodpropp tendens.

<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen (uspes. genvariant)</p>		<p>K82 Pulmonal hjertesykdom</p>	
		<p>farmakogenetikk CYP2C9 CYP2C19 CYP2D6 Cytokrom p450</p>	<p>Påvist genetisk avvik i CYP-enzymssystemet kan påvirke metabolisme av en rekke medikamenter. Det finnes genvarianter som både kan gi økte og reduserte serumnivåer av flere medikamenter. Er det påvist et genetisk avvik bør dette vurderes før man starter behandling med legemidler som nedbrytes eller aktiveres via CYP-systemet.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *17/*17</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Ultrarapid metabolisers: Genotypen tilsier økt metabolisme og økt dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi økt risiko for bivirkninger.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *2/*2</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *2/*3</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *2/*4</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *3/*3</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>

<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *3/*4</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C19 *4/*4</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C19 (f.eks. klopidogrel) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2C9 *3/*3</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier sterkt nedsatt metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2C9 (f.eks. losartan) vil denne genotypen gi redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *1/*1 >2 genkopier</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Ultrarapid metabolisers: Genotypen tilsier ultrarask metabolisme og økt dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen økt risiko for bivirkninger.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *3/*3</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *3/*4</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *3/*41</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier sterkt nedsatt metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen,</p>

			kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.
Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *3/*5		farmakogenetikk Cytokrom p450	Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.
Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *3/*6		farmakogenetikk Cytokrom p450	Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.
Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *4/*4		farmakogenetikk Cytokrom p450	Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.
Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *4/*41		farmakogenetikk Cytokrom p450	Poor metabolisers: Genotypen tilsier sterkt nedsatt metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.
Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *4/*5		farmakogenetikk Cytokrom p450	Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.
Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *4/*6		farmakogenetikk Cytokrom p450	Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.

<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *5/*41</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier sterkt nedsatt metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *5/*5</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *5/*6</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *6/*41</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier sterkt nedsatt metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Påvist genetisk avvik i CYP-metabolismen: CYP2D6 *6/*6</p>		<p>farmakogenetikk Cytokrom p450</p>	<p>Poor metabolisers: Genotypen tilsier ingen metabolisme og lavere dosebehov av legemidler som brytes ned av dette enzymet. For prodrugs som aktiveres via CYP2D6 (f.eks. tamoksifen, kodein og tramadol) gir denne genotypen redusert effekt.</p>
<p>Respirasjonssvikt type II</p>		<p>J961 Kronisk respirasjonssvikt KOLS Lungesykdom R99 Luftveissykdom IKA Åndedrettsforstyrrelser</p>	<p>Type II respirasjonssvikt er definert som hypoksi med hyperkapni. Pasientene har hatt en for høy konsentrasjon av CO₂ i blodet over tid og utviklet toleranse for det. Vis ekstra forsiktighet ved tilførsel av oksygen. Det er risiko for at tilførsel av oksygen medfører CO₂-narkose.</p>
<p>Romano-Ward syndrome</p>		<p>K80 Hjertearytmi</p>	<p>En ledningsforstyrrelse i hjertet som medfører at pasienten har risiko for livstruende arytmier. Pasientene må unngå en rekke legemidler som forlenger QT-tiden.</p>

Ryggmargsbrokk	<p>Q050 Cervikal spina bifida med hydrocephalus Q051 Torakal spina bifida med hydrocephalus Q052 Lumbal spina bifida med hydrocephalus Q053 Sakral spina bifida med hydrocephalus Q054 Uspesifisert spina bifida med hydrocephalus Q055 Cervikal spina bifida uten hydrocephalus Q056 Torakal spina bifida uten hydrocephalus Q057 Lumbal spina bifida uten hydrocephalus Q058 Sakral spina bifida uten hydrocephalus Q059 Uspesifisert spina bifida Q070 Arnold-Chiaris syndrom</p>	<p>Arnold Chiari malformasjon Meningomyelocele Myelomeningocele N85 Medfødt feil i nervesystemet Spina Bifida Syringomyelocele</p>	<p>Medfødt nevrallrørsdefekt. Ofte kombinert med hydrocephalus. Obs mulig shuntsvikt. Ved Arnold Chiari malformasjon må man være obs på mulighet for komplikasjoner ved narkose og kirurgiske inngrep.</p>
Sanfilippos sykdom (MPS III)		<p>T99 Endokrin/metabolsk/ernærings sykdom</p>	<p>Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.</p>
Sarkoidose	<p>D860 Sarkoidose i lunge D861 Sarkoidose i lymfeknuter D862 Sarkoidose i lunge med sarkoidose i lymfeknuter D863 Sarkoidose i hud D868 Sarkoidose med andre og kombinerte lokalisasjoner D869 Uspesifisert sarkoidose</p>	<p>B99 Blod/lymfe/milt sykdom Sarkoidose Sarcoidosis</p>	<p>Kan utvikle hyperkalsemi som medfører uspesifikke symptomer med risiko for hjerterytmeforstyrrelse.</p>
Scotts syndrom		<p>Blodplatedefekt B83 Purpura/koagulasjonsdefekt</p>	<p>Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.</p>
Sheehans syndrom		<p>T99 Endokrin/metabolsk/ernærings sykdom</p>	<p>Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet</p>

			grader av binyrebarksvikt, hypotyreoidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Shwachman-Diamond syndrom (SDS)		A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Shwachman-Bodian-Diamond syndrom Shwachman-Diamond-Oski syndrome D610 Genetisk betinget aplastisk anemi	Medfødt arvelig lidelse med affeksjon av beinmarg, pankreas, lever og skjelett. Alvorlig akutt benmargsvikt, myelodysplastisk syndrom, alvorlige livstruende bakterielle infeksjoner som krever intensiv behandling. Blødningsepisoder kan forekomme.
Simmonds sykdom		T99 Endokrin/metabolsk/ernærings sykdom	Hypofysesvikt fører til svikt i produksjonen av et eller flere hormoner. Symptomene kan variere veldig, blant annet grader av binyrebarksvikt, hypotyreoidisme, diabetes insipidus og mer. Man må være oppmerksom på elektrolyttforstyrrelser og behov for hormonsubstitusjon.
Situs inversus	Q893 Situs inversus	A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Malrotasjon Dextrocardia	Pasienter har en speilvendt lokalisering av organer som kan medføre vesentlig diagnostiske misforståelser.
Slys sykdom (MPS VII)		T99 Endokrin/metabolsk/ernærings sykdom	Mukopolysakkaridoser er arvelige, medfødte stoffskiftesykdommer som skyldes mangelfull nedbrytning av mukopolysakkarider. OBS: Akuttsituasjon/anestesi: Atlantoaxial instabilitet forekommer. Fare for klem på medulla.
Splenektomert/Aspleni	D730 Hyposplenisme	B99 Blod/lymfe/milt sykdom Fjernet milt Miltatrofi Postoperativ aspleni	Pasienter uten fungerende milt løper en betydelig høyere risiko enn andre for alvorlig systemisk pneumokokksykdom, med svært rask sykdomsutvikling og høy dødelighet. Splenektomerte bør derfor informeres nøye om dette, og følges jevnlig av sin lege både med tanke på vaksinasjon og tidlig antibiotikabehandling av bl.a. luftveisinfeksjoner.
Steinerts sykdom		N99 Sykdom i nervesystemet	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for

			å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Storage pool deficiencies			
Sturge Weber syndrom		Blodplatedefekt B83 Purpura/koagulasjon sdefekt	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
Svelgparese		A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Encephalotrigeminal angiomatosis Q858 Andre spesifiserte fakomatoser, ikke klassifisert annet sted	Sturge Weber-pasienter har tendens til å få hjerneslag-lignende tilfeller med påfølgende hemiparese. Disse kan også være vanskelig å skille fra epileptiske anfall, men trenger forskjellig strategi for utredning og behandling.
Thomsens sykdom		D21 Svelgebesvær Dysfagi Dysphagia J392 Andre sykdommer i svelg PEG-sonde Parenteral ernæring R13 Dysfagi Svelgparalyse Svelgvansker	Svelgparese eller alvorlig svelgebesvær kan resultere i at væske og mat kommer ned i pasientens luftveier. Dette kan igjen resultere i livstruende situasjoner. Noen slike pasienter har operert inn en sonde som går direkte inn i magesekken ("PEG-sonde")
Tilstedeværelse av lupus antikoagulant		N99 Sykdom i nervesystemet	Muskelsykdommer kan påvirke respirasjonsevnen etter narkose. Kan også ha skjult kardiomyopati eller ledningsforstyrrelser. Krever individuell utredning før narkose. Økt effekt av muskelrelaksantia enn andre, og også økt risiko for å utvikle malign hypertermi krever spesiell oppmerksomhet ved valg av narkosemidler.
Trombocytopeni		B99 Blod/lymfe/milt sykdom Trombofili	Pasienter med unormal tendens til å få blodpropp. Blodproppene kan feste seg i lunger og hjerne og gi livstruende komplikasjoner. Diagnostisk årvåkenhet kreves, og spesielle forebyggende tiltak må iverksettes ved en rekke behandlinger.
Trombocytopeni	D691 Kvalitative blodplatedefekter D692 Annen ikke-trombocytopenisk purpura	Blodplatedefekt B83 Purpura/koagulasjon sdefekt	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
Trombocytopeni	D696 Uspesifisert trombocytopeni D695 Sekundær trombocytopeni	B83 Purpura/koagulasjon sdefekt Blodplatedefekt	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap

Trombocytopenisk purpura	D694 Annen primær trombocytopeni	D690 Allergisk purpura Scotts syndrom Storage pool deficiencies Idiopatisk trombocytopeni (ITP) Trombocytopenisk purpura	eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
		Blodplatedefekt B83 Purpura/koagulasjon sdefekt D690 Allergisk purpura	Mangel på eller dysfunksjonelle blodplater medfører forsinket koagulering av blodet slik at pasienten kan dø av blodtap eller skade på organer. Spesiell forsiktighet må utvises ved kirurgi og ved akutte skader.
Tuberøs sklerose	Q851 Tuberøs sklerose	A90 Medfødt feil/multiple medfødte feil Bournevilles disease TSC Tuberous Sclerosis Complex	Vekst av benigne tumores spesielt i hjerne, nyre, lunger og andre organer. Kan gi kramper og alvorlige symptomer fra affiserte organer.
Ureasyklusdefekter	E722 Forstyrrelser i ureasyklus	Argininemi Arginino-suksininsyreuri Citrullinemi Defekt i urinsyresyklus Ornithin transkarbamylasemangel (OTC) Ornithine transcarbamylase deficiency Hyperammonemi T99 Endokrin/metabolsk/ernæringssykdom urea cycle disorder	Stoffskiftesykdom der pasienten ofte følger proteinfattig diett med tilskudd av aminosyrer. Pasienten skal unngå faste. Ved tilstander som fører til nedbrytning av kroppens protein (skader, operasjoner, brekninger, faste o.l.) kreves akuttbehandling med SOS-regime for å unngå livstruende metabolsk dekompenisering. Ved brekninger må de ha sonde- eller parenteral ernæring.
Vaskulære malformasjoner i hjernen	I671 Hjerneaneurisme, uten ruptur Q282 Arteriovenøs misdannelse i cerebrale kar	Aneurisme under oppfølging Cerebralt aneurisme Cerebrovaskulært aneurisme Hjerneaneurisme K91 Cerebrovaskulær sykdom Moyamoyasykdom Q283 Andre misdannelser i cerebrale kar	Misdannelser i hjernekar som plutselig kan begynne å blø. Kan i noen tilfeller gi diffuse symptomer som ikke gir mistanke om hjerneblødning.
Velocardiofacialt syndrom - Di Georges syndrom	D821 Di Georges syndrom	22q11 syndrom 22q11.2 syndrom conotruncal anomali face syndrom kromosom 22Q11-syndrom VCFS	Medfødt lidelse. Akuttmedisinsk konsekvens: obs midtlinjedefekter ved intubasjon, skjelettanomali (obs ved hyperekstensjon av nakken), hypokalsemi, immunsvikt.

Wilsons sykdom		E830 Forstyrrelser i kobbermetabolismen Hepatolentikulær degenerasjon Morbus Wilson T99 Endokrin/metabolsk/ ernæringssykdom	Kan medføre leversvikt og øsofagusvaricer, akutte nevropsykiatriske symptomer inkl. epileptiske anfall
-----------------------	--	--	--

7.2 Vedlegg 2 - Forfattere og bidragsyttere til rapporten

Versjon	Forfattere	Ekspertgruppe
Versjon 1.0 mars 2013	Bent Asgeir Larsen Eirik Nikolai Arnesen Astrid Brevik Svarlien	Aud Berstad Einar Johan Tveit Gunnar Misvær Harald Kjerstad Hilde Myhren Jens Grøgaard Johan Fredrik Skomsvoll Jostein Ven Linn Brandt Martha Hynne Ole Andreas Bjordal Ole Martin Winnem Ole Fredrik Melleby Rikard Lövström Stein Are Aksnes Steinar Madsen Terje Sagen
Versjon	Forfattere	Helsedirektoratet
Versjon 2.0	Bent Asgeir Larsen Eirik Nikolai Arnesen	Gunnar Misvær Nina Cecilie Dyphavn Michael Christian Kaurin Ingeborg Berge Kari Jørgensen
Versjon	Forfattere	
Versjon 3.0 oktober 2015	Bent Asgeir Larsen Ingeborg Berge	
Versjon	Forfattere	Direktoratet for e-helse
Revidert versjon april 2017	Bent Asgeir Larsen Anne-Mai Olsen	Aina Blix Bjelde
Versjon	Forfattere	Direktoratet for e-helse
Revidert versjon Juni 2018	Bent Asgeir Larsen Anne-Mai Olsen	Aina Blix Bjelde

 Direktoratet for e-helse

Besøksadresse

Verkstedveien 1
0277 Oslo

Kontakt

postmottak@ehelse.no