

資 料

国内内科 TAG 検討会メンバー名簿

(敬称略)

内科	国際 WG 協力員	高林克日己 (千葉大学大学院医学研究院医療情報学 教授)
消化器	ICD 専門委員 WHO-RSG 内科 TAG 部会長	菅野健太郎 (自治医科大学内科学講座主任教授)
	国際 WG 協力員	三浦総一郎 (防衛医科大学校長)
	国際 WG 協力員	秋山 純一 (国立国際医療研究センター)
	ICD 専門委員 国際 WG 協力員	名越 澄子 (埼玉医科大学総合医療センター 消化器・肝臓内科教授)
	国際 WG 協力員	富谷 智明 (東京大学医学部附属病院消化器内科特任講師)
	呼吸器	ICD 専門委員 国際 WG 協力員
国際 WG 協力員		鈴木 勉 (順天堂大学医学部医学教育研究室准教授)
腎臓		飯野 靖彦 (日本医科大学腎臓内科教授)
内分泌	ICD 専門委員	肥塚 直美 (東京女子医科大学第二内科教授)
	国際 WG 協力員	島津 章 (独立行政法人国立病院機構 京都医療センター臨床研究センター長)
糖尿病	国際 WG 協力員	田嶋 尚子 (東京慈恵会医科大学名誉教授)
		脇 嘉代 (東京大学医学部附属病院 糖尿病・代謝内科/健康空間情報学講座特任助教)
血液	ICD 専門委員 国際 WG 協力員	岡本真一郎 (慶應義塾大学医学部内科学教授)
循環器	ICD 専門委員	渡辺 重行 (筑波大学臨床医学系内科学教授)
	国際 WG 協力員	興相 貴英 (自治医科大学附属病院企画経営部医療情報部 副部長)
リウマチ	ICD 専門委員 国際 WG 協力員	針谷 正祥 (東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科教授)
日本医療 情報学会	国内内科 TAG 検討会委員	大江 和彦 (東京大学大学院医学系研究科教授)
	ICD 専門委員 国際 WG 協力員	中谷 純 (東北大学大学院医学系研究科医学情報学分野教授)
	国内内科 TAG 検討会委員	今井 健 (東京大学医学部附属病院企画情報運営部助教)

日本診療 情報管理 学会	国際 WG 協力員	高橋 長裕 (千葉市青葉看護専門学校長)
--------------------	-----------	----------------------

(2014年3月時点)

国内腫瘍 TAG 検討会メンバー名簿

(敬称略)

日本眼科学会	鈴木 茂伸	独立行政法人国立がん研究センター中央病院 眼腫瘍科 科長
日本癌治療学会	落合 和徳	東京慈恵会医科大学産婦人科学講座教授
日本癌治療学会	中野 隆史	群馬大学大学院医学系研究科病態腫瘍制御学 講座腫瘍放射線学教授
日本外科学会	矢永 勝彦	東京慈恵会医科大学外科学講座教授
日本血液学会	岡本 真一郎	慶應義塾大学医学部内科学教授
日本口腔科学会	山口 朗	東京医科歯科大学大学院医歯学総合研究科口 腔病理学分野教授
日本呼吸器学会	高橋 和久	順天堂大学医学部呼吸器内科教授
日本産科婦人科学会	櫻木 範明	北海道大学大学院医学研究科生殖・発達医学 講座生殖内分泌・腫瘍学教授
日本耳鼻咽喉科学会	吉原 俊雄	東京女子医科大学耳鼻咽喉科教授
日本消化器病学会	藤盛 孝博	獨協医科大学病理学教授
日本小児科学会	菊地 陽	帝京大学医学部小児科教授
日本整形外科学会	石井 猛	千葉県がんセンター診療部長
日本内科学会	黒川 峰夫	東京大学医学部附属病院血液・腫瘍内科教授
日本内分泌学会	島津 章	独立行政法人国立病院機構京都医療センター 臨床研究センター長
日本脳神経外科学会	嘉山 孝正	山形大学医学部脳神経外科教授
日本泌尿器科学会	大家 基嗣	慶應義塾大学泌尿器科学教室教授
日本皮膚科学会	斎田 俊明	信州大学医学部名誉教授
日本病理学会	根本 則道	日本大学医学部病理学教授
国立がん研究センター	西本 寛	独立行政法人国立がん研究センターがん対策 情報センターがん統計研究部長

(2014年3月時点)

平成 25 年度 第 1 回国内内科 TAG 検討会の概要

1 . 日時 : 平成 25 年 12 月 19 日 (木) 13:30 ~ 14:30

2 . 場所 : 日内会館 4 階会議室

3 . 参加者 (敬称略)

・国内内科 TAG 検討協力員

菅野健太郎

滝澤始

田嶋尚子

飯野靖彦

渡辺重行

興杵貴英

富谷智明

名越澄子

高林克日己

大江和彦

中谷純

今井健

高橋長裕

・日本病院会

横堀由喜子

千須和美直

・厚生労働省

谷伸悦

及川恵美子

中山佳保里

・今村班事務局

小川俊夫

4 . 議事内容

(1) 内科 TAG 各WGの進捗状況報告

(2) 来年度以降の研究班について

(3) その他

5. 議事概要

(1) 内科 TAG 各 WG の進捗状況報告

消化器 WG (菅野部会長)

iCAT への定義はほぼ確定して入力済み。今後それを見てレビューする予定だが、モビディティやモータリティのリニアライゼーションの構成が、入力した構想と全く違った体系のものになって公開されていて、現在 ICD 室を通じてクレームを出している。これが片づかない限り身動きは取れない。

肝・胆・膵 WG (名越委員)

肝・胆・膵も同様で、重複分野を除き、構造変更は完成して、定義も 2 層まで完了していたが、肝硬変とウイルス性肝障害について勝手に変更がされていて、同じく現在クレームを出している。12 月 16 日には消化器 WG との国内合同会議も開催する予定である。今後は、腫瘍 TAG の提示したコードのチェックもして、感染症領域については特に強く肝・胆・膵の意見を主張していきたい。なお、16 日の合同会議は ICD-10 のアップデートの打ち合わせも兼ねており、感染症関連分野を含めて消化器分担分の検討は完了している。

循環器 WG (興杢委員)

6 月 14 日の日本循環器学会用語委員会において、関係分野の先生に定義を書いていたが、よくよう依頼し、9 月 9 日に作業が完了した。現在は Ms. Megan Cumerlato が推敲中である。今後のスケジュールについての情報をいただきたい。

腎臓 WG (飯野委員)

腎臓学会の ICD 委員会でメール連絡をしている。CKD の変更の確認も特に問題はないが、進捗状況が遅くて申し訳ない。

モビディティのリニアライゼーションとの食い違いについてチェックを入れていただけるとありがたい。(菅野部会長)

内分泌 WG (田嶋委員)

この 1 年間は ICD-11 の β 版の疾病構造の構築と 3 層までの定義の入力に注力し、糖尿病学会と内分泌学会の協力を得てほぼ完成したが、小児科 TAG、稀な疾患 TAG との重複分野については未調整である。また遺伝子異常による疾病についても未整理であるが、分類方法に関して WHO からの回答がないため、作業がストップしている。なお、泌尿器・性器 TAG からは電話会議の申し入れがあったが、目的がわからず当惑している。WHO の指令系統が見えず、指示を待っている状態だが、ICD-10 の一部改正とも合わせて作業を続けていきたい。

構造変更の提案については、WHO が勝手に変えた可能性があり、その対応について検討すべきである。また、マルチプルペアレンティングについては、コンピュータシステム上で割り付けができるはずだったが、その結果がはっきりしないと先に進めないのが現状である。(菅野部会長)

リウマチ WG (代理：今村班小川)

リウマチ WG では、定義を含めて iCAT への入力も完了していたが、iCAT 上の構造がかなり書き換えられてしまっており、現在はその対処について検討中である。

皮膚科 TAG がリウマチ関連の章を作る様依頼し、Dr. Ustun も同意はしたが、その後動いていないようである。なお、リウマチ WG はこの章作成については、反対している。(菅野部会長)

血液 WG (代理：今村班小川)

2月の東京での対面会議の結果を踏まえ、iCAT への入力をするようになったものの、iCAT へのアクセスができず、そこで作業が止まっている。WHO から回答はなく、今後は WHO の対応がはっきりしない限り作業継続はできない。

呼吸器 WG (滝澤委員)

作業がかなり遅れていたが、構造変更と定義の3層までは完了した。なお、肺循環、肺腫瘍についてはそれぞれ循環器、腫瘍 TAG の提案を尊重している。レビューも呼吸器学会、呼吸器外科学会に推薦を依頼し、その結果39名を WHO に推薦した。また稀な疾患 TAG と小児科 TAG とは重複が多く意見交換もしていたが、現在停止している。

医療情報 WG (中谷委員)

国際的には大きな進捗はなく、国内的にはゲノム対応モジュールで iCOSB(アイコス)が完成しており、その稼働検証を行う段階にある。今後のあり方を考えるべき時に来たかとも感じている。

【質疑】

WHO の資金不足と、当初の壮大な構想が頓挫したという事情があるのではないかと。ガバナンスができていないせいで、進むにつれて混乱に拍車がかかり、カオス状態に陥っているように感じる。来年の対面会議はなくなるのか？(菅野部会長)

内科 TAG 国際会議については、レビューがスタートして、フィールドトライアルが動くかどうかの段階で、その結果がないと集まる意味がないので開催は様子を見て決める。いまは不確定すぎて決められない。(谷室長)

その前に、現状でフィールドトライアルされても全く意味がない。ICD-11 を出しても、学究分野からは非難が出て協力する意志がなくなるのではないかとと思われるので、もうやる意味はないのではないかと。(菅野部会長)

WHO 内の作業なので、日本国として WHO に意見は言いにくい。WHA の理事会でもこの議題は上がって来ないので意見は言えないのが現状である。WHO-FIC 日本協力センターとしては、意見を幾つか上げているが返事はない状態でもあるので、もう少し行動を起こしていこうと思う。(谷室長)

この何年かで培ってきたものは大切にして、日本で良いものをつくって運用するというスタンスもあるのではないかと。また努力を無にするということはありませんので、WHO に意

見を言い続けることも大切ではないか。(田嶋委員)

主張し続ける必要はあるが、反応がないので対応しようがない。(菅野部会長)

ICD-11 の改訂作業からは離れた形で、これまでの作業の全領域をまとめて発表してはどうか。ペーパーにするなり、データをどこかのサイトに載せるなり、これが本来の改訂のベースにしたかったものだと訴えれば、それが出発点にもなる。(大江委員)

これまでのわが国の多大な努力を無駄にしないためにも、そのような成果物として出すことを考えたい。(菅野部会長)

いま学会に来ていいる ICD-10 の改訂依頼の背景を教えてください。(滝澤委員)

ICD-11 は 2015 年には完成しない可能性があり、国内への適用にも非常な時間がかかる。その間に、現在の新しい病名等を取り入れておかないと齟齬を来すこともあり、しばらくは引き続き ICD-10 をバージョンアップして運用しようというのが経緯なので、旧版の構造は保っていると考えていただきたい。(菅野部会長)

日程が短くて申し訳ないが、今回の依頼の内容は、和訳がそのまま日本で使えるかどうか、また用語として適切かどうかを確認していただきたい。また、総論に病名が入っているところも見ていただきたい。(谷室長)

(2) 来年度以降の研究班について (今村班小川)

この研究班は今年度で終わるが、来年度の継続申請を出願した。この研究班の意義は、専門家の意見を WHO ないしはしかるべきところに表明するという点であり、また ICD の改訂の状況を把握するという点にある。それに加えて海外の状況を皆様にお伝えし、我が国独自の ICD をつくるための情報源としても使っていただきたい。

以上

平成 24 年度 第 1 回国内腫瘍 TAG 検討会の概要

1．日時：平成 25 年 12 月 18 日（水）14:00～15:45

2．場所：日内会館 4 階会議室

3．参加者（敬称略）

- ・国内腫瘍 TAG 検討協力員
 - 落合和徳
 - 西本寛
 - 鈴木茂伸
 - 中野隆史
 - 矢永勝彦
 - 坂本啓(山口朗委員代理)
 - 高橋和久
 - 櫻木範朗
 - 渋井壮一郎(嘉山孝正委員代理)
- ・日本癌治療学会オブザーバー
 - 野田真永
- ・厚生労働省
 - 谷伸悦
 - 及川恵美子
- ・今村班事務局
 - 小川俊夫

4．議事内容

- (1) 腫瘍 TAG の進捗状況報告
- (2) ICD-11 の今後の動向について
- (3) その他

5．議事概要

(1) 腫瘍 TAG の進捗状況報告（西本委員）

腫瘍 TAG はこの夏まで電話会議の形でコードの分類案について議論してきたが、領域の専門性に特化した形の分類が多く、その中で腫瘍部分の整理の仕方が問題となっていた。組織型での分類か、部位での分類か。また統計の継続という意味合いで、疫学グループはあまり変えたがらず、臨床の側は新しい知見を踏まえた分類を望んでいた。

その結果、基本の4桁に1桁の付加コードを付けることで組織型と部位を表現する体系とした。特殊なものについては、さらに1桁使用する必要があるが、6桁目を使用することには差し障りもあり、そこはまだ検討中である。

全体構造については、脳腫瘍、血液系腫瘍、間葉系腫瘍が別途特出しにされており、細かな部位については複合コードで表すことになっている。ただ、この複合コードは非常に複雑で、ドイツ側からも実際の使用に耐えられるのかという疑問が呈されている。結局、この桁ですべてを分類しようとする複合コードにならざるを得ず、全体構造に関しての注釈文書も最近出てきたばかりで、方向性の了解はしたものの、議論は尽くされていない。

【質疑】

間葉系だけ特出しとなっていることに何か意味はあるのか。(落合部会長)

間葉系は部位を特定しにくく、組織型によってかなり振る舞いが違うので、組織型での分類をしてほしいという要望があったと聞いている。(西本委員)

ほとんどは部位別の分類なのに、サルコーマだけ抜けているので違和感がある。(落合部会長)

その通りで、ジストについても同様で、1つのコードに全てまとめようとする、やはりこういうことが発生する。がん登録の分類では0-3のコードを使うため基本的にコードは部位と組織型と2つ存在するので、どちらからでも拾える。(西本委員)

この大枠はもう変わらないのか。(落合部会長)

注釈文書が出た段階で基本的にはこれでいくということだろうと思う。(西本委員)

今後意見がある場合はどうすればいいのか。(落合部会長)

TAG自身はほぼ終わっている状態なので、厚労省からβ版への意見として上げていくことが必要と思うし、その後の結論についても報告をいただきたい。(西本委員)

(2) ICD-11の今後の動向について(谷室長)

今年北京で行われたWHO-FICネットワーク年次会議での改訂絡みの部分をピックアップして報告すると、WHOはICD-11の疾病リストと死因リスト、さらには両方が一緒になった共通リストをつくる案を提示しているが、これまでの流れから受け入れが難しいという指摘を各国から受けている。内科においては各TAGが入力した内容が勝手に書き直されていて議論になっている。

章立てとしては、全部で25章になりそうだが、そこにICHIの医療介入の分類が追加される可能性も出てきている。

全体会議でのICD改訂に関する議論では、死因リストについては各TAGが作成したICD-11から特定する作業を進めているが、進捗の違いによりうまく動いていない。レビューも本来であれば6月に稼働しているはずだったが、まだ動いていない。フィールドトライアルについては、各センターに実施してほしい旨の依頼は内々には来ているが、具体的な依

頼は出ていない。フィールドトライアルは、まずは伝統医療からスタートする予定とのことで、そちらは準備に入っている。

また ICD 担当官の Dr. Ustun の上司の Dr. Ties Boerma から各協力センターへの意見聴取があった。ICD 改訂のスケジュールについては、11 月に決定して連絡するという話だったが、現在話は来ておらず、2017 年までに完成と先延ばしするという話が Dr. Ustun から出る等、はっきりと決まっていないのが現状である。

なお、ドイツセンターからも、ICD 改訂の内容が非常に複雑で、もう少し案を練るべきだという意見を Dr. Ustun の上司である局長クラスのア DG、Dr. Kieny に出している。本来 ICD-10 とは枠だけがつけられた分類であり、その具体的なコードに入る疾病の登録がされていない。WHO はこの分類コードに具体的な疾患名を入れるべく、病気を検索する検索語を登録させた。その検索語に基づいて、SNOMED-CT からそれぞれの疾患名を抽出して、各項目の病気を特定するための定義を入力することで、具体的な病名を含むいわば ICD-10+ ができることになる。それが適切かどうかの判断を行って ICD-11 の 版を作成し、さらに実用に耐え得るものとして 版という流れであったと思われる。

つまり、ICD-11 は 4 桁のコードの下の個別疾患を基本単位として動かせることを前提にして、マルチペアレンティングという概念も可能と考えたようだが、SNOMED-CT から疾病を割りつける定義書きがうまくいかなかったことにより、4 桁コードに入る疾患の名前を抽出できなかったことが最大の誤算であり、そこで作業が止まってしまったと考えられる。

この理由としては、SNOMED-CT によって抽出する旨を周知せず、単に定義を書く指示を行ったため、定義の項目数を削減することとなり、特異的に分類することはできない状態になったと考えられる。そのなかで、具体的疾患に基づくマルチペアレンティングのコンセプトだけは残ったが、疾病名が入らず、概念しか残っていないので重複部分の整合性も取れない。抜本的な修正ももはや期待できず、本当の意味で ICD-11 が使える状態になるかは極めて不確定なため、とりあえず ICD-10 を再度アップデートして、そちらを継続していこうという状況に至っていると思われる。

【質疑】

腫瘍部会としては、現状に対して具体的にどう関与していけばいいのか。(落合部会長)

学術的内容について適切な指摘をして改善するということと、協力はするがやり方としては反対とアピールすることが重要だと思う。また、全体の問題については日本協力センターとして ADG の Dr. Kieny にコメントを出し続けている。腫瘍部会としても、腫瘍 TAG の議長に伝えていただきたい。また、ICD に具体的な病名を入れることは不可欠と思われるので、国内において具体的な疾患名を ICD に割り振る可能性について検討している。また、原死因を 1 つだけ選択する方法は、発展途上国においては有効でも、日本のような成熟した高齢化社会においては政策に役立てられないので、複合死因分析ができるように検討を進めている。(谷室長)

版について以前出した意見はどう反映されたのか。しっかりフォローしてもらいたい。
(中野委員)

本日は資料がないが今後は提案が反映されるよう尽力し、その結果をまとめて提示していきたい。(落合部会長)

β版に関する検討の期限はいつで、どこに提出するのか?(落合部会長)

腫瘍部会としての意見は、今村班で集約するという形にしたい。癌治療学会は中野先生が総括的にまとめてほしい。(落合部会長)

今後の作業としては、ほぼ出来上がっているものに少し意見を述べるにとどまるというスタンスでいいのか。また領域が重なるところは他の学会の意見を集約しなくていいのか。(高橋委員)

高橋先生が中心に意見を取りまとめて、今村班に出していただくということをお願いしたい。(落合部会長)

癌治療学会内部では、調整せず厚生労働省に上げているので、そのままWHOに行っていると理解している。(中野委員)

後で、うちは全然見てないと言われなかったためにも、多重構造的に見たほうが良い。(落合部会長)

外科学会では臓器別の構成になっているので、そちらで検討する。β版の電子媒体があればそれを配布するので、いただきたい。(矢永委員)

産科婦人科学会も連絡を取りながら意見を伺っていく。病理学会と非常に関係するので、がん登録のほうと整合性は取れるのか懸念している。(櫻木委員)

がん登録は0-3から11に変換するだけの話なので問題はない。サルコーマの分類が気になっているが、カバーはできると思う。(西本委員)

期日としては、現在の班自体が3月までであり、3月末までに報告書を出す必要があるため、2月末までに経過報告なりいただけるとありがたい。(今村班小川)

ICD-10の改訂について、要点と現状をご説明いただきたい。(落合部会長)

既に医学会長から依頼がいつているかと思うが、確認していただきたいのは、訳文が使用上の日本名とずれていないかどうかということと、用字について現在使用されているものと違ってしまい、社会的な影響がないかどうかということである。この点にご注意いただきたい。(谷室長)

腫瘍については癌治療学会をお願いしたい。(落合部会長)

以上

WHO-FIC 年次会議
2013 年 10 月 12～18 日(於中国・北京)

12 日(土)午前 MRG(mortality Reference Group)会議

1. テーブル会議 (update table group discussion)

(1) automatic coding system について

automatic coding system は米国で開発され、利用が進んでいる。automatic coding system は機能強化により複雑になっており、そのさらなる改善には医学的な知識がより必要である。このため、MRG では 2 年前より table group を組織した。今後 automatic coding system を改善するために、この table group の働きに期待している。

(2) Background document について

Background document に関して該当項目を討議した。

2. ICD coding に関する MRG による検討

Chapter 1、Chapter 4、Chapter 5、Chapter 16 について、上述の automatic coding system に関する問題点が報告されていた。これらの問題を解決するためには、mortality の linearization の改善が必要であり、現状で ICD-11 の mortality linearization の完成版とするには問題が多すぎると思われる。

3. ICD-11 の統計利用について

ICD-11 の国レベルの統計への活用について検討してみたが、現状では実用化は困難である。その理由は、まずオーバーラップが多すぎることで、優先順位に関する決まりが無いこと等があげられる。特に、chapter 13(皮膚)にはほぼ全ての ICD 項目が含まれ、いわば ICD-11 のミニチュアのようにになっているため、その扱いが難しい。このような問題を解決する方策としては、ICD 改訂作業に優先順位をつけ、その順序に従って改訂作業を実施すること、また公衆衛生の視点からのレビューが必要であることなどが考えられる。また、実用可能な ICD-11 を完成させるためにはかなりの資源が必要と考えられるが、そのための人材と資金が不足しているのが現状である。

12 日(土)午後 mbTAG and MRG 合同会議

1. ICD-11 改訂の現状について (Dr. Ustun)

ICD-11 の Morbidity linearization はまだ出来たばかりで十分に検討されていない。いっぽうで mortality linearization は構築されてしばらく検討が加えられており、かなり改善されて

きていると言えよう。Automated coding system は稼働しているが、その実用には更なる改善が必要である。例えば infectious disease については、ICD-11 では multiple parenting が可能であることを考慮した coding が必要であるが、現状の自動化システムではそれが実施できていない。

ICD-11 に関して、完成版の volume1 は、mortality/morbidity linearization の合併したものである。また ICD-10 と比較した場合、mortality linearization は ICD-10 からのある程度の stability を保っていると考えている。

これからの ICD 改訂のスケジュールについては、これから 2~4 カ月中に 2 回程度 ICD 改訂の会議を WHO 本部において開催予定で、全体の作業スケジュールについては、今後さらなる検討が必要である。

2 . mbTAG によるプレゼンテーション

今後の作業スケジュールについて、ワークプランを作成した。作成したワークプランによれば、5 つのレビューを実施する予定である。

- 1) Stem code のレビュー：実施中であるが、いろいろと難しい問題が多い。特に mortality だと use case が明確だが、morbidity では use case が多様であるため、実現が難しい。
- 2) ICD-10 から 11 のレビュー
- 3) Pre and post coordination のレビュー
- 4) National linearization のレビュー
- 5) Specialty linearization のレビュー：例えば皮膚科は ICD-11 のミニチュアになっているという問題を解決するための検討

mbTAG による上記のレビューは、initial review として 4 カ月、continuous review として 8 カ月程度予定している。

今後の改訂スケジュールについては、さらなる議論が必要である。例えば、2015 年に ICD-11 を launch するのは、時間的にあまり現実的ではないかもしれない。なお、ICD 改訂作業の予算はある程度用意しており、mortality review に利用する予定である。なお、morbidity review は自動化プログラムを活用する方向で考えている。いずれにせよ、ICD 改訂作業には mbTAG と MRG の協力が不可欠であり、改めて協力をお願いしたい。

< 質疑応答 >

- ・ 実用化の可能な ICD-11 には安定しかつ十分な質の linearization が必要と考えられる。その実現は可能か。
→ 可能だと考えている。(Dr. Ustun)
- ・ review 作業が進展しているのは理解したが、その結果をどのように評価し、保証するのか。
→ Review したものは全てその履歴などが分かるようにしてある。(Dr. Ustun)

- ・ 2015年に launch しなくてはならない理由はあるのか。
 - WHOとしては2015年に launch しなくてはならない事情はなく、また各国への導入も各国の事情で決めればよい。なお、WHAに提出され発表される新たなICDは、各国で利用してもらいたいとは思っているが、ICD-10もWHO加盟国194カ国のうち117カ国しか使っていないので、強制力は無い。ICDに関してWHOが提供しているのは、強制するのではなくサービスである。実用的で最新のICD分類を提供するという位置づけである。(Dr. Ustun)

- ・ ICD-11がきちんとできていない状態でWHAに出すのは賛成できない
 - 実際に使えるICD-11にするために、reviewとfield testを実施する予定である。ICD-10の構築時にはそのような科学的な検証は行わなかった。このようなICDの発表前に科学的な検証を実施することは、これまでにない画期的なことと考えている。これはWHOが自身に対して厳しい条件を突きつけていると思う。(Dr. Ustun)

- ・ ICD-11の作業にあたり、その作業内容を指示する文書が必要であり、これまでもそのような文書がないのが問題である
 - 全ての作業は文書化しているが、充分ではないのは認める。全ての作業は文書として準備しているが、発表していないものもあり、今後これらの文書はベータブラウザから見られるようにしたい。なお、現在公表しているInformation noteは一般でも閲覧可能であることから、あくまで概要であり、細かい内容は入っていない。なお、作業において問題が生じた場合は、RSG/SEGで決定するというメカニズムを作った。(Dr. Ustun)

13日(日)午前 FDC 会議

まず strategic work plan に関する議論を行った。WHOの主要課題として all WHO として取り組んでいる universal health coverage に関する分類を作成する方向で同意した。

ICHIについては、ICHI development plan が確定し、alpha2 version が完成した。その内容としては、ICD-9CMより medical and surgical intervention(3,529 intervention)を作成し、public health intervention (193 intervention), functional intervention (more than 1,500 intervention)を追加したものである。ただし、medical and surgical intervention の作成にあたり、例えばコーディングシステムなどに問題があり、今後解決しなくてはならないと考えている。

今後は coding system の改善に注力する予定である。具体的には、既存システムをレビューし、pre-coordinated group やシンタクスを定義し、コーディングルールを完成させることが必要である。公衆衛生分野については、今後公衆衛生の専門家と協議をし、分類を実用可能なものにしたいと考えている。

- ICHI 分類の作成には ontology の活用が必要である。ICHIにもコンテンツモデルが存在しているが、ontology に利用可能か検証してほしい (Dr. Ustun)

13日(日)午後 FDRG 会議

ICFの活用に関するプレゼンテーションが行われた。まずは、ICF関連の文献を集約する方法について、“Mendeley”などの活用について提案があった。また、携帯電話を利用したICF

の利用促進について、南アフリカの事例発表があった。なお、同様に携帯電話を利用したアプリケーションの開発は、University of Sydneyをはじめ、McMaster University, The Netherland, Italy, Switzerland、Canadaなどで進展している。

ICF practical manual の出版発表を Dr. Ustun の出席のもとで行った。さらに、ICF 関連の各国の取り組みとして、イタリアの障害者関連の法案の成立、ICF のアフリカにおける翻訳の問題、EU における ICF training course、タイにおける事例紹介などの発表があった。

14 日(月)午前 WHO-FIC Council Annual Meeting

1. 各委員会からの発表

- (1) Council : workplan の作成に向けて作業中である。また、regulation などの文書を作成中である。
- (2) EIC : ICD-10 のトレーニングに関するベストプラクティスについて検討している。ICD-ICF module database については作成中である。ICD-11 volume 2 として field trial はまだ実施していないが、検討中である。
- (3) FDC : ICHI の開発は順調に進展している。Casemix について、WHO-FIC 全体に情報を提供する予定である。Universal health coverage についてどのように貢献できるか議論した。また、ISO9999 への適用についても議論している。mid-year meeting は、9-13 June 2014 マレーシアで ICHI と Asia pacific meeting と共同で開催する予定である。
- (4) ITC : 現在休止中であり mid-year meeting の予定もないが、電話会議は行う予定である。ICD-11 ブラウザと Facebook, twitter との接続が可能になったことや、ICD ブラウザの構築、ICD10 and ICF platform, iCAT, ICHI tool などを構築中である。さらに、ICD や ICF と SNOMED-CT との連携も検討中であり、ontology を活用した ICD と SNOMED-CT との連携は、5%程度実現できている。また、多言語のプラットフォームも構築中である。
- (5) URC : WHO-FIC ネットワーク全体のコーディネーションを実施している。ICD-10 Update については、121 議題が提出され、75 議題については議論済みである。ICF については、65 議題が提出され、24 議題が議論済みである。
- (6) MRG : Table group を組織し、より効率的な update などについての議論が可能になった。また死因統計の国際的な活用について、現在議論している。
- (7) FDRG : ICF practical manual を発刊し、今後 ICF のより一層の普及に努めたい。また、他のグループとの共同作業についても、今後より積極的に検討したい。
- (8) Others : Strategic work plan について、各センターの意見を踏まえて議論した。今会議中に修正した新しい Strategic work plan を提案したい。

2. Dr. Ustun のプレゼンテーション

(1) strategic work plan

現在、WHO-FIC ネットワークには 21 カ所のセンターと、4 カ所の academic centers、さらに NGOs などが参加している。また、日本病院会などドナーも参加している。今後このような体制を維持しつつ実施していきたい。

WHO としては、各グループの優先順位は以下のようになっている。

- EIC : データベースとトレーニングツールの開発。field trial vol. 2

- FDC : ontology の活用、universal health coverage, casemix
- URC : ICD 及び ICF update
- ITC : 翻訳プラットフォームの開発
- MRG : vol.2 への入力ルールの確立。死亡診断書の活用
- FDRG : ICF マニュアルの配布、ontology の活用

また、WHO 本部としての work plan は以下のようになっている。

- ICD 改訂 : stability analysis、プライマリケアの linearization、多言語対応
- ICF : Health and functions indicators の開発
- ICHI : 国際的な文類作成の開始

さらに、WHO の各 regional office としては、トレーニングの提供や翻訳への協力等を実施する予定である。

(2) ICD 改訂

ICD 改訂の原案が各 TAG から出され、現在のその原案を用いたレビューが実施されている。レビューの実施は、レビューユニットごとに少なくとも 5 人のレビューアによりコメントを得、3 つ以上の承諾を必要とする。レビューは Mory が主に行い、Nenad も TM のレビュー担当である。

ICD 改訂の現状としては、vertical TAG によりインプットがなされたが、まだ考察が必要な箇所も多い。例えば、性に関する疾病については政治的な理由もあり、どのようにまとめるのかこれから議論すべきと考えられる。また、mortality 及び morbidity linearization を行い、review の結果を踏まえて改訂を実施している。これらの linearization はかなり stable になったと考えており、そのうえで mTAG と mbTAG により stability analysis を実施した。

ICD 改訂における shoreline とは、boundary between pre and post coordination のことを指す。なお、mortality は常に pre-coordinated であり、morbidity は pre あるいは post coordinated である。また、ICD の桁数で言うと、1~3 桁は pre-coordinated あるいは stem code と呼ばれ、4~6 桁は post coordinated である。

ICD-11 には、10 月 14 日時点で、約 5,000 分類が存在しており、それらの分類に対して最終確認が実施されているところである。

ICD 改訂スケジュールは、2013 年にベータバージョンとフィールドトライアルバージョンが完成し、そこからフィールドトライアルが開始される予定である。なお、フィールドトライアルには 2 年かかる予定で、また 2015 年 5 月に最終版の ICD-11 を WHA に提出する予定である。

ICD-11 の各国への適応については、WHA への提出と加盟国の自国での利用開始は別と捉えるべきで、加盟国は自由に利用可能時期を決めることができる。すなわち、WHA adoption は各国に ICD-11 利用の公的な利用を可能にするものである。

では、2015 年の完成については、現実的には翻訳や十分なテストの実施による運用の開始を完成とすると、その実現はかなり困難であると考えられる。なお、この ICD 改訂スケジュールについては、本年 11 月に決定される予定である。

SNOMED-CT の活用については、SNOMED を作成している IHTSDO と共同で、SNOMED と ICD のマッピングを実施している。さらに、ICD と SNOMED を ontology を利用して組み合わせるプロジェクトを実施しており、Cardiovascular chapter でテストしている。また、SNOMED and ICF についても同様に実施している。IHTSDO と WHO の F2F meeting が今年 12 月に行われる予定で、そこでより具体的なことが議論される予定である。

14日(月)午後 FDRG 会議

(1) ICHI

昨年のブラジリア会議、また今年の Uddevalla での中間会議を経て、どのような進展があったか報告された。ICHI は alpha2 ドラフトが完成し、現在その検証を行っているところである。また、看護師による intervention についても考慮されているが、専門家別に分類するのではないのが ICHI の特徴である。なお、field trial を今後実施してその実用可能性について検討したい。

(2) ICF

ICF practical manual が完成し、今後は ICF への ontology 利用について検討する予定である。

(3) その他

mid-year meeting については、EIC が来年 4 月に Lyon で会議を行う予定であることから、そこに合流することも考えられる。

15日(火)午前 Field Trial 打ち合わせ(w/Nenad)

フィールドトライアルは、ICD-11 の妥当性や利用可能性、実現可能性などに関するエビデンスを入手するために必要である。また ICD-11 の各国への導入に際し、それぞれの国における問題点等を把握するためにも実施する。

(1) 方法

フィールドトライアルには、コア (core) スタディと追加 (additional) スタディがある。コアスタディはシンプルで実施にそれほど支障のないデザインとなっている。いっぽう追加スタディは、やや複雑なものになっている。これらの実施主体は、各国の WHO-FIC collaborating centres を想定しているが、参加を希望する組織も参加を認める予定である。

(2) コアスタディ

コアスタディの目的は、妥当性と利用可能性について調査するものである。コアスタディで実施するフィールドトライアルの範囲は、基本的には WHO が決めるが、各国からの要望により追加することも可能である。コアスタディでは検証のためのケースを各センターが作成し、ケースサマリー (case summary) と呼ばれて集約される。作成されたケースを用いて、例えば ICD-10 から ICD-11 への整合性のチェックを、以下の手順で行う。

- 1) ケースサマリーのケースを用いて (例えばビデオを観る、ケースの文章を読む) ICD-11 コードを決定し、専用の用紙にその結果を記入する (FORM I)
- 2) トライアル参加者でその結果を話し合い、その結果を専用の用紙に記入する (FORM J)
- 3) 全体の評価用の用紙に記入する (FORM E)

これらの作業は、若手レジデントなどが適任と思われる。また、各センターにおけるフィールドトライアルの回答者数は、パワー分析などより、500~1,000 人程度が適当と思われる。さらに、例えば ICD-10 から ICD-11 への bridge coding についてチェックを実施する。そ

の方法には2つ想定しており、ICD-10コードをICD-11コードに再コーディング（recode）する方法と、ICD-10とICD-11の両方でコーディングする方法である。これらのスタディにおいても、その結果を専用の用紙に記入してもらうほか、全体の評価シートにも記入してもらう。この追加スタディの参加者数は、センターごとに500人程度を想定している。

（3）その他

フィールドトライアルの開始時期は、ICD改訂スケジュール次第ではあるが、早急に開始可能である。

15日(火)午後 URC 会議

1. ICD改訂に関して（Dr. Ustun）

ICD改訂のスケジュールなどをまとめた文書である”ICD Revision Summary”はすでに配布しており、この文書をもとにICD改訂作業は実施されている。また、URCとしてICD改訂作業に必要な資金などの資源確保を行ったほか、改訂作業と並行してICD-10やICD-10+により分類の質の向上に努めて来た。

改訂作業においては、national modificationを含めてfoundation componentを作成し、そこからmortality, morbidity linearizationを実施した。また、様々な用途に利用可能なICDを構築するためにiCATを開発し、さらにICDブラウザの開発によりURCメンバーでもrevisionに参加することが可能となった。

ICDの公的な発表は2015年であり、その後改訂を繰り返す予定である。改訂に際しては、URCで議論してICDに反映させる予定である。その改訂プロセスに関しては、議論をしているところであり、RSGでも議論された。

ITの発達によりICD改訂にも多くの恩恵があった。今後のURCの改訂作業にもITの活用が重要である。また、ICD改訂にTAGを構築したことも大きな貢献と考えている。これにより、臨床をはじめ様々な専門家の専門的な知識を活用できるようになったと考えられる。これらの各分野の専門家は、今後もアドバイザーとしてICD改訂に貢献することが期待されている。

ICD-10のupdateは今後も継続する予定であり、ICD-11が発表されたからといってすぐにupdateを終了するつもりはない。ただし、いずれはICD10 update（サポート）を終了することになると思われる。

ICD-10からICD-11への移行に関しては、特にICD-10で各国の独自版、いわゆるnational modificationを実施した国についても、ICD foundation componentからlinearizationが可能なようにする予定である。このように、ICDの継続性についても検討する予定である。

加盟各国におけるICD-11の導入に際しても、WHOは各国を支援したいと考えている。ICD volume1はmortality/morbidity linearizationが合併されたようなものになる予定であるが、各国のニーズに基づいて利用するlinearizationやmodificationについても利用可能としたい。なお、stem codeについては変更を認めないが、それ以外の変更については各国が自由に変更できるものとする。いわばレゴセットのようなものである。

また、ICD-11ではontologyを活用するにあたり、SNOMED-CTの活用についても引き続き検討して行きたいと考えている。この検討を含め、foundation componentがICD-11の全ての基本となることから、今後ともメンテナンスして行きたい。

2 . ICD 改訂に関して (Dr. Chute)

ICD 改訂の linearization については、mortality と morbidity など目的に応じて foundation component から作り出されるものである。そのため、ICD-11 の update には foundation layer の改訂が必要となる。なお foundation layer の改訂は従来の改訂よりも簡単であり、コストもかからないため、より頻繁に改訂が可能となると考えている。

Foundation layer には national modification に関する情報も含まれていることから、各国版の改訂もよりタイムリーに可能になると思われる。また、post-coordination axis を national modification とすることも可能であり、これが foundation layer から産出されることで各国比較なども可能となる。

Foundation layer の update については、各国の独自の national modification についても改訂内容を記録する予定である。特に各国独自のコードに関しては、URC で承認されなくても記録することになるため、あまりに多くの情報が含まれることになると思われる。しかしながら、stem code は変更しないので、ICD 分類の基本型はしっかりと保持することが出来ると考えている。

なお、Mortality と morbidity については複雑さが違う。Mortality は国際的なスタンダードが必要と考えている。Stem code(4 桁)は stable であり、この部分は問題ないと思われるが、国際的に共通認識の可能なコード体系をどのように作成するかが問題である。特に、どの部分まで精緻に stem code を構築するかが難しく、今後も専門家との間で検討して行きたい。Morbidity については post-coordination も含めて考察すべきだと思われる。

ICD update と ICD 11 については、どの程度の資源が必要かについては、検討している。なお、各センターにとっての必要な資源はそれぞれ異なる。Update サイクルは各国の事情によって異なり、年 2 回の update が必要な国もあると思われる。いずれにせよ、技術的にはどのような状況でも対応可能とする予定である。そのうえでワークフローを考えるとしたら、移行期には追加の資源が必要となると思われるが、そのうち落ち着き、リーズナブルなレベルに落ち着く可能性が高いと考えている。

ICD-11 の update については、プロポーザルは現行と同じようにいつでも提出できるが、Foundation layer の update となるため、承認プロセスはこれまでとは異なると思われる。適切なプロセスの構築が必要である。また、foundation layer から linearization の作成が問題である。foundation layer から linearization には人力に頼る必要があり、資源と時間が必要と考えられる。

17 日(木)午前 Plenary

1 . Dr. Ustun のプレゼンテーション

WHO-FIC ネットワークは拡大しており、英国、スペイン、ロシアなどが新たに参加する予定である、また、アカデミックリサーチセンターとして、Calgary、Stanford、Mayo、Manchester などが参加した。WHO-FIC ネットワークとして、2015 年までの目標として、出生及び死亡統計の普及を拡大することと、Universal health coverage に関する統計情報の整備が必要と考えている。

ICD に関しては、バージョンが 2013 年に発表され、mortality および morbidity の linearization を用いてレビューが実施される予定である。また、linearization の実施の際に、インデックスの構築や post coordination modeling など実施するほか、一般から意見聴取のための仕組みもつくる予定である。

ICD 改訂のスケジュールに関しては、2015 年の WHA での承認を予定しており、ICD2015 と呼ばれ、その後 ICD2016、ICD2017 と名前を変えて行く予定である。ただし、この実現には時間と資源が不足しており、WHA での承認を 2016 年あるいは 2017 年にすることも現在検討している。

2 . Strategic work plan

(1) EIC (education and Implementation Committee)

Priority product は ICD and ICF database でありこれらのデータベースのアップデートに地域や国、地方レベルで協力している。これらのデータベースは、ユーザインタフェースの強化などの改善を実施する予定である。EIC では以下の 3 つの事業を主に行っている。

- 1) ICD web based training tool がレビューされ、各地域に適用されている。これは 7 カ国語に翻訳され、ウェブサイトは一日あたり 50,000 ヒットされている。これに加え、死亡統計に関する新しいプロポサールが提出されており、現在改良を加えている。このプロポーザルは、今年 12 月に WHO のウェブサイトに up する予定である。
- 2) ICF web based training tool はほぼ完成し、9 カ国語に翻訳され、ICD で使われているプラットフォームに将来統合される予定である。11 月に英語版が完成し、12 月には翻訳版が出る予定である。
- 3) ICD revision support をフィールドトライアル用に作成する予定である。また、ICD-11 vol2 に対してアドバイスをを行っている。

(2) FDC (family development committee)

strategic work plan のレビューを行い、改訂を実施している。また、UHC へのサポートを実施する予定である。ICHI に関しては、プラットフォームの開発を計画しているほか、WHO 本部に ICHI 専門官を配置するなどを検討している。また、レビューとフィールドトライアルを実施する予定である。ISO9999 の導入や casemix、さらに他の分類との統合などについても、検討を重ねている。

FDC の mid-year meeting は、2014 年 6 月にマレーシアにおいて、ICHI working group と Asia pacific meeting と合同での実施を計画している

(3) ITC (informatics and technology committee)

ITC では、ICHI プラットフォームに関して議論されたほか、SNOMED-CT に関して、WHO と IHTSDO の間のハーモナイゼーションの検討を行った。また、ICF に関してはプラットフォームの開発と ontology の活用について検討を行っている。

今後のワークプランについては、以下の 5 つを検討している。

ITC-01 updated browser and platforms

ITC-02 multi-language framework to WHO classifications, needs dissemination

ITC-04 electronic exchange of WHO classifications, guideline

ITC-03 web-based registration and poster submission system

ITC-05 ontology, WHO-IHTSDO harmonization, ICD and ICF

(4) URC (update and revision committee)

ICD の update は 2014 年も継続して実施する。本年の ICD-10 の年次 update は、121 の提案が寄せられた。ICD-11 についてはレビュープロセスを実施し、また ICD-10 から ICD-11

への移行に関して検討がなされている。

ICF に関しては、ユーザーガイドを作成したほか、年次 update として 40 の提案が寄せられた。

(5) FDRG (functioning and disability reference group)

ICF は継続して update を実施している。ICF プラットフォームは改善の必要がある。ICF への ontology の活用については検討されており、SNOMED と ICF の gap analysis を実施している。

ICHI は alpha2 version が構築され、外部有識者によるレビューを実施する予定であり、実用可能性について検討する。

今年度以降に完了する予定の事業としては、ICF practical manual の最終版を 2014 年 10 月に発行する予定であり、また ICF learning tool の最終版を本年 11 月に発表する予定である。また、ICF に関する文献検索及び集約のツールや、携帯端末を活用した ICF のソフトウェアなどについても継続して開発を進める予定である。

mid-year meeting については、場所は未定であるが、2014 年 5 月に開催する予定である。

(6) MRG (mortality reference group)

ICD-10 に関する mortality rules を検証した。それによると、70 カ所の問題点を発見し、その解決に向けた話し合いを行った。また ICD-10 の改良を行っており、そのために MRG-Table Group を組織し、200 以上の問題点について話し合いがもたれた。さらに、国際的な死因統計の活動をサポートするため、google でフォーラムを立ち上げたほか、EIC の教育に関して協力を実施している。

mid-year meeting は 2014 年 4 月にフランス・リヨンで実施する予定である。

(7) Regional Offices からのプレゼンテーション

各 RO からの出席者によるプレゼンテーションが行われた。

17 日(金)午前 ICD revision

1 . Mortality linearization (Robert)

ICD 改訂作業において、vertical TAG が分類を作成した。現時点では 22,000 分類が作成され、ICD-10 から 5,000 分類が削除された。ICD11 mortality linearization において、5,300 の non-residual categories (ICD10 では 7,500)と、700 groups (以前はブロックと呼ばれた)を作成した。なお、2,800 分類は residual であった。ICD-10 と一致した分類は、3,400 であった。これらの分類は全てベータブラウザで確認できる。

ICD 改訂作業で明らかになった問題点としては、分類の構造が変化したものや、分類の順序が ICD-10 と ICD-11 で変化しているもの、さらに post-coordination の詳細分類の構築などがあげられる。また、nephrology においては、competing classification の問題も明らかになっている。

ICD の継続性を担保するために、ICD-10 と ICD-11 のブリッジを行った (crosswalk)。これは foundation layer で行い、linearization にも反映できるものとした。今後は ICD の安定性を確保し、プライマリケアや morbidity の linearization に対しても適用可能とする予定である。

2 . Morbidity linearization (Mory)

Pre and post coordination について、legacy や utility など を考慮し、それぞれの分類を割り振った。なお、ICD-11 stem code は自動的に pre-coordinated とされ、また mortality linearization は pre-coordinated より作成されるものとした。重複項目については、フラグを付けて削除している。Morbidity では以下のように mortality の stem code に追加のコードをアサインする。

Post-coordinated = Stem code + R-chapter + X-chapter + others

Stability analysis は、シームレスな linearization を実現するために実施されている。また、各国の national modification においても実施している。

3 . Review Process (Mory)

レビューには、コンテンツレビュー (content review) と構造レビュー (structure review) の2種類がある。また、それぞれのレビューにおいて、最初に実施する initial review と、継続して実施する continuous review が存在する。

コンテンツレビューでは、レビューマネージャが一つのトピックに対して5人のレビューアを任命し、レビュー内容をメールにて依頼する。レビューアはメールを読んで解答をレビューマネージャに返信する。レビューマネージャが解答を集約し、担当する vertical TAG に送付する。TAG ではその内容を検討し、TAG としての結論を review manager に返信する。もしレビューア間、あるいはレビューアと TAG の間で意見の相違があった場合は、その内容を RSG に送付し、RSG で決定を行うことになる。このプロセスは、initial review 及び continuous review のいずれでも同様である。

構造レビューは、レビューマネージャが各 vertical TAG のレビュー担当者にレビュー内容を送付する。TAG レビューアは、内容を吟味し、必要に応じて TAG 内や他の TAG と協議し、最終的には TAG 議長が承認を行う。もし、意見がまとまらない場合は、RSG に提案され、RSG において決定がなされる。

レビュープロセスにおいては、proposal platform と呼ばれる一般に公開されたプラットフォームが構築され、ここから一般の意見を集約する。また、レビューマネージャ及びレビューアのためには、review dashboard と呼ばれるソフトウェアが開発され、レビュー作業はこのダッシュボードを用いて実施される。また、レビュー内容を foundation layer に反映させるため iCAT も引き続き利用される。

レビューの日程は、2013年9月より開始されている。

4 . Field trial (Nenad)

フィールドトライアルは、WHO-FIC Collaborating Center が中心となり、他の希望する組織・機関も含めて、フィールドトライアルセンターを各国で組織する。フィールドトライアルには、コアスタディと追加スタディが存在する。

コアスタディには、3種類のスタディが存在する。Study 1 は、妥当性と実現可能性をテストする目的で実施され、ビデオや文書でケースがまとめられ、そのケースごとに少なくとも2カ所でコーディングが実施される。コーダーはコーディングの結果を専用のフォームに記入し、提出する。なお、記入フォームはコーダーの職種により異なったものが用意される。この Study 1 は、各センターで500~1,000例を実施する予定である。

Study 2 では、ICD-10 から ICD-11 へのブリッジコーディングのテストを実施する。その手法としては、ICD-10 から ICD-11 へコーディングを実施する方法と、ICD-10 と ICD-11 の両方でコーディングを実施する方法の2種類が考えられる。なお、Study 2 の実施件数は、

センター毎に 500 例を実施する。

Study 3 は基本的な質問に解答してもらうもので、センター毎に 30 例程度を実施する。

これらの作業は全て web 上で行う予定で、そのプラットフォームは現在構築中である。また、分析結果は研究として公開される予定である。

追加スタディとしては、ICD-11 のインデックス構築や ICD-11 の翻訳のテストなどを実施する予定である。

今後の作業手順としては、まずはフィールドトライアルセンターの選出と同時に、トライアルの手順の確立を行う予定である。

5 . ICD-11 tooling overview(Can)

ICD 改訂において、作業を円滑に行うための ICD-11 ブラウザを構築した。また、各国言語への翻訳の自動化プラットフォームをウェブ上に構築した。

6 . Future issues (Chris Chute)

ICD-11 の特徴は、linearization を foundation layer から実施することである。この foundation layer はいわば semantic network と呼ばれるものであり、また ontology の活用を可能にするものである。Linearization は、mortality や morbidity のみならず、各国独自の national modification においても実施可能である。また、今後必要に応じて新たな linearization にも対応可能である。なお、ICD update は ICD-10 のときとほぼ同様のプロセスであると考えられるが、foundation layer を update するという違いがある。さらに、ICD と SNOMED-CT は統合する方向で、現在検討が進められている。そのためにも、両者で利用可能な ontology の開発が求められている。

17 日(金)午前 ICD revision (各センターからの意見だしなど)

ICD 改訂の今後のスケジュールや方法について、参加している各センターなどからの意見集約を実施した。まず、WHO より、以下の議論すべき内容について提示があった。

- 版はフィールドトライアル実施に十分な内容であるか？
- ICD-11 は 2015 年に完成できるか？完成と呼べる質の高い分類になるか？
- ICD-11 の一部だけ完成版として発表すべきか？
- ICD2015、ICD2016 と毎年改訂し、名前を変更すべきか？
- ICD 改訂に予算や資源は充分にあるか？

(1) Mortality TAG

mTAG では日本を含む 5 カ国で mortality linearization の分析を行ったが、現時点バージョンでは実用に堪えうる ICD と呼ぶには充分ではないと結論づけた。特に、mortality linearization の実用に必要な詳細な情報が欠如している。この原因は、coding プログラムの問題や、疫学や分類学の専門家との話し合いが不足しており、それらの専門家のインプットが欠如していることなどが考えられる。この状況を改善するためには、現時点の構造をレビューし、改善すること。また、そのうえでフィールドテストを行い、実用可能性をテストする必要があると考えている。

(2) mbTAG

morbidity TAG としては、レビューを pre and post coordinated の両方で実施する予定であり、またフィールドトライアルの実施もあるので、2015 年の発表までに十分に時間があるとは思えない。

(3) Quality and safety TAG

ICD-11 の現状の問題は、コーディングルールが明確でないこと、現状の分類を分析する時間と分析手法が十分に検討されていないことが考えられる。また、患者の安全に関連した ICD-11 の分類の構築が十分に出来ていないのも問題である。

(4) Functioning TAG

機能面の分類は、いまだ確定したものがなく、今後議路を重ねて確定する必要がある。

(5) 各センターからの意見だし

多くの WHO-FIC CC では、2015 年にはこだわらず、質の高い ICD の構築を望んでいた。特に、フィールドトライアルの実施前に質の高い分類の完成が必要との意見があり、早急にフィールドトライアルを実施する是非について議論すべきとの意見も出された。また、ICD 改訂プロセスを明文化し、透明性の高いプロセスとすることで、WHO-FIC CC の役割も明確になるとの意見も出された。さらに、ICD-11 の各国への適応についても、それが迅速にできるかという懸念や、多大な資源の投入が必要であることが言及された。

(6) WHO によるまとめ (Ties)

各 WHO-FIC CC や TAG による意見は、とても建設的かつ共通項も多かった。WHO としては、新しい ICD においては、質が高く安定した分類を作成することが重要と捉えており、その実現に向けて努力している。特に、新たな ICD では複雑ではなくシンプルで有効な分類を作成したいと考えている。この新たな分類を導入する費用が必要なことは認めるが、より価値の高い分類を作成することで価値を高め、それにより解決できると考えている。また、ICD-10 との継続性も重要であり、継続性を維持できるよう、様々に努力している。今後の ICD 改訂のスケジュールについては、本日得られた意見を集約して計画の修正をし、それをセンター間で共有することが重要であり、プロジェクト計画を立てたいと考えている。

安定した分類はフィールドトライアルの前に必要であることは重要であるとの指摘があったが、そのいっぽうでフィールドトライアルには何らかの形で貢献したいという WHO-FIC CC からの意見も多かった。このフィールドトライアルを含め、様々な関係者の役割と参加については、プロジェクトプランに明記したいと考えている。

また、多くの参加者から、2015 年の完成にそれほどこだわっていないとの意見には、正直驚いた。ICD の完成については、今後 RSG などと議論して決定したいと思う。

17 日(金)午後 closure

各グループの mid-year meeting について、以下のように発表があった。

- EIC: 9th and 10th April, Lyon
- FDC: June, KL, Malaysia
- ITC: no

- URC: no
- FDRG: May? London
- MRG: 9th and 10th April, Lyon, and Mon Tue for the table group

以上

WHO - FAMILY OF INTERNATIONAL CLASSIFICATIONS NETWORK ANNUAL MEETING 2013



Establishment of a New Scheme for Making Recommendations to the Updating and Revision of ICD in Japan

12 - 18 October 2013
Beijing, China

Poster Number
WHO/CTS to insert

Toshio Ogawa¹, Emiko Oikawa², Nobuyoshi Tani², Tomoaki Imamura¹
1 Nara Medical University School of Medicine
2 The Ministry of Health, Labour and Welfare of Japan

Abstract A new scheme for making recommendations to the updating and revision of ICD has been recently established in Japan, which is organized and managed by the WHO-FIC Collaborating Centre. All medical societies in Japan could contribute to the ICD updating and revision under the new scheme. It would allow us to have more comprehensive and scientific recommendations to the WHO.

Background

The International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems (ICD) has been updated annually based on the recommendations mainly from the WHO-FIC Collaborating Centres to the Updating and Revision Committee (URC) of WHO.

There is no systematic process for gathering recommendations from various researchers and scientific societies in Japan for making recommendations to the updating and revision of ICD.

A new scheme for gathering recommendations from various medical societies in Japan (hereinafter the new scheme) has been recently established, which is organized and managed by the WHO-FIC Collaborating Centre in Japan.

Aim

The aim of this research is to analyse the new scheme and to discuss the influences of the new scheme on the ICD updating and revision process.

Method

The new scheme was analysed based on the interviews with the WHO-FIC Collaborating Centre in Japan and a number of medical societies. The influence of the new scheme on the ICD updating and revision process was discussed in comparisons with the former scheme.

<Former scheme>



<New scheme>



Figure 1 Former and the new scheme for the ICD updating and revision in Japan

Results

The new scheme was established by the WHO-FIC Collaborating Centre in Japan in collaboration with the Japanese Association of Medical Sciences (JAMS), which is an umbrella organization, consists of 118 specialist medical societies (Figure 1).

JAMS refers the recommendations to the updating and revision of ICD to the specialist medical societies on request from the WHO-FIC Collaborating Centre in Japan.

All recommendations from the specialist medical societies will be gathered by the WHO-FIC Collaborating Centre in Japan and considered by a Scientific Committee of the Centre, which consists of medical and coding experts.

The recommendations will be determined based on the discussions in the Scientific Committee. Also, The Japan Society of Health Information Management (JHIM) provides suggestions to the Committee.

The collaboration between the WHO-FIC Collaborating Centre, JAMS and JHIM will be continued through all process until making decisions by the WHO-URC (Figure 2).

Discussion

This new scheme would allow us to have more comprehensive and scientific recommendations to the WHO Updating and Revision Committee, compared with the old scheme which allowed only a limited number of researchers to make recommendations to the ICD revision. It would be also important to conduct ICD revision in a systematic manners and to clarify the division of the roles between the WHO-FIC collaborating Centre and medical societies.

The new scheme could contribute to the further improvement of the ICD in accordance with the clinical needs. It could be a model for every countries involving the ICD revision.

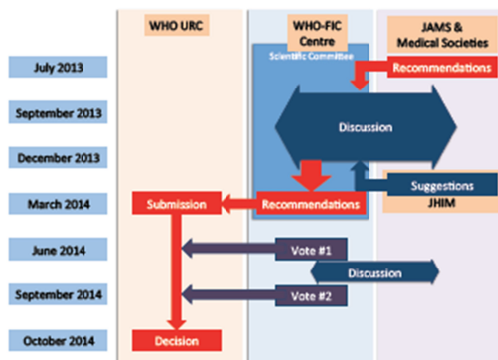


Figure 2 Revision Plan for 2013-14 under the new scheme in Japan

フィールドトライアルハンドブック原案(2013年10月13日 WHO 作成)

要旨

1. 背景

ICD-11 が良好に機能していることを確認するために、世界各地の多様な現場・環境において、体系的にフィールドテストを実施する必要がある。現実の世界で実際にテストすることによって初めて「ICD-11 の適合性」を評価することができ、必要に応じた改善・拡張が可能になる。

ICD-11 で実施するフィールドテストは、これまでの ICD の見直し作業の歴史の中で行われたことのないものである。過去の見直し作業では、フィールドテストの性格と範囲に制約があった。例えば、ICD-10 では、採用前のテストは行われず、第 V 章についてのみフィールドトライアルが実施された。

今般、世界各地でフィールドテストへの参加を強力かつ組織的に推進するために、WHO は ICD-11 フィールドトライアル・センター (Field Trial Center: FTC) を設置し、各 FTC は、WHO の統括・調整のもと、国ごとのフィールドテストの実施を管理する。FTC となりうる組織としては、WHO 協力センター (WHO Collaborating Centers)、ICD-11 の分野別専門部会 (Topic Advisory Group: TAG) などである。

本マニュアルには、フィールドトライアルの目的、方法論および管理手法の概要が示されている。本マニュアルには、中核的調査のプロトコルの詳細な説明が記載されている。また、追加プロトコルで取り上げられる可能性のあるテーマも示されている。

2. 目的

フィールドトライアルの最も重要な目的は、ICD-11 の実施前に体系的なテストをして、以下を実現することである。また、「多目的の場合の ICD-11 の適合性」(死亡コーディング、疾病コーディング、その他のユースケースなど目的が複数ある場合)をテストすることと、ICD-10 と ICD-11 の比較可能性を確保することもその目的として挙げられる。

- 整合性の向上
- 改善点の特定
- エラーの削減

全般的な目的と具体的な目標を実現するために、フィールドトライアルでは、以下の主要事項の評価と質問に重点を置く。

- 適用可能性：現実の状況や環境において、分類は容易に実施できるか。ICD-11 を初めて使うユーザーは、どれほど簡単に書類作成やコーディングを完了することができるか。ICD-11 に慣れたあと、ユーザーはどれほど素早く作業を終わらせることができるか。ICD-11 を快適に使用できるようにするために、どのような工夫がなされているか。
- 信頼性(整合性): 異なるユーザーが分類を行っても、同様の結果が得られるか。同じ診断について、異なるユーザーは同一の ICD コードを選択するか。異なるコ

ードが選択される原因は何か。比較可能性と整合性を向上させる要因として何が考えられるか。

- 有用性（利点）：分類は有用な情報を提供し、診断の導きとデータ捕集の向上に有益なものとなっているか。分類によって文書化、集計、比較可能性、データ再利用の面で改善が見られるか。リソース配分がより適切なものとなるか。

フィールドトライアルの結果として、ICD-11の「目的適合性」の確認と、ICD-11公開前の必要に応じた改善・拡張などが期待される。また、ICD-11の普及にも有用と考えられる。

3. 方法論と管理

3.1. フィールドトライアルの手法と関連組織

フィールドトライアルでは、中核的調査と、必要に応じたさまざまな追加調査が行われる。中核的調査には、以下の3つの調査プロトコルが含まれる。

- 調査1（信頼性と実施可能性）：調査の目標は、整合性を最大限に高め、エラーを削減するために、さまざまな環境、フォーマット、バージョンにおいて、ICD-11の信頼性と実施可能性をテストすることである。
- 調査2（ブリッジ・コーディング）：この調査では、同一の診断について、各コーダーがICD-10とICD-11を使ってコーディングをする場合の一致度を評価する。この調査を行うのは、ICD-10とICD-11の間の比較可能性の確保と向上に役立てるためである。
- 調査3（基本的質問）：この調査は、ICD-11の概念上および実務上の問題に関する多様な意見を把握し、合意声明を出すことを目的としている。

フィールドトライアルは2つの階層で構成される。1つは国レベルのもので、フィールドトライアル・センター（FTC）からWHOへ直接報告される。2つ目は、複数のフィールドトライアル・サイト（Field Trial Site: FTS）で実施されるもので、FTCが統括・調整する。

ICD-11のフィールドトライアルへの参加は任意であるが、WHO国際統計分類（Family of International Classifications: FIC）やCTS（Classifications, Terminology and Standards: 分類、用語、標準）を実施するWHO協力センター、およびICD-11のTAGは、それぞれの作業計画の中にICD-11のフィールドトライアルを優先的実施活動として組み込むことが期待されている。

3.2. フィールドトライアルの倫理的配慮

フィールドトライアルに使用するケースサマリーやライブケース/ビデオケースについては、機密保持とヘルスリサーチ倫理基準の順守を確保するために、以下の規定が定められている。

- ライブケース/ビデオケースに参加する各ボランティアからインフォームドコンセントを得ること。
- ライブケース/ビデオケースやケースサマリーの評価においては、個人を特定することができない匿名データのみを取り扱うこと。ケースサマリーやライブケース/ビデオケースの個人特定に結びつく可能性のあるものは、すべてデータファイルと分離して管理すること。FTCが追加調査のために調査データやサンプルの使用を希望する場合は、使用するデータ/サンプルを特定しなければならない。

- ICD-11 フィールドトライアルのプロトコルを WHO の倫理審査委員会 (Ethics Review Committee: ERC) に提出して、審査を受けること。FTC は、要件となっている場合は、ICD-11 フィールドトライアルのプロトコルを提出して、国レベルの倫理審査を受けること。

また、調査への参加によって、受ける医療サービスの内容に変化や妨げ、影響が生じてはならない。調査によって患者の診断のあり方が左右されてはならない。また、診断の抑制や促進があってはならない。調査は、査定者が ICD-11 を使ってどのように診断を分類するかを把握するためにのみ実施する。

3.3. データ分析

フィールドトライアルで得られたすべてのデータは、現場で即時入力後、WHO に送られ、合意された統計プロトコルに基づいて解析が実施される。具体的には、異なるレベルの、査定経験、年齢、性別、症状の頻度、査定者の人数などの要素の共分散を適切に設定した査定者群について、一致率を調べる。WHO は、FTC が自身のデータにオンラインでアクセスできるようにして、国レベルあるいは地域レベルでのデータ分析をやすくする。

3.4. 翻訳

非英語圏国にある FTC は、自国の言語でフィールドトライアルを行うことができる。そのために、当該国の FTC は、フィールドトライアルの様式・用具およびマニュアルの自国語翻訳版を用意しなければならない。

3.5. 研修

調査の実施に先立って、フィールドトライアルの参加者は研修を受講することが求められる。研修は FTC が主催するものとし、特に以下の事項に重点を置いた研修を行う。FTC が体系化された研修を統一的に実施できるようにするために、WHO は汎用の研修スライドのセットを提供する。

- ICD の改訂プロセスと ICD-11β 版の理解・習熟
- ICD-11 フィールドトライアルの目的、方法論および管理についての理解・習熟
- 個別の調査プロトコルおよび様式・用具の運営や取扱いに関する「実践的な」研修

3.6. データ入力

中核的調査のすべての様式・用具は、「オンライン」および「紙筆版」の 2 つの形式で提供される。

4. 中核的調査のプロトコル

4.1. 調査 1：信頼性と実施可能性

この調査の目的は、整合性を最大限に高め、エラーを削減するために、さまざまな現場・環境、形式、バージョン（版）における ICD-11 の信頼性と実施可能性をテストすることである。

ICD-11 分類の信頼性テストは、信頼性を査定者間で評価・比較することによって行われる。ケースサマリーやライブケース/ビデオケースを複数の査定者がコード入力し、同一の ICD-11 コードを入力した複数の査定者の記録を比較する。また、定義、コーディングの指

示・説明、ツール、判断基準の改善に役立てるために、査定者の選択コードが一致しない理由を特定する。

実際の手順は以下の通りである。

- ステップ1：ケース評価を始める前に、すべての査定者に参加者情報様式（PI-様式）への記入を依頼する。PI-様式の一部の項目（固有の参加者番号など）は予めFTCコーディネーターが記入する必要がある。
- ステップ2：2名以上の査定者が、ライブケース（Live Cases: LC）、ケースサマリー（Case Summary: CS）、ビデオケース（Video Case: VC）について実施する。個々のフィールドトライアルの現場・環境の状況に応じて、臨床医またはコーダーが査定者となる。これらの作業はオンラインでの実施が基本であるが、紙ベースでの実施も可能とする。

WHOはFTCと協議の上、テストの実施に必要な部分を、フィールドトライアル・ユニット（Field Trial Units: FTUs）として定める予定である。FTUを決定する基準として、版において問題ある部分、公衆衛生、カテゴリーの臨床上の重要性/関連性などが考えられる部分等を選択する。優先すべきカテゴリーを特定するために、WHOはFTCやその他のステークホルダーに、既存のコード化されたデータ群（病院や登録機関等のコード化されたケース記録など）についてICDカテゴリーの使用頻度分析を依頼する。

4.2. 調査2：ブリッジ・コーディング

ブリッジ・コーディング調査の目的は、ICD-10とICD-11の間の比較可能性の確保と向上のために、同一の診断について、各コーダーがICD-10とICD-11を使ってコーディングをする場合の一致度を評価することである。

本調査の準備のために、WHOはCC、TAG、その他の利害関係のあるステークホルダーに対して、ケースサマリー案（ICD-10およびICD-11に基づいて定式化、コード化されたもの）を提出するよう依頼する。WHOは、ケースサマリー案作成のためのテンプレートと詳細な手引きを用意する。提出されたケースサマリー案は、審査のうえ使用するケースサマリーが決定される。

ケースサマリー案の利用方法として、（1）ICD-10でコード化済みの50のケースサマリー・サンプルについて、査定者にICD-11により再コード化するよう依頼する方法と、（2）50のケースサマリー・サンプルを分けて、10ケースサマリーずつのグループを5組作る方法のいずれかで実施される予定である。

WHOは、各FTCにおいて最低限500回の評価、すなわち5名の査定者がICD-10およびICD-11を使用して各50ケースサマリーの評価を行うことを推奨している。

4.3. 調査3：基本的質問

基本的質問の調査は、ICD-11の概念上および実務上の問題に関する多様な意見を把握し、基本的質問についての合意声明を出すことを目的としたものである。基本的質問とは、ICD-11の必要性、利用、特徴、疾病概念、用語などを含むものとする。

基本的質問の調査において、各FTCは少なくとも30名以上のICDの専門知識を有する個人から、基本的質問に対する答えを個別に収集する。各個人はオンラインの質問表を使用し、基本的質問に回答する。また、グループインタビューによる集計も計画している。

以上

Julie Rust, Megan Cumerlato 内科 TAG マネージングエディター

本文書は、特に Foundation Component と傷病 (morbidity) Linearization の主な相違点について、ICD-11β 版の現状を要約したものである。

周知の通り、WHO は以下の領域について作業を行っている。

- 残渣カテゴリー (Residual categories)のレビューおよび不要コードの削除
- 各章の pre-coordinate されるコードの数を減らしながら、X 章 (拡張コード) の仕上げ。このため、最終的なコードと内科 TAG の作業グループが提案するコードが一致しない場合が出てくる。
- 分類に重複する性質があるために個々の TAG/作業グループではレビューすることのできない、コード構成中の包含 / 除外注記のレビュー。
- 多重 (multiple) parenting 問題および linearization にどの親 (parent) を表記すべきかについての重要な決定。
- Foundation Component 中のしかるべきカテゴリーがすべて、傷病あるいは死亡 linearization にも含まれるよう徹底する。

上述の最初の 3 項目は、IM-TAG の管轄外であり、標準化され安定したコード階層確立のためには、WHO による管理が必要である。

WHO はこれまで内科 TAG からの提案があるにも関わらず、傷病 Linearization 中の特定疾患の配置については、多くの部分で独自の決定を行ってきた。これらの決定には以下の内容が含まれる。

- 新生物 - 『新生物』の章にすべて配置
- 先天異常 - 『発生異常』の章にすべて配置
- 感染を病因とする疾患 - 『感染症』の章にすべて配置

以下は、内科 TAG マネージングエディターが入力した iCAT のコード階層に加えられた変更箇所に関するコメントである。なお、2012 年後半以降、マネージングエディターはコンテンツモデルの『分類属性』セクションの編集が出来ないため、Foundation Component に表記される詳細レベルは、必ずしも傷病 Linearization と一致していない。さらに、WHO が分類属性の変更を行ったため、カテゴリー内の詳述が削除または変更されるケースも見られる。これは、pre-coordination および post-coordination についての作業によるものと思われるが、Foundation Component と iCAT のどちらが変更されているのかが曖昧であることから、かなりの混乱を招く原因となっていると思われる。以下に、double parenting および Foundation Component と傷病 Linearization の違いに関する事例を内科 WG 毎に提示する。なお、消化器分野については、すでに三浦教授により詳述されているほか、血液分野については、最終案が iCAT に未入力であることから、今回のレビューには含めなかった。

(1) 循環器分野

以下の高位のカテゴリーが、傷病 Linearization の『循環器系の疾患』の章に見られない。

- 急性および亜急性心膜炎：本カテゴリー内のすべての子細目が感染症を病因とする疾病であるのかどうかは確かでない。この点については、心血管 WG のメンバーにより確認する必要がある。
- 心臓と大血管の先天異常：これは WHO の決定に沿うものではあるが、必ずしも

内科 TAG 心血管 WG の希望とは一致しない。

- 心停止および子細目
- 四肢の血管拡張および四肢の血管収縮

また、傷病 Linearization においては、高血圧クリーゼおよび二次性高血圧の詳述が同じレベルでなされていない。という問題がある。そのため、高血圧クリーゼと二次性高血圧の子細目が傷病 Linearization に表記されるよう、iCAT 中の分類属性を仕上げる必要がある。

(2) 内分泌分野

多重 parenting の誤りが見られる。何らかの理由により、Foundation Component 中の『先天性代謝異常』の子細目が、傷病 Linearization では同類 (siblings) として扱われている。また、1 型糖尿病の Foundation Component と傷病 Linearization とで、定義に関する詳述が同じレベルでなされていない。

(3) 肝胆膵分野

以下の項目が、傷病 Linearization の『肝疾患』のカテゴリーに見られない。

- 感染性肝疾患 (『感染症』の章)
- 急性ウイルス肝炎 (『感染症』の章)
- 慢性ウイルス肝炎 (『感染症』の章)

また、『非アルコール性脂肪性肝炎』の子細目の欠如が、意図的なのかどうか定かでない。複数の概念を有する複雑なコードを post-coordinate するための、WHO によるプロセスの一環である可能性もある。この場合には、『肝硬変を伴う』、『肝硬変を伴わない』、および『肝硬変についての言及のない』という概念がステムコード (非アルコール性脂肪性肝炎) から除外され、拡張コードが X 章に配置されることになる。分類の専門家としてはこのアプローチに賛成である。ただし、この post-coordination プロセスは透明性に欠け、オンライン β 版を見た場合に、多くの混乱や苦情を招く恐れがある。

(4) 腎臓分野

本セクション中のカテゴリーの多くは、WG メンバーの合意に従っている。なお、ネフローゼ症候群の Foundation Component と傷病 Linearization を比較すると、この概念についての詳述が同じレベルでなされていない。また当該分野において、糸球体疾患に関する詳細情報が傷病 Linearization から『欠落した』ものが見られる。これは、iCAT のコンテンツモデルで分類属性が完了していないためと考えられる。

(5) 呼吸器分野

傷病 Linearization 内の一次 parent の基準として、病因を使用するという WHO の決定は、呼吸器の章に大きな影響を与えた。すなわち、肺感染症はすべてステムレベルで pre-coordinate されたものでも感染症の章に配置されることになる。例えば、『インフルエンザ菌による肺炎』は、歴史的に呼吸器の章に配置されてきたが、これからは ICD-11 の傷病 Linearization の中で感染症に配置される。

肺水腫の Foundation Component と傷病 Linearization を比較すると、この概念についての詳述が同じレベルでなされていない。また、肺水腫以外にも様々な問題が存在していた。

(6) リウマチ分野

感染症を病因とする疾患はすべて、傷病 Linearization の感染症の章に移動した。リウマチに関する作業グループの議長ならびにメンバーと協議したところによると、この状況に対して強い反対が見られる。

関節障害の Foundation Component と傷病 Linearization を比較すると、この概念についての詳述が同じレベルでなされていない。なお、これらの子細目が削除されたのは、post-coordinate するための WHO によるプロセスの一環である可能性もある。このアプローチには賛成であるが、その手法が不透明である。リウマチ分野の構造提案の際に、マネージングエディターが、ICD-11 の pre-coordinate されたコードに対する制限と、この種のコード決定に対する WHO の方針について開示を再三求め、詳細な内容を Foundation Component のコードに追加し、post-coordination については後ほど整理する旨の指示を受けた。これに対して、傷病と詳細コードの linearization box をチェックすればいいのかについて、もう少しアドバイスが欲しいと求めたが未だ解答が無いのが現状である。

以上

以下は、2013年10月にWHOが作成したICF活用のための実務マニュアルの草案の概要である。

<序文>

なぜ本実務マニュアルを読むべきか？

国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF）は現在、世界中の様々な場面で多くの異なる目的のために使用されている。また、統計や研究、臨床、社会政策、教育などの分野でツールとして使用することが可能で、保健部門に限らず、保険、社会保障、労働、教育、経済、政策、法整備、環境などの分野でも利用されている。

本実務マニュアルには、2001年以降に作成されたICFの使用例が記載されており、ICFが公開されて以来、その分類や枠組みが各国の様々な現場・環境で適用されてきた実績が反映されている。

本実務マニュアルは、利用者がICFとその理念・方針を理解し、ICFを使ったコーディングなど、具体的適用のために必要なスキルと経験を有していることを前提として作成されている。本実務マニュアルは、これまでに提供された情報や提案、ツールを補完するものであり、それらをICFに関連付けて適用するものである。本実務マニュアルは、ベストプラクティスに関する指針や、臨床医、統計専門家、教育者などの特定の利用者グループのための最新の方法的標準に代わるものではない。

本実務マニュアルは「Q & A」方式になっており、読者が求めている情報が見つけやすくなっている。セクション1の「ICF入門」には、利用者が知っておくべき、ICF自体とその活用法についての基本情報が記載されている。同様に、「生活機能の記述」のセクションには、ICFのコーディング構造の詳細とその使用法が記載されている。また、利用者が生活機能や障害を文書化する際に共通して留意すべき事項も掲載されている。

それに続くセクションでは、様々な目的や現場・環境におけるICF活用に関する情報や、種々のステークホルダーが関わってICFが利用される場合の情報が掲載されている。

1. ICF 入門

1.1. ICF とは何か？

国際生活機能分類（International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF）は、生活機能と障害に関する情報を構成し文書化するための枠組みであり（WHO 2001年）、生活機能を「個人の健康状態、環境因子、個人因子の動的相互作用」として概念化する。

ICFは障害の定義・測定のための標準言語と概念的基礎を提供し、分類とコード化を可能にする。またICFにおいては、障害関連の主要モデルである医学モデルと社会モデルが、「生物・心理・社会的に一体化」されている。ICFでは、環境因子や健康状態に障害を発生させる作用があると認識されている（Üstün 他、2003年）。

生活機能および障害は、生物学的、個体的、社会的視点から見た生活機能の肯定的側面と、否定的側面の両面を示す包括的用語であると理解されている。従って、ICFは多様な視点からの生物・心理・社会的なアプローチを可能にしており、それは多次元モデルに反映されて

いる。ICFにおける定義とカテゴリーは、分類する際に生活機能の肯定的側面と否定的側面の両面を記録できるように、可能な限り中立的言語で表記されている。

生活機能と障害の分類において、多様な健康状態間の明示的、暗示的な区別はない。障害は病因によって区別されることはない。ICFは、例えば、医療診断の側面のみから日常生活における関与を推定することはできないという立場をとっている。この意味で、ICFは病因中立的である。ある人が歩行できない、あるいは職場に行けない場合、複数の健康状態のどれにも関与の可能性がある。健康状態から生活機能に焦点を移すことにより、ICFはすべての健康状態を同等に扱い、関連生活機能に関して、それらを共通の枠組みの中で相互に比較することが可能になっている。

ICFは健康や健康関連状態、アウトカム、決定因子の説明、理解、研究のための科学的および運用上の基礎を提供する。健康状態、および特定の健康状態に係る健康関連状態は、ICFを使って記述できる。

健康状態（即ち、疾病、変調、傷害、その他の関連状態）は、主に、病因的枠組みを提供する国際疾病分類（International Classification of Diseases: ICD）によって分類される。ICFとICDは、相互補完的なWHOの中心分類（Reference Classifications）で、WHOの国際分類ファミリーを構成している。ICFは特定の健康上の問題や疾病と関連付けられておらず、関係する生活機能の側面を、身体的、個人的、社会的レベルの多様な視点から説明するものである。

ICFは、生活機能と障害を健康の文脈で概念化するものであり、社会経済的要因や文化的要因によってもたらされる状況はカバーしていない。しかしながら、貧困によって栄養失調などの健康状態が引き起こされる場合は、それに関連して発生した機能障害はICFを使って説明することができる。ICFを適用したときは、診断を受けたかどうかに関わらず、特定の健康状態が存在すると、常に理解される。

ICFは情報が2つの部分に分けられている。第1部は生活機能と障害を取り扱っており、第2部は背景因子を取り扱っている。

個人の生活機能と障害は、適切なカテゴリーとそれに対応するコードを選択し、それに当該カテゴリーにおける生活機能、障害の程度を示す数字・評価点（qualifier）を付加することによって、さらに環境因子が生活機能や障害を阻害あるいは向上させている程度を示す数字・評価点を付加することによって記録できる。ICFのモデルと概念的枠組みは、このように、共通言語および高レベルの分類構造のプラットフォームを提供しており、きめ細かく、具体的な説明と定量化が可能である。

1.2. ICFをどのように活用できるか？

ICFは生活機能と障害の概念化と分類のための世界標準であり、2001年の世界保健総会（World Health Assembly）で承認されている。ICFの技術的資源は、健康と障害に関する国際的な共通参照枠組みであり、自由に利用することが可能である。

ICFは権利に基づく政策（UN 2006年、ピクセンバッハ 2009年）をサポートしており、政府やその他のセクターにおける計画立案や相互のコミュニケーションを支援する枠組みやモデルを提供している。

ICFは障害を有する人々が使用することができる共通の言語、用語、概念を整備しており、関連サービスの提供や、障害に関するデータや情報の取り扱いを行っている。生活機能の困難を抱える人々は、保健、教育、社会的ケアなどの分野の多くの専門家やシステムに接する

機会があるため、これは重要なことである。関与するすべての当事者が、取り組みやコミュニケーションを共通の言語や概念に基づいて行えば、そのプロセスは効率化される。最近、一部の保健福祉機関・制度において長期にわたるサービス・サポートが提供されるようになっており、また、健康状態が慢性化している人々の数が増加しているため、その重要性がいっそう高くなっている。多数の当事者が関わる総合的なケアが実施されている中で、共通の言語を提供してそれをサポートすることは極めて大切なことである。

ICF のデータ構造は体系化されたもので、様々な領域の政策やサービスの情報システムの基礎となっており、また、政策に関連性のある母集団データを提供することができる。生活機能と障害に関する情報の記録、研究、統計が ICT のモデルと枠組みに基づいてなされている場合は、生活機能と障害についての理解の統一が国内的、国際的に促進され、あらゆる現場・環境と時間軸で相互比較が可能になる。

ICF は多目的のツールで幅広い活用法であり、さらに ICF はデータ、情報、知識の間の相互関係を明確化し、概念の理解や解釈を共有するためのメタ言語と捉えることもできる。ICF が、あらゆる部門やレベルの保健・社会・教育制度において統一的に適用されることを目指す中で、このことは特に重要になる。

ICF は多くの分野で、様々な方法で活用できる。

- 臨床： ICF は、健康・生活機能の検討、目標設定、治療アウトカムの評価、同僚や関係者とのコミュニケーションなどの、多くの臨床診療活動に関係している。ICF は ICD と補完関係にあり、両者を並行して活用すると、個人の健康状況の全体像を把握できる。
- 支援サービスと所得補助： ICF のモデルと分類は、適格性評価やサービス計画策定のサポート、また、業務プロセスでシステムにより生成されたデータの有効利用をサポートすることができる。
- 母集団統計データ： 母集団のデータ（国勢調査、アンケート調査など）や行政・サービスのデータが同じ概念と枠組みに基づいて作成されていると、強力かつ総合的な国レベルの情報体系を構築することができ、そこで得られる情報は様々な活用できる。
- 教育： ICF は共通言語であるため、子供、家族、学校、サービス制度の多角的視点から総合的なサポートができる。
- 社会政策・プログラム： ICF は障害や保健関連の政策について、高度に明晰かつ概念的な思考をする必要があるときに役立つ。さらに、ICF の分類は、適格性評価やサービス計画策定のサポート、また、業務プロセスでシステムにより生成されたデータの有効利用をサポートすることができる。
- 権利擁護・エンパワーメント： ICF は、国連障害者権利条約(UN Convention on the Rights of Persons with Disabilities)に関する生活機能と障害の概念的枠組みであり、国際標準や関連情報・データに基づいた論理的な議論を可能にする。

ICF を使って、定量的データと定性的データの両方を構築することができる。ICF の枠組みは、生活機能と障害の定性的研究や研究計画の策定、定性的応答の整理などの領域において有用である。構成要素や章の見出しを明瞭に表示して構造化することで、これらの目的を有効に実現できる。

1.3. ICFは何を分類するか？

ICFは生活機能と障害の定義をするが、ICFは誰が「正常者」で誰が「障害者」であるかを定めることはない。ICFを使用することによって、現場・環境において、あるいは利用機会において、特定の個人や組織・団体が「障害者」や「障害者グループ」であると知ることができる。生活機能の基本的な概念と次元は世界共通で標準的であるが、ICFを利用するケースの目的にしたがって境界が変わることはある。例えば、視力の臨床介入のための境界は、社会支援プログラムのもとは異なる。

この意味で、いくつかの指針がある。例えば、政策や研究が目的の場合の「障害」は、ICFを使用して、推測的な方法（例えば、介入のために対象グループを定義する）あるいは、遡及的な方法（例えば、地域ベースのデータにセットの中に境界を設定してサブグループを選定する）によって定義できる。このように、特定目的のための「障害」の定義は、その定義に当てはまる人々にのみ適用される。したがって「障害」という用語は、政策部門や国ごとに、それが示す内容が異なることがある。ICFが使用されて定義の違いが認識されると、特定の定義に基づいてこれまで除外されていた障害者や潜在していた障害者が、新たに見つかることもあり得る。

ICFの分類単位は、健康および健康関連領域のカテゴリーである。ICFは生理的（心理的機能を含む）機能、解剖学的構造、行為、課題、生活の領域、外的影響を分類する。ICFが人を分類することはない。ICFにおいて、人を特定のカテゴリーに分類することは不可能である。

ICFはすべての人に適用でき、個人の生活機能や健康度を説明・記述するために用いられる。誰もが人生のどこかの時点で、一時的、断続的、あるいは持続的な障害を経験する。ICFは生活機能領域における減退を「障害」として記録するために使用できる。

ICFは、障害者に社会の別の範疇のグループの人というレッテルを貼るためにつくられたものではなく、そのために使用されることがあってはならない。ICFは、個人の健康状態の如何にかかわらず、あらゆる物理的・社会的・文化的環境にある、すべての人に適用できる。

ICFで使用される定義には、詳細説明、同義語、具体例が付記されており、そこでは文化的な多様性や人生の各段階の違いが考慮されている。したがって、ICFは様々な国や文化において使用されるにふさわしいものであり、全生涯の各段階で使用でき、あらゆる年齢に適用できる。

障害者の権利に関する条約（Convention on the Rights of Persons with Disabilities）が求めている通りに、すべての障害者が社会に完全に参加しているかどうかを監視するために、ICFを使って対象母集団を特定することができる。例えば、ろうコミュニティに対する認知・理解とサポートが十分かどうか、学校で盲目の子供たちに適切なコミュニケーション手段が与えられているかなど、特別な監視目的のために、特定の種類の生活機能制限のある人々の部分母集団などを特定する必要がある。ICFの1つのカテゴリーまたは複数のカテゴリーを選定し、それをグループや母集団の生活機能と障害に関する情報を集計するために使用することができる。

1.4. ICFなどの分類は、電子記録とどのような関係にあるか？

ICFの分類階層は、電子的な健康情報記録として標準化することができる。また、ICFを用いたオントロジー構築の構築と臨床用語（SNOMED-CTなど）とのリンク付けの取り組み

みがなされている。これらの取り組みは、e-Health システムの利用促進や相互関連性の向上に役立つと思われる。

ICF のオントロジー活用については、2008 年より WHO 国際統計分類 (WHO-FIC) ネットワークにおいて、ICF のオントロジー表現を可能にし、e-Health 情報システムの意味的相互運用性を実現する取り組みをしてきた。知識領域をオントロジーとして構築することによって共通の枠組みができ、それによって、アプリケーション、エンタープライズ、コミュニティ間でデータを共有、再利用することが可能になる。また、情報処理は手作業だけでなく、自動化ツールを使っても行うことができる。これによって、データ間の関係が新たに見つかる可能性がある。

ICF は、現状、明確なオントロジー構造を示していないと思われる。例えば、活動・参加には構成概念 (例: 「d220 複数課題の遂行」) があるが、構成概念は、それと同じ構成要素の中の他の構成概念 (例: 「d630 調理」) の親概念と見なすことができる。その一方で、いくつかの構成概念の意味が類似しており、観察によって区別できず、特徴も相互排他的でないものが、分類の異なる構成要素に入れられている。さらに、ICF の構成概念を推奨上位合併概念体系 (Suggested Upper Merged Ontology: SUMO) にマッピングする試みや、臨床用語 (SNOMED-CT) との間のギャップ分析を完成しようとする試みにおいて、齟齬が確認されている。ICF のカテゴリーを、より厳密かつ論理的なものにすることができれば、以下が実現すると期待される。

- 概念の曖昧さを減らして、ICF 利用の有効性を改善する。
- WHO の主な分類の間の意味的互換性を高める。
- ICF の更新・メンテナンスプロセスを簡素化する。

2. 生活機能の記述

2.1. 生活機能を記述するために ICF をどのように使うことができるか？

ICF の枠組みと項目プールは、生活機能の記述と測定に使用することができる。ICF は、生活機能と障害、およびそれらに影響を与える関連環境因子に係る概念、定義、カテゴリー、コードに係る測定と統計の基本的要素を提供する。

ICF は障害統計と健康情報のための枠組みであり、多岐に渡る情報源からのデータを統合できる情報システムである。ICF で構築する情報は、一次情報源 (障害を有している個人) あるいは二次情報源 (既存の記録や統計など) から取得される。障害を有する個人は面接によって、あるいはアンケートを通じて、またはその他の方法で自己報告することにより、直接的に情報を提供する。関係当事者である専門家や代理人 (親、パートナーなど) は、観察やアンケートにより、または測定ツール・手順を活用して情報を収集する。

実際に情報収集の対象となる生活機能と障害のカテゴリーによって、情報源として何を選択するのがベストであるかが決まる。熟練面接者などの専門家であれば、特定領域の記録と分類で良好な実績があるかも知れないが、障害は生活の他の領域にも影響を及ぼすため、障害経験の全体像を理解するには不適切・不十分であることがある。したがって、生活機能と障害の情報を記録・分類する者として、誰が最も適格でふさわしいかを検討することが重要になる。

生活機能のいくつかの側面 (知的機能など) は、直接的には観察できないので、標準化された試験によって推測する必要がある。その他の側面については、自主報告されたデータが

最も信頼性の高い有意な情報であると考えられる（リクリエーション、余暇など）。一部の状況においては、交差検証のために複数の情報源を使用することが適切であろう。データ情報源の選択は、対象となる個人の年齢や、情報の具体的な利用目的によっても違ってくる。妥当性を確保する目的がある場合は、現場・環境間で比較可能であり、かつ個人の障害経験とは無関係な重度のレベルを設定・確立する必要があるかもしれない。その一方で、社会福祉の研究が目的の場合は、特定の生活状況における個人的な経験に対する関心が高くなる。

ICF のカテゴリーや領域の関連情報を取得する方法は様々である。例えば、視覚機能の測定する場合など、ICF の一部のカテゴリーについては、特定の専門的な基準と手順がある。その他の場合は、評価手段は、ICF の内容に直接リンク付けされており、そこから入手できる。

ICF の情報は、経験豊富な専門家が観察することによっても取得できる。取得した観察情報は、次に ICF の枠組みの中に取り込まれる。臨床判断や専門家の推論によって、対象カテゴリーが特定され、重度が決められる。代理人による観察の場合は、専門家が追加質問をして、重度を確定させる。また、障害を有する個人、あるいは代理人との面接によっても入手できる。この方法は特に、生活機能を直接測定できない場合や、臨床的測定よりも障害経験に対する関心の方が高い場合に有効である。標準化されたアンケート、あるいは標準化されていないアンケート、その他の障害者あるいは代理人によって提供された文書を使う方法もある。

ICF の各コードには評価点が付加される。評価点は、生活機能の状態（重度、位置、問題がある場合はその性格）についての情報を示すものである。評価点には、心身機能や身体構造の機能障害、活動制限、参加制約などの問題の程度を示すものが存在する。環境因子については、否定的影響の程度（阻害因子の「サイズ」）、あるいは、肯定的影響の程度（促進因子の強さがどれほどか）を示す。

ICF コードでは、1つまたは複数の一般評価点を使用するよう求められており、一般評価点は対象となる問題の程度、重度を示す。評価点は、小数点の次の1つまたは複数の数字としてコード化される。例えば、以下のような体系となる。

xxx.0	問題なし	（なし、発見されず...）	0-4%
xxx.1	軽度の問題	（若干、低い、...）	5-24%
xxx.2	中度の問題	（中程度の、...）	25-49%
xxx.3	重度の問題	（高い、極度の、...）	50-95%
xxx.4	絶対的な問題	（完全な、...）	96-100%
xxx.8	評価なし		
xxx.9	該当せず		

b、s、d および e という文字は構成要素を示し、各文字の後には数字のコードが続く。数字は最初が章番号（1桁）で、次に第2レベル（2桁）、第3レベル、第4レベル（各1桁）が続く。以下のコードは、各ケースとも「中度」の問題がある場合の例である。

b2.1	感覚機能と痛み	（第1レベルの項目）
b210.1	視覚機能	（第2レベルの項目）
b2102.1	視覚の質	（第3レベルの項目）
b21022.1	コントラスト感度	（第4レベルの項目）

2.2. ICF のコーディング構造はどのようになっているか？

ICF は階層的な分類構造になっている。このことは、より細かいレベルでコード化された情報が、もっと広いレベルでも保存されることを意味する。つまり、分類の各分岐にしたがって、生活機能の領域全体を包括する非常に一般的なカテゴリーから、非常に詳細な生活機能の特定側面の記述にまで到達することが可能となる。

ICF の分類は 2 つの部分で構成されており、各部に 2 つの構成要素がある。第 1 部には、生活機能と障害 心身機能・身体構造、活動・参加が含まれている。第 2 部には、背景因子 環境因子、個人因子が含まれている。ただし、ICF において、個人因子はまだ分類されていない。それぞれの構成要素は領域とカテゴリーに細分されているが、そのレベル（最大 4 レベル）は様々である。各レベルは数字のコードで表示される。

ICF コードに付ける接頭辞は 1 文字（b、s、d、または e）で、コードが表示されている場合、ICF の構成要素を示す。例えば、接頭辞の「d」は、「活動・参加」の構成要素を示す。しかしながら、利用者の具体的な必要に応じて、もっと細かい、a（「活動: Activities」を示す）や p（「参加: Participation」を示す）が選択されることもある。

この最初の文字の後に、コードの一部としていくつかの数字が続く。この数字はカテゴリーとそのレベルを表す。最初の数字は第 1 レベルのカテゴリーに使用される。合計 3 つの数字が第 2 レベルのカテゴリーに使用されており、第 3 レベルには 4 つの数字、第 4 レベルには 5 つの数字が使用されている。

分類の各レベルに、「8」または「9」で終わるカテゴリーがある。これらのカテゴリーは、生活機能の側面が既存の定義ではカバーしているものではないが、十分に記述すべき内容がある（8: その他の記述 [other specified]）あるいは、特定の側面があるが、それについて詳しく記述するためには情報が不十分である（9: 記述なし [not specified]）ことを示すものとして使用される。

2.3. ICF のコーディング構造を使って、どのように心身機能および身体構造を記述できるか？

生理的側面および解剖学的側面は、ICF 第 1 部「生活機能と障害」のカテゴリーによって記述される。心身・身体は人間の生活機能の不可欠な部分であり、生物・心理・社会的モデルでは、他の構成要素との相互作用において捉えられる。

身体構造と心身機能の章（それぞれ、解剖学的側面、生理的側面）は、平行構造になっている。例えば、心身機能では、泌尿生殖器・生殖系の機能は第 6 章であり、泌尿生殖器・生殖系の解剖学的側面は身体構造の第 6 章にある。

心身機能は身体構造の生理的側面であり、身体構造は解剖学的支持構造である。例えば、視力は機能であり、眼は構造である。力は機能で、筋肉は構造である。利用者は常に、使用するコードを決定する前に、各カテゴリーに付記されている定義と包含・除外規定をチェックすべきである。

身体構造は一般評価点でコード化され、さらに機能障害の性格を示す第 2 評価点および右、左などの位置を示す第 3 評価点を任意で付加することができる。第 2 評価点は肉眼で見た変化の性格を反映している。状態が一種類以上の構造変化に関連していることもある。その場合は、当該個人に最も関連性の高い種類の構造変化を表示する評価点を選択することができる。

る。また、健康状態に関連するすべての機能障害を記録することもできる。

心身機能や身体構造の機能障害はいつも恒久的、慢性的であるとは限らない。例えば、痛みが数日間だけ発生する場合や、日中の一部の時間だけ発生する場合がある。そのような場合は、機能障害の程度をコード化する際に、重度の表現として機能障害の頻度、強さ、持続時間を考慮する必要がある。小児期や青年期においては、発達時期の心身機能の発現時期の遅延が見られることがある。

心身機能や身体構造の記述にあたっては、同性同年齢の個人の生理的側面および解剖学的側面の平均的な期待レベルを評価基準とすべきである。子供について記述する場合は、特定の年齢の一般集団の発達指標との比較も考慮する。

心身機能や身体構造の一部のカテゴリーは、ICD で記述、コード化されたときに、健康状態を反映する場合がある。例えば、b4200（血圧上昇）は、高血圧の ICD コードに完全に対応する。現行の ICD の見直しの中で、これらの関係について検討する予定である。

2.4. ICF を使って、どのように活動・参加の記述ができるか？

個人が遂行する行為および課題は活動と定義され、生活状況への関与は参加と定義されている。ICF では、歩行や移動などの基本的行為から、他者との関わりや、学校やコミュニティ生活への参加などの複雑で社会協調的な状況まで、生活のすべての側面をカバーしている。

章（領域）は、各カテゴリーが領域 4（運動・移動）などのように単純なものから複雑なもの順、あるいは領域 7（対人関係）などのように一般的なものから特殊なもの順にブロック分け（分割）された構造になっている。

活動と参加のカテゴリー（活動と参加がブロック分けされたもの）は、相互に関連性のある複数の要素で構成されている。例えば、学校教育に参加するためには、日々の行動を組み立て、単一または複数の課題を行い、ストレスや要求を管理することなどが必要になる。活動や参加の領域を記述するための最適なカテゴリー群を選択するにあたって、最重要側面を表すことができ、情報記録の目的に関連性が高い、最適カテゴリー群を重視すべきである。

ICF は、活動と参加の 9 つの領域を 1 つのリストに表示している。すべての行為、とくに社会環境において遂行された行為は、参加と見なされ、参加は常に行為や課題の遂行を伴う。この関係はあるものの、活動および参加の定義は明らかに異なっており、活動と参加を区別するためには、注意深く検討する必要がある。

活動や参加の記述で 2 つの評価点を使用できるが、そこで実行状況および能力の一般評価点、構成概念が用いられる。最初に、個人が実際の環境において何をするかを記述する。2 番目に、個人が、背景の効果をなくした、あるいは関連性のないものにした状況（標準化されたか評価環境など）において何をするかを記述する。活動の実行状況、あるいは参加のレベルは、現実の生活現場・環境における実際の生活機能を反映するものであり、常に観察可能になっているべきである。しかしながら、実行状況の評価点は、個人と背景の間の相互作用を記述するものであるため、置かれた環境によって変化する（例えば、ある個人の生活機能が、職場と自宅で大幅に異なる場合など）。

特定の状況においては、能力は、関連性のある環境因子を取り除くことで容易に観察できる（例えば、杖を使っている個人の歩行能力は、杖なしにする、つまり標準的な環境に置くことで観察できる）。その一方で、背景因子を安全に取り除くことができない（薬物治療や移植された医療装置の場合など）あるいは、背景自体が記述対象となっている行動の一部である（対人関係、家事行動の場合など）の理由で、能力を客観的に評価できないこともあ

る。このような状況においては、近似値を求める、以前に収集したデータを参考にし、または複数の異なる環境での評価を繰り返すなどの方法で、能力を推測し、特定環境が生活機能のレベルに与える影響を評価・判断する。

実行状況と能力を合わせてコーディングすることは非常に効果的であり、環境が最終的にどのような影響を個人に与えるかを理解するのに役立つ。また、利用者が機能を向上させるために環境を変える機会を与える上でも有益である。

2.5. ICF を使って、どのように環境の影響を記述できるか？

人々が生活する物理的環境、社会的環境、人々の社会的態度による環境は、人々の生活機能に大きな影響を与えている。その影響が肯定的である場合、実行状況は期待される能力を上回る。一方、影響が否定的である場合、個人の実行状況は当該個人に期待される能力を下回る。特定の環境因子が実行状況を改善させるように作用する場合、当該環境因子は促進因子としてコード化され、実行状況のレベルを引き上げる場合は、当該環境因子は阻害因子としてコード化される。

環境因子は、記述対象となっている個人との関係においてコード化する必要がある。促進因子および阻害因子は、それらが個人の生活機能に与える影響を考慮してコード化すべきであり、環境要因が当該個人の生活機能に影響を及ぼす程度を記述するために、評価点を適用・使用すべきである。生活機能の評価・記述の対象となる個人の見解は重要な情報であり、環境因子の評価に、可能な限り、含まれるべきである。環境因子の影響を理解したり、改善可能な点を把握したりする上で、外部の観察者が貴重な貢献をすることがある。

環境因子が促進因子と阻害因子の両方として作用することは珍しいことではない。生活機能の異なる側面に相反する影響が及ぶ場合は、環境因子コードに、肯定的な影響あるいは否定的な影響であることを示す評価点を、影響を受けるカテゴリーに適切に付すことによって、相反する影響を区別することができる。同一のカテゴリーについて影響が観察された場合、生活機能の特定の側面に及ぼされる環境因子の最終的・全体的な影響を推定するか、当該カテゴリーについてそれぞれの評価点測定を繰り返すことになる。

2.6. 個人因子をどのように活用できるか？

個人因子には、性別、人種、ライフスタイル、習慣、教育、職業などが含まれる。これらは、生活機能に影響を与える要因で個人に特有なものである。現状では、ICFにおいて個人因子は分類されていない。これは、社会的、文化的な違いが大きいためであり、また、個人因子の範囲が明確でないからである。

ICFは人間の生活機能や健康、障害を記述するための世界共通のツールとして開発されたものである。個人因子が極端に異なっていることや、背景環境への依存性が高いことから、これまで個人因子の分類に対して共通のアプローチを取ることができなかった。個人因子の多くの要素（教育・雇用状況など）は、国際的または国内の統計機関などの他のシステムによって記述・分類されてきているので、個人因子を含む場合は、これらの情報源を適切に利用することもできる。また、「個人因子」と捉えることもできるいくつかの因子が、すでにICFの中で分類されている。その例としては、b126の「気質と人格の機能」やb1301の「動機」などがある。

個人因子の分類を開発することは、課題であると同時に機会でもある。データの中に個人

因子の情報を取り入れることで、調査を行う者が、ICFにおける将来の個人因子の開発のための実証的背景情報を提供できるようになる。

3. 臨床診療および健康専門家の教育における ICF 活用

3.1. 健康専門家の研修・訓練の充実のために ICF を利用できるか？

患者ケアに対するアプローチに ICF の枠組みを採用することにより、健康専門家教育を戦略的に転換することができ、専門職間の協力を促進することができると言われている。また、ICF は、大学学部生、大学院生レベルの健康専門家の研修、およびプライマリケアの現場において使用することができる。ICF はどの健康専門家でも利用できるため、専門職間の教育、協力、実務の基盤としての機能を担うことができる。

ICF の枠組みは、公衆衛生の教育の方向性を示し、専門家・技能者を育成することができる。環境因子の領域は学生が、公衆衛生アウトカム、健康の社会的決定要因、健康増進、地域のパートナーとの協力による疾患予防活動、地域社会資産のマッピングに関する情報を収集、分析、解釈し、当該情報のやり取りをするための枠組みを提供することができる。また、ICF を利用することによって、カリキュラム設計が充実してバランスの取れたものとなり、健康専門家の教育の改善につながる可能性がある。

3.2. 健康専門家の教育のために ICF をどのように利用できるか？

教育の現場では、カリキュラムの開発に ICF の枠組みを使用され、活動制限、参加制約、背景因子がカリキュラムに取り入れられることによって、従来の疾病や心身機能・身体構造を重視する手法が、バランスが取れたものになる。ICF は、地域のニーズや保健・医療制度の分析に指針を与えるために利用することができ、カリキュラムの計画、開発、整合性の確保に役立つ。

3.3. 臨床診療における生活機能の記述のために ICF をどのように活用できるか？

ICF ベースの生活機能プロファイルは、患者または患者群の診断情報を、生活機能情報によって補うために利用することができる。この追加情報があることで、個人の健康状況の全体像をよりの確に捉えることができるようになる。そこで得られる患者像は、どのような健康状態の場合でも有意義で役立つものであるが、特に、慢性疾患や非感染性疾患の場合に有用なものとなる。

ICF ベースの患者プロファイルは、個人がどのように機能を発揮するかに注目する。この際、対象範囲や目的が考慮される。実務的には、個人の生活機能が安定して示される時間間隔と環境を選択することも大切である。時間設定は、1 週間から 1 ヶ月が一般的である。適切な環境の具体例は、職場や家庭といった個人が最も多くの時間を費やしている場所などである。睡眠、生理機能、運転、レクリエーション、社交行事への参加などの、生活機能の断続的、周期的、一時的な側面を記録する場合は、これらのパラメーターの設定が一層重要になる。またこれは、時間間隔内に起きた変化、あるいは 1 つの環境から別の環境に移ったときの変化も示す。

プロファイルの対象範囲に関して、生活機能の特定側面に特別に注目することがある。特

定の領域に特に関心が高く、詳細なプロファイリングを必要とする場合は、プロファイルの範囲が均一にならないことがある。

ICFのカテゴリーと評価点を適切に配列して、人間の生活機能のプロファイルを完全に表現することができる。ICFは、生活機能に関するすべての情報を体系的かつ効果的に整理することができる。ICFベースの生活機能のプロファイルを作成するプロセスには、常に、収集した情報要素をICFのカテゴリーに変換する作業が伴う。

環境因子は、活動・参加、および心身機能・身体構造に影響を与える。補助や道具は最も一般的な環境因子であり、ICFを利用する上で何よりも考慮すべきものであるが、その他の環境因子も等しく考慮すべきである。例えば、喘息や精神疾患関連の症状のある個人の場合は、大気の質も考慮すべきである。また、病院などの「標準的」な環境にある臨床医が、その環境自体が生活機能に大きな変化をもたらす環境因子であることを見逃していることがある。以下に、環境が生活機能に与える影響を評価する際に考慮すべき点を挙げる。

- 通常的环境における実行状況はどうか？ 環境が生活機能に与える影響を評価するにあたって、個人が多くの時間を過ごす職場や家庭などの環境について考えてみる必要がある。
- 実行状況の評価のためにどれほどの時間をかけるべきか？ 環境因子およびそれが及ぼす影響は継続的に出現しないこともあり、いつも関連性のあるものだとは限らない。
- 個人がどのような用具を必要としているか？ また、使用しているか？ 入手可能な装置や支援用具を使用したときの実行状況を考える必要がある。装置・用具があることが期待される状況において、それが無い（ベッドや椅子、糖尿病を持つ個人のためのインシュリンなど）場合はそれを阻害因子としてコード化する。支援用具が生活機能に与える影響は、活動や実行状況の追加的評価点（additional qualifier）を使って記録することができる。
- 個人がどのような人的支援を必要としているか？ また、受けているか？ 装置や用具を必要とする場合と同じように、この場合は、実行状況の追加的評価点を使用することで、人的支援によって生じる能力の変化と、装置や支援用具によって生じる能力の変化を区別することができる。
- 情報提供に誰が関わっているか？ 環境因子群の中で最も関係性が高いものの1つは、コーディングを行う者に情報提供する個人である。支援・サポートを提供している個人からの情報は、当該個人から直接得た情報や臨床観察によって得られた情報と一緒に、可能な限り検討すべきである。

個人因子はICFでは分類されていないが、生活機能プロファイルの記述を完成させる上で重要な情報を提供する。性別、人種、民族性、年齢、社会的・教育的背景、現在および過去の経験、人生の出来事、性格スタイル、行動様式、心理学的資質などはすべて個人因子であり、生活機能に影響を及ぼす可能性がある。個人の生活機能に関連性のある個人因子は、関連プロファイルに関連性がある場合は常に、その旨をフリーテキストとして、あるいは、その他の標準的分類の当該個人因子の存在する箇所に注記を付すことができる。

3.4. ICFは医療診断とどのような関係があるか？

国際疾病分類（International Classification of Diseases: ICD）は、疾病、変調、傷害などの健康状態の病因的枠組みを提供するが、これらの健康状態と関連性のある生活機能と障害は

ICFにおいて分類されている。ICFとICDは補完関係にあり、利用者が両者を並行して利用することが望ましい。ICDは疾病、変調その他の健康状態を診断するものであるが、生活機能に関するICFの情報と共に用いることで、この情報の価値が高くなる。ICDを単独で使用する場合は、健康計画・管理を実施するために必要な情報が得られないことがある。ICFとICDを使用することによって、健康と生活機能の全体像把握に必要な情報が入手できるようになり、統一性や、国際比較可能性も確保される。またICFは、ケースミックス分類において、診断や介入情報に付加的説明を提供する。

3.5. 臨床現場・環境でICFを共通言語として使用することの利点は何か？

ICFを使うことによって健康状態の診断だけでなく、診断が個人の生活にどのような影響を与えるかについての重要な情報も得ることができる。この情報は専門家と患者が共有することができ、コミュニケーション、プログラム策定、介入の基礎となる。また、専門家間の重複を減らすことにも役立つ。通常、共通の目的は個人の生活機能の改善である。ICFは、生活機能改善のために情報を共有するための枠組みとして使用することができる。例えば、環境の中の注意すべき阻害因子の特定が可能になり、それが生活機能改善につながる。

ICFの1つの目的は、健康と健康関連状態を記述するための統一された、標準的な言語と枠組みを提供することである。これには、様々な環境にある人の生活機能、障害、健康のプロファイルに反映される環境因子の間の相互作用が含まれる。ICFの生物・心理・社会的モデルは、生活機能の心身機能・構造以外（つまり、活動および参加）の特性やアウトカム、それへの外的影響（つまり、環境因子）を考慮して、個人の生活機能、障害、および健康に対する全体論的なアプローチを採用している。

臨床現場・環境においては、生活機能状態の評価、目的、治療計画、介入に関する情報や監視データを主要なステークホルダーと共有するためにICFを使うことができる。ICFは、各サービス、組織、機関間のコミュニケーションを促進させることを目的として、日常用語を使用している。その結果、サービス提供者の間で協力する機会が増え、重複サービスや過剰な取り組みを特定しやすくなる。また、ICFは生活機能の問題を特定し、記述するために有効であり、治療上の「ニーズ」や期待されるアウトカムの特定に役立てることができる。

3.6. 介入アウトカムの評価のためにICFをどのように利用できるか？

ICFには、所定の時間に、任意の粒度レベルで個人の生活機能プロファイルを記述する能力が備わっているため、生活機能プロファイルを健康状況の進展過程における変化追跡のツールとして利用することができる。変化を評価する際には、自然生長的な変化や、介入によって生まれた変化を検討し、期待される自然生長と観察された変化を比較することが望ましい。

個人の生活機能の一連のスナップショットを研究し、自然生長のデータと比較することは、生活機能の経過予測のために有効である。個人の生活機能の記述で使用されるカテゴリーの変化や、適用されるカテゴリーセットの変化を調べると、変化の節目を知ることができ、それによってアウトカムの予測もしやすくなる。

ICFでは、生活機能のすべての側面を体系的に記述することが可能であり、欠けることなく、完全に比較可能な、個人の生活機能プロファイルの全体像を把握できる。この体系的なアプローチを取ることによって、内容の異なる介入（治療手順、環境改変など）について、

生活機能プロファイルの比較をして、介入の効果を検証することができる。

4. 地域支援サービスおよび所得補助における ICF の活用

4.1. なぜ、地域支援サービスおよび所得補助のために ICF を利用するか？

生活機能の困難を抱える個人を支援することを目的としたサービスや制度は、情報システムに ICF の方式を取り入れることなどにより、より有益な情報が得られ、確実かつ効率的に運用できる。ICF の枠組みと分類は、部門を超えた、多岐に渡る専門分野が連携してサービス内容を調整するための共通言語を提供することができ、人本位のアプローチを取りやすくする。

4.2. ICF はサービス計画策定をどのようにサポートするか？

ICF はサービス計画策定の、以下の通り、いくつかの主要プロセスをサポートすることができる。ICF に基づく母集団の統計データによって、サービスや支援のニーズを把握できるため、生活機能のどの領域を支援対象とするかを特定して、政策設計をすることができる。例えば、サービスプログラムが限定的なものである場合は、ICF の運動・移動やセルフケアなどの領域に注目するのが妥当であり、一方、他のプログラムでは、活動・参加のすべての領域において支援を提供することもあるであろう。

所得補助制度や地域支援サービスにおいては、明示された方針に基づく、明確で透明性のある意思決定プロセスが必要になる。このプロセスの重要なパラメーターによって、プログラムを利用するための適格条件、給付量、個人に対する支援や助成金、個人が利用できるサポートの種類など、プログラムの主な性格が定まる。これらの政策や手順の策定プロセス全般において ICF を使用することで、明確さや整合性を確保することができる。

支援サービスや所得補助の制度を利用できる範囲を設定するには、通常、母集団全体のニーズとコミュニティプログラム用に確保されたりリソースのバランスさせる必要がある。ICF に基づく母集団の統計データを使って、カバーすべき、支援を必要としている人々の数と、実施予定のプログラムの対象となる人々の数を、いろいろなカットオフポイントを試しながら、見積もることができる。

4.3. 適格条件の設定のために ICF をどのように活用できるか？

生物学的差異と不都合、能力、生産性間の関係や、機能障害とニーズ間の関係は非常に複雑である。適格条件を設定するために ICF を活用することによって、より適切な適格条件設定ができるサービス制度モデルを構築できるだけでなく、この分野の、将来の意思決定に役立つデータを生成することもできる。

適格性評価は、通常、様々な職業の個人が関わるものであるため、当事者全員に理解できるものでなければならない。ICF は、幅広いステークホルダーからの情報の統合を可能にする、共通言語と枠組みを提供する。ICF は、障害と環境を完全に表現することができ、個人の生活機能や抱える困難の程度を評価する際の基礎となっている。また、家庭や職場での支援、交通移動支援、環境改変など、個人のサポートになる可能性のある環境変化や環境適応の場合も、同様の役割を果たしている。

「環境因子」のセクションには、5つの領域と19の分類単位があるが、このセクションの評価はソーシャルアシスタントが実施する。「活動・参加」の構成要素は、9つの領域と30の分類単位があり、ソーシャルアシスタントと医師が評価する。「心身機能」の構成要素は、13のサブ領域と、22の分類単位に分けられており、医師が評価を行う。

すべての項目に1つの評価点（問題なし、軽度の問題、中度の問題、重度の問題、絶対的な問題）が付されている。アルゴリズムは、結果を領域区分に応じて組み合わせて適格性を判断する。この評価手段の仕組みを研究した専門家は、評価がICFに基づいているため、技術的に統一性が高く、基準が明確であると評価・判断した。この新しいタイプの技術は、その他の福祉給付関係の評価にも採用・導入することが望ましい。

4.4. ICF はサービスの統合促進、管理改善をサポートできるか？

ICFの構成要素、環境因子の第5章に、個人の参加を促進または阻害するサービス、制度、政策が詳述されている。所得補助を目的とする政策や、支援サービスのための政策は様々であるが、通常、障害者の参加を増加させることに関わっている。これには、賃金労働や、広く一般的な生活、社会への参加も含まれる。それぞれの政策の中で言及されている領域をICFにマッピングすることによって、どのようにサービスを個人の生活機能に関連付けられるかについての洞察を得ることができる。これによって、他の関連サービスの特定や、重複している職務やサービスの把握が可能になる。また、サービス提供の非効率なところ、不平等なところを解消することができる。

ICFは以下の項目について、リンク付けや関連付けができる。

- 政策・プログラムの記述・説明、および対象グループの特定
- プログラムに対するニーズの把握・判断
- 適格性評価
- 目標設定、ケース計画の作成（環境評価を含む）
- プログラムの監視・評価

4.5. なぜICFの枠組みはサービス品質の評価のために有効か？

国連障害者権利条約(UN Convention on the Rights of Persons with Disabilities)に基づいて、各国はすべての領域のサービスがすべての人々が利用できるものとなるように対策を講じることが期待されており、また提供サービスによって、権利の擁護推進と条約目的が実現することが期待されている。同条約の下では、各国は提供サービスの品質とレベルを適切に確保する責任がある。

品質の重要な要素は、利用可能性・アクセスしやすさ、選択の範囲、サービスの構築管理における利用者の関わり、品質確保のための基本的な仕組みなどである。社会サービスの品質を確保するための要因、および判断基準として、権利の尊重、人本位であること、網羅性、自己決定などが挙げられる。

ICFは、複数の関連データ源からの情報を統合することができ、サービスの提供、継続性、参加、パートナーシップの有効性、効率性の評価を可能にする。ICFは、現場の様々な職業の人々と、障害者とその家族が利用できる共通言語を提供し、双方が対等な立場で品質評価に貢献できる。

5. 集団ベースの国勢調査やアンケート調査データにおける ICF の活用

5.1. 集団ベースのデータ収集に ICF を使用することは効果的か？

健康と障害に関する情報は、様々な情報源から集められ、その収集方法は多様である。ICF は、どのような情報源や方法のデータ収集プロセスにおいても役立つが、その使われ方はそれぞれの場合によって異なる。臨床現場・環境においては、ICD などの主要なコーディングシステムを導入してから年数が経過しており、ICF の有用性は、比較的明らかである。しかし、ICF を使用することは、集団ベースのデータ収集においても効果的である。

ICF は、アンケート調査や国勢調査において、障害についての概念や定義を定めるための枠組みを提供する。障害に関する世界報告書（World Report on Disability、WHO および WB、2011 年）において、障害に関するデータの入手可能性と品質を向上させるようにとの具体的な勧告がなされている。その内容は、障害についての質問の作成、データ比較可能性の改善・拡大、障害に関するデータ収集のための適切なツール（定量的な手法と、定性的な手法の両方）の開発、国連統計委員会（UN Statistical Commission）の勧告（統計委員会、1994 年）に従って国勢調査データの収集することなどのための枠組みとして、ICF を採用することなどである。

5.2. 調査データの収集と臨床データの収集の違いは何か？

臨床現場・環境において収集されたデータは、集団ベースの調査によって収集されたデータと、例えば、情報源、目的、収集方法など、いくつかの点で異なる。これらの違いは、データ収集における ICF の活用方法に影響を与える。

臨床データは、個人の生活機能のレベル、生活機能の特定の側面、サービスの必要性やサービスが与える影響などを評価する目的で、専門家によって収集されることが多い。ICF の分類とコーディングシステムの構成要素は、これらの目的のために直接使用される。

調査は、様々な文脈で、データを収集するために実施される。保健省や統計庁、また、国レベル、国際レベルのデータ集計機関が実施する国勢調査やアンケート調査などの集団ベースの調査は、母集団あるいは、あらかじめ定めた母集団のサンプルからデータを収集する。データは個人から収集されるものであり、個人に関するものであるが、データを収集する目的は、母集団の特性を推定したり、時間経過に伴う特性の変化や母集団のサブグループ間の違いを捉えたりすることである。そのような調査は、特に障害に集中したものである場合と、より広い範囲の一般的な目的のもので、その一部として障害が含まれている場合がある。また研究者が、特定のプロジェクトのための情報を収集するために調査を実施する場合もある。研究ベースのデータ収集は、国や地域単位の母集団調査の場合と比較して、地理的範囲が制限される。

ICF は、参加や包摂（inclusion）の政策目的に係る、障害関連のデータ収集のための普遍的な枠組みとして使用することができる。また、ICF の活用によって、データ収集方法を改善でき、様々なデータ源の関係性をよくできる可能性がある。ICF は、質問の直接の情報源としてではなく、参照テキストや枠組みとして利用されるべきである。調査の形式には内在的な制約があり、ICF 全体の特定性の範囲やレベルを反映させて、質問内容に取り入れることは不可能である。集団ベース調査において目指すべきことは、整合性、関連性がある、

調査の目的に適った妥当かつ現実的な質問表を作成することである。

5.3. 国勢調査やアンケート調査において、どこで ICF を使用し始めるか？

集団ベースの調査・研究を実施するためには、まず、データ収集の具体的な目的を定義する調査・研究質問を作成する必要がある。データ収集に関しては、ICF モデルは、心身機能・構造、活動・参加、関連する機能障害、制限・制約など、障害のすべての側面をカバーしている。また、ICF には、上記の構成要素に影響を与える、環境因子などの因子も含まれている。課題は、データ収集の目的を ICF に関連付けること、目標に見合った質問を作成してテストすること、データを分析すること、そして、結果を解釈して、得られた知見を ICF の枠組みに反させることである。

5.4. どのように調査目的を ICF に関係付けることができるか？

データ収集の具体的な目的を、ICF の枠組みの中で関連付けたり、ポジショニングしたりすることは、領域を特定し、質問を作成することに役立つ。

生活機能レベルのモニタリングには、障害発生率の推定や、生活機能の様々な側面の傾向を分析することが含まれる。母集団における生活機能のレベルは、一般的に、健康・社会の一次指標とされている。母集団レベルのサービス関連情報には、住宅、交通、補助用具、職業的・教育的リハビリテーションサービス、長期ケアの支援ニーズおよび支援受給が含まれるが、これら以外のものもある。例えば、利用可能なサービスの認知度や、実際にそれらのサービスが利用されているかどうかなどの問題も含まれる。機会均等に関する評価には、障害差別禁止の法律・政策や、すべての個人の生活のすべての側面における参加を改善・均等化させるためのサービスやリハビリテーションプログラムのアウトカムのモニタリングが含まれる。

5.5. 標準的な質問セットを使用できるか？

標準的な質問セットを利用することの利点は、収集されたデータ間の比較可能性が高くなることである。通常、標準質問セットの開発には膨大な資源が投入され、多くの場合、異文化間で使用可能なものが共同開発される。一般的に、これらの質問セットに関して大量の情報が入手可能で、そこには、質問セットの基礎をなす概念モデルについて、また、品質特性について分かっていること、様々な現場・環境においてどのような成果をあげるかなどについての説明が記載されている。ただし、それでも、定められた目的と、研究・調査対象の母集団に相応しい、また、データ収集の文脈に合った適切な質問セットを選ぶことは重要である。選択された質問セットが ICF の枠組みと整合性があることも必要である。

標準的質問セットが目的に合ったものかどうかを判断する上で、もう 1 つ重要なものはデータ収集の仕組みの性格である。生活機能と障害に関する情報は、国勢調査から障害に特化した詳細調査まで、いろいろな調査方式で収集される。通常、障害に関する質問は、国勢調査に含まれている。データ収集方法の特性は、質問セットが必要な情報をもたらすかどうかを左右する。国勢調査の回収のあり方は、障害や生活機能に関する情報取得に影響を与える。

5.6. 有効な調査の質問を設計し、テストするために何が必要か？

生活機能および障害の測定をするための調査質問を新規作成する際の大きな課題は、文化、言語、社会経済的状況が異なる回答者が、質問を様々に解釈し、認識・処理する可能性があることであり、それに対応する必要がある。障害の概念は複雑で、解釈が多様であり、態度や経験の種類が個人によって、また社会文化的に異なる部分母集団ごとにまちまちであるため、克服すべき課題はなおさら大きくなる。生活機能や障害のどの側面を質問対象とすべきかを的確に判断するために、ICF の枠組みを使用すべきである。

5.7. データの分析や結果の解釈も ICF に関連付けて実施すべきか？

国勢調査やアンケート調査のデータの分析を ICF の大きな文脈の中で行うことは有意義である。例えば、視覚領域の心身機能に集中してデータ収集する場合がある。しかしながら、その際に得られた知見について議論する際には、その知見を ICF の枠組みの中に入れることが有益である。このことは、潜在的関連性のある、交通機関利用や就業といった活動や参加の制限の問題への取り組みで役に立つ可能性がある。意図するところは、潜在的関係について結論を出すことではなく、ある知見が全体の枠組みの中のどの部分に適用できる可能性があるかを明確に示すことである。つまり、その知見が、障害のどの側面に適用できて、どの側面に適用できないかということである。

5.8. 現在、どのような有効な質問セットがあるか？

現在、多くの質問セットが人口動態調査用に開発され、新しい質問セット開発も積極的に行われている。WHO の世界健康調査(World Health Survey)の「健康状況の記述・説明(Health State Descriptions)」のモジュールには、ICF に基づく 1 組の質問セットがあり、「健康全般」、「運動・移動」、「セルフケア」、「痛みと不快」、「認知」、「対人活動」、「視力」、「睡眠と活力」、「感情」の項目がカバーされている。

WHO 障害評価面接基準 (Disability Assessment Schedule 2.0: WHODAS 2.0) には、活動と参加の領域が含まれており、いくつかの国において検証研究が実施されている。WHODAS 2.0 は、既存の質問セットの中の 1 つで、健康と障害の標準的評価ツールとして各国で使用されている。

5.9. 母集団データがどのように機会均等アウトカムの検討に役立つか？

集団ベース調査のデータを、障害者権利条約の要件を満たすための、機会均等アウトカムや社会的包摂の検討やモニタリングに役立てることができる。しかしながら、障害を有する個人の社会的包摂が完全に実現されたかどうかを判断するためには、まず、社会的包摂の対象となるべき当事者が誰であるのかを確定させる必要がある。

機会均等について評価することは、障害の測定の目的の 1 つであるが、これは、国勢調査において実現できる。長い年月に渡って、国勢調査を通して、障害者に係るアウトカムのモニタリングと評価を継続的に行うことで、差別禁止法・政策などの社会的対策や、全生活領域への障害者の平等参加を促進するためのサービスやリハビリテーションプログラムの成果を予測することが可能になる。

6. 教育制度における ICF 活用

6.1. 教育現場・環境で ICF は有用か？

教育現場・環境において、教育の分離や差別につながった、従来の障害の記述・ラベリング手法の問題点を是正するために ICF を役立てることができる。ICF の基礎となっている生物・心理・社会的モデルは、機能障害が生活機能に影響を与えることを否定するものではない。むしろ、各年齢で、参加のために重要とされている生活機能を特定・認定している。ICF の活動・参加の構成要素には、学習、発達関係の情報が豊富にあり、健康状態や機能障害の記述がきめ細かくできる。

6.2. ICF は診断情報と教育情報の橋渡しを支援することができるか？

ICF は、障害ベースの情報とカリキュラムベースの情報の間、および臨床情報と教育情報との間の橋渡しをするための枠組みを提供する。機能的自立度評価法 (Functional Independence Measure for Children: Wee-FIM) や子どものための能力低下評価法 (Paediatric Evaluation of Disability Inventory: PEDI) などの機能評価ツールは、機能制限に関する情報を提供するが、ICF はこれらの情報を教育において重要な領域(「学習と知識の応用」など)にリンク付けするのに役立つ。

6.3. ICF は教育における評価のために使用できるか？

ICF で「生活・人生場面への関わり」と定義されている参加という概念について、潜在的原因や環境と学習の関係を探る過程の出発点において、考えてみることは有益である。ICF は、健康や発達、カリキュラム、社会動学のそれぞれに注目した評価を相互にリンクさせる(橋渡しをする)ことができる。ICF が提供する中立枠組みによって、集団基準準拠測定 (norm-referenced measurement) や目標準拠測定 (criterion-referenced measurement) とリンクさせることができる。健康状態の文脈において、機能障害、活動制限、および環境因子が、教育という重要な生活領域に与える影響を把握するために、ICF 全体を活用することができる。

6.4. 教育への参加について理解するために ICF を活用できるか？

ICF において参加は、「生活・人生場面への関わり」と定義されている。これは、教育の文脈では、子どもが、その年齢の所定の教育制度において通常行う、課題、活動、日課に積極的に取り組むことを意味する。教育は、ICF において重要な生活領域であり、すべての生徒が、障害の有無を問わず、教育に参加する権利を有するべきであり、彼らを持つ才能や可能性を実現・発達させる機会が与えられるべきである。ICF は、子どもの教育参加全般を測定する指標を開発するための枠組みとして利用することができ、障害のある子供の特定に役立つ。

6.5. 教育環境を分析するために ICF を活用できるか？

ICF において、教育はまた、異なる現場・環境や生活領域がつけられる環境として概念化されている。分類、枠組みとしての ICF は、教育環境と、障害を持つ学生の参加との間の相互作用を理解する上で役立つ。参加は、教育サービス、制度、政策の包摂性 (inclusiveness) を示す指標と捉えることができる。

6.6. 教育現場・環境における、適格条件の設定のために ICF を活用できるか？

適格条件を満たしているということは、すべての人々が、通常受けることができないサービスや給付、便宜、補償などを受けることができるということの意味する。ICF は、健康状態の診断や機能障害の重度だけで適格かどうかを判断するのではなく、参加ギャップ (participation gap) を特定し、生活機能向上の目標を設定するために利用できる。目標設定した後、それを達成するための手段が決められる。

障害者権利条約は、適切なサポートを提供し、障害を有する学生を含むすべての学生が利用・参加することのできる、包摂的な教育制度を国が提供するように求めている。これは、一部の国にとっては、学習と発達を促進するための、追加のサポート、援助、適応支援が必要とされることを意味する。ICF は、障害を現在の教育環境とリンク付けする枠組みと共通言語を提供する。

6.7. 目標設定のために ICF を活用できるか？

ICF によって、様々なソースや現場から得た評価情報や、多様な視点からの評価情報を統合することが可能になり、それらに基づいて目標設定することができる。障害を有する学生の学習と発達を積極的に支援・促進するためには、すべてのステークホルダーの見解を考慮に入れるべきである。例えば、学生の自己評価は、教師やセラピスト、学校心理士などの行う評価と大きく異なる可能性があるが、それぞれが重要であり、考慮されるべきである。教師と学生が直接関わり合う現場・環境にあっては、評価は継続的に行うべきである。この継続的評価を実施する中で、様々な観察、試験結果、報告、その他の評価情報が得られ、それらを基に目標を定めることができる (形成的評価、学習のための評価)。

6.8. 学生のアウトカム評価のために ICF をどのように利用できるか？

ICF は、教育の文脈で行われた介入の有効性や効率性の評価を体系化するために利用することができる。これは、臨床などの現場・環境での介入評価の体系化で利用する場合と同じである。教育現場・環境における目標は、学習や発達が対象で、特定の機能ではないため、臨床の場合と比較して幅広く、介入内容の具体性が比較的 low、期間が長くなる向がある。ICF は目標のマッピングを介入の前、最中、後に行うための枠組みを提供する。ICF を使って、様々なソースからの多様な定性的、定量的情報を統合し、学生のアウトカムの全体像を大きく捉えることができる。

参加は、ICF の中心的な構成概念であり、健康と教育の間の「境界概念」である。教育のプロセス (生活領域における関わり) としても、アウトカム (実行状況) としても理解することができる。ICF は障害者権利条約第 24 条の教育に関する規定の実施状況を監視するツ

ール、および対象の教育制度が学生に学習機会を提供することのできる程度を測定するツールとして使用するのに適している。

ICF を既存の質指標システムに適切にリンクすることができれば、学生のアウトカムを評価するためのツールとして利用でき、機能障害や活動制限が学習や到達度に与える影響を把握することができる。ICF の人間の生活機能に対するアプローチは普遍的なものであるため、障害関連の情報を、教育成績責任の手順と統合することが可能である。従来の障害カテゴリーと違って、ICF では、利用者が生活機能と、達成度や学業面以外のアウトカムとのリンク付けができる。学生のアウトカムの差は、学生集団の多様性に照らして比較することが可能で、それによって、学校の成功度を全学習者の教育の成功度によって測定することができる。

6.9. ICF は協力を促進し、多様な視点を統合することができるか？

各ステークホルダーは、障害を有する学生に関して、それぞれ異なる視点を有しており、おそらく異なる優先課題を抱えている。ICF は、部門間、現場・環境間のコミュニケーションと連携を促進するための、ツールや手順の開発をサポートすることができる。

ICF の生物・心理・社会的モデルは、専門家、政策担当立案者、親たち、一般市民などの、多様な見解や関心事項、専門知識・経験を入力するためのエン트리ポイントを提供する。ICF を使用して、すべての関係当事者が問題解決に関わることができる、共通言語と標準化された意思決定プロセスを整備・運営することができる。

7. 政策・プログラムにおける ICF の活用

7.1. なぜ諸政策分野全体で標準的な障害概念を使用することが重要なのか？

障害は、政策領域全般に横断的な影響を与えている。歴史的に、異なる政策分野においてそれぞれ独自の障害関連の実務的定義・概念が作り上げられた。社会福祉制度に対する経済的・人口的圧力が高まるにつれ、各国は、持続可能性を確保するために、部門を超えたロードマップを作成する必要に迫られている。ICF を利用して、障害を理解するために共通のアプローチを取ることは、福祉給付を割り当てることから、社会政策をより包摂的な社会を構築するための手段として用いることに、シフトして行くための基礎となる（補償的な政策から、統合的、自立支援的政策へのシフトなど）。

障害の記録を、様々な政策分野において比較可能なものにしておくことや、比較可能な統計情報や指標を生成するシステムを構築することは、サービス提供システムや監視システムを公平なものとするために重要である。そうすることによって、例えば、高齢者に対する介護制度と障害のある若者のための制度が別々に存在する状況で、同年代の人々について、困難レベルが同等の個人が、同レベルのサポートを受けているかどうかを調べるのが可能になる。情報に統一性があることによって、クライアント集団と一般集団の比較や、未対応ニーズを把握・推測が可能になる。

7.2. なぜ政策立案において ICF を使うか？

ICF という枠組み、共通言語を使用することで、政策策定が容易になる。例えば、ドイツ

は社会保障法典第9編（Ninth Social Security Code/Neuntes Sozialgesetzbuch）において、ICFを基礎的枠組みとして導入した。日本では、国の法律や政策だけでなく、長期ケア（囲み記事18）などの障害関連の分野においてもICFが使用されている。また、ICFは、障害者権利条約、現在の状況に関して入手可能なデータ、様々な有権者の意見、想定される政策・プログラムの変更などの情報を相互にリンクすることもできる。障害者権利条約に署名、批准した国々は、その義務を果たすための政策を策定する必要がある。

7.3. ICFはどのように意識の向上と問題特定に役立つか？

障害者権利条約、およびICFの環境因子、第5章の構成要素において、個人の参加を促進、または阻害する可能性のあるサービスや制度、政策の概要が示されている。国の政策のパラメーターをマッピングすることで、様々な政策分野において現在提供しているサービスがどのように生活機能にどう関係しているかを知ることができる。

政策を立案する際に、まず、問題を特定し、その問題が広く一般にどのような影響を与えているかを理解すべきである。社会開発の視点で見ると、障害者が経験する参加制約の問題を理解することは極めて重要である。

政策や社会の問題を特定するためにICFを活用する最も明白な方法は、ICFベースの統計や指標を用いることである。

- いろいろな集団ベースの統計データが、共通の枠組みで作成されており、ICFベースの「障害識別子（disability identifier）」を使用している場合、障害者の様々な経験を、社会の他の人々の場合と比較して記述することができる。その1つの比較例として、多くの国において、障害者の就業率が障害のない人々と比較して大幅に低いこと（OECD、2003年）が挙げられる。このような比較作業を通して、障害者が他の人々と比較して、例えば、スポーツに参加する可能性が（関心や希望がある場合でも）少ないことも分かるであろう。さらに調査を進めれば、それが、相応しいスポーツがないからなのか、スポーツ施設を利用できないからなのか、スポーツ担当者の姿勢・態度の問題なのか、あるいはその他の理由によるものなのかが判明する。もし理由が判れば、それに対応して、政策やプログラムを変更することができる。
- 管理データやシステムベースのデータがICFに基づいたもので、母集団データと概念が共通している場合、「需要」（母集団データからの）と「供給」（サービスデータからの）を比較することができ、特定サービスに対する未対応ニーズを把握することができる。
- 障害統計の共通枠組みを使用していない国々においては、障害の定義が異なっている、あるいは「指標」に整合性がないため、データの集約（または分解）をすることはできない。

7.4. ICFを政策立案プロセスに役立てることができるか？

ICFは、政策オプションの分析をしたり、政策オプションの影響を予測するモデルを開発したりするための、統合枠組み、全体概念モデル、技術的資源としての役割を果たすことができる。このように、ICFは、政策の対象範囲、目的、手段、戦略、責任、資金調達の仕組みなどに関して、異なる政策オプション間の比較を容易にする。

ICF は中立的言語を使用しており、年齢を問わず誰もが生活領域のどこかに、多かれ少なかれ、機能に困難があるとの認識がベースになっているもので、固定した障害のグループ分けに基づいたものではない。このことによって、政策立案者は、取り組んでいる政策の潜在的影響を明確にし、行政上の「障害の分類」、対象グループを新たにつくることができる。例えば、多くの所得補助制度において、就業時に障害者が経験する困難に関心が向けられるが、この就業という生活領域への参加を実現しやすくする可能性のある環境因子についての検討はなされていない。

7.5. ICF は制度レベルの計画策定をどのようにサポートできるか？

多くの国の支援サービス制度において、障害に関する理論的枠組みが異なることが原因で、相反する定義が使用されてきた。例えば、障害を、障害は環境因子の影響を受けることが分かっているにも関わらず、健康状態の診断だけで捉えるのが一般的である。障害の定義が「働けない」と同義であるとされていること自体が、包摂的政策や慣行の阻害要因となっている。ICF は、障害に対する見方を静的なものから動的なものへと変えていくのをサポートし、サービス利用のあり方に関する規定を、その変化を反映した閾値を設定する方法で、修正・調整することができる。

生活機能に問題を有する個人のニーズに対応することは社会的責任である。ICF による障害の定義を採用することによって、総合的な取り組みが可能になる。障害者権利条約が推進するユニバーサルデザインは、条約締結国に、国内の製品や環境、プログラム、サービスをすべての人々が利用できるようにデザインすることを要求している。また同時に、特別サービスを、特に健康、雇用、教育、社会サービスの領域において、整備、強化、拡充するよう条約締結国に求めている。したがって、制度レベルの支援サービス計画策定を障害者権利条約に準じて行うためには、政策の優先順位や目的に従って母集団全体の生活機能に重点的に取り組む必要がある。このようなアプローチを採用することで、バランスの取れた資源配分ができ、支援サービス制度を強化してすべての人々が利用できるようにすることができる。また、特定のグループの人々を対象とした特別サービスを企画することも可能になる。

ICF は、環境因子や母集団の全般的な生活機能に関する情報や、特定の種類の疾病や機能障害を有する部分母集団の情報を統合するための枠組みを提供する。このことは、現状と将来的に期待される状態のギャップを推測する際に役立つ。支援サービス制度を効果的なものとするには、部門間の調整が、特に貧困や社会的排除などの課題に対処するために必要になる。政策の優先順位や目的は、ICF ベースの言語を使用して各部門に伝達することができ、それを通して、対象となる生活領域と、確実に実現すべき最低限の参加レベルを定めることができる。

7.6. ICF はどのように政策の実施を促進できるか？

政策は個人の生活と福祉に影響を与える重要な環境因子である。ICF は、政策を実施する際に、各部門のサービスを統合する技術的ツールの役割を果たす。それは同時に、ICF が障害者権利条約の実施を促進するために利用されていることでもある。囲み記事 20 には、条約の第 19 条に関して、上述の関係が示されている。ICF の構成要素を活用することによって、全政府的視点（同時に、人本位でもある）を持つことができ、個人が生活の領域に参加できるように、また環境を整備することに注力することができる。

7.7. ICF を政策の影響の評価・監視に役立てることができるか？

ICF は、政策目的・目標の策定に活用でき、様々なデータ源からの情報を統合し、指標システムを作るための枠組みにもなる。ICF は科学的な権利ベースのツールで、データと指標の間、科学的価値と障害者権利条約が掲げる権利に表現されている政治的・社会的価値の間の橋渡しをするものである。

ICF の分類は、情報の基本的要素を提供することを意図している。ICF は世界標準であり、プログラムの管理、監視、評価をサポートする情報システムの重要なデータベースインフラストラクチャとなる。このように、サービス提供者によって収集されたデータは、政策目的・目標にフィードバックのためにリンク付けされる。

8. 権利擁護、エンパワーメントにおける ICF の活用

8.1. 権利擁護のために ICF を活用できるか？

ICF は、様々な生活機能に問題や障害（慢性疾患や老化に関係するもの、長期ケアを受けている人々が抱える困難などを含む）を有する人々による、またはそれらの人々のための、権利擁護の働きのために有用である。

ICF の枠組みは、特定のサービスや部門ではなく、個人の状況に注目する。このことは、ICF が全般的なニーズや権利侵害を明らかにする上で有益であることを意味する。ICF は、個人を機能障害ベースのグループ分けする以上に、政治活動や訴訟、一般の意識向上などによる権利擁護の戦略を立てるための枠組みとしての役割を果たす。従って、ICF は、様々なグループを統一적のアプローチで集約することを通して、生活機能に問題を有する個人の権利擁護をサポートすることができる。

障害者権利条約は人権擁護手段で、国際的な規範的枠組みでもある。同条約は、あらゆる種類の権利と基本的自由は、障害者にも適用されることを再確認し、その実例を挙げている。国連条約の障害に対する考え方に沿って、ICF の取り扱う範囲は幅広く、生活機能に影響を及ぼす環境因子やその他の因子についても説明・記述するようになっている。

従って ICF は、根拠に基づく権利擁護活動を支える強力なツールとなり得る。差別の証拠や環境における阻害因子の情報は、機能障害グループや生活状況から全体的に収集して、社会変革の議論や、利用可能なサービス提供のために使用することができる。ICF を使用することによって、権利擁護のあり方を、「慈善モデル」によるものから「人権モデル」によるものにシフトするのを促すことができる。権利擁護のために使用する言語は、価値と態度を表すものであり、それらを伝達する手段でもある。権利擁護活動は、参加を促すことに集中すべきであって、障害者に対する慈善を求めたり、同情心を喚起したりすることに集中すべきではない。ICF の枠組みとモデルは、障害者のためにロビー活動をする民間団体の理念を再概念化して、人権ベースのアプローチに沿ったものとなるようにサポートすることができる。援助団体は、障害者団体のキャパシティ・ビルディングを支援し、それによって、すべての個人が尊厳をもって生活し、所属する社会の発展に積極的に貢献することができるようにすべきである。

8.2. 態度や態度の変化を測定するために ICF を利用できるか？

一般集団の障害に関する信念や態度を把握するために ICF を利用することができる。ICF はまた、差別経験を報告するツールの開発を容易にする。調査において、一般集団の障害に関する信念や態度を把握するために ICF を利用することもできる。例えば、障害をただの変調や機能障害と見なしているか、または、環境と健康状態の間の相互作用の結果であると理解しているか、ということもその一例である。ICF を使って、利用可能で利用機会も与えられているサービス・支援を含む、その他の環境因子の測定を実施すること、また並行して、それらの環境因子が参加にどのような影響を与えるかを測定することによって、差別や態度の変化のマッピングを行うことができる。

8.3. ICF はエンパワーメントと自立生活をサポートできるか？

参加は、社会における個人という視点から見た生活機能が反映されたものであり、エンパワーメントのプロセスをサポートする有力な構成要素である。ICF は権利主導のアプローチ開発や、エンパワーメント・プロセスをサポートするすべての生活領域・政策領域に関する参加指標の開発のために使用することができる。

ICF は、自分自身の健康と安全を管理するなど、自立生活をするために不可欠な参加領域に集中できるようにし、障害が特定の健康状態と直接結びついていないことも示す。例えば、機能障害や活動制限の有無に関わらず、ヘルスケアのニーズは存在する。健康専門家が、知的障害者その人でなく、「障害」に目を向けるとき、当該知的障害者は依存化 (disempower) するという認識・理解が広がっている。

ICF によって、エンパワーメントおよび自立生活を促進するために、環境における阻害因子を特定することができ、現在の環境への適応ニーズを把握することもできる。さらに ICF は、サービスを個人のニーズや好みによって優先順位付けし、個人に焦点を当てる上で (専門家の好みや、団体の要件に合わせるのではない)、非常に有用である。また、ICF は個人的な障害支援計画を作ることに利用でき、個人支援のコミュニケーションツールとしても使用できる。最後に ICF は、健康サービスや、教育、雇用、地域活動参加に関連したサービスに対する人本位のアプローチを開発する上で有用である。

8.4. ピア・カウンセリングのために ICF を活用できるか？

ICF は、ピアカウンセラーがピア・カウンセリングの訓練ツールとして、障害者が困難に遭遇する生活領域や、ピア (仲間) からの助言を必要とする生活領域を特定するために使用することができる。ICF はまた、カウンセリングを求めている個人が自分の考えを表現したり、目の前の課題を明確にしたりするのを可能にする。ICF の使用法を身に付けることは、自己表現だけでなく、専門家とのコミュニケーションや、専門家間のコミュニケーションをより効果的なものとする、日常生活場面でニーズや要望を伝えることの助けになるため、セルフ・エンパワーメントのための強力なツールにもなる。

以上

Endocrine WG

Concept title (Entity title)	Level 1	Level 2	Level 3	Level 4	Level 5	Level 6	Level 7	Level 8	Level 9
Endocrine, nutritional and metabolic diseases									
Endocrine diseases									
Neoplasms of the endocrine system									
Disorders of the thyroid gland and thyroid hormones system									
Congenital hypothyroidism									
Permanent congenital hypothyroidism									
Permanent congenital hypothyroidism with diffuse goitre									
Primary congenital hypothyroidism due to impaired hormone production									
Congenital hypothyroidism due to iodotyrosine deiodinase									
Congenital hypothyroidism due to dual oxidase 2 mutation									
Congenital hypothyroidism due to dual oxidase maturation factor 2									
Congenital hypothyroidism due to iodine/sodium symporter mutations									
Congenital hypothyroidism due to thyroglobulin mutations									
Congenital hypothyroidism due to thyroid deiodinase mutations									
Congenital hypothyroidism due to thyroid peroxidase mutations									
Hypothyroidism due to peripheral resistance to thyroid hormones									
Permanent congenital hypothyroidism without goitre									
Primary congenital hypothyroidism due to a developmental anomaly									
Thyroid ectopia									
Thyroid agenesis									
Thyroid herniagenesis									
Thyroid hypoplasia									
Primary congenital hypothyroidism due to TSH receptor mutations									
Familial gestational hyperthyroidism									
Isolated TSH deficiency									
Thyrotropin-releasing hormone deficiency									
Resistance to thyrotropin-releasing hormone syndrome									
Hypothyroidism due to deficient transcription factors involved in pituitary development or function									
Syndromic permanent congenital hypothyroidism									
Young-Simpson syndrome									
Bamforth-Lazarus syndrome									
Kocher-Debre-Semelaigne syndrome									
Choreoathetosis - hypothyroidism - neonatal respiratory distress									
Allan-Herndon-Dudley syndrome									
Congenital hypothyroidism with chromosome abnormalities									
Benign chorea - hypothyroidism									
Pendred syndrome									
Hypohidrotic ectodermal dysplasia - hypothyroidism - ciliary dyskinesia									
Congenital idiopathic hypothyroidism									
Congenital central hypothyroidism									
Congenital central hypothyroidism due to isolated TSH deficiency									
Congenital central hypothyroidism due to thyrotropin-releasing hormone deficiency									
Congenital central hypothyroidism due to resistance to thyrotropin-releasing hormone syndrome									
Congenital central hypothyroidism due to deficient transcription factors involved in pituitary development or function									
Transient congenital hypothyroidism									
Transient congenital hypothyroidism due to heterozygous mutations of monoallelic or biallelic mutations of dual oxidase 2 mutation [DUOX2]									
Transient congenital hypothyroidism due to maternal intake of antithyroid drugs									
Transient congenital hypothyroidism due to maternal iodine deficiency or excess									
Transient congenital hypothyroidism due to neonatal iodine deficiency or excess									
Transient congenital hypothyroidism due to transplacental passage of maternal TSH receptor blocking antibodies									
Congenital hypothyroidism due to iodine deficiency									
Arthropathy in congenital iodine-deficiency syndrome									
Congenital iodine-deficiency syndrome, neurological type									
Congenital iodine-deficiency syndrome, myxoedematous type									
Congenital iodine-deficiency syndrome, mixed type									
Congenital iodine-deficiency syndrome, unspecified									
Iodine-deficiency-related thyroid disorders and allied conditions									
Iodine-deficiency-related diffuse (endemic) goitre									
Iodine-deficiency-related multinodular (endemic) goitre									
Iodine-deficiency-related (endemic) goitre, unspecified									
Other iodine-deficiency-related thyroid disorders and allied conditions									
Acquired iodine-deficiency hypothyroidism									
Acquired hypothyroidism									
Primary acquired hypothyroidism									
Autoimmune hypothyroidism									
Consumptive hypothyroidism									
Hypothyroidism due to medicaments and other exogenous substances									
Myxoedema coma									
Myxoedema coma due to subclinical hypothyroidism									
Iatrogenic myxoedema coma									
Myxoedema coma due to infiltrative disorders									
Acquired central hypothyroidism									
Acquired central hypothyroidism due to pituitary disorders									
Acquired central hypothyroidism due to hypothalamic disorders									
Acquired central hypothyroidism due to irradiation									
Acquired central hypothyroidism due to infiltrative disorders									
Acquired central hypothyroidism due to Sheehan syndrome									
Acquired central hypothyroidism due to trauma									
Acquired central hypothyroidism due to medicaments and other exogenous substances									
Acquired central hypothyroidism due to other cause									
Other specified hypothyroidism									
Hypothyroidism, unspecified									
Subclinical iodine-deficiency hypothyroidism									
Certain specified nontoxic goitre									
Nontoxic diffuse goitre									
Nontoxic single thyroid nodule									
Nontoxic multinodular goitre									
Other specified nontoxic goitre									
Nontoxic goitre, unspecified									
Thyrototoxicosis [hyperthyroidism]									
Thyrototoxicosis with diffuse goitre									
Thyrototoxicosis with diffuse goitre with dysthyroid exophthalmos									
Thyrototoxicosis with toxic single thyroid nodule									
Exophthalmos due to thyrototoxicosis with toxic single thyroid nodule									
Thyrototoxicosis with toxic multinodular goitre									
Exophthalmos due to thyrototoxicosis with toxic multinodular goitre									
Thyrototoxicosis from ectopic thyroid tissue									
Exophthalmos due to thyrototoxicosis from ectopic thyroid tissue									
Thyrototoxicosis factitia									
Exophthalmos due to thyrototoxicosis factitia									
Thyroid crisis or storm									
Exophthalmos due to thyroid crisis or storm									
Thyrototoxicosis with certain specified conditions									
Thyrototoxic heart disease									
Thyrototoxic periodic paralysis									
Primary hyperthyroidism									
Primary hyperthyroidism with toxic adenoma									
Struma ovarii hyperthyroidism									
Hyperthyroidism due to medicaments and other exogenous substances									
McCune-Albright syndrome									

Secondary (Central) hyperthyroidism
 TSH-secreting pituitary adenoma
 Familial hyperthyroidism
 Hereditary hyperthyroidism [thyrotoxicosis] due to mutations in TSH receptor
 Selective pituitary resistance to thyroid hormone

Thyroiditis
 Riedel thyroiditis
 Acute thyroiditis
 Acute thyroiditis due to bacterial infection
 Acute thyroiditis due to fungal infection
 Subacute thyroiditis
 Autoimmune thyroiditis
 Hashimoto thyroiditis
 Painless (silent) thyroiditis
 Postpartum thyroiditis
 Drug-induced thyroiditis
 Radiation thyroiditis after 131 I treatment
 Other chronic thyroiditis
 ~~Thyroiditis, unspecified~~

Certain specified disorders of thyroid
 Hypersecretion of calcitonin
 Generalized resistance to thyroid hormone
 ~~Other specified disorders of thyroid~~
 ~~Disorder of thyroid, unspecified~~

Diabetes mellitus and intermediate hyperglycaemia
 Supplementary classification for use with certain specified diabetes mellitus
 Genetic defects of beta cell function associated with Other specified diabetes mellitus
 Genetic defects in insulin action associated with other specified diabetes mellitus
 Diseases of exocrine pancreas associated with Other specified diabetes mellitus
 Endocrinopathies associated with other specified diabetes mellitus
 Drug or chemical induced associated with Other specified diabetes mellitus
 Infections associated with Other specified diabetes mellitus
 Uncommon forms of immune-mediated diabetes mellitus associated with Other specified diabetes mellitus
 Other genetic syndromes associated with Other specified diabetes mellitus
 Other clinically defined subgroups associated with Other specified diabetes mellitus

Type 1 diabetes mellitus
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with coma
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with hypoglycaemic coma
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with hyperosmolar hyperglycaemic coma without ketoacidosis
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with acidosis
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with ketoacidosis, without coma
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with ketoacidosis, with coma
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with lactic acidosis
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with metabolic acidosis
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with kidney complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with ophthalmic complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with retinopathy
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with simple retinopathy
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with preproliferative retinopathy
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with proliferative retinopathy
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with macular oedema
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus diabetic cataract
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with glaucoma
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with neurological complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with mononeuropathy
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with polyneuropathy
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with other neurological complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with macrovascular complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with cerebrovascular disease
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with coronary artery disease
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with peripheral artery disease
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with other specified complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with diabetic foot
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with diabetic skin lesions
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with periodontal disease
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus with unspecified complications
 Immune-related Type 1 diabetes mellitus without complications

 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with complications
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with coma
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with hypoglycaemic coma
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with hyperosmolar hyperglycaemic coma without ketoacidosis
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with acidosis
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with ketoacidosis, without coma
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with ketoacidosis, with coma
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with lactic acidosis
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with metabolic acidosis
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with kidney complications
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with ophthalmic complications
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with retinopathy
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with simple retinopathy
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with preproliferative retinopathy
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with proliferative retinopathy
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with macular oedema
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with diabetic cataract
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with glaucoma
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with neurological complications
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with mononeuropathy
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with polyneuropathy
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with other neurological complication
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with macrovascular complications
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with cerebrovascular disease
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with coronary artery disease
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with peripheral artery disease
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with certain specified complications
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with diabetic foot
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with diabetic skin lesions
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with periodontal disease
 ~~Idiopathic Type 1 diabetes mellitus with unspecified complications~~
 Idiopathic Type 1 diabetes mellitus without complications

Type 2 diabetes mellitus
 Type 2 diabetes mellitus with coma
 Type 2 diabetes mellitus with hypoglycaemic coma
 Type 2 diabetes mellitus with hyperosmolar hyperglycaemic coma without ketoacidosis
 Type 2 diabetes mellitus with acidosis
 Type 2 diabetes mellitus with ketoacidosis, without coma
 Type 2 diabetes mellitus with ketoacidosis, with coma
 Type 2 diabetes mellitus with lactic acidosis
 Type 2 diabetes mellitus with metabolic acidosis
 Type 2 diabetes mellitus with kidney complications
 Type 2 diabetes mellitus with ophthalmic complications
 Type 2 diabetes mellitus with retinopathy
 Type 2 diabetes mellitus with simple retinopathy

- Unspecified diabetes mellitus hyperosmolar hyperglycaemic coma without ketoacidosis
- Diabetes mellitus
 - without mention of type with acidosis
 - Unspecified diabetes mellitus with ketoacidosis without coma
 - Unspecified diabetes mellitus with lactic acidosis
 - Unspecified diabetes mellitus with metabolic acidosis
 - Unspecified diabetes mellitus with ketoacidosis with coma
- Diabetes mellitus without mention of type with kidney complications
- Unspecified diabetes mellitus due to genetic defects of beta cell function with ophthalmic complications
 - Unspecified diabetes mellitus with retinopathy
 - Unspecified diabetes mellitus with simple retinopathy
 - Unspecified diabetes mellitus with preproliferative retinopathy
 - Unspecified diabetes mellitus with proliferative retinopathy
 - Unspecified diabetes mellitus with macular oedema
 - Unspecified diabetes mellitus with diabetic cataract
 - Unspecified diabetes mellitus with glaucoma
- Diabetes mellitus without mention of type with neurological complications
 - Unspecified diabetes mellitus with mononeuropathy
 - Unspecified diabetes mellitus with polyneuropathy
 - ~~Unspecified diabetes mellitus with other neurological complication~~
- Diabetes mellitus without mention of type with macrovascular complications
 - Unspecified diabetes mellitus with cerebrovascular disease
 - Unspecified diabetes mellitus with coronary artery disease
 - Unspecified diabetes mellitus with peripheral artery disease
- Diabetes mellitus without mention of type with certain specified complications
 - Unspecified diabetes mellitus with diabetic foot
 - Unspecified diabetes mellitus with diabetic skin lesions
 - Unspecified diabetes mellitus with periodontal disease
- Diabetes mellitus without mention of type with unspecified complications
- Diabetes mellitus without mention of type without complications
- Impaired glucose regulation
 - ~~Impaired glucose tolerance with unspecified complication~~
 - Impaired fasting glucose (IFG)
 - Impaired glucose tolerance (IGT)
 - Impaired glucose tolerance with macrovascular complications
 - Impaired glucose tolerance with cerebrovascular complications
 - Impaired glucose tolerance with coronary artery disease
 - Impaired glucose tolerance with peripheral artery disease
 - Impaired glucose tolerance with multiple complications
 - Impaired glucose tolerance without complication
- Insulin-resistance syndromes
 - Insulin-resistance syndrome type A
 - Insulin-resistance syndrome type B
 - Rabson-Mendenhall syndrome
 - Laminopathy type Decaudain-Vigouroux
 - Leprechaunism
 - HAIR-AN syndrome
 - Insulin resistance - short fifth metacarpals
 - Berardinelli-Seip congenital lipodystrophy
 - Familial partial lipodystrophy
 - Familial partial lipodystrophy, Köbberling type
 - Familial partial lipodystrophy, Dunnigan type
 - Familial partial lipodystrophy associated with PPARG mutations
 - Familial partial lipodystrophy due to AKT2 mutations
 - Familial partial lipodystrophy due to lamin-A mutations
 - Familial partial lipodystrophy associated with PLIN1 mutations
 - Acquired generalized lipodystrophy
- Rare specified diabetes mellitus
 - Maternally inherited diabetes and deafness (MIDD)
 - Thiamine-responsive megaloblastic anaemia syndrome
 - Woodhouse-Sakati syndrome
 - Mitochondrial myopathy with diabetes mellitus
 - Wolfram syndrome
 - MODY syndrome
 - MODY 1 syndrome
 - MODY 2 syndrome
 - MODY 3 syndrome
 - MODY 4 syndrome
 - MODY 5 syndrome
 - MODY 6 syndrome
 - MODY 7 syndrome
 - MODY 8 syndrome
 - Wolcott-Rallison syndrome
- Diabetes mellitus in pregnancy
 - Diabetes mellitus in pregnancy: Pre-existing diabetes mellitus, insulin-dependent
 - Diabetes mellitus in pregnancy: Pre-existing diabetes mellitus, non-insulin-dependent
 - Diabetes mellitus in pregnancy: Pre-existing malnutrition-related diabetes mellitus
 - ~~Diabetes mellitus in pregnancy: Pre-existing diabetes mellitus, unspecified~~
 - Diabetes mellitus arising in pregnancy
 - ~~Diabetes mellitus in pregnancy, unspecified~~
- Neonatal diabetes mellitus
 - Transient neonatal diabetes mellitus
 - Permanent neonatal diabetes mellitus
 - Syndromic permanent neonatal diabetes mellitus
 - DEND syndrome
 - Permanent neonatal diabetes mellitus - pancreatic and cerebellar agenesis
- Other disorders of glucose regulation and pancreatic internal secretion
 - Nondiabetic hypoglycaemic coma
 - Certain specified disorders of pancreatic internal secretion
 - Nondiabetic hypoglycaemia
 - Other hypoglycaemia
 - Persistent hyperinsulinemic hypoglycemia of infancy (PHHI)
 - Diffuse hyperinsulinism
 - Diffuse hyperinsulinism, diazoxide-resistant
 - Diffuse hyperinsulinism, diazoxide-sensitive
 - Exercise-induced hyperinsulinism
 - Hyperinsulinism due to focal adenomatous hyperplasia
 - Transient hyperinsulinemic hypoglycemia of newborn
 - Insulinoma
 - Hypoglycaemia
 - ~~Hypoglycaemia, unspecified~~
 - Increased secretion of glucagon
 - Hyperplasia of pancreatic endocrine cells with glucagon excess
 - Glucagonoma
 - Abnormal secretion of gastrin
 - Drug-induced hypergastrinaemia
 - Zollinger-Ellison syndrome
 - Anastomotic ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 - Gastric ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 - Duodenal ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 - Gastrinoma
 - Zollinger-Ellison syndrome
 - Anastomotic ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 - Gastric ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 - Duodenal ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome

Other specified disorders of pancreatic internal secretion
 Increased secretion from endocrine pancreas of: growth hormone-releasing hormone
 Increased secretion from endocrine pancreas of: pancreatic polypeptide
 Increased secretion from endocrine pancreas of: somatostatin
 Increased secretion from endocrine pancreas of: vasoactive-intestinal polypeptide
 Pancreatic islet cells; hyperplasia, alpha cells

Disorder of pancreatic internal secretion, unspecified

Disorders of the parathyroids and parathyroid hormone system
 Hypoparathyroidism
 Cataract in hypoparathyroidism
 Cataract in idiopathic hypoparathyroidism
 Cataract in pseudohypoparathyroidism
 Hypoparathyroidism due to impaired PTH secretion
 Idiopathic hypoparathyroidism
 Cataract in idiopathic hypoparathyroidism
 Pseudohypoparathyroidism
 Albright hereditary osteodystrophy
 Pseudohypoparathyroidism type 1A
 Cataract in pseudohypoparathyroidism
 Pseudohypoparathyroidism type 1B
 Pseudohypoparathyroidism type 1C
 Pseudohypoparathyroidism type 2
 Pseudopseudohypoparathyroidism
 Primary hypoparathyroidism
 Familial isolated hypoparathyroidism
 Autosomal dominant hypocalcemia
 Familial isolated hypoparathyroidism due to agenesis of parathyroid gland
 X-linked recessive hypoparathyroidism
 Hypoparathyroidism by glial cells missing B [GCMB] mutations
 Familial isolated hypoparathyroidism due to impaired parathormone secretion
 Hypoparathyroidism due to destruction of the parathyroid glands
 Hypoparathyroidism after iodine thyroid ablation
 Hypoparathyroidism due to external radiation
 Hypoparathyroidism due to surgical removal of parathyroid gland
 Hypoparathyroidism associated with haemochromatosis
 Hypoparathyroidism associated with Wilson's disease
 Autoimmune hypoparathyroidism
 Transient neonatal hypoparathyroidism due to maternal hyperparathyroidism
 Secondary hypoparathyroidism
 Hypoparathyroidism associated with granulomatous disease
 Syndrome with hypoparathyroidism
 Hypoparathyroidism - deafness - renal disease
 Long chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency
 Pearson syndrome
 CATCH 22 phenotype [22q11.2 deletion]
 Kenny-Caffey syndrome, autosomal dominant
 Kenny-Caffey syndrome, autosomal recessive - Sanjad-Sakati syndrome
 Kearns-Sayre syndrome

Other hypoparathyroidism
 familial hypoparathyroidism

Hypoparathyroidism, unspecified

Hyperparathyroidism
 Primary hyperparathyroidism
 Familial primary hyperparathyroidism
 Familial isolated hyperparathyroidism
 Familial parathyroid adenoma
 Hyperparathyroidism - jaw tumour syndrome
 Primary parathyroid hyperplasia
 Neonatal severe primary hyperparathyroidism
 Non-familial primary hyperparathyroidism
 Hyperplasia of parathyroid
 Malignant neoplasm - Parathyroid gland
 Benign neoplasm of parathyroid gland
 Secondary hyperparathyroidism
 Other hyperparathyroidism
 Hyperparathyroidism, unspecified
 Familial hypocalciuric hypercalcaemia
 Acquired hypocalciuric hypercalcaemia
 Tertiary hyperparathyroidism

Certain specified disorders of parathyroid gland
 Polyneuropathy in other specified disorders of parathyroid gland
 cyst of parathyroid gland
 hemorrhage of parathyroid gland

Disorder of parathyroid gland, unspecified

Disorders of the pituitary hormone system
 Hyperfunction of pituitary gland
 Syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion
 Acromegaly and pituitary gigantism
 Cardiomyopathy associated with acromegaly
 Somatotroph adenoma
 Arthropathy associated with acromegaly

 Hyperprolactinaemia
 Prolactinoma
 Drug-induced hyperprolactinaemia
 Hypothyroidism-associated hyperprolactinemia
 Functional hyperprolactinoma
 Chiari-Frommel Syndrome
 Argonz-del Castillo Syndrome
 Hyperprolactinemia caused by other hypothalamo-pituitary disorders
 Macroprolactinemia

Syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone
 Pituitary inappropriate secretion of antidiuretic hormone
 Ectopic inappropriate secretion of antidiuretic hormone

 Central precocious puberty
 Other hyperfunction of pituitary gland

Hypofunction and certain specified disorders of pituitary gland
 Hypopituitarism
 Non-acquired hypopituitarism
 Isolated FSH deficiency
 Non-acquired combined hypopituitarism
 Panhypopituitarism
 Septo-optic dysplasia
 Optic nerve hypoplasia associated with endocrinologic deficiencies
 Nonacquired isolated growth hormone deficiency
 Growth hormone deficiency with or without pituitary stalk interruption syndrome (PSIS)
 Genetic growth hormone deficiency
 Idiopathic growth hormone deficiency
 Short stature due to growth hormone qualitative anomaly
 Pituitary stalk interruption syndrome
 Short stature due to a defect in growth hormone receptor or post-receptor pathway
 Growth delay due to insulin-like growth factor I deficiency
 Growth delay due to insulin-like growth factor I resistance
 Short stature due to growth hormone resistance
 Short stature due to primary acid-labile subunit deficiency

- Laron syndrome with immunodeficiency
- Congenital hypogonadotropic hypogonadism
 - Anosmic congenital hypogonadotropic hypogonadism
 - Normosmic congenital hypogonadotropic hypogonadism
 - Syndrome with hypogonadotropic hypogonadism
 - Bardet-Biedl syndrome
 - CHARGE syndrome
 - Cataract - intellectual deficit - hypogonadism
 - Prader-Willi syndrome
 - Woodhouse-Sakati syndrome
 - Hypogonadotropic hypogonadism associated with other endocrinopathies
 - Obesity due to congenital leptin deficiency
 - Obesity due to leptin receptor gene deficiency
 - Obesity due to prohormone convertase-1 deficiency
- Acquired hypopituitarism
 - Drug-induced hypopituitarism
 - Tumoral hypopituitarism
 - Infectious hypopituitarism
 - Autoimmune hypopituitarism
 - Vascular hypopituitarism
 - Sheehan syndrome
 - Hypopituitarism secondary to a metabolic disease
 - Hypopituitarism secondary to a granulomatous disease
 - Traumatic hypopituitarism
 - Hypophysitis
 - Lymphocytic hypophysitis
 - Granulomatous hypophysitis
 - IgG4-related hypophysitis
 - Xanthomatous hypophysitis
 - Pineal germinoma
 - Suprasellar germinoma
 - Chordoma
 - Pituitary deficiency due to Rathke pouch cysts
 - Pituitary dermoid and epidermoid cysts
 - Pituitary deficiency due to empty sella turcica syndrome
 - Pituitary apoplexy
 - Late-onset isolated ACTH deficiency
 - Idiopathic hypopituitarism
 - Isolated prolactin deficiency
- Central diabetes insipidus
 - Wolfram syndrome
 - Acquired central diabetes insipidus
 - Acquired central diabetes due to Infiltrative disease
 - Idiopathic acquired central diabetes insipidus
 - Traumatic central diabetes insipidus
 - Non-acquired central diabetes insipidus
- Hypothalamic dysfunction, not elsewhere classified
 - Diencephalic syndrome
- Pituitary incidentaloma
- ~~Other disorders of pituitary gland~~
 - Adiposogenital dystrophy
 - Non-secreting pituitary adenoma
 - abscess of pituitary
 - cerebralis; adiposis
 - colloid cyst of pituitary gland
 - cyst; craniobuccal pouch
 - cyst; craniopharyngeal pouch
 - cyst; hypophysis
 - cyst; intrasellar
 - hypophysis infarct
 - hypothalamic infantilism with obesity syndrome
 - launois-cleret syndrome
 - pituitary embolism
 - pituitary gland cyst
 - pituitary gland degeneration
 - pituitary gland hemorrhage
 - pituitary gland hypertrophy
 - pituitary gland infarction
 - pituitary obesity
 - rathke cleft cyst
- ~~Disorder of pituitary gland, unspecified~~
- Disorders of the adrenal glands and adrenal hormone system
 - Cushing syndrome
 - ACTH-dependent Cushing syndrome
 - Pituitary-dependent Cushing disease
 - Ectopic ACTH syndrome
 - ACTH-independent Cushing syndrome
 - ACTH-independent Cushing syndrome due to bilateral adrenocortical hyperplasia
 - ACTH-independent macronodular adrenal hyperplasia
 - Primary pigmented nodular adrenocortical disease
 - Carney complex
 - ACTH-independent Cushing syndrome due to unilateral tumour
 - Adrenocortical adenoma
 - Adrenocortical carcinoma
 - Drug-induced Cushing syndrome
 - Pseudo-Cushing syndrome
 - Pseudo-Cushing syndrome of other causes
 - Alcohol-induced pseudo-Cushing syndrome
 - Nelson syndrome
 - ~~Other Cushing syndrome~~
- Adrenogenital disorders
 - 46,XX disorders of sex development induced by androgens of fetal origin
 - Glucocorticoid resistance
 - Congenital adrenal hyperplasia
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 11-beta-hydroxylase deficiency
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 17-alpha-hydroxylase deficiency
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency, classic form
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency, classic form, salt wasting
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency, classic form, simple virilizing
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 21-hydroxylase deficiency, nonclassic form
 - Congenital adrenal hyperplasia due to 3-beta-hydroxysteroid dehydrogenase deficiency
 - Congenital adrenal hyperplasia due to cytochrome P450 oxidoreductase deficiency
 - Congenital adrenal hyperplasia due to side-chain cleavage enzyme deficiency
 - Congenital lipoid adrenal hyperplasia due to STAR deficiency
 - Congenital lipoid adrenal hyperplasia due to STAR deficiency, classic form
 - Congenital lipoid adrenal hyperplasia due to STAR deficiency, nonclassic form
 - 46,XX disorders of sex development induced by androgens of maternal origin
 - 46,XX androgen-induced disorder of sex development due to maternal adrenal hyperplasia
 - 46,XX androgen-induced disorder of sex development due to maternal androluteoma
 - 46,XX androgen-induced disorders of sex development due to a virilizing maternal ovarian or adrenal tumour
 - 46,XX androgen-induced disorder of sex development due to maternal Krukenberg tumor

46,XX androgen-induced disorder of sex development due to maternal adrenal tumor
 46,XX androgen-induced disorder of sex development due to maternal arrhenoblastoma
 46,XX androgen-induced disorders of sex development of iatrogenic maternal origin
 46,XX disorder of sex development due to synthetic oral progestagen or diethylstilbestrol
 46,XX disorder of sex development due to testosterone or related steroids

Certain specified adrenogenital disorders
 Drug-induced adrenogenital disorders
 Hyperandrogenism due to cortisone reductase deficiency
 Premature adrenarche

Adrenogenital disorder, unspecified

Hyperaldosteronism
 Primary hyperaldosteronism
 Familial hyperaldosteronism
 Familial hyperaldosteronism type 1
 Familial hyperaldosteronism type 2
 Familial hyperaldosteronism type 3
 Non-familial primary hyperaldosteronism
 Aldosterone-producing adenoma
 Aldosterone-producing carcinoma
 Idiopathic hyperaldosteronism
 Primary bilateral adrenal hyperplasia
 Primary unilateral adrenal hyperplasia

Secondary hyperaldosteronism
Other hyperaldosteronism
 aldosteronism with hyperplasia of the adrenal cortex
 Bartter's syndrome
 juxtaglomerular hyperplasia with secondary aldosteronism

Hypoaldosteronism
 Familial hypoaldosteronism
 Familial hyperreninaemic hypoaldosteronism type 1
 Familial hyperreninaemic hypoaldosteronism type 2

Adrenocortical insufficiency
 Congenital adrenocortical insufficiency
 Congenital adrenal hypoplasia
 Autosomal recessive congenital adrenal hypoplasia
 X-linked congenital adrenal hypoplasia
 Congenital isolated ACTH deficiency
 Cytomegalic congenital adrenal hypoplasia
 Familial adrenal hypoplasia
 Familial glucocorticoid deficiency
 Neonatal adrenoleukodystrophy
 IMAGe syndrome

Triple A syndrome
 Achalasia - alacrimia syndrome

X-linked adrenoleukodystrophy
 X-linked cerebral adrenoleukodystrophy
 Adrenomyeloneuropathy

Acquired adrenocortical insufficiency
 Adrenal crisis
 Adrenal haemorrhage
 Adrenal infarction
 Interruption of corticosteroid therapy
 Waterhouse-Friderichsen syndrome

Drug-induced adrenocortical insufficiency

Adrenomedullary hyperfunction
 Adrenomedullary hyperplasia
 Secreting paraganglioma
 Von Hippel-Lindau disease
 Pheochromocytoma

Adrenal incidentaloma
 Certain specified disorders of adrenal gland

Disorder of adrenal gland, unspecified
 Apparent mineralocorticoid excess

Disorders of the gonadal hormone system
 Ovarian dysfunction
 Premature ovarian failure
 Primary amenorrhoea
 46,XX gonadal dysgenesis
 Secondary amenorrhoea
 Premature ovarian failure due to autoimmune oophoritis

Other ovarian dysfunction
 hyperhormonal; amenorrhoea
 ovarian hyperfunction
 ovarian hyperthecosis
 ovarian hypergonadism
 hyperovarianism

Clinical Hyperandrogenism
 Drug-induced androgen excess
 Tumoral androgen excess

Hirsutism
 Polycystic ovarian syndrome
 HAIR-AN syndrome

Polycystic ovary
 Anovulation
 Anovulation or oligo-ovulation
 Diminished ovarian reserve
 Ovarian Hyper Stimulation Syndrome (OHSS)

Testicular dysfunction and testosterone-related disorders
 Testicular hyperfunction
 Testotoxicosis

Testicular hypofunction
 Male infertility due to a systemic disease
 Male infertility with normal virilization due to acquired testicular defects
 Defective biosynthesis of testosterone in aged men
 Male infertility associated with autoimmunity
 Male infertility associated with drug
 Male infertility associated with environmental toxin
 Male infertility associated with mycoplasma infection
 Male infertility associated with radiation
 Male infertility associated with spinal cord injury
 Male infertility with normal virilization due to developmental or structural testicular defects
 Chromosome Y deletion
 Male infertility associated with cryptorchidism
 Male infertility associated with varicocele
 Sertoli cell only syndrome

46,XY disorders of sex development
 46,XY disorders of sex development due to a defect in testicular development
 Dysgenetic 46,XY disorder of sex development
 WAGR syndrome [11p13 deletion]
 Alpha thalassaemia - X-linked intellectual deficit
 Campomelic dysplasia
 Denys-Drash syndrome
 Frasier syndrome
 46,XY gonadal dysgenesis

Complete 46,XY gonadal dysgenesis
 Partial 46,XY gonadal dysgenesis
 46,XY gonadal dysgenesis - motor and sensory neuropathy
 Embryonic testicular regression syndrome
 Sudden infant death - dysgenesis of the testes
 Testicular agenesis
 46,XY disorder of sex development due to a defect in testosterone metabolism
 46,XY disorder of sex development due to 17-beta-hydroxysteroid dehydrogenase 3 deficiency
 46,XY disorder of sex development due to 5-alpha-reductase 2 deficiency
 46,XY disorder of sex development due to isolated 17, 20 lyase deficiency
 Leydig cell hypoplasia
 LH resistance due to complete LH receptor inactivation
 LH resistance due to partial LH receptor inactivation
 Smith-Lemli-Opitz syndrome
 46,XY disorder of sex development due to androgen resistance
 Complete peripheral androgen resistance syndrome
 Partial peripheral androgen resistance syndrome
 Persistent Müllerian duct syndrome
 Fuqua-Berkovitz syndrome
 Congenital non genetic 46,XY disorder of sex development
 46,XY disorder of sex development due to environmental chemical exposure
 46,XY disorder of sex development due to maternal ingestion of progestagen and estrogen

Disorders of puberty, not elsewhere classified
 Aromatase deficiency
 Disorder of puberty, oestrogen resistance
 Delayed puberty
 Peripheral precocious puberty
 Testotoxicosis
 Aromatase excess syndrome
 McCune-Albright syndrome
 Certain specified disorders of puberty
 Premature thelarche
 precocious thelarche
Disorder of puberty, unspecified

Polyglandular dysfunction
 Multiple polyglandular tumours
 Carney complex
 Carney triad
 Carney-Stratakis syndrome
 Multiple endocrine neoplasia type 1
 Multiple endocrine neoplasia type 2
 Multiple endocrine neoplasia type 2A
 Multiple endocrine neoplasia type 2B
 Multiple endocrine neoplasia type 4
 Von Hippel-Lindau disease
 Autoimmune polyendocrinopathy
 Autoimmune polyendocrinopathy type 1
 Autoimmune polyendocrinopathy type 2
 Autoimmune polyendocrinopathy type 3
 Autoimmune polyendocrinopathy type 4
 Immune dysregulation - polyendocrinopathy - enteropathy, X-linked

Polyglandular hyperfunction
Certain specified polyglandular dysfunction
 dystrophy; polyglandular
 pluriglandular; atrophy
 polyglandular; deficiency
 polyglandular; sclerosis
Polyglandular dysfunction, unspecified

Certain endocrine disorders
 Endocrine tumours
 Bronchial endocrine tumour
 Cutaneous neuroendocrine carcinoma
 Gastrointestinal endocrine tumours
 Gastric endocrine tumour
 Neuroendocrine neoplasm of duodenum
 Neuroendocrine tumour of duodenum
 Neuroendocrine carcinoma of duodenum
 Other specified neuroendocrine neoplasm of duodenum
 Neuroendocrine tumour of small intestine
 Carcinoid and other neuroendocrine tumour of jejunum
 Carcinoid and other neuroendocrine tumour of ileum
 Carcinoid and other neuroendocrine tumour of Meckel's diverticulum
 Carcinoid and other neuroendocrine tumour of overlapping lesion of small intestine
 Neuroendocrine carcinoma of small intestine
 Neuroendocrine carcinoma of jejunum
 Neuroendocrine carcinoma of ileum
 Neuroendocrine carcinoma of Meckel's diverticulum
 Neuroendocrine carcinoma of overlapping lesion of small intestine
 Colon neuroendocrine neoplasm
 Neuroendocrine neoplasms of appendix
 Neuroendocrine tumour of appendix
 Neuroendocrine carcinoma of appendix
 Other specified neuroendocrine neoplasms of appendix
 Rectal neuroendocrine neoplasm
 Anal endocrine tumour
 Laryngeal endocrine tumour
 Middle ear endocrine tumour
 Thymic endocrine tumour
 Neuroendocrine neoplasms of pancreas
 Neuroendocrine tumours of pancreas
 Neuroendocrine carcinoma of pancreas
 Insulinoma
 Glucagonoma
 Gastrinoma
 Zollinger-Ellison syndrome
 Anastomotic ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 Gastric ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 Duodenal ulcer due to Zollinger-Ellison syndrome
 VIPoma
 Somatostatinoma
 Other neuroendocrine tumour of pancreas
 GRFoma
 PPoma
 Hepatic endocrine tumour
 Gallbladder neuroendocrine tumour

Carcinoid syndrome
 Carcinoid syndrome
 Certain specified hypersecretion of intestinal hormones
 Ectopic hormone secretion, not elsewhere classified
 Short stature, not elsewhere classified
 Short stature due to growth hormone resistance
 Constitutional tall stature
Certain specified endocrine disorders

Endocrine disorder, unspecified

Disorders of lipoprotein metabolism and certain specified lipidaemias

Hyperlipoproteinaemia

Hypercholesterolaemia

Primary hypercholesterolaemia

Familial hypercholesterolaemia

Familial hypercholesterolaemia - heterozygous

Familial hypercholesterolaemia - homozygous

Familial defective apolipoprotein B-100

Autosomal recessive hypercholesterolaemia

Autosomal dominant hypercholesterolaemia

Polygenic hypercholesterolaemia

Sitosterolaemia

Secondary hypercholesterolaemia

Hyperglyceridaemia

Major hypertriglyceridaemia

Hyperlipoproteinaemia type 1

Familial apolipoprotein C-II deficiency

Familial lipoprotein lipase deficiency

Hyperlipoproteinaemia type 4

Familial hyperlipoproteinaemia type 4

Secondary hyperlipoproteinaemia type 4

Hyperlipoproteinaemia type 5

Familial hyperlipoproteinaemia type 5

Secondary hyperlipoproteinaemia type 5

Mixed hyperlipidaemia

Hyperlipidaemia type 3

Hyperlipidaemia type 3 - Apolipoprotein E deficiency

Hyperlipidaemia type 3 - familial defective apolipoprotein B

Hyperlipidaemia type 3 - familial dysbetalipoproteinaemia

Hyperlipidaemia type 3 - familial dyslipoproteinaemia

Secondary hyperlipoproteinaemia type 3

Mixed hyperlipidaemia - type IIb hyperlipoproteinaemia

Familial combined hyperlipidaemia

Secondary combined hyperlipidaemia

Mixed hyperlipidaemia due to hepatic triglyceride lipase deficiency

Hyperalphalipoproteinaemia

Familial hyperalphalipoproteinaemia

Hyperalphalipoproteinaemia due to cholesteryl ester transfer protein deficiency

Hyperlipidaemia due to cubilin deficiency

Other hyperlipidaemia

Familial combined hyperlipidaemia

Hyperlipidaemia, unspecified

Hypolipoproteinaemia

Hypoalphalipoproteinaemia

Familial hypoalphalipoproteinaemia

Apolipoprotein A-I deficiency

Familial lecithin-cholesterol acyltransferase deficiency

Fish-eye disease

Analphalipoproteinaemia

Secondary hypoalphalipoproteinaemia

Hypobetalipoproteinaemia

Abetalipoproteinaemia

Familial hypobetalipoproteinaemia

Benign familial hypobetalipoproteinaemia

Truncated form of apolipoprotein B-100

Chylomicron retention disease

Secondary hypobetalipoproteinaemia

Lecithin-cholesterol acyltransferase deficiency

Norum disease

Other disorders of lipoprotein metabolism

lipoid proteinosis

multicentric reticulohistiocytosis

nicolau-balus syndrome

lipogranulomatosis

Disorder of lipoprotein metabolism, unspecified

Lipoid dermatoarthritis

Nutritional diseases

Metabolic disorders

Inborn errors of metabolism

Disorders of amino acid and other organic acid metabolism

Disorders of phenylalanine metabolism

Phenylketonuria

Classical phenylketonuria

Classical phenylketonuria, phenylalanine hydroxylase partial deficiency

Classical phenylketonuria, phenylalanine hydroxylase total deficiency

Nonclassical phenylketonuria

Mild hyperphenylalaninaemia

Phenylketonuria, BH4 deficiency

Maternal phenylketonuria

Disorders of tyrosine metabolism

Alkaptonuria

Endogenous ochronosis

Tyrosinaemia type 1

Tyrosinaemia type 2

Tyrosinaemia type 3

Hawkinsinuria

Transient tyrosine oxidase deficiency

Autosomal recessive dopa-responsive dystonia

Tyrosine hydroxylase deficiency

Albinism

Ocular albinism

X-linked recessive ocular albinism

Ocular albinism - late-onset sensorineural deafness

Oculocutaneous albinism

Oculocutaneous albinism type 1A

Oculocutaneous albinism type 1B

Yellow oculocutaneous albinism

Minimal pigment oculocutaneous albinism

Platinum oculocutaneous albinism

Temperature-sensitive oculocutaneous albinism

Oculocutaneous albinism type 2

Tyrosinase-positive oculocutaneous albinism

Brown oculocutaneous albinism

Oculocutaneous albinism type 3

Oculocutaneous albinism type 4

Hermansky-Pudlak syndrome

Hermansky-Pudlak syndrome type 7

Hermansky-Pudlak syndrome type 8

Hermansky-Pudlak syndrome type 9

Hermansky-Pudlak syndrome with neutropenia

Hermansky-Pudlak syndrome with pulmonary fibrosis

Hermansky-Pudlak syndrome without pulmonary fibrosis

Chédiak-Higashi syndrome

- Oculocerebral syndrome with hypopigmentation
- Autosomal recessive dopa-responsive dystonia
- Tyrosine hydroxylase deficiency
- Disorders of histidine metabolism
 - Histidinaemia
 - Urocanic aciduria
 - Formiminoglutamic aciduria
- Disorders of tryptophan metabolism
 - Hypertryptophanaemia
 - Encephalopathy due to hydroxykynureninuria
 - Pellagra-like skin rash - neurological manifestations
- Disorders of lysine and hydroxylysine metabolism
 - Hyperlysaemia
 - Hyperlysaemia type 1
 - Hyperlysaemia type 2
 - 2-aminoadipic aciduria
 - 2-ketoadipic aciduria
 - Seizures - intellectual deficit due to hydroxylysinaemia
- Disorders of the gamma-glutamyl cycle
 - Oxoprolinuria
 - Gamma-glutamyl transpeptidase deficiency
 - Cysteinylglycine deficiency
 - Haemolytic anaemia due to glutathione synthetase deficiency
 - Glutathione synthetase deficiency with 5-oxoprolinuria
 - Glutathione synthetase deficiency without 5-oxoprolinuria
 - Haemolytic anaemia due to gamma-glutamylcysteine synthetase deficiency
- Disorders of serine metabolism
 - 3-phosphoglycerate dehydrogenase deficiency
 - 3-phosphoserine phosphatase deficiency
 - Phosphoserine aminotransferase deficiency
- Disorders of glycine metabolism
 - Glycine encephalopathy
 - Neonatal glycine encephalopathy
 - Infantile glycine encephalopathy
 - Atypical glycine encephalopathy
 - Sarcosinaemia
 - D-glyceric acidaemia
- Disorders of proline and hydroxyproline metabolism
 - Hyperhydroxyprolinaemia
 - Hyperprolinaemia type 1
 - Hyperprolinaemia type 2
 - Progressive neurodegeneration - joint laxity - cataract
- Disorders of ornithine metabolism
 - Hyperornithinaemia
 - Hyperornithinaemia-hyperammonaemia-homocitrullinuria
- Disorders of urea cycle metabolism
 - Argininosuccinic aciduria
 - Carbamoylphosphate synthetase deficiency
 - Argininaemia
 - Citrullinaemia
 - Citrullinaemia type 1
 - Acute neonatal citrullinaemia type 1
 - Adult-onset citrullinaemia type 1
 - Citrin deficiency
 - Citrullinaemia type 2
 - Neonatal intrahepatic cholestasis caused by citrin deficiency
 - Ornithine carbamoyltransferase deficiency
 - Hyperammonaemia due to N-acetylglutamate synthetase deficiency
 - Transient hyperammonaemia of the newborn
 - Hyperornithinaemia-hyperammonaemia-homocitrullinuria
 - Hyperinsulinism-hyperammonaemia syndrome
 - Other disorders of the urea cycle
 - Unspecified hyperammonaemia
- Disorders of methionine cycle and sulfur amino acid metabolism
 - Brain demyelination due to methionine adenosyltransferase deficiency
 - Glycine N-methyltransferase deficiency
 - Psychomotor retardation and myopathy due to S-adenosylhomocysteine hydrolase deficiency
 - Cystathioninuria
 - Classical homocystinuria
 - Homocystinuria without methylmalonic aciduria
 - Methylcobalamin deficiency type cbl E
 - Methylcobalamin deficiency type cbl G
 - Methylcobalamin deficiency type cbl Dv1
 - Encephalopathy due to sulfite oxidase deficiency
 - Isolated sulfite oxidase deficiency
 - Sulfite oxidase deficiency due to molybdenum cofactor deficiency
 - Molybdenum cofactor deficiency, complementation group A
 - Molybdenum cofactor deficiency, complementation group B
 - Molybdenum cofactor deficiency, complementation group C
 - Congenital megaloblastic anaemia due to transcobalamin II deficiency
 - Hypermethioninaemia due to adenosine kinase deficiency
 - Other genetic defects of methionine cycle and sulfur amino acid metabolism
 - Secondary non-genetic disorders of methionine cycle and sulfur amino acid metabolism
- Disorders of beta and omega amino acid metabolism
 - Gamma aminobutyric acid transaminase deficiency
- Disorders of branched-chain amino acid metabolism
 - Leucinosi
 - Methioninaemia
 - Maple-syrup-urine disease
 - Classical maple-syrup-urine disease
 - Intermediate maple-syrup-urine disease
 - Intermittent maple-syrup-urine disease
 - Thiamine-responsive maple-syrup-urine disease
 - Hyperleucine-isoleucinaemia
 - Hypervalinaemia
 - Acetoacetyl-CoA thiolase deficiency
 - Ketoacidosis due to beta-ketothiolase deficiency
 - Mitochondrial 2-methylacetoacetyl-Coa thiolase deficiency, non potassium-stimulated
 - Cytosolic acetoacetyl-CoA thiolase deficiency
 - Certain specified disorders of branched-chain amino acid metabolism
- Organic acidurias
 - Classical organic acidurias
 - Ketoacidosis due to beta-ketothiolase deficiency
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria type cbl C
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria type cbl D
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria type cbl F
 - Methylmalonic aciduria
 - Methylmalonic aciduria, vitamin B12 unresponsive
 - Complete deficiency of methylmalonyl-CoA mutase
 - Partial deficiency of methylmalonyl-CoA mutase
 - Methylmalonyl-CoA epimerase deficiency
 - Methylmalonyl-CoA epimerase deficiency with sepiapterin reductase deficiency
 - Methylmalonic aciduria, vitamin B12 responsive

Vitamin B12 responsive methylmalonic aciduria type cbl A
 Vitamin B12 responsive methylmalonic aciduria type cbl B
 Vitamin B12 responsive methylmalonic aciduria type cbl mut-

Propionic aciduria
 Isovaleric aciduria
 Multiple carboxylase deficiency
 Multiple carboxylase deficiency due to biotinidase deficiency
 Multiple carboxylase deficiency due to holocarboxylase synthetase deficiency
 Neurodegeneration due to 3-hydroxyisobutyryl-CoA hydrolase deficiency
 3-hydroxyisobutyric aciduria
 3-hydroxy-3-methylglutaric aciduria
 3-methylcrotonylglycinuria
 3-methylglutaconic aciduria
 3-methylglutaconic aciduria type 1
 Barth syndrome
 3-methylglutaconic aciduria type 3
 3-methylglutaconic aciduria type 4
 3-methylglutaconic aciduria type 5
 2-methylbutyric aciduria
 Isobutyric aciduria
 Methylmalonate semialdehyde dehydrogenase deficiency
 Glutaric aciduria type 3
 Cerebral organic acidurias
 Glutaric aciduria type 1
 2-hydroxyglutaric aciduria
 L-2-hydroxyglutaric aciduria
 D-2-hydroxyglutaric aciduria
 D-2-hydroxyglutarate dehydrogenase deficiency
 Mitochondrial isocitrate dehydrogenase deficiency
 Aminoacylase deficiency
 Neurological conditions associated with aminoacylase 1 deficiency
 Canavan disease
 Malonic aciduria
 Ethylmalonic encephalopathy
 4-hydroxybutyric aciduria

Disorders of peptide metabolism
 Prolidase deficiency
 Carnosinaemia
 Homocarnosinosis

Certain specified disorders of amino acid and other organic acid metabolism
 Congenital brain dysgenesis due to glutamine synthetase deficiency
 Trimethylaminuria

Disorders of carbohydrate metabolism
 Disorders of the pentose phosphate pathway
 Essential pentosuria
 Ribose-5-phosphate isomerase deficiency
 Transaldolase deficiency
 Anaemia due to glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency

 Disorders of glycerol metabolism
 Glycerol kinase deficiency
 Isolated glycerol kinase deficiency
 Glycerol kinase deficiency - contiguous gene syndrome
 Glycerol intolerance

 Disorders of glyoxylate metabolism
 Primary hyperoxaluria type 1
 Primary hyperoxaluria type 2
 Hyperoxaluria non1-non2 type

 Other specified disorders of carbohydrate metabolism
 Triose phosphate-isomerase deficiency

Glycogen storage diseases
 Glycogen storage disease due to glycogen synthase deficiency
 Glycogen storage disease due to liver glycogen synthase deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle and heart glycogen synthase deficiency
 Glycogen storage disease due to glucose-6-phosphate system deficiency
 Glycogen storage disease due to glucose-6-phosphate transport defect
 Glycogen storage disease due to glucose-6-phosphatase deficiency
 Glycogen storage disease due to acid maltase deficiency
 Glycogen storage disease due to acid maltase deficiency, infantile onset
 Glycogen storage disease due to acid maltase deficiency, juvenile onset
 Glycogen storage disease due to acid maltase deficiency, adult onset
 Glycogen storage disease due to LAMP-2 deficiency
 Glycogen storage disease due to glycogen debranching enzyme deficiency
 Glycogen storage disease due to glycogen branching enzyme deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle glycogen phosphorylase deficiency
 Glycogen storage disease due to liver glycogen phosphorylase deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle phosphofructokinase deficiency
 Glycogen storage disease due to glycogen phosphorylase kinase deficiency
 Glycogen storage disease due to liver glycogen phosphorylase kinase deficiency
 Glycogen storage disease due to liver and muscle glycogen phosphorylase kinase deficiency
 Glycogen storage disease due to heart glycogen phosphorylase kinase deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle glycogen phosphorylase kinase deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle phosphoglycerate mutase deficiency
 Glycogen storage disease due to GLUT2 deficiency
 Glycogen storage disease due to aldolase A deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle beta-enolase deficiency
 Glycogen storage disease due to phosphoglucomutase deficiency
 Glycogen storage disease due to glycogenin deficiency
 Glycogen storage disease due to phosphoglycerate kinase 1 deficiency
 Glycogen storage disease due to lactate dehydrogenase deficiency
 Glycogen storage disease due to muscle pyruvate kinase deficiency
 Unspecified glycogen storage disease

Disorders of galactose metabolism
 Galactosaemia
 Galactose-1-phosphate uridylyltransferase deficiency
 Uridine diphosphate galactose-4-epimerase deficiency
 Erythrocyte uridine diphosphate galactose-4-epimerase deficiency
 Generalised uridine diphosphate galactose-4-epimerase deficiency
 Galactokinase deficiency

Disorders of fructose metabolism
 Essential fructosuria
 Fructose-1,6-diphosphatase deficiency
 Hereditary fructose intolerance

Disorders of lipid metabolism
 Disorders of fatty acid oxidation and ketone body metabolism
 Adrenoleukodystrophy
 Adult-onset autosomal dominant leukodystrophy
 Zellweger syndrome
 Neonatal adrenoleukodystrophy
 X-linked adrenoleukodystrophy
 X-linked cerebral adrenoleukodystrophy
 Adrenomyeloneuropathy
 Disorders of carnitine transport and the carnitine cycle
 Carnitine transporter deficiency
 Carnitine palmitoyltransferase 1 deficiency

- Carnitine palmitoyltransferase II deficiency
 - Carnitine palmitoyltransferase II deficiency, myopathic form
 - Carnitine palmitoyltransferase II deficiency, severe infantile form
 - Carnitine palmitoyltransferase II deficiency, neonatal form
- Carnitine-acylcarnitine translocase deficiency
- Disorders of mitochondrial fatty acid oxidation
 - Acyl-CoA dehydrogenase deficiencies
 - Short chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Medium chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Long chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Very long chain acyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Multiple acyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Electron transfer flavoprotein deficiency, alpha chain
 - Electron transfer flavoprotein deficiency, beta chain
 - Electron transfer flavoprotein-ubiquinone oxidoreductase deficiency
 - 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiencies
 - Short chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Medium and short chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Long chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiency
 - Mitochondrial trifunctional protein deficiency
- Disorders of ketone body metabolism
 - Cytosolic acetoacetyl-CoA thiolase deficiency
 - 3-hydroxy 3-methylglutaryl-CoA lyase deficiency
 - Succinyl-CoA acetoacetate transferase deficiency
- Other disorders of fatty acid oxidation and ketone body metabolism
 - Malonic aciduria
 - Sjögren-Larsson syndrome
- Disorders of sterol metabolism
 - Disorders of cholesterol synthesis
 - Mevalonate kinase deficiency
 - Mevalonic aciduria
 - Mevalonate kinase [MVK] deficiency with recurrent fever
 - Smith-Lemli-Opitz syndrome
 - Desmosterolosis
 - Lathosterolosis
 - Cholesterol-ester transfer protein deficiency
 - Chondrodysplasia punctata, X-linked dominant
 - Greenberg dysplasia
 - Congenital hemidysplasia with ichthyosiform erythroderma and limbs defects [CHILD]
 - Other disorders of sterol metabolism
 - Sitosterolaemia
 - Lethal neonatal chondrodysplasia punctata
 - X-linked ichthyosis
 - Bile acid synthesis defect with cholestasis
 - Cerebrotendinous xanthomatosis
 - Congenital bile acid synthesis defect type 1
 - Congenital bile acid synthesis defect type 2
 - Congenital bile acid synthesis defect type 3
 - Congenital bile acid synthesis defect type 4
- Neutral lipid storage disease
 - Dorfman-Chanarin disease
 - Neutral lipid storage myopathy
- Disorders of energy metabolism
 - Disorders of pyruvate metabolism
 - Pyruvate kinase deficiency
 - Glycogen storage disease due to muscle pyruvate kinase deficiency
 - Haemolytic anaemia due to red cell pyruvate kinase deficiency
 - Phosphoenolpyruvate carboxykinase deficiency
 - Phosphoenolpyruvate carboxykinase 1 deficiency
 - Phosphoenolpyruvate carboxykinase 2 deficiency
 - Lactate dehydrogenase deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase complex deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase complex E1-alpha subunit deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase complex E1-beta subunit deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase complex E2 subunit deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase complex E3 subunit deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase complex E3-binding protein deficiency
 - Pyruvate dehydrogenase phosphatase deficiency
 - Pyruvate carboxylase deficiency
 - Disorders of the citric acid cycle
 - Fumarate deficiency
 - Alpha-ketoglutarate dehydrogenase deficiency
 - Aconitase deficiency
 - Disorders of mitochondrial oxidative phosphorylation
 - Mitochondrial oxidative phosphorylation disorders due to mitochondrial DNA anomalies
 - Proximal tubulopathy - diabetes mellitus - cerebellar ataxia
 - Recessive mitochondrial ataxic syndrome
 - Large-scale single deletions of mitochondrial DNA
 - Pearson syndrome
 - Chronic progressive external ophthalmoplegia
 - Kearns-Sayre syndrome
 - Point mutations of mitochondrial DNA
 - Maternally inherited diabetes and deafness (MIDD)
 - Mitochondrial encephalopathy with lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS)
 - Neuropathy, ataxia, and retinitis pigmentosa
 - Myoclonic epilepsy - ragged red fibres (MERRF)
 - Leber hereditary optic neuropathy (LHON)
 - Leber 'plus' disease
 - Maternally inherited Leigh syndrome (MILS)
 - Sporadic Leigh syndrome
 - Maternally inherited mitochondrial dystonia
 - Maternally inherited mitochondrial cardiomyopathy
 - Maternally inherited mitochondrial myopathy
 - 'Pure' mitochondrial myopathy
 - Lethal infantile mitochondrial myopathy
 - Mitochondrial myopathy with diabetes mellitus
 - Mitochondrial myopathy with reversible cytochrome C oxidase deficiency
 - Non-syndromic mitochondrial sensorineural deafness
 - Duplications of mitochondrial DNA
 - Mitochondrial oxidative phosphorylation disorders due to nuclear DNA anomalies
 - Mitochondrial DNA depletion syndromes
 - Mitochondrial DNA depletion syndrome, hepatocerebral form
 - Infantile onset spinocerebellar ataxia
 - Navajo neurohepatopathy
 - Mitochondrial DNA depletion syndrome, myopathic form
 - Mitochondrial DNA depletion syndrome, encephalomyopathic form
 - Encephalomyopathic mitochondrial DNA depletion syndrome with methylmalonic aciduria
 - Encephalomyopathic mitochondrial DNA depletion syndrome with renal tubulopathy
 - Mitochondrial encephalomyopathy - aminoacidopathy
 - Myoneurogastrointestinal encephalopathy syndrome (MNGIE)
 - Fatal infantile lactic acidosis with methylmalonic aciduria
 - Childhood-onset autosomal dominant optic atrophy

Multiple mitochondrial DNA deletion syndromes

- Progressive external ophthalmoplegia, autosomal dominant
 - Progressive external ophthalmoplegia, autosomal dominant, type 1
 - Progressive external ophthalmoplegia, autosomal dominant, type 2
 - Progressive external ophthalmoplegia, autosomal dominant, type 3
 - Progressive external ophthalmoplegia, autosomal dominant, type 4
 - Progressive external ophthalmoplegia, autosomal dominant, type 5
- Progressive external ophthalmoplegia, autosomal recessive
- Mitochondrial DNA deletion ataxia neuropathy spectrum
 - Mitochondrial recessive ataxic syndrome (MIRAS)
 - Sensory ataxic neuropathy - dysarthria - ophthalmoparesis (SANDO)
 - Spinocerebellar ataxia with epilepsy (SCAE)
- Autosomal dominant optic atrophy plus syndrome
- Deafness - optic atrophy syndrome
- Autosomal dominant optic atrophy and cataract

Coenzyme Q10 deficiency

- Early-onset ataxia with oculomotor apraxia and hypoaalbuminaemia
- Deafness - encephaloneuropathy - obesity - valvulopathy
- Cerebellar atrophy - ataxia - seizures

GRACILE syndrome

Björnstad syndrome

Cardioencephalopathy with hyperammonaemia

Exercise intolerance with lactic acidosis

Isolated oxidative phosphorylation defects with variable phenotype, not elsewhere classified

- Mitochondrial respiratory chain complex I structural subunit gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex I assembly gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex II structural subunit gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex II assembly gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex III structural subunit gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex III assembly gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex IV structural subunit gene defect
- Mitochondrial respiratory chain complex IV assembly gene defect
- ATP synthase structural subunit gene defect
- ATP synthase assembly gene defect

Mitochondrial protein translation defects

- Pontocerebellar hypoplasia type 6
- Combined oxidative phosphorylation deficiency
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 1
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 2
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 3
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 4
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 5
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 6
 - Combined oxidative phosphorylation deficiency type 7
- Mitochondrial myopathy with sideroblastic anaemia (MLASA)
 - Mitochondrial myopathy with sideroblastic anaemia, type 1 (MLASA1)
 - Mitochondrial myopathy with sideroblastic anaemia, type 2 (MLASA2)
- Acute infantile liver failure due to mitochondrial DNA-encoded proteins synthesis defect
- Leukoencephalopathy with brain stem - spinal cord involvement - lactate elevation

Renal tubulopathy - encephalopathy - liver failure

Leigh syndrome

- Infantile subacute necrotizing encephalopathy
- Leigh syndrome due to cytochrome C oxidase deficiency
- Leigh syndrome with cardiomyopathy
- Leigh syndrome with leukodystrophy
- Leigh syndrome with nephrotic syndrome
- Saguenay-Lac-Saint-Jean cytochrome C oxidase deficiency
- Dystonia due to Leigh syndrome
- Maternally inherited Leigh syndrome (MILS)
- Sporadic Leigh syndrome

Mitochondrial oxidative phosphorylation disorders with no known genetic basis

- Autosomal recessive optic atrophy type 7
- Deafness - opticoacoustic nerve atrophy - dementia
- FASTKD2-related infantile mitochondrial encephalomyopathy
- Succinic acidemia
- Zellweger-like syndrome without peroxisomal anomalies
- Isolated mitochondrial respiratory chain complex I deficiency
- Isolated mitochondrial respiratory chain complex II deficiency
- Isolated mitochondrial respiratory chain complex III deficiency
- Isolated mitochondrial respiratory chain complex IV deficiency
- Ataxia - leukodystrophy - tubulopathy, due to cytochrome C oxidase deficiency
- Pancreatic insufficiency - anaemia - hyperostosis
- Isolated ATP synthase deficiency

Disorders of mitochondrial membrane transport

- Mitochondrial substrate carrier disorders
 - Cardiomyopathy - hypotonia - lactic acidosis
 - Mitochondrial phosphate carrier deficiency
 - Mitochondrial aspartate glutamate carrier 1 deficiency
 - Mitochondrial glutamate carrier 1 deficiency
 - Autosomal recessive sideroblastic anaemia, pyridoxine-refractory
- Mitochondrial protein import disorders
 - Mohr-Tranebjærg syndrome
 - Deafness-dystonia optic atrophy syndrome

Unspecified mitochondrial disorders

- Ethylmalonic encephalopathy
- Leigh syndrome with no known genetic or respiratory chain deficiency
- X-linked sideroblastic anaemia - ataxia
- Cataract - cardiomyopathy

Disorders of creatine metabolism

- X-linked creatine transporter deficiency
- Guanidinoacetate methyltransferase deficiency
- Arginine:glycine amidinotransferase deficiency

Other disorders of energy metabolism

- Glucose phosphate isomerase deficiency
 - Haemolytic anaemia due to glucose-phosphate isomerase deficiency
- Lactate transporter deficiency
- Lipoamide dehydrogenase deficiency
- Haemolytic anaemia due to red cell diphosphoglycerate mutase deficiency

Congenital disorders of glycosylation and certain specified disorders of protein modification

Disorders of protein N-glycosylation

- Phosphomannomutase 2 deficiency
- Phosphomannose isomerase deficiency
- Glucosyltransferase 1 deficiency
- Mannosyltransferase 6 deficiency
- Mannosyltransferase 8 deficiency
- Glucosyltransferase 2 deficiency
- Mannosyltransferase 2 deficiency
- Dolichyl-phosphate N-acetylgalactosamine phosphotransferase deficiency
- Mannosyltransferase 1 deficiency
- Mannosyltransferase 7-9 deficiency
- M5-DLO flippase deficiency
- N-acetylglucosaminyltransferase deficiency
- Glucosidase 1 deficiency
- TUSC3 congenital disorder of glycosylation

- SRD5A3 congenital disorder of glycosylation
- DPM3 congenital disorder of glycosylation
- ALG11 congenital disorder of glycosylation
- Disorders of protein O-glycosylation
 - Defects in O-xylosylglycan synthesis
 - Beta-1,4-galactosyltransferase 7 deficiency
 - Multiple congenital exostoses
 - Defects in O-N-acetylgalactosaminylglycan synthesis
 - Polypeptide N-acetylgalactosaminyl transferase deficiency
 - Hyperphosphataemic familial tumoral calcinosis
 - Defects in O-xylosyl/N-acetylgalactosaminylglycan synthesis
 - Schneckenbecken dysplasia
 - Defects in O-mannosylglycan synthesis
 - Protein-O-mannosyltransferase 1
 - Protein-O-mannosyltransferase 2 deficiency
 - Protein-O-mannose beta-1,2-N-acetylglucosaminyltransferase deficiency
 - Fukutin deficiency
 - Fukutin-related protein deficiency
 - N-acetylglucosaminyltransferase-like protein deficiency
 - O-fucose-specific beta-1,3-N-acetylglucosaminyltransferase deficiency
 - O-fucose-specific beta-1,3-N-glucosyltransferase deficiency
- Disorders of glycosphingolipid and glycosylphosphatidylinositol anchor glycosylation
 - Lactosylceramide alpha-2,3-sialyltransferase deficiency
 - Phosphatidylinositolglycan, class M deficiency
- Disorders of multiple glycosylation and other pathways
 - Dolichol-phosphate-mannose synthase 1 deficiency
 - Mannose-P-dolichol utilisation defect 1
 - Beta-1,4-galactosyltransferase deficiency
 - Hereditary inclusion body myositis
 - CMP-sialic acid transporter deficiency
 - Leukocyte adhesion deficiency type 2
 - Dolichol kinase deficiency
 - Conserved oligomeric Golgi complex deficiencies
 - Component of conserved oligomeric Golgi complex 1 deficiency
 - Component of conserved oligomeric Golgi complex 4 deficiency
 - Component of conserved oligomeric Golgi complex 5 deficiency
 - Component of conserved oligomeric Golgi complex 7 deficiency
 - Component of conserved oligomeric Golgi complex 8 deficiency
 - V-ATPase deficiencies
- Disorders of protein ubiquitinylation
- Other specified disorders of protein modification
- Disorders of purine, pyrimidine and nucleotide metabolism
 - Disorders of purine metabolism
 - AICAR transformylase deficiency
 - Adenine phosphoribosyltransferase deficiency
 - Adenine phosphoribosyltransferase deficiency type I
 - Adenine phosphoribosyltransferase deficiency type II
 - Adenosine monophosphate deaminase deficiency
 - Adenylosuccinate lyase deficiency
 - Deoxyguanosine kinase deficiency
 - Familial juvenile hyperuricaemic nephropathy
 - Hypoxanthine-guanine phosphoribosyltransferase deficiency
 - Kelley-Seegmiller syndrome
 - Lesch-Nyhan syndrome
 - Inosine triphosphate pyrophosphohydrolase deficiency
 - Myoadenylate deaminase deficiency
 - Phosphoribosyl pyrophosphate synthase 1 defects
 - Lethal ataxia with deafness and optic atrophy
 - Phosphoribosyl pyrophosphate synthase superactivity
 - X-linked Charcot-Marie-Tooth disease type 5
 - Thiopurine S-methyltransferase deficiency
 - Xanthinuria
 - Xanthinuria type 1
 - Xanthinuria type 2
 - Primary gout
 - Acute primary gout
 - Acute primary gout, monoarticular
 - Acute primary gout, polyarticular
 - Chronic primary gout
 - Chronic primary gout, monoarticular
 - Chronic primary gout, polyarticular
 - Immunodeficiency due to purine nucleoside phosphorylase deficiency
 - Severe combined immunodeficiency [SCID] T- B- due to adenosine deaminase deficiency
 - Haemolytic anaemia due to adenosine deaminase excess
- Disorders of pyrimidine metabolism
 - Beta-aminoisobutyrate-pyruvate transaminase deficiency
 - Beta-ureidopropionase deficiency
 - Dihydroorotate dehydrogenase deficiency
 - Dihydropyrimidinase deficiency
 - Dihydropyrimidine dehydrogenase deficiency
 - Hereditary orotic aciduria
 - Hereditary orotic aciduria type 1
 - Hereditary orotic aciduria type 2
 - Thymidine kinase 2 deficiency
 - Thymidine phosphorylase deficiency
 - Uridine-5'-monophosphate hydrolase superactivity
 - Hyper-beta-alaninaemia
 - Haemolytic anaemia due to pyrimidine 5' nucleotidase deficiency
- Disorders of nucleotide metabolism
 - Aicardi-Goutières syndrome
 - Aicardi-Goutières syndrome type 1
 - Aicardi-Goutières syndrome type 2
 - Aicardi-Goutières syndrome type 3
 - Aicardi-Goutières syndrome type 4
 - Aicardi-Goutières syndrome type 5
 - Cystic leukoencephalopathy without megalencephaly
 - Haemolytic anaemia due to adenosine triphosphatase deficiency
 - Hyperuricaemia without signs of inflammatory arthritis and tophaceous disease
 - ~~Other disorders of purine and pyrimidine metabolism~~
 - ~~Disorder of purine and pyrimidine metabolism, unspecified~~
- Lysosomal diseases
 - Sphingolipidosis
 - Gangliosidosis
 - GM1 gangliosidosis
 - GM1 gangliosidosis type 1
 - GM1 gangliosidosis type 2
 - GM1 gangliosidosis type 3
 - GM2 gangliosidosis
 - Retinal dystrophy in GM2 gangliosidosis
 - Sandhoff disease
 - Infantile Sandhoff disease
 - Juvenile Sandhoff disease
 - Adult Sandhoff disease
 - Tay-Sachs disease

B variant of hexosaminidase A deficiency
 B1 variant of hexosaminidase A deficiency
 Hexosaminidase activator deficiency

Mucopolipidosis type 4
 Gaucher disease

- Gaucher disease type 1
- Gaucher disease type 2
- Gaucher disease type 3
- Gaucher disease - ophthalmoplegia - cardiovascular calcification
- Perinatal-lethal Gaucher disease
- Atypical Gaucher disease due to saposin C deficiency

Krabbe disease

- Infantile Krabbe disease
- Late-infantile or juvenile Krabbe disease
- Adult Krabbe disease

Fabry disease

- Fabry disease; X-linked
- Fabry disease; autosomal dominant
- Fabry disease; autosomal recessive
- Angiokeratoma corporis diffusum
- Glomerular disease associated with Fabry disease

Metachromatic leukodystrophy

- Arylsulfatase A deficiency
 - Late infantile metachromatic leukodystrophy
 - Juvenile metachromatic leukodystrophy
 - Adult metachromatic leukodystrophy
- Metachromatic leukodystrophy due to sphingolipid activator protein 1 deficiency

Mucosulfatidosis
 Niemann-Pick disease

- Niemann-Pick disease type A
- Niemann-Pick disease type B
- Niemann-Pick disease type C
 - Niemann-Pick disease type C, severe perinatal
 - Niemann-Pick disease type C, severe early infantile neurologic onset
 - Niemann-Pick disease type C, late infantile neurologic onset
 - Niemann-Pick disease type C, juvenile neurologic onset
 - Niemann-Pick disease type C, adult neurologic onset

Farber disease
 Lysosomal acid lipase deficiency

- ~~Wolman disease~~
- Cholesteryl ester storage disease
- Wolman disease

Encephalopathy due to prosaposin deficiency
 Neuronal ceroid lipofuscinosis

- Congenital neuronal ceroid lipofuscinosis
- Infantile neuronal ceroid lipofuscinosis
- Late infantile neuronal ceroid lipofuscinosis
- Juvenile neuronal ceroid lipofuscinosis
- Adult neuronal ceroid lipofuscinosis

Pycnodysostosis
 Glycoproteinoses

- Mucopolipidosis
 - Mucopolipidosis type 3
 - Mucopolipidosis type 4
 - Mucopolipidosis type 2
- Oligosaccharidosis
 - Aspartylglucosaminuria
 - Alpha-mannosidosis
 - Infantile alpha-mannosidosis
 - Adult alpha-mannosidosis
 - Beta-mannosidosis
 - Fucosidosis
 - Sialidosis
 - Sialidosis type 1
 - Sialidosis type 2
 - Congenital sialidosis type 2
 - Juvenile sialidosis type 2
 - Alpha-N-acetylgalactosaminidase deficiency
 - Alpha-N-acetylgalactosaminidase deficiency type 1
 - Alpha-N-acetylgalactosaminidase deficiency type 2
 - Alpha-N-acetylgalactosaminidase deficiency type 3
 - Galactosialidosis
- Mucopolysaccharidosis
 - Mucopolysaccharidosis type 1
 - Mucopolysaccharidosis type 1H
 - Mucopolysaccharidosis type 1H/S
 - Mucopolysaccharidosis type 1S
 - Mucopolysaccharidosis type 2
 - Mucopolysaccharidosis type 2A
 - Mucopolysaccharidosis type 2B
 - Mucopolysaccharidosis type 3
 - Mucopolysaccharidosis type 3A
 - Mucopolysaccharidosis type 3B
 - Mucopolysaccharidosis type 3C
 - Mucopolysaccharidosis type 3D
 - Mucopolysaccharidosis type 4
 - Mucopolysaccharidosis type 4A
 - Mucopolysaccharidosis type 4B
 - Mucopolysaccharidosis type 6
 - Mucopolysaccharidosis type 7
 - Mucopolysaccharidosis type 9
- Disorders of sialic acid metabolism
 - Free sialic acid storage disease
 - Sialuria

Peroxisomal diseases

- Liver disease due to peroxisomal diseases
- Disorders of peroxisome biogenesis
 - Zellweger syndrome
 - Zellweger spectrum disorder, mild form
 - Neonatal adrenoleukodystrophy
 - Infantile Refsum disease
 - Zellweger spectrum disorder, unclassified clinical severity
 - PEX1 deficiency
 - PEX2 deficiency
 - PEX3 deficiency
 - PEX5 deficiency
 - PEX6 deficiency
 - PEX10 deficiency
 - PEX12 deficiency
 - PEX13 deficiency
 - PEX14 deficiency
 - PEX16 deficiency
 - PEX19 deficiency
 - PEX26 deficiency

Disorders of peroxisomal alpha-, beta- and omega-oxidation

- Refsum disease
 - Infantile Refsum disease
- Congenital bile acid synthesis defect type 4
- X-linked adrenoleukodystrophy
 - X-linked cerebral adrenoleukodystrophy
 - Adrenomyeloneuropathy
- Peroxisomal D-bifunctional enzyme deficiency
- Peroxisomal acyl-CoA oxidase deficiency
- Sterol carrier protein deficiency

Other peroxisomal disorders

- Pseudo-Zellweger syndrome
- Primary hyperoxaluria type 1
- Glutaric aciduria type 3
- Acatalasaemia

Rhizomelic chondrodysplasia punctata

- Rhizomelic chondrodysplasia punctata type 1
- Rhizomelic chondrodysplasia punctata type 2
- Rhizomelic chondrodysplasia punctata type 3

Disorders of porphyrin and haem metabolism

Disorders of bilirubin metabolism and excretion

- Arthrogryposis - renal dysfunction - cholestasis
- Crigler-Najjar syndrome
 - Crigler-Najjar syndrome type 1
 - Crigler-Najjar syndrome type 2
- Gilbert syndrome
- Dubin-Johnson syndrome
- Rotor syndrome
- Progressive familial intrahepatic cholestasis
 - Progressive familial intrahepatic cholestasis type 1
 - Progressive familial intrahepatic cholestasis type 2
 - Progressive familial intrahepatic cholestasis type 3
- Benign recurrent intrahepatic cholestasis
 - Benign intrahepatic cholestasis type 1
 - Benign intrahepatic cholestasis type 2

Porphyrias

Non-acute porphyrias

- Porphyria cutanea tarda
 - Sporadic porphyria cutanea tarda
 - Familial porphyria cutanea tarda
 - Toxic porphyria cutanea tarda
- Hepatoerythropoietic porphyria
- Erythropoietic protoporphyria
 - Erythropoietic protoporphyria due to ferrochelatase deficiency
 - Erythropoietic protoporphyria due to gain of function of erythroid-specific aminolevulinic acid synthase 2
- Congenital erythropoietic porphyria

Acute porphyrias

- Acute intermittent porphyria
- Homozygous acute intermittent porphyria
- Variogate porphyria
- Homozygous variogate porphyria
- Hereditary coproporphyria
- Homozygous hereditary coproporphyria
- Harderoporphyria
- ALAD porphyria

X-linked sideroblastic anaemia, pyridoxine-responsive

Disorders of neurotransmitter metabolism

Disorders of biogenic amine metabolism

Disorders of catecholamine synthesis

- Aromatic L-amino acid decarboxylase deficiency
- Dopamine beta-hydroxylase deficiency

Disorders of pterin metabolism

- Malignant hyperphenylalaninaemia due to tetrahydrobiopterin deficiency
 - Dihydropteridine reductase deficiency
 - 6-pyruvoyl-tetrahydropterin synthase deficiency
 - GTP cyclohydrolase 1 deficiency
 - Pterin-4-carbinolamine dehydratase deficiency
 - Motor and cognitive disorder due to sepiapterin reductase deficiency
- Dopa-responsive dystonia
 - Autosomal recessive dopa-responsive dystonia
 - Tyrosine hydroxylase deficiency
 - Autosomal dominant dopa-responsive dystonia
 - Autosomal recessive dopa-responsive dystonia
 - Tyrosine hydroxylase deficiency

Monoamine oxidase-A deficiency

Disorders of gamma aminobutyric acid metabolism

- Gamma aminobutyric acid transaminase deficiency
- 4-hydroxybutyric aciduria

Disorders of pyridoxine metabolism

- Pyridoxine dependent epilepsy with antiquitin mutations
- Pyridoxal dependent epilepsy

Metabolic disease involving other neurotransmitter deficiency

- Folinic acid-responsive seizures
- Hereditary hyperekplexia

Butyrylcholinesterase deficiency

Certain specified inborn errors of metabolism

- Autosomal dominant myoglobinuria
- Genetic recurrent myoglobinuria
- Alpha-1-antitrypsin deficiency
 - Alpha-1 antitrypsin deficiency panniculitis

Disorders of metabolite absorption and transport

Disorders of amino acid absorption and transport

- Hyperdibasic aminoaciduria type 2
- Hypotonia-cystinuria syndrome
- Oculocerebrorenal syndrome
 - Glaucoma in Lowe's syndrome
- Hyperdibasic aminoaciduria type 1
- Lysinuric protein intolerance
- Neutral amino acid transport defect
 - Hartnup syndrome
 - Iminoglycinuria

Cystinosis

- Renal tubulo-interstitial disorders in cystinosis
- Juvenile nephropathic cystinosis
- Benign adult nephropathic cystinosis

Cystinuria

- Cystinuria type A
- Cystinuria type B

Blue diaper syndrome

- Dicarboxylic aminoaciduria

Disorders of carbohydrate absorption and transport

- Glucose-galactose malabsorption
- Maltase-glucoamylase deficiency

- Congenital sucrase-isomaltase deficiency
- Alpha, alpha trehalase deficiency
- Fructose malabsorption
- Acquired monosaccharide malabsorption
- Disorders of facilitated glucose transport
 - Glycogen storage disease due to GLUT2 deficiency
 - Encephalopathy due to GLUT1 deficiency
 - Familial renal glucosuria
- Other disorders of intestinal carbohydrate absorption
- Lactose intolerance
 - Primary lactase deficiency
 - Congenital lactase deficiency
 - Secondary lactase deficiency
 - Other lactose intolerance
 - Lactose intolerance, unspecified
- Disorders of lipid absorption and transport
 - Pancreatic colipase deficiency
 - Pancreatic triacylglycerol lipase deficiency
- Disorders of vitamin and non-protein cofactor absorption and transport
 - Disorders of cobalamin metabolism and transport
 - Methylmalonic aciduria, vitamin B12 responsive
 - Vitamin B12 responsive methylmalonic aciduria type cbl A
 - Vitamin B12 responsive methylmalonic aciduria type cbl B
 - Vitamin B12 responsive methylmalonic aciduria type cbl mut- deficiency
 - Haptocorrin deficiency
 - Other genetic defects of cobalamine transport and metabolism
 - Secondary non-genetic disorders of cobalamin absorption, transport and metabolism
 - Unspecified disorders of cobalamin absorption, transport and metabolism
 - Constitutional megaloblastic anaemias due to vitamin B12 metabolism disorder
 - Thiamine-responsive megaloblastic anaemia syndrome
 - Homocystinuria without methylmalonic aciduria
 - Methylcobalamin deficiency type cbl E
 - Methylcobalamin deficiency type cbl G
 - Methylcobalamin deficiency type cbl Dv1
 - Congenital megaloblastic anaemia due to transcobalamin II deficiency
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria type cbl C
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria type cbl D
 - Methylmalonic aciduria - homocystinuria type cbl F
 - Vitamin B12 deficiency anaemia due to congenital intrinsic factor deficiency
 - Vitamin B12 deficiency anaemia due to selective vitamin B12 malabsorption with proteinuria
- Disorders of folate metabolism and transport
 - Formiminoglutamic aciduria
 - Hereditary folate malabsorption
 - Neurodegenerative syndrome due to cerebral folate transport deficiency
 - Homocystinuria due to methylenetetrahydrofolate reductase deficiency
 - Other genetic disorders of folate transport and metabolism
 - Secondary disorders of folate transport and metabolism
 - Non genetic cerebral folate deficiency due to autoantibodies
 - Unspecified disorders of folate transport and metabolism
- Disorders of vitamin D metabolism and transport
 - Hypocalcaemic rickets
 - Hypocalcaemic vitamin D-dependent rickets
 - Hypocalcaemic vitamin D-resistant rickets
 - Hypophosphataemic rickets
 - Autosomal dominant hypophosphataemic rickets
 - Autosomal recessive hypophosphataemic rickets
 - Hypophosphataemic rickets with hypercalciuria
 - X-linked hypophosphataemia
- Disorders of metabolism and transport of other vitamins and cofactors
 - Biotin-responsive basal ganglia disease
 - Friedreich-like ataxia with selective vitamin E deficiency
 - Hereditary hypercarotenaemia and vitamin A deficiency
 - Hereditary vitamin K-dependent coagulation factors deficiency
 - Hereditary factor II [prothrombin] deficiency
 - Dysprothrombinaemia
 - Hypoprothrombinaemia
 - Hereditary factor VII [proconvertin] deficiency
 - Hereditary factor X [Stuart-Prower factor] deficiency
 - Combined deficiency of vitamin K-dependent clotting factors
 - Pantothenate-kinase-associated neurodegeneration
 - Pyridoxal phosphate-responsive seizures
 - Retinol binding protein deficiency
 - Sulfite oxidase deficiency due to molybdenum cofactor deficiency
 - Molybdenum cofactor deficiency, complementation group A
 - Molybdenum cofactor deficiency, complementation group B
 - Molybdenum cofactor deficiency, complementation group C
 - Thiamine-responsive megaloblastic anaemia syndrome
 - Multiple carboxylase deficiency
 - Multiple carboxylase deficiency due to biotinidase deficiency
 - Multiple carboxylase deficiency due to holocarboxylase synthetase deficiency
 - Microcephaly, Amish type
- Disorders of mineral absorption and transport
 - Disorders of copper metabolism
 - Benign familial copper deficiency
 - Wilson disease
 - Menkes disease
 - X-linked cutis laxa
 - Disorders of iron metabolism
 - Iron overload diseases
 - Hereditary haemochromatosis
 - HFE-related hereditary haemochromatosis, Type 1
 - Arthropathy in haemochromatosis
 - Juvenile hereditary haemochromatosis, Type 2
 - Juvenile hereditary haemochromatosis, Type 2A
 - Juvenile hereditary haemochromatosis, Type 2B
 - Non-HFE-related hereditary haemochromatosis, Type 3
 - Non-HFE-related hereditary haemochromatosis, Type 4
 - Friedreich ataxia
 - Hereditary Optic Neuropathy associated with hereditary ataxias
 - Secondary iron overload
 - African iron overload
 - Atransferrinaemia
 - Microcytic anaemia with liver iron overload
 - Neurodegeneration with brain iron accumulation
 - HARP syndrome
 - Infantile neuroaxonal dystrophy
 - Neurodegeneration with brain iron accumulation due to C19orf12 mutation
 - Pantothenate-kinase-associated neurodegeneration
 - Atypical pantothenate kinase associated neurodegeneration
 - Classic pantothenate kinase associated neurodegeneration
 - Acaeruloplasminaemia
- Disorders of zinc metabolism
 - Hyperzincemia and hypercalprotectinaemia

Acrodermatitis enteropathica
 Acquired zinc deficiency syndrome
 Disorders of phosphorus metabolism and phosphatases
 Disorders of magnesium metabolism
 Hypermagnesaemia
 Hypomagnesaemia
 Primary familial hypomagnesaemia
 Familial hypokalaemia - hypercalciuria
 Familial hypokalaemia - hypomagnesaemia
 Familial hypomagnesaemia - hypercalciuria - nephrocalcinosis - severe ocular involvement
 Familial hypomagnesaemia - hypercalciuria - nephrocalcinosis
 Glaudemans type isolated autosomal dominant hypomagnesaemia
 Hypomagnesaemia caused by selective magnesium malabsorption
 Hypomagnesaemia with hypocalciuria
 Hypomagnesaemia with normocalciuria
 Secondary hypomagnesaemia
 Drug-induced hypomagnesaemia
 Neonatal hypomagnesaemia
 Hypomagnesaemic tetany in newborn
 Disorders of calcium metabolism
~~Other disorders of mineral metabolism~~
~~Disorder of mineral metabolism, unspecified~~
 Disorders of fluid, electrolyte and acid-base balance
 Volume depletion
 Hyperosmolality and hypernatraemia
 Hypo-osmolality and hyponatraemia
 Acidosis
 Acute respiratory acidosis
 Anion gap metabolic acidosis
 Chronic respiratory acidosis
 Non-anion gap metabolic acidosis
 Alkalosis
 Acute respiratory alkalosis
 Chloride non-responsive metabolic alkalosis
 Chloride responsive metabolic alkalosis
 Chronic respiratory alkalosis
 Mixed metabolic and respiratory alkalosis
 Mixed disorder of acid-base balance
 Hyperkalaemia
 Hypokalaemia
 Fluid overload
 Fluid overload with generalised oedema
 Fluid overload with localized oedema
 Fluid overload with oedema
 Fluid overload without oedema
 Other disorders of electrolyte and fluid balance, not elsewhere classified
 Amyloidosis
 Beta-2-microglobulinic amyloidosis
 Familial amyloidosis, Finnish type
 Familial renal amyloidosis
 Primary amyloidosis
 Secondary amyloidosis
 Transthyretin-related amyloidosis
 Familial amyloid polyneuropathy
 Transthyretin-related familial amyloid cardiomyopathy
 Autonomic neuropathy due to amyloidosis
 Non-neuropathic hereditary amyloidosis
 Cardiac non-neuropathic hereditary amyloidosis
 Cerebral non-neuropathic hereditary amyloidosis angiopathy
 Glomerular disorders in non-neuropathic hereditary amyloidosis
 Neuropathic hereditary amyloidosis
 Cardiac neuropathic hereditary amyloidosis
 Cerebral neuropathic hereditary amyloidosis angiopathy
 Glomerular disorders in neuropathic hereditary amyloidosis
 Hereditary amyloidosis, unspecified
 Secondary systemic amyloidosis
 Cardiac secondary systemic amyloidosis
 Cerebral secondary systemic amyloidosis angiopathy
 Glomerular disorders in secondary systemic amyloidosis
 Organ-limited amyloidosis
 Cardiac organ-limited amyloidosis
 Cerebral organ-limited amyloidosis angiopathy
 Glomerular disorders in organ-limited amyloidosis
 Amyloidosis of liver
 Amyloidosis of small intestine
 Certain amyloidosis
 Cardiac other amyloidosis
 Cerebral other amyloidosis angiopathy
 Glomerular disorders in other amyloidosis
 paramyloidosis
~~Amyloidosis, unspecified~~
 Cardiac amyloidosis, unspecified
 Cerebral amyloid angiopathy, unspecified
 Glomerular disorders in amyloidosis, unspecified
 Cutaneous amyloidosis
 Primary (systemic) amyloidosis affecting skin and oral cavity
 Macroglossia due to primary (systemic) amyloidosis
 Primary localized cutaneous amyloidosis
 Macular amyloidosis
 Papular amyloidosis (Lichen amyloideus)
 Nodular amyloidosis
 Amyloid AL
 Amyloid AA
 Other amyloid and fibrillary deposition diseases
 Monoclonal immunoglobulin deposition disease [MIDD]
 Heavy chain deposition disease
 Light and heavy chain deposition disease
 Light chain deposition disease
 Fibrillary glomerulonephritis
 Immunotactoid glomerulonephritis
 Certain specified metabolic disorders
 Disorders of plasma-protein metabolism, not elsewhere classified
 Tumour lysis syndrome
~~Other specified metabolic disorders~~
 Benign symmetric lipomatosis
 fatty degeneration
 liposynovitis prepatellaris
 steatosis
~~Metabolic disorder, unspecified~~
 Tophaceous gout
 Postprocedural endocrine and metabolic disorders, not elsewhere classified
 Postprocedural hypothyroidism
 Postprocedural hypoparathyroidism
 Postprocedural hypoparathyroidism

Postprocedural hypopituitarism
Postprocedural ovarian failure
Postprocedural testicular hypofunction
Postprocedural adrenocortical(-medullary) hypofunction
~~Other postprocedural endocrine and metabolic disorders~~
~~Postprocedural endocrine and metabolic disorder, unspecified~~
Nutritional and metabolic clinical manifestations

Nephrology WG

Concept title (Entity title)	Level 1	Level 2	Level 3	Level 4	Level 5	Level 6	Level 7	Level 8	Level 9
Diseases of the genitourinary system									
			Symptoms, signs and clinical findings involving the urinary system						
			Haematuria						
				Macroscopic haematuria					
					Macroscopic haematuria of urinary tract origin				
					Macroscopic haematuria of urinary tract origin, intermittent				
					Macroscopic haematuria of urinary tract origin, persistent				
					Macroscopic haematuria of urinary tract origin, unknown whether intermittent or persistent				
					Macroscopic haematuria of unspecified origin				
					Macroscopic haematuria of unspecified origin, intermittent				
					Macroscopic haematuria of unspecified origin, persistent				
					Macroscopic haematuria of unspecified origin, unknown whether intermittent or persistent				
				Microscopic haematuria					
					Microscopic haematuria of urinary tract origin				
					Microscopic haematuria of urinary tract origin, intermittent				
					Microscopic haematuria of urinary tract origin, persistent				
					Microscopic haematuria of urinary tract origin, unknown whether intermittent or persistent				
					Microscopic haematuria of unspecified origin				
					Microscopic haematuria of unspecified origin, intermittent				
					Microscopic haematuria of unspecified origin, persistent				
					Microscopic haematuria of unspecified origin, unknown whether intermittent or persistent				
		Hydronephrosis							
		Renal colic							
Diseases of the urinary system									
			Neoplasms of the urinary system						
			Abnormal findings on examination of urine, without diagnosis						
			Proteinuria						
				Bence Jones proteinuria					
					Bence Jones proteinuria, intermittent				
					Bence Jones proteinuria, persistent				
					Bence Jones proteinuria, unknown whether intermittent or persistent				
				Isolated proteinuria					
					Gestational proteinuria				
					Gestational proteinuria, intermittent				
					Gestational proteinuria, persistent				
					Gestational proteinuria, unknown whether intermittent or persistent				
				Orthostatic proteinuria					
					Orthostatic proteinuria, intermittent				
					Orthostatic proteinuria, persistent				
					Orthostatic proteinuria, unknown whether intermittent or persistent				
			Pyuria						
					Pyuria associated with urinary tract infection				
					Pyuria associated cause classified elsewhere				
					Pyuria, unknown cause				
			Glycosuria						
					Renal glycosuria				
		Chyluria							
		Myoglobinuria							
		Bilirubinuria							
		Haemoglobinuria							
		Acetonuria							
		Abnormal levels of serum electrolytes in the urine							
					Hypercalciuria				
					Hyperkaluria				
					Hypermagnesia				
					Hyperphosphaturia				
					Hypocalciuria				
					Hypokaluria				
					Hypomagnesia				
					Hypophosphaturia				
					Elevated urine levels of drugs, medicaments and biological substances				
					Abnormal urine levels of substances chiefly nonmedicinal as to source				
					Abnormal findings on microbiological examination of urine				
					Abnormal findings on cytological and histological examination of urine				
					Other and unspecified abnormal findings in urine				
		Structural developmental anomalies of the urinary system							
		Glomerular diseases							
				Glomerular disease classified by clinical features/syndromes					
					Chronic proteinuria with focal and segmental hyalinosis				
					Nephritic syndrome				
					Recurrent and persistent glomerular haematuria				
					Nephrotic syndrome				
					Steroid-sensitive nephrotic syndrome				
					Steroid-resistant nephrotic syndrome				
					Multi-drug resistant nephrotic syndrome				
					Isolated proteinuria and albuminuria				
					Combined haematuria with proteinuria and albuminuria				
				Glomerular disease classified by histology or pathology					
					Glomerular disease with minor glomerular abnormality				
					Glomerular disease with minimal change disease				
					Glomerular disease with minor glomerular abnormality in diseases classified elsewhere				
					Glomerular disease with proliferative glomerular changes				
					Glomerular disease with diffuse mesangial proliferation				
					Diffuse mesangial proliferation in diseases classified elsewhere				
					Glomerular disease with focal and segmental proliferation				
					Focal and segmental proliferation in diseases classified elsewhere				
					Glomerular disease with diffuse proliferation				
					Diffuse endocapillary proliferation				
					Diffuse proliferation in conditions classified elsewhere				
					Glomerular disease with capillary necrosis				
					Glomerular disease with diffuse crescentic (>50%) glomerulonephritis				
					Glomerular disease with acute cellular crescentic glomerulonephritis				
					Glomerular disease with chronic fibrotic crescentic glomerulonephritis				
					Glomerular disease with focal and segmental sclerosis				
					Collapsing glomerular disease with focal and segmental sclerosis				
					Tip lesion glomerular disease with focal and segmental sclerosis				
					Hilar glomerular disease with focal and segmental sclerosis				
					Glomerular disease with membranous glomerulonephritis				
					Glomerular disease with membranous glomerulonephritis in diseases classified elsewhere				
					Glomerular disease with membranoproliferative glomerular changes				
					Glomerular disease with membranoproliferative glomerular changes in diseases classified elsewhere				
					Glomerular disease with dense deposit disease				
					Glomerular disease with IgA disease				
					Glomerular disease with chronic global sclerosis and advanced chronic injury				
					Glomerular disease with appearance typical of familial and genetic diseases				
					Thin basement membranes consistent with familial haematuria				
					Basement membrane splitting and changes consistent with Alport syndrome				
					Cytoplasmic vacuolation consistent with Fabry disease				
					Diffuse mesangial sclerosis				
					Fibronectin glomerulopathy				
					Liprotein glomerulopathy				
					Glomerular disease with appearance typical of systemic diseases classified elsewhere				

- Diabetic glomerular changes
- Lupus glomerulonephritis
- Pauci-immune proliferative glomerulonephritis
- Anti-glomerular basement membrane antibody mediated disease
- Glomerular disease associated with amyloidosis and other immunoglobulin deposition diseases
 - Amyloid AL
 - Amyloid AA
 - Other amyloid and fibrillary deposition diseases
 - Monoclonal immunoglobulin deposition disease [MIDD]
 - Heavy chain deposition disease
 - Light and heavy chain deposition disease
 - Light chain deposition disease
 - Fibrillary glomerulonephritis
 - Immunotactoid glomerulonephritis
- Ischaemic glomerular disease
- Glomerular cholesterol embolic disease
- Idiopathic nodular glomerulosclerosis (non-diabetic)
- Glomerular disease classified by aetiology
 - Idiopathic glomerular disease
 - Glomerular disease associated with secondary causes/systemic conditions
 - Glomerular disease associated with infectious/parasitic diseases
 - Glomerular disease associated with neoplastic disease
 - Glomerular disease associated with (non-diabetic) endocrine, nutritional and metabolic diseases
 - Glomerular disease associated with haematological disease
 - Glomerular disease associated with systemic autoimmune and immunological diseases
 - Glomerular disease associated with genetic and familial disease
 - Glomerular disease associated with familial haematuria
 - Glomerular disease associated with thin basement membrane nephropathy
 - Autosomal dominant familial haematuria - retinal arteriolar tortuosity - contractures
 - Glomerular disease associated with Alport syndrome
 - Alport syndrome
 - Alport syndrome, X-linked
 - Alport syndrome, X-linked diffuse leiomyomatosis
 - Alport syndrome, autosomal dominant
 - Alport syndrome, autosomal recessive
 - Glomerular disease associated with Fabry disease
 - Glomerular disease associated with familial or genetic nephrotic syndrome or isolated proteinuria
 - Glomerular disease associated with congenital nephrotic syndrome; Finnish type
 - Glomerular disease associated with proteinuria or nephrotic syndrome; autosomal recessive
 - Glomerular disease associated with proteinuria or nephrotic syndrome; autosomal dominant
 - Glomerular disease associated with proteinuria or nephrotic syndrome; unspecified
 - Glomerular disease associated with diffuse mesangial sclerosis
 - Glomerular disease associated with other familial and genetic diseases classified elsewhere
 - MYH9 macrothrombocytopenia syndromes
 - Glomerular disease associated with complex genetic syndromes classified elsewhere
 - Glomerular disease associated with nephrotic syndrome and other major non-renal features
 - Denys-Drash syndrome
 - Frasier syndrome
 - Galloway-Mowat syndrome
 - Pierson syndrome
 - Schimke immuno-osseous dysplasia
 - Glomerular disease associated with identified familial and genetic systemic metabolic abnormalities
 - Glomerular disease associated with mitochondrial diseases
 - Glomerular disease associated with inherited complement system disorders
 - Glomerular disease associated with inherited coagulation system disorders
 - Glomerular disease associated with other disorders classified elsewhere
 - Glomerular disease associated with action myoclonus - renal failure syndrome

- Renal tubulo-interstitial diseases
- Acute tubulo-interstitial nephritis
 - Acute tubulo-interstitial nephritis due to drugs, biological agents and toxins
 - Acute tubulo-interstitial nephritis due to infectious agent
 - Acute tubulo-interstitial nephritis associated with immunological disorders
- Acute tubular necrosis
 - Acute tubular necrosis due to tubular toxins
 - Acute tubular necrosis due to tubular toxins produced internally
 - Acute tubular necrosis due to drugs, biological agents and environmental toxins
 - Acute tubular necrosis due to ischaemia/hypotension or other causes classified elsewhere
 - Acute tubular necrosis due to mixed ischaemic and toxic causes
- Acute cortical necrosis, cause classified elsewhere
- Acute renal [papillary] necrosis
 - Acute [renal] papillary necrosis due to drugs, biological agents and environmental toxins
 - Acute (renal) papillary necrosis cause classified elsewhere
- Acute renal infection
 - Acute bacterial pyelonephritis
 - Acute viral and protozoal renal infection due to organisms classified elsewhere
- Tubulo-interstitial nephritis, not specified as acute or chronic
- Chronic tubulo-interstitial nephritis
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with familial and genetic diseases
 - Juvenile nephronophthisis
 - Medullary cystic kidney disease, Type 1
 - Familial hyperuricemic nephropathy
 - Medullary cystic kidney disease Type 2
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with drugs, toxins and environmental agents
 - Aristolochic acid nephropathy
 - Balkan nephropathy
 - Analgesic nephropathy
 - Nephropathy induced by heavy metals
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with neoplastic disease
 - Myeloma cast nephropathy
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with metabolic disease
 - Hypophosphataemic rickets
 - Autosomal dominant hypophosphataemic rickets
 - Autosomal recessive hypophosphataemic rickets
 - Hypophosphataemic rickets with hypercalciuria
 - X-linked hypophosphataemia
 - Urate (gouty) nephropathy
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with kidney infections
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with systemic connective tissue disorders
 - Tubulo-interstitial nephritis-associated uveitis syndrome
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with blood diseases and disorders involving the immune mechanisms
 - Renal sarcoidosis
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with ischaemia
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with radiation or trauma
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with renal transplantation
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis, cause not known
 - Chronic tubulo-interstitial nephritis associated with other diseases classified elsewhere
- Obstructive and reflux nephropathy
- Hydronephrosis with ureteropelvic junction obstruction
 - Hydronephrosis with ureteropelvic junction obstruction, acquired
 - Hydronephrosis with ureteropelvic junction obstruction due to cause classified elsewhere
 - Hydronephrosis with ureteropelvic junction obstruction, congenital
- Hydronephrosis with ureteral obstruction (except the ureteropelvic junction and the ureteral orifice)
 - Hydronephrosis with ureteral obstruction (except the uretero-pelvic junction and the ureteral orifice, acquired
 - Hydronephrosis with ureteral obstruction, acquired, due to cause classified elsewhere

- Hydronephrosis with ureteral obstruction, congenital
- Hydronephrosis with ureteral orifice obstruction
 - Hydronephrosis with ureteral orifice obstruction, acquired
 - Hydronephrosis with ureteral orifice obstruction, acquired, due to cause classified elsewhere
- Hydronephrosis with ureteral orifice obstruction, congenital
- Hydronephrosis - due to bladder obstruction
 - Hydronephrosis - due to bladder obstruction, acquired
 - Hydronephrosis due to bladder obstruction, acquired, due to cause classified elsewhere
- Hydronephrosis due to bladder obstruction, congenital
- Other and unspecified hydronephrosis
- Hydronephrosis and reflux nephropathy with vesicoureteral or vesico-uretero-renal reflux
 - Hydronephrosis and reflux nephropathy with vesicoureteral or vesico-uretero-renal reflux, acquired
 - Hydronephrosis and reflux nephropathy with vesicoureteral or vesico-uretero-renal reflux, acquired, due to cause classified elsewhere
- Hydronephrosis and reflux nephropathy with vesicoureteral or vesico-uretero-renal reflux, congenital
- Certain obstructive and reflux uropathy
 - Other obstructive and reflux uropathy, acquired
 - Other obstructive and reflux uropathy, congenital
- Nephrocalcinosis
- Pyonephrosis
- Renal and perinephric abscess
- Kidney failure
 - Acute kidney disease and disorders
 - Acute kidney injury
 - Acute kidney injury, Stage 1
 - Acute kidney injury, Stage 2
 - Acute kidney injury, Stage 3
 - Acute kidney disease without acute kidney injury
 - Chronic kidney disease
 - Chronic kidney disease, stage 1
 - Chronic kidney disease, stage 2
 - Chronic kidney disease, stage 3
 - Chronic kidney disease, stage 3a
 - Chronic kidney disease, stage 3b
 - Chronic kidney disease, stage 4
 - Chronic kidney disease, stage 5
 - Chronic kidney disease, stage 5, not on dialysis
 - Chronic kidney disease, stage 5, on dialysis
 - Renal retinitis in chronic kidney disease, stage 5
 - ~~Chronic kidney disease, unspecified~~
 - Chronic kidney disease - mineral and bone disease
 - Abnormal bone disease in chronic kidney disease
 - Osteopathy in renal osteodystrophy
 - Malabsorption
 - Abnormal mineralization of bone
 - Abnormal turnover of bone
 - Abnormal volume of bone
 - Suspected renal osteodystrophy
 - Other renal osteodystrophy
 - Biochemical abnormalities in chronic kidney disease
 - Hypercalcaemia in chronic kidney disease
 - Hypocalcaemia in chronic kidney disease
 - Hyperphosphatemia in chronic kidney disease
 - Hypophosphatemia in chronic kidney disease
 - High intact parathyroid hormone in chronic kidney disease
 - Low intact parathyroid hormone in chronic kidney disease
 - Low vitamin D in chronic kidney disease
 - High alkaline phosphatase in chronic kidney disease
 - Low alkaline phosphatase in chronic kidney disease
 - Calcification abnormalities
 - Calcific uraemic arteriopathy
 - Calcification of the vasculature
 - Calcification of the valves
 - Calcification of the soft tissue
 - Other calcification

- Urolithiasis
- Calculus of upper urinary tract
 - Calculus of kidney
 - Calculus of renal calyces
 - Calculus of renal pelvis
 - Staghorn calculus
 - Calculus of ureter
 - ~~Primary calculus of upper urinary tract, unspecified~~
- Calculus of lower urinary tract
 - Calculus in bladder
 - Calculus in urethra
 - Calculus of bowel segments for urinary diversion
 - ~~Other lower urinary tract calculus~~
 - ~~Calculus of lower urinary tract, unspecified~~
- Cystic and dysplastic kidney disease
- Neonatal diabetes - congenital hypothyroidism - congenital glaucoma - hepatic fibrosis - polycystic kidneys
- Senior-Boichis syndrome
- Cystic kidney disease, non-familial, non-genetic
 - Simple renal cyst
 - Solitary simple renal cyst
 - Multiple simple renal cysts
 - Loculated renal cyst
 - Solitary loculated renal cyst
 - Multiple loculated renal cysts
 - Complex renal cyst
 - Solitary complex renal cyst
 - Multiple complex renal cysts
 - Acquired uremic cystic kidney disease
 - Localised multi-cystic kidney disease
 - Post traumatic renal cyst(s)
 - Medullary sponge kidney
 - Medullary sponge kidney, unilateral
 - Medullary sponge kidney, bilateral
 - Multicystic renal dysplasia
 - Multicystic renal dysplasia, unilateral
 - Multicystic renal dysplasia, bilateral
 - Cyst adjacent to renal pelvis
 - Renal parapelvic cyst
 - Renal peripelvic cyst
 - Pyelocalyceal renal cyst
 - Perirenal lymphangioma
 - Subcapsular and perirenal urinoma
 - Perirenal or subcapsular lymphangioma
- Hereditary cystic and dysplastic kidney disease, dominant inheritance
 - Autosomal dominant polycystic kidney disease
 - Autosomal dominant polycystic kidney disease type 1 without tuberous sclerosis
 - Autosomal dominant polycystic kidney disease, Type 2
 - Medullary cystic kidney disease, Type 1
 - Familial hyperuricemic nephropathy

Glomerulocystic disease
 Medullary cystic kidney disease Type 2
 Syndromes with features of hereditary cystic or dysplastic kidney disease, dominant inheritance
 Beckwith-Wiedemann syndrome
 Branchio-oto-renal syndrome
 Pallister-Hall syndrome
 Renal cyst and diabetes syndrome
 Townes-Brocks syndrome
 Von Hippel-Lindau disease
 Oral-facial-digital syndrome type 1
 Alagille syndrome
 Tuberous sclerosis
 Angiomyolipomatosis and isolated cysts associated with tuberous sclerosis
 Autosomal dominant polycystic kidney disease type 1 with tuberous sclerosis
 Noonan syndrome
 Hereditary cystic or dysplastic kidney disease, recessive inheritance
 Autosomal recessive polycystic kidney disease
 Syndromes with features of hereditary cystic kidney disease, recessive inheritance
 Alström syndrome
 Bardet-Biedl syndrome
 Laurence-Moon syndrome
 Cerebro-reno-digital syndrome
 Laurence-Moon syndrome
 Meckel-Gruber syndrome
 Senior-Loken syndrome
 Joubert syndrome with oculorenal defect
 Joubert syndrome with renal defect
 Zellweger syndrome
 Jeune syndrome
 Nephronophthisis
 Adult familial nephronophthisis - spastic quadripareisis
 Juvenile nephronophthisis
 Hereditary cystic and dysplastic kidney disease, chromosomal abnormalities
 Hereditary cystic kidney disease, known chromosomal abnormality
 Hereditary or congenital cystic or dysplastic kidney disease, inheritance unknown
 Multicystic renal dysplasia
 Renal cystic neoplasms
 Renal cystic neoplasms, cystic partially differentiated nephroblastoma
 Renal cystic neoplasms, cystic renal cell carcinoma
 Renal cystic neoplasms, mixed epithelial and stromal tumour
 Renal cystic neoplasms, multilocular cystic nephroma
 Certain specified disorders of kidney and ureter
 Macroscopic changes of size of the kidney
 Smooth contracted kidney
 Smooth contracted kidney associated with a cause classified elsewhere
 Irregularly contracted kidney
 Irregularly contracted kidney associated with a cause classified elsewhere
 Small kidney
 Small kidney, unilateral
 Small kidney, bilateral
 Hypertrophied kidney
 Other disorders of kidney and ureter, not elsewhere classified
 Nephropothesis
 Inflammatory diseases of the renal pelvis or the ureter without tubulo-interstitial nephritis
 Infectious diseases of the renal pelvis or the ureter without tubulo-interstitial nephritis
 Non-infectious diseases of the renal pelvis or the ureter without tubulo-interstitial nephritis
 Hydroureter
 Ureteral kinking or deviation without obstruction
 Ureteral fistula
 Uretero-intestinal fistula
 Ureteral fistula to the female genital tract
 Uretero-cutaneous fistula
 Uretero-arterial fistula
 Ureteral fistula, not elsewhere classified
 Vesico-ureteric reflux, acquired
 Ischaemia and infarction of kidney
 Complete arterial ischaemia and infarction of kidney
 Complete arterial ischaemia and infarction of kidney due to renal artery obstruction
 Complete arterial ischaemia and infarction of kidney due to embolism
 Complete arterial ischaemia and infarction of kidney due to thrombosis
 Complete arterial ischaemia and infarction of kidney due to dissection
 Complete arterial ischaemia and infarction of kidney due to other cause
 Complete venous ischaemia and infarction of kidney
 Complete venous ischaemia and infarction of kidney due to renal venous obstruction
 Complete venous ischaemia and infarction of kidney due to renal vein thrombosis
 Complete venous ischaemia and infarction of kidney, other cause
 Segmental arterial ischaemia and infarction of kidney
 Segmental arterial ischaemia and infarction of kidney due to renal artery obstruction
 Segmental arterial ischaemia and infarction of kidney due to embolism
 Segmental arterial ischaemia and infarction of kidney due to thrombosis
 Segmental arterial ischaemia and infarction of kidney due to dissection
 Segmental arterial ischaemia and infarction of kidney, other
 Segmental venous ischaemia and infarction of kidney
 Segmental venous ischaemia and infarction of kidney due to thrombosis
 Segmental venous ischaemia and infarction of kidney, other
 Posttraumatic ischaemia and infarction of kidney
 Posttraumatic complete ischaemia and infarction of kidney
 Posttraumatic segmental ischaemia and infarction of kidney
 Postinterventional ischaemia and infarction of kidney
 Postinterventional complete ischaemia and infarction of kidney
 Postinterventional segmental ischaemia and infarction of kidney
 Other specified disorders of kidney and ureter
 Renal tubular function disorders
 Disorders with impaired tubular function, not elsewhere classified
 Hereditary renal hypouricaemia
 Hyperuricaemia - anaemia - renal failure
 Hypotonia-cystinuria type 1
 Atypical hypotonia-cystinuria syndrome
 Hypotonia-cystinuria syndrome
 Nephrogenic syndrome of inappropriate antidiuresis
 Primary familial hypomagnesaemia
 Familial hypokalaemia - hypercalciuria
 Familial hypomagnesaemia - hypercalciuria
 Familial hypomagnesaemia - hypercalciuria - nephrocalcinosis - severe ocular involvement
 Familial hypomagnesaemia - hypercalciuria - nephrocalcinosis
 Glaudemans type isolated autosomal dominant hypomagnesaemia
 Hypomagnesaemia caused by selective magnesium malabsorption
 Hypomagnesaemia with hypocalciuria
 Hypomagnesaemia with normocalciuria
 Pseudohypoaldosteronism type 1
 Generalized pseudohypoaldosteronism type 1
 Renal pseudohypoaldosteronism type 1
 SeSAME syndrome
 Transient pseudohypoaldosteronism

- Cystinuria
 - Cystinuria type A
 - Cystinuria type B
- Certain disorders associated with impaired kidney function
- Disorder associated with impaired kidney function, unspecified
- Fanconi syndrome
 - Fanconi syndrome associated with familial and genetic disorders elsewhere classified
 - Lowe syndrome
 - Fanconi-Bickel syndrome
 - Dent disease
 - Dent disease type 1
 - Dent disease type 2
 - Acquired Fanconi syndrome associated with causes classified elsewhere
- Barter syndrome
 - Barter syndrome with hypocalcaemia
 - Classic Bartter syndrome
 - bartter's syndrome
 - Barter syndrome type 1
 - Barter syndrome type 2
 - Barter syndrome type 3
 - Barter syndrome type 4
 - Infantile Bartter syndrome with deafness
 - Antenatal Bartter syndrome
- Renal tubular acidosis
 - Renal tubular acidosis - deafness
 - Osteopetrosis with renal tubular acidosis
 - Acquired renal tubular acidosis
 - Renal tubular acidosis due to familial and genetic disorders
 - Type I renal tubular acidosis
 - Distal (Type I) renal tubular acidosis due to familial and genetic disease classified elsewhere
 - Sporadic congenital renal tubular acidosis type I
 - Autosomal dominant renal tubular acidosis type 1
 - Autosomal recessive renal tubular acidosis type 1
 - Renal tubular acidosis type 1 due to systemic disorders elsewhere classified
 - Acquired distal (Type I) renal tubular acidosis
 - Type II renal tubular acidosis
 - Proximal (Type II) renal tubular acidosis due to familial and genetic disease
 - Familial pure proximal (Type II) renal tubular acidosis
 - Proximal renal tubular acidosis with ocular abnormalities and intellectual deficit
 - Acquired proximal (Type II) renal tubular acidosis with causes elsewhere classified
 - Type III renal tubular acidosis
- Renal glycosuria
 - Renal glycosuria associated with acute or chronic renal failure
 - Renal glycosuria associated with familial and genetic disorders elsewhere classified
- Tubular disorders of sodium and potassium transport
 - Inherited tubular disorders of potassium and sodium transport
 - Acquired tubular disorders of potassium and sodium transport associated with causes classified elsewhere
- Aminoacidurias
 - Aminoacidurias due to familial and genetic disorders elsewhere classified
 - Acquired aminoaciduria associated with causes classified elsewhere
- Renal magnesium wasting
 - Renal magnesium wasting associated with familial and genetic disorders classified elsewhere
 - Acquired renal magnesium wasting
- Disorders of calcium and phosphate excretion
 - Pseudohypoparathyroidism
 - Albright hereditary osteodystrophy
 - Pseudohypoparathyroidism type 1A
 - Cataract in pseudohypoparathyroidism
 - Pseudohypoparathyroidism type 1B
 - Pseudohypoparathyroidism type 1C
 - Pseudohypoparathyroidism type 2
 - Pseudopseudohypoparathyroidism
 - Phosphate losing hypophosphataemia
 - Phosphate losing hypophosphataemia associated with familial and genetic disorders elsewhere classified
 - Hypophosphataemic rickets
 - Autosomal dominant hypophosphataemic rickets
 - Autosomal recessive hypophosphataemic rickets
 - Hypophosphataemic rickets with hypercalciuria
 - X-linked hypophosphataemia
 - Acquired hyperphosphaturia and hypophosphataemia
 - Acquired hyperphosphaturia and hypophosphataemia due to causes elsewhere classified
- Disorders of water excretion
 - Nephrogenic diabetes insipidus
 - Nephrogenic diabetes insipidus - intracranial calcification
 - Nephrogenic Diabetes Insipidus associated with familial or genetic disorders elsewhere classified
 - Acquired nephrogenic diabetes insipidus due to causes classified elsewhere
 - Nephrogenic Syndrome of Inappropriate Anti-Diuresis
- Renal hypocalcaemia
 - Familial hypocalciuric hypercalcaemia
 - Acquired hypocalciuric hypercalcaemia
 - Hypocalcaemia associated with tubular disorders classified elsewhere
- Certain disorders of kidney and ureter in diseases classified elsewhere
 - Certain disorders of kidney and ureter in infectious and parasitic diseases classified elsewhere
 - Renal late syphilis
 - Certain disorders of kidney and ureter in other diseases classified elsewhere
- Other diseases of urinary system
- Other disorders of the genitourinary system
- Persons encountering health services in circumstances related to reproduction

Rheumatology WG

Concept title (Entity title)	Level 1	Level 2	Level 3	Level 4	Level 5	Level 6	Level 7	Level 8
Diseases of the musculoskeletal system and connective tissue								
Neoplasms of the musculoskeletal system								
Symptoms, signs and clinical findings involving the nervous and musculoskeletal system								
Certain joint disorders, not elsewhere classified								
								Fistula of joint
								Flail joint
								Other instability of joint
								Effusion of joint
								Not aspirated effusion of joint
								Effusion of joint containing blood
								Effusion of joint without blood
								Effusion of joint, not otherwise specified
								Pain in joint
								Stiffness of joint
								Osteophyte
								Certain specified joint disorders
								Calcification of joint
								Periarticular calcification
								Periarticular ossification
								Joint disorder, unspecified
Autoinflammatory syndromes								
								Granulomatous arthritis of childhood
								Early-onset sarcoidosis
								Early-onset sarcoidosis with primarily pulmonary manifestations
								Infantile onset panniculitis with systemic granulomatosis
								Pyogenic arthritis - pyoderma gangrenosum - acne
								PAPA - predominantly arthritis
								PAPA - predominantly cutaneous
								Familial mediterranean fever
								Familial mediterranean fever with amyloidosis
								Mevalonate kinase [MVK] deficiency with recurrent fever
								SAPHO syndrome
								Cryopyrin-associated periodic syndromes
								Chronic infantile neurological, cutaneous and articular syndrome [CINCA]
								Chronic infantile neurological cutaneous and articular syndrome with CNS disease
								Familial cold autoinflammatory syndrome
								Muckle-Wells syndrome
								Muckle Wells Syndrome with amyloidosis
								Muckle Wells Syndrome with neurosensory hearing loss
								Tumour necrosis factor [TNF] receptor 1 associated periodic syndrome [TRAPS]
								Tumour necrosis factor [TNF] receptor 1 associated periodic syndrome with amyloidosis
								Chronic recurrent multifocal osteomyelitis
Arthropathies								
								Infectious arthropathies
								Direct infections of joint
								Bacterial infection of joint
								Fungal infection of joint
								Mycobacterial infection of joint
								Other specified infection of joint
								Parasitic infection of joint
								Viral infection of joint
								Reactive arthropathies
								Arthropathy following intestinal bypass
								Arthropathy following gastrointestinal infection
								Arthropathy following vaccination
								Arthropathy following genitourinary infection
								Other reactive arthropathies
								Reactive arthropathy, unspecified
								Postinfective and certain specified reactive arthropathies
								Bacterial postinfective and reactive arthropathy
								Fungal postinfective and reactive arthropathies
								Viral postinfective and reactive arthropathies
								Mycobacterial postinfective and reactive arthropathies
								Parasitic postinfective and reactive arthropathies
								Other specified postinfective and reactive arthropathies
								Postinfective and reactive arthropathy, unspecified
								Inflammatory arthropathies
								Rheumatoid arthritis
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, anti-citrullinated protein antibody positive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, rheumatoid factor positive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, rheumatoid factor positive, erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, rheumatoid factor positive, non-erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, serology negative
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, serology negative, erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, serology negative, non-erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, serology not specified
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, serology not specified, erosive
								Rheumatoid arthritis with splenomegaly and leukopenia, serology not specified, non-erosive
								Rheumatoid lung disease
								Rheumatoid lung disease, anti-citrullinated protein antibody positive
								Rheumatoid lung disease, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
								Rheumatoid lung disease, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
								Rheumatoid lung disease, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
								Rheumatoid lung disease, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
								Rheumatoid lung disease, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
								Rheumatoid lung disease, rheumatoid factor positive
								Rheumatoid lung disease, rheumatoid factor positive, erosive
								Rheumatoid lung disease, rheumatoid factor positive, non-erosive
								Rheumatoid lung disease, serology negative
								Rheumatoid lung disease, serology negative, erosive
								Rheumatoid lung disease, serology negative, non-erosive
								Rheumatoid lung disease, serology not specified
								Rheumatoid lung disease, serology not specified, erosive
								Rheumatoid lung disease, serology not specified, non-erosive
								Rheumatoid vasculitis
								Rheumatoid vasculitis, anti-citrullinated protein antibody positive
								Rheumatoid vasculitis, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
								Rheumatoid vasculitis, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
								Rheumatoid vasculitis, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
								Rheumatoid vasculitis, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
								Rheumatoid vasculitis, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
								Rheumatoid vasculitis, rheumatoid factor positive
								Rheumatoid vasculitis, rheumatoid factor positive, erosive
								Rheumatoid vasculitis, rheumatoid factor positive, non-erosive

- Rheumatoid vasculitis, serology negative
 - Rheumatoid vasculitis, serology negative, erosive
 - Rheumatoid vasculitis, serology negative, non-erosive
- Rheumatoid vasculitis, serology not specified
 - Rheumatoid vasculitis, serology not specified, erosive
 - Rheumatoid vasculitis, serology not specified, non-erosive
- Rheumatoid arthritis with involvement of other organs and systems
- Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, rheumatoid factor positive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, rheumatoid factor positive, erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, rheumatoid factor positive, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, serology negative
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, serology negative, erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, serology negative, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, serology not specified
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, serology not specified, erosive
 - Rheumatoid arthritis without extra-articular involvement, serology not specified, non-erosive
- Rheumatoid bursitis
 - Rheumatoid bursitis, anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid bursitis, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid bursitis, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid bursitis, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid bursitis, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid bursitis, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid bursitis, rheumatoid factor positive
 - Rheumatoid bursitis, rheumatoid factor positive, erosive
 - Rheumatoid bursitis, rheumatoid factor positive, non-erosive
 - Rheumatoid bursitis, serology negative
 - Rheumatoid bursitis, serology negative, erosive
 - Rheumatoid bursitis, serology negative, non-erosive
 - Rheumatoid bursitis, serology not specified
 - Rheumatoid bursitis, serology not specified, erosive
 - Rheumatoid bursitis, serology not specified, non-erosive
- Rheumatoid nodule
 - Rheumatoid nodule, anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid nodule, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid nodule, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid nodule, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid nodule, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid nodule, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid nodule, rheumatoid factor positive
 - Rheumatoid nodule, rheumatoid factor positive, erosive
 - Rheumatoid nodule, rheumatoid factor positive, non-erosive
 - Rheumatoid nodule, serology negative
 - Rheumatoid nodule, serology negative, erosive
 - Rheumatoid nodule, serology negative, non-erosive
 - Rheumatoid nodule, serology not specified
 - Rheumatoid nodule, serology not specified, erosive
 - Rheumatoid nodule, serology not specified, non-erosive
- Rheumatoid arthritis, unspecified
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, both rheumatoid factor and anti-citrullinated protein antibody positive, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, rheumatoid factor positive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, rheumatoid factor positive, erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, rheumatoid factor positive, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, serology negative
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, serology negative, erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, serology negative, non-erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, serology not specified
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, serology not specified, erosive
 - Rheumatoid arthritis, unspecified, serology not specified, non-erosive
- other seropositive rheumatoid arthritis
- Seropositive rheumatoid arthritis, unspecified
- Psoriatic arthritis
 - Distal interphalangeal psoriatic arthritis
 - Arthritis mutilans
 - Psoriatic spondyloarthritis
 - Oligoarticular psoriatic arthritis
 - Polyarticular psoriatic arthritis
 - Other and unspecified psoriatic arthritis
- Gastrointestinal arthritis
 - Arthropathy in Crohn disease
 - Arthropathy in ulcerative colitis
 - Other gastrointestinal arthritis
- Remitting seronegative symmetrical synovitis with pitting oedema [RS3PE] syndrome
- Polymyalgia rheumatica
- Adult-onset Still disease
- Juvenile idiopathic arthritis
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset persistent
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset persistent, ANA negative
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset persistent, ANA negative, with uveitis
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset persistent, ANA positive
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset persistent, ANA positive, with uveitis
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset extended
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset extended, ANA negative
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset extended, ANA negative, with uveitis
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset extended, ANA positive
 - Juvenile idiopathic oligoarthritis, onset extended, ANA positive, with uveitis
 - Juvenile idiopathic polyarthritis
 - Juvenile idiopathic polyarthritis, rheumatoid factor positive
 - Juvenile polyarthritis, rheumatoid factor positive, anti-citrullinated protein antibody (anti-CCP) negative
 - Juvenile polyarthritis, rheumatoid factor positive, anti-citrullinated protein antibody (anti-CCP) positive
 - Juvenile idiopathic polyarthritis, rheumatoid factor negative
 - Juvenile polyarthritis, rheumatoid factor negative, anti-citrullinated protein antibody (anti-CCP) negative
 - Juvenile polyarthritis, rheumatoid factor negative, anti-citrullinated protein antibody (anti-CCP) positive
- Juvenile psoriatic arthritis
 - Juvenile psoriatic arthritis, early onset
 - Juvenile psoriatic arthritis, early onset, ANA negative
 - Juvenile psoriatic arthritis, early onset, ANA negative, with uveitis
 - Juvenile psoriatic arthritis, early onset, ANA positive

- Juvenile psoriatic arthritis, early onset, ANA positive, with uveitis
- Juvenile psoriatic arthritis, late onset
 - Juvenile psoriatic arthritis, late onset, rheumatoid factor negative, HLA B27 negative
 - Juvenile psoriatic arthritis, late onset, rheumatoid factor positive, HLA B27 negative
 - Juvenile psoriatic arthritis, late onset, rheumatoid factor positive, HLA B27 positive
 - Juvenile psoriatic arthritis, late onset, rheumatoid factor negative, HLA B27 positive
 - Juvenile psoriatic arthritis, onset age 6 years and older, rheumatoid factor negative, HLA B27 positive
- Juvenile enthesitis related arthritis
 - Juvenile enthesitis related arthritis, early onset
 - Juvenile enthesitis related arthritis early onset, ANA negative
 - Juvenile enthesitis related arthritis early onset, ANA negative, with uveitis
 - Juvenile enthesitis related arthritis early onset, ANA positive
 - Juvenile enthesitis related arthritis early onset, ANA positive, with uveitis
 - Juvenile enthesitis related arthritis, late onset
 - Juvenile enthesitis related arthritis, late onset, HLA B27 negative
 - Juvenile enthesitis related arthritis, late onset, HLA B27 negative, with uveitis
 - Juvenile enthesitis related arthritis, late onset, HLA B27 positive
 - Juvenile enthesitis related arthritis, late onset, HLA B27 positive, with uveitis
- Juvenile systemic arthritis
 - Juvenile systemic onset arthritis complicated by macrophage activation syndrome
 - Other or undifferentiated juvenile idiopathic arthritis
- Juvenile arthritis in diseases classified elsewhere
 - Juvenile arthritis in Crohn disease
 - Juvenile arthritis in ulcerative colitis
 - Juvenile arthritis in other diseases classified elsewhere
 - Qualifier/modifier/supplemental codes for JIA
 - Juvenile arthritis, affecting less than or equal to 4 joints
 - Juvenile arthritis, affecting more than 4 joints
 - Juvenile arthritis, affecting only large joints (knees, hips, shoulders, elbow, ankles)
 - Juvenile arthritis, affecting only large joints with cervical spine and/or TMJ involvement
 - Juvenile arthritis, affecting only small joints (fingers, toes, wrists,)
 - Juvenile arthritis affecting both large and small joints
 - Juvenile enthesitis related arthritis, axial involvement
 - Juvenile enthesitis related arthritis, peripheral involvement
 - Juvenile enthesitis related arthritis, axial and peripheral involvement
- Gout
 - Primary gout
 - Acute primary gout
 - Acute primary gout, monoarticular
 - Acute primary gout, polyarticular
 - Chronic primary gout
 - Chronic primary gout, monoarticular
 - Chronic primary gout, polyarticular
 - Secondary gout
 - Lead-induced gout
 - Acute lead-induced gout
 - Acute lead-induced gout, monoarticular
 - Acute lead-induced gout, polyarticular
 - Chronic lead-induced gout
 - Chronic lead-induced gout, monoarticular
 - Chronic lead-induced gout, polyarticular
 - Drug-induced gout
 - Acute drug-induced gout
 - Chronic drug-induced gout
 - Gouty arthropathy due to enzyme defects and other inherited disorders
 - Acute gouty arthropathy due to enzyme defects and other inherited disorders
 - Chronic gouty arthropathy due to enzyme defects and other inherited disorders
 - Gout without specification whether primary or secondary
 - Acute gout, unspecified whether primary or secondary
 - Chronic gout, unspecified whether primary or secondary
 - Tophaceous gout
 - Urate nephropathy
 - Urate nephropathy with impaired renal function, acute
 - Urate nephropathy with impaired renal function, acute
- Certain specified crystal arthropathies
 - Calcium pyrophosphate dehydrate deposition disease [CPPD]
 - Hydroxyapatite deposition disease
 - Familial chondrocalcinosis
 - Oxalate arthropathy
 - Crystal arthropathy in other metabolic disorders
 - Other specified crystal arthropathies
 - Crystal arthropathy, unspecified
- Certain specified arthropathies
 - Chronic posttraumatic arthropathy [Jaccoud]
 - Kashin-Beck disease
 - Villonodular synovitis (pigmented)
 - Palindromic rheumatism
 - Transient synovitis
 - Intermittent hydrarthrosis
 - Traumatic arthropathy
 - Other specific arthropathies, not elsewhere classified
- Certain specified arthritis
 - Polyarthritis, unspecified
 - Monoarthritis, not elsewhere classified
 - Other specified arthritis
 - Arthritis, unspecified
- Arthropathies in other diseases classified elsewhere
 - Diabetic arthropathy
 - Lipoid dermatoarthritis
 - Arthropathy in other endocrine, nutritional and metabolic disorders
 - Arthropathy in amyloidosis
 - Neuropathic arthropathy
- Osteoarthritis
 - Primary generalised osteoarthritis
 - Heberden's nodes (with arthritis)
 - Bouchard's nodes (with arthritis)
 - Secondary multiple arthritis
 - Erosive (osteo) arthritis
 - Generalised osteoarthritis
 - Certain joint disorders, not elsewhere classified
 - Fistula of joint
 - Flail joint
 - Other instability of joint
 - Effusion of joint
 - Not aspirated effusion of joint
 - Effusion of joint containing blood
 - Effusion of joint without blood
 - Effusion of joint, not otherwise specified
 - Pain in joint
 - Stiffness of joint
 - Osteophyte
 - Certain specified joint disorders
 - Joint disorder, unspecified
- Non-organ specific systemic autoimmune disorders [NOSSAD]

Vasculitis

- Large vessel vasculitis
 - Aortic arch syndrome [Takayasu arteritis]
 - Giant cell arteritis
 - Giant cell arteritis with polymyalgia rheumatica
 - Giant cell arteritis without polymyalgia rheumatica
 - Other giant cell arteritis
- Medium-sized vessel vasculitis
 - Polyarteritis nodosa
 - Polyarteritis nodosa with multi-system involvement
 - Polyarteritis nodosa with cutaneous involvement only (Cutaneous PAN)
 - Mucocutaneous lymph node syndrome [Kawasaki]
 - Other conditions related to polyarteritis nodosa
- Small vessel vasculitis
 - Antineutrophil cytoplasmic antibodies [ANCA] associated vasculitis
 - Microscopic polyangiitis
 - Glomerular disease associated with systemic autoimmune and immunological diseases
 - Granulomatosis with polyangiitis
 - Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis [Churg-Strauss]
 - Immune complex small vessel vasculitis
 - Anti-glomerular basement membrane antibody disease
 - Cryoglobulinaemic vasculitis
 - IgA vasculitis
 - Hypocomplementaemic urticarial vasculitis [Anti-C1q vasculitis]
- Variable vessel vasculitis
 - Cogan syndrome
 - Behçet disease
- Single organ vasculitis
- Vasculitis associated with systemic disease
- Vasculitis associated with probable aetiology
 - Inflammatory bowel disease vasculitis
 - Lymphoproliferative disorder associated vasculitis
 - Myeloproliferative disorder associated vasculitis
 - Serum sickness vasculitis
 - Carcinoma-induced vasculitis
 - Drug-associated immune complex vasculitis
 - Paraneoplastic vasculitis
 - Infection-associated immune complex vasculitis
 - Solar vasculitis
- Certain specified vasculitides
 - Thrombotic microangiopathy

Lupus erythematosus

- Systemic lupus erythematosus
 - Systemic lupus erythematosus with vasculitis
 - Systemic lupus erythematosus with neuropsychiatric involvement
 - Systemic lupus erythematosus with psychosis
 - Systemic lupus erythematosus with seizures
 - Systemic lupus erythematosus with headache
 - Systemic lupus erythematosus with cognitive dysfunction
 - Systemic lupus erythematosus with acute confusional state
 - Systemic lupus erythematosus with chorea
 - Systemic lupus erythematosus with mood disorder
 - Systemic lupus erythematosus with cerebrovascular disease
 - Systemic lupus erythematosus with peripheral nervous involvement
 - Systemic lupus erythematosus with cardiac involvement
 - Systemic lupus erythematosus with pericarditis
 - Systemic lupus erythematosus with myocarditis
 - Systemic lupus erythematosus with endocarditis/valvulitis (Libman Sacks disease)
 - Systemic lupus erythematosus with lung involvement
 - Systemic lupus erythematosus with pleuritis
 - Systemic lupus erythematosus with pulmonary hemorrhage
 - Systemic lupus erythematosus with pneumonitis/interstitial lung disease
 - Systemic lupus erythematosus with shrinking lung disease
 - Systemic lupus erythematosus with kidney involvement
 - Systemic lupus erythematosus with glomerulonephritis
 - Systemic lupus erythematosus with membranous kidney disease
 - Systemic lupus erythematosus with nephrotic syndrome
 - Systemic lupus erythematosus with end stage kidney disease
 - Systemic lupus erythematosus with gastrointestinal involvement
 - Systemic lupus erythematosus with pancreatitis
 - Systemic lupus erythematosus with peritonitis
 - Systemic lupus erythematosus with hepatitis
 - Systemic lupus erythematosus with musculoskeletal involvement
 - Systemic lupus erythematosus with arthritis
 - Systemic lupus erythematosus with myositis
 - Systemic lupus erythematosus with skin involvement
 - Acute cutaneous lupus erythematosus affecting more than 50% of the body surface
 - Systemic lupus erythematosus with malar rash
 - Systemic lupus erythematosus with naso-oral ulcers
 - Systemic lupus erythematosus with photosensitive rash
 - Systemic lupus erythematosus with discoid rash
 - Systemic lupus erythematosus with subcutaneous rash
 - Systemic lupus erythematosus with alopecia
 - Systemic lupus erythematosus with scarring alopecia
 - Systemic lupus erythematosus with bullous lesions
 - Systemic lupus erythematosus with cutaneous vasculitis
 - Systemic lupus erythematosus with hematologic involvement
 - Systemic lupus erythematosus with Coombs positive anemia
 - Systemic lupus erythematosus with leukopenia
 - Systemic lupus erythematosus with lymphopenia
 - Systemic lupus erythematosus with thrombocytopenia
 - Systemic lupus erythematosus with immune system involvement
 - Systemic lupus erythematosus with multiple system involvement
 - Systemic lupus erythematosus, unspecified

Antiphospholipid syndrome

- Primary antiphospholipid syndrome
- Secondary antiphospholipid syndrome
- Antiphospholipid syndrome in pregnancy

Idiopathic inflammatory myopathy

- Dermatomyositis
 - Adult dermatomyositis
 - Amyopathic dermatomyositis
 - Hypomyopathic dermatomyositis
 - Adult dermatomyositis with calcinosis
 - Paraneoplastic dermatomyositis
 - Anti-synthetase syndrome with dermatomyositis
 - Adult dermatomyositis with overlap to non-organ specific systemic autoimmune disorders
 - Juvenile dermatomyositis
 - Hypomyopathic juvenile dermatomyositis
 - Juvenile dermatomyositis with cutaneous vasculitis
 - Juvenile dermatomyositis with necrotizing cutaneous vasculitis
 - Juvenile dermatomyositis with lipodystrophy
 - Juvenile dermatomyositis with myocarditis

- Amyopathic juvenile dermatomyositis
 - Juvenile dermatomyositis with calcinosis
 - Juvenile dermatomyositis with overlap to non-organ specific systemic autoimmune disorders
 - Dermatomyositis, unspecified
 - Polymyositis
 - Anti-synthetase syndrome with polymyositis
 - Juvenile polymyositis
 - Juvenile polymyositis (necrotizing)
 - Juvenile polymyositis (paraneoplastic)
 - Juvenile polymyositis with PM/Scl auto-antibody
 - Juvenile polymyositis with anti-synthetase auto-antibody
 - Juvenile polymyositis with interstitial lung disease
 - Juvenile polymyositis with overlap to non-organ specific systemic autoimmune disorder
 - Necrotising polymyositis
 - Polymyositis with overlap to non-organ specific systemic autoimmune disorders
 - Paraneoplastic polymyositis
 - Focal myositis
 - Extraocular myositis
 - Inclusion body myopathy
 - Inflammatory inclusion body myositis
 - Sporadic inclusion body myositis
 - Hereditary inclusion body myositis
 - Non-inflammatory inclusion body myopathy
 - Hereditary inclusion body myopathy
 - Sporadic inclusion body myopathy
- Systemic sclerosis
 - Paediatric onset systemic sclerosis
 - Diffuse pediatric systemic sclerosis
 - Limited pediatric systemic sclerosis
 - Other forms of pediatric systemic sclerosis
 - Diffuse systemic sclerosis
 - Limited systemic sclerosis
 - Other forms of systemic sclerosis
 - Systemic sclerosis, unspecified
- Overlap and undifferentiated non-organ specific systemic autoimmune disease
 - IgG4 related disease
 - Sjögren disease
 - Primary Sjögren disease
 - Secondary Sjögren disease
 - Sjögren syndrome vasculitis
 - Pediatric onset Sjögren disease
 - Pediatric onset Sjögren disease, secondary
 - Pediatric onset Sjögren disease; primary
 - Pediatric onset Sjögren syndrome vasculitis
 - Sicca syndrome [Sjögren] with keratoconjunctivitis
 - Undifferentiated non-organ specific systemic autoimmune diseases, unspecified
 - Mixed connective tissue disease
 - Paediatric-onset mixed connective tissue disease
 - Diffuse (eosinophilic) fasciitis
 - Relapsing panniculitis
 - Certain specified non-organ specific systemic autoimmune disease
- Conditions associated with the spine
 - Certain specified inflammatory spondylopathies
 - Other inflammatory spondylopathies with no determinant
 - Other inflammatory spondylopathies with determinants
 - Inflammatory spondyloarthritis
 - Axial spondyloarthritis
 - Axial spondyloarthritis with peripheral joint involvement
 - Axial spondyloarthritis-associated anterior uveitis
 - Spinal enthesitis
 - Sacroiliitis, not elsewhere classified
 - Peripheral spondyloarthritis
 - Other form of inflammatory spondylopathy
- Spondylopathies
 - Infective spondyloarthritis
 - Bacterial spondyloarthritis
 - Fungal spondyloarthritis
 - Mycobacterial spondyloarthritis
 - Other specified infective spondyloarthritis
 - Parasitic spondyloarthritis
 - Viral spondyloarthritis
- Soft tissue disorders
 - Disorders of muscles
 - Infective myositis
 - Bacterial myositis
 - Fungal myositis
 - Viral myositis
 - Mycobacterial myositis
 - Parasitic myositis
 - Other specified infective myositis
 - Calcification and ossification of muscle
 - Calcification and ossification of muscles with known aetiology
 - Calcification of muscle associated with adult dermatomyositis
 - Myositis ossificans traumatica
 - Paralytic calcification and ossification of muscle
 - Calcification and ossification of muscles associated with burns
 - Calcification of muscle associated with juvenile dermatomyositis
 - Calcification and ossification of muscles of genetic origin
 - Progressive osseous heteroplasia
 - Fibrodysplasia ossificans progressiva
 - Calcification and ossification of muscles with unknown aetiology
 - Other calcification of muscle
 - Other ossification of muscle
 - Calcification and ossification of muscle, unspecified
 - Certain specified disorders of muscle
 - Drug-induced myopathy
 - Diastasis of muscle
 - Other rupture of muscle (nontraumatic)
 - Ischaemic infarction of muscle
 - Immobility syndrome (paraplegic)
 - Contracture of muscle
 - Muscle wasting and atrophy, not elsewhere classified
 - Muscle strain
 - Other specified disorders of muscle
 - Disorders of synovium and tendon
 - Tenosynovitis
 - Infective tenosynovitis
 - Bacterial infection of tendon sheath
 - Fungal infection of tendon sheath
 - Infection of tendon sheath, unspecified
 - Mycobacterial infection of tendon sheath
 - Other specified infection of tendon sheath
 - Parasitic infection of tendon sheath
 - Viral infection of tendon sheath

- Other tenosynovitis and tendinitis
 - Plantar fasciitis
 - Posterior tibial tendonitis
 - Calcific tendinitis
 - Trigger finger
 - Radial styloid tenosynovitis [de Quervain]
 - Other tenosynovitis and tendinitis
 - Tenosynovitis and tendinitis, unspecified
 - Bicipital tendinitis
 - Calcific tendinitis of shoulder
 - Lateral elbow tendonitis
 - Rotator cuff tendonitis
 - Gluteal tendinitis
 - Psoas tendinitis
 - Patellar tendinitis
 - Achilles tendinitis
 - Peroneal tendinitis
- Spontaneous rupture of bursa and tendon
 - Rupture of popliteal cyst
 - Rupture of bursa
 - Spontaneous rupture of extensor tendons
 - Spontaneous rupture of flexor tendons
 - Spontaneous rupture of other tendons
 - Spontaneous rupture of unspecified tendon
- Certain specified disorders of tendon
 - Short Achilles tendon (acquired)
 - Other contracture of tendon (sheath)
 - Other specified disorders of tendon
 - Disorder of tendon, unspecified
- Miscellaneous specified soft tissue disorders
 - Bursitis
 - Infectious bursitis
 - Bacterial infection of bursa
 - Fungal infection of bursa
 - Mycobacterial infection of bursa
 - Other specified infection of bursa
 - Parasitic infection of bursa
 - Viral infection of bursa
 - Other bursitis with known aetiology
 - Bursitis related to use, overuse and pressure
 - Bursitis with unknown aetiology
 - Synovial cyst of popliteal space [Baker]
 - Other bursal cyst
 - Calcium deposit in bursa
 - Other bursitis, not elsewhere classified
 - Bursopathy, unspecified
- Fibroblastic disorders
 - Palmar fascial fibromatosis [Dupuytren]
 - Knuckle pads
 - Plantar fascial fibromatosis
 - Pseudosarcomatous fibromatosis
 - Systemic fibrosis induced by drugs and chemicals
 - Nephrogenic systemic fibrosis
 - Fibroblastic rheumatism
 - Multifocal fibrosclerosis
 - Other fibroblastic disorders
 - Fibroblastic disorder, unspecified
- Soft tissue disorders in diseases classified elsewhere
- Shoulder lesions
 - Adhesive capsulitis of shoulder
 - Rotator cuff syndrome
 - Impingement syndrome of shoulder
 - Other shoulder lesions
 - Shoulder lesion, unspecified
- Enthesopathies of leg, excluding foot
 - Iliac crest spur
 - Iliotibial band syndrome
 - Tibial collateral bursitis [Pellegrini-Stieda]
 - Other enthesopathies of leg, excluding foot
- Enthesopathy of leg, unspecified
- Certain specified enthesopathies
 - Medial epicondylitis
 - Lateral epicondylitis
 - Periarthritis of wrist
 - Calcaneal spur
 - Metatarsalgia
 - Other enthesopathy of foot
 - Other enthesopathies, not elsewhere classified
 - Enthesopathy, unspecified
- Certain specified soft tissue disorders, not elsewhere classified
 - Foreign body granuloma of soft tissue, not elsewhere classified
 - Myalgia
 - Neuralgia and neuritis, unspecified
 - Panniculitis, unspecified
 - Hypertrophy of (infrapatellar) fat pad
 - Residual foreign body in soft tissue
 - Pain in limb
 - Fibromyalgia
 - Certain specified soft tissue disorders
 - Soft tissue disorder, unspecified
 - Algoneurodystrophy

Circulatory WG

Diseases of the circulatory system

Concept title (Entity title)	Level 1	Level 2	Level 3	Level 4	Level 5	Level 6	Level 7	Level 8
Diseases of the circulatory system								
Neoplasms of the circulatory system								
Cerebrovascular diseases								
Symptoms and signs involving the circulatory system								
Paroxysmal tachycardia								
								Re-entry ventricular arrhythmia
								Paroxysmal tachycardia, unspecified
Heart pain								
Pressure/tightness of heart								
Cardiovascular pain								
Prominent veins								
Fear of heart disease								
Fear of hypertension								
Fear of cardiovascular disease other								
Cardiac arrest								
								Cardiac arrest, unspecified
								Ventricular tachycardia and fibrillation cardiac arrest
								Bradycardic cardiac arrest
								Asystolic cardiac arrest
								Cardiac arrest with pulseless electrical activity
Abnormalities of heart beat								
								Tachycardia, unspecified
								Bradycardia, unspecified
								Palpitations
								Other and unspecified abnormalities of heart beat
Cardiac murmurs and other cardiac sounds								
								Benign and innocent cardiac murmurs
								Cardiac murmur, unspecified
								Other cardiac sounds
Gangrene, not elsewhere classified								
Abnormal blood-pressure reading, without diagnosis								
								Elevated blood-pressure reading, without diagnosis of hypertension
								Nonspecific low blood-pressure reading
Hypertensive diseases								
Essential (primary) hypertension								
								Accelerated essential (primary) hypertension
Hypertensive heart disease								
								Hypertensive heart disease with (congestive) heart failure
								Hypertensive heart disease without (congestive) heart failure
Hypertensive renal disease								
								Hypertensive renal disease with renal failure
								Hypertensive renal disease without renal failure
White coat hypertension								
Hypertensive crisis								
								Hypertensive emergency
								Hypertensive urgency
Secondary hypertension								
								Secondary hypertension associated with renal parenchymal disease
								Secondary hypertension associated with renovascular disease
								Renal artery stenosis due to atherosclerosis
								Renal artery stenosis due to fibromuscular hyperplasia
								Arterial hypertension due to renal artery stenosis secondary to vasculitis
								Renal artery stenosis due to congenital abnormality
								Williams-Beuren syndrome [7q11.23 deletion]
								Congenital renal artery stenosis
								Autosomal dominant progressive nephropathy with hypertension
								Secondary hypertension associated with renal tubular disorders
								Pseudohyperaldosteronism type 1
								Pseudohyperaldosteronism type 2
								Pseudohypoaldosteronism type 2
								Pseudohypoaldosteronism type 2A
								Pseudohypoaldosteronism type 2B
								Pseudohypoaldosteronism type 2C
								Pseudohypoaldosteronism type 2D
								Pseudohypoaldosteronism type 2E
								Apparent mineralocorticoid excess
								Secondary hypertension associated with congenital heart disorders
								Hypertension secondary to aortic arch obstruction
								Secondary hypertension associated with endocrine disorders
								Hypertension secondary to congenital adrenal hyperplasia
								Secreting paraganglioma
								Phaeochromocytoma
								Primary congenital hypothyroidism due to TSH receptor mutations
								Familial gestational hyperthyroidism
								Hyperaldosteronism
								Primary hyperaldosteronism
								Familial hyperaldosteronism
								Familial hyperaldosteronism type 1
								Familial hyperaldosteronism type 2
								Familial hyperaldosteronism type 3
								Non-familial primary hyperaldosteronism
								Aldosterone-producing adenoma
								Aldosterone-producing carcinoma
								Idiopathic hyperaldosteronism
								Primary bilateral adrenal hyperplasia
								Primary unilateral adrenal hyperplasia
								Secondary hyperaldosteronism
								Other hyperaldosteronism
								aldosteronism with hyperplasia of the adrenal cortex
								bartter's syndrome
								juxtaglomerular hyperplasia with secondary aldosteronism
Ischaemic heart disease								
Angina pectoris								
								Unstable angina
								Coronary vasospastic disease
								Coronary vasospastic disease with angina
								Coronary vasospastic disease with arrhythmia
								Silent coronary vasospastic disease
								Stable angina
								Microvascular angina
								Other forms of angina pectoris
								Angina pectoris, unspecified
Acute myocardial infarction								
								Acute myocardial infarction, STEMI
								Acute myocardial infarction, STEMI, anterior wall
								Acute myocardial infarction, STEMI, anterior wall, with right ventricular involvement
								Acute myocardial infarction, STEMI, inferior wall
								Acute myocardial infarction, STEMI, inferior wall, with right ventricular involvement
								Acute myocardial infarction, STEMI, other site
								Acute myocardial infarction, STEMI, other site, with right ventricular involvement

- Acute myocardial infarction, NSTEMI
 - Acute myocardial infarction, NSTEMI, anterior wall
 - Acute myocardial infarction, NSTEMI, anterior wall, with right ventricular involvement
 - Acute myocardial infarction, NSTEMI, inferior wall
 - Acute myocardial infarction, NSTEMI, inferior wall, with right ventricular involvement
 - Acute myocardial infarction, NSTEMI, other site
 - Acute myocardial infarction, NSTEMI, other site, with right ventricular involvement
- Acute myocardial infarction, without specification of ST elevation
 - Acute myocardial infarction, ST elevation unspecified, other site
 - Acute myocardial infarction, ST elevation unspecified, other site, with right ventricular involvement
 - Acute myocardial infarction, without specification of ST elevation, anterior wall
 - Acute myocardial infarction, without specification of ST elevation, anterior wall, with right ventricular involvement
 - Acute myocardial infarction, without specification of ST elevation, inferior wall
 - Acute myocardial infarction, without specification of ST elevation, inferior wall, with right ventricular involvement
- Acute periprocedural myocardial infarction
- Acute coronary syndrome, not elsewhere classified
- Subsequent myocardial infarction
 - Subsequent myocardial infarction, STEMI
 - Subsequent myocardial infarction, STEMI, anterior wall
 - Subsequent myocardial infarction, STEMI, inferior wall
 - Subsequent myocardial infarction, STEMI, miscellaneous specified site
 - Subsequent myocardial infarction, NSTEMI
 - Subsequent myocardial infarction, NSTEMI, anterior wall
 - Subsequent myocardial infarction, NSTEMI, inferior wall
 - Subsequent myocardial infarction, NSTEMI, other site
 - Subsequent myocardial infarction, ST elevation unspecified
 - Subsequent myocardial infarction, ST elevation unspecified, anterior wall
 - Subsequent myocardial infarction, ST elevation unspecified, inferior wall
 - Subsequent myocardial infarction, ST elevation unspecified, other site
- Old myocardial infarction
 - Old myocardial infarction, dated back 29 days but less than 1 year from onset
 - Old myocardial infarction dated back 1 year and more from onset
- Certain current complications following acute myocardial infarction
 - Pericarditis as current complication following acute myocardial infarction
 - Pericarditis as current complication following acute myocardial infarction, with effusion
 - Pericarditis as current complication following acute myocardial infarction, without effusion
 - Dressler syndrome
 - Ventricular aneurysm as current complication following acute myocardial infarction
 - Ventricular septal defect as current complication following acute myocardial infarction
 - Cardiac rupture as current complication following acute myocardial infarction
 - Pulmonary embolism as current complication following acute myocardial infarction
 - Rupture of papillary muscle and chordae tendineae as current complication following acute myocardial infarction
 - Mural thrombus as current complication following acute myocardial infarction
 - Atrial thrombus as current complication following acute myocardial infarction
 - Ventricular thrombus as current complication following acute myocardial infarction
 - Arrhythmia as current complication following acute myocardial infarction
 - Cardiogenic shock, unrelated to mechanical complications, as current complication following acute myocardial infarction
 - Other current complications following acute myocardial infarction
- Certain specified acute ischaemic heart diseases
 - Coronary thrombosis not resulting in myocardial infarction
 - Other forms of acute ischaemic heart disease
 - Acute ischaemic heart disease, unspecified
- Diseases of coronary artery
 - Coronary atherosclerosis
 - Coronary atherosclerosis of native coronary artery
 - Coronary atherosclerosis of autologous bypass graft
 - Coronary atherosclerosis of non-autologous bypass graft
 - Coronary artery aneurysm
 - Coronary artery dissection
 - Acute coronary artery dissection
 - Chronic coronary artery dissection
 - Coronary artery ostial stenosis
 - Coronary artery fistula, acquired
 - Iatrogenic coronary artery fistula
 - Cardiac transplant associated coronary allograft vasculopathy
 - Coronary artery obstruction by tumour
- Pulmonary heart disease and diseases of pulmonary circulation
 - Pulmonary thromboembolism
 - Acute pulmonary thromboembolism
 - Chronic pulmonary thromboembolism
 - Chronic pulmonary thromboembolism without pulmonary hypertension
 - Chronic thromboembolic pulmonary hypertension [CTEPH]
 - Pulmonary hypertension
 - Pulmonary arterial hypertension
 - Idiopathic pulmonary arterial hypertension
 - Heritable pulmonary arterial hypertension
 - Heritable pulmonary artery hypertension due to mutation of bone morphogenic protein receptor type 2
 - Heritable pulmonary artery hypertension due to mutation of other genes of transforming growth factor-beta super family and other gene families
 - Drug and toxin-induced pulmonary arterial hypertension [PAH]
 - Pulmonary arterial hypertension [PAH] associated with other specified diseases
 - Pulmonary arterial hypertension associated with connective tissue diseases
 - Pulmonary arterial hypertension associated with HIV infection
 - Pulmonary arterial hypertension associated with portal hypertension
 - Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease
 - Pulmonary arterial hypertension associated with schistosomiasis
 - Pulmonary veno-occlusive disease and pulmonary capillary hemangiomatosis
 - Persistent pulmonary hypertension of the newborn
 - Pulmonary hypertension due to left heart disease
 - Pulmonary hypertension due to left ventricular systolic dysfunction
 - Pulmonary hypertension due to left ventricular diastolic dysfunction
 - Pulmonary hypertension due to valvular heart disease
 - Pulmonary hypertension due to lung disease and/or hypoxia
 - Pulmonary hypertension due to lung disease and/or hypoxia
 - Pulmonary hypertension due to chronic obstructive pulmonary disease
 - Pulmonary hypertension due to interstitial lung disease
 - Pulmonary hypertension due to other pulmonary diseases with mixed restrictive and obstructive patterns
 - Pulmonary hypertension due to sleep-disordered breathing
 - Pulmonary hypertension due to alveolar hypoventilation disorders
 - Pulmonary hypertension due to chronic exposure to high altitude
 - Pulmonary hypertension due to developmental lung diseases
 - Chronic thromboembolic pulmonary hypertension (CTEPH)
 - Pulmonary hypertension with unclear and/or multifactorial mechanism
 - Pulmonary hypertension due to haematological disorders
 - Pulmonary hypertension due to systemic disorders
 - Pulmonary hypertension due to metabolic and endocrine disorders
 - Pulmonary hypertension due to other mechanisms
 - Certain specified diseases of pulmonary vessels
 - Arteriovenous fistula of pulmonary vessels
 - Aneurysm of pulmonary artery
 - Rupture of pulmonary vessels
 - Acquired pulmonary venous abnormality
 - Acquired pulmonary venous obstruction
 - Acquired pulmonary venous stenosis

- Postprocedural pulmonary vein complication
 - Postprocedural obstructed pulmonary venous pathway
 - Postprocedural pulmonary vein stenosis
 - Acquired pulmonary arterial tree abnormality
 - Acquired discontinuity of pulmonary arteries
 - Acquired left pulmonary artery stenosis
 - Postprocedural left pulmonary artery stenosis
 - Acquired pulmonary arterial aneurysm
 - Acquired pulmonary arterial dissection
 - Acquired pulmonary trunk stenosis
 - Postprocedural pulmonary trunk stenosis
 - Acquired right pulmonary artery stenosis
 - Postprocedural right pulmonary artery stenosis
 - Postprocedural pulmonary arterial tree complication
 - Pulmonary vein stenosis
- Congenital anomaly of pulmonary arterial tree
 - Congenital dilation of pulmonary arterial tree
 - Congenital pulmonary trunk [main pulmonary artery] anomaly
 - Pulmonary trunk hypoplasia
 - Congenital pulmonary arterial [branch] anomaly
 - Congenital pulmonary arterial [branch] stenosis
 - Congenital right pulmonary arterial stenosis
 - Congenital left pulmonary arterial stenosis
 - Congenital pulmonary arterial [branch] hypoplasia
 - Congenital right pulmonary arterial hypoplasia
 - Congenital left pulmonary arterial hypoplasia
 - Absent right pulmonary artery
 - Absent left pulmonary artery
 - Congenital central pulmonary arterial stenosis or hypoplasia: proximal to hilar bifurcation
 - Congenital peripheral pulmonary arterial stenoses or hypoplasia: at-beyond hilar bifurcation
 - Congenitally discontinuous (non-confluent) pulmonary arteries
 - Pulmonary artery origin from ascending aorta
 - Right pulmonary artery from ascending aorta
 - Left pulmonary artery from ascending aorta
 - Pulmonary artery from patent arterial duct
 - Right pulmonary artery from patent arterial duct
 - Left pulmonary artery from patent arterial duct

- Pericarditis
- Acute pericarditis
 - Acute nonspecific idiopathic pericarditis
 - Infective pericarditis
 - Pericarditis in vasculitis and connective tissue disease
 - Pericarditis in disease of contiguous structure
 - Pericarditis in metabolic disease
 - Neoplastic pericarditis
 - Traumatic pericarditis
 - Radiation pericarditis
 - Myopericarditis
 - Other forms of acute pericarditis
 - Acute pericarditis, unspecified
- Certain diseases of pericardium
 - Constrictive pericarditis
 - Effusive-constrictive pericarditis
 - Cardiac tamponade
 - Other specified diseases of pericardium
 - Disease of pericardium, unspecified
 - Chronic adhesive pericarditis
 - Haemopericardium
 - Pericardial effusion (noninflammatory)
- Pericarditis
 - Pericarditis in bacterial diseases classified elsewhere
 - Pericarditis in other infectious and parasitic diseases classified elsewhere
 - Pericarditis in other diseases classified elsewhere
- Acute and subacute endocarditis
- Acute and subacute infective endocarditis
 - Acute and subacute infective endocarditis, laterality not specified
 - Acute and subacute infective endocarditis, left-sided
 - Acute and subacute infective endocarditis, right-sided
- Myoendocarditis
- Periendocarditis
- Endocarditis and heart valve disorders in diseases classified elsewhere
 - Endocardial involvement in gonococcal infection
- Acute endocarditis, unspecified
- Heart valve disease
- Mitral valve disease
 - Mitral valve stenosis
 - Rheumatic mitral valve stenosis
 - Nonrheumatic mitral valve stenosis
 - Postprocedural mitral valve stenosis
 - Mitral regurgitation
 - Rheumatic mitral regurgitation
 - Mitral regurgitation due to acute myocardial infarction
 - Mitral regurgitation due to acute myocardial infarction with papillary muscle and chordal rupture
 - Mitral regurgitation due to acute myocardial infarction without papillary muscle and chordal rupture
 - Mitral regurgitation due to infiltrative disease
 - Mitral regurgitation due to cardiomyopathy
 - Postprocedural mitral regurgitation
 - Postprocedural mitral regurgitation due to papillary muscle and chordal damage
 - Mitral valve prolapse
 - Rheumatic mitral valve prolapse
 - Degenerative mitral valve prolapse
 - Mitral stenosis with regurgitation
 - Rheumatic mitral stenosis with regurgitation
 - Non-rheumatic mitral stenosis with regurgitation
 - Mitral valvar abscess
 - Mitral valvar thrombosis
 - Mitral valve obstruction by tumour
 - Mitral valve rupture
 - Rupture of mitral valve chordae tendineae
 - Rupture of mitral valve papillary muscle
 - Injury to mitral valve
- Aortic valve disease
 - Aortic valve stenosis
 - Rheumatic aortic valve stenosis
 - Non-rheumatic aortic valve stenosis
 - Postprocedural aortic valve stenosis
 - Calcific aortic valve stenosis
 - Neo-aortic valve stenosis
 - Aortic valve regurgitation
 - Rheumatic aortic valve regurgitation
 - Aortic valve regurgitation due to dissection
 - Aortic valve regurgitation due to trauma
 - Aortic valve regurgitation secondary to aortic dilation
 - Postprocedural aortic valve regurgitation

- Neoaortic valve regurgitation
- Aortic valve stenosis with regurgitation
 - Rheumatic aortic stenosis with regurgitation
 - Non-rheumatic aortic valve stenosis with regurgitation
- Aortic valvar abscess
- Aortic valvar thrombosis
- Aortic valve obstruction by tumour
- Aortic valve inflammatory disease
- Injury (traumatic) to aortic valve
- Tricuspid valve disease
 - Tricuspid stenosis
 - Rheumatic tricuspid stenosis
 - Carcinoid tricuspid stenosis
 - Postprocedural tricuspid stenosis
 - Tricuspid regurgitation
 - Rheumatic tricuspid insufficiency
 - Carcinoid tricuspid regurgitation
 - Postprocedural tricuspid regurgitation
 - Tricuspid stenosis with regurgitation
 - Rheumatic tricuspid stenosis with regurgitation
 - Carcinoid tricuspid stenosis with regurgitation
 - Tricuspid valvar abscess
 - Tricuspid valvar thrombosis
 - Tricuspid valve obstruction by tumour
 - Tricuspid valve rupture
 - Rupture of tricuspid valve chordae tendineae
 - Rupture of tricuspid valve papillary muscle
 - Injury (traumatic) to tricuspid valve
- Pulmonary valve disease
 - Pulmonary valve stenosis
 - Rheumatic pulmonary valve stenosis
 - Postprocedural pulmonary valve stenosis
 - Neopulmonary valve stenosis
 - Pulmonary valve regurgitation
 - Rheumatic pulmonary valve regurgitation
 - Postprocedural pulmonary valve regurgitation
 - Neopulmonary valve regurgitation
 - Pulmonary valve stenosis with regurgitation
 - Rheumatic pulmonary valve stenosis with regurgitation
 - Non-rheumatic pulmonary valve stenosis with regurgitation
 - Pulmonary valvar abscess
 - Pulmonary valvar thrombosis
 - Pulmonary valve obstruction by tumour
 - Injury (traumatic) to pulmonary valve
- Multiple valve disease
 - Disorders of both mitral and aortic valves
 - Disorders of both mitral and tricuspid valves
 - Disorders of both aortic and tricuspid valves
 - Combined disorders of mitral, aortic and tricuspid valves
- Prosthetic valve disease
 - Mitral prosthetic valve disease
 - Mitral prosthetic valve stenosis
 - Mitral prosthetic valve stenosis due to calcification
 - Mitral prosthetic valve regurgitation
 - Acute mitral prosthetic valve regurgitation
 - Periprosthetic mitral valve regurgitation
 - Mitral prosthetic valve stenosis and regurgitation
 - Mitral prosthetic valve failure
 - Mitral prosthetic valve failure requiring replacement
 - Mitral prosthetic valve failure requiring revision
 - Endocarditis of mitral prosthetic valve
 - Aortic prosthetic valve disease
 - Aortic prosthetic valve stenosis
 - Aortic prosthetic valve regurgitation
 - Acute aortic prosthetic valve regurgitation
 - Periprosthetic aortic valve regurgitation
 - Aortic prosthetic valve stenosis and regurgitation
 - Aortic prosthetic valve failure
 - Aortic prosthetic valve failure requiring replacement
 - Aortic prosthetic valve failure requiring revision
 - Endocarditis of aortic prosthetic valve
 - Tricuspid prosthetic valve disease
 - Tricuspid prosthetic valve stenosis
 - Tricuspid prosthetic valve regurgitation
 - Acute tricuspid prosthetic valve regurgitation
 - Periprosthetic tricuspid valve regurgitation
 - Tricuspid prosthetic valve failure
 - Tricuspid prosthetic valve failure requiring replacement
 - Tricuspid prosthetic valve failure requiring revision
 - Endocarditis of tricuspid prosthetic valve
 - Pulmonary prosthetic valve disease
 - Pulmonary prosthetic valve stenosis
 - Pulmonary prosthetic valve regurgitation
 - Periprosthetic pulmonary valve regurgitation
 - Pulmonary prosthetic valve failure
 - Pulmonary prosthetic valve failure requiring replacement
 - Pulmonary prosthetic valve failure requiring revision
 - Endocarditis of pulmonary prosthetic valve
 - Mechanical haemolysis due to prosthetic valve
- Rheumatic heart disease
 - Rheumatic fever with heart involvement
 - Acute rheumatic pericarditis
 - Acute rheumatic endocarditis
 - Acute rheumatic myocarditis
 - Other acute rheumatic heart disease
 - Acute rheumatic heart disease, unspecified
 - Rheumatic chorea
 - Rheumatic chorea with heart involvement
 - Rheumatic chorea without heart involvement
- Diseases of the myocardium
 - Myocarditis
 - Giant cell myocarditis
 - Giant cell myocarditis, fulminant
 - Giant cell myocarditis, acute
 - Giant cell myocarditis, chronic
 - Infectious myocarditis
 - Bacterial myocarditis
 - Bacterial myocarditis, fulminant
 - Bacterial myocarditis, acute
 - Bacterial myocarditis, chronic
 - Fungal myocarditis
 - Fungal myocarditis, fulminant
 - Fungal myocarditis, acute

fulminant = less than 2 weeks, acute = 2 weeks to 6 months, chronic = greater than 6 months

- Fungal myocarditis, chronic
- Parasitic myocarditis
 - Parasitic myocarditis, fulminant
 - Parasitic myocarditis, acute
 - Parasitic myocarditis, chronic
- Protozoal myocarditis
 - Protozoal myocarditis, fulminant
 - Protozoal myocarditis, acute
 - Protozoal myocarditis, chronic
- Rickettsial myocarditis
 - Rickettsial myocarditis, fulminant
 - Rickettsial myocarditis, acute
 - Rickettsial myocarditis, chronic
- Spirochetal myocarditis
 - Spirochetal myocarditis, fulminant
 - Spirochetal myocarditis, acute
 - Spirochetal myocarditis, chronic
- Viral myocarditis
 - Viral myocarditis, fulminant
 - Viral myocarditis, acute
 - Viral myocarditis, chronic
- Hypersensitivity myocarditis
- Toxic myocarditis
 - Toxic myocarditis due to chemicals
 - Toxic myocarditis due to chemicals, fulminant
 - Toxic myocarditis due to chemicals, acute
 - Toxic myocarditis due to chemicals, chronic
 - Toxic myocarditis due to drugs
 - Toxic myocarditis due to drugs, fulminant
 - Toxic myocarditis due to drugs, acute
 - Toxic myocarditis due to drugs, chronic
 - Toxic myocarditis due to other external causes
 - Toxic myocarditis due to other external causes, fulminant
 - Toxic myocarditis due to other external causes, acute
 - Toxic myocarditis due to other external causes, chronic
- Myocarditis in diseases classified elsewhere
 - Myocarditis in acute rheumatic fever
 - Myocarditis in acute rheumatic fever, fulminant
 - Myocarditis in acute rheumatic fever, acute
 - Myocarditis in acute rheumatic fever, chronic
 - Myocarditis in autoimmune diseases
 - Myocarditis in autoimmune diseases, fulminant
 - Myocarditis in autoimmune diseases, acute
 - Myocarditis in autoimmune diseases, chronic
 - Myocarditis secondary to idiopathic hypereosinophilic syndrome
 - Myocarditis secondary to idiopathic hypereosinophilic syndrome, fulminant
 - Myocarditis secondary to idiopathic hypereosinophilic syndrome, acute
 - Myocarditis secondary to idiopathic hypereosinophilic syndrome, chronic
- Cardiomyopathy
 - Dilated cardiomyopathy
 - Primary dilated cardiomyopathy
 - Secondary dilated cardiomyopathy in diseases classified elsewhere
 - Arrhythmogenic right ventricular dysplasia
 - Left ventricular noncompaction
 - Hypertrophic cardiomyopathy
 - Obstructive hypertrophic cardiomyopathy
 - Non-obstructive hypertrophic cardiomyopathy
 - Apical hypertrophic cardiomyopathy
 - Apical hypertrophic cardiomyopathy with aneurysm
 - Apical hypertrophic cardiomyopathy without aneurysm
 - Endomyocardial cardiomyopathy
 - Tropical endomyocardial fibrosis
 - Endomyocardial (eosinophilic) disease
 - Endocardial fibroelastosis
 - Idiopathic restrictive cardiomyopathy
 - Cardiomyopathy due to drugs and other external agents
 - Pacemaker-induced cardiomyopathy
 - Ischaemic cardiomyopathy
 - Stress-induced cardiomyopathy
 - Certain cardiomyopathies
 - Cardiomyopathy, unspecified
- Heart muscle disease in diseases classified elsewhere
 - Cirrhotic cardiomyopathy
 - Heart muscle disease in nutritional diseases
 - Heart muscle disease in neuromuscular and neurological disease
 - Heart muscle disease in storage disease
 - Heart muscle disease in connective tissue disease
 - Infiltrative cardiomyopathy
 - Alcoholic cardiomyopathy
- Cardiac arrhythmia
 - Sinus node dysfunction
 - Sick sinus syndrome
 - Tachycardia-bradycardia syndrome
 - Sinoatrial block
 - Sinus node reentrant tachycardia
 - Inappropriate sinus tachycardia
 - Inappropriate sinus tachycardia due to metabolic derangement
 - Drug induced inappropriate sinus tachycardia
 - Sinus bradycardia
 - Vagal induced sinus bradycardia
 - Sinus bradycardia due to metabolic derangement
 - Drug induced sinus bradycardia
 - Sinus arrest and pause
 - Sinus arrest and pause with atrial escape
 - Sinus arrest and pause with junctional escape
 - Sinus arrest and pause with ventricular escape
 - Atrial premature depolarization
 - Atrial premature depolarization with normal conduction
 - Atrial premature depolarization without conduction
 - Atrial premature depolarization with aberrant ventricular conduction
 - Junctional premature depolarization
 - Junctional premature depolarization with normal conduction
 - Junctional premature depolarization with aberrant ventricular conduction
 - Supraventricular tachyarrhythmia
 - Ectopic atrial tachycardia
 - Multifocal atrial tachycardia
 - Junctional ectopic tachycardia
 - Congenital junctional ectopic tachycardia
 - Postoperative junctional ectopic tachycardia
 - Acquired idiopathic junctional ectopic tachycardia
 - Accelerated Junctional rhythm
 - Macro re-entrant atrial tachycardia
 - Cavotricuspid isthmus dependant macroreentry tachycardia
 - Cavotricuspid isthmus dependant macroreentry tachycardia: clockwise (atypical atrial flutter)

- Cavotricuspid isthmus dependant macroreentry tachycardia: counterclockwise (typical atrial flutter)
- Non-cavotricuspid isthmus dependent atrial tachycardia
 - Right atrial non-cavotricuspid isthmus dependent macroreentrant atrial tachycardia
 - Right atrial non-cavotricuspid isthmus dependent macroreentrant atrial tachycardia: non-scar mediated
 - Right atrial non-cavotricuspid isthmus dependent macroreentrant atrial tachycardia: scar mediated
 - Left atrial non-cavotricuspid isthmus dependent macroreentrant atrial tachycardia
 - Left atrial non-cavotricuspid isthmus dependent macroreentrant atrial tachycardia: non-scar mediated
 - Left atrial non-cavotricuspid isthmus dependent macroreentrant atrial tachycardia: scar mediated
- Atrial fibrillation
 - Paroxysmal atrial fibrillation
 - Persistent atrial fibrillation
 - Permanent atrial fibrillation
 - Long-standing persistent atrial fibrillation
- Supraventricular tachycardia utilizing the atrioventricular junction
 - Atrioventricular reciprocating (reentry) tachycardia
 - Atrioventricular reciprocating (reentry) tachycardia, orthodromic
 - Atrioventricular reciprocating (reentry) tachycardia: orthodromic utilizing concealed accessory pathway
 - Permanent junctional reciprocating tachycardia
 - Atrioventricular reciprocating (reentry) tachycardia: orthodromic utilizing manifest accessory pathway
 - Atrioventricular reentry (reciprocating) tachycardia, antidromic
 - Atrioventricular reentry (reciprocating) tachycardia: antidromic utilizing accessory pathway with bidirectional conduction
 - Atrioventricular reentry (reciprocating) tachycardia: antidromic utilizing accessory pathway with unidirectional conduction (antegrade only)
 - Atrioventricular reentry (reciprocating) tachycardia: antidromic utilizing atrio-fascicular accessory pathway with unidirectional conduction (antegrade only)
 - Atrioventricular reentry (reciprocating) tachycardia: antidromic utilizing atrio-ventricular accessory pathway with unidirectional conduction (antegrade only)
 - Atrioventricular reentry (reciprocating) tachycardia: antidromic utilizing nodo-fascicular accessory pathway with unidirectional conduction (antegrade only)
- Preexcited atrial fibrillation
- Atrioventricular nodal reentry tachycardia
 - Atrioventricular nodal reentry tachycardia: typical
 - Atrioventricular nodal reentry tachycardia: atypical
 - Atrioventricular nodal reentry tachycardia: atypical Fast-Slow
 - Atrioventricular nodal reentry tachycardia: atypical Slow-Slow
 - Atrioventricular nodal reentry tachycardia with twin AV nodes (multiple nodal physiology)
- Accessory pathway without tachycardia
 - Accessory pathway without tachycardia: antegrade conduction only
 - Atriofascicular accessory pathway without tachycardia: antegrade conduction only
 - Atrioventricular accessory pathway without tachycardia: antegrade conduction only
 - Fascicular-ventricular accessory pathway without tachycardia: antegrade conduction only
 - Accessory pathway without tachycardia: retrograde conduction only
 - Accessory pathway without tachycardia: bidirectional conduction
- Other specified cardiac arrhythmias
- Dual atrioventricular nodal physiology without inducible tachycardia
- Conduction disorders
 - Atrioventricular block, first degree
 - Atrioventricular block, second degree
 - Second degree atrioventricular block: Mobitz type I
 - Second degree atrioventricular block: Mobitz block type II
 - Complete atrioventricular block
 - Congenital complete atrioventricular block
 - Acquired complete atrioventricular block
 - Postprocedural complete atrioventricular block
 - Right bundle branch block
 - Incomplete right bundle branch block
 - Left bundle branch block
 - Incomplete left bundle branch block
 - Left anterior fascicular block
 - Left posterior fascicular block
 - Nonspecific intraventricular conduction delay
 - Congenital heart block
 - Familial progressive cardiac conduction defect
- Cardiac arrest
 - Cardiac arrest, unspecified
 - Ventricular tachycardia and fibrillation cardiac arrest
 - Bradycardic cardiac arrest
 - Asystolic cardiac arrest
 - Cardiac arrest with pulseless electrical activity
- Sudden arrhythmic death syndrome
- Cardiac arrhythmia associated with genetic disorder
 - Ion channelopathy
 - Long QT syndrome
 - Long QT syndrome type 1
 - Long QT syndrome type 2
 - Long QT syndrome type 3
 - Long QT syndrome type 4
 - Long QT syndrome type 5
 - Long QT syndrome type 6
 - Long QT syndrome type 7
 - Long QT syndrome type 8
 - Long QT syndrome, type 9
 - Long QT syndrome, type 10
 - Long QT syndrome, type 11
 - Long QT syndrome, type 12
 - Long QT syndrome, type 13
 - Long QT syndrome with hearing impairment
 - Brugada syndrome
 - Brugada Syndrome with spontaneous Brugada ECG pattern
 - Brugada Syndrome with provoked Brugada ECG pattern
 - Brugada syndrome without ventricular tachycardia or ventricular failure, with atypical electrocardiograph findings
 - Brugada electrocardiograph pattern
 - Spontaneous Brugada electrocardiograph pattern
 - Provoked Brugada electrocardiograph pattern
 - Short QT syndrome
 - Early repolarisation syndrome
 - Idiopathic ventricular fibrillation, not Brugada type
 - Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia
 - Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia due to RYR2 mutation
 - Catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia due to Calsequestrin mutation
 - Familial atrial fibrillation
 - Autosomal recessive sick sinus syndrome
- Ventricular rhythm disturbance
 - Ventricular premature depolarization
 - Monomorphic ventricular premature depolarization
 - Multiform ventricular premature depolarization
 - Ventricular tachyarrhythmia
 - Automatic idioventricular rhythm (AIVR)
 - Ventricular tachycardia
 - Monomorphic ventricular tachycardia
 - Secondary ventricular tachycardia associated with diseases classified elsewhere
 - Right outflow tract ventricular tachycardia
 - Left outflow tract ventricular tachycardia

- Idiopathic fascicular ventricular tachycardia
- Bundle branch reentry tachycardia
- Mitral valve annular ventricular tachycardia
- Incessant infant ventricular tachycardia
- Polymorphic ventricular tachycardia
- Bidirectional ventricular tachycardia
- Torsade de pointes
- Torsade de pointes syndrome with short coupling interval
- Ventricular fibrillation
- Pacemaker-Implantable cardioverter and defibrillator (ICD) dysfunction and complication
- Pacemaker dysfunction and complication
 - Pacemaker battery elective replacement indicator
 - Pacemaker battery end of life
 - Pacemaker generator dysfunction
 - Pacemaker syndrome
 - Pacemaker mediated tachycardia
 - Pacemaker pocket erosion
 - Infection due to pacemaker
 - Other pacemaker dysfunction and complication
- Pacemaker and implantable cardioverter and defibrillator lead dysfunction or complication
- Pacemaker and implantable cardioverter & defibrillator (ICD) atrial lead dysfunction or complication
 - Pacemaker and implantable cardioverter & defibrillator (ICD) atrial lead fracture
 - Pacemaker and implantable cardioverter & defibrillator (ICD) atrial lead dislodgement
 - Pacemaker and implantable cardioverter & defibrillator (ICD) atrial insulation break
- Pacemaker ventricular lead dysfunction or complication
 - Pacemaker ventricular lead fracture
 - Pacemaker ventricular lead dislodgement
 - Pacemaker ventricular lead insulation break
- Implantable cardioverter and defibrillator (ICD) ventricular lead dysfunction or complication
 - Implantable cardioverter & defibrillator (ICD) ventricular lead fracture
 - Implantable cardioverter & defibrillator (ICD) ventricular lead dislodgement
 - Implantable cardioverter & defibrillator (ICD) ventricular lead insulation break
- Pacemaker and implantable cardioverter & defibrillator (ICD) coronary sinus lead dysfunction or complication
 - Pacemaker-Implantable cardioverter & defibrillator (ICD) coronary sinus lead fracture
 - Pacemaker-Implantable cardioverter & defibrillator (ICD) coronary sinus lead dislodgement
 - Pacemaker-Implantable cardioverter & defibrillator (ICD) coronary sinus lead insulation break
- Implantable cardioverter and defibrillator dysfunction and complication
 - Implantable cardioverter and defibrillator (ICD) battery Elective Replacement Indicator (ERI)
 - Implantable cardioverter and defibrillator (ICD) battery end of life
 - ICD high voltage component dysfunction or complication
 - Inappropriate implantable cardioverter and defibrillator shock(s)
 - Inappropriate withholding of implantable cardioverter and defibrillator therapy
 - Implantable cardioverter and defibrillator generator dysfunction
 - Infection due to implantable cardioverter and defibrillator
 - Implantable cardioverter and defibrillator pocket erosion
 - Other implantable cardioverter and defibrillator dysfunction and complication
- Supraventricular rhythm disturbance
- Rhythm disturbance at level of atrioventricular junction
 - Wolff-Parkinson-White syndrome
- Congenital anomaly of heart and great vessels and related acquired abnormalities
- Structural developmental anomalies of pericardium
 - Congenital complete agenesis of pericardium
 - Congenital partial agenesis of pericardium
 - Pleuro-pericardial cyst
- Structural developmental anomalies of the peripheral vascular system
 - Peripheral arterial malformations
 - Multiple renal arteries
 - Internal carotid agenesis
 - Congenital renal artery stenosis
 - Congenital precerebral aneurysm (nonruptured)
 - Congenital cerebral aneurysm (nonruptured)
 - Peripheral venous malformations
 - Vein of Galen aneurysm
 - Dural sinus malformation
 - Anomalous portal venous connection
 - Peripheral arteriovenous malformations
 - Spinal arteriovenous malformation
 - Cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome
 - Cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome type 1
 - Cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome type 2
 - Cerebrofacial arteriovenous metameric syndrome type 3
 - Facial arteriovenous malformation
 - Frontonasal arteriovenous malformation
 - Maxillary arteriovenous malformation
 - Mandibular arteriovenous malformation
 - Arteriovenous malformation of trunk
 - Arteriovenous malformation of limb
 - Cobb syndrome
 - Capillary malformation-arteriovenous malformation
 - Portal vein-hepatic artery fistula
 - Arteriovenous malformation of precerebral vessels
 - Arteriovenous malformation of cerebral vessels
 - Capillary malformations
 - Hereditary cerebral cavernous malformation
 - Hereditary haemorrhagic telangiectasia [Rendu-Osler-Weber disease]
 - Developmental capillary vascular malformations of the skin
 - Salmon patch
 - Port-wine stain
 - Sturge-Weber syndrome
 - Angioma serpiginosum
 - Naevus anaemicus
 - Phakomatosis pigmentovascularis
 - Phakomatosis caesioflammea
 - Phakomatosis splitorosea
 - Phakomatosis caesiomarmorata
 - Phakomatosis pigmentovascularis, unclassifiable
 - Unilateral naevoid telangiectasia
 - Hereditary benign telangiectasia
 - Cutaneous capillary vascular malformation ...
- Lymphatic malformations
 - Macrocystic lymphatic malformation
 - Diffuse lymphatic malformation
 - Circumscribed lymphatic malformation
 - Microcystic lymphatic malformation
 - Cervicofacial lymphatic malformation
- Pulmonary arteriovenous fistula
- Haemangiomas
 - Congenital capillary haemangioma
 - Familial capillary haemangioma
 - Diffuse neonatal haemangiomatosis
 - Congenital haemangioma
 - Non-involuting congenital haemangioma
 - Rapidly involuting congenital hemangioma
 - Giant infantile haemangioma

- Laryngotracheal angioma
- Spindle cell haemangioma
- Infantile haemangioma of rare localisation
- Infantile haemangioma of liver
- Hereditary neurocutaneous angioma
- Heart failure
 - Congestive heart failure
 - Left ventricular failure
 - Left ventricular failure with preserved ejection fraction
 - Left ventricular failure with preserved ejection fraction secondary to cardiomyopathy
 - Left ventricular failure with preserved ejection fraction secondary to coronary artery disease
 - Left ventricular failure with preserved ejection fraction secondary to myocarditis
 - Left ventricular failure with preserved ejection fraction secondary to other disorders
 - Left ventricular failure with preserved ejection fraction secondary to valvular heart disease
 - Left ventricular failure with reduced ejection fraction
 - Left ventricular failure with reduced ejection fraction secondary to cardiomyopathy
 - Left ventricular failure with reduced ejection fraction secondary to coronary artery disease
 - Left ventricular failure with reduced ejection fraction secondary to myocarditis
 - Left ventricular failure with reduced ejection fraction secondary to other disorders
 - Left ventricular failure with reduced ejection fraction secondary to valvular heart disease
 - High output syndromes
 - Right ventricular failure
 - Right ventricular failure secondary to pulmonary disease
 - Chronic right ventricular failure due to pulmonary disease
 - Acute right ventricular failure due to pulmonary disease
 - Right ventricular failure secondary to pulmonary vascular disease
 - Right ventricular failure secondary to right ventricular infarction
 - Right ventricular failure secondary to valvular heart disease
 - Biventricular failure
 - Heart failure, unspecified
- Certain specified forms of heart disease
- Other heart disorders in diseases classified elsewhere
- Complications and ill-defined descriptions of heart disease
 - Cardiac septal defect, acquired
 - Atrial septal defect, acquired
 - Ventricular septal defect, acquired
 - Rupture of chordae tendinae, not elsewhere classified
 - Rupture of papillary muscle, not elsewhere classified
 - Intracardiac thrombosis, not elsewhere classified
 - Left atrial mural thrombosis, not elsewhere classified
 - Left ventricular mural thrombosis, not elsewhere classified
 - Right atrial mural thrombosis, not elsewhere classified
 - Right ventricular mural thrombosis, not elsewhere classified
 - Cardiovascular disease, unspecified
 - Cardiomegaly, not elsewhere classified
 - Other ill-defined heart diseases
 - Heart disease, unspecified
- Infection of circulatory system
- Diseases of arteries and arterioles
 - Acquired abnormality of aorta related to congenital heart anomaly
 - Acquired ascending aorta and root dilation
 - Ascending aortopathy associated with bicuspid aortic valve
 - Ascending aortopathy associated with conotruncal malformations
 - Postprocedural ascending aorta dilation
 - Postprocedural neo-ascending aorta dilation
 - Acquired supravalvar aortic stenosis
 - Postprocedural aortic complication related to congenital heart anomaly
 - Endarteritis at site of aortic coarctation
 - Postprocedural Aortic arch stenosis
 - Postprocedural aneurysm of aorta at coarctation site
 - Postprocedural dissection of aorta at coarctation site
 - Recoarctation of the aorta
 - Postprocedural recoarctation of the aorta
 - Ruptured aortic sinus of Valsalva aneurysm
 - Acquired abnormality of aortic arch branch
 - Acute arterial occlusion
 - Acute thromboembolic arterial occlusion
 - Acute thromboembolic upper limb arterial occlusion
 - Acute thromboembolic subclavian artery occlusion
 - Acute thromboembolic axillary artery thrombosis
 - Acute thromboembolic brachial artery occlusion
 - Acute thromboembolic radial/ulnar artery occlusion
 - Acute thromboembolic aortoiliac occlusion
 - Acute thromboembolic visceral artery occlusion
 - Acute thromboembolic aortic bifurcation occlusion
 - Acute thromboembolic iliac artery occlusion
 - Acute thromboembolic renal artery occlusion
 - Acute thromboembolic lower limb arterial occlusion
 - Acute thromboembolic common femoral artery occlusion
 - Acute thromboembolic superficial femoral artery occlusion
 - Acute thromboembolic popliteal artery occlusion
 - Acute thromboembolic crural artery occlusion
 - Acute thrombotic arterial occlusion...
 - Acute thrombotic arterial occlusion
 - Acute thrombotic upper limb arterial occlusion
 - Acute thrombotic subclavian artery occlusion
 - Acute thrombotic axillary artery occlusion
 - Acute thrombotic brachial artery occlusion
 - Acute thrombotic radial/ulnar artery occlusion
 - Acute thrombotic aortoiliac occlusion
 - Acute thrombotic visceral artery occlusion
 - Acute thrombotic aortic bifurcation occlusion
 - Acute thrombotic iliac artery occlusion
 - Acute thrombotic renal artery occlusion
 - Acute thrombotic lower limb arterial occlusion
 - Acute thrombotic common femoral artery occlusion
 - Acute thrombotic superficial femoral artery occlusion
 - Acute thrombotic popliteal artery occlusion
 - Acute thrombotic crural artery occlusion
 - Acute thrombotic arterial occlusion...
 - Other and unspecified acute arterial occlusion
 - Acute upper limb arterial occlusion
 - Acute subclavian artery occlusion
 - Acute axillary artery occlusion
 - Acute brachial artery occlusion
 - Acute radial/ulnar artery occlusion
 - Acute aortoiliac occlusion
 - Acute visceral artery occlusion
 - Acute renal artery occlusion
 - Acute aortic bifurcation occlusion
 - Acute iliac artery occlusion
 - Acute lower limb arterial occlusion
 - Acute common femoral artery occlusion
 - Acute superficial femoral artery occlusion

- Acute popliteal artery occlusion
- Acute crural artery occlusion
- Acute arterial occlusion...
- Arterial and microvascular embolism classified by source
 - Cardiac embolism
 - Thrombotic cardiac embolism
 - Thrombotic cardiac embolism from atrium
 - Thrombotic cardiac embolism from ventricular embolism
 - Thrombotic cardiac embolism from mural thrombus
 - Thrombotic cardiac embolism from heart valve vegetations
 - Non-thrombotic cardiac embolism
 - Embolism from cardiac myxoma
 - Embolism from infective heart valve vegetations
 - Embolism from non-infective heart valve vegetations
 - Thrombotic aneurysmal embolism
 - Thrombotic embolism from aneurysm of thoracic aorta
 - Thrombotic embolism from aneurysm of abdominal aorta
 - Thrombotic embolism from aneurysm of popliteal artery
 - Thrombotic embolism from aneurysm of other specified artery
 - Cholesterol atheroembolism
 - Cholesterol atheroembolism to cerebrum
 - Cholesterol atheroembolism to retina
 - Cholesterol atheroembolism to digital arteries
 - Cholesterol atheroembolism to kidneys
 - Cholesterol atheroembolism to skin
 - Embolism from malignant neoplasm
 - Platelet embolism
 - Paradoxical embolism from venous circulation
- Chronic arterial occlusive disease
 - Atherosclerotic chronic arterial occlusive disease
 - Upper limb atherosclerosis
 - Atherosclerosis of subclavian artery
 - Atherosclerosis of axillary artery
 - Atherosclerosis of brachial artery
 - Atherosclerosis of radial/ulnar artery
 - Aortoiliac atherosclerosis
 - Atherosclerosis of aorta
 - Atherosclerosis of visceral arteries
 - Atherosclerosis of iliac artery
 - Atherosclerosis of renal artery
 - Aortic bifurcation syndrome
 - Lower limb atherosclerosis
 - Atherosclerosis of common/profunda femoral artery
 - Atherosclerosis of superficial femoral artery
 - Atherosclerosis of popliteal artery
 - Atherosclerosis of crural artery
 - Atherosclerosis of miscellaneous specified arteries
 - Atherosclerotic retinopathy
 - Non-atherosclerotic chronic arterial occlusive disease
 - Thromboangiitis obliterans [Buerger]
 - Hypertensive ischaemic leg ulcer [Martorell]
 - Calcific arteriopathy [calciphylaxis]
 - Calcific uraemic arteriopathy
 - Non-uraemic calcific arteriopathy [calciphylaxis]
- Chronic arterial occlusive disease classified by functional impact
 - Asymptomatic chronic arterial occlusive disease
 - Symptomatic chronic arterial occlusive disease
 - Intermittent claudication
 - Functional impairment resulting from chronic arterial occlusive disease
 - Critical ischaemia resulting from chronic arterial occlusive disease
 - Critical ischaemia with rest pain
 - Critical ischaemia with tissue loss

- Aortic aneurysm and dissection
- Postprocedural true and false aortic aneurysm
- Thoracic aortic dissection: ascending aorta dissection and propagation beyond arch
- Ascending aorta dissection not beyond arch
- Descending aorta dissection and distal propagation
- Thoracic aortic aneurysm
- Abdominal aortic aneurysm
 - Familial abdominal aortic aneurysm
 - Inflammatory abdominal aortic aneurysm
 - Non-inflammatory abdominal aortic aneurysm
- Thoracoabdominal aortic aneurysm
- Aortic aneurysm syndrome, Loeys-Dietz type
- Familial aortic dissection
 - Arterial dissection - lentiginosis
- Aortic aneurysm secondary to congenital heart disease
- Mycotic aneurysm, not elsewhere classified
- Syphilitic aneurysm of aorta
- Certain specified aneurysm and dissection
- Aneurysm and dissection of vertebral artery
- Aneurysm and dissection of carotid artery
- Aneurysm and dissection of artery of upper extremity
- Aneurysm and dissection of renal artery
- Aneurysm and dissection of iliac artery
- Aneurysm and dissection of artery of lower extremity
- Aneurysm and dissection of other precerebral arteries
- Aneurysm and dissection of other specified arteries
- Aneurysm and dissection of unspecified site
- Certain specified disorders of arteries and arterioles
- Coeliac artery compression syndrome
- Segmental arterial mediolysis
- Aortic dilatation - joint hypermobility - arterial tortuosity
- Generalized arterial calcification of infancy
- Arteriovenous fistula, acquired
- Stricture of artery
- Rupture of artery
- Arterial fibromuscular dysplasia
 - Cervico-cranial arterial fibromuscular dysplasia
 - Renal artery fibromuscular dysplasia
- Median artery ligament syndrome
- Necrosis of artery
- Coeliac artery compression syndrome
- Other specified disorders of arteries and arterioles
- Disorder of arteries and arterioles, unspecified
- Disorders of arteries and arterioles in diseases classified elsewhere
- Arterial cystic medial diseases
- Hypothenar hammer syndrome
- Iliac artery arteriopathy (of cyclists)
- Popliteal entrapment syndrome
- Aneurysm of aorta in diseases classified elsewhere
- Aortitis in diseases classified elsewhere
- Peripheral angiopathy in diseases classified elsewhere

Other disorders of arteries and arterioles in diseases classified elsewhere

Diseases of veins

- Superficial thrombophlebitis
 - Superficial thrombophlebitis of lower limbs
 - Superficial thrombophlebitis of other sites
 - Thrombophlebitis migrans
- Deep vein thrombosis
 - Hepatic vein thrombosis
 - Upper limb deep vein thrombosis
 - Axillary vein thrombosis
 - Vena caval thrombosis
 - Renal vein thrombosis
 - Iliac vein thrombosis
 - Lower limb deep vein thrombosis
 - Femoropopliteal deep vein thrombosis
 - Crural vein thrombosis
- Venous thromboembolism
 - Venous thromboembolism originating from vena cava
 - Venous thromboembolism originating from iliac vein
 - Venous thromboembolism originating from lower limb
 - Venous thromboembolism originating from upper limb
 - Venous thromboembolism originating from other or unspecified sites
- Acquired systemic vein abnormality
 - Acquired inferior caval vein (IVC) abnormality
 - Inferior caval vein (IVC) obstruction due to tumour infiltration
 - Postprocedural inferior caval vein (IVC) complication
 - Acquired superior caval vein (SVC) abnormality
 - Superior caval vein (SVC) obstruction due to tumour infiltration
 - Postprocedural superior caval vein (SVC) complication
 - Superior caval vein (SVC) obstruction due to foreign body
 - Superior caval vein (SVC) syndrome
- Systemic vein obstruction
 - Obstruction of peripheral vein
 - Obstruction of visceral vein
 - Postprocedural obstructed systemic venous pathway
- Chronic peripheral venous insufficiency
 - Lower limb venous hypertension
 - Lower limb venous telangiectases
 - Lower limb varicose veins
 - Varicose veins with great saphenous reflux
 - Varicose veins with small saphenous reflux
 - Varicose veins with non-truncal reflux
 - Lower limb haemosiderosis secondary to venous insufficiency
 - Lower limb venous eczema
 - Lipodermatosclerosis
 - Venous leg ulcer
 - Primary venous leg ulcer
 - Recurrent venous leg ulcer
 - Lymphoedema secondary to venous insufficiency
 - Postthrombotic syndrome
- Venous varicosities
 - Venous varix
 - Lower limb varicose veins
 - Varicose veins with great saphenous reflux
 - Varicose veins with small saphenous reflux
 - Varicose veins with non-truncal reflux
 - Sublingual varices
 - Serotal varices
 - Vulval varices
 - Pelvic varices
 - Varicose veins of other specified sites
- Functional vascular disorders
 - Vasodilatation of extremities
 - Erythromelalgia
 - Primary erythromelalgia
 - Secondary erythromelalgia
 - Drug-induced erythromelalgia
 - Acrocyanosis
 - Erythrocyanosis
 - Physiological cutis marmorata
 - Vasoconstriction of extremities
 - Raynaud phenomenon
 - Primary Raynaud disease
 - Secondary Raynaud phenomenon
 - Raynaud phenomenon secondary to non-organ specific systemic autoimmune disorder
 - Raynaud phenomenon secondary to other specified disorder
 - Raynaud phenomenon caused or exacerbated by occupation
 - Ergotism
 - Drug induced peripheral vasospasm
- Disorders of lymphatic vessels and lymph nodes
 - Lymphadenitis
 - Lymphadenitis chronic/non-specific
 - Acute lymphadenitis
 - Acute occipital lymphadenitis
 - Acute cervical lymphadenitis
 - Acute axillary lymphadenitis
 - Acute mediastinal lymphadenitis
 - Acute mesenteric lymphadenitis
 - Acute retroperitoneal lymphadenitis
 - Acute pelvic lymphadenitis
 - Acute inguinal lymphadenitis
 - Nonspecific mesenteric lymphadenitis
 - Chronic lymphadenitis, except mesenteric
 - Other nonspecific lymphadenitis
 - Dermatopathic lymphadenopathy
 - infective inguinal bubo
 - lymphatic glandular granuloma
 - adenosclerosis
 - Nonspecific lymphadenitis, unspecified
 - Lymphangitis
 - Lymphangiectasia
 - Intestinal lymphangiectasia
 - Primary intestinal lymphangiectasia (acquired)
 - Secondary intestinal lymphangiectasia
 - Primary intestinal lymphangiectasia
 - Aplasia cutis congenita - intestinal lymphangiectasia
 - Cutaneous lymphangiectasia
 - Lymphatic malformations
 - Macrocystic lymphatic malformation
 - Diffuse lymphatic malformation
 - Circumscribed lymphatic malformation
 - Microcystic lymphatic malformation
 - Cervicofacial lymphatic malformation
 - Lymphoedema

- Primary lymphoedema
 - Simple primary lymphoedema
 - Congenital primary lymphoedema
 - Peripubertal primary lymphoedema
 - Sporadic late-onset primary lymphoedema
 - Complex primary lymphoedema
 - Lymphoedema - atrial septal defects - facial changes
 - Yellow nail syndrome
 - Lymphoedema-distichiasis syndrome
 - Hennekam lymphangiectasia-lymphoedema syndrome
 - Noonan syndrome
 - Cholestasis - lymphoedema syndrome
 - Lymphoedema, microcephaly and chorioretinopathy syndrome
 - Deafness - lymphoedema - leukaemia syndrome [Emberger syndrome]
- Secondary lymphoedema
 - Lymphoedema secondary to dependency and immobility
 - Lymphoedema secondary to obesity
 - Lipo-lymphoedema
 - Lymphoedema secondary to recurrent infection
 - Lymphoedema secondary to lymphatic filariasis classified elsewhere
 - Lymphoedema secondary to chronic inflammation
 - Lymphoedematous rosacea
 - Lymphoedema secondary to malignant infiltration
 - Lymphoedema secondary to surgery and/or radiotherapy
 - Postmastectomy lymphoedema syndrome
 - Lymphoedema secondary to other specified cause
 - Lymphoedema secondary to venous insufficiency
- Certain specified noninfective disorders of lymphatic vessels and lymph nodes
 - Noninfective disorder of lymphatic vessels and lymph nodes, unspecified
- Certain specified disorders of the circulatory system
 - Acute Chagas' disease with cardiovascular involvement NEC
 - Chagas' disease (chronic) with cardiovascular involvement NEC
 - Wet beriberi
 - Cardiovascular late syphilis
 - Other disorders of circulatory system in diseases classified elsewhere
 - Other and unspecified disorders of circulatory system
- Hypotension
 - Idiopathic hypotension
 - Orthostatic hypotension
 - Hypotension due to drugs
 - Other hypotension
 - Hypotension, unspecified
- Postprocedural disorders of circulatory system
 - Postcardiotomy syndrome
 - Other functional disturbances following cardiac surgery
 - Postmastectomy lymphoedema syndrome
 - Other postprocedural disorders of circulatory system, not elsewhere classified
 - Postprocedural disorder of circulatory system, unspecified

Congenital and acquired CV abnormalities

Concept title (Entity title)	Level 1	Level 2	Level 3	Level 4	Level 5	Level 6	Level 7	Level 8
Congenital anomaly of heart and great vessels and related acquired abnormalities								
Congenital heart and/or great vessel related acquired abnormality								
'Failed' Fontan type circulation								
Cardiac procedure related cirrhosis of liver								
Cardiac procedure related plastic bronchitis								
Cardiac procedure related protein losing enteropathy								
Acquired abnormality of aorta related to congenital heart anomaly								
Acquired ascending aorta and root dilation								
Ascending aortopathy associated with bicuspid aortic valve								
Ascending aortopathy associated with conotruncal malformations								
Postprocedural ascending aorta dilation								
Postprocedural neo-ascending aorta dilation								
Acquired supraaortic stenosis								
Postprocedural aortic complication related to congenital heart anomaly								
Endarteritis at site of aortic coarctation								
Postprocedural Aortic arch stenosis								
Postprocedural aneurysm of aorta at coarctation site								
Postprocedural dissection of aorta at coarctation site								
Recoarctation of the aorta								
Postprocedural recoarctation of the aorta								
Ruptured aortic sinus of Valsalva aneurysm								
Acquired abnormality of aortic arch branch								
Acquired abnormality of common arterial trunk								
Acquired aneurysm of common arterial trunk								
Acquired stenosis of common arterial trunk								
Acquired abnormality of congenitally malformed valve								
Acquired common atrioventricular valvar abnormality								
Acquired common atrioventricular valvar regurgitation								
Postprocedural common atrioventricular valvar stenosis								
Acquired common atrioventricular valvar stenosis								
Postprocedural common atrioventricular valvar stenosis								
Acquired left atrioventricular valvar abnormality								
Acquired left atrioventricular valvar regurgitation								
Postprocedural left atrioventricular valvar regurgitation								
Acquired left atrioventricular valvar stenosis								
Postprocedural left atrioventricular valvar stenosis								
Endocarditis of left atrioventricular valve								
Acquired right atrioventricular valvar abnormality								
Acquired right atrioventricular valvar regurgitation								
Postprocedural right atrioventricular valvar regurgitation								
Acquired right atrioventricular valvar stenosis								
Postprocedural right atrioventricular valvar stenosis								
Endocarditis of right atrioventricular valve								
Acquired truncal valvar abnormality								
Acquired truncal valvar regurgitation								
Postprocedural truncal valvar regurgitation								
Acquired truncal valvar stenosis								
Postprocedural truncal valvar stenosis								
Acquired arterial duct (ductus arteriosus) abnormality								
Endarteritis at site of arterial duct								
Postprocedural arterial duct complication								
Postprocedural arterial duct perforation								
Postprocedural residual arterial duct (PDA) patency								
Residual arterial duct (PDA) patency								
Acquired narrowing of constructed cardiac intraventricular tunnel								
Acquired pulmonary outflow atresia								
Acquired subaortic stenosis								
Acquired subpulmonary stenosis								
Cardiac conduit related complication								
Cardiac conduit failure								
Pulmonary autograft failure								
Superior cavopulmonary anastomosis complication								
Postprocedural formation of pulmonary arteriovenous fistulas (malformations) due to superior cavopulmonary anastomosis								
Systemic-to-pulmonary arterial shunt related complication								
Systemic-to-pulmonary arterial shunt failure								
Systemic-to-pulmonary arterial shunt obstruction								
Postprocedural systemic-to-pulmonary arterial shunt acquired obstruction								
Congenital anomaly of cardiac position and morphology of thoracoabdominal organs								
IAA.1 Usual atrial arrangement [situs solitus]								
Abnormal position-orientation of heart								
Laevocardia								
Dextrocardia								
Mesocardia								
Extrathoracic heart								
Abnormal atrial arrangement (situs)								
Atrial situs inversus								
Isomerism of right atrial appendages								
Isomerism of left atrial appendages								
Abnormal ventricular relationships								
Right hand pattern ventricular topology [D-loop]								
Left hand pattern ventricular topology [L-loop]								
Criss-cross heart [Twisted arterioventricular connections]								
Superior-inferior ventricular [upstairs-downstairs] relationship								
Abnormal relationship of great arterial roots								
Aortic root anterior to pulmonary root								
Aortic root anterior and rightward to pulmonary root								
Aortic root anterior and leftward to pulmonary root								
Aortic root side by side and rightward to pulmonary root								
Aortic root side by side and leftward to pulmonary root								
Aortic root posterior to pulmonary root								
Aortic root posterior and rightward to pulmonary root								
Aortic root posterior and leftward to pulmonary root								
Abnormal intrapericardial course of great arteries								
Spiralling course of great arteries								
Parallel course of great arteries								
Visceral heterotaxy [Abnormal arrangement of thoraco-abdominal organs]								
Right isomerism								
Left isomerism								
Total mirror imagery								
Congenital anomaly of cardiac chamber connections								
Concordant atrioventricular connections								
Discordant atrioventricular connections								
Congenitally corrected transposition [Discordant atrioventricular and ventriculo-arterial connections]								
Transposition of the great arteries								
Transposition of the great arteries with concordant atrioventricular connections and intact ventricular septum								
Transposition of the great arteries with concordant atrioventricular connections and ventricular septal defect								
Transposition of the great arteries with concordant atrioventricular connections and ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction								
Concordant ventriculo-arterial connections								
Concordant ventriculo-arterial connections with parallel great arteries (anatomically corrected malposition)								
Double outlet right ventricle								
Double outlet right ventricle with subaortic or doubly committed ventricular septal defect and pulmonary stenosis (Fallot type)								
Double outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect & pulmonary stenosis (Fallot type)								

- Double outlet right ventricle with doubly committed ventricular septal defect & pulmonary stenosis (Fallot type)
- Double outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect (transposition type)
- Double outlet right ventricle with non-committed ventricular septal defect
- Double outlet right ventricle with subaortic or doubly committed ventricular septal defect without pulmonary stenosis (ventricular septal defect type)
- Double outlet right ventricle with subaortic ventricular septal defect without pulmonary stenosis (ventricular septal defect type)
- Double outlet right ventricle with doubly committed ventricular septal defect without pulmonary stenosis (ventricular septal defect type)
- Double outlet right ventricle with intact ventricular septum
- Double outlet left ventricle
- Common arterial trunk
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with aortic dominance
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with aortic dominance and both pulmonary arteries arising from the trunk
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with aortic dominance and pulmonary arteries from a single or two contiguous orifices
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with aortic dominance and pulmonary arteries from separate, non-contiguous orifices
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with aortic dominance and one pulmonary artery absent from the trunk (isolated pulmonary artery)
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with pulmonary dominance
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with pulmonary dominance and interrupted aortic arch
 - Common arterial trunk (Truncus arteriosus) with pulmonary dominance and aortic coarctation
- Congenital anomaly of the great veins
 - Congenital anomaly of the systemic great veins
 - Congenital anomaly of superior caval vein
 - Absent right superior caval vein
 - Persistent left superior caval vein
 - Left superior caval vein persisting to coronary sinus
 - Left superior caval vein persisting to left-sided atrium
 - Congenital anomaly of inferior caval vein
 - Interrupted inferior caval vein with absent suprarenal segment with azygos continuation
 - Interrupted inferior caval vein with absent suprarenal segment with right-sided azygos continuation to right superior caval vein
 - Interrupted inferior caval vein with absent suprarenal segment with left-sided azygos continuation to left superior caval vein
 - Congenital anomaly of the coronary sinus
 - Partially unroofed coronary sinus
 - Coronary sinus orifice atresia or stenosis
 - Congenital anomaly of the hepatic vein(s)
 - Separate hepatic venous and inferior caval venous connections to heart
- Congenital anomaly of pulmonary vein
 - Anomalous pulmonary venous connection
 - Total anomalous pulmonary venous connection
 - Total anomalous pulmonary venous connection of the supracardiac type
 - Total anomalous pulmonary venous connection of the cardiac type
 - Total anomalous pulmonary venous connection of the infracardiac type
 - Total anomalous pulmonary venous connection of the mixed type
 - Partial anomalous pulmonary venous connection
 - Partial anomalous pulmonary venous connection of Scimitar type
 - Scimitar syndrome
 - Obstructed anomalous pulmonary venous return
 - Congenital pulmonary venous stenosis
 - Hypoplasia of pulmonary vein(s)
 - Congenital atresia of pulmonary vein(s)
- Congenital anomaly of atriums and/or atrial septum
 - Congenital anomaly of atrial septum
 - Intact atrial septum
 - Restrictive interatrial communication in the presence of an obligatory interatrial shunt
 - Aneurysm of the atrial septum
 - Malattachment of atrial septum
 - Interatrial communication
 - Patent oval foramen
 - Atrial septal defect within oval fossa
 - Sinus venosus defect
 - Common atrium with separate arterioventricular junctions
 - Interarterial communication through coronary sinus orifice
 - Congenital anomaly of right atrium
 - Divided right atrium [Cor triatriatum dexter]
 - Right atrial appendage (left) juxtaposition
 - Giant right atrium
 - Congenital anomaly of left atrium
 - Divided left atrium [Cor triatriatum sinister]
 - Left atrial appendage (right) juxtaposition
- Congenital anomaly of atrioventricular valves and septum
 - Congenital anomaly of tricuspid valve
 - Congenital tricuspid regurgitation
 - Congenital tricuspid valve stenosis
 - Tricuspid annulus hypoplasia
 - Tricuspid valvar dysplasia
 - Straddling tricuspid valve
 - Overriding tricuspid valve
 - Ebstein malformation of tricuspid valve
 - Ebstein malformation of tricuspid valve associated with discordant atrioventricular connections
 - Congenital anomaly of mitral valve
 - Congenital mitral regurgitation
 - Congenital mitral valve stenosis
 - Mitral annulus hypoplasia
 - Straddling mitral valve
 - Overriding mitral valve
 - Mitral valve dysplasia
 - Congenital supravulvar (intravalvar) mitral ring
 - Congenital mitral valve prolapse
 - True cleft of anterior mitral leaflet without common atrioventricular junction
 - Congenital abnormality of the mitral subvalvular apparatus
 - Congenital mitral subvalvar stenosis
 - Parachute malformation of mitral valve
- Atrioventricular septal defect
 - Atrioventricular septal defect with balanced ventricles
 - Atrioventricular septal defect with ventricular imbalance
 - Atrioventricular septal defect with ventricular imbalance with dominant right ventricle and hypoplastic left ventricle
 - Atrioventricular septal defect with ventricular imbalance with dominant left ventricle and hypoplastic right ventricle
 - Partial atrioventricular septal defect with isolated atrial component
 - Atrioventricular septal defect with isolated ventricular component
 - Complete atrioventricular septal defect with atrial and ventricular components
 - Intermediate atrioventricular septal defect with atrial and ventricular components and separate atrioventricular valves
 - Atrioventricular septal defect and Tetralogy of Fallot
 - Common atrium with common atrioventricular junction
 - Common atrioventricular valvar regurgitation
 - Atypical common atrioventricular valve
 - Common atrioventricular valve with unbalanced commitment of valve to ventricles
 - Common atrioventricular valve with unbalanced commitment of valve to right ventricle
 - Common atrioventricular valve with unbalanced commitment of valve to left ventricle
 - Atypical right ventricular component of common (right) atrioventricular valve
 - Atypical left ventricular component of common (left) atrioventricular valve
 - Double orifice left atrioventricular valve
 - Deficient mural leaflet of left atrioventricular valve
- Common atrioventricular junction with spontaneous fibrous closure of the atrioventricular septal defect

- Congenital anomaly of ventricles and ventricular septum
- Congenital right ventricular anomaly

- Right ventricular hypoplasia
- Congenital right ventricular outflow tract obstruction
 - Right ventricular outflow tract obstruction: localised os infundibuli
 - Right ventricular outflow tract obstruction due to malaligned outlet septum
- Right ventricular myocardial sinusoids
- Double-chambered right ventricle
- Right ventricular wall paper thin [Uhl's anomaly]
- Tetralogy of Fallot
 - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve
 - Absent pulmonary valve syndrome: Fallot type
 - Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and ventricular septal defect
 - Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia and systemic-to-pulmonary collateral artery(ies)
- Congenital left ventricular anomaly
 - Left ventricular hypoplasia
 - Congenital left ventricular aneurysm or diverticulum
 - Congenital left ventricular outflow tract abnormality
 - Congenital left ventricular outflow tract obstruction due to atrioventricular valve
 - Left heart obstruction at multiple sites [Shone's syndrome]
 - Left ventricular sinusoids
- Congenital anomaly of ventricular septum
 - Restrictive interventricular communication in the presence of an obligatory interventricular shunt
 - Ventricular septal defects
 - Perimembranous ventricular septal defect
 - Perimembranous ventricular septal defect with extension to right (posterior) ventricular inlet
 - Perimembranous ventricular septal defect with extension to right ventricular outlet
 - Inlet ventricular septal defect
 - Inlet ventricular septal defect with malalignment between the atrial and ventricular septums and not associated with a common atrioventricular junction
 - Muscular ventricular septal defect
 - Muscular ventricular septal defect opening to right ventricular outlet with minimal malalignment of the outlet septum
 - Muscular ventricular septal defect opening to right ventricular outlet without malalignment of the outlet septum
 - Muscular ventricular septal defect: hemodynamically insignificant
 - Apical muscular ventricular septal defect
 - Multiple muscular ventricular septal defects
 - Muscular ventricular septal defect opening to right ventricular inlet
 - Ventricular septal defect with malaligned outlet septum
 - Ventricular septal defect with malaligned outlet septum anteriorly
 - Ventricular septal defect with malaligned outlet septum posteriorly
 - Subarterial ventricular septal defect
 - Doubly committed subarterial ventricular septal defect
 - Doubly committed subarterial ventricular septal defect with perimembranous extension
 - Communication between left ventricle and right atrium
- Functionally univentricular heart
 - Double inlet atrioventricular connection
 - Double-inlet left ventricle
 - Double-inlet right ventricle
 - Common atrioventricular orifice in double-inlet ventricle
 - Double inlet to solitary ventricle of indeterminate morphology
 - Tricuspid atresia
 - Tricuspid atresia, absent right atrioventricular connection
 - Tricuspid atresia with imperforate tricuspid valve
 - Mitral atresia
 - Mitral atresia, absent left atrioventricular connection
 - Mitral atresia with imperforate mitral valve
 - Hypoplastic left heart syndrome
 - Hypoplastic right heart syndrome
- Congenital anomaly of ventriculoarterial valves
 - Congenital pulmonary valve anomaly
 - Congenital pulmonary valve stenosis
 - Pulmonary 'annular' hypoplasia
 - Congenital pulmonary valve regurgitation
 - Pulmonary valve (cusp) dysplasia
 - Bicuspid pulmonary valve
 - Congenital subpulmonary stenosis
 - Congenital supravalvar pulmonary trunk stenosis
 - Congenital pulmonary atresia
 - Pulmonary atresia with intact ventricular septum
 - Pulmonary atresia with ventricular septal defect
 - Pulmonary atresia with ventricular septal defect and systemic-to-pulmonary collateral artery(ies)
 - Congenital anomalies of aortic valve
 - Congenital aortic valve stenosis
 - Congenital aortic valve regurgitation
 - Bicuspid aortic valve
 - Congenital aortic valve prolapse
 - Aortic valve atresia
 - Aortic 'annular' hypoplasia
 - Aortic valve (cusp) dysplasia
 - Congenital subaortic stenosis
 - Subaortic stenosis due to fibromuscular tunnel
 - Subaortic stenosis due to fibromuscular shelf
 - Congenital supravalvular aortic stenosis
 - Aortic sinus of Valsalva aneurysm
 - Aorto-ventricular tunnel
 - Congenital abnormality of truncal valve
 - Congenital truncal valvar regurgitation
 - Congenital truncal valvar stenosis
 - Truncal valvar dysplasia
- Congenital anomalies of great arteries including arterial duct
 - Congenital aorto-pulmonary window
 - Congenital anomaly of pulmonary arterial tree
 - Congenital dilation of pulmonary arterial tree
 - Congenital pulmonary trunk [main pulmonary artery] anomaly
 - Pulmonary trunk hypoplasia
 - Congenital pulmonary arterial [branch] anomaly
 - Congenital pulmonary arterial [branch] stenosis
 - Congenital right pulmonary arterial stenosis
 - Congenital left pulmonary arterial stenosis
 - Congenital pulmonary arterial [branch] hypoplasia
 - Congenital right pulmonary arterial hypoplasia
 - Congenital left pulmonary arterial hypoplasia
 - Absent right pulmonary artery
 - Absent left pulmonary artery
 - Congenital central pulmonary arterial stenosis or hypoplasia: proximal to hilar bifurcation
 - Congenital peripheral pulmonary arterial stenoses or hypoplasia: at-beyond hilar bifurcation
 - Congenitally discontinuous (non-confluent) pulmonary arteries
 - Pulmonary artery origin from ascending aorta
 - Right pulmonary artery from ascending aorta
 - Left pulmonary artery from ascending aorta
 - Pulmonary artery from patent arterial duct
 - Right pulmonary artery from patent arterial duct
 - Left pulmonary artery from patent arterial duct
 - Congenital anomaly of aorta and its branches
 - Congenital anomaly of ascending aorta
 - Hypoplasia of ascending aorta

- Aneurysm or dilation of ascending aorta
- Congenital anomaly of aortic arch
 - Hypoplasia of aortic arch
 - Coarctation of aortic arch
 - Interruption of aortic arch
 - Interruption of aortic arch type A: distal to subclavian artery
 - Interruption of aortic arch type B: between subclavian and common carotid
 - Interruption of aortic arch type C: between carotid arteries
 - Right aortic arch
 - Left aortic arch
 - Cervical aortic arch
- Congenital anomaly of aortic arch branch
 - Aberrant origin of left subclavian artery
 - Aberrant origin of right subclavian artery
- Congenital anomaly of thoracoabdominal aorta
 - Abdominal coarctation of aorta
- Tracheo-esophageal compressive syndrome
 - Vascular ring
 - Vascular ring: Double aortic arch
 - Vascular ring: right aortic arch and left arterial duct or ligament
 - Vascular ring: left aortic arch and right arterial duct or ligament
 - Pulmonary arterial sling
 - Innominate artery compression syndrome
- Congenital arterial duct anomaly
 - Patent arterial duct
 - Abnormal origin of arterial duct
 - Major systemic-to-pulmonary collateral artery
- Congenital anomaly of coronary arteries
 - Anomalous origin of coronary artery from pulmonary artery
 - Anomalous origin of left coronary artery from pulmonary artery [ALCAPA]
 - Anomalous aortic origin or course of coronary artery
 - Anomalous aortic origin of coronary artery [AAOCA]
 - Right coronary artery from left sinus
 - Left coronary artery from right sinus
 - Left anterior descending from right coronary artery across right ventricular outflow tract
 - Intramural coronary artery
 - Single coronary artery supplying all the heart
 - Congenital anomaly of coronary arteries, myocardial bridge
 - Congenital coronary orifice stenosis
 - Congenital coronary orifice atresia
 - Congenital coronary artery fistula
 - Congenital coronary artery to right ventricular fistula
 - Congenital coronary artery aneurysm(s)