

第 03 章

血液或造血器官的疾病

本章有 55 个四字符类别。

代码范围从 3A00 开始

本章包括血液疾病以及血液形成器官的疾病。

排除： 怀孕，分娩和产褥期的并发症（第 18 章）
免疫系统疾病（第 04 章）
源自围产期的某些病症（第 19 章）
外伤的伤害，中毒或某些其他后果（第 22 章）

人类免疫缺陷病毒病（BlockL1-1C6）

内分泌，营养或代谢疾病（第 05 章）

先天性畸形，变形和染色体异常（第 20 章）

编码其他地方： 造血或淋巴组织肿瘤（2A20-2B3Z）

血液，造血器官或免疫系统的症状，体征或临床表现（MA00-MA3Y）

本章包含以下顶级块：

- 贫血或其他红细胞疾病
- 凝血缺陷，紫癜或其他出血或相关疾病
- 脾脏疾病

贫血或其他红细胞疾病（BlockL1-3A0）

费用包括： 贫血，未说明

营养或代谢性贫血（BlockL2-3A0）

3A00 缺铁性贫血

由慢性或急性出血，月经过多，摄入不足，饮食或药物干扰铁吸收，吸收不良综合征，炎症，感染或献血引起的疾病。该疾病的特征在于体内存在的铁水平降低。这种疾病可能伴有疲劳，苍白或头晕。通过鉴定血液样品中铁含量降低来确认。

3A00.0

因失血而获得缺铁性贫血

急性或慢性失血是每种缺铁性贫血病例的可能原因。缺铁性贫血可能是由胃肠道，子宫或泌尿生殖系统急性出血，大量月经失血（月经过多）和多次献血引起的。在许多热带国家，钩虫的虫害导致肠道失血，在某些个体中可能相当大。缺铁也可能由与“慢性出血性贫血”有关的几种情况引起。缺铁的诊断应始终导致寻找失血的病理原因（例如胃肠道或子宫中的肿瘤，特别是如果子宫出血规律性增加或改变的话）。

排除： 胎儿失血的先天性贫血（KA8C）

3A00.00

急性出血后贫血

由创伤后失血引起的疾病。该疾病的特征在于体内血液流失，导致体内红细胞/血液水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低水平红细胞来确认。

排除： 胎儿失血的先天性贫血（KA8C）
急性疾病贫血（3A90）

3A00.01

慢性出血后贫血

出血引起的慢性缺铁性贫血可能由结肠癌，胃癌，消化性溃疡，Meckel 憩室，线状糜烂的食管裂孔疝，结肠血管扩张，结肠息肉，血管瘤，炎症性肠病，胃肠道或子宫肿瘤引起，和慢性月经过多。一些严重缺铁的婴儿因接触牛奶蛋白而导致慢性肠道失血。用于血液检查的反复静脉切开术是早产贫血的原因。

3A00.0Z

因失血而获得缺铁性贫血，未说明

3A00.1

因摄入量低而获得缺铁性贫血

缺铁可能是世界上最常见的营养缺乏症。怀孕期间缺铁性贫血会增加母亲和新生儿的围产期风险;并提高整体婴儿死亡率。严重贫血是与幼儿和孕妇的发病率和死亡率大大增加相关的主要风险因素。及时识别个体的状况，治疗和临床随访，对于避免高输出性心力衰竭等并发症至关重要。怀孕期间产妇缺铁会增加婴儿缺铁的风险。在欠发达国家，怀孕期间缺铁的患病率高于发达国家，怀孕期间补铁是有益的。

3A00.2

吸收减少导致缺铁性贫血

3A00.3

因需求增加而获得缺铁性贫血

3A00.Y

其他指定的缺铁性贫血

3A00.Z

缺铁性贫血，未说明

3A01

由维生素 B12 缺乏引起的巨幼红细胞性贫血

膳食摄入维生素 B12 不足，维生素 B12 吸收受损，小肠手术切除，乳糜泻或影响吸收维生素 B12 的遗传突变引起的疾病。该疾病的特征在于体内维生素 B12 水平降低，伴有或不伴有贫血。这种疾病可能伴有疲劳，苍白，头晕，癫痫发作或痴呆症状。通过鉴定血液样品中维生素 B12 水平的降低来确认。

3A01.0 遗传性维生素 B12 缺乏性贫血

这是维生素 B12 的遗传性低血液水平。如果不经过足够长时间的治疗，它会对神经组织造成永久性伤害。维生素 B12 本身是通过对恶性贫血的研究而发现的，这是一种自身免疫性疾病，它会破坏胃中分泌内在因子的壁细胞。

3A01.1 新生儿维生素 B12 缺乏性贫血

由母亲缺乏维生素 B12 引起的疾病，在产前期传递给胎儿，或在母乳喂养期间传递给新生儿。该疾病的特征在于维生素 B12 水平降低。这种疾病可能会增加出生缺陷或早产，贫血，易怒，茁壮成长或冷漠的风险。通过鉴定血液样品中低水平的维生素 B12 来确认。

排除： 遗传性维生素 B12 缺乏性贫血（3A01.0）

3A01.2 由于摄入量低，维生素 B12 缺乏性贫血

由维生素 B12 摄入不足引起的疾病。该疾病的特征在于维生素 B12 水平低，导致红细胞水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中低水平的维生素 B12 和红细胞计数来确认。

3A01.3 维生素 B12 缺乏性贫血由于内在因素缺乏

排除： 先天性内在因素缺乏引起的维生素 B12 缺乏性贫血（3A01）

3A01.30 恶性贫血

Biermer 病，也称为后天性恶性贫血，是一种以巨幼红细胞性贫血和胃肠道症状为特征的维生素 B12（维生素 B12）吸收障碍，可导致神经系统异常。

3A01.3Y 其他指定维生素 B12 缺乏性贫血由于内在因素缺乏

3A01.4 维生素 B12 缺乏引起肠道疾病的贫血

许多肠道疾病也会导致维生素 B12（钴胺素）缺乏。这些包括严重的胰腺疾病和小肠疾病，如吸收不良，回肠疾病（包括结核性回肠炎，淋巴瘤，淀粉样蛋白，骨盆照射的长期幸存者），广泛的小肠切除或旁路，胃手术/重建肥胖（减肥手术）和克罗恩病。当存在空肠盲环时，环内的细菌过度生长竞争钴胺素，导致维生素 B12 缺乏。虽然目前不常见，但是鱼绦虫（*Diphyllobothrium latum*）的侵染曾经是维生素 B12 缺乏症的典型原因。

3A01.5 药物引起的维生素 B12 缺乏性贫血

3A01.Y 由维生素 B12 缺乏引起的其他特定巨幼红细胞性贫血

3A01.Z 由维生素 B12 缺乏导致的巨幼红细胞性贫血，未明确

3A02 叶酸缺乏性贫血

3A02.0 遗传性叶酸缺乏性贫血

3A02.1 摄入量低导致叶酸缺乏性贫血

3A02.2 由于需求增加，叶酸缺乏性贫血

3A02.3**由于肠吸收减少导致叶酸缺乏性贫血**

由决定因素影响的疾病，影响出生后叶酸对肠道吸收的影响。该疾病的特征在于体内叶酸水平低，导致红细胞形成不完全，导致大量未成熟和不完全发育的红细胞。这种疾病可能伴有疲劳，肌肉无力，食欲不振，体重减轻，腹泻，恶心，心动过速或肢体感觉异常。确认是通过鉴定血液样品中的低叶酸水平。

3A02.4**药物诱导叶酸缺乏性贫血****3A02.Y****其他指定的叶酸缺乏性贫血****3A02.Z****叶酸缺乏性贫血，未说明****3A03****其他营养或代谢性贫血**

由营养和代谢决定因素引起的疾病导致贫血。该疾病的特征在于体内红细胞水平降低。这种疾病可能伴有疲劳，苍白或头晕。通过鉴定血液样品中降低的红细胞计数来确认。

编码其他地方：

嘧啶代谢紊乱（5C55.1）

Lesch-Nyhan 综合征（5C55.01）

3A03.0**遗传性乳清酸尿症**

遗传性乳清酸尿症是一种极为罕见的（全世界不到 20 例）常染色体隐性遗传病，其特征是生长迟缓，贫血和乳酸过量尿排泄。这是由于嘧啶途径酶尿苷 5'-一磷酸（UMP）合酶（含有两种活性的双功能酶：乳清酸磷酸核糖基转移酶和乳清酸核苷酸 5'-单磷酸脱羧酶）的活性严重不足，由单一基因（UMPS）编码定位于染色体 3q13。

3A03.1**蛋白质缺乏性贫血**

由体内低水平蛋白质引起的疾病。该疾病的特征在于血液中的红细胞计数低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。

排除：

Lesch-Nyhan 综合征（5C55.01）

3A03.2**坏血病性贫血**

坏血病性贫血是婴儿和坏血病幼儿的常见发现，与铁吸收受损和共存的造血营养素缺乏有关，包括铁，维生素 B12 和叶酸。

3A03.3**缺铜性贫血**

由于缺铜导致的贫血症是由铁的利用受损引起的，因此是缺铁性贫血的条件形式。

3A03.4**获得其他维生素 B 缺乏性贫血**

由出生后体内缺乏 B 族维生素引起的疾病。这种疾病的特点是 B 族维生素水平低，导致体内红细胞水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样本中的低红细胞计数和低 B 族维生素计数来确认。

3A03.40 获得性吡哆醇缺乏性贫血
由出生后产生的决定因素引起的疾病。该疾病的特征是低水平的吡哆醇（维生素 B6）导致体内红细胞水平低。这种疾病可能伴有疲劳，肌肉无力，食欲不振，体重减轻，腹泻，恶心，心跳加快或四肢麻木。通过鉴定血液样品中低水平的吡哆醇和低红细胞计数来确认。

3A03.41 获得性核黄素缺乏性贫血
由出生后产生的决定因素引起的疾病。这种疾病的特点是核黄素（维生素 B2）水平低，导致体内红细胞水平低。这种疾病可能伴有疲劳，肌肉无力，食欲不振，体重减轻，腹泻，恶心，心跳加快或四肢麻木。确认是通过鉴定血液样品中低水平的核黄素和低红细胞计数。

3A03.42 获得硫胺素缺乏性贫血
由出生后缺乏硫胺素引起的疾病。该疾病的特征是体内硫胺素含量低，导致红细胞水平低。这种疾病可能伴有疲劳，肌肉无力，食欲不振，体重减轻，腹泻，恶心，心跳加快或四肢麻木。通过鉴定血液样品中低水平的硫胺素和低红细胞计数来确认。

3A03.4Y 其他指定获得性其他维生素 B 缺乏性贫血

3A03.5 获得维生素 A 缺乏性贫血

3A03.6 获得维生素 E 缺乏性贫血

费用包括： 维生素 E 缺乏引起的溶血性贫血

3A03.Y 其他和未指明的营养或代谢性贫血

溶血性贫血（BlockL2-3A1）

由出生后，产前期间出现的决定因素或导致红细胞过早溶血的遗传因素引起的疾病。该疾病的特征在于由于细胞的异常分解而导致体内的红细胞水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。

先天性溶血性贫血（BlockL3-3A1）

由产前期产生的决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于由于红细胞的异常破坏导致体内的红细胞水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。

编码其他地方： 胎儿或新生儿的溶血性疾病（KA84）

3A10

遗传性溶血性贫血

- 3A10.0** **由于己糖单磷酸酯分流或谷胱甘肽代谢异常导致的溶血性贫血**
 这是由于溶血，血红细胞（血管内溶血）或人体其他部位（血管外）的红细胞（RBC）异常分解引起的贫血症。这种诊断是由于产生 NADPH 和戊糖（5 碳糖）和谷胱甘肽代谢异常的过程。
- 费用包括：** 由于 6-磷酸葡萄糖酸脱氢酶缺乏引起的贫血
 由谷胱甘肽合成酶缺乏引起的贫血
 由 γ -谷氨酰半胱氨酸合成酶缺乏引起的贫血
 由于溶血性非球形细胞（遗传性）引起的贫血，1 型
- 3A10.00** 由于葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏引起的溶血性贫血
 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺乏是最常见的遗传性红细胞酶缺乏症，其可以表现为严重的新生儿黄疸，其可导致严重的神经学后果，或者，通常在摄入某些食物后引起急性溶血性贫血（蚕豆），普通药物（一些抗疟疾药物，磺胺类药物，镇痛药），或在感染过程中，在其他无症状的个体。
- 3A10.0Y** 由于己糖单磷酸酯分流或谷胱甘肽代谢异常引起的其他特定的溶血性贫血
- 3A10.0Z** 由于己糖单磷酸酯分流或谷胱甘肽代谢异常导致的溶血性贫血，未明确
- 3A10.1** **由于腺苷脱氨酶过量引起的溶血性贫血**
- 3A10.2** **遗传性椭圆细胞增多症**
 遗传性椭圆细胞增多症是由红细胞细胞骨架异常引起的一组罕见病症，其特征是存在于许多椭圆形红细胞（称为椭圆形细胞）的血涂片上。临床表现高度异质，从无症状形式到与可变贫血相关的更严重形式，从中度到重度和伴有骨质疏松症，包括碎片红细胞，微细胞和微球细胞。
- 3A10.3** **家族性假性高血钾症**
 由遗传性突变引起的疾病。该疾病的特征在于红细胞膜对钾的渗透性的温度依赖性缺陷，其导致在 37°C 以下储存的样品中的高体外钾水平导致血液中的钾水平升高，其不反映真实的钾水平。确认是通过基因检测鉴定基因突变。
- 3A10.Y** **其他特定的遗传性溶血性贫血**
- 3A10.Z** **遗传性溶血性贫血，未说明**
- 3A1Y** **其他指定的先天性溶血性贫血**

获得性溶血性贫血（BlockL3-3A2）

一种以出生后出现的红细胞过早破坏为特征的疾病。该疾病的进一步特征在于由于细胞的异常破坏导致体内的红细胞水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。

3A20

获得性溶血性贫血，免疫

一种病症，其特征在于抗体在自身免疫反应中针对红细胞，导致低水平的红细胞。这种情况可能表现为苍白，疲劳，呼吸短促。确认是通过鉴定血液样品中的抗体和阳性 Coombs 测试结果。

3A20.0

自身免疫性溶血性贫血，温型

自身免疫性溶血性贫血 (AIHA) 是一种自身免疫性疾病，其中各种类型的自身抗体针对红细胞，导致其存活缩短并导致溶血性贫血。AIHA 可能是原发性 (特发性)，继发于感染或与 B 细胞淋巴瘤，其他全身性或器官特异性自身免疫性疾病，霍奇金病，肝炎或原发性免疫缺陷等疾病相关，或者，如果是药物诱发的 AIHA，由对药物的反应引起的。

排除：

埃文斯综合征 (3A20.5)

胎儿或新生儿的溶血性疾病 (KA84)

阵发性冷血红蛋白尿 (3A20.3)

3A20.1

自身免疫性溶血性贫血，感冒型

冷自身免疫性溶血性贫血包括两种类型的自身免疫性溶血性贫血 (AIHA)，其定义为存在冷自身抗体 (在 30°C 以下有活性的自身抗体)：冷凝集素病 (CAD)，这是更常见的，阵发性冷血红蛋白尿 (PCH)。CAD 在 55 岁以上的人群中更为常见，而 PCH 通常出现在幼儿身上。CAD 由 IgM 自身抗体引起，而 PCH 由 IgG 免疫球蛋白引起。

排除：

免疫性血小板减少性紫癜 (3B64.10)

胎儿或新生儿的溶血性疾病 (KA84)

3A20.2

自身免疫性溶血性贫血，混合型，冷和温

混合性自身免疫性溶血性贫血是一种自身免疫性溶血性贫血 (AIHA)，其定义为存在温和冷自身抗体，其在体温或较低温度下对红细胞具有有害作用。

3A20.3

阵发性冷血红蛋白尿

阵发性冷血红蛋白尿是一种非常罕见的自身免疫性溶血性贫血 (AIHA) 亚型，由血液中存在冷反应自身抗体引起，其特征在于血红蛋白尿的突然存在，通常在暴露于低温后。PCH 被认为占 AIHA 病例的 2-10%。

3A20.4

同种免疫溶血性贫血

由输血等决定因素引起的疾病，导致针对人体自身红细胞的免疫反应。该疾病的特征在于由于红细胞的异常破坏导致体内的红细胞水平低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。

排除：

胎儿或新生儿的溶血性疾病 (KA84)

3A20.5

埃文斯综合征

埃文斯综合征的特征在于自身免疫性溶血性贫血与另一种血液学异常的关联。血小板减少症可以在自身免疫性溶血性贫血之前，同时或继发于自身免疫性溶血性贫血。

3A20.Y

其他指定的获得性溶血性贫血，免疫

3A21

获得性溶血性贫血，无免疫力

由出生后产生的感染，有毒化学品，药物和创伤等决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于红细胞的溶血。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。确认是通过鉴定血液样本中减少的红细胞计数和负 Coombs 测试结果。

3A21.0

阵发性夜间血红蛋白尿

阵发性睡眠性血红蛋白尿症（PNH）是一种获得性克隆性造血干细胞疾病，其特征为红细胞溶血性贫血，骨髓衰竭和频繁的血栓形成事件。

排除： 血红蛋白尿 NOS（MF94）
再生障碍性贫血伴阵发性夜间血红蛋白尿症（3A70.1）

3A21.1

微血管病性溶血性贫血

这是由小血管中的因素引起的溶血性贫血（通过破坏导致的红细胞损失）的微血管病变亚组。通过对血膜显微镜检查发现贫血和血吸虫细胞进行鉴定。

3A21.2

溶血性尿毒症综合征

由 X 染色体上的 PIGA 基因的获得性造血干细胞突变缺陷引起的疾病导致红细胞的过早分解。这种疾病的特征是溶血性贫血，血栓形成和血栓形成。这种疾病可能伴有血红蛋白尿（尿液中的血液在早晨最明显，随着白天的进展而变得清晰），苍白，疲劳或呼吸短促。确认是通过基因检测鉴定 PIGA 基因中的基因突变。

排除： 遗传性溶血性尿毒症综合征（3A10）

3A21.Y

其他指定的获得性溶血性贫血，无免疫

3A2Z

获得性溶血性贫血，未说明

3A4Z

溶血性贫血，未指明

3A50

地中海贫血

由遗传性遗传性常染色体隐性突变引起的疾病，导致血红蛋白异常产生。该疾病的特征在于红细胞的破坏，导致贫血和血红蛋白的异常产生。这种疾病可能表现为苍白，黄疸，铁超负荷，疲劳或呼吸短促。确认是通过基因检测鉴定突变。

3A50.0

阿尔法地中海贫血

α -地中海贫血是一种遗传性血红蛋白病，其特征在于 α -珠蛋白链的合成受损，导致根据受影响的等位基因的数量变化的临床情况，并且包括 α 地中海贫血性状，血红蛋白 H 疾病（HbH）和 Bart's 水肿胎儿。

排除： 由溶血性疾病引起的胎儿水肿（KA85）

3A50.00

轻度 α 地中海贫血症

由遗传因素影响血红蛋白分子 α 链引起的疾病。该疾病的特征在于血红蛋白分子的结构异常。这种疾病可能伴有轻度贫血：苍白，疲劳，呼吸短促。确认是通过基因测试鉴定 α 链的变化。

3A50.01

Thalassaemica α 链变体

3A50.02

血红蛋白 H 病（- α / - - 包括在内）

血红蛋白 H (HbH) 疾病是中度至重度形式的 α -地中海贫血，其特征在於明显的小红细胞性低色素性溶血性贫血。

3A50.03 纯合的或复合的杂合 α^0 地中海贫血

Hb Bart 的胎儿水肿是最严重的 α -地中海贫血形式，几乎总是致命的。其特征在於全身性水肿，胸膜和心包积液的胎儿发作以及严重的低色素性贫血。

3A50.0Y 其他指定的 α 地中海贫血

3A50.0Z 阿尔法地中海贫血，未说明

3A50.1 α 地中海贫血相关综合征

α -地中海贫血相关疾病是指以 α -地中海贫血和相关疾病为特征的一组疾病。该组包括三个条件： α -地中海贫血 - 智力缺陷综合征，X-连锁（或 ATR-X 综合征）， α -地中海贫血 - 智力缺陷综合征和 α -地中海贫血 - 骨髓增生异常综合征或 ATMDs。

3A50.2 β 地中海贫血

β -地中海贫血 (BT) 是一种血红蛋白病，其特征在於血红蛋白 (Hb) 的 β 珠蛋白链的合成缺乏 (β^+) 或缺失 (β^0)。已经描述了三种主要类型的 BT：轻微的，中间的和主要的临床表现，从无症状形式到小红细胞性贫血和由于红细胞缺陷和溶血缺陷引起的脾肿大。

3A50.3 Delta, delta-beta 或 gamma-delta-beta 地中海贫血

δ - β -地中海贫血是 β -地中海贫血的一种形式，其特征在於 δ -和 β -珠蛋白链的合成减少或缺失，胎儿 γ -链合成的表达的代偿性增加。

3A50.4 胎儿血红蛋白的遗传性持续存在

与 β -地中海贫血相关的胎儿血红蛋白 (HPFH) 的遗传性持续存在是血红蛋白病，其特征在於高血红蛋白 (Hb) F 水平和胎儿含 Hb 细胞数量增加。HPFH 与 β -地中海贫血的关联减轻了临床表现，其从正常状态到 β -地中海贫血症中间变化。

3A50.Y 其他指定的地中海贫血

3A50.Z Thalassaemias, 未指明

3A51 镰状细胞病或其他血红蛋白病

由血红蛋白基因中的 HbS 突变引起的任何疾病。这种疾病的特征在於异常的刚性镰状红细胞降低其携带氧气的 ability。这种疾病可能伴有疲劳，呼吸短促，头晕，头痛，皮肤或粘膜苍白，以及黄疸。通过基因检测鉴定 HbS 突变证实了这种疾病。

3A51.0 镰状细胞特征

由血红蛋白基因的一个异常等位基因的遗传遗传引起的疾病。该疾病不显示纯合子个体中发生的镰状细胞病的严重症状。确认是通过基因检测鉴定突变。

3A51.1 镰状细胞病没有危机

由血红蛋白基因中的 HbS 突变引起的疾病。这种疾病的特征在于异常的刚性镰状红细胞降低其携带氧气的能力。这种疾病可能伴有疲劳，呼吸短促，头晕，头痛，皮肤或粘膜苍白，以及黄疸。通过基因检测鉴定 HbS 突变证实了这种疾病。

3A51.2 镰状细胞病伴危机

当镰状细胞阻塞血流时，发生镰状细胞危象，从而减少向组织的氧输送。这导致四肢，腰部，腹部和胸部剧烈剧烈疼痛。疾病，压力，脱水，暴露于温度变化或高海拔都会带来危机。

费用包括： Hb-SS 疾病伴危机

3A51.3 没有危机的复合杂合镰状病

由血红蛋白基因的两个杂合隐性等位基因的遗传遗传引起的疾病，导致血红蛋白分子的异常形成。这种疾病的特征是僵硬的镰状红细胞。确认是通过基因检测鉴定突变。

3A51.4 复杂的杂合性镰状病变伴危象

具有危象的复合杂合镰状病症可伴有急性胸部综合征，脾脏隔离，溶血危象和疼痛。

3A51.5 血红蛋白 C 病

由编码血红蛋白 C 的双亲基因引起的疾病。该疾病的特征在于血红蛋白分子的一个珠蛋白链的异常结构。这种疾病可能表现为轻度溶血性贫血，胆结石风险增加，脾脏肿大，关节疼痛发作和感染风险增加。通过基因检测鉴定血红蛋白 C 基因证实了这种疾病。

排除： 遗传性胎儿血红蛋白持久性（3A50.4）

3A51.6 血红蛋白 D 病

血红蛋白 D (Hb D) 疾病的特征是轻度溶血性贫血和轻度至中度脾肿大。患病率未知。杂合形式的 Hb D 在临床上是沉默的。分子检测可用于区分 Hb D 纯合子与杂合子 Hb D 与 β - (0) 地中海贫血相关的病例。

3A51.7 高亲和力血红蛋白

由出生后，产前期或遗传因素导致高氧亲和力血红蛋白的决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于珠蛋白链的异常，其改变血红蛋白分子对氧的亲合力，影响肺中氧的正常负载和向组织输送氧。

3A51.8 低亲和力血红蛋白

由出生后，产前期或遗传因素导致低氧亲和力血红蛋白的决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于珠蛋白链的异常，其改变血红蛋白分子对氧的亲合力，影响肺中氧的正常负载和向组织输送氧。这种疾病可能伴有疲劳，肌肉无力，食欲不振，体重减轻，腹泻，恶心，心跳加快或四肢麻木。

3A51.9 血红蛋白 O 病

由编码血红蛋白 O 的基因的双亲遗传引起的疾病。该疾病的特征在于血红蛋白分子的一个珠蛋白链的异常结构。这种疾病可能表现为轻度溶血性贫血，胆结石风险增加，脾脏肿大，关节疼痛发作和感染风险增加。通过基因检测鉴定血红蛋白 O 基因证实了这种疾病。

3A51.A 血红蛋白 E 病

血红蛋白 E 疾病的特征在于合成称为血红蛋白 E (HbE) 的异常血红蛋白，而不是正常血红蛋白 A (HbA)。对于 HbE (AE) 杂合的受试者具有无临床相关性的无症状状况，除非另一个父母携带 β 地中海贫血时传播 E / β 地中海贫血的风险。这些 E / β 地中海贫血形式的严重程度变化很大，临床表现从 β 地中海贫血症到中间型地中海贫血症到重型地中海贫血症。HbE (EE) 纯合的受试者是无症状的。

3A51.B 血红蛋白 C / β 地中海贫血复合杂合性

血红蛋白 C / β 地中海贫血是由血红蛋白 C 和 β 地中海贫血的共同遗传引起的，两种 β 珠蛋白基因都发生了突变。

3A51.Y 其他特定的镰状细胞病或其他血红蛋白病

3A51.Z 镰状细胞病或其他血红蛋白病，未说明

纯红细胞再生障碍 (BlockL2-3A6)

由产前期间，出生后或遗传因素引起的决定引起的病症，导致红细胞形成的变化。该病症的特征在于在红细胞的形成中发生成熟停滞。这种情况可能伴有严重的贫血症。确认是通过鉴定血液样品中异常形成的红细胞。

3A60 先天性纯红细胞再生障碍

由产前期间出现的决定因素引起的病症，导致红细胞形成的变化。该病症的特征在于在红细胞的形成中发生成熟停滞。这种情况可能伴有严重的贫血症。确认是通过鉴定血液样本中减少的红细胞计数。

3A60.0 先天性非遗传性纯红细胞再生障碍

由产前期间出现的决定引起的病症，导致红细胞形成的变化。该病症的特征在于在红细胞的形成中发生成熟停滞。这种情况可能伴有严重的贫血症。通过鉴定血液样品中降低的红细胞水平来确认。

3A60.1 遗传性纯红细胞再生障碍

由产前期间出现的决定引起的病症，导致红细胞形成的变化。该病症的特征在于在红细胞的形成中发生成熟停滞。这种情况可能伴有严重的贫血症。确认是通过鉴定血液样本中减少的红细胞计数。

3A60.Z 先天性纯红细胞再生障碍，未指明

3A61**获得纯红细胞再生障碍**

一种特征是骨髓中几乎不存在红细胞前体的病症，通常与胸腺瘤和自身免疫性疾病有关

排除： 再生障碍性贫血伴阵发性夜间血红蛋白尿症（3A70.1）

3A61.0**急性获得性纯红细胞再生障碍**

这是指影响红细胞前体但不影响白细胞的短暂（急性）和后天性贫血。在 PRCA 中，骨髓不再产生红细胞。

3A61.1**慢性获得性纯红细胞再生障碍**

这是指一种慢性和后天性贫血，它影响红细胞的前体，但不影响白细胞。在 PRCA 中，骨髓不再产生红细胞。

3A61.Y**其他指定的获得性纯红细胞再生障碍****3A61.Z****获得纯红细胞再生，未指明****3A6Z****纯红细胞再生障碍，未指明****3A70****再生障碍性贫血**

由出生后，产前期产生的决定因素引起的疾病或遗传因素导致干细胞无法产生新的成熟细胞。该疾病的特征在于低水平的红细胞，白细胞和血小板。这种疾病可能表现为苍白，疲劳，头晕，感染风险增加或瘀伤或出血增加。

费用包括： 髓质发育不全

Panmyelophthisis

3A70.0**先天性再生障碍性贫血**

由产前期决定因素引起的疾病导致干细胞无法产生新的成熟细胞。该疾病的特征在于低水平的红细胞，白细胞，血小板。这种疾病可能表现为苍白，疲劳，头晕，感染风险增加或瘀伤或出血增加。

费用包括： 家族性发育不良性贫血

宪法髓质发育不全

排除： 先天性无巨核细胞性血小板减少症（3B64.01）

编码其他地方： 先天性发育不良性贫血（KA8C）

Noonan 综合征（LD2F.15）

3A70.1 获得再生障碍性贫血

继发于其他疾病或通过针对出生后出现的骨髓的自身免疫反应而发生的病症。该疾病的特征在于几乎完全没有造血干细胞，导致低水平的红细胞和白细胞和血小板。这种情况可能伴有疲劳，慢性感染，头晕，虚弱，头痛和出血事件，通常发生在皮肤和粘膜。

费用包括： 获得性髓质发育不良

编码其他地方： 阵发性睡眠性血红蛋白尿（3A21.0）
骨髓增生的骨髓纤维化（2A20.2）

3A70.10 药物诱发的再生障碍性贫血

由药物摄入引起的疾病。该疾病的特征在于干细胞不能产生新的成熟细胞，导致低水平的红细胞，白细胞，血小板。这种疾病可能表现为苍白，疲劳，头晕，感染风险增加或瘀伤/出血增加。

3A70.11 由于其他外部因素导致的再生障碍性贫血

3A70.12 特发性再生障碍性贫血

3A70.1Y 其他指定获得性再生障碍性贫血

3A70.1Z 获得未确诊的再生障碍性贫血

3A70.Z 再生障碍性贫血，未说明

3A71 由慢性病引起的贫血

由慢性感染等慢性疾病引起的疾病。该疾病的特征在于针对红细胞的炎症反应，导致体内低水平的红细胞。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低水平红细胞来确认。

注意： 代码也是潜在的条件

3A71.0 肿瘤性疾病中的贫血

慢性肿瘤性疾病引起的疾病。该疾病的特征在于针对红细胞的炎症反应，导致体内低水平的红细胞。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低水平红细胞来确认

注意： 代码也是潜在的条件

3A71.1 慢性传染病贫血

由慢性传染病引起的疾病导致血液中红细胞水平降低。该疾病的特征在于体内红细胞计数低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。

注意： 代码也是潜在的条件

- 3A71.2 慢性肾病的贫血**
慢性肾病引起的疾病。该疾病的特征在于血液中的红细胞计数低。这种疾病可能表现为苍白，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的低红细胞计数来确认。
- 注意：** 代码也是潜在的条件
- 3A71.Y 其他由慢性疾病引起的贫血症**
注意： 代码也是潜在的条件
- 3A71.Z 由于慢性病引起的贫血，未说明**
注意： 代码也是潜在的条件
- 3A72 铁粒细胞性贫血**
由于铁的使用不良（虽然血浆铁水平可能正常或升高），但是由于铁的使用不充分，血红蛋白合成不充分的一组病症是一组病症。据说由于线粒体中积累的铁蛋白导致血液中存在环状成纤维细胞，因此它们是铁粒细胞。贫血可以是小红细胞性小染色体（在地中海贫血和遗传性铁粒细胞性贫血中），或巨细胞性的（在特发性获得性子弹性贫血中）。
- 3A72.0 先天性铁粒细胞贫血**
由产前期产生的决定因素引起的疾病，导致产生环状成纤维细胞；异常有核成红细胞。该疾病的特征在于不能掺入血红蛋白，红细胞需要有效地输送氧气。这种疾病可能表现为苍白，疲劳，头晕，脾脏和肝脏肿大，心脏病，肝脏损害或肾衰竭。
- 3A72.00 遗传性铁粒细胞贫血**
费用包括： 性连锁减数型铁粒细胞性贫血
- 3A72.01 遗传性综合征性铁粒细胞性贫血**
编码其他地方： 硫胺素反应性巨幼红细胞性贫血综合征（5C63.Y）
- 3A72.0Y 其他指定的先天性子弹性贫血**
- 3A72.0Z 先天性铁粒细胞贫血，未指明**
- 3A72.1 获得性成纤维细胞贫血**
由出生后决定因素引起的疾病，如骨髓增生异常综合征，抗菌药，吡哆醇缺乏，铅中毒或缺铜。锌可以通过减少吸收和增加铜的排泄间接引起铁粒细胞性贫血。该疾病的特征在于不能掺入血红蛋白，红细胞需要有效地输送氧气。这种疾病可能表现为苍白，疲劳，头晕，脾脏和肝脏肿大，心脏病，肝脏损害或肾衰竭。
编码其他地方： 环状成纤维细胞难治性贫血（2A33）
- 3A72.Z 嗜铁性贫血，未说明**

3A73 **先天性红细胞生成性贫血**

先天性红细胞生成性贫血（CDA）由多种红细胞生成障碍引起；它们导致红细胞（RBC）的缺陷产生，并且通常是轻微的溶血，这证明了这些 RBC 释放到循环中的定性缺陷。已经描述了三种形式的 CDA：I 型，II 型和 III 型。共同的症状包括严重程度不一的贫血，间歇性黄疸，脾肿大和肝肿大。

排除： Blackfan-Diamond 综合征（3A60.1）
 Di Guglielmo 病（2A60.35）

红细胞增多症（BlockL2-3A8）

编码其他地方： 红细胞增多症（2A20.4）

3A80 **先天性红细胞增多症**

由产前期发生的决定因素引起的疾病，导致红细胞浓度的变化。该疾病的特征在于体内具有高浓度的红细胞，导致血液缓慢流动。这种疾病可能伴有头痛，视力模糊，皮肤发红，疲倦，高血压，头晕，混淆时期，痛风出血或皮肤瘙痒。通过鉴定血液样品中红细胞水平的增加来确认。

编码其他地方： 新生儿红细胞增多症（KA8A）

3A80.0 **原发性遗传性红细胞增多症**

由遗传因素引起的疾病导致红细胞浓度的变化。该疾病的特征在于体内具有高浓度的红细胞，导致血液缓慢流动。确认是通过基因检测鉴定突变。

3A80.Y **其他指定的先天性红细胞增多症**

3A80.Z **先天性红细胞增多症，未指明**

3A81 **获得性红细胞增多症**

继发性红细胞增多症是由促红细胞生成素产生的自然或人工增加引起的，因此红细胞的产生增加。

3A81.0 **缺氧引起的红细胞增多症，包括高原**

3A81.1 **由于过度输血或血液兴奋剂引起的红细胞增多症**

3A81.2 **相对多发性血症**

由体液损失引起的疾病导致血液中红细胞水平明显增加。这种疾病可能伴有头痛，眩晕，脾脏或肝脏异常增大，高血压或血栓形成。通过鉴定血液样品中的相对血细胞计数来确认。

3A81.Y **其他指定的获得性红细胞增多症**

3A81.Z **获得性红细胞增多症，未指明**

3A8Z **多发性血症，未指明**

3A90**急性疾病的贫血****排除：** 急性出血性贫血（3A00.00）**3A91****先天性高铁血红蛋白血症**

由产前期决定因素引起的疾病导致缺乏细胞色素 b5 还原酶。该疾病的特征在于血液中铁血红蛋白水平升高，导致血红蛋白无效地向体组织释放氧气。这种疾病可能表现为呼吸短促，紫绀，头痛，疲劳，运动不耐受，头晕和意识丧失。确认是通过基因检测鉴定突变。

3A92**遗传性高铁血红蛋白血症**

遗传性高铁血红蛋白血症（HM）是一种罕见的红细胞疾病，主要分为两种临床表型：常染色体隐性先天性（或遗传性）高铁血红蛋白血症 I 型和 II 型（RCM / RHM 1 型；RCM / RHM 2 型）。在 RCM 1 型中，出生时良好耐受的紫绀是唯一的症状。RCM 类型 2，具有全局性的 Cb5R 功能丧失，更加严重；紫绀伴有神经功能障碍（智力缺陷，小头畸形，生长迟缓，角弓反张，斜视和高血压），这通常在出生后的前四个月变得明显。

3A93**获得性高铁血红蛋白血症****3A9Y****其他特定的贫血和红细胞疾病****3A9Z****阴道炎或其他红细胞疾病，未说明**

凝血缺陷，紫癜或其他出血或相关疾病（BlockL1-3B1）

由产前期间，出生后或遗传因素引起的决定因素引起的病症，导致凝血缺陷。这种情况的特征是瘀伤和出血增加。

费用包括： 紫癜或凝血缺陷**排除：** 产后凝血缺陷（JA43.3）

凝血缺陷（BlockL2-3B1）

先天性或体质性出血性疾病（BlockL3-3B1）

由产前期间产生的决定因素或遗传因素引起的病症，导致凝血机制缺陷或导致血管结构缺陷的异常。该疾病的特征在于自发性出血或瘀伤。

编码其他地方： 先天性非遗传性出血性疾病**3B10****遗传因子 VIII 缺乏症**

由遗传性突变引起的疾病，由于缺乏因子 VIII 导致凝血缺乏。这种疾病的特征是出血和瘀伤增加。确认是通过基因检测鉴定突变。

3B10.0 血友病 A.

A 型血友病是最常见的血友病形式，其特征是由于因子 VIII 缺乏导致的自发性或长期出血。根据因子 VIII 缺乏的程度，它可能是严重的（因子 VIII 的生物活性低于 1%），中度严重（因子 VIII 的活性在 1% 和 5% 之间），或轻度（因子 VIII 的活性在 5 和 5 之间）。40%）。

排除： 因子 VIII 缺乏血管缺陷（3B12）

3B10.1 遗传因子 VIII 缺乏抗因子 VIII 抑制剂

由遗传性突变引起的疾病，由于缺乏因子 VIII 导致凝血缺乏。该疾病还在接受输血时产生抗因子 VIII 抑制剂抗体。当身体将因子 VIII 识别为外来因子时，抗因子 VIII 抑制剂抗体发展，因此认为因子 VIII 输注无效。这种疾病的特征是出血和瘀伤增加。确认是通过基因检测鉴定突变。

3B10.Y 其他指定的遗传因子 VIII 缺乏症

3B10.Z 遗传因子 VIII 缺乏，未指明

3B11

遗传因子 IX 缺乏

由遗传性 X 连锁隐性性状引起的疾病，导致位于 X 染色体上的缺陷基因。该疾病的特征在于体内蛋白质因子 IX 水平低，导致由于凝血异常引起的出血和瘀伤增加。确认是通过基因检测鉴定隐性性状。

3B11.0 血友病 B

B 型血友病是一种血友病，其特征是由于因子 IX 缺乏引起的自发性或长期出血。根据因子 IX 缺乏的程度，它可能是严重的（因子 IX 的生物活性低于 1%），中度严重（因子 IX 的活性在 1% 和 5% 之间），或轻度（因子 IX 的活性在 5 和 5 之间）。40%）。

费用包括： PTC - [血浆促凝血酶原激酶组分]缺乏症

3B11.Y 其他指定的遗传因子 IX 缺乏

3B11.Z 遗传因子 IX 缺乏，未指明

3B12

冯维勒布兰德病

由遗传基因突变引起的疾病。该疾病的特征在于 Von Willebrand 因子的定量，结构或功能异常，导致血液凝固异常。这种疾病可能伴有长期出血，容易瘀伤或牙龈出血。确认是通过基因检测鉴定突变。

费用包括： 因子 VIII 缺乏血管缺陷

血管性血友病

Angiohaemophilia

排除： 因子 VIII 缺乏功能缺陷（3B10）

因子 VIII 缺乏 NOS（3B10）

获得性血管性血友病或综合征（BlockL3-3B2）

3B13 血友病 C.

由遗传性突变引起的疾病。该疾病的特征在于因子 XI 水平降低，导致血液凝固异常。这种疾病可能伴有长期出血，容易瘀伤或牙龈出血。确认是通过基因检测鉴定突变。

3B14 其他遗传性凝血因子缺乏伴有出血倾向

由遗传性突变引起的任何疾病导致血液中缺乏凝血因子而不是其他分类。这些疾病的特征是出血和瘀伤增加，因为血液不能适当地凝结以控制出血。确认是通过基因测试鉴定突变。

3B14.0 因子 I 的遗传缺陷

先天性纤维蛋白原缺乏症是凝血障碍，其特征在于由于循环纤维蛋白原的数量和/或质量降低而导致的从轻微到严重的出血症状。非纤维蛋白原血症（完全没有纤维蛋白原）和低纤维蛋白原血症（血浆纤维蛋白原浓度降低）对应于纤维蛋白原的定量异常，而纤维蛋白原血症对应于纤维蛋白原的功能异常。低氧和异常纤维蛋白原血症可能经常合并（hypodysfibrinogenemia）。

3B14.1 遗传因子 X 缺乏症

先天性因子 X 缺乏是一种遗传性出血性疾病，其抗原和/或 X 因子（FX）活性降低，其特征为轻度至重度出血症状。

3B14.2 缺乏维生素 K 依赖性凝血因子

遗传性联合维生素 K 依赖性凝血因子缺乏症（VKCFD）是一种先天性出血性疾病，由凝血因子 II，VII，IX 和 X 的水平可变地降低，以及天然抗凝血蛋白 C，蛋白 S 和蛋白 Z。

3B14.Z 其他遗传性凝血因子缺乏伴有出血倾向，未明确

3B15 遗传性凝血因子缺乏无出血倾向

由遗传性突变引起的疾病导致凝血因子水平降低。该疾病的特征在于凝血因子水平降低而不会导致出血增加。通过鉴定血液样品中凝血因子水平的降低来确认。

3B1Z 先天性或体质性出血性疾病，未明确

获得性凝血因子缺陷导致的出血性疾病（BlockL3-3B2）

出生后由决定因素引起的任何疾病。这些疾病的特征在于血液的异常凝固。

排除： 新生儿维生素 K 缺乏症（KA8F.0）

3B20 弥散性血管内凝血

一种疾病，其特征在于凝血系统的全身血管内活化，同时导致血管内血栓，损害器官的充足血液供应，以及由于消耗血小板和凝血因子而导致的出血。它可能由多种疾病引起，包括感染，炎症和恶性肿瘤。

编码其他地方： 胎儿或新生儿的弥散性血管内凝血（KA88）

3B21 由于循环抗凝血剂和凝血因子引起的出血性疾病

由体内存在的抗凝血剂引起的疾病，可防止血液正常凝固。该疾病的特征在于血液凝固异常。这种疾病可能伴有长期出血，容易瘀伤或牙龈出血。确认是通过鉴定血液样品中存在的抗凝血剂。

排除： 长期使用无出血的抗凝剂（QC48.0）

3B21.0 由肝素以外的凝血酶抑制剂引起的出血

由肝素以外的任何凝血酶抑制剂引起的疾病，其影响血液的正常凝固。该疾病的特征在于血液不能凝固导致出血。通过鉴定血液样品中的凝血酶抑制剂来确认。

3B21.1 因 Xa 因子抑制剂引起的出血

由因子 Xa 抑制剂引起的疾病，其影响血液的正常凝固。该疾病的特征在于血液不能凝固导致出血。通过鉴定血液样品中的因子 Xa 抑制剂来确认。

3B21.Y 由于其他特定的循环抗凝剂引起的出血性疾病

3B21.Z 由于未指明的循环抗凝剂导致的出血性疾病

3B22 获得性血友病

获得性血友病是由抗因子 VIII 抗体的产生引起的罕见的出血性疾病，并且有时与产后期间的其他自身免疫疾病，癌症淋巴增殖综合征和多次输血相关。

3B2Y 由于获得性凝血因子缺陷引起的其他特定的出血性疾病

3B4Z 凝血缺陷，未指明

纤维蛋白溶解缺陷（BlockL2-3B5）

由产前期间，出生后或遗传因素引起的决定因素引起的疾病，影响纤维蛋白溶解系统，防止血凝块生长并成为问题。该疾病的特征在于纤维蛋白溶解系统中的缺陷导致血液凝固。这种疾病可能伴有血栓形成。

3B50 遗传性纤维蛋白溶解缺陷

由遗传性突变引起的疾病，其影响纤维蛋白溶解系统，其防止血液凝块生长并成为问题。该疾病的特征在于纤维蛋白溶解系统中的缺陷导致血液凝固。这种疾病可能伴有血栓形成。

编码其他地方： 低浆血症（DA0D.3）

3B50.0 先天性 α -2 抗纤溶酶缺乏症

3B50.1 先天性纤溶酶原激活物抑制剂 1 型缺乏症

先天性纤溶酶原激活物抑制剂 1 型（PAI-1）缺乏症是一种导致止血凝块和中度出血综合征过早溶解的疾病。很少观察到自发性出血，而膝关节，肘部，鼻子和牙龈的中度出血通常由轻微创伤引发。然而，月经出血可能很严重，手术后出血时间很长。PAI-1 缺乏可以是定性的或定量的，全部或部分的。

3B50.Y 其他指定的遗传性纤维蛋白溶解缺陷

3B50.Z**遗传性纤维蛋白溶解缺陷，未明确****3B51****获得性纤维蛋白溶解缺陷**

由出生后确定的疾病引起的疾病，影响纤维蛋白溶解系统，该系统可防止血凝块生长并成为问题。该疾病的特征在于纤维蛋白溶解系统中的缺陷，导致血液凝固。这种疾病可能伴有血栓形成。

3B60**非血小板减少性紫癜**

由低血小板计数以外的决定因素引起的紫癜的描述性术语。只有在没有更精确的诊断时，才应将其用于编码。

排除：

抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎（4A44.A）

抗磷脂综合征（4A45）

药物相关免疫复合物血管炎（4A85.03）

免疫复杂小血管炎（4A44.9）

白细胞碎裂性血管炎（4A44.B）

由血管脆性引起的紫癜或瘀伤（EE40.32）

血栓性血小板减少性紫癜（3B64.14）

创伤性紫癜（EF31）

3B60.0**遗传性血管性紫癜****3B60.1****获得性血管性紫癜**

由血管脆性引起的疾病，出生后无创伤。该疾病的特征在于容易瘀伤和皮肤下的血液沉积。

编码其他地方：

毛细血管炎（EF40.0）

3B61**易栓症**

由出生后产生的决定因素或导致血液异常的遗传因素引起的疾病。该疾病的特征在于血液凝固异常，增加血栓形成的风险，血管中的凝块。这种疾病可能伴有深静脉血栓形成或肺栓塞。确认是血液样本中异常凝血的鉴定。

3B61.0**遗传性血栓形成倾向**

由出生后产生的决定因素或导致血液异常的遗传因素引起的疾病。该疾病的特征在于血液凝固异常，增加血栓形成的风险，血管中的凝块。这种疾病可能伴有深静脉血栓形成或肺栓塞。确认是血液样本中异常凝血的鉴定。

费用包括：

凝血酶原基因突变

因子 V 缺陷

抗凝血酶缺乏症

- 3B61.00** 同型半胱氨酸血症
由维生素 B6，叶酸或维生素 B12 缺乏引起的疾病。5-MTHF 还原酶的遗传缺陷可导致高同型半胱氨酸血症。该疾病的特征在于血液中异常高水平的异常半胱氨酸。这种疾病可能与心血管疾病，血栓形成，精神分裂症和骨质疏松症有关。确认是通过鉴定血液样本中的缺陷。
- 3B61.0Y** 其他指定的遗传性血栓形成倾向
- 3B61.1** 获得性血栓形成倾向
由出生后产生的决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于血液凝固异常，增加血栓形成的风险，血管中的凝块。这种疾病可能伴有深静脉血栓形成或肺栓塞。确认是血液样本中异常凝血的鉴定。
编码其他地方： 抗磷脂综合征（4A45）
- 3B61.Y** 其他指定的血栓形成倾向
- 3B61.Z** 血栓形成，未指明
- 3B62** 定性血小板缺陷
由出生后，产前期间的决定因素或遗传因素引起的疾病。该疾病的特征在于血小板缺陷引起的血液凝固异常。这种情况可能会导致容易瘀伤，出血时间延长或牙龈出血。通过鉴定血液样品中血小板减少来确认。
费用包括： 血小板病
排除： 冯维勒布兰德病（3B12）
- 3B62.0** 遗传性定性血小板缺陷
由遗传性突变引起的疾病导致血小板异常。该疾病的特征在于血小板形成或功能异常。确认是通过基因检测鉴定突变。
编码其他地方： 致密颗粒病（3B62.3）
 α - δ 致密颗粒缺乏症（3B62.4）
- 3B62.00** 阿尔法颗粒病
在产前期出生后由决定因素引起的病症。该病症的特征在于血小板中 α 颗粒的缺陷导致凝血机制的异常。这种情况可能伴随着出血时间延长，鼻出血，月经过多，容易瘀伤，贫血，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的血小板缺陷来确认。
- 3B62.01** 遗传性巨大血小板疾病
由遗传性突变引起的疾病。该疾病的特征在于异常大的血小板，低血小板计数和出血倾向。确认是通过基因检测鉴定突变。
编码其他地方： MYH9 大血小板减少症综合征（3B64.01）
- 3B62.0Y** 其他指定遗传性定性血小板缺陷
- 3B62.0Z** 遗传性定性血小板缺陷，未明确

- 3B62.1** **由于血栓素合成缺乏导致的出血素质**
由血栓素合成缺乏引起的疾病。该疾病的特征在于低水平的类二十烷酸（脂质），凝血异常导致出血。确认是通过鉴定血液样品中低水平的类二十烷酸。
- 3B62.2** **孤立性血小板减少症**
- 3B62.3** **致密的颗粒病**
在产前期出生后由决定因素引起的病症。该病症的特征在于血小板中致密颗粒的缺陷，导致凝血机制的异常。这种情况可能伴随着出血时间延长，鼻出血，月经过多，容易瘀伤，贫血，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中的血小板缺陷来确认。
编码其他地方： Hermansky-Pudlak 综合征（EC23.20）
 Chédiak-Higashi 综合征（EC23.20）
- 3B62.4** **Alpha-delta 致密颗粒缺乏**
在产前期出生后由决定因素引起的病症。该病症的特征在于血小板中 $\alpha\delta$ 致密颗粒的缺陷，导致凝血机制的异常。这种情况可能伴随着出血时间延长，鼻出血，月经过多，容易瘀伤，贫血，疲劳或呼吸短促。通过鉴定血液样品中低水平的 $\alpha\delta$ 致密颗粒来确认。
- 3B62.5** **与感染有关的噬血细胞综合征**
这是一种罕见的血液疾病，通常在临床上表现为发热，肝脾肿大，淋巴结肿大，黄疸和皮疹，具有组织细胞增多症的实验室发现，以及与感染相关的噬血细胞增多症的病理学发现。
- 3B62.Y** **其他指定的定性血小板缺陷**
- 3B62.Z** **定性血小板缺陷，未指明**
- 3B63** **血小板增多**
由原发性血小板增多症或其他骨髓增生性疾病引起的疾病，例如慢性髓性白血病，多发性白血病，骨髓纤维化。这种疾病还可能有继发性原因，如炎症，手术，脾功能亢进，脾切除术，脾脏不足，缺铁性贫血或出血。该疾病的特征在于血液中血小板计数升高。确认是通过鉴定血液样品中增加的血小板计数。
- 3B63.0** **先天性血小板增多症**
家族性血小板增多症是一种血小板增多症，血小板数量的持续升高，其影响血小板/巨核细胞谱系并且可能产生血栓形成和出血的趋势但不引起骨髓增生。
费用包括： 遗传性血小板增多症
排除： 原发性血小板增多症（3B63.1）
- 3B63.1** **获得性血小板增多症**
一种慢性骨髓增生性肿瘤，主要涉及巨核细胞谱系。其特征是在血液中持续的血小板增多，骨髓中大量成熟的巨核细胞增加，以及血栓形成和/或出血的发作。很少观察到进展为先天性血小板增多症骨髓纤维化阶段或转变为急性髓性白血病。
费用包括： 特发性出血性血小板增多症

3B63.10 继发性血小板增多症

注意： 代码也是潜在的条件

3B63.1Y 其他指定的获得性血小板增多症

3B63.1Z 获得性血小板增多症，未指明

3B63.Y 其他指定的血小板增多症

3B63.Z 血小板增多症，未说明

3B64

血小板减少

该疾病的特征在于血液中血小板水平降低。这种疾病可能伴有瘀伤或出血增加。通过鉴定血液样品中血小板计数减少来确认。

编码其他地方： 孤立性血小板减少症（3B62.2）

3B64.0 先天性血小板减少症

由产前期间出现的决定因素引起的疾病导致血小板计数低。该疾病的特征在于血液中血小板水平降低。这种疾病可能伴有瘀伤或出血增加。通过鉴定血液样品中血小板计数减少来确认。

3B64.00 先天性非遗传性血小板减少症

编码其他地方： 短暂性新生儿血小板减少症（KA89）

3B64.01 遗传性血小板减少症

由遗传性突变引起的疾病导致血小板计数减少。该疾病的特征在于血液中血小板水平降低。这种疾病可能伴有瘀伤或出血增加。通过鉴定血液样品中血小板计数减少来确认。

编码其他地方： 血小板减少症 - 无半径（LD2F.1Y）

家族性血小板综合征易患急性髓性白血病（3B62.3）

ADAMTS-13 缺乏导致的先天性血栓性血小板减少性紫癜
（3B64.14）

伴有二尖瓣关闭不全的大血小板减少症（3B62.01）

3B64.0Z 先天性血小板减少症，未指明

3B64.1 获得性血小板减少症

由出生后决定因素引起的疾病，导致血小板计数低。该疾病的特征在于血液中血小板水平低。这种疾病可能伴有瘀伤或出血增加。通过鉴定血液样品中血小板计数减少来确认。

3B64.10 免疫性血小板减少性紫癜

免疫性血小板减少性紫癜（或免疫性血小板减少症；ITP）是一种自身免疫性凝血障碍，其特征是分离的血小板减少症（血小板计数 $\leq 100,000$ /微升），没有任何可能与血小板减少症相关的潜在疾病。

编码其他地方： 埃文斯综合征（3A20.5）

3B64.11 继发性血小板减少性紫癜
该疾病的特征在于血液中血小板水平的相对降低。这种疾病可能伴有瘀伤或出血增加。通过鉴定血液样品中血小板减少来确认。

注意: 代码也是潜在的条件

3B64.12 药物诱发的血小板减少性紫癜
血小板减少性紫癜可归因于药物毒性（例如细胞毒性化学治疗剂或免疫抑制剂）或特异性药物相关的过敏性血小板减少症（例如奎宁，噻嗪类）。

3B64.13 同种异体免疫性血小板减少症
由诸如输血之类的决定因素引起的疾病，其导致对外来抗原的免疫应答。由于对外来血小板抗原的免疫反应性反应，该疾病的特征在于体内血小板水平低。这种疾病可能伴有瘀伤或出血增加。通过鉴定血液样品中血小板计数减少和自身抗体的存在来确认。

3B64.14 血栓性血小板减少性紫癜
这种情况是特发性的。这种情况的特征在于血液凝固异常导致在整个身体的小血管中形成广泛的微观凝块，导致低血小板计数。这种情况可能伴有癫痫发作，偏瘫，感觉异常，视觉障碍和失语或贫血。通过鉴定血液样品中的血栓形成来确认。

3B64.1Y 其他指定的获得性血小板减少症

3B64.Z 血小板减少症，未说明

3B65 血栓性微血管病，未分类

血栓性微血管病是微血管闭塞性疾病，其特征位于血小板的全身或肾内聚集，血小板减少和红细胞的机械损伤。血栓性血小板减少性紫癜（TTP）和溶血性尿毒症综合征（HUS）代表了一系列血栓性微血管病。在 TTP 中，血小板的全身微血管聚集引起脑和其他器官的缺血。在 HUS 中，血小板 - 纤维蛋白血栓主要阻塞肾循环。

编码其他地方: 血栓性血小板减少性紫癜（3B64.14）
溶血性尿毒症综合征（3A21.2）
甲钴胺缺乏型 cbl G（5C50.B）
遗传性溶血性尿毒症综合征（3A10.Y）

3B6Y 其他指定的凝血缺陷，紫癜或其他出血或相关病症

3B6Z 凝血缺陷，紫癜或其他出血或相关病症，未说明

脾脏疾病（BlockL1-3B8）

3B80 先天性脾脏疾病

由脾脏在产前期正确发育引起的任何病症。

编码其他地方: 脾脏结构发育异常（LB22）

3B80.0 脾脏肿大在储存疾病

由储存疾病引起的疾病；遗传性代谢紊乱，由脾脏的溶酶体，脂质或糖原功能缺陷引起。该疾病的特征在于脾脏肿大。这种疾病可能表现为腹痛，胸痛，脸色苍白，气短乏力。确认是通过医学成像。

3B81

获得性脾脏疾病

由出生后获得的决定因素引起的任何病症，导致脾功能障碍。

编码其他地方： 脾脏损伤（NB91.0）

原发性脾肿瘤（2C11.Z）

3B81.0

肿瘤样脾脏状况

出生后，产前期或遗传性因素后获得的决定因素引起的任何病症，导致脾脏的肿瘤样病症。确认是通过医学成像。

3B81.1

术后无脾

由创伤引起的基础疾病，脾切除或脾破裂引起的疾病。该疾病的特征在于没有正常的脾功能。这种疾病可能会增加对感染的易感性。确认是通过医学成像。

3B81.2

脾脏萎缩

由出生后，产前期间或遗传因素引起的决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于脾的部分或完全降解。这种疾病可能会增加对感染的易感性。确认是通过医学成像。

3B81.3 非创伤性撕裂或脾脏破裂

由非创伤性决定因素引起的疾病，例如传染病，结肠镜检查，血液病，药物治疗或怀孕等医疗程序。该疾病的特征在于脾脏的裂伤或破裂导致功能缺失。这种疾病可能伴有出血和感染易感性增加。确认是通过医学成像。

3B81.4

脾组织植入

由出生后产生的决定因素引起的疾病，如身体创伤或脾切除术。该疾病的特征在于在身体的各个区室中自体植入一个或多个脾组织的局灶性沉积物。确认是通过医学成像。

3B81.5

脾囊肿或假性囊肿

3B81.50

脾脏假性囊肿

由出生后，产前期间或遗传因素引起的决定因素引起的疾病。这种疾病的特征是非充满液体的囊，假性囊肿就像囊肿，但缺乏上皮细胞或内皮细胞。这种疾病通常无症状，但可能出现腹痛，恶心和呕吐。确认是通过医学成像。

3B81.51

上皮性脾囊肿

3B81.5Y

其他指定的脾囊肿

3B81.5Z

脾囊肿，未说明

- 3B81.6 脾脏梗塞**
由创伤，感染或遗传因素等决定因素引起的疾病，导致脾脏缺氧。该疾病的特征在于脾组织死亡和功能丧失。确认是通过医学成像。
排除： 创伤性脾破裂（NB91.0）
- 3B81.7 感染脾脏**
由细菌，病毒，真菌或寄生虫源感染引起的任何脾脏状况。
- 3B81.70 急性脓毒性脾炎**
费用包括： 脓毒性脾脏
- 3B81.71 脾脏脓肿**
这是由于感染过程（通常由细菌或寄生虫引起）或其他异物（例如，碎片，子弹伤或注射针）引起的炎症过程累积在组织内的脓（中性粒细胞）的集合），在脾脏。
- 3B81.7Y 其他指定的脾脏感染**
- 3B81.7Z 脾脏感染，未指明**
- 3B81.8 脾脏扭转**
由脾脏悬韧带异常发育引起的疾病。该疾病的特征在于脾脏扭曲导致脾梗塞。这种疾病可能伴有腹痛。确认是通过医学成像。
- 3B81.9 脾脏纤维化**
由出生后，产前期间或遗传因素引起的决定因素引起的疾病。该疾病的特征在于形成过量的纤维结缔组织，导致脾的部分或完全降解。这种疾病可能会增加对感染的易感性。确认是通过医学成像。
注意： 代码也是潜在的条件
- 3B81.A 脾周围炎**
由细菌或病毒感染，寄生虫感染或囊肿引起的疾病。该疾病的特征在于脾脏腹膜表面的炎症。这种疾病可能表现为腹痛，易感染和脾脏肿大。确认是通过鉴定血液样本中的感染。
- 3B81.B 脾功能亢进**
由肝硬化，疟疾，肺结核或炎症性疾病等决定因素引起的疾病，导致脾功能过度。该疾病的特征在于存在脾脏肿大。确认是通过医学成像识别。
排除： 脾肿大，未分类（ME10.01）
先天性脾肿大（LB22）
- 3B81.C 慢性充血性脾肿大**
一种夸大脾脏功能的形式，其特征不在于继发于脾静脉血栓形成和/或门静脉高压症的脾脏扩大
- 3B81.Y 其他指定的脾脏疾病**

3B8Z 脾脏疾病，未说明

3C0Y 其他特定的血液或造血器官疾病

3C0Z 血液或血液形成器官的疾病，未指明

DR

AF