

Болезни иммунной системы

	Первичные иммунодефициты		Нарушения иммунной системы, затрагивающих лейкоцитарный росток кроветворения
4A20	Приобретенные иммунодефициты		
	Не органоспецифические системные аутоиммунные заболевания		Некоторые нарушения с вовлечением иммунной системы
	Аутовоспалительные заболевания	4B40	Болезни тимуса
	Аллергические состояния или состояния гиперчувствительности	4B4Y	Другие уточненные болезни иммунной системы
		4B4Z	Болезни иммунной системы, неуточненные

Первичные иммунодефициты

4A00	Первичные иммунодефициты вследствие нарушения врожденного иммунитета	4A0Y	Другие уточненные первичные иммунодефициты
4A01	Первичные иммунодефициты вследствие нарушения приобретенного иммунитета	4A0Z	Первичные иммунодефициты неуточненные

4A00 — Первичные иммунодефициты вследствие нарушения врожденного иммунитета

4A00.0	Функциональные дефекты нейтрофилов	4A00.3	Иммунодефицит вследствие дефицита натуральных киллеров
4A00.1	Дефекты в системе комплемента		
4A00.2	Генетическая предрасположенность к определенным патогенам	4A00.Y	Другие уточненные первичные иммунодефициты вследствие нарушения врожденного иммунитета
		4A00.Z	Первичные иммунодефициты вследствие нарушения врожденного иммунитета

4A00.0 — Функциональные дефекты нейтрофилов

4A00.00	Синдром иммунодефицита с дефектом нейтрофильного звена или с дефектом нейтрофилов	4A00.0Z	Функциональные дефекты нейтрофилов неуточненные
4A00.0Y	Другие уточненные функциональные дефекты нейтрофилов		

4A00.1 — Дефекты в системе комплемента

4A00.10	Иммунодефицит с дефектом раннего компонента комплемента	4A00.14	Наследственный ангионевротический отек
4A00.11	Иммунодефицит вследствие дефицита позднего компонента комплемента	4A00.15	Приобретенный ангионевротический отек
4A00.12	Иммунодефицит вследствие дефицита фактора В	4A00.1Y	Другие уточненные дефекты в системе комплемента
4A00.13	Иммунодефицит вследствие аномалии фактора D	4A00.1Z	Дефекты в системе комплемента неуточненные

4A01 — Первичные иммунодефициты вследствие нарушения приобретенного иммунитета

4A01.0	Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител	4A01.3	Другие четко очерченные иммунодефициты вследствие нарушений приобретенного иммунитета
4A01.1	Комбинированные иммунодефициты		
4A01.2	Болезни иммунной дисрегуляции	4A01.Z	Первичные иммунодефициты вследствие нарушения приобретенного иммунитета неуточненные

4A01.0 — Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител

4A01.00	Наследственная агаммаглобулинемия со значительно сниженным количеством или полным отсутствием В-клеток	4A01.04	Иммунодефициты с дефицитом изотипа или легкой цепи при нормальном количестве В-клеток
4A01.01	Иммунодефициты с резким снижением как минимум двух изотипов сывороточных иммуноглобулинов с нормальным или сниженным количеством В-клеток	4A01.05	Значительное снижение IgG и IgA в сыворотке крови с нормальным или повышенным уровнем IgM и нормальным количеством В-клеток
4A01.02	Селективный дефицит антител при нормальном уровне иммуноглобулинов или нормальном количестве В-клеток	4A01.0Y	Другие уточненные иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител
4A01.03	Транзиторная младенческая гипогаммаглобулинемия	4A01.0Z	Иммунодефициты с преимущественной недостаточностью антител неуточненные

4A01.1 — Комбинированные иммунодефициты

4A01.10	Тяжелые комбинированные иммунодефициты	4A01.1Y	Другие уточненные комбинированные иммунодефициты
4A01.11	Дефицит молекул I класса главного комплекса гистосовместимости	4A01.1Z	Комбинированные иммунодефициты неуточненные
4A01.12	Дефицит молекул II класса главного комплекса гистосовместимости		

4A01.2 — Болезни иммунной дисрегуляции

4A01.20	Синдромы иммунной дисрегуляции с гипопигментацией	4A01.23	Первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз
4A01.21	Синдромы иммунной дисрегуляции, проявляющиеся в первую очередь аутоиммунными состояниями	4A01.2Y	Другие уточненные болезни иммунной дисрегуляции
4A01.22	Синдромы иммунной дисрегуляции, проявляющиеся в первую очередь лимфопролиферацией	4A01.2Z	Болезни иммунной дисрегуляции неуточненные

4A01.3 — Другие четко очерченные иммунодефициты вследствие нарушений приобретенного иммунитета

4A01.30	Иммунодефицит вследствие тимических дефектов	4A01.33	Веноокклюзивная болезнь печени и иммунодефицит
4A01.31	Дефекты репарации ДНК, отличные от комбинированного Т- и В-клеточного иммунодефицита	4A01.34	Синдром гипериммуноглобулинемии Е
4A01.32	Иммунокостная дисплазия		

4A20 — Приобретенные иммунодефициты

4A20.0	Иммунодефицит у взрослых	4A20.Y	Другие уточненные приобретенные иммунодефициты
4A20.1	Приобретенный иммунодефицит вследствие потери иммуноглобулина	4A20.Z	Приобретенные иммунодефициты неуточненные

Не органоспецифические системные аутоиммунные заболевания

4A40	Красная волчанка	4A44	Васкулит
4A41	Идиопатическая воспалительная миопатия	4A45	Антифосфолипидный синдром
4A42	Системный склероз	4A4Y	Другие уточненные не органоспецифические системные аутоиммунные заболевания
4A43	Пограничное или неклассифицированное внеорганное специфическое системное аутоиммунное заболевание	4A4Z	Не органоспецифические системные аутоиммунные заболевания, неуточненные

4A40 — Красная волчанка

4A40.0	Системная красная волчанка	4A40.Y	Другая уточненная красная волчанка
4A40.1	Лекарственно-индуцированная красная волчанка	4A40.Z	Красная волчанка неуточненная

4A40.0 — Системная красная волчанка

4A40.00	Системная красная волчанка с поражением кожи	4A40.0Z	Системная красная волчанка неуточненная
4A40.0Y	Другая уточненная системная красная волчанка		

4A41 — Идиопатическая воспалительная миопатия

4A41.0	Дерматомиозит	4A41.Y	Другая уточнённая идиопатическая воспалительная миопатия
4A41.1	Полимиозит	4A41.Z	Идиопатическая воспалительная миопатия, неуточнённая
4A41.2	Миопатия с тельцами включения		

4A41.0 — Дерматомиозит

- | | | | |
|----------------|--------------------------|----------------|-----------------------------|
| 4A41.00 | Дерматомиозит взрослых | 4A41.0Z | Дерматомиозит, неуточнённый |
| 4A41.01 | Ювенильный дерматомиозит | | |

4A41.1 — Полимиозит

- | | | | |
|----------------|--------------------------------|----------------|------------------------------|
| 4A41.10 | Ювенильный полимиозит | 4A41.1Y | Другой уточнённый полимиозит |
| 4A41.11 | Паранеопластический полимиозит | 4A41.1Z | Полимиозит, неуточнённый |

4A41.2 — Миопатия с тельцами включения

- | | | | |
|----------------|--|----------------|---|
| 4A41.20 | Воспалительный миозит с тельцами включения | 4A41.2Z | Миопатия с тельцами включения, неуточнённая |
| 4A41.21 | Невоспалительный миозит с тельцами включения | | |

4A42 — Системный склероз

- | | | | |
|---------------|--------------------------------|---------------|--------------------------------|
| 4A42.0 | Системная склеродермия у детей | 4A42.2 | Ограниченный системный склероз |
| 4A42.1 | Диффузный системный склероз | 4A42.Z | Системный склероз неуточнённый |

4A43 — Пограничное или неклассифицированное внеорганное специфическое системное аутоиммунное заболевание

- | | | | |
|---------------|--|---------------|---|
| 4A43.0 | IgG4-связанное заболевание | 4A43.4 | Диффузный эозинофильный фасциит |
| 4A43.1 | Болезнь Микулича | | |
| 4A43.2 | Синдром Шегрена | 4A43.Y | Другое уточнённое пограничное или неклассифицированное внеорганное специфическое системное аутоиммунное заболевание |
| 4A43.3 | Смешанное заболевание соединительной ткани | 4A43.Z | Пограничное или неклассифицированное внеорганное специфическое системное аутоиммунное заболевание, неуточнённое |

4A43.2 — Синдром Шегрена

- | | | | |
|----------------|---------------------------|----------------|--|
| 4A43.20 | Первичный синдром Шегрена | 4A43.22 | Синдром Шегрена с дебютом в детском возрасте |
| 4A43.21 | Вторичный синдром Шегрена | 4A43.2Y | Другой уточнённый синдром Шегрена |

4A44 — Васкулит

4A44.0	Псевдополиартрит ризомелический	4A44.7	Первичный ангиит центральной нервной системы
4A44.1	Синдром дуги аорты	4A44.8	Облитерирующий тромбангиит
4A44.2	Гигантоклеточный артериит	4A44.9	Иммунокомплексный васкулит мелких сосудов
4A44.3	Васкулит одного органа		Васкулит, связанный с
4A44.4	Узелковый полиартериит	4A44.A	антинейтрофильными
4A44.5	Слизисто-кожный лимфонулярный синдром		цитоплазматическими антителами
4A44.6	Синдром Снеддона	4A44.B	Лейкокластический васкулит
		4A44.Y	Другой уточненный васкулит
		4A44.Z	Васкулит неуточненный

4A44.9 — Иммунокомплексный васкулит мелких сосудов

4A44.90	Криоглобулинемический васкулит	4A44.9Y	Другой уточненный иммунокомплексный васкулит мелких сосудов
4A44.91	Гипокомплементемический уртикарный васкулит	4A44.9Z	Иммунокомплексный васкулит мелких сосудов, неуточненный
4A44.92	IgA-васкулит		

4A44.A — Васкулит, связанный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами

4A44.A0	Микроскопический полиангиит	4A44.AY	Другой уточненный васкулит, связанный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами
4A44.A1	Гранулематоз с полиангиитом		
4A44.A2	Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом	4A44.AZ	Васкулит, связанный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами, неуточненный

4A44.B — Лейкокластический васкулит

4A44.B0	Кожный лейкоцитокластический васкулит	4A44.BZ	Лейкоцитокластический васкулит неуточненный
4A44.BY	Другой уточненный лейкоцитокластический васкулит		

4A45 — Антифосфолипидный синдром

4A45.0	Первичный антифосфолипидный синдром	4A45.3	Синдром гипопротромбинемии волчаночного антикоагулянта
4A45.1	Вторичный антифосфолипидный синдром	4A45.Z	Антифосфолипидный синдром неуточненный
4A45.2	Антифосфолипидный синдром при беременности		

Аутовоспалительные заболевания

4A60	Моногенные аутовоспалительные синдромы	4A6Y	Другие уточненные аутовоспалительные заболевания
4A61	Синдром SAPHO	4A6Z	Аутовоспалительные заболевания, неуточненные
4A62	Болезнь Бехчета		

4A60 — Моногенные аутовоспалительные синдромы

4A60.0	Семейная средиземноморская лихорадка	4A60.Y	Другие уточненные моногенные аутовоспалительные синдромы
4A60.1	Криопирин-ассоциированные периодические синдромы	4A60.Z	Аутовоспалительный синдром, неуточненный
4A60.2	Периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли 1 типа		

Аллергические состояния или состояния гиперчувствительности

4A80	Аллергические заболевания или расстройства гиперчувствительности с поражением дыхательных путей	4A84	Анафилаксия
4A81	Аллергические расстройства или состояния гиперчувствительности с поражением глаз	4A85	Комплексные аллергические состояния или состояния гиперчувствительности
4A82	Аллергические заболевания или состояния гиперчувствительности, с поражением кожи и слизистой	4A8Y	Аллергические состояния или состояния гиперчувствительности другого уточненного типа
4A83	Аллергические расстройства или состояния гиперчувствительности со стороны желудочно-кишечного тракта	4A8Z	Аллергические состояния или состояния гиперчувствительности неуточненного типа

4A80 — Аллергические заболевания или расстройства гиперчувствительности с поражением дыхательных путей

4A80.0	Бронхоспазм вызванный лекарственными препаратами	4A80.Y	Другие уточненные аллергические заболевания или расстройства гиперчувствительности с поражением дыхательных путей
4A80.1	Бронхоспазм, спровоцированный аллергией на пищевые продукты	4A80.Z	Аллергические расстройства или заболевания гиперчувствительности с поражением дыхательных путей, неуточненные

4A83 — Аллергические расстройства или состояния гиперчувствительности со стороны желудочно-кишечного тракта

4A83.0	Пищевой эозинофильный гастроэнтерит		Другие уточненные аллергические расстройства или расстройства гиперчувствительности со стороны желудочно-кишечного тракта
4A83.1	Пищевой эозинофильный эзофагит	4A83.Y	
		4A83.Z	Аллергические расстройства или расстройства гиперчувствительности со стороны желудочно-кишечного тракта, неуточненные

4A84 — Анафилаксия

4A84.0	Анафилаксия вследствие аллергической реакции на пищу	4A84.5	Анафилаксия при контакте с аллергенами
4A84.1	Лекарственная анафилаксия	4A84.6	Вторичная анафилаксия при болезни тучных клеток
4A84.2	Анафилаксия, вызванная ядом насекомых	4A84.Y	Другая уточненная анафилаксия
4A84.3	Анафилаксия, вызванная физическими факторами	4A84.Z	Анафилаксия неуточненная
4A84.4	Анафилаксия, вызванная вдыханием аллергенов		

4A84.3 — Анафилаксия, вызванная физическими факторами

4A84.30	Анафилаксия, вызванная физической нагрузкой	4A84.3Y	Анафилаксия вызванная другими определенными физическими факторами
4A84.31	Холодовая анафилаксия	4A84.3Z	Анафилаксия вызванная неопределенными физическими факторами

4A85 — Комплексные аллергические состояния или состояния гиперчувствительности

4A85.0	Гиперчувствительность к лекарствам или фармакологическим средствам	4A85.3	Аллергические реакции или реакции гиперчувствительности на членистоногих
4A85.1	Гиперчувствительность к травам и альтернативным лекарственным препаратам	4A85.Y	Другие уточненные комплексные аллергические состояния или состояния гиперчувствительности
4A85.2	Пищевая гиперчувствительность	4A85.Z	Комплексные аллергические состояния или состояния гиперчувствительности, неуточненные

4A85.0 — Гиперчувствительность к лекарствам или фармакологическим средствам

4A85.00	Заболевание, вызванное лекарственной гиперчувствительностью печени	4A85.04	Синдром множественной лекарственной гиперчувствительности
4A85.01	Лекарственная гиперчувствительность почек	4A85.0Y	Гиперчувствительность к лекарствам или фармакологическим средствам другого уточненного типа
4A85.02	Лекарственная цитопения	4A85.0Z	Гиперчувствительность к лекарствам или фармакологическим средствам неуточненного типа
4A85.03	Лекарственный васкулит		

4A85.2 — Пищевая гиперчувствительность

4A85.20	Гастроинтестинальная гиперчувствительность, вызванная пищей	4A85.2Y	Другая уточненная пищевая гиперчувствительность
4A85.21	Крапивница или ангиоотек, вызванные пищевыми продуктами	4A85.2Z	Пищевая гиперчувствительность неуточненная
4A85.22	Аллергический контактный дерматит, вызванный пищевым аллергеном		

4A85.3 — Аллергические реакции или реакции гиперчувствительности на членистоногих

4A85.30	Системная аллергическая реакция на яд перепончатокрылых	4A85.32	Кожные аллергические реакции или реакции гиперчувствительности на членистоногих
4A85.31	Кожные аллергические реакции или реакции гиперчувствительности на яд перепончатокрылых		

Нарушения иммунной системы, затрагивающих лейкоцитарный росток кроветворения

4B00	Количественные дефекты нейтрофилов	4B05	Заболевания с повышенным количеством моноцитов
4B01	Нарушения функции нейтрофилов	4B06	Приобретенная лимфопения
4B02	Эозинопения	4B07	Приобретенный лимфоцитоз
4B03	Эозинофилия	4B0Y	Другие уточненные нарушения иммунной системы, затрагивающих лейкоцитарный росток кроветворения
4B04	Заболевания со сниженным количеством моноцитов	4B0Z	Нарушения иммунной системы, затрагивающих лейкоцитарный росток кроветворения, неуточненные

4B00 — Количественные дефекты нейтрофилов

4B00.0	Нейтропения	4B00.Y	Другие уточненные нарушения количества нейтрофилов
4B00.1	Нейтрофилез		

4B00.0 — Нейтропения

- | | | | |
|----------------|--------------------------------|----------------|--------------------------|
| 4B00.00 | Конституциональная нейтропения | 4B00.0Z | Нейтропения неуточненная |
| 4B00.01 | Приобретенная нейтропения | | |

4B00.1 — Нейтрофилез

- | | | | |
|----------------|-----------------------------|----------------|--------------------------|
| 4B00.10 | Конституционный нейтрофилез | 4B00.1Z | Нейтрофилия неуточненная |
| 4B00.11 | Приобретенный нейтрофилез | | |

4B01 — Нарушения функции нейтрофилов

- | | | | |
|---------------|--|---------------|---|
| 4B01.0 | Конституциональные нарушения функции нейтрофилов | 4B01.Z | Нарушения функции нейтрофилов, неуточненные |
| 4B01.1 | Приобретенные нарушения функции нейтрофилов | | |

4B01.0 — Конституциональные нарушения функции нейтрофилов

- | | | | |
|----------------|--|----------------|--|
| 4B01.00 | Нарушения адгезии нейтрофилов | 4B01.0Z | Нарушения окислительного метаболизма нейтрофилов |
| 4B01.01 | Нарушения хемотаксиса нейтрофилов | | |
| 4B01.02 | Нарушения образования или высвобождения нейтрофильных гранул | 4B01.0Y | Другие уточненные конституциональные нарушения функции нейтрофилов |
| | | 4B01.0Z | Конституциональные нарушения функции нейтрофилов, неуточненные |

4B02 — Эозинопения

- | | | | |
|---------------|--|---------------|--------------------------|
| 4B02.0 | Конституциональное снижение количества эозинофилов | 4B02.Z | Эозинопения неуточненная |
| 4B02.1 | Приобретенное снижение количества эозинофилов | | |

4B03 — Эозинофилия

- | | | | |
|---------------|--------------------------------|---------------|--------------------------|
| 4B03.0 | Конституциональная эозинофилия | 4B03.Z | Эозинофилия неуточненная |
| 4B03.1 | Приобретенная эозинофилия | | |

Некоторые нарушения с вовлечением иммунной системы

- | | | | |
|-------------|---------------------------|-------------|--|
| 4B20 | Саркоидоз | 4B23 | Воспалительный синдром восстановления иммунитета |
| 4B21 | Поликлональная гаммапатия | 4B24 | Реакция 'трансплантат против хозяина' |
| 4B22 | Криоглобулинемия | 4B2Y | Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунной системы |

4B20 — Саркоидоз

4B20.0	Саркоидоз легких	4B20.4	Саркоидоз глаз
4B20.1	Саркоидоз лимфатических узлов	4B20.5	Кожный саркоидоз
4B20.2	Саркоидоз пищеварительной системы	4B20.Y	Другой уточненный саркоидоз
4B20.3	Нейросаркоидоз	4B20.Z	Саркоидоз неуточненный

4B24 — Реакция 'трансплантат против хозяина'

4B24.0	Острая реакция 'трансплантат против хозяина'	4B24.Y	Другая уточненная реакция 'трансплантат против хозяина'
4B24.1	Хроническая реакция 'трансплантат против хозяина'	4B24.Z	Реакция 'трансплантат против хозяина', неуточненная

4B40 — Болезни тимуса

4B40.0	Стойкая гиперплазия тимуса	4B40.Y	Другие уточненные болезни тимуса
4B40.1	Абсцесс тимуса	4B40.Z	Болезни тимуса, неуточненные
4B40.2	Синдром Гуда		