

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		