

第 04 章

免疫系统的疾病

本章有 45 个四字符类别。

代码范围从 4A00 开始

排除： 怀孕，分娩和产褥期的并发症（第 18 章）
肿瘤（第 02 章）
发育异常（第 20 章）

编码其他地方： 器官特异性自身免疫性疾病
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：

- 原发性免疫缺陷
非器官特异性系统性自身免疫性疾病
- 器官特异性自身免疫性疾病
- 自身炎症性疾病
- 过敏或过敏症状
- 涉及白细胞谱系的免疫系统疾病
- 涉及免疫系统的某些疾病

原发性免疫缺陷（BlockL1-4A0）

4A00 由先天免疫紊乱引起的原发性免疫缺陷
编码其他地方： 中性粒细胞减少症（4B00.00）

4A00.0 功能性中性粒细胞缺陷
费用包括： 先天性吞噬作用
编码其他地方： 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏引起的溶血性贫血（3A10.00）
Papillon-Lefèvre 综合征（EC20.30）

4A00.00 中性粒细胞免疫缺陷综合征
中性粒细胞免疫缺陷综合征是一种主要的免疫缺陷，其特征是中性粒细胞增多，伴有严重的中性粒细胞功能障碍，白细胞增多，细菌感染易感和伤口愈合不良，包括感染区域没有脓液。

- 4A00.0Y** 其他指定的功能性中性粒细胞缺陷
- 4A00.0Z** 功能性中性粒细胞缺陷，未指明
- 4A00.1** **补体系统的缺陷**
- 排除:** 非典型溶血性尿毒症综合征（3A10）
阵发性睡眠性血红蛋白尿（3A21.0）
- 4A00.10** 免疫缺陷与补体缺乏的早期成分
- 4A00.11** 免疫缺陷与补体缺乏的晚期成分
- 4A00.12** 因子 B 缺乏导致免疫缺陷
- 4A00.13** 因子 D 异常的免疫缺陷
因子 D 缺乏症是一种常染色体隐性免疫疾病，其特征在于由于替代补体途径的缺陷而对细菌感染，特别是奈瑟氏球菌感染的易感性增加。
- 4A00.14** 遗传性血管神经性水肿
遗传性血管性水肿在大多数情况下由遗传决定的低绝对（I 型）或功能性（II 型）C1 抑制剂引起，C1 抑制剂是参与补体激活调节的血浆蛋白酶抑制剂。临床表现为复发性皮下和/或粘膜下水肿，并可导致危及生命的喉部阻塞。消化道的介入通常会引起腹痛。这种和没有伴随的荨麻疹的瘙痒或搔痒将其与血管性水肿的常见形式区分开来，血管性水肿是荨麻疹的一部分。
- 4A00.15** 获得性血管神经性水肿
获得性血管神经性水肿在临床上与遗传性血管性水肿相似，与荨麻疹无关。它可能与淋巴组织增生性疾病（I 型）有关，或者可能是由于针对 C1 抑制剂（II 型）的自身抗体引起的孤立现象。
- 4A00.1Y** 补体系统中的其他指定缺陷
- 4A00.1Z** 补体系统中的缺陷，未指明
- 4A00.2** **对特定病原体的遗传易感性**
- 编码其他地方:** 单纯疱疹病毒引起的脑炎（1F00.21）
慢性皮肤粘膜念珠菌病（1F23.14）
- 4A00.3** 免疫缺陷与自然杀伤细胞缺乏
- 4A00.Y** 由先天免疫紊乱引起的其他特定的原发性免疫缺陷
- 4A00.Z** 由于先天免疫紊乱引起的原发性免疫缺陷，未指明
- 4A01** **由适应性免疫紊乱引起的原发性免疫缺陷**
- 4A01.0** **主要是抗体缺陷的免疫缺陷**
一种疾病，其特征在于由于抗体（即免疫球蛋白）缺陷而不能产生正常的免疫应答

- 4A01.00** 遗传性丙种球蛋白血症，B 细胞明显减少或缺失
这是指一种遗传性的原发性免疫缺陷病，其特征是所有类型的 γ 球蛋白减少，以及罕见的 X 连锁遗传疾病，影响身体抵抗感染的能力。
- 4A01.01** 具有正常或低数量 B 细胞的至少两种血清免疫球蛋白同种型严重减少的免疫缺陷
这是指非家族类型的原发性免疫缺陷疾病，其特征在于至少两种血清免疫球蛋白同种型的减少。循环 B 细胞可以是正常的或低的。
费用包括： Agammaglobulinaemia 与携带免疫球蛋白的 B 淋巴细胞
- 4A01.02** 具有正常免疫球蛋白浓度或正常 B 细胞数的特异性抗体缺乏
- 4A01.03** 婴儿期短暂性低丙种球蛋白血症
- 4A01.04** 具有正常数量的 B 细胞的同种型或轻链缺陷的免疫缺陷
- 4A01.05** 免疫缺陷，血清 IgG 或 IgA 严重降低，IgM 正常或升高，B 细胞正常
编码其他地方： CD40 配体缺乏导致的高 IgM 综合征（4A01.1Y）
CD40 缺乏引起的高 IgM 综合征（4A01.1Y）
- 4A01.06** 某些特定的免疫缺陷主要是抗体缺陷
费用包括： Kappa 轻链缺乏
- 4A01.0Z** 主要是抗体缺陷的免疫缺陷，未指明
- 4A01.1** **综合免疫缺陷**
排除： 常染色体隐性遗传性丙种球蛋白血症（瑞士型）（4A01.00）
编码其他地方： Laron 综合征伴免疫缺陷（5A61.0）
- 4A01.10** 严重的联合免疫缺陷
严重联合免疫缺陷（SCID）包括一组罕见的单基因原发性免疫缺陷病症，其特征在于缺乏功能性外周 T 淋巴细胞，导致早发性严重呼吸道感染和茁壮成长。
- 4A01.11** 主要组织相容性复合体 I 类缺乏症
- 4A01.12** 主要组织相容性复合物 II 类缺乏症
HLA II 类缺陷表达的免疫缺陷是常染色体隐性遗传性原发性免疫缺陷，表现为复发性病毒和细菌感染，常导致慢性腹泻和生长迟缓。
- 4A01.1Y** 其他指定的联合免疫缺陷
- 4A01.1Z** 联合免疫缺陷，未指明
- 4A01.2** 免疫失调的疾病

- 4A01.20** 免疫失调综合征伴有色素减退
编码其他地方: Hermansky-Pudlak 综合征 (EC23.20)
Chédiak-Higashi 综合征 (EC23.20)
Griscelli 综合征 2 型 (4A01.23)
- 4A01.21** 免疫失调综合征主要表现为自身免疫
编码其他地方: 自身免疫性多发性内分泌病 1 型 (5B00)
ITCH 缺乏引起的综合征多系统自身免疫性疾病 (4A43.Y)
Aicardi-Goutières 综合征 (5C55.2)
合并免疫缺陷的脊椎前列腺发育不良 (LD24.4)
- 4A01.22** 免疫失调综合征主要表现为淋巴细胞增殖
- 4A01.23** 原发性血细胞性淋巴组织细胞增多症
由出生后, 产前期间出现的决定因素引起的疾病或遗传性遗传因素导致活化的淋巴细胞和巨噬细胞不受控制的增殖。该疾病的特征在于形态学上良性淋巴细胞和巨噬细胞的增殖增加, 其分泌大量炎性细胞因子。这种疾病可能伴有发热, 皮疹, 黄疸, 脾肿大, 淋巴结肿大, 组织细胞增多症, 噬血细胞增多症或血细胞减少症。
费用包括: 单核吞噬细胞的组织细胞增多症
编码其他地方: Hermansky-Pudlak 综合征 (EC23.20)
Chédiak-Higashi 综合征 (EC23.20)
- 4A01.2Y** 其他特定的免疫失调疾病
- 4A01.2Z** 免疫失调的疾病, 未说明
- 4A01.3** 由于适应性免疫缺陷导致的其他明确的免疫缺陷综合征
这是指消除或预防病原体生长的高度专业化的全身细胞和过程中的其他缺陷。
编码其他地方: Wiskott-Aldrich 综合征 (3B62.0Y)
Netherton 综合征 (LD27.2)
先天性角化不良症 (3A70.0)
- 4A01.30** 由于胸腺缺陷导致的免疫缺陷
编码其他地方: CATCH 22 表型 (LD44.N0)
- 4A01.31** 除了联合 T 细胞或 B 细胞免疫缺陷之外的 DNA 修复缺陷
- 4A01.32** 免疫性骨发育不良
这是一种常染色体隐性遗传疾病, 具有脊柱发育不良, 肾功能不全和 T 细胞免疫缺陷的诊断特征。
编码其他地方: 软骨发育不全 (LD27.0Y)

- 4A01.33** 肝静脉闭塞性疾病 - 免疫缺陷
肝静脉闭塞性疾病 - 免疫缺陷综合征的特征是严重的低丙种球蛋白血症，T 细胞和 B 细胞免疫缺陷，缺乏淋巴结生发中心，缺乏组织浆细胞和肝静脉闭塞性疾病。
- 4A01.34** 超免疫球蛋白 E 综合征
- 4A01.Z** 由于适应性免疫紊乱引起的原发性免疫缺陷，未指明
- 4A0Y** 其他指定的原发性免疫缺陷
- 4A0Z** 原发性免疫缺陷，未指明
- 4A20** 获得性免疫缺陷
编码其他地方： 人类免疫缺陷病毒病（1C60-1C62.Z）
获得性中性粒细胞减少症（4B00.01）
- 4A20.0** 成人发病的免疫缺陷
成年人散布的分枝杆菌感染和/或其他艾滋病定义感染，通常伴有伴随的中性粒细胞性皮肤病。所有患者均具有高滴度的抗干扰素- γ 和正常的 CD4T 辅助细胞计数。
- 4A20.1** 由于免疫球蛋白的丧失而获得免疫缺陷
由于免疫球蛋白（蛋白质丢失）丧失而获得的免疫缺陷可能通过胃肠道（蛋白质丢失肠病），肾脏（肾病综合征）或皮肤（严重的皮肤损伤）发生。
- 4A20.Y** 其他指定的获得性免疫缺陷
- 4A20.Z** 获得性免疫缺陷，未指明
非器官特异性系统性自身免疫性疾病（BlockL1-4A4）
编码其他地方： 类风湿性关节炎（FA20）
- 4A40** 红斑狼疮
一种自身免疫性非器官特异性炎性疾病，其特征存在于针对 DNA，RNA 和细胞核的其他组分的抗体。它具有非常多变的临床表现和疗程，范围从急性暴发性危及生命的疾病，包括心脏，中枢神经系统和肾脏到慢性慢性瘢痕性皮肤病。
编码其他地方： 亚急性皮肤红斑狼疮（EB50）
慢性皮肤红斑狼疮（EB51）
新生儿红斑狼疮（KA07.0）
- 4A40.0** 系统性红斑狼疮
系统性红斑狼疮（SLE）是临床上的多系统疾病，其起源于自身免疫，其特征存在于针对核抗原的自身抗体。表现包括皮疹，关节炎和疲劳，肾炎，神经系统疾病，贫血和血小板减少症等更严重的疾病。

- 4A40.00** 伴有皮肤受累的系统性红斑狼疮
 系统性红斑狼疮（SLE）涉及皮肤。这可能与颧骨“蝴蝶”红斑或阳光暴露皮肤的广泛坏死有关，尤其是头部，颈部和上部躯干。
编码其他地方： 免疫性系统性红斑狼疮（EB4Y）
- 4A40.0Y** 其他指定的系统性红斑狼疮
- 4A40.0Z** 系统性红斑狼疮，未指明
- 4A40.1** **药物性红斑狼疮**
 药物诱导的红斑狼疮是一种阳性抗核抗体与症状相关的综合征，例如发烧，不适，关节炎，强烈的关节痛/肌痛，浆膜炎和/或皮疹。在使用某些药物（例如普鲁卡因胺，胍苯哒嗪，苯妥英）和肿瘤坏死因子抑制剂治疗期间出现该综合征。它主要发生在高加索人，女性偏好比 SLE 少，很少涉及肾脏或大脑，很少与抗 dsDNA 相关，通常与组蛋白抗体相关，并且通常在停止使用违规药物后数周内消退。
- 4A40.Y** 其他指定的红斑狼疮
- 4A40.Z** 红斑狼疮，未指明
- 4A41** **特发性炎症性肌病**
 这些综合征包括多种综合症，这些综合症具有未知病理生理学的共同持续性肌肉炎症，导致影响肌肉功能的损伤。炎性肌病本质上可以是急性的或慢性的。
编码其他地方： 眼外肌炎（9C82.3）
- 4A41.0** **皮肌炎**
 皮肌炎是一种炎症性肌病，表现为进行性，对称的肌肉无力，低肌肉耐力和皮肤表现，如 Gottron 的丘疹，天疱疹，披肩征，V 形征和机械手。内部器官表现如间质性肺炎（肺炎）和心肌炎有时会发展。皮疹可能先于肌肉症状，可能是某些患者（临床上，肌病性皮炎）皮肌炎的唯一临床症状。
- 4A41.00** 成人皮肌炎
 成人皮肌炎是一种影响骨骼肌，皮肤和其他器官的全身性炎症性疾病。其特征是对称性近端肌无力，血清肌酶增加，肌电图上的肌病变化，肌肉活检的典型组织学发现，以及典型的皮肤病学表现，如天疱疹皮疹或 Gottron's 丘疹。
排除： 重症肌无力或某些特定的神经肌肉接头疾病（BlockL2-8C6）
- 4A41.01** 青少年皮肌炎
 青少年皮肌炎是皮肌炎的早发形式，皮肌炎是一种全身性自身免疫性炎症性肌肉疾病，其特征在于近端肌无力，引起的皮肤病变和全身表现。
- 4A41.0Z** 皮肌炎，未说明

4A41.1 多发性肌炎

多发性肌炎是一种病原体未知的炎性肌病，主要发生在成人中，临床表现为近端肌无力（肩膀，手臂，大腿），通常伴有肌痛。咽和食管肌肉的参与可能导致吞咽困难和吸入性肺炎的风险。伴有节律紊乱或心肌病的心肌炎是一种罕见但严重的并发症。多发性肌炎可能与其他自身免疫疾病，恶性肿瘤或病毒感染有关。虽然血清肌酶浓度和肌电图通常是异常的，但明确诊断需要证明特征性组织学变化，包括肌肉坏死，肌纤维再生和 CD8 + T 淋巴细胞弥漫性浸润，肌肉活检。

4A41.10 少年多发性肌炎

青少年多发性肌炎是一种罕见的儿童特发性炎症性肌病。它经常被误诊，因为它缺乏独特的临床表型。传统上，它表现为近端肌肉无力，持续数周至数月。其主要组织学特征是纤维大小变异，散在的坏死和再生纤维，以及血管周围和肌内膜细胞浸润。

排除：

系统性硬化症（4A42）

未分化的非器官特异性系统性自身免疫疾病的重叠（4A43）

抗磷脂综合征（4A45）

血管炎（4A44）

红斑狼疮（4A40）

4A41.11 副肿瘤性多发性肌炎

副肿瘤是一种罕见的癌症相关实体。它表现为近端或急性近端无力，通常包括颈部屈肌，吞咽困难，很少涉及呼吸肌和心脏。有时会出现肌肉疼痛或肌痛。肌病理学显示靶向，细胞介导的淋巴细胞对肌肉纤维在内膜结缔组织和周围血管内的炎症局灶区域中的毒性。细胞毒性 T 细胞可破坏肌纤维。

非霍奇金淋巴瘤，肺癌和膀胱癌是最常见的相关癌症类型。

4A41.1Y 其他指定的多发性肌炎

4A41.1Z 多发性肌炎，未说明

4A41.2 包涵体肌病

包涵体肌病（IBM）基于临床和组织病理学特征区别于多发性肌炎（PM）和皮肌炎（DM）。特征性临床表型的特征在于数月至数年肌肉无力的起因，肌肉无力主要定位于大腿肌肉和手指屈肌，以及对糖皮质激素治疗的抵抗力。典型的组织病理学特征包括肌浆和核内含物以及边缘空泡。（Kelley 的风湿病学教科书，第 6 版）

4A41.20 炎症包涵体肌炎

包涵体炎症（IBM）是 50 岁以后最常见的特发性炎症性肌病。它通常表现为慢性隐匿性近端腿和/或远端臂不对称肌肉无力导致反复跌倒和灵巧性丧失。IBM 的肌酸激酶高达 15 倍，针肌电图主要表现为慢性刺激性肌病。肌肉组织病理学证明肌瘤周围炎性渗出物周围和侵入非坏死肌纤维常常伴有边缘空泡和蛋白质沉积物。尽管存在炎症性肌肉病理学，但可能是由于免疫抑制治疗的耐受性，IBM 有一个突出的退行性成分。

排除： 重症肌无力或某些特定的神经肌肉接头疾病（BlockL2-8C6）

4A41.21 非炎性包涵体肌病

非炎性包涵体肌炎（IBM）是一种特发性肌肉疾病，无炎性渗出物和 I 类主要组织相容性复合物的表达。在肌肉活组织检查中描述了边缘空泡和没有炎性细胞的“类似 IBM”的细丝。

排除： 重症肌无力或某些特定的神经肌肉接头疾病（BlockL2-8C6）

4A41.2Z 包涵体肌病，未说明

4A41.Y 其他特定的特发性炎症性肌病

4A41.Z 特发性炎症性肌病，未指明

4A42

系统性硬化症

系统性硬化症是结缔组织的系统性疾病；表现为皮肤硬化和增厚，涉及微血管和较大血管的异常，以及包括心脏，肺，肾和胃肠道在内的各种身体器官的纤维化退行性变化。（Arthritis Rheum 1980; 23: 581-590）

费用包括： 系统性硬皮病

排除： 外侧硬皮病（EB61.0）

4A42.0 小儿起病系统性硬化症

4A42.1 弥漫性系统性硬化症

弥漫性皮肤系统性硬化症（dcSSc）是系统性硬化症（SSc）的亚型，其特征在于躯干和肢端皮肤纤维化，具有早期且显著的弥漫性受累发生率（间质性肺病，少尿性肾衰竭，弥漫性胃肠疾病和心肌受累）。

4A42.2 有限的系统性硬化症

结合钙质沉着，雷诺现象，（o）食管功能障碍，硬化和毛细血管扩张。

4A42.Z 系统性硬化症，未指明

4A43

未分化的非器官特异性系统性自身免疫疾病的重叠

非机体特异性系统性自身免疫疾病，其不满足任何单一公认的疾病实体的诊断标准。

4A43.0 IgG4 相关疾病

IgG4 相关综合征（IgG4 相关疾病：IgG4-RD）是一种临床疾病，其特征在于血清 IgG4 浓度升高和 IgG4 阳性浆细胞的肿胀或组织浸润。已经提出了 IgG4 相关综合征的诊断标准，并且它可能存在于具有多种疾病的某些人群中，包括 Mikulicz 病，自身免疫性胰腺炎，垂体炎，Riedel 甲状腺炎，间质性肺炎，间质性肾炎，前列腺炎，淋巴瘤病，腹膜后纤维化，炎性主动脉瘤和炎性假性肿瘤。

编码其他地方： 原发性皮肤浆细胞增多症（EK91.2）

良性皮肤淋巴细胞或淋巴浆细胞浸润或增殖（EE90-EE91）

1 型 IgG4 相关自身免疫性胰腺炎（DC33）

4A43.1 米库利兹病

Mikulicz 病是由 Johann von Mikulicz 于 1892 年首次报道的一种疾病，其特征是泪腺，颌下腺和腮腺的对称肿胀，单核细胞大量浸润这些腺体。血清自身抗体如抗-Ro / SS-A 通常是阴性的，血清 IgG4 浓度可能增加。与 Sjögren 病不同，IgG4-Mikulicz 疾病的特征在于淋巴滤泡的形成，但淋巴细胞浸润到唾液导管中的水平较低，因此其结构保持完整。

4A43.2 Sjögren 综合征

Sjögren 综合征是一种缓慢进展的全身性炎症性自身免疫性疾病，主要影响外分泌腺。淋巴细胞浸润取代功能性上皮细胞，导致口腔和眼部干燥。产生特征性自身抗体（例如抗-Ro / SS-A 和/或抗-La / SS-B）。这种疾病可以单独发生（当时称为“原发性 SS”）或与另一种自身免疫性疾病相关（当时称为“次级 SS”）。

编码其他地方： 干燥性角结膜炎（9A79）

4A43.20 原发性 Sjögren 综合征

4A43.21 继发性 Sjögren 综合征

继发性 Sjögren 综合征是一种进行性炎症性自身免疫性疾病，在存在其他系统性自身免疫性疾病（如类风湿性关节炎，系统性红斑狼疮和系统性硬化症）的情况下影响外分泌腺。淋巴细胞浸润取代功能性上皮细胞，导致口腔和眼部干燥。

注意： 代码也是潜在的条件

4A43.22 小儿起病 Sjögren 综合征

4A43.2Y 其他指定的 sjögren 综合征

4A43.3 混合性结缔组织病

混合性结缔组织病是一种重叠综合征，结合了系统性红斑狼疮，系统性硬化症和多发性肌炎的特征，同时存在 U1-核糖核蛋白的自身抗体。几乎所有患者均出现雷诺现象，肺动脉高压是 MCTD 患者死亡的最常见原因。

4A43.4 弥漫性嗜酸性筋膜炎

也称为舒尔曼病/弥漫性筋膜炎，弥漫性嗜酸性筋膜炎是一种罕见的特发性疾病，与皮肤硬化（橘皮征）有关，通常发展迅速。它是与皮下脂肪小叶隔膜，浅筋膜和肌膜周围纤维化增厚相关的真皮和皮下硬化。皮肤筋膜纤维化的皮肤损伤的全厚度切除活组织检查通常需要诊断。发作是在不寻常的体力消耗和创伤之后发生的，特别是在男性中。

4A43.Y 其他特定的重叠非器官特异性系统性自身免疫疾病

4A43.Z 未分化的非器官特异性系统性自身免疫疾病

4A44

血管炎

血管炎是一组多因素病因的异质性疾病，其特征在于血管的炎性病变。这些病变包括纤维蛋白样坏死（坏死性动脉炎），无坏死的巨细胞浸润，免疫球蛋白沉积或白细胞碎屑浸润。全身性 *vaculitides* 的范围和严重程度是广泛的，从生命或视力威胁的爆发性疾病到相对轻微的皮肤病。

注意： 代码也是潜在的条件

编码其他地方： 白塞病（4A62）
血栓性微血管病，未分类（3B65）

4A44.0 根状假性多发性关节炎

4A44.1 主动脉弓综合征

动脉炎，通常为肉芽肿，主要影响主动脉和/或其主要分支。通常在 50 岁以下的患者中发病。

4A44.2 巨细胞动脉炎

动脉炎，通常为肉芽肿，通常影响主动脉和/或其主要分支，对颈动脉分支有偏好。通常涉及颞动脉。通常在 50 岁以上的患者中发病，并且通常与风湿性多肌痛相关。

注意： 代码也是潜在的条件

4A44.3 单器官血管炎

单个器官中任何大小的动脉或静脉中的血管炎，没有表明它是系统性血管炎的有限表达的特征。所涉及的器官和血管类型应包括在名称中（例如皮肤 *SVV*，睾丸动脉炎，中枢神经系统血管炎）。血管炎分布可以是器官内的单焦点或多焦点（弥漫性）。一些最初被诊断患有 *SOV* 的患者将发展出其他疾病表现，需要将病例重新定义为系统性血管炎之一（例如皮肤动脉炎后来成为系统性多动脉炎性结节炎等）。Chapel Hill Consensus Conference, 2011

4A44.4 结节性多动脉炎

结节性多动脉炎是一种免疫介导的全身性坏死性血管炎，影响中型血管。在少数情况下，疾病在病毒感染后出现，但在大多数情况下，没有已知的触发事件。临床表现涉及许多器官并导致健康状况的一般改变，包括快速体重减轻，周围神经麻痹，肾病和消化问题，例如出血，穿孔，阑尾炎和胰腺炎。关节痛几乎总是存在，半数患者出现肌痛。还报告了心脏和脑异常（头颅），以及眼和生殖器（睾丸炎）表现。

4A44.5 粘膜皮肤淋巴结综合征

与粘膜皮肤淋巴结综合征相关的动脉炎，主要影响中型和小型动脉。通常涉及冠状动脉。可能涉及主动脉和大动脉。通常发生在婴幼儿身上。

费用包括： 川崎综合症

4A44.6 Sneddon 综合症

Sneddon 综合症与网状青斑和神经系统症状相关。Livedo 是永久性的，紫绀的，没有渗透，并影响四肢，躯干，有时影响面部。神经系统症状出现较晚，包括脑血管意外，癫痫，眩晕，更少见的是假性延髓综合征，舞蹈病，遗忘症或短暂性黑朦。

4A44.7 中枢神经系统的原发性血管炎

在中枢神经系统的原发性血管炎中，血管炎局限于中枢神经系统。中枢神经系统的原发性血管炎是一种非常罕见的疾病，其表现可以被许多其他疾病模仿。患有原发性血管炎的患者通常表现出头痛，打蜡和衰退改变的精神状态，以及短暂的缺血性发作类似事件。诊断通常基于血管造影，但脑活检仍然是唯一明确的诊断测试。

4A44.8 血栓闭塞性脉管炎

血栓闭塞性脉管炎（TAO）或 Buerger 氏病是动脉和静脉的节段性闭塞性炎症，伴有血栓形成和受累血管的再通。它是一种非动脉粥样硬化性炎症性疾病，影响上下肢的中小动脉和静脉。TAO 可以基于其在年轻男性受试者中发生的趋势而与其他类型的血管炎区分开。TAO 的病因和发病机制尚不清楚；然而，烟草消费在疾病的发生和持续中起着关键作用。

4A44.9 免疫复杂的小血管炎

编码其他地方： 抗肾小球基底膜抗体介导的疾病（MF85）
Susac 综合征（8A45.2Y）

4A44.90 冷球蛋白血管炎

具有冷球蛋白免疫沉积物的血管炎影响小血管（主要是毛细血管，小静脉或小动脉）并且与血清中的冷球蛋白相关。通常涉及皮肤和肾小球。

4A44.91 低补体性荨麻疹性血管炎

伴有荨麻疹和低补体血症的血管炎影响小血管（即毛细血管，小静脉或小动脉），并与抗 C1q 抗体相关。肾小球肾炎，关节炎，阻塞性肺病和眼部炎症很常见。（Chapel Hill Consensus Conference, 2011）

4A44.92 IgA 血管炎

血管炎，IgA1 主导的免疫沉积物，影响小血管（主要是毛细血管，小静脉或小动脉）。通常涉及皮肤和肠道，并经常引起关节炎。可能发生与 IgA 肾病无法区分的肾小球肾炎。

费用包括： Henoch-Schönlein 紫癜

编码其他地方： IgA 血管炎的呼吸系统疾病（CB05.4Y）

IgA 血管炎引起的非传染性肠炎或溃疡（DA94.Y）

4A44.9Y 其他指定的免疫复合物小血管炎

4A44.9Z 免疫复杂的小血管炎，未明确

4A44.A 抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎

具有很少或没有免疫沉积物的坏死性血管炎主要影响与 MPO-ANCA 或 PR3-ANCA 相关的小血管（即毛细血管，小静脉，小动脉和小动脉）。并非所有患者都有 ANCA。添加表示 ANCA 反应性的前缀，例如 PR3-ANCA，MPO-ANCA，ANCA 阴性。

- 4A44.A0** 显微镜下多血管炎
具有很少或没有免疫沉积物的坏死性血管炎主要影响小血管（即毛细血管，小静脉或小动脉）。可能存在涉及中小动脉的坏死性动脉炎。坏死性肾小球肾炎很常见。经常发生肺毛细血管炎。肉芽肿性炎症不存在。
费用包括： 显微镜下的多动脉炎
排除： 结节性多动脉炎（4A44.4）
- 4A44.A1** 肉芽肿伴多血管炎
通常涉及上呼吸道和下呼吸道的坏死性肉芽肿性炎症，以及主要影响中小型血管（例如，毛细血管，小静脉，小动脉，动脉和静脉）的坏死性血管炎。坏死性肾小球肾炎很常见。（*Arthritis Rheum* 1990; 33: 1101-1107）
费用包括： 韦格纳肉芽肿病
坏死性呼吸性肉芽肿病
- 4A44.A2** 嗜酸性粒细胞增多症伴多血管炎
富含嗜酸性粒细胞和坏死性肉芽肿性炎症通常累及呼吸道，坏死性血管炎主要影响中小型血管，并与哮喘和嗜酸性粒细胞增多有关。当出现肾小球肾炎时，ANCA 最常见。（*Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094-1100）
费用包括： Churg-Strauss 综合征
- 4A44.AY** 其他特定的抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎
- 4A44.AZ** 抗中性粒细胞胞浆抗体相关性血管炎，未指明
- 4A44.B** 白细胞碎裂性血管炎
白细胞碎裂性血管炎（过敏性血管炎;过敏性血管炎）是一种常用于表示小血管炎的组织病理学术语。它可能局限于皮肤或可能在其他器官中出现。受影响的内部器官最常见的包括关节，胃肠道和肾脏。在没有内部参与的情况下，预后良好。白细胞碎裂性血管炎有许多原因，包括感染，药物和系统性自身免疫性疾病，但在这种情况下高达 50% 的患者没有发现任何原因。
- 4A44.B0** 皮肤白细胞碎裂性血管炎
皮肤受限的小血管白细胞碎裂性血管炎，病因不明或未知
- 4A44.BY** 其他指定的白细胞碎裂性血管炎
- 4A44.BZ** 白细胞碎裂性血管炎，未指明
- 4A44.Y** 其他指定的血管炎
注意： 代码也是潜在的条件
- 4A44.Z** 血管炎，未说明
注意： 代码也是潜在的条件

4A45 抗磷脂综合征

抗磷脂综合征，也称为休斯综合征，是一种全身性自身免疫疾病，其特征在于血栓形成事件和/或复发性妊娠并发症患者血清中存在抗磷脂抗体（aPL）。

4A45.0 原发性抗磷脂综合征

4A45.1 继发性抗磷脂综合征

注意： 代码也是潜在的条件

4A45.2 妊娠期抗磷脂综合征

4A45.3 狼疮抗凝血 - 低凝血酶血症

4A45.Z 抗磷脂综合征，未说明

4A4Y 其他特定的非器官特异性系统性自身免疫性疾病

4A4Z 非器官特异性系统性自身免疫性疾病，未指明

自身炎症性疾病（BlockL1-4A6）

编码其他地方： Schnitzler 综合征（EB03）

4A60 单基因自身炎症综合征

单基因遗传性自身炎症性疾病，其特征是在没有感染或高滴度自身抗体的情况下明显无端的全身性炎症。

4A60.0 家族性地中海热

FMF 是一种与 *pyrin* 突变相关的自身炎症性疾病，导致 $IL1\beta$ 产生增强。这导致以腹膜，胸膜或滑膜炎形式的发热和浆膜炎形式的炎症的临床攻击以及增加的急性期反应物。

4A60.1 与 Cryopyrin 相关的周期性综合征

CAPS 是一种自身炎症性疾病，与冷冻蛋白的功能改变相关，导致炎性体激活并增强 $IL1\beta$ 的产生。这导致急性期反应物增加的皮疹，发热，关节和眼睛症状形式的炎症的临床体征和症状。

费用包括： Cryopyrinopathies

4A60.2 肿瘤坏死因子受体 1 相关周期综合征

TRAPS 是一种自身炎症性疾病，与编码肿瘤坏死因子（TNF）受体 1（TNFR1）的基因中的杂合突变有关。这导致以腹膜，胸膜或滑膜炎形式的发热和浆膜炎形式的炎症的临床攻击随着急性期反应物的增加。

4A60.Y 其他特定的单基因自身炎症综合征

4A60.Z 自身炎症综合征，未说明

4A61**SAPHO 综合症**

SAPHO 综合症的特征在于一系列症状和体征，包括滑膜炎，痤疮痤疮或暴发性疟疾，掌跖脓疱病，骨质增生和骨炎。其病因尚不清楚。

费用包括： 青少年慢性复发性多灶性骨髓炎

4A62**Behçet 病**

Behçet 病是一种未完全了解的发病机理，其特征在于复发性口腔和/或生殖器口疮性溃疡，伴有皮肤，眼，关节，胃肠和/或中枢神经系统炎性病变。可能发生小血管血管炎，血栓性血管病变，动脉炎和动脉瘤。从东地中海到中亚到中国 and 日本的流行率很高。

费用包括： Adamantiades-Behçet 病

编码其他地方： 短暂性新生儿 Behçet 病 (KA07.Y)

4A6Y**其他特定的自身炎症****4A6Z****自身炎症性疾病，未说明****过敏或过敏症状 (BlockL1-4A8)**

过敏是一种由证实的免疫机制引发的超敏反应。

超敏反应定义为临床上类似过敏的病症，其引起客观上可再现的症状或体征，通过以正常受试者耐受的剂量暴露于确定的刺激而引发。

编码其他地方： 嗜酸性粒细胞增多症 (4B03)

未指明性质的超敏反应 (4B07)

4A80**涉及呼吸道的过敏或过敏症**

涉及呼吸道的过敏性或过敏性疾病包括几种临床上不同的病症，可被认为是上呼吸道和下呼吸道的超敏性病症。这些条件的分类很复杂。

编码其他地方： 血管运动性或过敏性鼻炎 (CA08)

曲霉菌引起的过敏或过敏症状 (CA82.4)

慢性鼻窦炎 (CA0A)

哮喘 (CA23)

鼻息肉 (CA0J)

有机尘埃引起的过敏性肺炎 (CA70)

4A80.0**药物引起的支气管痉挛**

药物诱发的支气管痉挛是各种药物引发的常见临床表现。其严重程度范围从轻微到严重，甚至致命的缺氧后脑损伤。它可以表现为孤立事件或与其他症状相结合，作为药物诱导的过敏反应的代

4A80.1 支气管痉挛由食物过敏引起

由食物过敏原过敏引起的支气管痉挛是由各种食物引发的临床表现，作为食物过敏的表型。最年轻的特应性患者更常见，最常见的食物是牛奶，花生，鸡蛋和坚果。该临床表现可以表现为孤立事件或与作为药物诱导的过敏反应的其他症状的组合。

4A80.Y 其他涉及呼吸道的特定过敏或过敏症

4A80.Z 涉及呼吸道的过敏或过敏症，未指明

4A81 涉及眼睛的过敏或过敏症

涉及眼睛的过敏性或过敏性疾病包括几种临床上不同的病症，其可被视为眼表面的超敏性病症。这些条件的分类很复杂。

编码其他地方：

- 过敏性结膜炎 (9A60.02)
- 春季角膜结膜炎 (9A60.5)
- 巨乳头性结膜炎 (9A60.00)
- 刺激性接触性睑结膜炎 (EK02.11)
- 急性特应性结膜炎 (9A60.01)
- 特应性角膜结膜炎 (9A60.0Y)
- 春季结膜炎 (9A60.0Y)

4A82 涉及皮肤或粘膜的过敏或过敏症

涉及皮肤和粘液的过敏性或过敏性疾病包括涉及皮肤和粘膜的异质性疾病组，其中过敏或过敏症起作用。

编码其他地方：

- 对皮肤接触物质过敏 (EK10-EK1Y)
- 荨麻疹，血管神经性水肿和其他荨麻疹 (EB00-EB0Y)
- 特应性湿疹 (EA80)

4A83 涉及胃肠道的过敏或过敏症

编码其他地方：

- 过敏性胃炎 (DA42.4)
- 过敏性十二指肠炎 (DA51.3)
- 过敏性或饮食性结肠炎 (DB33.2)
- 小肠过敏性或饮食性肠炎 (DA94.2)

4A83.0 食物引起的嗜酸性胃肠炎

一种疾病，其特征在于在没有任何已知的嗜酸性粒细胞增多的原因的情况下由特定食物摄入诱导的各种胃和肠层的嗜酸性细胞浸润。它可以在任何年龄发生，并且症状根据所涉及的肠道部位和嗜酸性粒细胞炎症的程度而变化，可能包括腹水，体重减轻，水肿，阻塞。

- 4A84.31** 冷诱导的过敏反应
皮肤冷却引发冷诱发的过敏反应。死亡是由于在冷水中游泳时溺水引起的过敏反应直接引起的。
- 4A84.3Y** 由其他特定物理因素引起的过敏反应
- 4A84.3Z** 由未指明的物理因素引起的过敏反应
- 4A84.4** 吸入过敏原引起的过敏反应
由于暴露于敏感的吸入过敏原，例如来自橡胶手套或乳胶产品，动物皮屑和尘螨的颗粒，快速进行的多系统危及生命的反应。
如果需要，请使用其他外部原因代码来识别代理。
排除： 过敏性哮喘加重（CA23.00）
- 4A84.5** 由于接触过敏原引起的过敏反应
皮肤或粘膜与能够在先前致敏的患者中诱导 IgE 介导的物质的反应的物质接触引起的过敏反应。
如果需要，请使用其他外部原因代码来识别代理。
- 4A84.6** 肥大细胞疾病继发的过敏反应
继发于肥大细胞疾病的过敏反应的症状是由过量的肥大细胞介质释放引起的，尤其是组胺，并且可能包括瘙痒和潮红，腹痛，腹泻，呼吸困难，心动过速或严重的低血压。它发生在儿童和成人中，但在成人中甚至没有荨麻疹色素性病变。基础类胰蛋白酶的水平一直很高。在膜翅目蜇伤后和术前期间已经描述了致命的过敏反应。
- 4A84.Y** 其他指定的过敏反应
- 4A84.Z** 过敏反应，未说明
- 4A85** 复杂的过敏或过敏症状
- 4A85.0** 药物或药物过敏者过敏
药物过敏反应是临床上类似过敏的药物制剂（包括活性药物和赋形剂）的副作用。它属于 B 型药物不良反应，其被世界卫生组织定义为对通常用于人类的剂量服用的药物的剂量依赖性，不可预测的，有害的和无意的反应。它涵盖了许多不同的临床表型，具有不同的起效和严重程度。
编码其他地方： 药疹（EH60-EH6Z）
药物引起的支气管痉挛（4A80.0）
药物诱发的再生障碍性贫血（3A70.10）
阿司匹林诱发的哮喘（CA23.20）
Samter 综合征（CA0A.0）
光过敏药物反应（EH75）
假性多发性药物过敏综合征（EH6Y）
无线电对比介质引起的过敏反应（EL80）

- 4A85.00** 药物诱发的肝脏超敏反应疾病
- 药物诱导的肝脏超敏反应疾病是一种相对罕见的疾病，但可能对个体患者，公共卫生，监管机构和制药行业产生严重后果。其特征是血清丙氨酸 - 氨基转移酶（ALT），结合胆红素或联合胆红素升高，ALT 和碱性磷酸酶（AP）水平\u003e 正常上限（ULN）的 2 倍，最常见的相关药物是氟烷，tienilic 酸，二氢吡嗪，双氯芬酸和卡马西平。
- 4A85.01** 药物诱导的肾脏超敏反应
- 药物诱导的肾脏超敏反应是当今临床实践中急性肾衰竭和慢性肾病的重要原因。由于免疫机制，不同类别的药物引发特定的炎性肾反应，其表现为不同的临床模式，例如药物诱导的间质性肾炎。药物诱导的肾脏超敏反应可单独与其他药物诱导的器官或系统超敏反应障碍相结合。
- 编码其他地方：** 药物，生物制剂或环境毒素引起的急性肾乳头坏死（GB53）
- 4A85.02** 药物引起的血细胞减少症
- 药物诱导的血细胞减少是一种相对常见的免疫介导的血细胞减少症，靶细胞包括骨髓中的红细胞，白细胞，血小板和造血前体细胞。最常见的病症是药物诱导的免疫性血小板减少症，最常见的涉及药物是青霉素和结构相关的药物，奎宁，奎尼丁，磺胺类抗生素，非甾体类抗炎药和抗惊厥药。
- 编码其他地方：** 药物诱导的免疫性血小板减少症（3B64.12）
药物诱发的继发性粒细胞缺乏症（4B00.01）
- 4A85.03** 药物性血管炎
- 药物诱发的血管炎是一种与几乎所有类别的药物相关的炎性血管病变，约占血管炎的 3%。虽然限于皮肤的小血管疾病是最常见的形式，但是可能发生血管在几乎每个器官系统中的参与。它可以呈现多器官受累，并且在高达 10% 的病例中描述了死亡率。
- 4A85.04** 多种药物过敏综合征
- 多药过敏综合征被定义为对两种或更多种化学上不同的药物的药物过敏。它不同于交叉反应性（由于结构相似性，常见的代谢途径或药理学机制），突然反应（通过早期将药物转换为新药而引起的现有药物过敏的恶化）和多种药物不耐受综合征。
- 4A85.0Y** 其他指定类型的药物超敏反应
- 4A85.0Z** 非特定类型的药物超敏反应
- 4A85.1** 对草药和替代医学疗法过敏
- 对草药和替代医学疗法的超敏反应是指临床上类似过敏的不可预测的病症，其导致客观上可再现的症状或体征，通过接触草药和其他替代医学疗法（例如顺势疗法，拔罐或针灸）引发。草药和替代医学疗法通常不被视为药物，但可以引发易感个体中发生的免疫和非免疫介导的反应。这些反应由正常受试者通常耐受的剂量和程序触发。
- 排除：** 对草药，顺势疗法或其他替代疗法的不良皮肤反应（EH78）

4A85.2 食物过敏

食物过敏反应是临床上类似过敏的食物或食物添加剂的副作用。食物过敏是由免疫机制介导的对食物的不良反应，涉及特异性 IgE (IgE 介导的)，细胞介导的机制 (非 IgE 介导的) 或 IgE 和细胞介导的机制 (混合的 IgE-和非 IgE)。IgE 介导)。

排除: 食物不耐受 (DA96.02)

编码其他地方: 口腔过敏综合征 (EK10.0)

因食物过敏原而接触荨麻疹 (EK10.1)

对食物过敏反应引起的过敏反应 (4A84.0)

食物过敏引起的支气管痉挛 (4A80.1)

4A85.20 食物引起的胃肠道过敏症

食物引起的胃肠道过敏症包括由食物过敏原引起的一组胃肠道过敏症，其具有不同的起效，严重程度，临床表现和机制。

编码其他地方: 食物诱发的嗜酸性细胞性胃炎 (4A83.0)

过敏性或饮食性结肠炎 (DB33.2)

食物诱发的嗜酸性食管炎 (4A83.1)

小肠过敏性或饮食性肠炎 (DA94.2)

食物诱导的非 IgE 介导的胃肠道超敏反应 (DA42.41)

4A85.21 食物引起的荨麻疹或血管神经性水肿

荨麻疹和/或血管性水肿由敏感患者摄入或直接接触食物过敏原引发。

4A85.22 由食物过敏原引起的过敏性接触性皮炎

过敏性接触性皮炎，其中最常见的原因食物是香料，水果，蔬菜。由于与化学部分，油脂接触，通常是职业性的。由于摄入，全身性接触性皮炎是一种罕见的变异。

如果需要，请使用其他外部原因代码来识别代理。

编码其他地方: 食品香精或添加剂引起的过敏性接触性皮炎 (EK00.3)

4A85.2Y 其他指定的食物超敏反应

4A85.2Z 食物过敏，未指明

4A85.3 对节肢动物的过敏或过敏反应

这包括与昆虫 (例如蜜蜂，黄蜂和火蚁) 和其他节肢动物 (例如蝎子和蜘蛛) 接触的局部皮肤和全身过敏和过敏反应。反应通常通过免疫系统介导 (IgE 介导的或非 IgE 介导的过敏)。

4A85.30 膜翅目毒液引起全身过敏反应

由于昆虫毒液引起的膜翅目毒液引起的全身过敏反应是一种严重的超敏反应，皮肤，血管或呼吸道症状和体征迅速发作，单独或在任何组合中暴露 (主要是通过刺痛) 致敏患者的昆虫毒液。

编码其他地方: 昆虫毒液引起的过敏反应 (4A84.2)

- 4A85.31** 对膜翅目毒液的皮肤过敏或过敏反应
对膜翅目毒液的皮肤反应是超敏反应，分为正常的局部反应和大的局部反应。大的局部反应定义为直径超过 10 厘米的肿胀，持续时间超过 24 小时；水泡可能很少出现。
- 4A85.32** 对节肢动物的皮肤过敏或过敏反应
- 4A85.Y** 其他指定的复杂过敏或过敏症状
- 4A85.Z** 复杂的过敏或过敏症状，未指明
- 4A8Y** 其他特定类型的过敏或过敏症状
- 4A8Z** 未指明类型的过敏或过敏症状

涉及白细胞谱系的免疫系统疾病（BlockL1-4B0）

编码其他地方： 主要是抗体缺陷的免疫缺陷（4A01.0）
综合免疫缺陷（4A01.1）
补体系统的缺陷（4A00.1）

免疫失调疾病（4A01.2）

由于适应性免疫缺陷导致的其他明确的免疫缺陷综合征（4A01.3）

4B00

中性粒细胞数量异常

费用包括： 粒细胞性心绞痛
中性粒细胞减少性脾肿大
Werner-Schultz 病

排除： 短暂性新生儿中性粒细胞减少症（KA8D）
白细胞计数减少（MA16.10）

4B00.0 中性粒细胞减少

4B00.00 结构性中性粒细胞减少症
这是一种粒细胞疾病，其特征在于异常低数量的嗜中性粒细胞。中性粒细胞通常占循环白细胞的 50-70%，并通过破坏血液中的细菌作为抵抗感染的主要防御。

排除： 软骨发育不全（LD27.0）

4B00.01 获得性中性粒细胞减少症

4B00.0Z 中性粒细胞减少症，未说明

4B00.1 中性粒细胞增多

4B00.10 宪法中性白血病

- 4B00.11** 获得性中性白血病
注意: 代码也是潜在的条件
排除: 非肥大细胞骨髓增生性肿瘤 (2A20)
- 4B00.1Z** 中性白细胞，未指明
- 4B00.Y** 其他特定的中性粒细胞紊乱
- 4B01** 中性粒细胞功能障碍
编码其他地方: 功能性中性粒细胞缺陷 (4A00.0)
- 4B01.0** 中性粒细胞功能的体质障碍
- 4B01.00** 中性粒细胞粘附障碍
- 4B01.01** 中性粒细胞趋化性疾病
- 4B01.02** 中性粒细胞颗粒形成或释放的紊乱
- 4B01.03** 中性粒细胞氧化代谢紊乱
- 4B01.0Y** 其他特定的中性粒细胞功能紊乱
- 4B01.0Z** 中性粒细胞功能的肢体紊乱，未明确
- 4B01.1** 获得性中性粒细胞功能紊乱
- 4B01.Z** 中性粒细胞功能紊乱，未明确
- 4B02** 嗜酸细胞
- 4B02.0** 嗜酸性粒细胞数量减少
- 4B02.1** 获得嗜酸性粒细胞数量减少
- 4B02.Z** 嗜酸性粒细胞减少症，未说明
- 4B03** 嗜酸性细胞增多
- 4B03.0** 宪法嗜酸性粒细胞增多症
- 4B03.1** 获得嗜酸性粒细胞增多症
- 4B03.Z** 嗜酸性粒细胞增多症，未说明
- 4B04** 单核细胞计数减少的疾病
- 4B05** 单核细胞计数增加的疾病
- 4B06** 获得性淋巴细胞减少症

4B07**获得性淋巴细胞增多症**

排除: 慢性淋巴细胞白血病或小淋巴细胞淋巴瘤 (2A82.0)

编码其他地方: 传染性单核细胞增多症 (1D81)

4B0Y**涉及白细胞谱系的其他特定免疫系统疾病****4B0Z****涉及白细胞谱系的免疫系统疾病, 未指明****涉及免疫系统的某些疾病 (BlockL1-4B2)**

扰乱免疫调节的疾病起着重要作用, 但不能更准确地定位在分类中的其他地方。

排除: 移植器官或组织的失败或排斥 (NE84)

未确定意义的单克隆丙种球蛋白病 (2A83.0)

编码其他地方: 遗传性血管神经性水肿 (4A00.14)

4B20**结节病**

结节病是一种原因不明的多系统疾病, 其特征是在相关器官中形成免疫肉芽肿。肺和淋巴系统主要受影响, 但实际上可能涉及每个器官。其他严重表现来自心脏, 神经, 眼, 肾或喉部定位。

4B20.0**肺结节病****4B20.1****淋巴结节病**

淋巴结节病在结节病中非常常见。所有患者的胸内淋巴结增大 75%至 90%;通常这涉及肺门节点, 但通常涉及气管旁节点。外周淋巴结肿大是非常常见的, 特别是涉及颈部 (该疾病的最常见的头颈部表现), 腋窝, 上颌骨和腹股沟淋巴结。

4B20.2**消化系统的结节病**

这是一种综合征, 涉及慢性炎症细胞 (肉芽肿) 的异常收集, 可在消化系统中形成结节。

编码其他地方: 结节病引起的胃炎 (DA42.Y)

结节病引起的食管炎 (DA24.Y)

4B20.3**神经结节**

这是指结节病, 一种不明原因的病症, 以各种组织中的肉芽肿为特征, 涉及中枢神经系统 (脑和脊髓)。它可以有许多表现形式, 但是最常见的是颅神经 (供应头部和颈部区域的一组十二个神经) 的异常。

4B20.4**眼结节病**

这是一种综合征, 涉及慢性炎症细胞 (肉芽肿) 的异常收集, 可在多个器官中形成结节。

编码其他地方: 葡萄膜炎 (4B20.Y)

4B20.5 皮肤结节病

4B20.Y 其他指定的结节病

4B20.Z 结节病，未说明

4B21 多克隆高球蛋白血症

4B22 冷球蛋白血症

编码其他地方： 冷球蛋白血管炎（4A44.90）
单克隆冷球蛋白引起的皮肤微血管紊乱（EF5Y）

4B23 免疫重建炎症综合征

这是在一些艾滋病或免疫抑制病例中看到的病症，其中免疫系统开始恢复，但随后对先前获得的机会性感染做出反应，具有压倒性的炎症反应，这反映了感染症状的恶化。

4B24 移植物抗宿主病

当将来自免疫活性供体的淋巴样细胞引入不能排斥它们的组织不相容的受体时，发生移植物抗宿主病（GVHD）。这通常是造血干细胞移植的结果。供体淋巴细胞攻击的主要目标是受者的皮肤，胃肠道和肝脏。急性 GVHD 通常在移植后的前 100 天内发生，具有高死亡率。急性期可以跟随慢性 GVHD，其也可以从头出现。这通常表现为苔藓样皮疹，但可发展成影响皮肤，肺和肝脏的严重纤维化疾病。

4B24.0 急性移植物抗宿主病

移植物抗宿主病通常在植入的前 100 天内出现。最常见的是伴有发热的斑丘疹。预后与皮肤受累的程度相关，其可能发展为广泛的表皮坏死松解，以及胃肠和肝脏受累的严重程度，其可分别表现为腹泻和黄疸。严重急性移植物抗宿主病的死亡率很高。

4B24.1 慢性移植物抗宿主病

慢性移植物抗宿主病（GVHD）在植入免疫活性的供体淋巴细胞后超过 100 天出现。它具有特定的临床特征，可与急性 GVHD 区分开来。它可能从头开始，但经常出现急性 GVHD。不太常见的是，它与急性 GVHD 同时发生。慢性 GVHD 的早期阶段的特征是广泛的苔藓样皮疹，皮肤病和指甲和口腔粘膜的累及。如果疾病仍然活跃，皮肤和更深组织的进行性硬化可能导致关节挛缩，内脏器官纤维化和严重的吸收不良。

4B24.Y 其他指定的移植物抗宿主病

4B24.Z 移植物抗宿主病，未指明

4B2Y 涉及免疫系统的其他特定疾病

4B40 胸腺疾病

排除： 胸腺发育不全或发育不全伴免疫缺陷（LD44.N0）
重症肌无力（8C60）

编码其他地方： 胸腺恶性肿瘤（2C27）

- 4B40.0** **胸腺持续增生**
这是指胸腺的持续增大（“增生”）。
- 4B40.1** **胸腺脓肿**
- 4B40.2** **好综合症**
这种情况发生在成人中，其中低丙种球蛋白血症，缺乏细胞介导的免疫力和良性胸腺瘤可能几乎同时发生。
- 4B40.Y** **其他指定的胸腺疾病**
- 4B40.Z** **胸腺疾病，未说明**
- 4B4Y** **其他特定的免疫系统疾病**
- 4B4Z** **免疫系统的疾病，未说明**

DR

AF