



Zentralinstitut
kassenärztliche
Versorgung

Stand 2024

Infektanfälligkeit und Immundefekt

Zi-Kodier-Manual

Dieses Manual soll für die vertragsärztliche Praxis eine Hilfe beim Kodieren bestimmter Krankheitsbilder bzw. Versorgungsbereiche sein. Auf einen Blick erhalten Sie kapitelübergreifend kodierrelevante Zusammenhänge und Hintergründe zu den einzelnen Codes der ICD-10-GM.

Den fachlichen Hintergrund bieten die Ergebnisse der Zi-Kodierhilfe. In den Arbeitsgruppen der Zi-Kodierhilfe werden die Kriterien zur Vergabe spezifischer Codes auf der Basis von Leitlinien, gängiger Literatur und Praxiserfahrung fachübergreifend diskutiert und konsentiert. Das Zi-Kodier-Manual und die Zi-Kodierhilfe sind über unsere Homepage abrufbar (www.zi.de). Dort finden Sie außerdem unsere fachgebietsspezifischen Haus- und Facharzt-Thesauren.

Dieses Manual soll der Vertragsärztin /dem Vertragsarzt Hilfestellung bei der Kodierung eines häufigen Behandlungsanlasses geben. **Infektanfälligkeit** ist ein häufiger Behandlungsanlass. Primäre Immundefekte sind seltene Erkrankungen.

Der ärztlichen Diagnostik außerhalb von spezialisierten Zentren kommt eine entscheidende Rolle beim Erkennen von Patienten mit seltenen Erkrankungen zu, da von dieser Ebene in der Regel die weitere Abklärung bei Verdacht auf eine seltene Erkrankung initiiert wird.

Wer sich im Internet um Aufklärung bemüht, findet unter dem Suchbegriff „**Infektanfälligkeit**“ mehr als eine Million deutschsprachige Seiten. Die Vielzahl an Seiten weist auf dreierlei Umstände hin: Erstens ist Infektanfälligkeit ein häufig diskutiertes Problem, zweitens gibt es eine große Zahl verschiedener nicht immer wissenschaftlich fundierter Vorstellungen, wodurch Infektanfälligkeit verursacht und wie sie behandelt werden kann, und drittens scheint die wissenschaftliche Medizin ein verbreitet empfundenes Bedürfnis nach „Stärkung des Immunsystems“ nicht zu befriedigen. **Wann sind Infektionen schon pathologisch, wann sind sie noch physiologisch ?**

Kodierung von Infektanfälligkeit: Bei vielen Behandlungskontakten steht die Frage im Raum, ob ein „normaler“ Infekt oder eine pathologische Infektanfälligkeit vorliegt. Zur Kodierung von Infektanfälligkeit als Behandlungsanlass, steht in der ICD-10-GM der Kode Z86.1 zur Verfügung. Die Kodes aus D80.0 bis D84.9 sind den primären Immundefekten (PID) vorbehalten. Sekundäre Immundefekte werden spezifisch kodiert, z.B. HIV, Leberzirrhose oder Niereninsuffizienz.

Die Komplexität der Umstände, unter welchen Infektionskrankheiten entstehen, lässt erwarten, dass Infektanfälligkeit sich einer einfachen **Diagnosestellung** und **Kodierung** entzieht. Es ist aber notwendig, diejenigen Patienten zu identifizieren bei denen schwere Infektionen auf einen Immundefekt hinweisen.

Das Neugeborene kommt nur mit dem sog. „Nestschutz“ zur Welt. Diese Leihimmunität verschwindet in den ersten Lebensmonaten. Parallel zum Verlust maternalen Antikörper beginnt das Kind, sich aktiv mit Infektionserregern aus seiner Umgebung auseinanderzusetzen. Beim immunkompetenten Kind resultiert aus dieser Auseinandersetzung in der Regel eine spezifische humorale und eine T-zelluläre Immunität. Infektanfälligkeit ist in diesem Sinne physiologisch. Neben dieser **physiologischen Infektanfälligkeit** finden wir aber auch Fälle, bei denen eine **pathologische Infektanfälligkeit** vorliegt, hinter der sich ein angeborener oder erworbener Immundefekt verbergen kann.

Über die **Häufigkeit der primären Immundefekte (PID)** gibt es in Deutschland keine präzisen Zahlen. Sie gehören zu den sogenannten **seltene Erkrankungen**. Schätzungen gehen dahin, dass bei 1.000 Menschen einer mit einem PID zu finden ist. Inzwischen sind mehr als 340 verschiedene PID bekannt, und jährlich werden weltweit ca. 10 neue PID beschrieben. Sicher sind diese Erkrankungen selten, einzelne mögen nur einmal in Deutschland vorkommen; dennoch ist eine korrekte Diagnosestellung für Betroffene unerlässlich.

Infektanfälligkeit

Eigenschaft der Infektion	Physiologische Infektanfälligkeit	Pathologische Infektanfälligkeit
Häufigkeit	Maximal 8 Minor-Infektionen* pro Jahr bis zum Kleinkindalter, danach seltener	Mehr als 8 Minor-Infektionen* pro Jahr bis zum Kleinkindalter und darüber hinaus
Schweregrad	Leicht, Minor-Infektionen	Teilweise schwer, Major-Infektionen**
Verlauf	Akut	Chronisch, rezidivierend
Residuen	Nein	Ja
Rezidiv mit demselben Erreger	Nein	Ja
Opportunistische Infektion	Nein	Ja

* z.B. grippale Infekte, Tonsillitis, akute Infekte der oberen Atemwege
 ** z.B. Pneumonie, Sepsis, Meningitis, Zellulitis, Osteomyelitis, septische Arthritis, Empyem, tiefe viszerale Abszesse (nicht zervikale Lymphknoten)



Primärer oder sekundärer Immundefekt?



Screening Tests bei Verdacht auf primären Immundefekt:

- Blutbild
- Differentialblutbild
- Immunglobuline IgG, IgA, IgM
- Impfantikörper (z.B. Tetanus, Pneumokokken)



Weitere Diagnostik (in spezialisierten Zentren)

Kodierung seltener Erkrankungen: Viele seltene Erkrankungen werden in der ICD-10-GM unspezifischen Codes (sogenannten Sammeltöpfen) zugeordnet. In diesen Fällen sind sie dann nicht mehr über den ICD-10-GM-Code zu identifizieren. Außerdem sind viele seltene Erkrankungen im Alphabetischen Verzeichnis der ICD-10 noch gar nicht vorhanden. Mit Einführung der ICD-11 wird erwartet, dass zukünftig ein deutlich größerer Teil der seltenen Erkrankungen spezifisch kodiert werden kann. Bis zur Einführung der ICD-11 empfiehlt das NAMSE (Nationales Aktionsbündnis für Menschen mit Seltene Erkrankungen) die Entwicklung von ressourcenschonenden Lösungen. Eine Empfehlung orientiert sich an der Kodierung aller Patienten mit seltenen Erkrankungen unter Nutzung der Orpha-Kennnummer gekoppelt an die ICD-10-GM (s. www.orphanet.de).

Primäre Immundefekte (PID) gehören zu den sogenannten seltenen Erkrankungen. Von seltenen Erkrankungen spricht man, wenn nicht mehr als fünf von 10.000 Patienten unter einem spezifischen Krankheitsbild leiden. Bei 50 bis 60% der PID besteht ein vorwiegender Antikörpermangel; dabei kommt der selektive IgA-Mangel mit 1:500 am häufigsten vor. Da Patienten mit selektivem IgA-Mangel aber in der Regel asymptomatisch sind, kann die Zurechnung der PID zu seltenen Erkrankungen bestehen bleiben.

In der ICD-10-GM werden die PID im Kapitel III kodiert. Die Systematik der ICD-10-GM entspricht nicht der aktuellen Einteilung der PID durch die IUIS (International Union of Immunological Societies), was zu Problemen in der Kodierung führt. Einige PID werden aus historischen Gründen in andere Kapitel der ICD-10-GM eingeordnet. Zudem werden jährlich mehr als 10 neue PID beschrieben, für die keine eindeutige Zuordnung möglich ist.

Wir haben für die bekanntesten PID eine Zuordnung von Codes der ICD-10-GM in die aktuelle Klassifikation der IUIS erarbeitet. So ist es möglich, einige dieser seltenen Erkrankungen spezifischer zu kodieren.

In Deutschland leiden mehr als 4 Millionen Menschen an einer seltenen Erkrankung. Im Jahr 2010 hatte das Bundesministerium für Gesundheit (BMG) gemeinsam mit dem Bundesministerium für Bildung und Forschung (BMBF) und der Allianz Chronischer Seltener Erkrankungen (ACHSE e. V.) das Nationale Aktionsbündnis für Menschen mit Seltene Erkrankungen (NAMSE) gegründet (www.namse.de).

Nach einem dreijährigen Abstimmungsprozess mit großem Einsatz aller maßgeblichen Akteure im Gesundheitswesen wurden 52 Maßnahmenvorschläge erarbeitet und in einem Nationalen Aktionsplan zusammengetragen. Verschiedene Maßnahmenvorschläge beziehen sich auf den Erstkontakt beim Primärversorger: **„Der ärztlichen Diagnostik außerhalb von Fachzentren kommt eine entscheidende Rolle beim Erkennen von Patienten mit Seltene Erkrankungen zu, da von dieser Ebene in der Regel die weitere Abklärung bei dem Verdacht auf eine Seltene Erkrankung initiiert wird.“**

www.achse-online.de
www.awmf-leitlinien.de
www.dsai.de

www.esid.org
www.find-id.net
www.immundefekt.de

www.namse.de
www.omim.org
www.orphanet.de

www.se-atlas.de
 App-Store: PID Classification
 Zi-Kodierhilfe

Infektanfälligkeit

Physiologische Infektanfälligkeit

Infektanfälligkeit

Häufig

Kinderkrankheiten
im Säuglings- und Kleinkindalter

Infektanfälligkeit
infektiöse oder parasitäre Krankheiten in der Eigenanamnese Z86.1

Grippaler Infekt z.B. Atemwegsinfekt, J06.9

Akute Bronchitis z.B. J20.9

Otitis media z.B. H66.9

Diarrhoe, Gastroenteritis z.B. A09.0

Tonsillitis z.B. J03.9

Dermatitis z.B. L30.9

Pathologische Infektanfälligkeit D84.9

Sekundärer Immundefekt

Gelegentlich

Immunkompromittierung nach Bestrahlung, Chemotherapie und sonstigen immunsuppressiven Maßnahmen D90
(auch Therapie mit Glucocorticoiden, Biologika und sonstigen Antirheumatika)

Arzneimittelinduzierte Agranulozytose/Neutropenie D70.19

Mangelernährung E40 - E46

HIV- AIDS B20-B24

Hyposplenismus/Splenektomie D73.0

Immundefekt bei z.B.:

Malignom/Leukämie

Infektion

Proteinverlust/Nierensuffizienz

Leberzirrhose

Anämie

Agranulozytose

Diabetes mellitus

Autoimmunerkrankungen

Multimorbidität/Polymedikation

Transplantation

Primärer Immundefekt

Selten

Kombinierte T- und B-Zell-Defekte
D81.0 - D81.9

Kombinierte T- und B-Zell-Defekte mit syndromalen Eigenschaften
D82.0 - D82.9, G11.3, Q871, Q93.5, Q78.8, B37.2, K76.5, D61.0, Q80.3

Immundefekte bei denen der Antikörpermangel im Vordergrund steht
D80.0 - D80.9

CVID D83.0

Störungen der Immunregulation
D82.3, D72.8, D76.1, E31.0, E70.3,

Defekte der Phagozytenzahl und/oder -funktion
D70.0, D70.5, D71, D55.0, D84.8, E71.1, E74.0, Q82.8

Defekte der natürlichen Immunität
D84.8, Q78.2, G05.1, B00.4

Komplementdefekte
D84.1, D59.5

Unterteilung nach IUIS 2017 (International Union of Immunological Societies, Expert Committee for Primary Immunodeficiency)	ICD-10-GM 2018 Kapitel III	ICD-10-GM 2018 Sonstige Kapitel
1. Kombinierte T und B-Zell-Defekte (Auswahl)		
Schwerer kombinierter Immundefekt (SCID)	D81.1	
Adenosin-Desaminase (ADA) Mangel	D81.3	
Retikuläre Dysgenese	D81.0	
Omenn-Phänotyp (Omenn-Syndrom)	D81.8	
DNA-Ligase IV Defekt	D81.8	
Cernunnos/ XLF Mangel	D81.1	
PNP-Mangel	D81.5	
ZAP-70-Defekt	D81.8	
Defekt des CRAC-Kanals	D81.8	
Störungen der Antigenpräsentation	D81.6	
STAT5b-Mangel	D82.8	
2. Kombinierte T- und B-Zell-Immundefekte mit syndromalen Eigenschaften (Auswahl)		
Wiskott-Aldrich Syndrom	D82.0	
Ataxia teleangiectatica		G11.3
Nijmegen Chromosomeninstabilitäts-Syndrom	D82.8	
Bloom-Syndrom	D82.8	Q87.1
DiGeorge Syndrom	D82.1	Q93.5
Knorpel-Haar Hypoplasie	D82.2	Q78.8
Schimke-Dysplasie	D82.8	
Hyper-IgE-Syndrome	D82.4	
Chronisch-mukokutane Candidiasis	D82.8	B37.2
Immundefekt mit venookklusiver Erkrankung der Leber	D82.8	
Hoyeraal Hreidarsson Syndrom	D61.0	
Comèl-Netherton-Syndrom		Q80.3
3. Immundefekte bei denen der Antikörpermangel im Vordergrund steht (Auswahl)		
x-chromosomale Agammaglobulinämien	D80.0	
Autosomal rezessive Agammaglobulinämien	D80.0	
Good-Syndrom	D80.8	
CVID (Common variable immunodeficiency)	D83.0	
Hyper-IgM-Syndrome	D80.5	
Deletion schwerer Immunglobulinketten	D80.3	
Kappa-Leichtketten-Defekt	D80.8	
IgG-Subklassendefekt (mit/ohne IgA-Mangel)	D80.3	
Selektiver IgA-Mangel	D80.2	
Transitorische Hypogammaglobulinämie des Säuglings/Kleinkinds	D80.7	
Selektiver Mangel an Polysaccharid-Antikörpern	D80.6	

Unterteilung nach IUIS 2017 (International Union of Immunological Societies, Expert Committee for Primary Immunodeficiency)	ICD-10-GM 2018 Kapitel III	ICD-10-GM 2018 Sonstige Kapitel
4. Störungen der Immunregulation (Auswahl)		
Chediak-Higashi Syndrom		E70.3
Griscelli-Syndrom Typ2		E70.3
Hermansky-Pudlak Syndrom Typ2		E70.3
Familiäre hämophagozytierende Lymphohistiozytosen	D76.1	
X-chromosomale lymphoproliferative Syndrome	D82.3	
Autoimmune lymphoproliferative Syndrome	D84.8	
APECED		E31.0
IPEX		E31.0
5. Defekte der Phagozytenzahl und/oder -funktion (Auswahl)		
Schwere kongenitale Neutropenie und Kostmann-Syndrom (SCN1+2)	D70.0	
Zyklische Neutropenie	D70.5	
X-chromosomale Neutropenie bei WASP Defekt	D70.0	
Neutropenie assoziiert mit Glycogenose Typ Ib		E74.0
Leukozytenadhäsionsdefekte (LAD)	D71	
Beta-Aktin Defekt	D71	
Lokalisierte juvenile Periodontitis	D84.8	
Papillon-Lefèvre-Syndrom		Q82.8
Shwachman-Diamond-Syndrom	D61.0	Q87.8
Septische Granulomatosen	D71	
Neutrophilen Glukose 6 Phosphat-Dehydrogenase Defekt	D84.8, D55.0	
Mendelsche Anfälligkeit für Erkrankung durch Mykobakterien	D84.8	
Rac 2 Defekt	D71	
Barth Syndrom		E71.1
6. Defekte der natürlichen Immunität (Auswahl)		
Anhidrotische Ektodermaldysplasien mit Immundefekt		Q78.2
Il-1-Rezeptor assoziierte Kinase 4 Mangel	D84.8	
WHIM-Syndrom	D81.8	
Herpes simplex Enzephalitis	D89.8	G05.1/B00.4
MyD88	D84.8	
NEMO	D84.8	
7. Komplementdefekte (Auswahl)		
Defekte der Komplementfaktoren C1-C9 (klassischer Weg)	D84.1	
Hereditäres Angioödem	D84.1	
Defekte von Faktor D und Properdin (alternativer Weg) sowie der Regulatorproteine I, H und C4bp	D84.1	
Defekte des Lektinweges (MBL und MASP-2)	D84.1	
Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie	D59.5	

Zi-Kodierhilfe

Online: www.zi.de

Notwendiges Kriterium
 Mögliches Kriterium
 Medizinisches Hinweis
 Zusätzliche Kodierung
 Alternative Codes

D55.0 Anämie durch Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase[G6PD]-Mangel

Kriterien

- Anämie
- Intravasale Hämolyse
- Erythrozytärer Enzymdefekt G-6-PD-Mangel
- Neg. direkter Coombs-Test
- Synonym Favismus

Hinweise

- M Synonym Favismus
- M Variables Krankheitsbild von schwerer chronischer Hämolyse bis zu kompensierter Hämolyse ohne Anämie. Betroffen sind 7,5% der Weltbevölkerung
- A Andere Enzymdefekte des Glutathionstoffwechsel werden mit D55.1 kodiert, Enzymdefekte der Glycolyse mit D55.2, Enzymdefekte im Nucleotidstoffwechsel mit D55.3, Enzymdefekte die nicht Glutathionstoffwechsel oder Glycolyse oder Nucleotidstoffwechsel betreffen mit D55.8, ein Enzymdefekt vermutet nach Ausschluß anderer hämolytischer Anämien mit D55.9.

D61.0 Angeborene aplastische Anämie

Kriterien

- Mono-, bi-, oder trizytopenisches Blutbild mit Hypozellularität des Knochenmarks
- Angeboren
- Molekulargenetischer Nachweis typischer Mutationen
- Fehlbildungen anderer Organsysteme

Hinweise

- M Hierzu zählen unter anderem die Fanconi-Anämie, die Dyskeratosis congenita, das Blackfan-Diamond Syndrom und die kongenitale amegakaryozytäre Thrombopenie
- A Anämie bei Neubildungen wird mit D63.0* kodiert. Aplastische Anämie infolge zytostatischer Therapie wird mit D61.10 kodiert. Sonstige arzneimittelinduzierte aplastische Anämie wird mit D61.18 kodiert. Aplastische Anämie infolge sonstiger äußerer Ursachen wie Strahlen oder Gift, wird mit D61.2 kodiert. Die idiopathische aplastische Anämie wird mit D61.3 kodiert. Erworbene isolierte aplastische Anämie mit chronischem Verlauf wird mit D60.0 kodiert. Erworbene isolierte aplastische Anämie mit spontaner Remission wird mit D60.1 kodiert. Sonstige erworbene isolierte aplastische Anämie n.n.bez. wird mit D60.9 kodiert.
- Z Bei Vorliegen einer Thrombozytopenie muß zusätzlich eine Schlüsselnummer aus D69.4-, D69.5- oder D69.6 gewählt werden. Agranulozytose oder Neutropenie wird mit einem Kode aus D70.- zusätzlich kodiert.

D70.0 Angeborene Agranulozytose und Neutropenie

Kriterien

- ✓ Neutrophile unterhalb des Referenzbereiches ($< 1,5$ Zellen/nl Blut) oder < 500 Zellen/nl (Agranulozytose/schwere congenitale Neutropenie)
- ✓ Angeboren
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis

Hinweise

- M** Schwere Congenitale Neutropenien (SCN) werden international als SCN1, SCN2 u.a. klassifiziert, auch als Kostmann-Syndrom bekannt. Hier wird auch die x-chromosomale Neutropenie kodiert.
- A** Angeborene Neutropenie assoziiert mit Stoffwechselerkrankung wird bei E74.0 kodiert. Barth-Syndrom wird bei E71.1 kodiert. Myelokathexis wird bei D81.8 kodiert. Hyper-IgM Syndrom wird bei D80.5 kodiert. Shwachman-Diamond-Syndrom wird bei Q45.0 kodiert. Angeborene aplastische Anämie wird bei D61.0 kodiert. Transitorische Neutropenie beim Neugeborenen ist mit P61.5 zu kodieren (incl. der Alloimmunneutropenie).

D70.5 Zyklische Neutropenie

Kriterien

- ✓ Isolierte Neutropenie ($< 0,5$ Zellen/nl) < 7 Tage in regelmäßigen Abständen von 2-6 Wochen
- ✓ Angeboren
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis des Gendefekts
- ✓ Knochenmarkzytologie mit Verminderung der gesamten Granulopoese während der neutropenischen Phase

Hinweise

- A** Angeborene Agranulozytose und Neutropenie ist mit D70.0 zu kodieren. Autoimmungranulozytopenie ist mit D70.6 zu kodieren. Sonstige Agranulozytose wird mit D70.3 kodiert. Nicht näher bezeichnete Neutropenie ist mit D70.7 zu kodieren. Transitorische Neutropenie beim Neugeborenen ist mit P61.5 zu kodieren (incl. Alloimmunneutropenie). Granulozytopenien infolge einer Aplastischen Anämie werden bei D61.0 - D61.9 kodiert.
- A** Arzneimittelinduzierte Agranulozytose und Neutropenie ist unter D70.1- folgendermaßen zu kodieren: Kritische Phase nach Arzneimitteltherapie unter 4 Tage (D70.10), 4 bis unter 7 Tage (D70.13), 7 bis unter 10 Tage (D70.14), 10 bis unter 20 Tage (D70.11), 20 Tage und länger (D70.12).

D70.19 Arzneimittelinduzierte Agranulozytose und Neutropenie, nicht näher bezeichnet

Kriterien

- ✓ Leukozyten $< 1,0$ Zellen/nl Blut oder Neutrophile $< 0,5$ Zellen/nl Blut
- ✓ Nach Arzneimitteltherapie oder zytostatischer Therapie
- ✓ Dauer des Zeitraums (kritische Phase) der Agranulozytose nicht bekannt

Hinweise

- M** Agranulozytose und Neutropenien infolge zytostatischer Therapie
- A** Kritische Phase nach Arzneimitteltherapie unter 4 Tage (D70.10), 4 bis unter 7 Tage (D70.13), 7 bis unter 10 Tage (D70.14), 10 bis unter 20 Tage (D70.11), 20 Tage und länger (D70.12)

D71 Funktionelle Störungen der neutrophilen Granulozyten

Kriterien

- ✓ Leukozytenmorphologie normal
- ✓ Immundefizienzsyndrom mit invasiven bakteriellen Infekten und Pilzinfektionen
- ✓ Angeboren
- ✓ Bei septischen Granulomatosen muss das Fehlen des oxidativen Stoffwechsels der Granulozyten (DHR-Test) nachgewiesen werden
- ✓ Zur Diagnose bei LAD1 muss das Fehlen von CD18 auf Granulozyten nachgewiesen sein, bei LAD2 das Fehlen von CD15s, bei LAD3 die defekte Aktivierung von CD18. Alternativ ist ein genetischer Nachweis einer Mutation im CD18-, CD15s- oder KINDLIN3-Gen erforderlich.
- ✓ Leukozytose

Hinweise

- M** Verschiedene seltene genetische Defekte, die eine Funktionsstörung der Granulozyten (Verminderung der intrazellulären NADPH-Oxidaseaktivität) zur Folge haben und als septische Granulomatosen (CGD) bezeichnet werden, werden hier kodiert. Auch Leukozytenadhäsionsdefekte (LAD) werden hier kodiert.

D73.0 Hyposplenismus

Kriterien

- ✓ Erworbenener Funktionsverlust der Milz durch Splenektomie, Atrophie oder Systemerkrankungen
- ✓ Bildgebender Nachweis eines Milzverlustes oder einer Atrophie
- ✓ Nachweis von Howell-Jolly-Körperchen im peripheren Blutausschrieb

Hinweise

- M** Hier wird auch die Autosplenektomie im Rahmen von Systemerkrankungen kodiert.
- A** Die angeborene Asplenie wird bei Q 89.0 kodiert.
- Z** Das Postsplenektomiesyndrom (OPSI) wird mit D73.0 und zusätzlich einem Infektionskode z. B. A40.3 (Pneumokokkensepsis) kodiert.

D80.0 Hereditäre Hypogammaglobulinämie

Kriterien

- ✓ Die Immunglobulinisotypen (IgA, IgG, IgM) müssen, gemessen an der Altersnorm, verringert sein
- ✓ Angeboren
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis

Hinweise

- M** Hier werden auch die X-chromosomale Agammaglobulinämie (Typ Bruton) sowie die autosomal-rezessiven Agammaglobulinämien kodiert. Der Begriff hereditäre Hypogammaglobulinämie wird in der aktuellen IUIS-Klassifikation von 2017 nicht mehr verwendet.
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D80.1 Nichtfamiliäre Hypogammaglobulinämie

Kriterien

- ✓ Die Immunglobulinisotypen (IgA, IgG, IgM) müssen, gemessen an der Altersnorm, verringert sein
- ✓ Die Fähigkeit zur Bildung spezifischer Antikörper (z.B. gegen Tetanus und Pneumokokken) ist normal
- ✓ Ausschluss eines sekundären Immundefektes

Hinweise

- M** Hier wird auch das Good-Syndrom kodiert (Thymom mit Immundefekt)
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Thymom wird bei D15.0 kodiert.

D80.2 Selektiver Immunglobulin-A-Mangel [IgA-Mangel]

Kriterien

- ✓ IgA nicht nachweisbar oder IgA ist dauerhaft < 5 mg/dl im Serum
- ✓ Normwerte für IgG und IgG-Subklassen
- ✓ Die Fähigkeit zur Bildung spezifischer Antikörper (z.B. gegen Tetanus und Pneumokokken) ist normal
- ✓ Ausschluß sekundärer IgA-Mangel z. B. bei antikonvulsiver Therapie
- ✓ Gehäuft Autoimmunkrankheiten, Allergien

Hinweise

- M** Entwicklung von CVID in Einzelfällen möglich
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D80.3 Selektiver Mangel an Immunglobulin-G-Subklassen [IgG-Subklassen]

Kriterien

- ✓ IgA und IgM-Spiegel normal
- ✓ Gesamt-IgG-Spiegel normal oder vermindert bei dauerhafter Verminderung mindestens einer IgG-Subklasse
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes

Hinweise

- M** Synonym IgG-Subklassendefekt
- M** Assoziation mit IgA-Mangel oder Entwicklung von CVID möglich
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D80.0 Hereditäre Hypogammaglobulinämie

Kriterien

- ✓ IgA, IgG und IgG-Subklassen sind normal, selektiv ist IgM dauerhaft vermindert
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes

Hinweise

- M** Patienten sind i.d.R. asymptomatisch
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D80.5 Immundefekt bei erhöhtem Immunglobulin M [IgM]

Kriterien

- ✓ IgG und IgA und IgE sind vermindert
- ✓ IgM ist in der Regel erhöht, in Einzelfällen aber auch normal
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis

Hinweise

- M** Der Mangel an AID oder UNG wird hier kodiert.
- M** Der Hyper-IgM Phänotyp kann auch bei Ataxia teleangiectatica, MHC II Defekt, Artemis Defekt, PMS2 Defekt und anderen Störungen vorkommen und wird wenn möglich dort kodiert.
- M** Der Mangel an CD40 oder CD40-Ligand gehört zu den kombinierten Immundefekten.
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) wird mit D47.2 kodiert. Plasmozytom/Multiples Myelom wird bei C90.- kodiert. Makroglobulinämie Waldenström wird bei C88.- kodiert.

D80.6 Antikörpermangel bei Normo- oder Hypergammaglobulinämie

Kriterien

- ✓ Alle Immunglobulinklassen sind normal oder erhöht
- ✓ Spezifische Antikörper, z.B. nach Impfungen, sind vermindert oder fehlend
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefekts

Hinweise

- M** In Zweifelsfällen muss gezeigt werden, dass bei einer Auffrischimpfung mit Proteinantigenen (z.B. Tetanus) oder nichtkonjugierten Polysaccharidantigenen (z.B. Pneumokokken) eine adäquate Impfantwort unterbleibt.
- M** Hier wird auch der selektive Mangel an Polysaccharid- Antikörpern kodiert.
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) wird mit D47.2 kodiert. Plasmozytom/Multiples Myelom wird bei C90.- kodiert. Makroglobulinämie Waldenström wird bei C88.- kodiert.

D80.7 Transitorische Hypogammaglobulinämie im Kindesalter

Kriterien

- ✓ Meist sind alle 3 Immunglobulinklassen unterhalb der Altersnorm
- ✓ Impfantikörper werden normal gebildet
- ✓ Betroffen sind Säuglinge und Kleinkinder
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefekts

Hinweise

- M** Die Reifungsverzögerung der B-Zellen wird in der Regel bis zum Ende des 5. Lebensjahres aufgeholt.
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D80.8 Sonstige Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel

Kriterien

- ✓ Immundefektsyndrom mit vorherrschendem Mangel an Immunglobulinen
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefekts

Hinweise

- M** Hier sind alle primären Immundefekte zu erfassen, die in D80.0 bis D80.7 nicht näher beschrieben sind, in der internationalen Immundefekt-Klassifikation aber zu Defekten mit vorwiegendem Antikörpermangel gerechnet werden. Hier wird z.B. der Kappa-LeichtkettenDefekt kodiert. Hier wird auch das Good-Syndrom kodiert (Thymom mit Immundefekt).
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D80.9 Immundefekt mit vorherrschendem Antikörpermangel, nicht näher bezeichnet

Kriterien

- ✓ Nachweis eines Immunglobulinmangels bei IgA, IgG, IgM und/oder IgE, und/oder Leichtkettenmangels
- ✓ Defiziente Antikörperbildung
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefekts

Hinweise

- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D81.0 Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] mit retikulärer Dysgenese

Kriterien

- ✓ Starke Verminderung von B-Zellen, T-Zellen und Zellen der myeloischen Reihe (Stammzelldefekt)
- ✓ Krankheitsbeginn in den ersten Lebensstagen
- ✓ Schwere Lymphozytopenie, Agranulozytose
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis des mitochondrialen AK2-Defekts erforderlich

Hinweise

- M** Alle Formen von SCID zeigen sich im typischen Fall mit lebensbedrohlichen Infektionen im Säuglingsalter.

D80.7 Transitorische Hypogammaglobulinämie im Kindesalter

Kriterien

- ✓ Meist sind alle 3 Immunglobulinklassen unterhalb der Altersnorm
- ✓ Impfantikörper werden normal gebildet
- ✓ Betroffen sind Säuglinge und Kleinkinder
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefekts

Hinweise

- M** Die Reifungsverzögerung der B-Zellen wird in der Regel bis zum Ende des 5. Lebensjahres aufgeholt.
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

D81.1 Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] mit niedriger T- und B-Zellen-Zahl

Kriterien

- ✓ Starke Reduktion von B- und T-Zellen mit schweren Funktionsdefekten
- ✓ Granulozytenzahl normal oder erhöht
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis eines Defektes z.B. bei RAG1, RAG2, Artemis oder DNA PKcs

Hinweise

- M Bisher mehr als 12 genetische Defekte bekannt
- M Alle Formen von SCID zeigen sich im typischen Fall mit lebensbedrohlichen Infektionen im Säuglingsalter.

D81.2 Schwerer kombinierter Immundefekt [SCID] mit niedriger oder normaler B-Zellen-Zahl

Kriterien

- ✓ Starke Reduktion von T-Zellen mit schweren Funktionsdefekten. B-Zellen können normal oder vermehrt sein
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis von Defekten z.B. an der Gamma-Kette des IL-2 Rezeptors, JAK3, IL-7Ra1pha, CD45, CD3delta, epsilon oder zeta, sowie Coronin1A

Hinweise

- M Häufigste Form ist das X-linked SCID (IL-2-Rezeptor-Mutation).
- M Alle Formen von SCID zeigen sich im typischen Fall mit lebensbedrohlichen Infektionen im Säuglingsalter.

D81.3 Adenosin-desaminase[ADA]-Mangel

Kriterien

- ✓ Lymphozytopenie mit Verminderung oder Fehlen von B-Zellen, T-Zellen und NK-Zellen
- ✓ Nachweis fehlender Enzymaktivität der ADA in Erythrozyten
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis einer Mutation im ADA-Gen
- ✓ Neben den klassischen SCID Erkrankungen sind Schwachformen mit Manifestation weit jenseits des Säuglingsalters möglich.

Hinweise

- M Der ADA-Mangel ist eigentlich ein B-SCID und würde unter D81.1 kodiert werden können, hat in der ICD-10-GM aber einen eigenen Kode.

D81.4 Nezelof-Syndrom

Hinweise

- M** Es handelt sich um einen historischen Kode der nach der Klassifikation der IUIS (International Union of Immunological Societies) von 2017 keine Zuordnung mehr hat. Einige der damals beschriebenen Patienten hatten möglicherweise einen PNP-Mangel.
- A** Di George Syndrom wird bei D82.1 kodiert. Mikrodeletionssyndrome werden auch bei Q93.5 kodiert. PNP-Mangel wird bei D81.5 kodiert.

D81.5 Purinnukleosid-Phosphorylase[PNP]-Mangel

Kriterien

- Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- Definiert durch schweren T-Zell-Defekt
- Nachweis reduzierter/fehlender Enzymaktivität von PNP in Erythrozyten
- Molekulargenetischer Nachweis eines Defektes des PNP-Gens
- Neurologische Symptomatik mit z.B. Entwicklungsverzögerung mit progressiver Retardierung, Ataxie, muskulärer Hypo-/Hypertonie, Tremor.
- Entwicklung von Autoimmunkrankheiten

D81.6 Haupthistokompatibilitäts-Komplex-Klasse-I-Defekt [MHC-Klasse-I-Defekt]

Kriterien

- Gesamtlymphozytenzahl normal
- Starke Verminderung von CD8-T-Zellen in der Durchflußzytometrie
- MHC I stark vermindert oder fehlend
- Molekulargenetischer Nachweis von Mutationen im TAP-1- oder TAP-2- oder TAPBP (Tapasin)-Gen Auftreten oft erst im Erwachsenenalter
- Auftreten oft erst im Erwachsenenalter

Hinweise

- M** Störung der Antigenpräsentation. Vergleichsweise mildes Krankheitsbild mit Vaskulitis (vaskulitische Hautläsionen) und Bronchiektasen bei rezidivierenden Pneumonien

D81.6 Haupthistokompatibilitäts-Komplex-Klasse-I-Defekt [MHC-Klasse-I-Defekt]

Kriterien

- Gesamtlymphozytenzahl normal
- In der Durchflußzytometrie fehlende Expression von MHC II auf der Oberfläche von B-Zellen und Monozyten, CD4-T-Zellen normal oder vermindert
- Auftreten in der Regel im ersten Lebensjahr
- Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- Molekulargenetisch kein Defekt im MHC-II-Gen, sondern z.B. bei den Transkriptionsfaktoren CIITA oder RFX5, RFXAP oder RFXANK nachweisbar Lebensbedrohliches Krankheitsbild, gehört zu den Severe combined Immundeficiency (SCID) Erkrankungen

Hinweise

- M** Lebensbedrohliches Krankheitsbild, gehört zu den Severe combined Immundeficiency (SCID) Erkrankungen

D81.8 Sonstige kombinierte Immundefekte

Kriterien

- Störung von Anzahl und oder Funktion von B- und T-Lymphozyten
- Molekulargenetischer Nachweis einer Mutation

Hinweise

- M** Hier sind alle Immundefekte zu erfassen, die in der ICD-10-GM (noch) nicht näher beschrieben sind, in der internationalen Immundefekt-Klassifikation (IUIS) von 2017 aber zu den kombinierten Immundefekten gerechnet werden: z.B. Omenn-Syndrom, DNA Ligase IV Defekt, CD40-Ligand Mangel, CD40 Mangel, ZAP-70 Defekt, ORAI-1-Defekt, STIM-1-Defekt.
- A** Knorpel-Haar-Dysplasie wird bei Q78.8 kodiert. Cernunnos/XLF Mangel und DOCK8 Mangel wird bei D81.1 kodiert.
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Immundefekte mit vorwiegendem Antikörpermangel werden bei D80.- kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat in der ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Severe combined Immundeficiency (SCID) Erkrankungen werden bei D81.- kodiert. Immundefekte mit anderen schweren Defekten werden bei D82.- kodiert. Sonstige Immundefekte werden bei D84.- kodiert.

D82.0 Wiskott-Aldrich-Syndrom

Kriterien

- Molekulargenetischer Nachweis einer Mutation im WASP-Gen
- X-chromosomale Vererbung
- Thrombozytopenie, Mikrothrombozyten
- Ekzem
- Pathologische Infektanfälligkeit ab 6. Lebensmonat

Hinweise

- M** Neigung zu Autoimmunität und Malignomen. Sehr selten gleiches Krankheitsbild bei Mädchen mit extremer X-Inaktivierung oder Mutation bei WIP
- A** Die X-chromosomale Neutropenie, die auf einer gain-of-function Mutation im selben Gen basiert, wird bei D70.0 kodiert. Die X-chromosomale Thrombozytopenie, die auf einer loss-of-function Mutation basiert und ohne Immundefekt auftritt, wird bei D69.4- kodiert.

D82.1 Di-George-Syndrom

Kriterien

- Nachweis einer Mikrodeletion bei Chromosom 22q11.2
- Herzfehler, Hypoparathyreoidismus, Dysmorphie des Gesichtes, kongenitale Thymushypoplasie/aplasie
- Variabel ausgeprägte Verminderung reifer T-Lymphozyten bei Vorhandensein unreifer Vorläuferzellen

Hinweise

- M** Sehr variable Ausprägung mit Thymushypoplasie, Herzfehler, Hypoparathyreoidismus, Dysmorphie des Gesichtes und Immundefekt

D82.2 Immundefekt mit disproportioniertem Kleinwuchs

Kriterien

- ✓ Kurzgliedriger Kleinwuchs mit metaphysären Dysostosen
- ✓ Molekulargenetischer Nachweis einer Mutation z.B. bei RMRP
- ✓ Verminderte Behaarung, Knochenmarksversagen, Malabsorption, M. Hirschsprung, Malignome, Leukämien
- ✓ Verminderung von CD8-Zellen

Hinweise

- M Knorpel-Haar-Hypoplasie. Sehr variable Klinik. Variabler Immundefekt bis SCID möglich.
- M Synonym Chondrodysplasia metaphysaria Typ McKusick
- A Achondroplasie wird mit Q77.4 kodiert. STAT5b Defekt wird bei D82.8 kodiert. ICF-Syndrom wird bei D84.8 kodiert.

D82.3 Immundefekt mit hereditär defekter Reaktion auf Epstein-Barr-Virus

Kriterien

- ✓ Schwerste akut verlaufende EBV-Infektion
- ✓ Lymphoproliferation, Bild eines CVID, aplastische Anämie, Makrophagenaktivierungssyndrom
- ✓ Gestörte Funktion von NK-Zellen und zytotoxischen T-Zellen
- ✓ Bei x-chromosomalem Erbgang: Molekulargenetischer Nachweis XLP1 auf Basis einer Mutation bei SH-2D1A, XLP2 auf Basis einer Mutation bei XIAP. Bei autosomal-rezessivem Erbgang Erkrankungen z.B. bei Mutationen von ITK oder CD27

Hinweise

- M Das Immunsystem ist unfähig eine EBV-Infektion zu begrenzen. EBV-getriggerte Lymphoproliferation. Synonym Duncan's disease, Purtilo Syndrom
- Z Die infektiöse Mononucleose durch EBV wird zusätzlich mit B27.0 kodiert.

D82.4 Hyperimmunglobulin-E[IgE]-Syndrom

Kriterien

- ✓ IgE bei Erwachsenen > 2000 KU/l
- ✓ Ausschluß anderer Erkrankungen mit erhöhtem IgE erforderlich (z.B. parasitäre Erkrankungen, atopischer Formenkreis)
- ✓ Chronisches Ekzem, Chronische Virusinfektionen der Haut (Mollusken, Warzen), rezidivierende Abszesse durch Staphylokokken, Pneumatocelen, chronische Candidiasis, faciale Dysmorphien, Überstreckbarkeit der Gelenke
- ✓ Nachweis einer Mutation z.B. bei STAT3 (AD-HIES, autosomal dominante Form), Tyk2 oder DOCK8 (AR-HIES, autosomal rezessive Formen) oder anderen HIES-verursachenden Genen

Hinweise

- M Patienten mit DOCK8 Mutation haben zusätzlich einen schweren T-Zell-Defekt
- M Synonym HIES, Hiob-Syndrom, Job-Syndrome, Buckley-Syndrom

D82.8 Immundefekte in Verbindung mit anderen näher bezeichneten schweren Defekten

Kriterien

- ✓ Nachweis eines Immundefektes oder einer Immundefizienz bei gleichzeitig anderen schweren Defekten und/oder Fehlbildungen
- ✓ Pathologische Infektanfälligkeit
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes

Hinweise

- M** Hier werden z.B. kodiert: chronisch mukokutane Candidiasis (CMC), Nijmegen Chromosomeninstabilitäts-Syndrom (Nijmegen breakage syndrome), Bloom-Syndrom, Immundefekt mit venokklusiver Erkrankung der Leber (VODI-Syndrom), ICF-Syndrome, STAT-5b-Mangel, Schimke-Dysplasie.
- A** Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Das Louis-Bar-Syndrom (Ataxia teleangiectatika) wird bei G11.3 kodiert. APECED (= Blizzard-Syndrom, Autoimmunes Polyendokrinopathie-Candidiasis-Ektodermales Dystrophie Syndrom) wird bei E31.0 kodiert. Comèl-Netherton Syndrom wird bei Q80.3 kodiert. Hoyeraal-Hreidarsson Syndrom wird bei D61.0 (angeborene Aplastische Anämie) kodiert.

D82.9 Immundefekt in Verbindung mit schwerem Defekt, nicht näher bezeichnet

Kriterien

- ✓ Nachweis eines Immundefektes oder einer Immundefizienz bei gleichzeitig anderen schweren Defekten und/oder Fehlbildungen
- ✓ Ein Molekulargenetischer Nachweis ist (noch) nicht erfolgt
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes

Hinweise

- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert.

Der Variable Immundefekt (Common Variable Immunodeficiency, CVID) ist mit ca. 50 % der häufigste primäre Immundefekt. Es handelt sich um eine Gruppe primärer heterogener Antikörpermangelsyndrome meist noch unklarer Genese. Variabel bezieht sich auf klinische Symptomatik und Krankheitsbeginn. Im Laufe der Jahre konnten mehr als 20 % der Fälle auf spezifische Mutationen zurückgeführt werden. Seit Einführung neuer Technologien, zuletzt des Next Generation Sequencing, werden mehr und mehr Krankheitsentitäten entdeckt. Die Einteilung der CVID in B-Zell- oder T-Zell-Störungen stammt aus Klassifikationen der 70er Jahre, wo Technologien zur weiteren Differenzierung noch nicht zur Verfügung standen. Die Codes D83.1 bis D83.9 sind deshalb historisch und sollten nicht mehr angewandt werden.

D83.0 Variabler Immundefekt mit überwiegenden Abweichungen der B-Zellen-Zahl und -Funktion

Kriterien

- ✓ IgG und IgA müssen vermindert sein
- ✓ Nachweis einer defizienten Antikörperbildung gegen Protein- und/oder Polysaccharidantigene
- ✓ Ausschluß eines sekundären Immundefektes
- ✓ IgM kann zusätzlich vermindert sein
- ✓ Gehäuft Autoimmunkrankheiten

Hinweise

- M** Erkrankungsbeginn meist 2. bis 3. Lebensdekade, aber auch in der Kindheit
- M** Synonym CVID (Common Variable Immunodeficiency)
- M** Meist Störung der späten B-Zell-Differenzierung. Häufigster PID mit ca. 50% aller Erkrankungen. Heterogenes primäres Antikörpermangelsyndrom mit meist unklarer Genese. Variabel bezieht sich auf klinische Symptomatik und Krankheitsbeginn. Bisher lassen sich nur 10 bis 20% der Fälle auf spezifische Mutationen zurückführen: z.B. ICOS-Mangel, CD19-Mangel, CD81-Mangel, CD21-Mangel, TAC1-Mangel.
- A** CVID ist ein Immundefekt mit vorwiegendem Antikörpermangel und müsste nach der Systematik eigentlich unter D80.1 kodiert werden. In der ICD-10-GM wird der CVID aber unter D83.0 kodiert. D83.1 bis D83.9 haben nach der Klassifikation der IUIS (International Union of Immunological Societies) von 2017 keine Zuordnung mehr.

D83.1 Variabler Immundefekt mit überwiegenden immunregulatorischen T-Zell-Störungen

Hinweise

M Es handelt sich um einen historischen Kode.

A CVID ist ein Immundefekt mit vorwiegendem Antikörpermangel und müsste nach der Systematik eigentlich unter D80.1 kodiert werden. In der ICD-10-GM wird CVID aber unter D83.0 kodiert. D83.1 bis D83.9 haben nach der Klassifikation der IUIS (International Union of Immunological Societies) von 2017 keine Zuordnung mehr und sollten daher nicht mehr verwendet werden.

D83.2 Variabler Immundefekt mit Autoantikörpern gegen B- oder T-Zellen

Hinweise

M Es handelt sich um einen historischen Kode

A CVID ist ein Immundefekt mit vorwiegendem Antikörpermangel und müsste nach der Systematik eigentlich unter D80.1 kodiert werden. In der ICD-10-GM wird CVID aber unter D83.0 kodiert. D83.1 bis D83.9 haben nach der Klassifikation der IUIS (International Union of Immunological Societies) von 2017 keine Zuordnung mehr und sollten daher nicht mehr verwendet werden.

D83.8 Sonstige variable Immundefekte

Hinweise

M Es handelt sich um einen historischen Kode

A CVID ist ein Immundefekt mit vorwiegendem Antikörpermangel und müsste nach der Systematik eigentlich unter D80.1 kodiert werden. In der ICD-10-GM wird CVID aber unter D83.0 kodiert. D83.1 bis D83.9 haben nach der Klassifikation der IUIS (International Union of Immunological Societies) von 2017 keine Zuordnung mehr und sollten daher nicht mehr verwendet werden.

D83.9 Variabler Immundefekt, nicht näher bezeichnet

Hinweise

M Es handelt sich um einen historischen Kode

A CVID ist ein Immundefekt mit vorwiegendem Antikörpermangel und müsste nach der Systematik eigentlich unter D80.1 kodiert werden. In der ICD-10-GM wird CVID aber unter D83.0 kodiert. D83.1 bis D83.9 haben nach der Klassifikation der IUIS (International Union of Immunological Societies) von 2017 keine Zuordnung mehr und sollten daher nicht mehr verwendet werden.

D84.0 Lymphozytenfunktion-Antigen-1[LFA-1]-Defekt

Hinweise

M LFA-1 -Defekt ist Synonym für LAD 1 und wird mit anderen Leukozytenadhäsionsdefekten bei D71 kodiert.

D84.1 Defekte im Komplementsystem

Kriterien

- Zur Diagnose muss das selektive Fehlen einer einzelnen Komponente des Komplementsystems nachgewiesen sein, alle anderen Komponenten sind weitgehend normal.
- Ein Komplementverbrauch muss ausgeschlossen sein
- Molekulargenetischer Nachweis einer Mutation

Hinweise

- M** Hier wird u.a. das hereditäre Angioödem kodiert. Außerdem werden hier alle Immundefekterkrankungen kodiert, die durch einen Defekt im Komplementsystem bedingt sind: z.B. Defekte der Komplementfaktoren C1 bis C9, Defekte von Faktor D, Properdin, Regulatorproteine I, H und C4bp, Defekte des Lektinweges.
- A** Das allergische Angioödem wird bei T78.3 kodiert. Die Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (einschließlich des angeborenen CD59 -Mangels) wird bei D59.5 kodiert.

D84.8 Sonstige näher bezeichnete Immundefekte

Kriterien

- Primärer Immundefekt
- Ausschluß eines sekundären Immundefektes

Hinweise

- M** Hier werden alle näher bezeichneten Immundefekte kodiert, die in der ICD-10-GM 2018 nicht explizit erfasst sind, z.B.: Defekte der natürlichen Immunität: NEMO-Defekt, MyD88-Defekt, WHIM-Syndrom, Il-1-Rezeptor assoziierter Kinase 4 Mangel, Mendelsche Anfälligkeit für Erkrankungen durch Mykobakterien, autoimmune lymphoproliferative Syndrome (z.B. Canale-Smith-Syndrom).
- A** Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Pathologische Infektanfälligkeit wird mit D84.9 kodiert. Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel werden bei D80.- kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Kombinierte Immundefekte (z.B. SCID) werden bei D81.- kodiert. Immundefekte mit anderen schweren Defekten werden bei D82.- kodiert. Sonstige Immundefekte (z.B. Defekte im Komplementsystem) werden bei D84.- kodiert.

D84.9 Immundefekt, nicht näher bezeichnet

Kriterien

- ✓ Ob es sich um einen primären oder sekundären Immundefekt handelt, ist noch nicht bekannt
- ✓ Mehr als 8 Minor-Infektionen pro Jahr
- ✓ Schwere Infektionen, Major-
- ✓ Infektionen Chronisch rezidivierender
- ✓ Residuen nach Infektion
- ✓ Rezidiv mit demselben Erreger
- ✓ Opportunistische Infektionen
- ✓ Impfkomplicationen nach Lebendimpfungen

Hinweise

- M** Dies ist der Kode für pathologische Infektanfälligkeit, die den Verdacht auf einen Immundefekt lenkt, der weiterer Abklärung bedarf.
- A** Physiologische Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel werden bei D80.- kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Kombinierte Immundefekte (z.B. SCID) werden bei D81.- kodiert. Immundefekte mit anderen schweren Defekten werden bei D82.- kodiert. Sonstige Immundefekte (z.B. Defekte im Komplementsystem, der natürlichen Immunität oder Defekte der Phagozytenzahl und/oder-funktion) werden näher bei D84.- kodiert.

D89.0 Polyklonale Hypergammaglobulinämie

Kriterien

- ✓ Nachweis einer polyklonalen Hypergammaglobulinämie durch typischen laborchemischen Befund, z.B. breitbasige polyklonale Erhöhung der Gamma-Fraktion in der Serumweiß-Elektrophorese

Hinweise

- A** Hyperglobulinämie o.n.A. wird bei R77.1 kodiert. Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) wird mit D47.2 kodiert. Plasmozytom/ Multiples Myelom wird bei C90.- kodiert. Makroglobulinämie Waldenström wird bei C88.- kodiert.

D89.1 Kryoglobulinämie

Kriterien

- ✓ Laborchemischer Nachweis von Kryoglobulinen
- ✓ Hautblutungen, Morbus Raynaud und/oder Akrozyanose

Hinweise

- M** Inkl. Kryoglobulinämie, primär, sekundär, idiopathisch, gemischt, essentiell
- A** Autoimmunhämolytische Anämien (AIHA) durch inkomplette Wärmeautoantikörper werden bei D59.1 kodiert. AIHA vom Donath-Landsteiner-Typ werden bei D59.6 kodiert.

D89.2 Hypergammaglobulinämie, nicht näher bezeichnet

Kriterien

- ✓ Nachweis einer Hypergammaglobulinämie durch typischen laborchemischen Befund: Erhöhung der Gammaglobulin-Fraktion in der Serumweiß-Elektrophorese

Hinweise

- A** Hyperglobulinämie o.n.A. wird bei R77.1 kodiert. Polyklonale Hypergammaglobulinämie wird bei D89.0 kodiert. Monoklonale Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS) wird mit D47.2 kodiert. Plasmozytom/ Multiples Myelom wird bei C90.- kodiert. Makroglobulinämie Waldenström wird bei C88.- kodiert.

D89.3 Immunrekonstitutionssyndrom

Kriterien

- ✓ Auftreten nach Einleitung einer immunrestituierenden Therapie z.B. HAART bei HIV-Infektion
- ✓ Hyperinflammation
- ✓ Erniedrigte T-Lymphozyten (CD4-Zellen) vor Beginn einer immunrestituierenden Therapie
- ✓ Vorübergehende Verschlechterung eines zugrunde liegenden Krankheitsbildes trotz steigender T-Helferzellzahlen
- ✓ Opportunistische Infektion

Hinweise

- M** IRIS (Immune reconstitution inflammatory syndrome) wurde hauptsächlich in Assoziation mit HIV-Erkrankungen beschrieben, tritt aber auch bei anderen Erkrankungen mit zellulärer Immundefizienz auf.
- A** HIV-Krankheit wird bei B24 kodiert.

D89.8 Sonstige näher bezeichnete Störungen mit Beteiligung des Immunsystems, anderenorts nicht klassifiziert

Kriterien

- ✓ Nachweis einer Erkrankung oder eines Defektes des Immunsystems
- ✓ Eine näher bezeichnete Störung mit Beteiligung des Immunsystems für die es (noch) keinen spezifischen Kode gibt.

Hinweise

- A** Die pathologische Infektanfälligkeit wird bei D84.9 kodiert. Physiologische Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel werden bei D80.- kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Kombinierte Immundefekte (z.B. SCID) werden bei D81.- kodiert. Immundefekte mit anderen schweren Defekten werden bei D82.- kodiert. Sonstige Immundefekte (z.B. Defekte im Komplementsystem, der natürlichen Immunität oder Defekte der Phagozytenzahl und/oder-funktion) werden bei D84.- kodiert.

D89.9 Störung mit Beteiligung des Immunsystems, nicht näher bezeichnet

Kriterien

- ✓ Nachweis einer Erkrankung oder eines Defektes des Immunsystems
- ✓ Nähere Hinweise zu der Erkrankung oder zu dem Defekt sind (noch) nicht bekannt.

Hinweise

- A** Die pathologische Infektanfälligkeit wird bei D84.9 kodiert. Physiologische Infektanfälligkeit wird mit Z86.1 kodiert. Immundefekte mit vorherrschendem Antikörpermangel werden bei D80.- kodiert. Variabler Immundefekt (CVID) hat im ICD-10-GM-2018 eine eigene Klassifikationsgruppe: CVID wird unter D83.0 kodiert. Kombinierte Immundefekte (z.B. SCID) werden bei D81.- kodiert. Immundefekte mit anderen schweren Defekten werden bei D82.- kodiert. Sonstige Immundefekte (z.B. Defekte im Komplementsystem, der natürlichen Immunität oder Defekte der Phagozytenzahl und/oder-funktion) werden bei D84.- kodiert.

D90 Immunkompromittierung nach Bestrahlung, Chemotherapie und sonstigen immunsuppressiven Maßnahmen

Kriterien

- ✓ Nachweis einer Störung im Immunsystem
- ✓ Therapie mit z. B. Immunsuppressiva, Glukokortikoiden, Biologika, Zytostatika, Organtransplantation, Strahlentherapie
- ✓ Pathologische Infektanfälligkeit

Hinweise

- Z** Zustand nach Organ- oder Gewebetransplantation wird bei Z94.- zusätzlich kodiert.
- A** Arzneimittelinduzierte Agranulozytose und Neutropenie wird unter D70.- kodiert.

Z86.1 Infektiöse oder parasitäre Krankheiten in der Eigenanamnese

Kriterien

- Kontaktnlass ist ein potenzielles Gesundheitsrisiko aufgrund von infektiösen oder parasitären Krankheiten in der Eigenanamnese

Hinweise

- A** Krankheitszustände werden unter A00.- bis Rs B99 verschlüsselt.

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit

Kontakt

Fachbereich Medizin

kodierhilfe@zi.de

Zentralinstitut für die kassenärztliche Versorgung

in der Bundesrepublik Deutschland

Salzufer 8

10587 Berlin

www.zi.de