

**Klassifikationskriterien ausgewählter Diagnosen
- Kinderkerndokumentation -**

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
Systemische entzündlich-rheumatische Erkrankungen/Kollagenosen		
001	<p>SLE Klassifikationskriterien der ACR, 1982: Tan et al. Arthritis Rheum 1982;25:1271-77, modifiziert nach Hochberg, Arthritis Rheum 1997;40:1725.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 <u>Schmetterlingserythem</u>: fixiertes Erythem, flach oder erhaben im Bereich der Wangen, meist unter Aussparung der nasolabialen Falten. 2 <u>Discoide Hautveränderungen</u>: erythematöse, erhabene Hautflecken mit adhärennten keratotischen Anteilen und follikulärem Verschluss, atrophische Narben können in älteren Läsionen auftreten. 3 <u>Photosensitivität</u>: Hautrötungen, die infolge einer ungewöhnlichen Reaktion auf Sonnenlicht auftreten - vom Patienten anamnestisch angegeben. 4 <u>Orale Ulzerationen</u>: orale oder nasopharyngeale Ulkusbildungen, gewöhnlich schmerzlos - festgestellt durch einen Arzt. 5 <u>Arthritis</u>: Nicht-erosive Arthritis mit dem Befall von zwei oder mehr peripheren Gelenken, charakterisiert durch Steifigkeit, Schwellung oder Gelenkerguss. 6 <u>Serositis</u>: <ol style="list-style-type: none"> a) Pleuritis - typische Anamnese für einen Pleuraschmerz oder ein Reiben, das auskultatorisch durch einen Arzt festgestellt wird, oder Nachweis eines Pleuraergusses, oder b) Perikarditis - gesichert durch ein EKG oder durch ein Reibegeräusch oder durch den Nachweis eines perikardialen Ergusses. 7 <u>Nierenerkrankung</u>: <ol style="list-style-type: none"> a) persistierende Proteinurie von mehr als 0,5 g/Tag oder größer als 3 +, wenn eine Quantifizierung nicht durchgeführt wird, oder b) zelluläre Zylinder, Erythrozyten-, Hämoglobin-, granuläre, tubuläre oder gemischte Zylinder. 8 <u>Neurologische Erkrankung</u>: <ol style="list-style-type: none"> a) Krampfanfälle - Ausschluss einer medikamentösen Induktion oder einer metabolischen Stoffwechselstörung; z.B. Urämie, Ketoazidose oder Elektrolytentgleisung, oder b) Psychose - ohne offensichtliche Medikamenteninduktion und Ausschluss einer metabolischen Stoffwechselstörung, z.B. Urämie, Ketoazidose oder Elektrolytstörungen. 9 <u>Hämatologische Erkrankung</u>: <ol style="list-style-type: none"> a) hämolytische Anämie - mit Retikulozytose, oder b) Leukopenie - weniger als 4.000 Leukozyten/µl - zwei oder mehrmaliger Nachweis, oder c) Lymphopenie -weniger als 1.500/µl bei zwei oder mehr Untersuchungen, oder d) Thrombozytopenie -weniger als 100.000/µl ohne die Einnahme eines möglicherweise ursächlichen Medikamentes. 10 <u>Immunologische Erkrankung</u>: <ol style="list-style-type: none"> a) Anti-DNS: AK gegen native ds-DNS in einem erhöhten Titer, oder b) Anti-Sm: Nachweis von AK gegen Sm-Antigene, oder c) Nachweis von Antiphospholipid-Antikörpern: <ul style="list-style-type: none"> - erhöhte IgM oder IgG Anticardiolipinantikörper, oder - Nachweis von Lupusantikoagulans mittels Standardtest, oder - falsch positiver serologischer Test für Syphilis, positiv für mehr als sechs Monate, gesichert über einen Treponema-pallidum-Immobilisationstest oder über Fluoreszenz-Treponema AK-Absorptionstest. 11 <u>Antinukleäre Antikörper</u>: Nachweis eines erhöhten antinukleären-Antikörper-Titers in der Immunfluoreszenz oder einem gleichwertigen Test zu einem bestimmten Zeitpunkt, ohne Zusammenhang zu einem Medikament, das mit einem sogenannten medikamentös induzierten Lupussyndrom assoziiert sein kann. <p>Die Diagnose gilt als gesichert, wenn 4 der 11 Kriterien erfüllt sind.</p>	M32.-
002	<p>Arzneimittelinduzierter Lupus erythematodes Wahn und Ruder. In: Wahn, Oppermann, Huppertz, Zepp, Hrsg. Rheumatische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Hans Marseille Verlag GmbH München; 2001. S. 262.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Zweifelsfreier Nachweis, dass zum Zeitpunkt der 1. Gabe eines Medikamentes kein idiopathischer systemischer Lupus erythematodes vorgelegen hat, und 2 Nachweis antinukleärer Antikörper in Verbindung mit mindestens einem Kriterium des systemischen Lupus erythematodes gemäß der Amerikanischen Rheumagesellschaft, und 3 Klinische und serologische Normalisierung nach Elimination der auslösenden Substanz, wobei die Rückbildung der Erkrankung Tage bis Wochen erfordert, während die serologischen Autoimmunphänomene über Monate bis Jahre persistieren können. 	M32.0

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
	<p>Ein sicheres primäres Sjögren-Syndrom wird angenommen, wenn</p> <ul style="list-style-type: none"> - 4 der 6 Kriterien positiv und Kriterium 4 oder 6 (Kriterium 6 nur SS-A- oder SS-B-Antikörper) erfüllt sind - 3 der 4 objektiven Kriterien (3-6) erfüllt sind und keine Grunderkrankung vorliegt. <p>Das sichere sekundäre Sjögren-Syndrom erfordert das Zugrundeliegen einer anderen Autoimmunerkrankung und den Nachweis von Kriterium 1 oder 2 plus 2 weiteren positiven Kriterien (nur Kriterien 3, 4, 5).</p>	
009 011	<p>Idiopathische Myositiden (Dermatomyositis/Polymyositis) Klassifikationskriterien nach Bohan und Peter. N Engl J Med 1975;292:344-47, 403-7.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Klinisch symmetrische proximal betonte Muskelschwäche 2 Histologisch Nekrosen von Typ-I- und Typ-II-Muskelfasern, Myophagie, perifaszikuläre Atrophie, entzündliches Infiltrat (interstitiell oder perivaskulär) 3 Labormedizinisch Erhöhung skelettmuskeltypischer Enzyme im Serum (Creatinkinase u.a.) und/oder Myoglobin im Serum oder Urin 4 Elektromyographisch kurze, kleine polyphasische Aktionspotentiale, Fibrillationen, positive scharfe Wellen, insertionale Irritabilität und bizarre hochfrequente Entladungen 5 Dermatomyositis-typische Hautveränderungen: periorbitale livide Erytheme und Ödeme, erythematöse Dermatitis (Gesicht, Hals, Hände, Nagelfalz) <p>Eine juvenile Dermatomyositis kann angenommen werden bei typischen Hauterscheinungen und zwei weiteren Kriterien (Nach Cassidy and Petty. Textbook of pediatric rheumatology, 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2001, p 481).</p> <p>Eine Polymyositis gilt als gesichert bei Vorliegen der Kriterien 1 bis 4.</p>	M33.0 M33.2
012	<p>MCTD (Mixed connective tissue disease) Klassifikationskriterien nach Alarcón-Segovia et al. Excerpta Medica 1987:33-40.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 hochtitrige U1snRNP-Antikörper 2 diffuse Hand-/Fingerschwellungen 3 Synovitis 4 Myositis 5 Raynaud-Syndrom 6 Akrosklerose <p>Die Diagnose gilt als gesichert, wenn neben Kriterium 1 drei weitere zutreffen (Ausnahme: bei 2, 5 + 6 wird noch 3 oder 4 benötigt)</p>	M35.1
014	<p>Phospholipid-Antikörper-Syndrom Vorläufige Klassifikationskriterien, Wilson et al. Arthritis Rheum 1999;42:1309-11.</p> <p><u>Klinische Kriterien:</u> - Gefäßverschlüsse ≥ 1 klinisches Ereignis einer arteriellen, venösen oder „Small-Vessel“-Thrombose (Bestätigung durch Angiografie, Dopplersonografie oder histologischen Befund)</p> <p>- Schwangerschaftskomplikationen ≥ 1 Abort in oder nach der 10. SSW ≥ 1 Frühgeburt in oder vor der 34. SSW ≥ 3 Aborte (konsekutiv) vor der 10. SSW</p> <p><u>Laborkriterien:</u> - Cardiolipinautoantikörper (IgG und/oder IgM) in mittlerem o. hohem Titer bei 2 oder mehr Bestimmungen von mindestens 6 Wochen Abstand, gemessen mit einem ELISA mit β₂GP1- abhängigen Cardiolipinautoantikörpern</p> <p>- Lupusantikoagulans bei 2 oder mehr Bestimmungen von mindestens 6 Wochen Abstand, gemessen in Übereinstimmung mit den Richtlinien der International Society on Thrombosis and Hemostasis in den folgenden Schritten</p> <ol style="list-style-type: none"> a) Verlängerung eines phospholipidabhängigen Gerinnungstestes als Screeningtest, z.B. PTT, KCT, dRVVT, Textarintest b) Keine Korrektur der verlängerten Gerinnungszeit durch Zusatz von normalem PPP (Platelet-Poor-Plasma = thrombozytenarmes Plasma) c) Verkürzung oder Korrektur der verlängerten Gerinnungszeit durch Zusatz von Phospholipid d) Ausschluss anderer Koagulopathien, z.B. Faktor-VIII-Inhibitor oder Heparin <p>Ein definitives APS liegt vor, wenn mindestens ein klinisches und ein Laborkriterium erfüllt sind.</p>	D68.8

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
015	<p>rezidivierende Polychondritis Diagnosekriterien nach McAdam et al. Medicine 1976;55:193-215.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Aurikuläre Chondritis 2 Nicht erosive, seronegative Polyarthritits 3 Nasale Chondritis 4 Augenentzündung 5 Chondritis des Respirationstraktes 6 Koehleäre oder vestibuläre Funktionsstörung <p>Eine rezidivierende Polychondritis liegt vor, wenn mindestens drei Kriterien vorliegen oder zwei Kriterien plus ein positiver histologischer Befund.</p>	M94.1
016	<p>nicht klassifizierbare Kollagenose Klinisch und serologisch Anhalt für das Vorliegen einer autoimmunen Bindegewebserkrankung, ohne dass die Klassifikationskriterien für eine definierte Kollagenose erfüllt sind.</p>	M35.9
017	<p>zirkumskripte (oder lokalisierte) Sklerodermie Klassifikation nach Peterson et al. Mayo Clin Proc 1995;70:1068-76.</p> <ul style="list-style-type: none"> - flächenhafte Morphea - generalisierte Morphea - bullöse Morphea - lineare Morphea - tiefe Morphea <p>Die lokalisierte Sklerodermie ist eine in der Regel gutartige und selbstlimitierende, auf die Haut und subdermale Gewebe begrenzte, umschriebene Fibrosierung.</p>	L94.0
Vaskulitiden		
020	<p>Juvenile polyarteriitis nodosa Ozen et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41. Systemische Erkrankung mit i) histologisch nachgewiesener nekrotisierender Entzündung von kleinen und mittleren arteriellen Gefäßen <u>oder</u> ii) angiografischen Auffälligkeiten (konventionelle Angiografie, wenn MR-Angio negativ) i.S. von Gefäßaneurysmen oder -verschlüssen <u>und</u> mindestens 2 der folgenden Kriterien:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Hautbeteiligung (Livedo reticularis, schmerzhafte subkutane Knoten, andere vaskulitische Läsionen) 2 Myalgien oder Druckschmerz der Muskulatur 3 Hypertonus (entsprechend Altersnormwerten) 4 Mononeuropathie oder Polyneuropathie 5 Abnormer Urinbefund und/oder gestörte Nierenfunktion (d.h. GFR < 50% der Altersnorm) 6 Hodenschmerz oder -druckschmerz 7 Symptome oder Zeichen für eine Vaskulitis im Bereich anderer Organsysteme (Gastrointestinaltrakt, Herz, Lunge oder ZNS) 	M30.0 jPAN M30.2
021	<p>mikroskopische Periarteriitis Definition nach Ozen et al. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41. Nekrotisierende Vaskulitis kleiner Gefäße (z. B. Kapillaren, Venolen, Arteriolen) mit keinen bzw. minimalen Immundepots in situ (pauci-immun) und häufig nachweisbaren hochtitrigen (MPO)-ANCA's bzw. p-ANCA's, einer meist nekrotisierenden Glomerulonephritis und pulmonalen Kapillaritis.</p>	I77.6
022	<p>Juvenile Wegener-Granulomatose Ozen et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Abnormer Urinbefund (Hämaturie und/oder signifikante Proteinurie) 2 Histologisch Nachweis einer granulomatösen Entzündung (bzw. einer pauci-immunen Glomerulonephritis bei Nierenbiopsie) 3 Entzündung in oberen Atemwegen (Nase, Nasennebenhöhlen) 4 Subglottische, Tracheal- oder endobronchiale Stenose 5 Abnormer Befund im Röntgen-Thorax-Bild oder CT der Lunge 6 Nephritisches Urinsediment (Erythrozyturie von mehr als 5 Erythrozyten pro Gesichtsfeld, Erythrozytenzylinder) 7 (PR3)-ANCA bzw. c-ANCA-Nachweis <p>Die Diagnose jWG bei einem Kind erfordert 3 der 6 Kriterien.</p>	M31.3

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
023	<p>Churg-Strauss-Syndrom Klassifikationskriterien der ACR, 1990. Masi et al. Arthritis Rheum 1990;33:1094-100.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Asthmaanamnese 2 Eosinophilie von über 10% im Differentialblutbild 3 Polyneuropathie oder Mononeuritis multiplex 4 Flüchtige pulmonale Infiltrate 5 Akute oder chronische Nasennebenhöhlenaffektionen 6 Biopischer Nachweis von Eosinophilen im extravaskulären Gewebe <p>Bei Zutreffen von 4 dieser 6 Kriterien ist eine Vaskulitis als Churg-Strauss-Vaskulitis zu klassifizieren.</p>	M30.1
024	<p>Hypersensitivitäts-Vaskulitis (cutane leukozytoklastische Angiitis) Klassifikationskriterien der ACR, 1990. Calabrese et al. Arthritis Rheum 1990;33:1108-13.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Alter bei Krankheitsmanifestation über 16 Jahre 2 Medikamenteneinnahme zur Zeit der Erstsymptome 3 Palpable Purpura 4 Makulopapulöses Exanthem 5 Biopisch nachweisbare leukozytoklastische Vaskulitis an kleinen Hautgefäßen (Arteriolen, Kapillaren, Venolen) <p>Mindestens 3 der 5 Kriterien sollten vorhanden, sein, um die Diagnose zu stellen.</p>	M31.0
025	<p>Purpura Schönlein-Henoch Ozen et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.</p> <p>Palpable Purpura <u>und</u> Vorhandensein von mindestens einem der nachfolgenden Kriterien:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Diffuse Bauchschmerzen 2 Histologisch Nachweis von vorzugsweise IgA-Ablagerungen 3 Arthritis (akut, irgendein Gelenk) oder Arthralgien 4 Nierenbeteiligung (Hämaturie und/oder Proteinurie) 	D69.0
026	<p>Juvenile Takayasu-Krankheit Ozen et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.</p> <p>Angiografische Auffälligkeiten (konventionelle Angio, CT- oder MR-Angio) der Aorta oder ihrer Hauptäste <u>und</u> Vorhandensein von mindestens einem der nachfolgenden Kriterien:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Abgeschwächte Pulse der peripheren Arterien und/oder Claudicatio 2 Systolische Blutdruckdifferenz von mehr als 10 mm Hg 3 Auskultierbare Gefäßgeräusche über der Aorta und/oder ihren Hauptabgängen 4 Hypertonus (entsprechend Altersnormwerten) 	M31.4
029	<p>Behcet-Syndrom Diagnosekriterien der International Study Group for Behcet's disease. Lancet 1990;335:1078-80.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Rezidivierende orale Aphthen (mindestens dreimal jährlich) 2 Rezidivierende genitale Ulzerationen 3 Uveitis/Iritis mit Hypopyon, Retinitis 4 Hautveränderungen (Erythema nodosum, Follikulitis, sterile Pusteln) 5 Positiver Pathergie-Test, d. h. Auftreten einer papulopustulösen Effloreszenz an der Stelle eines einfachen Nadelstiches in die Haut oder einer intrakutanen Injektion von Kochsalz nach einer Latenzzeit von 24 bis 48 h. <p>Die Diagnose kann gestellt werden, wenn außer rezidivierenden oralen Aphthen mindestens zwei weitere Kriterien erfüllt sind.</p>	M35.2
030	<p>Kryoglobulinämie Klinische Klassifikationskriterien der Vaskulitis bei kältelabilen Serum- und Plasmaeiweißen. Deutsche Gesellschaft für Rheumatologie. Qualitätssicherung in der Rheumatologie, 2000. Teil 1, Diagnostik:3.22.1.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Akral betonte leukozytoklastische und/oder nekrotisierende kutane Läsionen 2 Auslösung oder Verstärkung durch Kälte oder Wind 3 Histologischer Nachweis einer Vaskulopathie kleiner Gefäße (Arteriolen, Kapillaren, Venolen) 4 Nachweis eines deutlichen, kältelabilen Serum- oder Plasmaeiweißes (Kryoglobulin, Kryofibrinogen) <p>Alle 4 Kriterien sollten für die sichere Diagnosestellung erfüllt sein.</p> <p><u>Kryoglobuline</u>: Fallen im Serum bei unterschiedlichem Abkühlungsgrad (0 bis 30°C) aus und lösen sich bei 37° C wieder auf.</p> <p><u>Kryofibrinogene</u>: Fallen im Plasma bei unterschiedlichen Abkühlungsgrad (0 - 30°C) aus und lösen sich bei 37°C wieder auf.</p>	D89.1

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
031	<p>Sneddon-Syndrom nach Wahn. In: Wahn, Oppermann, Huppertz, Zepp, Hrsg. Rheumatische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter. Hans Marseille Verlag GmbH München; 2001. S. 646.</p> <p>Diagnose kann vermutet werden bei ausgedehnter Livedo reticularis mit ischämischen zerebrovaskulären Ereignissen (Infarkt, transitorische Ischämie).</p>	
033	<p>Kawasaki-Syndrom Ozen et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006;65:936-41.</p> <p>Fieber von 5 und mehr Tagen Dauer <u>und</u> mindestens 4 der 5 folgenden Kriterien:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Veränderungen an den Extremitäten (Erythem der Hand- und Fußsohlen, Ödem, membranöse Desquamation in der Rekonvaleszenz) oder der Perinealregion (Desquamation) 2 Polymorphes Exanthem 3 Bilaterale nicht exsudative konjunktivale Injektion 4 Eine der folgenden Veränderungen an Lippen oder Oropharynx: gerötete oder trocken-rissige Lippen, Erdbeerzunge, Enanthem 5 Akute, nichteitrig zervikale Lymphadenopathie (ein oder mehr Lymphknoten von mindestens 1,5 cm Durchmesser) <p>Mindestens 4 der 5 Kriterien sollten zutreffen, wobei das Fieber obligat ist. Im Fall von Fieber und einer Koronararterienbeteiligung (echokardiografischer Nachweis) kann die Erkrankung auch bei weniger als 4 Kriterien als Kawasaki-Syndrom klassifiziert werden.</p>	M30.3
Periphere Arthritis		
040 041	<p>Rheumatoide Arthritis Klassifikationskriterien der ACR, 1990. Arnett et al. Arthritis Rheum 1988;31:315-24.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 <u>Morgensteifigkeit</u> Morgensteifigkeit in und um die Gelenke von mindestens einer Stunde Dauer bis zur maximalen Besserung 2 <u>Arthritis von drei oder mehr Gelenkregionen</u> Mindestens drei Gelenkregionen gleichzeitig mit Weichteilschwellung und Erguss (nicht allein knöcherner Verdickung), Arztbeobachtung. 3 <u>Arthritis der Hand</u> Mindestens eine Gelenkregion geschwollen (wie oben definiert) in einem Hand-, MCP- oder PIP-Gelenk. 4 <u>Symmetrische Arthritis</u> Simultane Beteiligung der gleichen Gelenkregionen auf beiden Körperseiten (bilaterale Beteiligung der PIP-, MCP- oder MTP-Gelenke gilt auch ohne absolute Symmetrie). 5 <u>Rheumaknoten</u> Subkutane Knoten über Knochenvorsprüngen, an den Streckseiten oder in Gelenknähe durch Arztbeobachtung. 6 <u>Rheumafaktor im Serum nachweisbar</u> Befund abnormaler Titer des Serum-Rheumafaktors mit irgendeiner Methode, die in weniger als 5% von normalen Kontrollpersonen positiv ist. 7 <u>Radiologische Veränderungen</u> Für die chronische Polyarthritis typische radiologische Veränderungen auf einer p.-a.-Aufnahme der Hand und der Handgelenke, Erosionen oder eindeutige Knochenentkalkung lokalisiert an den betroffenen Gelenken oder unmittelbar an diese angrenzend (arthrotische Veränderungen allein gelten nicht). <p>Für die Diagnose müssen mindestens vier der sieben Kriterien erfüllt sein, Kriterien 1 bis 4 müssen für mindestens sechs Wochen bestanden haben.</p>	M06.99
042	<p>Felty-Syndrom Splenomegalie, Leukopenie (absolute Granulozytopenie) und evt. auch eine leichte Thrombozytopenie ($< 150.000/\text{mm}^3$) im Zusammenhang mit einer schwer verlaufenden seropositiven RA.</p>	M05.00
Arthritis im Kindes- und Jugendalter		
501 - 509	<p>Juvenile idiopathische Arthritis (JIA) Petty RE, Southwood TR, Manners P, Baum J, Glass DN, Goldenberg J, He X, Maldonado-Cocco J, Orozco-Alcala J, Prieur AM, Suarez-Almazor ME, Woo P; International League of Associations for Rheumatology. J Rheumatol 2004;31:390-2.</p> <p>Arthritis (Schwellung eines Gelenkes oder Bewegungseinschränkung und Schmerz)</p> <ul style="list-style-type: none"> - vor dem 16. Lebensjahr - Dauer mindestens 6 Wochen - Ausschluss anderer Erkrankungen (Liste bei Brewer et al., 1977) 	M08.-

Fortsetzung nächste Seite

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
	Für jede der sechs definierten JIA-Kategorien müssen die angegebenen Ausschlusskriterien (a, b, c, d, e) berücksichtigt werden: a. Ärztlich gesicherte Psoriasis beim Patienten selbst oder bei einem Verwandten 1. Grades b. Arthritis bei einem HLA-B27 positiven Jungen, mit Krankheitsbeginn nach dem 6. Lebensjahr c. Ankylosierende Spondylitis, Enthesitis-ass. Arthritis, Sakroiliitis bei entzündlicher Darmerkrankung, Reiter-Syndrom oder akute anteriore Uveitis bei einem Verwandten 1. Grades d. Rheumafaktor-Nachweis bei zwei Untersuchungen im Abstand von mindestens 3 Monaten e. Systemische Arthritis	
500	Rheumafaktor- positive Polyarthritis (5 und mehr Gelenke in den ersten 6 Monaten betroffen, RF mindestens 2mal im Abstand von 3 Monaten positiv) Ausschlusskriterien: a, b, c, e	M08.0-
501	Rheumafaktor- negative Polyarthritis (5 und mehr Gelenke in den ersten 6 Monaten betroffen) Ausschlusskriterien: a, b, c, d, e	M08.3-
502	systemische Arthritis <u>Arthritis</u> in einem oder mehreren Gelenken und <u>Fieber</u> (im zeitlichen Zusammenhang mit der Arthritis auftretend oder dieser vorausgehend, von mindestens 2 Wochen Dauer, an mindestens 3 Tagen intermittierend bis 39°C und darüber) und mindestens eins der folgenden Kriterien: - Exanthem (flüchtige, nicht-fixierte, erythematöse Hauterscheinungen) - generalisierte Lymphknotenvergrößerung - Hepato- und/oder Splenomegalie - Serositis Ausschlusskriterien: a, b, c, d	M08.2-
	Oligoarthritis (1 - 4 Gelenke in den ersten 6 Erkrankungsmonaten betroffen)	
503	persistierende Oligoarthritis (im Verlauf nicht mehr als 4 Gelenke betroffen)	M08.4-
504	extended Oligoarthritis (nach den ersten 6 Monaten mehr als 4 Gelenke betroffen) Ausschlusskriterien: a, b, c, d, e	M08.3-
508	Psoriasisarthritis Arthritis und Psoriasis oder Arthritis und mindestens zwei der folgenden Kriterien: - Daktylitis - Nagelauffälligkeiten (Tüpfel oder Onycholyse) - ärztlicherseits bestätigte Psoriasis bei einem Angehörigen 1. Grades Ausschlusskriterien: b, c, d, e	L40.5+ M09.0-*
509	Enthesitis-assoziierte Arthritis Arthritis und Enthesitis oder Arthritis oder Enthesitis + mindestens zwei der folgenden Kriterien: - Druckschmerz über den Iliosakralgelenken und/oder entzündlicher Rückenschmerz im Lumbosakralbereich, aktuell oder anamnestisch - HLA-B27-Nachweis - Junge mit Erkrankungsalter >6 Jahre - HLA-B27 assoziierte Erkrankung bei einem Angehörigen 1. Grades (Ankyl. Spondylitis, Enthesitis-ass. Arthritis, Sakroiliitis bei entzündlicher Darmerkrankung, Reiter-Syndrom oder akute anteriore Uveitis) Ausschlusskriterien: a, d, e	M08.1-
	andere Arthritis	M08.8-
505	andere Arthritis: keine obige Kategorie erfüllt	
506	andere Arthritis: mehrere Kategorien erfüllt	
056	Coxitis fugax akute transiente Arthritis der Hüfte	M12.85
057	transiente Arthritis Arthritis einer Dauer < 6 Wochen	M13.99
Arthritis bei		
060	Colitis ulcerosa Arthritis bei histologisch gesicherter Colitis ulcerosa	K51+ M09.2-*
061	Morbus Crohn Arthritis bei histologisch gesichertem M. Crohn	K50+ M09.1-*

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
066	<p>infantile Sarkoidose Nach Cassidy and Petty. Textbook of pediatric rheumatology, 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2001, p 792.</p> <p>Arthritis mit 1 histologischem Nachweis von nicht verkäsenden epitheloidzelligen Granulomen, oder 2 posteriorer Uveitis, oder mindestens zwei der folgenden Kriterien - anteriore Uveitis - bilaterale Hiluslymphadenopathie - Erythema nodosum - generalisierte Hauterscheinungen, vereinbar mit Sarkoidose</p>	D86.8+ M36.8-*
071	<p>Hypo-/Agammaglobulinämie Erkrankungen, die durch eine verminderte Serum-IgG-Konzentration und die Unfähigkeit, bei Antigenexposition bestimmte Antikörper zu bilden, charakterisiert sind (z.B. variables Immundefektsyndrom = CVID, Bruton'sche Agammaglobulinämie).</p>	D80.-+ M36.8-*
072	<p>anderem Immundefekt z.B. IgA-Mangel (Serum-IgA-Konzentration < 5 mg/dl bzw. 0,05 g/l).</p>	
Reakt./postinfektiöse Arthritis/Reiter-Syndrom		
080 081	<p>reaktive Arthritis Vorläufige diagnostische Kriterien der DGRh. Qualitätssicherung in der Rheumatologie, 2000. Teil 1, Diagnostik:3.7</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Typischer Gelenkbefall (peripher, asymmetrisch, oligoartikulär, untere Extremität, insbesondere Knie-, Sprunggelenke) 2 Typische Anamnese (Diarrhoe, Urethritis in den letzten 4 Wochen) und/oder klinische Manifestation der Infektion an der Eintrittspforte 3 Erregerdirektnachweis an der Eintrittspforte (z. B. Urethralabstrich auf Chlamydien) 4 Nachweis spezifischer agglutinierender Antikörper mit signifikantem Titeranstieg (z. B. gegenüber enteropathischen Erregern) 5 Vorliegen des HLA-B27-Antigens 6 Nachweis von Erreger-Material mittels Polymerase-Kettenreaktion oder spezifischen monoklonalen Antikörpern (beide sind noch überwiegend experimentelle Verfahren und nicht für die Routinediagnostik geeignet!) <p>Eine sichere reaktive Arthritis liegt vor bei den Kriterien 1 plus 3 oder 4 oder 6. Eine wahrscheinliche reaktive Arthritis besteht bei den Kriterien 1 plus 2 und/oder plus 5.</p>	M02.1- M02.9-
082	<p>rheumatisches Fieber Jones-Kriterien: Dajani et al. JAMA 1992;268:2069-73.</p> <p><u>Hauptkriterien</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Karditis 2 Polyarthrit 3 Chorea 4 Erythema marginatum 5 subkutane Knötchen <p><u>Nebenkriterien</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Fieber 2 Arthralgien 3 BSG- und CrP-Erhöhung 4 PR-Verlängerung <p>zusätzlich wird der Nachweis einer vorangegangenen Infektion mit Streptokokken A gefordert - positive Rachenkultur oder Streptokokken Antigentest - erhöhte oder ansteigende Streptokokken-Antikörper</p> <p>Die Diagnose rheumatisches Fieber kann gestellt werden bei 2 Haupt- oder 1 Haupt- und 2 Nebenkriterien.</p> <p><u>Ausnahmen</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Chorea minor bedarf keiner weiteren Kriterien, lediglich Ausschluss anderer Ursachen - silente Karditis (sog. chronische Verlaufsform des rheumatischen Fiebers), die Monate nach der akuten Erkrankung über kardiologische Symptome zur Diagnose führt (Fehlen einer anderen plausiblen Erkrankung) - Rezidive: 1 Hauptkriterium oder Arthralgien oder unklares Fieber oder unklare CrP- Erhöhung, jeweils im Zusammenhang mit Hinweisen für Streptokokkeninfektionen, lassen die Diagnose eines Rezidives zu. 	I00

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
083	<p>Lyme-Borreliose Vorläufige diagnostische Kriterien der DGRh. Qualitätssicherung in der Rheumatologie, 2000. Teil 1, Diagnostik:3.8</p> <p>- <u>Klinische Kriterien</u> 1 Erythema migrans, Borrelien-Lymphozytom (Lymphadenosis cutis benigna), Akrodermatitis chronica atrophicans, oder 2 Meningopolyneuritis, Myelitis, Enzephalitis, oder 3 Perimyokarditis, Kardiomyopathie, oder 4 Keratitis, Uveitis, Papillitis, Panophthalmie, oder 5 Arthritis (Arthralgien), Enthesopathie, oder 6 Myositis (Myalgien), oder 7 Hepatitis.</p> <p>- <u>Nachweis einer Infektion mit Borrelia burgdorferi</u> - Nachweis spezifischer Antikörper gegen Borrelia burgdorferi (IgG, IgM, IgA) - (Erregernachweis)</p> <p>- <u>Ausschluss (Differential-) Diagnostik auf Symptomebene</u> Die Diagnose einer Lyme-Borreliose kann als gesichert angesehen werden, wenn alle drei Kriterien erfüllt sind.</p>	A69.2+ M01.2-*
Andere Arthritiden/Arthropathien		
112	<p>villonoduläre Synovitis Gruppe von Tumoren der Synovia, von Sehenscheiden und Schleimbeuteln keine Kriterien, Diagnose nach Anamnese und Befund <u>Formen:</u> lokalisierte villonoduläre Synovitis diffuse pigmentierte villonoduläre Synovitis lokalisierte noduläre Tenosynovitis</p>	M12.2-
128	<p>CINCA-Syndrom CINCA = Chronic, Infantile, Neurologic, Cutaneous and Articular Syndrome oder NOMID = Neonatal Onset Multisystem Inflammatory Syndrome Vorläufige Diagnosekriterien nach Prieur and Petty. In: Cassidy and Petty, eds. Textbook of pediatric rheumatology, 4th ed. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 2001, p 554. Die Diagnose eines CINCA-Syndroms kann gestellt werden, wenn bei einem Patienten mit einem persistierenden urtikariellen rash, der wandert, in der Ausprägung variiert und oft bereits zur Geburt besteht, eins der folgenden Kriterien zutrifft: 1 Symmetrische Arthropathie mit epiphysären und/oder metaphysären Veränderungen (vorzeitige Ossifikation der Patella mit irregulärem Ossifikationsmuster und/oder Unregelmäßigkeiten der Wachstumsplatte und/oder irregulärem epiphysärem Überwachstum) 2 chronische Meningitis (Neutrophile im Liquor)</p>	M25.9-
Erkrankungen des Achsen- und Thoraxskeletts		
190	<p>juvenile ankylosierende Spondylitis nach den modifizierten New York-Kriterien für Erwachsene von 1984: van der Linden et al. Arthritis Rheum. 1984;27:361-8. <u>Klinische Kriterien</u> 1 Tiefsitzender Rückenschmerz und Steifigkeit länger als 3 Monate, Besserung nach Bewegung, jedoch nicht in Ruhe 2 Bewegungseinschränkung der Lendenwirbelsäule (LWS) in 2 Ebenen (sagittal und lateral) 3 Einschränkung der Thoraxexkursion (gemessen im 4. ICR) gegenüber alters- und geschlechtsspezifischen Normwerten. <u>Radiologisches Kriterium</u> Sakroiliitis Grad 2 bilateral oder Grad 3-4 unilateral <u>Gradeinteilung der Sakroiliitis</u> Grad Befund 0 Normal 1 Verwaschener Gelenkspalt, Pseudoerweiterung, mäßige Sklerosierung 2 Unregelmäßige Gelenkspalterweiterung, ausgeprägte Sklerosierung, Erosionen, "Perlschnurbild" 3 Gelenkspaltverschmälerung oder -verengung, Erosionen, Sklerosierung, partielle Ankylosierung 4 Totale Ankylose Für die Diagnose juvenile AS müssen bei einem Erkrankungsbeginn vor dem 17. Lebensjahr mindestens ein klinisches und ein radiologisches Kriterium erfüllt sein</p>	M08.1-

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
Knochenkrankheiten		
242	akute Osteomyelitis Bakteriell bedingte, meist vom Markraum ausgehende Entzündung des Knochens.	M86.19
243	Nicht-bakterielle Osteitis (NBO) Diagnosekriterien nach Jansson et al. Rheumatology (Oxford) 2007;46:154-60. <u>Hauptkriterien</u> 1 Radiologisch gesicherte osteolytische/-sklerotische Knochenläsion 2 Multifokale Knochenläsionen 3 Palmoplantare Pustulose oder Psoriasis 4 Steriles Knochenbiopstat mit Zeichen der Entzündung und/oder Fibrose, Sklerose <u>Nebenkriterien</u> 1 Normales Blutbild und guter allgemeiner Gesundheitszustand 2 CrP und ESG mild-moderat erhöht 3 Beobachtungszeit > 6 Monate 1 Hyperostose 2 Assoziation mit anderen Autoimmunerkrankungen, außer palmoplantarer Pustulose / Psoriasis 3 Verwandte I° oder II° Grades mit autoimmunen oder autoinflammatorischen Erkrankungen (z.B. NBO). Die Diagnose NBO kann bei zwei Haupt- oder einem Haupt- und drei Nebenkriterien gestellt werden.	M86.3 M86.9
„Rheumatische“ Schmerzsyndrome		
288	Fibromyalgie Klassifikationskriterien der ACR, 1990. Wolfe et al. Arthritis Rheum 1990;33:160-72. 1 Anamnese generalisierter Schmerzen <u>Definition:</u> Schmerz mit der Lokalisation linke und rechte Körperhälfte, Ober- und Unterkörper und im Bereich des Achsenskelettes (Halswirbelsäule, Brustwirbelsäule oder tiefsitzender Kreuzschmerz) werden als generalisiert bezeichnet. Bei dieser Definition wird der Schulter- und Beckengürtelschmerz als Schmerz der jeweiligen Körperhälfte betrachtet. 2 Schmerzen an 11 von 18 definierten "tender points" auf Fingerdruck <u>Definition:</u> Bei digitaler Palpation muss Schmerz an mindestens 11 von 18 der folgenden "tender points" (9 auf jeder Körperhälfte) vorhanden sein: 1 - Ansätze der suboccipitalen Muskeln 2 - Querfortsätze der Halswirbelsäule C5 bis C7 3 - M. trapezius (Mittelpunkt der Achsel) 4 - Supraspinatus 5 - Knochen-Knorpel-Grenze der 2. Rippe 6 - Epicondylus radialis (2 cm distal) 7 - Regio glutea (oberer äußerer Quadrant) 8 - Trochanter major 9 - Fettpolster des Kniegelenkes medial proximal der Gelenklinie. Bewertung: Für die Klassifikation einer Fibromyalgie müssen beide Kriterien erfüllt sein. Der Nachweis einer weiteren klinischen Erkrankung darf die Diagnose einer Fibromyalgie nicht ausschließen.	M79.09
289	chronisches generalisiertes Schmerzverstärkungssyndrom Malleon et al. J Rheumatol 1992;19:1786-9. 1 Generalisierter Muskelskelettschmerz an mind. 3 Körperstellen für mind. 3 Monate 2 Ausschluss von Erkrankungen, welche die Symptome erklären könnten. Beide Kriterien müssen erfüllt sein.	R52.2
290	chronisches regionales Schmerzverstärkungssyndrom Malleon et al. J Rheumatol 1992;19:1786-9. 1 Anhaltender Schmerz im Bereich einer Extremität i) über 1 Woche ohne Behandlung oder ii) über 1 Monat mit Behandlung 2 Fehlen vorangegangener kausaler Traumata, 3 Ausschluss von Erkrankungen, welche die Symptome erklären könnten. Alle 3 Kriterien müssen erfüllt sein.	R52.2

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
300	<p>Schmerzen bei Hypermobilität Modifizierte Kriterien des Hypermobilitätssyndroms nach Graham. J Rheumatol 2000;27:1777-9.</p> <p><u>Hauptkriterien</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Beighton-Score* ≥ 4 (Kinder ab 10 Jahre) oder ≥ 5 (Kinder zwischen 4 und 9 Jahren) 2 Arthralgien in ≥ 4 Gelenken für > 3 Monate <p><u>Nebenkriterien</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Beighton-Score von 1, 2 oder 3 (4) 2 Arthralgien in 1 – 3 Gelenken (≥ 3 Monate) oder Rückenschmerzen (≥ 3 Monate) oder Spondylose, Spondylolyse/Spondylolisthesis 3 Dislokationen/Subluxationen von mehr als einem Gelenk oder wiederholt eines Gelenkes 4 Drei oder mehr entzündliche Weichteilveränderungen, wie z.B. Epicondylitis, Tenosynovitis, Bursitis 5 Marfanoider Habitus (groß, schlank, Armspanne/Körperlänge > 1,03, Verhältnis Ober-/Unterkörper < 0,89, Arachnodaktylie) 6 Haut: Striae oder Überdehnbarkeit oder dünne Haut oder abnorme Narbenbildung 7 Auge: herabhängende Augenlider oder Myopie oder antimongoloide Lidachse 8 Varikosis oder Hernien oder Uterus-/Rektumprolaps 9 Mitralklappenprolaps (echokardiografisch nachgewiesen) <p>Die Diagnose kann bei 2 Haupt- oder 1 Haupt- und 2 Neben- oder 4 Nebenkriterien gestellt werden. Zwei Nebenkriterien sind ausreichend bei einem zusätzlich eindeutig betroffenen Angehörigen 1. Grades (Marfan und Ehlers-Danlos ausgeschlossen).</p> <p>*Beighton-Score: Beighton et al. Ann Rheum Dis 1990;49:199-200. Bewertung nach van der Giessen et al. J Rheumatol 2001;28:2726-30.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Dorsalflexion des fünften Mittelhandknochens um 90° (rechts/links je 1 Punkt) 2 Anlegen des Daumens an die Volarseite des Unterarms (rechts/links je 1 Punkt) 3 Überstreckung des Ellenbogens um 10° (rechts/links je 1 Punkt) 4 Überstreckung des Knies um 10° (rechts/links je 1 Punkt) <p>Hände flach auf dem Boden bei gestreckten Knien (1 Punkt)</p>	M35.7
Periodische Fiebersyndrome		
400	<p>Familiäres Mittelmeerfieber (FMF) Diagnosekriterien nach Livneh et al. Arthritis Rheum 1997;40:1879-85.</p> <p><u>Hauptkriterien</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Rekurrende Fieberepisoden mit Peritonitis, Pleuritis und/oder Synovitis 2 Amyloidose vom AA-Typ ohne prädisponierende Erkrankung 3 gutes Ansprechen auf eine kontinuierliche Colchizinbehandlung <p><u>Nebenkriterien</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 4 Rekurrende Fieberepisoden. 5 Erysipel-ähnliche Hauterscheinungen. 6 FMF bei einem Verwandten ersten Grades. <p>Die Diagnose FMF kann bei zwei Haupt- oder einem Haupt- und zwei Nebenkriterien gestellt werden, als beweisend gilt der Mutationsnachweis im Pyringen.</p>	A23.0
401	<p>Hyper-IgD-Syndrom Kriterien nach Frenkel et al. Rheumatol 2001;40:579-84.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Rekurrendes Fieber über 38,5°C, was weder durch eine Infektion noch durch andere Ursachen erklärt werden kann, und 2 Serum-IgD-Konzentration > 100 U/ml bei zwei Bestimmungen im Abstand von mindestens 1 Monat 	R50.9
402	<p>TRAPS Diagnosekriterien nach McDermott et al. Mayo Clin Proc 1997;72:806-17.</p> <p><u>Hauptkriterien:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Periodisch wiederkehrende Fieberschübe unklarer Ursache. 2 Periodisch wiederkehrende Bauchschmerzen oder lokalisierte Myalgien mit schwerer Muskelsteifheit in Fieberepisoden. <p><u>Nebenkriterien:</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Einzelne schmerzhafte erysipel-ähnliche Hauterscheinungen. 2 Konjunktivale Injektion. 3 Periorbitalödem. 4 Positive Familienanamnese. 5 Gutes Ansprechen auf Hochdosis-Cortisontherapie innerhalb von 72h. <p>Die Diagnose gilt als sehr wahrscheinlich bei Vorliegen von beiden Hauptkriterien und 1 Nebenkriterium, als beweisend gilt der Mutationsnachweis im TNFSFR1.</p>	R50.9

Code	Diagnose und Kriterien	ICD10
403	<p>PFAPA (Periodisches Fieber, Aphthöse Stomatitis, Pharyngitis, Adenitis) Diagnosekriterien nach Frenkel and Kuis. Best Pract Res Clin Rheumatol 2002;16:443-69.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1 Regelmäßig wiederkehrendes Fieber mit Beginn vor dem 5. Lebensjahr. 2 Mindestens eins der drei folgenden Symptome in Abwesenheit einer Infektion der oberen Luftwege: <ul style="list-style-type: none"> - aphthöse Stomatitis - cervicale Lymphadenitis - Pharyngitis 3 Ausschluss einer zyklischen Neutropenie, eines Hyper-IgD-Syndroms oder TRAPS 4 Komplette asymptomatische Intervalle zwischen den Episoden 5 Normale Größe und Entwicklung. 	R50.9
600	<p>idiopathische Uveitis Anteriore, intermediäre, posteriore oder Panuveitis unklarer Genese.</p>	

Stand: 06.01.2008