

**Департамент здравоохранения
Томской области**

ОГУЗ Томская областная клиническая больница

**ГОУ ВПО Сибирский государственный медицинский университет
Росздрава, кафедра госпитальной терапии с курсом физической
реабилитации и спортивной медицины**

**Клинические
классификации с принципами
оформления клинического и патологоанато-
мического диагнозов**

Методические рекомендации для студентов, интернов, ординаторов и врачей

Томск-2008

Составители:

Варвянская Н.В. – ассистент, к.м.н.
Елисеева Л.В. – зав. отделением ревматологии, к.м.н.
Зибницкая Л.И. – зав. отделением нефрологии, к.м.н.
Калюжин В.В. – профессор, д.м.н.
Камаева Г.П. – зав. отделением кардиологии
Колесников Р.Н. – ассистент, к.м.н.
Краюшкина Н.П. – доцент, к.м.н.
Лазарева Л.М. – ассистент
Ламброва Е.Г. – ассистент
Ленская Л.Г. – зам.гл. врача по клинико-экспертной работе, к.м.н.
Милованова Т.А – зав. отделением эндокринологии, к.м.н.
Перегонцева С.А. – зав. отделением платных услуг, к.м.н.
Портнягин В.В. - ассистент, к.м.н.
Рачковский М.И. – доцент, к.м.н.
Санжаровская М.С. – ассистент, к.м.н.
Соломахина Н.В.- ассистент, к.м.н.
Стан С.Ю. – зав. отделением гастроэнтерологии
Ткалич Л.М. – зав. отделением гемодиализа, к.м.н.
Устюжанина Е.А. – зав. отделением пульмонологии, к.м.н.
Фалькович О.М. – зав. отделением гематологии
Фатеева С.Н. – доцент, к.м.н.
Черногорюк Г.Э. - зав. кафедрой госпитальной терапии с курсом физической реабилитации и спортивной медицины, профессор, д.м.н.
Шаловой А.А. - доцент, к.м.н.

**Под редакцией главного врача ОГУЗ Томская областная клиническая
больница, заслуженного врача РФ Б.Т. Серых.**

Согласовано:

Заместитель начальника Департамента здравоохранения по лечебно-
профилактической работе, д.м.н. О.С.Кобякова

СОДЕРЖАНИЕ

Часть I. Болезни органов дыхания	4
Часть II. Болезни сердца и сосудов	23
Часть III. Болезни почек	41
Часть IV. Болезни органов пищеварения	62
Часть V. Диффузные болезни соединительной ткани.....	81
Часть VI.Болезни системы крови.....	108
Приложение:ПРАВИЛА ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА.	131
Часть1.ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ	
.....	

Введение

В условиях сегодняшнего потока информации нужно потратить много времени, выискивая новости медицины, особенно в тех случаях, когда необходимо сочетать фундаментальные патофизиологические представления с клиникой и лечением. Назрела необходимость в обзорном издании, адресованном практическим врачам, которое бы содержало современные классификации болезней. Нельзя не подчеркнуть того обстоятельства, что медицина нашей страны все больше и больше адаптируется к «мировым стандартам» медицинской доктрины. Мотивом издания этого пособия явилась потребность врачей-лечебников получить выверенный концентрат практически значимых сведений о классификациях болезней, основанных на фундаментальных концепциях и новейших научных разработках. В настоящее время стандартизация является основой управления качеством медицинских услуг, а диагноз – один из важнейших объектов стандартизации в здравоохранении. В связи с этим авторы сочли необходимым представить стандарт правил формулировки заключительного клинического диагноза

ЧАСТЬ I

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

ОСТРЫЙ БРОНХИТ

Острый бронхит – преимущественно инфекционного происхождения воспалительное заболевание бронхов, проявляющееся кашлем (сухим или с выделением мокроты) и продолжающееся не более трех недель.

Классификация

Общепринятой классификации не существует. По аналогии с другими острыми заболеваниями органов дыхания можно выделять этиологический и функциональный классификационные признаки.

По этиологии

Выделяют два основных вида острого бронхита:

- вирусный
- бактериальный,
- но возможны и другие этиологические варианты (токсический, ожоговый); они редко наблюдаются изолированно, обычно являются компонентом системного поражения и рассматриваются в пределах соответствующих заболеваний.

По клиническим проявлениям:

- острый обструктивный бронхит
- острый необструктивный бронхит

По характеру бронхиального секрета (мокроты):

- катаральный
- гнойный
- геморрагический

Функциональная классификация острого бронхита,

учитывающая тяжесть болезни, не разработана, поскольку неосложненный острый бронхит обычно протекает стереотипно и не требует разграничения в виде классификации по степени тяжести.

Пример формулировки диагноза:

1. Острый гнойный бактериальный необструктивный бронхит.
2. Грипп, тяжелое течение. Острый геморрагический обструктивный бронхит.

ХРОНИЧЕСКИЙ НЕОБСТРУКТИВНЫЙ БРОНХИТ

Употреблявшийся ранее термин «хронический обструктивный бронхит» в настоящее время соотнесен с хронической обструктивной болезнью легких

Хронический необструктивный бронхит - заболевание, проявляющееся кашлем с отделением мокроты на протяжении не менее 3 месяцев подряд или с перерывами, в течение не менее 2 последовательных лет.

Этиология:

Вследствие воздействия на дыхательные пути раздражающих или повреждающих факторов (табачный дым, пары агрессивных веществ, поллютанты - неорганическая пыль и органическая пыль).

Причинами обострения обычно являются пневмококк, гемофильная палочка.

Периоды:

- Обострение,
- Стабильное течение.

ПРИМЕР ДИАГНОЗА:

1. Хронический необструктивный гнойный бронхит (H. influenza), обострение.

ХРОНИЧЕСКАЯ ОБСТРУКТИВНАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ (ХОБЛ) (GOLD, 2007)

Хроническая обструктивная болезнь легких (ХОБЛ) — хроническое воспалительное заболевание, возникающее у лиц старше 35 лет под воздействием различных факторов экологической агрессии (факторов риска), главным из которых является табакокурение, протекающее с преимущественным поражением дистальных отделов дыхательных путей и паренхимы лёгких, формированием эмфиземы, характеризующееся частично обратимым ограничением скорости воздушного потока, индуцированное воспалительной реакцией, отличающейся от воспаления при бронхиальной астме и существующее вне зависимости от степени тяжести заболевания.

Болезнь развивается у предрасположенных лиц и проявляется кашлем, продукцией мокроты и нарастающей одышкой, имеет неуклонно прогрессирующий характер с исходом в хроническую дыхательную недостаточность и хроническое лёгочное сердце.

Классификация

Объединяющий признак всех стадий ХОБЛ — постбронходилататорное снижение соотношения ОФВ₁ к форсированной жизненной ёмкости лёгких менее 70%, характеризующее ограничение экспираторного воздушного потока. Разделяющим признаком, позволяющим оценить лёгкое (I стадия), среднетяжёлое (II стадия), тяжёлое (III стадия) и крайне тяжёлое (IV стадия) течение заболевания, служит значение постбронхолитического показателя ОФВ₁.

Рекомендуемая классификация ХОБЛ по степени тяжести заболевания выделяет 4 стадии. Все значения ОФВ₁ и форсированной жизненной ёмкости лёгких в классификации ХОБЛ относятся к постбронходилатационным. При недоступности динамического контроля за состоянием функции внешнего дыхания стадия заболевания может определяться на основании анализа клинических симптомов.

■ **Стадия I** — лёгкое течение ХОБЛ. На этой стадии больной может не замечать, что функция лёгких у него нарушена. Обструктивные нарушения — отношение ОФВ₁ к форсированной жизненной ёмкости лёгких менее 70%, ОФВ₁ более 80%

от должных величин. Обычно, но не всегда, хронический кашель и продукция мокроты.

■ **Стадия II** — ХОБЛ среднетяжёлого течения. Это стадия, при которой пациенты обращаются за медицинской помощью в связи с одышкой и обострением заболевания. Характеризуется увеличением обструктивных нарушений (ОФВ_1 больше 50%, но меньше 80% от должных величин, отношение ОФВ_1 к форсированной жизненной ёмкости лёгких менее 70%). Отмечается усиление симптомов с одышкой, появляющейся при физической нагрузке.

■ **Стадия III** — тяжёлое течение ХОБЛ. Характеризуется дальнейшим увеличением ограничения воздушного потока (отношение ОФВ_1 к форсированной жизненной ёмкости лёгких менее 70%, ОФВ_1 больше 30%, но меньше 50% от должных величин), нарастанием одышки, частыми обострениями.

■ **Стадия IV** — крайне тяжёлое течение ХОБЛ. На этой стадии качество жизни заметно ухудшается, а обострения могут быть угрожающими для жизни. Болезнь приобретает инвалидизирующее течение. Характеризуется крайне тяжёлой бронхиальной обструкцией (отношение ОФВ_1 к форсированной жизненной ёмкости лёгких менее 70%, ОФВ_1 меньше 30% от должных величин или ОФВ_1 меньше 50% от должных величин при наличии дыхательной недостаточности).

Дыхательная недостаточность: p_{aO_2} менее 8,0 кПа (60 мм рт.ст.) или сатурация кислородом менее 88% в сочетании (или без) p_{aCO_2} более 6,0 кПа (45 мм рт.ст.). На этой стадии возможно развитие лёгочного сердца.

Фазы течения хронической обструктивной болезни лёгких

По клиническим признакам выделяют две основные фазы течения ХОБЛ: стабильную и обострение заболевания.

■ **Стабильным** считается состояние, когда прогрессирование заболевания можно обнаружить лишь при длительном динамическом наблюдении за больным, а выраженность симптомов существенно не меняется в течение недель и даже месяцев.

■ **Обострение** — ухудшение состояния больного, проявляющееся нарастанием симптоматики и функциональными расстройствами и длящееся не менее 5 дней. Обострения могут начинаться постепенно, исподволь, а могут характеризоваться и стремительным ухудшением состояния больного с развитием острой дыхательной и правожелудочковой недостаточности.

Основной симптом обострения ХОБЛ — усиление одышки, которое обычно сопровождается появлением или усилением дистанционных хрипов, чувством сдавления в груди, снижением толерантности к физической нагрузке, нарастанием интенсивности кашля и количества мокроты, изменением её цвета и вязкости. При этом существенно ухудшаются показатели функции внешнего дыхания и газов крови: снижаются скоростные показатели (ОФВ_1 и др.), может возникнуть гипоксемия и даже гиперкапния.

Можно выделить два типа обострения: обострение, характеризующееся воспалительным синдромом (повышение температуры тела, увеличение количества и вязкости мокроты, гнойный характер последней), и обострение, проявляющееся нарастанием одышки, усилением внелёгочных проявлений ХОБЛ (слабость, уста-

лость, головная боль, плохой сон, депрессия). Чем более выражена тяжесть ХОБЛ, тем более тяжело протекает обострение.

В зависимости от интенсивности симптоматики и ответа на лечение выделяют 3 степени тяжести обострения:

■ **Лёгкое** — незначительное усиление симптоматики, купируемое при усилении бронхорасширяющей терапии.

■ **Среднетяжёлое** — требует врачебного вмешательства и может быть купировано в амбулаторных условиях.

■ **Тяжёлое** — безусловно требующее стационарного лечения и проявляющееся усилением симптоматики не только основного заболевания, но и появлением либо усугублением осложнений.

Тяжесть обострения обычно соответствует выраженности клинических проявлений заболевания в период стабильного его течения. Так, у пациентов с лёгким или среднетяжёлым течением ХОБЛ (I–II степени) обострение, как правило, характеризуется усилением одышки, кашля и увеличением объёма мокроты, что позволяет вести больных в амбулаторных условиях. Напротив, у больных с тяжёлым течением ХОБЛ (III степени) обострения нередко сопровождаются развитием острой дыхательной недостаточности, что требует проведения мероприятий интенсивной терапии в условиях стационара.

В ряде случаев приходится выделять (помимо тяжёлого) очень тяжёлое и крайне тяжёлое обострения ХОБЛ. В этих ситуациях учитывают участие в акте дыхания вспомогательной мускулатуры, парадоксальные движения грудной клетки, появление или усугубление

Клинические формы хронической обструктивной болезни лёгких

У пациентов со среднетяжёлым и тяжёлым течением заболевания можно выделить две клинические формы ХОБЛ — эмфизематозную (панацинарная эмфизема, «розовые пыхтельщики») и бронхитическую (центроацинарная эмфизема, «синие одутловатики»). Основные их различия приведены.

Клиническая характеристика ХОБЛ при среднетяжёлом и тяжёлом течении. Выделение двух форм ХОБЛ имеет прогностическое значение. Так, при эмфизематозной форме декомпенсация лёгочного сердца происходит в более поздние стадии по сравнению с бронхитической формой ХОБЛ. Нередко отмечается сочетание этих двух форм заболевания.

Чувствительность физикальных (объективных) методов обследования пациентов в диагностике ХОБЛ и в определении степени её тяжести невелика. Они дают ориентиры для дальнейшего направления диагностического исследования с применением инструментальных и лабораторных методов.

Комоненты формулировки диагноза

■ Нозология — ХОБЛ.

■ Тяжесть течения (стадия болезни):

- лёгкое течение (стадия I);
- среднетяжёлое течение (стадия II);
- тяжёлое течение (стадия III);
- крайне тяжёлое течение (стадия IV).

- Клиническая форма (при тяжёлом течении болезни): бронхитическая, эмфизематозная, смешанная (эмфизематозно-бронхитическая).
 - Фаза течения: обострение, стихающее обострение, стабильное течение. Выделить два типа течения:
 - с частыми обострениями (3 и более обострений в год);
 - с редкими обострениями.
 - Осложнения:
 - дыхательная недостаточность хроническая;
 - острая дыхательная недостаточность на фоне хронической;
 - пневмоторакс;
 - пневмония;
 - тромбоэмболия;
 - при наличии бронхоэктазов указать их локализацию;
 - лёгочное сердце;
 - степень недостаточности кровообращения.
 - При возможном сочетании с бронхиальной астмой привести её развёрнутый диагноз.
 - Указать индекс курящего человека (в единицах «пачка/лет»).
- (Анамнез курения (пачка/лет): число выкуриваемых сигарет в сутки x стаж курения (годы)/20. Если данное значение превышает 25 пачек/лет, то пациент может быть отнесен к злостным курильщикам. Если показатель достигает значения 10 пачка/лет, то пациент считается «безусловным курильщиком».

Пример формулировки диагноза:

1. ХОБЛ, III стадия, бронхитическая форма, с частыми обострениями, фаза обострения, хроническое легочное сердце компенсированное.
Осложнение: острая дыхательная недостаточность на фоне хронической.

ПНЕВМОНИИ

Пневмонии - это группа различных по этиологии, патогенезу и морфологической характеристике острых очаговых инфекционных заболеваний легких с преимущественным поражением респираторных отделов и наличием внутриальвеолярной экссудации

Классификация

- Внебольничная пневмония (приобретенная вне лечебного учреждения) пневмония. Синонимы: домашняя, амбулаторная.
- Госпитальная пневмония (приобретенная в лечебном учреждении) пневмония. Синонимы: нозокомиальная, внутрибольничная.
- Аспирационная пневмония.
- Пневмония у лиц с тяжелыми дефектами иммунитета (врожденный иммунодефицит, ВИЧ-инфекция, ятрогенная иммуносупрессия).

Внебольничная пневмония — острое заболевание, возникшее во внебольничных условиях, сопровождающееся симптомами инфекции нижних дыхательных путей

(лихорадка, кашель, выделение мокроты, возможно гнойной, боли в груди, одышка) и рентгенологическими признаками недавних очагово-инфильтративных изменений в лёгких при отсутствии очевидной диагностической альтернативы.

Госпитальная или нозокомиальная пневмония определяется как пневмония, развивающаяся через 48 и более часов после госпитализации.

Аспирационные пневмонии обусловлены попаданием в дыхательные пути из желудка (при регургитации) неклостридиальных облигатных анаэробов (*Bacteroides fragilis*, *Bacteroides melaninogenicus*, *Fusobacterium nucleatum*, *Peptococcus* и др.) чаще всего в сочетании с разнообразной грамотрицательной палочковой микрофлорой.

Пневмонии у лиц с тяжелыми нарушениями иммунитета связаны с цитомегаловирусной инфекцией, патогенными грибами, *Pneumocystis carinii*, микобактериями туберкулеза, а также практически со всеми микробными агентами.

По тяжести:

1. нетяжелая (в диагнозе можно не указывать)
2. тяжелая

Примеры формулировки диагноза:

1. Внебольничная пневмония верхней доли справа (S1, S2), нетяжелое течение, неуточненной этиологии. ДН I – II (клинически).
2. Госпитальная пневмония нижней доли правого легкого, тяжелое течение, стафилококковой этиологии. Осложнения: ВН III по рестриктивному типу. Экссудативный плеврит справа.
3. Внебольничная долевая (*Str. pneumoniae*) пневмония нижней доли правого легкого. Тяжелое течение. Осложнения: Правосторонний экссудативный плеврит. Инфекционно-токсическая почка. Дыхательная недостаточность 2 степени (клинически).

БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

Бронхиальная астма (БА) — хроническое воспалительное заболевание дыхательных путей, в котором принимают участие многие клетки и клеточные элементы. Хроническое воспаление обуславливает развитие бронхиальной гиперреактивности, которая приводит к повторяющимся эпизодам свистящих хрипов, одышки преимущественно в ночные или утренние часы. Эти эпизоды обычно связаны с распространенной, но изменяющейся по своей выраженности обструкцией дыхательных путей в легких, которая часто бывает обратимой либо спонтанно, либо под действием лечения. (GINA, 2006 г.)

Классификация

По этиологии

Неоднократно предпринимались попытки классифицировать БА на основе этиологии, особенно с учетом сенсibilизирующих внешних факторов. Однако возможности такой классификации ограничены, так как для некоторых больных не удастся выявить внешние факторы риска. Несмотря на это поиск внешних факторов развития БА (например профессиональной) должен являться частью первоначальной диагностики, так как от его результатов будет зависеть подход к веде-

нию пациентов и к элиминации аллергенов. выделение аллергической БА нецелесообразно, так как причиной БА редко является единственный специфический аллерген (GINA, 2006 г.).

В РФ принята нижеприведенная этиологическая классификация.

Этиология:

- атопическая (экзогенная, аллергическая) форма: атопический анамнез, наследственность отягощенная по атопии, положительные кожные аллергопробы, уровень общего IgE > 100 МЕ/мл, симптомы других аллергических заболеваний, раннее начало астмы;
- неатопическая (эндогенная, неаллергическая) форма: отсутствие атопического анамнеза, отрицательные кожные аллергопробы, общий IgE < 100 МЕ/мл, дебют астмы в зрелом возрасте;
- аспириновая форма бронхиальной астмы;
- смешанная форма: с указанием всех вариантов.

Профессиональная БА может развиваться у людей различных профессий, связанных с воздействием различных химических агентов, растворителей (изоцианаты, формальдегид, акриловые соединения и др.) в мастерских по ремонту автомобилей, химчистках. при производстве пластика, зубных лабораториях. стоматологических кабинетах и пр. (А.Г. Чучалин, 2007).

**Классификация тяжести БА по клиническим признакам
перед началом лечения**

Степень	Клинические симптомы до лечения	Функция легких
Интермиттирующая	Симптомы реже 1 раза в неделю, Обострения кратковременные ночные симптомы <2 раз в месяц	ОФВ1 или ПСВ $\geq$ 80% от должных значений. Вариабельность ПСВ или ОФВ1 менее 20%.
Легкая персистирующая	Симптомы чаще 1 раза в неделю, но реже 1 раза в день Обострения могут нарушать активность и сон Ночные симптомы чаще 2 раз в месяц	ОФВ1 или ПСВ $\geq$ 80% от должных значений, Вариабельность ПСВ или ОФВ1 $\leq$ 30%
Персистирующая средней тяжести	Симптомы ежедневно Обострения могут нарушать активность и сон Ночные симптомы более 1 раза в неделю Ежедневный прием ингаляционных β_2 -агонистов короткого действия Обострение астмы 1-2 раза в неделю. Ночная астма более двух раз в месяц. Обратное развитие симптомов тре-	ОФВ1 или ПСВ 60-80% от должных значений. Вариабельность ПСВ или ОФВ1 >30%.

	бует назначения симпатолитиков.	
Тяжелая персистирующая	Симптомы ежедневно Частые обострения. Частые ночные симптомы БА Ограничение физической активности	ОФВ1 или ПСВ <60% от должных значений. Вариабельность ПСВ или ОФВ1 > 30%. ПСВ

**Классификация по уровню контроля бронхиальной астмы
(GINA, 2006 г.)**

Характеристики	Контролируемая БА (все нижеперечисленное)	Частично контролируемая БА (любое проявление в течение любой недели)	Неконтролируемая БА
Дневные симптомы	Отсутствуют или ≤ 2 эпизодов в неделю	>2 эпизодов в неделю	Наличие трех или более признаков частично контролируемой БА в течение любой недели
Ограничение активности	Отсутствует	Любые	
Ночные симптомы/ пробуждения	Отсутствуют	Любые	
Потребность в препаратах неотложной помощи	Отсутствует или ≤ 2 эпизодов в неделю	>2 эпизодов в неделю	
Функция легких (ПСВ или ОФВ1)	Нормальная	< 80% от должного значения или от наилучшего для данного пациента показателя (если таковой известен)	
Обострения	Отсутствуют	1 или более обострений в год *	1 в течение любой недели **

* - каждое обострение требует пересмотра поддерживающей терапии и оценки её адекватности

** - По определению, неделя с обострениями – это неделя неконтролируемой БА.

Формулировка диагноза “бронхиальная астма” включает:

1. Факт наличия астмы:
2. Этиология:
3. Степень тяжести
4. Фаза болезни: обострение; ремиссия.
5. Уровень контроля БА

Примеры формулировки диагноза:

1. Бронхиальная астма, персистирующая, средней степени тяжести, обострение. Сенситизация к домашней пыли. Неконтролируемая.
2. Бронхиальная астма, тяжелая персистирующая, обострение, неконтролируемая.

3. Бронхиальная астма, сенсibilизация к пыльце деревьев, средней степени тяжести, сезонное обострение, контролируемая.

КЛАССИФИКАЦИЯ БОЛЕЗНЕЙ ПЛЕВРЫ

Плеврит - это воспаление плевральных листков, сопровождающееся выпотением в плевральную полость экссудата того или иного характера.

Классификация плевритов

По клиническим проявлениям:

- сухой;
- выпотной.

1. Воспалительные выпоты

При гнойно-воспалительных процессах в организме (прилежащих или отдаленных тканях).

Инфекционные (бактериальные, вирусные, риккетсиозные, микоплазменные, грибковые).

Паразитарные (амебиаз, филяриаз, парагонимоз, эхинококкоз и др.).

Ферментогенные (панкреатогенные).

Аллергические и аутоиммунные выпоты (экзогенный аллергический альвеолит, лекарственная аллергия, постинфарктный синдром Дресслера и т.д.)

При диффузных заболеваниях соединительной ткани (ревматизм, ревматоидный артрит, системная красная волчанка, склеродермия и др.)

Посттравматические выпоты (закрытая травма грудной клетки, электроожоги, лучевая терапия).

2. Застойные выпоты

Сердечная недостаточность различного генеза.

Тромбоэмболия легочной артерии.

3. Диспротеинемические выпоты (снижение коллоидно-осмотического давления плазмы крови).

Нефротический синдром (гломерулонефрит, липоидный нефроз, амилоидоз почек).

Цирроз печени.

Микседема и др.

4. Опухолевые выпоты.

Первичная опухоль.

Метастатическая опухоль.

Лейкозы.

5. Выпоты при прочих заболеваниях (асбестоз, уремия и т.д.).

6. Выпоты при нарушении целостности плевральных листков.

Спонтанный пневмоторакс.

Спонтанный хилоторакс.

Спонтанный гемоторакс.

В зависимости от характера экссудата различают плеврит:

- Фибринозный.
- Серозно-фибринозный.

- Серозный.
- Гнойный.
- Гнилостный.
- Геморрагический.
- Холестериновый.
- Эозинофильный.
- Хилезный.

Фазы течения плеврита:

- острая;
- подострая;
- хроническая.

По локализации различают диффузные и осумкованные:

- Верхушечный (апикальный);
- Пристеночный (паракостальный);
- Костодиафрагмальный;
- Диафрагмальный (базальный);
- Парамедиастинальный;
- Междолевой (интерлобарный).

Примеры формулировки диагноза

1. Экссудативный плеврит, левосторонний, туберкулезный, серозно-фибринозный.
2. Внебольничная пневмония нижней доли справа (VI-VII сегменты), стафилококковая. Осложнение: парапневмонический наддиафрагмальный, осумкованный, гнойный правосторонний плеврит.

ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ (ДН)

Дыхательная недостаточность - функциональная несостоятельность системы внешнего дыхания легочного или внелегочного происхождения, характеризующаяся развитием в этой системе обструктивного или ограничительного типов нарушения вентиляции, ведущих к артериальной гипоксемии и гиперкапнии.

КЛАССИФИКАЦИЯ ДН

По скорости развития различают **острую и хроническую**.

Хроническая ДН развивается в течение месяцев и лет. Начало хронической ДН может быть незаметным, постепенным, исподволь. Хроническая ДН проявляется при далеко зашедших морфофункциональных изменениях в легких. Длительное существование хронической ДН возможно благодаря включению компенсаторных механизмов – полицитемии, повышению сердечного выброса, нормализации респираторного ацидоза за счет задержки почками бикарбонатов.

Острая ДН (ОДН) развивается в течение нескольких дней, часов или даже минут и требует интенсивной терапии, т.к. может представлять непосредственную угрозу для жизни.

ОДН, как правило, является следствием «острых» событий, таких, как инфекции трахеобронхиального дерева, пневмонии, тромбоэмболии мелких ветвей легочной артерии, застойные явления в малом круге кровообращения, пневмоторакс, неконтролируемая кислородотерапия и др. Инфекционное воспаление и повышение продукции секрета приводят к дальнейшему сужению дыхательных путей. При развитии пневмонии и застойных явлениях в легких происходит «затопление» альвеол, вызывающее шунтирование крови справа налево и ухудшение механики легких. Таким образом, острые процессы при хроническом заболевании дыхательных путей приводят к нарастанию резистентности дыхательных путей, ухудшению газообмена с усугублением гипоксемии и гиперкапнии, повышению работы дыхания. Повышение нагрузки на дыхательную мускулатуру в то время, когда снижен транспорт кислорода, приводит к развитию ее утомления. Повышение работы дыхания также усиливает продукцию углекислоты, что опять же увеличивает нагрузку на аппарат дыхания.

Таким образом, происходит замыкание порочного круга и дальнейшее прогрессирование гиперкапнии и гипоксемии.

Классификация ОДН по форме

При *1 форме* гипоксемия развивается при нормо- или гипокапнии, в клинической картине преобладает шунт. В эту группу входят больные с первичными легочными поражениями (острый респираторный дистресс-синдром).

Это **гипоксемическая или паренхиматозная форма ОДН.**

1 степень – умеренная – PaO_2 79-65 мм рт. ст.

2 степень – выраженная – PaO_2 64-50 мм рт. ст.

3 степень – тяжелая – $PaO_2 < 50$ мм рт. ст.

2 форма характеризуется сочетанием гипоксемии и гиперкапнии, в клинической картине преобладают нарушения вентиляционно-перфузионных соотношений. В эту группу включают больных с ХОБЛ или центральной альвеолярной гиповентиляцией.

Это **гиперкапническая или вентиляционная форма ОДН.**

1 степень – умеренная – $PaCO_2$ 46-55 мм рт. ст.

2 степень – выраженная – $PaCO_2$ 56-65 мм рт. ст.

3 степень – тяжелая – $PaCO_2 > 70$ мм рт. ст.

Гиперкапнический синдром проявляется:

1. вазодилатацией (багрово-синюшное лицо, расширение отдельных сосудов кожи – скулы, передней поверхности носа, конъюнктивы, экзофтальм);
2. наркотическое свойство CO_2 проявляется в малых дозах возбуждением, а в больших – угнетением ЦНС. Эйфория, агрессивность, или апатия, страх, необычная сонливость, в тяжелых случаях – затемненное сознание).

3 форма – **смешанная.**

По степени тяжести

Различают 4 степени ОДН: легкую, средней тяжести, тяжелую и предагональную. *Легкая степень ДН* характеризуется умеренной одышкой (до 25 дыханий в минуту), увеличением минутного объема дыхания, умеренной тахикардией (100-110 ударов в минуту) при нормальном АД. Иногда отмечается легкий цианоз губ. На-

сыщение кислородом артериальной крови снижается до SaO_2 92-90%, pH в пределах 7,35-7,30, PaCO_2 артериальной крови 50-60 мм рт. ст.

При ОДН средней степени тяжести дыхание учащается до 30-35 в минуту. МОД увеличивается до 180-200%. Пульс учащен до 120-140 в мин, повышается АД (признаки гиперкапнии). Наличие цианоза. Наблюдается липкий, холодный пот, эйфория, беспокойство или угнетение психики. Кислородное насыщение артериальной крови снижается до SaO_2 90-85%, PaCO_2 артериальной крови нарастает до 60-80 мм рт. ст., pH снижается до 7,25.

Тяжелая степень ОДН характеризуется поверхностным дыханием до 35-40 в минуту, резким увеличением МОД. Пульс до 140-180 ударов в мин, малого наполнения, АД снижается. Кожа с землистым оттенком, губы синюшны, психика неадекватная, возбуждение сменяется торможением. Насыщение артериальной крови кислородом падает до SaO_2 80-75%. PaCO_2 артериальной крови нарастает до 80-100 мм рт. ст., pH снижается до 7,2-7,15.

Крайне тяжелая, предагональная степень ДН определяется прогрессированием патологических симптомов и развитием гипоксической комы. Сознание отсутствует. Кожные покровы землистого цвета, губы и лицо цианотичны, появляются пятна синюшного цвета на конечностях, туловище. Дыхание либо поверхностное и учащенное до 40 и больше в минуту, либо редкое 8-10 в минуту и глубокое. Пульс 160 и более ударов в минуту, мягкий, едва пальпируется. Насыщение артериальной крови кислородом SaO_2 75% и ниже PaCO_2 более 100 мм рт. ст., pH ниже 7,15.

Классификация хронической ДН по степени тяжести

Степень	P_aO_2, мм рт.ст.	SaO_2, %
Норма	≥ 80	≥ 95
I	60–79	90–94
II	40–59	75–89
III	< 40	< 75

ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Легочное сердце - патологическое состояние, характеризующееся гиперфункцией миокарда правых отделов сердца вследствие легочной артериальной гипертензии, обусловленной патологией бронхолегочного аппарата и/или артериальной системы малого круга кровообращения и/или торакодифрагмальными нарушениями.

ЛС проявляется признаками повышения работы правого желудочка сердца, его гипертрофией и (или) дилатацией, постепенным или быстрым формированием правожелудочковой недостаточности сердечной недостаточности.

Этиология легочного сердца.

Легочное сердце является следствием заболеваний трех групп:

1. Заболевания бронхов и легких, первично влияющих на прохождение воздуха и альвеол. Эта группа насчитывает примерно 69 заболеваний. Являются причиной развития легочного сердца в 80% случаев.
 - ХОБЛ
 - пневмосклероз любой этиологии
 - пневмокониозы
 - посттуберкулезные исходы (а не туберкулез сам по себе)
 - СКВ, саркоидоз Бека, фиброзирующие альвеолиты (эндо- и экзогенные)
 - другие.
2. Заболевания, первично поражающие грудную клетку, диафрагму с ограничением их подвижности:
 - кифосколиозы
 - множественные повреждения ребер
 - синдром Пиквика при ожирении
 - болезнь Бехтерева
 - плевральные нагноения после перенесенных плевритов
3. Заболевания первично поражающие легочные сосуды
 - первичная артериальная гипертензия - болезнь Аерза (Ayerza's)
 - рецидивирующая тромбоэмболия легочной артерии (ТЭЛА)
 - сдавление легочной артерии (аневризма, опухоли и т.д.).

Заболевания второй и третьей группы являются причиной развития легочного сердца в 20% случаев. Вот почему говорят, что в зависимости от этиологического фактора различают три формы легочного сердца:

 - бронхолегочная
 - торакодифрагмальная
 - васкулярная

**Нормативы величин, характеризующих гемодинамику
малого круга кровообращения.**

Показатель	норма
Систолическое давление в легочной артерии	15-30 мм.рт.ст
Диастолическое давление в легочной артерии	3-15 мм.рт.ст
Среднее давление в легочной артерии	7-19 мм.рт.ст
Общее легочное сопротивление	150-200 дин/см ² 10 ⁻⁵

О легочной гипертензии говорят если систолическое давление в легочной артерии в покое больше 30 мм.рт.ст, диастолическое давление больше 15, и среднее давление больше 22 мм.рт.ст.

Классификация легочного сердца.

Единой классификации легочного сердца не существует, но первая международная классификация в основном этиологическая (ВОЗ,1961):

- бронхолегочное сердце
- торакодифрагмальное
- васкулярное

Предложена отечественная классификация легочного сердца, которая предусматривает деление легочного сердца по темпам развития:

- острое
- подострое
- хроническое

Острое легочное сердце развивается в течение нескольких часов, минут максимум дней. Подострое легочное сердце развивается в течение нескольких недель, месяцев. Хроническое легочное сердце развивается в течение нескольких лет (5-20 лет).

Эта классификация предусматривает компенсацию, но острое легочное сердце всегда декомпенсировано, то есть требует оказания немедленной помощи. Подострое может быть компенсировано и декомпенсировано.

Хроническое легочное сердце может быть компенсированным, декомпенсированным.

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: ХОБЛ, 4 стадия, бронхитический тип, обострение (Str. pneumoniae).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная недостаточность 2 степени, гиперкапническая; хроническое легочное сердце, декомпенсированное.

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ПНЕВМОНИИ

Идиопатическими интерстициальными пневмониями (ИИП) называют клинико-патологические формы диссеминированных процессов в легких, неизвестной этиологии. Клинически ИИП проявляются прогрессирующей одышкой, распространенными изменениями в легких (выявляемыми на рентгенограммах), рестриктивной дыхательной недостаточностью.

Гистологическая и клиническая классификация идиопатических интерстициальных пневмоний (Американское торакальное общество и Европейское респираторное общество, 2000 г.)

Характер гистологических изменений	Клинический диагноз
Обычная интерстициальная пневмония	Идиопатический фиброзирующий альвеолит (синонимы: идиопатический легочный фиброз, криптогенный фиброзирующий альвеолит)
Альвеолярная макрофагальная пневмония	Десквамативная интерстициальная пневмония легких
Респираторный бронхиолит	Респираторный бронхиолит интерстициальное заболевание
Организирующаяся пневмония	Криптогенная организирующаяся пневмония*
Диффузное альвеолярное	Острая интерстициальная пневмония

повреждение	(синдром Хаммена-Рича)
Неспецифическая интерстициальная пневмония	Неспецифическая интерстициальная пневмония
Лимфоцитарная интерстициальная пневмония	Лимфоцитарная интерстициальная пневмония

* КRYPTOгенная организуемая пневмония является предпочтительным термином, однако широко используется синоним: идиопатический облитерирующий бронхиолит с организуемой пневмонией.

Скорость прогрессирования различных вариантов ИИП.

<i>Характер течения</i>	<i>Морфологический вариант ИИП</i>	<i>Длительность заболевания</i>	<i>Клинические особенности</i>
Агрессивный	Острая интерстициальная пневмония (синдром Хаммена-Рича)	6-12 мес	Высокая активность; быстро прогрессирующая одышка; снижение массы тела; развитие тяжелой дыхательной недостаточности
Персистирующий	Классическая (обычная) интерстициальная пневмония	4-5 лет	Проявления заболевания выражены слабее
Медленно прогрессирующий	Десквамативная и неспецифическая (вариантная) интерстициальная пневмония	10 лет	Медленное развитие дыхательной недостаточности

Пример формулировки диагноза:

1. Идиопатический фиброзирующий альвеолит.

Осложнения: вентиляционная недостаточность легких по рестриктивному типу III степени. Хроническая дыхательная недостаточность II степени, гипокания.

ЭКЗОГЕННЫЙ АЛЛЕРГИЧЕСКИЙ АЛЬВЕОЛИТ

Экзогенный аллергический альвеолит (ЭАА), или гиперчувствительный пневмонит, включает в себя группу близких интерстициальных заболеваний легких, характеризующихся преимущественно диффузными воспалительными изменениями легочной паренхимы и мелких дыхательных путей, развивающимися в ответ на повторную ингаляцию различных антигенов, являющихся продуктами бактерий, грибов, животных белков, некоторых низкомолекулярных химических соединений.

Этиологические факторы экзогенного аллергического альвеолита

Синдром	Источник антигена	Возможный антиген
Легкое фермера	Заплесневелое сено	Thermophilic Actinomycetes: <i>Mycropolyspora faeni</i> ,

		<i>Thermoactinomyces vulgaris</i> ; <i>Aspergillus</i> spp.
Багассоз	Сахарный тростник	<i>Mycropolyspora faeni</i> , <i>Thermoactinomyces sacchari</i>
Легкое лиц, выращивающих грибы	Компост	<i>Thermoactinomyces vulgaris</i> , <i>Mycropolyspora faeni</i>
Легкое лиц, использующих кондиционеры	Кондиционеры, увлажнители, обогреватели	<i>Thermoactinomyces vulgaris</i> , <i>Thermoactinomyces viridis</i> , <i>Ameba</i> , <i>Fungi</i>
Субероз	Кора пробкового дерева	<i>Penicillium frequentans</i>
Легкое варщиков солода	Заплесневелый ячмень	<i>Aspergillus clavatus</i>
Болезнь сыроваров	Частицы сыра, плесень	<i>Penicillium casei</i>
Секвойоз	Древесная пыль секвойи	<i>Ggaphium</i> spp., <i>Pupullaria</i> spp., <i>Alternaria</i> spp.
Легкое производящих детергенты	Детергенты, ферменты	<i>Bacillus subtilis</i>
Легкое любителей птиц	Экскременты, перхоть птиц	Сывороточные белки птиц
Легкое лабораторных работников	Моча и перхоть грызунов	Протеины мочи грызунов
Легкое нюхающих порошок гипофиза	Порошок гипофиза	Свиные и бычьи протеины
Легкое занятых в производстве пластмасс	Диизоцианаты	Toluene diisocyanate, diphenylmethane diisocyanate
"Летний" пневмонит	Пыль влажных жилых помещений (Япония)	<i>Trichosporon cutaneum</i>

Типы течения заболевания:

- острое,
- подострое
- хроническое.

Пример формулировки диагноза:

1. Экзогенный аллергический альвеолит (легкое фермера), острое течение.

Осложнения: вентиляционная недостаточность по смешанному типу 2 степени, острая дыхательная недостаточность 1 степени.

САРКОИДОЗ

Саркоидоз – системный относительно доброкачественный гранулематоз не известной этиологии, характеризующийся скоплением активированных Т-лимфоцитов (CD4+) и мононуклеарных фагоцитов, образованием несекретирующих эпителиоидно-клеточных неказеифицированных гранул. Преобладают внутригрудные проявления этого заболевания, однако могут быть поражения всех органов и систем, кроме надпочечника.

Классификация

В международной практике принято деление внутригрудного саркоидоза на стадии, основанные на результатах лучевых исследований:

Стадия 0. Нет изменений на рентгенограмме органов грудной клетки.

Стадия I. Внутригрудная лимфаденопатия. Паренхима легких не изменена

Стадия II. Лимфаденопатия корней легких и средостения. Патологические изменения паренхимы легких.

Стадия III. Патология легочной паренхимы без лимфаденопатии.

Стадия IV. Необратимый фиброз легких.

Отдельно описывают экстраторакальные проявления саркоидоза.

Экстраторакальные проявления саркоидоза

Орган, система	Характерные проявления
Лимфатическая система (20–45%)	Увеличение лимфатических узлов разной локализации, увеличение селезенки, редко в сочетании с анемией, лимфоцитопенией, тромбоцитопенией
Сердце (5–7%)	Гранулематозное поражение миокарда и проводящей системы. Разной степени блокады и нарушения ритма. Синдром внезапной смерти
Печень (50–80%)	До 80% поражений бессимптомны (гранулемы в биоптате). Изменения холестатические, воспалительно-некротические и сосудистые
Кожа (25–30%)	Узловатая эритема как доброкачественное проявление. "Ознобленная волчанка" (lupus pernio) – поражение лица при хронических прогрессирующих формах. Узловые и диффузно-инфильтративные поражения кожи.
Глаза (11–83%)	Острый передний увеит или хронический увеит. Угроза потери зрения. Нарушения проходимости слезных протоков
Нервная система (7–10%)	Изолированный паралич лицевого нерва (Белла) как доброкачественный вариант. Склонность к поражению основания мозга, вовлечение черепных нервов,

	поражения гипоталамуса и гипофиза. Объемные образования, периферическая нейропатия и нервно-мышечные расстройства
Опорно-двигательная система	Артралгии и артриты коленных суставов, лодыжек, локтей, запястий, (30–35%) мелких суставов рук и ног. Поражения суставов могут быть острыми и переходящими либо хроническими и постоянными. Деформации крайне редки. Хроническая миопатия возникает чаще у женщин и может быть единственным проявлением заболевания
Желудочно-кишечный тракт (0,5–1%)	Наиболее часто поражается желудок (гранулематозный гастрит, язва), редко – пищевод, аппендикс, прямая кишка и поджелудочная железа
Гематологическая патология (10–40%)	Анемия встречается у 4–20% больных саркоидозом. Гемолитическая анемия редка. Лейкопения отмечена у 40% больных, но она редко бывает тяжелой. При отсутствии спленомегалии лейкопения может отражать вовлечение в процесс костного мозга, хотя основной причиной лейкопении считают перераспределение Т-клеток периферической крови в место поражения
Околоушные железы (5–6%)	Входит в синдром Хеерфордта (Heerfordt). Менее чем у 6% больных встречается односторонний или двусторонний паротит, проявляющийся опуханием и болезненностью желез. Примерно в 40% случаев паротит разрешается спонтанно
Эндокринная система (до 10%)	Гиперкальциемия возникает у 2–10% больных саркоидозом, гиперкальцийурия встречается примерно в 3 раза чаще (следствие нарушения регуляции выработки 1,25-(ОН) ₂ -D ₃ кальцитриола – активированными макрофагами и клетками гранулемы). Вследствие поражения гипофиза и гипоталамуса может развиться несахарный диабет. Редко встречаются гипо- и гипертиреозидизм, гипотермия, угнетение функции коры надпочечников и вовлечение передней доли гипофиза
Мочевыводящая система (20–30%)	Нераспознанная постоянная гиперкальциемия и гиперкальцийурия могут привести к нефрокальцинозу, камням в почках и почечной недостаточности. В редких случаях гранулематозный процесс развивается непосредственно в почках, интерстициальный нефрит
Женская половая сфера (<1%)	Саркоидоз молочной железы в виде одно- или двусторонних локальных образований, требующих биопсии. Поражения матки, дисменорея, метроррагии.

	Редко – поражения фаллопиевых труб
Мужская половая сфера (<1%)	Поражения семенника (1/3 случаев необоснованного удаления яичка). Гранулематозное поражение предстательной железы, придатка яичка, семенного канатика

По течению:

- острый,
- подострый,
- хронический.

Пример формулировки диагноза.

1. Саркоидоз легких, I стадия, острое течение, с экстраторакальными проявлениями: узловатая эритема, острый передний левосторонний увеит.

ЧАСТЬ II БОЛЕЗНИ СЕРДЦА И СОСУДОВ

АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ (АГ)

Классификация артериальной гипертензии

(Российские рекомендации, Секция артериальной гипертензии ВНОК, 2004 г.)

В зависимости от этиологии АГ выделяют:

1. Первичная (эссенциальная) гипертензия - гипертоническая болезнь. Это форма гипертензии, этиология которой неизвестна, встречается более чем у 95% больных артериальной гипертензией.

2. Вторичная (симптоматическая) гипертензия. Лишь в 1-5% случаев удастся установить причину повышенного АД и выявить заболевание, которое и привело к повышению АД.

Классификация уровней АД (ВОЗ / МОАГ, 2008г)

Категория АД	Систолическое АД (мм.рт.ст.)		Диастолическое АД (мм.рт.ст.)
Оптимальное	< 120	и	<80
Нормальное	120-129	и/или	80-84
Высокое нормальное	130 - 139	и/или	85 - 89
АГ 1 степени	140 - 159	и/или	90 - 99
АГ 2 степени	160 - 179	и/или	100 - 109
АГ 3 степени	≥ 180	и/или	≥ 110
Изолированная систолическая АГ*	≥ 140	и	< 90

* Изолированная систолическая АГ должна классифицироваться на 1, 2, 3 ст. согласно уровню систолического АД.

Степень указывается достигнутая.

Факторы, определяющие прогноз при АГ, которые должны приниматься во внимание при оценке риска и выборе терапии.

А. Факторы риска

I. Основные:

- Мужчины старше 55 лет
- Женщины старше 65 лет
- Курение
- Общий холестерин более 6,5 ммоль/л (250 мг/дл)
- Сахарный диабет (глюкоза натощак > 7 ммоль/л, глюкоза через 2 ч после еды или приема 75 г глюкозы > 11 ммоль/л)
- Указания на преждевременное развитие сердечно-сосудистого заболевания в семейном анамнезе (у женщин <65 лет, у мужчин <55 лет)

- Абдоминальное ожирение (объем талии ≥ 102 см для мужчин или ≥ 88 см для женщин)

II. Дополнительные факторы, оказывающие неблагоприятное влияние на прогноз*

- Снижение холестерина ЛПВП ($< 1,0$ ммоль/л для мужчин; $< 1,2$ ммоль/л для женщин)
- Повышение холестерина ЛПНП ($> 4,0$ ммоль/л)
- Микроальбуминурия (30-300 мг/сут) при сахарном диабете
- Нарушенная толерантность к глюкозе
- Ожирение
- Малоподвижный образ жизни
- Повышение уровня фибриногена
- Социально-экономическая группа с высоким риском

В. Поражение органов-мишеней

- Гипертрофия левого желудочка (по данным ЭКГ, ЭХОКГ или рентгенографии органов грудной клетки)
- Протеинурия (>300 мг/сут) и/или небольшое повышение концентрации креатинина в плазме (115-133 мкмоль/л для мужчин 110-124 мкмоль/л для женщин)
- Ультразвуковые или рентгеноангиографические признаки атеросклеротического поражения сонных, подвздошных и бедренных артерий, аорты
- Генерализованное или фокальное сужение артерий сетчатки

С. Сопутствующие ассоциированные клинические состояния

Сосудистое заболевание головного мозга

- Ишемический инсульт
- Геморрагический инсульт
- Преходящее нарушение мозгового кровообращения

Заболевание сердца

- Инфаркт миокарда
- Стенокардия
- Реваскуляризация коронарных артерий
- Застойная сердечная недостаточность

Заболевание почек

- Диабетическая нефропатия
- Почечная недостаточность (содержание креатинина в плазме крови > 133 мкмоль/л для мужчин, >124 мкмоль/л для женщин)

Сосудистые заболевания

- Расслаивающая аневризма
- Поражение периферических артерий с клиническими проявлениями

Выраженная гипертоническая ретинопатия

- Кровоизлияния или экссудаты
- Отек соска зрительного нерва

Примечание.

* Роль этих факторов в настоящее время считается существенной, их наличие может увеличивать абсолютный риск в пределах одной группы риска, поэтому их оценка желательна при наличии возможности.

**Оценка риска сердечно-сосудистых осложнений
у больных с АГ с целью определения прогноза***

Факторы риска и анамнез	Артериальное давление (мм.рт.ст)		
	Степень 1 (мягкая гипертензия) [АД 140-159/ 90-99 мм рт. ст.]	Степень 2 (умеренная гипертензия) [АД 160-179/ 100-109 мм рт. ст.]	Степень 3 (мягкая гипертензия) [АД ≥180/110 мм рт. ст.]
1. Нет ФР, ПОМ, АКС	Низкий риск	Средний риск	Высокий риск
II. 1-2 фактора риска (кроме СД)	Средний риск	Средний риск	Очень высокий риск
III. 3 и более ФР и/или ПОМ и/или СД	Высокий риск	Высокий риск	Очень высокий риск
IV. АКС	Очень высокий риск	Очень высокий риск	Очень высокий риск

ФР – факторы риска, ПОМ – поражение органов мишеней, АКС – ассоциированные клинические состояния.

*Уровни риска (риск инсульта или инфаркта миокарда в ближайшие 10 лет):

Низкий риск (1 или А) = менее 15%,

Средний риск (2 или В) = 15 - 20%,

Высокий риск (3 или С) = 20 - 30%,

Очень высокий риск (4 или D) = 30% или выше.

**Стадии артериальной гипертонии
(ВОЗ/МОАГ, 1999 г.)**

I стадия:

отсутствие изменений в органах - мишенях;

II стадия:

Наличие одного или нескольких изменений со стороны органов мишеней.

III стадия:

Наличие одного или нескольких ассоциированных (сопутствующих) состояний.

**Классификация вторичной артериальной гипертензии
по этиологическому признаку
(доклад экспертов ВОЗ, 1996 г.)**

1. Лекарственные средства или экзогенные вещества:

- гормональные противозачаточные средства;
- кортикостероиды;
- симпатомиметики;
- кокаин;
- пищевые продукты, содержащие тиамин или ингибиторы моноаминоксидазы;
- нестероидные противовоспалительные средства;
- циклоспорин;
- эритропоэтин;

2. Заболевания почек:

- почечные паренхиматозные заболевания (острые и хронические нефриты);
- обструктивные нефропатии;
- поликистоз почек;
- заболевания соединительной ткани;
- диабетическая нефропатия;
- врожденная гипоплазия почек;
- травмы почек;
- реноваскулярная гипертензия;
- ренин секретирующие опухоли;
- ренопривные гипертензии;
- первичная задержка соли (синдром Лиддла, синдром Гордона);

3. Эндокринные заболевания:

- акромегалия;
- гипотиреоз, гипертиреоз;
- гиперкальциемия,

Поражение надпочечников:

А. поражение коркового слоя:

- синдром Кушинга;
- первичный альдостеронизм;
- врожденная гиперплазия надпочечников;

Б. поражение мозгового вещества:

- феохромоцитома;
- ростовая опухоль;

4. Коарктация аорты и аортиты;

5. Осложнения беременности;

6. Неврологические заболевания:

- повышение внутричерепного давления;
- энцефалит;
- респираторный ацидоз;
- апноэ во время сна;
- тотальный паралич конечностей;
- острая порфирия;

- отравление свинцом;
- синдром Гийена-Барре;

7. Хирургические осложнения:

- послеоперационная гипертония;

ГИПЕРТОНИЧЕСКИЕ КРИЗЫ

Гипертонические кризы – это остро развившиеся расстройства регионарной или системной гемодинамики на фоне АГ.

Классификация гипертонических кризов

(Мясников А.Л.)

1. Гипертонические кризы I типа (адреналовые) – легкие и кратковременные, характеризуются следующими признаками: головная боль, иногда головокружение, тошнота; состояние возбуждения, сердцебиение, ощущение пульсации и дрожи во всем теле, тремор рук; красные пятна на коже лица, шеи, груди; ДАД – до 100 – 105 мм рт. ст., САД – до 180 – 190 мм рт.ст., повышение пульсового давления; повышение содержания адреналина и сахара в крови (при купировании криза сахар нормализуется); значительное повышение свертываемости крови, которое сохраняется в течение 2 – 3 дней; лейкоцитоз; обильное мочеиспускание в конце криза (моча светлая).

2. Гипертонические кризы II типа (норадреналовые) – с тяжелой симптоматикой, длящейся до нескольких дней, характеризуются следующими признаками: сильнейшие головные боли и головокружение, тошнота, рвота, преходящие нарушения зрения, сжимающие боли в области сердца, парестезии, парезы, состояние оглушенности, спутанности сознания; редко – общая дрожь, ощущение пульсации во всем теле, повышенная раздражительность, полиурия; резкое повышение ДАД (>120 мм рт.ст.), пульсовое давление не растет, пульс не учащается; как правило, повышение свертываемости крови; резкое повышение норадреналина в крови, сахар не увеличивается; лейкоцитоз; осложнения – сердечная астма, отек легких, инфаркт миокарда, инсульт.

Кризисы делят на осложненные и неосложненные.

1. Неосложненные кризы (I тип по Мясникову).

АД не сопровождается появлением симптомов со стороны органов мишеней. Снижение давления проводят постепенно в течение нескольких часов. Возможно применение пероральных гипотензивных средств с относительно быстрым эффектом. Лечение больных с неосложненным гипертоническим кризом может осуществляться амбулаторно.

2. При осложненных кризах (соответствуют II типу по Мясникову) АД ведет к появлению или усугублению симптомов со стороны органов мишеней: нестабильной стенокардии, ишемии миокарда, острой недостаточности левого желудочка, расслаивающей аневризме аорты, эклампсии, мозгового инсульта, отека соска зрительного нерва.

Снижать давление рекомендуется в течении первых минут, часов (за первые 2 часа на 25% и до 160/100 в течение последующих 2-6 часов). Не следует снижать АД слишком быстро, во избежании ишемии ЦНС, почек, миокарда. При АД > 180/120 мм рт.ст. его следует измерять каждые 15-30 минут. Пациенты подлежат

обязательной госпитализации.

Формулировка диагноза:

1. Гипертоническая болезнь II стадия, степень АГ 3. Дислипидемия. Гипертрофия левого желудочка. Риск 4. Ожирение II степени. Нарушение толерантности к глюкозе.
Сопутствующий диагноз: язвенная болезнь 12-перстной кишки в стадии ремиссии.
2. Гипертоническая болезнь III стадия, степень АГ 3. Дислипидемия. Гипертрофия левого желудочка. Риск 4. Ожирение II степени. Синдром обструктивного апноэ. Нарушение толерантности к глюкозе.
3. Гипертоническая болезнь I стадия, степень АГ 1. Сахарный диабет, тип 2. Риск 4.
4. Гипертоническая болезнь II стадия, степень АГ 3. Дислипидемия. Гипертрофия левого желудочка. Риск 4.
5. Гипертоническая болезнь III стадия, степень АГ 2.
ИБС: стенокардия напряжения ФК II. Риск 4.
6. ИБС: стенокардия напряжения ФК III. Постинфарктный кардиосклероз (2001 г.). Гипертоническая болезнь III стадии, степень АД 2. Риск 4.

ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

ИНФАРКТ МИОКАРДА

Классификация ишемической болезни сердца
(ВКНЦ с учетом рекомендаций экспертов ВОЗ, 1991г.)

1. **Внезапная коронарная смерть (первичная остановка сердца).**
2. **Стенокардия:**
 - 2.1. Стенокардия напряжения;
 - 2.1.1. Впервые возникшая;*
 - 2.1.2. Стенокардия напряжения стабильная **
 - 2.1.3. Стенокардия напряжения прогрессирующая;
 - 2.2. Спонтанная стенокардия;
3. **Инфаркт миокарда:**
 - 3.1. Инфаркт миокарда с зубцом Q;***
 - 3.2. Инфаркт миокарда без зубца Q;
4. **Постинфарктный кардиосклероз; ******
5. **Нарушение сердечного ритма (с указанием формы);**
6. **Сердечная недостаточность (с указанием формы и стадии);**

Примечания:

1. Внезапная коронарная смерть – смерть в присутствии свидетелей, наступившая мгновенно или в пределах 6 часов от начала сердечного приступа.
2. * - Продолжительность приступов менее 30 дней;
3. ** - Указать функциональный класс стабильной стенокардии (смотреть ниже);
4. *** - Указать глубину, локализацию и стадию инфаркта миокарда, дату

- его возникновения;
- 5.**** - При возможности указать дату ранее перенесенного инфаркта миокарда;

СТЕНОКАРДИЯ

Классификация стабильной стенокардии

/Функциональные классы (ФК)/

I ФК - Обычная физическая нагрузка не вызывает приступов стенокардии. Она возникает только при необычных интенсивных нагрузках, выполняемых быстро или длительно, велоэргометрия (ВЭМ) - 100 Вт и более.

II ФК - Приступы стенокардии возникают при ходьбе по ровному месту в нормальном темпе на расстояние более 500 метров и подъеме более чем на один этаж, ВЭМ - 75-100 Вт.

III ФК - Приступы стенокардии вызывают ходьба по ровному месту на расстояние менее 500 метров и/или подъем по лестнице до или на 1 этаж, ВЭМ - 50-75 Вт.

IV ФК - Неспособность выполнять какую-либо физическую нагрузку без возникновения приступов стенокардии (ходьба по ровному месту менее чем на 100 метров), ВЭМ - 25 Вт и менее.

ОСТРЫЙ КОРОНАРНЫЙ СИНДРОМ

Острый коронарный синдром (ОКС) – группа клинических признаков или симптомов, позволяющих заподозрить нестабильную стенокардию (НС) или инфаркт миокарда (ИМ) в первые часы болевого приступа. Изменения на ЭКГ при остром коронарном синдроме могут быть с подъемом ST и без подъема ST.

Классификация ОКС

(Н.А.Мазур, 2007 г.)

1. Острый коронарный синдром со стабильным подъемом ST.
2. Острый коронарный синдром без стабильного подъема ST.

Проводится дифференциальный диагноз с инфарктом миокарда (с зубцом Q или без зубца Q), нестабильной стенокардией (прогрессирующей, впервые возникшей, вазоспастической) и заболеваниями, сопровождающимися болями не коронарного генеза:

- расслаивающая аневризма аорты;
- ТЭЛА;
- перикардит;
- спонтанный пневмоторакс;
- плеврит;
- рефлюкс-эзофагит;
- опоясывающий лишай

Примеры формулировки диагноза

1. ИБС: стенокардия напряжения, ФК II.
2. ИБС: стенокардия напряжения, ФК IV, ПИКС (1995 г.), ХСН-II Б стадия,

ФК III.

3. ИБС: инфаркт миокарда (от 10.06.08 г.) с зубцом Q, передней стенки и верхушки левого желудочка, острая стадия.
Осложнения: отек легких, частая желудочковая экстрасистолия.
4. ИБС: хроническая форма фибрилляции предсердий, полная блокада левой ножки пучка Гиса, ХСН- II А стадия, ФК II.
5. ИБС: прогрессирующая стенокардия. Экстрасистолическая аритмия. ХСН I стадия, ФК I. Гипертоническая болезнь III стадия, степень АГ 1 (достигнутая). Риск 4.
6. ИБС: ОКС с подъемом ST. Гипертоническая болезнь III стадии, степень АГ 2 (достигнутая). Риск 3.

Классификация миокардитов

(по Н.Р. Палееву, 1991 г.)

1. **Инфекционные и инфекционно-токсические.**
 - 1.1. Вирусные (грипп, вирус Коксаки, полиомиелит и др.).
 - 1.2. Бактериальные (дифтерия, скарлатина, туберкулез, брюшной тиф).
 - 1.3. Спирохетозные (сифилис, лептоспироз, возвратный тиф).
 - 1.4. Риккетсиозные (сыпной тиф, лихорадка Q).
 - 1.5. Паразитарные (токсоплазмоз, болезнь Чагаса, трихинеллез).
 - 1.6. Грибковые (актиномикоз, кандидоз, кокцидиомикоз, аспергиллез).
2. **Аллергические (иммунные):** идиопатический (типа Абрамова-Фидлера), лекарственный, сывороточный, нутритивный, при системных заболеваниях соединительной ткани (системная красная волчанка, склеродермия), при бронхиальной астме, синдроме Лайелла, синдроме Гудпасчера, ожоговый, трансплантационный.
3. **Токсико-аллергический:** тиреотоксический, уремический, алкогольный.

Примеры формулировки диагноза

1. Идиопатический миокардит (типа Абрамова-Фидлера), сложные нарушения ритма: атриовентрикулярная блокада I ст., неполная блокада левой ножки пучка Гиса, частая политопная желудочковая экстрасистолия, ХСН II А, сердечная астма.
2. Постгриппозный миокардит. Полная блокада левой ножки пучка Гиса, желудочковая экстрасистолия, ХСН I ст.
3. Внебольничная пневмония полисегментарная справа (S 4,5,6), стафилококковой этиологии, затяжное течение.
Осложнение: миокардит, блокада передне-верхней ветви левой ножки пучка Гиса. ХСН I ст. ФК I.
4. Тонзиллогенный миокардит, частая желудочковая экстрасистолия, ХСН I ст.
5. Бронхиальная астма, экзогенная, тяжелой степени, стадия обострения.

Осложнение: аллергический миокардит, политопная экстрасистолия, ХСН II Б., ФК III.

ПЕРИКАРДИТЫ

Классификация перикардитов

(по Е.Е. Гогину. 1979 г.)

1. Перикардиты, вызванные воздействием на организм инфекционного возбудителя.

- 1.1. Неспецифические бактериальные перикардиты: кокковые и другие микробные, вызываемые «газовой инфекцией», при ранениях и травмах.
- 1.2. Туберкулезный перикардит.
- 1.3. Ревматический перикардит.
- 1.4. Специфические бактериальные перикардиты при общих инфекционных заболеваниях (брюшнотифозный, дизентерийный, холерный, бруцеллезный, сибиреязвенный, чумной, туляремийный, возвратнотифозный, сифилитический и т. д.).
- 1.5. Перикардиты, вызванные иными возбудителями: вирусные и риккетсиозные (при гриппе; заболеваниях, вызванных вирусом Коксаки; при инфекционном мононуклеозе), грибковые (актиномикоз, кандидоз), при протозойной инвазии (амебиаз, малярия).

2. Асептические перикардиты.

- 2.1. Аллергические перикардиты.
- 2.2. Перикардиты при системных заболеваниях соединительной ткани (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, системная склеродермия).
- 2.3. Перикардиты, вызываемые непосредственным повреждением (травматический, эпистенокардический).
- 2.4. Аутоиммунные - постинфарктный, посткомиссуротомный, постперикардотомный, посттравматический.
- 2.5. Перикардиты при заболеваниях крови, геморрагических диатезах, лучевой болезни.
- 2.6. Перикардиты при злокачественных опухолях.
- 2.7. Перикардиты при заболеваниях с глубокими обменными нарушениями (уремический, подагрический).

3. Идиопатические перикардиты (с неуточнённой этиологией).

Клинико-морфологическая классификация болезней перикарда

1. Острые формы.

- 1.1. Фибринозный.
- 1.2. Выпотной или эксудативный (серозно-фибринозный, геморрагический, хилезный, псевдохилезный):
 - с тампонадой сердца;
 - без тампонады.
- 1.3. Гнойный и гнилостный

2. Хронические формы.

- 2.1. Выпотной
- 2.2. "Бессимптомный".
- 2.3. С функциональными нарушениями сердечной деятельности.

- 2.4. С отложением извести, панцирное сердце.
- 2.5. С экстроперикардальными сращениями.
- 2.6. Констриктивный перикардит:
 - начальная стадия (форма),
 - выраженная стадия (форма),
 - дистрофическая стадия.

3. Диссеминация воспалительных гранулём (“жемчужница”).

Примеры формулировки диагноза:

1. Внебольничная пневмония нижнедолевая слева, стрептококковая.
Осложнение: Эксудативный плеврит слева, фибринозный перикардит.
2. Системная красная волчанка, активность III, полисерозит: фибринозный плеврит, перикардит.
3. Хроническая болезнь почек, IV ст.: хронический мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит. Фибринозный перикардит.
4. ИБС: инфаркт миокарда с зубцом Q, передней стенки (дата).
Осложнение: Синдром Дреслера: двусторонний плеврит, перикардит.
5. Эксудативный перикардит вирусной этиологии.

ХРОНИЧЕСКАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ (ХСН)

Международное признание получила Классификация ХСН Нью-Йоркской ассоциации сердца /New York Heart Association - NYHA/ Она позволяет оценить степень снижения трудоспособности и тяжесть клинических проявлений. Она предполагает выделение четырех функциональных классов. Эта классификация более гибкая, позволяет после адекватной терапии улучшить функциональный класс.

Классификация ХСН

(редакция Нью-Йоркской ассоциации сердца /NYHA/)

Функциональный класс	Определение	Терминология
I	Больные с заболеванием сердца, но без ограничения физической активности	Бессимптомная дисфункция левого желудочка
II	Больные с заболеванием сердца, вызывающим небольшое ограничение физической активности	Легкая сердечная недостаточность
III	Больные с заболеванием сердца, вызывающим значительное ограничение физической активности	Сердечная недостаточность средней степени тяжести
IV	Больные с заболеванием сердца, у которых выполнение даже минимальной физической нагрузки вызывает	Тяжелая сердечная недостаточность

	дискомфорт	
--	------------	--

Принципиально:

I ФК этой классификации соответствует I ст. ХСН,
II ФК – II А ст. ХСН,
III ФК – II Б ст. ХСН,
IV ФК - III ст. ХСН.

Классификация хронической сердечной недостаточности

*(редакция Ю.Н. Беленкова, В.Ю. Мареева, Ф.Т. Агеева,
принята Российским Обществом специалистов
по сердечной недостаточности в 2002 г.)*

Стадия ХСН	Функциональные классы ХСН
I. Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая сердечная недостаточность. Бессимптомная дисфункция левого желудочка	I. Ограничения физической активности отсутствуют: привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, появлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она сопровождается одышкой и/или замедленным восстановлением
II А. Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения выражены умеренно. Адаптивное ремоделирование сердца и сосудов	II. Незначительное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением. Самочувствие пациентов нормальное, однако обычная физическая нагрузка вызывает симптомы сердечной недостаточности
II Б. Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения. Деадаптивное ремоделирование сердца и сосудов	III. Заметное ограничение физической активности: в покое симптомы отсутствуют, физическая нагрузка меньшей интенсивности по сравнению с привычными нагрузками сопровождается появлением симптомов
III. Конечная стадия поражения сердца. Выраженные изменения гемодинамики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов-	IV. Невозможность выполнить какую-либо физическую нагрузку без появления дискомфорта; симптомы сердечной недостаточности присут-

мишеней (сердца, легких, сосудов, мозга и др.). Финальная стадия ремоделирования органов	ствуют в покое и усиливаются при минимальной физической активности
--	--

Для количественной оценки толерантности больного к физической нагрузке используют пробу с 6-минутной ходьбой (так называемая *Канадская классификация*). Легкой сердечной недостаточности соответствует способность больного за 6 мин пройти расстояние от 426 до 550 м, средней — от 150 до 425 м, тяжелой — до 150 м.

ОСТРАЯ СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

1. Острая левожелудочковая

- интерстициальный отек легких (сердечная астма)
- альвеолярный отек легких

2. Острая правожелудочковая недостаточность

Клиническая классификация острой левожелудочковой недостаточности при инфаркте миокарда (Killip T. и Kimball J., 1967 г.)

- I класс** — клинические признаки сердечной недостаточности отсутствуют
- II класс** — отмечается умеренная одышка, ритм галопа и/или застойные хрипы менее чем над 50% площади легочных полей
- III класс** — застойные хрипы определяются более чем над 50% легких или развивается отек легких
- IV класс** — кардиогенный шок.

КАРДИОМИОПАТИИ

Кардиомиопатия - поражение мышцы сердца неизвестной этиологии, часто сочетающееся с поражением эндокарда, иногда и перикарда, при которых доминирующими признаками являются кардиомегалия и сердечная недостаточность.

Классификация кардиомиопатий (по ВОЗ, 1995 г.):

1. Дилатационная (в т.ч. семейная, послеродовая) кардиомиопатия.
2. Гипертрофическая кардиомиопатия:
 - Обструктивного типа
 - Необструктивного типа
3. Рестриктивная кардиомиопатия (согласно рекомендациям экспертов ВОЗ отнесены два заболевания:
 - эндомиокардиальный фиброз
 - эндокардит Леффлера (гиперэозинофильный фиброз)

4. Специфическая кардиомиопатия (метаболическая, воспалительная, ишемическая, клапанная, диабетическая, алкогольная и др.)
5. Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия.
6. Неклассифицируемые кардиомиопатии (фиброэластоз, «губчатый миокард», систолическая дисфункция с минимальной дилатацией, кардиомиопатии при митохондриопатиях).

Примеры формулировки диагноза:

1. Дилатационная кардиомиопатия, быстро прогрессирующее течение, ХСН II Б, ФК IV.
2. Аритмогенная правожелудочковая кардиомиопатия, полная блокада правой ножки пучка Гиса, частые желудочковые экстрасистолы. ХСН II Б преимущественно правожелудочковая.
3. Гипертрофическая кардиомиопатия обструктивного типа. Гемодинамическая стенокардия напряжения IIФК. ХСН I ст.
4. Хроническая железодефицитная анемия тяжелой степени. Вторичная кардиомиопатия, частая желудочковая экстрасистолия, ХСН I ст., ФК II.
5. Сахарный диабет 2 типа, тяжелой степени, декомпенсация.
Осложнение: диабетическая ретинопатия, полинейропатия, нефропатия II стадия, диабетическая кардиомиопатия, ХСН II А ст., ФК III.

НАРУШЕНИЯ РИТМА СЕРДЦА

Классификация нарушений ритма сердца

(Л. Томов, И.Л.Томов)

I. Нарушения образования возбуждения.

Номотопические нарушения ритма. (Нарушенное образование импульсов в синусовом узле).

1. Синусовая тахикардия.
2. Синусовая брадикардия.
3. Отказ синусового узла (остановка, пауза, стоп).

II. Эктопические (гетеротопные) нарушения ритма (импульс возбуждения рождается вне синусового узла).

А. Пассивные или заместительные. (Эктопический очаг с его обычным автоматизмом принимает на себя функцию водителя ритма ввиду понижения функции синусового узла).

1. Узловые заместительные систолы и узловой ритм.
2. Желудочковые заместительные систолы и желудочковый ритм (идиовентрикулярные сокращения и ритм).
3. Мигрирующий водитель ритма между синоаурикулярным и атриовентрикулярным узлами (мигрирующий ритм).

Б. Активные. (Эктопический очаг с патологически повышенной возбудимостью преодолевает синусовый ритм и становится водителем ритма).

1. Предсердные:
 - а) предсердные экстрасистолы
 - б) предсердная тахикардия

- в) трепетание предсердий
- г) мерцание предсердий
- 2. Узловые:
 - а) узловые экстрасистолы
 - б) узловая тахикардия
- 3. Желудочковые:
 - а) желудочковые экстрасистолы
 - б) желудочковая тахикардия
 - в) трепетание желудочков
 - г) мерцание желудочков

III. Нарушение проводимости возбуждения

А. Синоаурикулярная блокада.

Б. Внутрисердечная блокада

В. Атриовентрикулярная блокада

1. Первой степени атриовентрикулярная блокада.
2. Второй степени атриовентрикулярная блокада.
 - а) тип Самойлова-Венкебаха (Мобитца тип I)
 - б) Мобитца тип II
3. Третьей степени атриовентрикулярная блокада (полная).

Г. Внутривентрикулярная блокада.

1. Блокада правой ножки пучка Гиса:
 - а) полная
 - б) неполная
2. Блокада левой ножки пучка Гиса:
 - а) полная
 - б) неполная
3. Левая гемиблокада
 - а) левая передняя гемиблокада
 - б) левая задняя гемиблокада
4. Билатеральная (двойная) блокада ножек пучка Гиса.
5. Неспецифические нарушения внутривентрикулярной проводимости.

Д. Блокада на выходе – блокада около эктопического очага возбуждения.

IV. Сочетание нарушенного образования и нарушенного проведения возбуждения.

А. Атриовентрикулярная диссоциация:

- а) полная
- б) неполная

Б. Парасистолы:

- предсердные,
- узловые,
- желудочковые,
- комбинированные.

В. Синдром преждевременного возбуждения желудочков

- синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW)
- синдром Клерк-Леви-Кристеско (CLC)

При оценке экстрасистолической аритмии

указать параметры экстрасистол:

- А.** Частые > 1 на 10 синусовых комплексов PQRS
Редкие < 1 на 10 синусовых комплексов PQRS
- Б.** Ранние по типу R на T
Поздние
- В.** Если имеется аллоритмия – указать тип – бигеминия, тригеминия, квадригеминия и тд.

Градация желудочковых экстрасистол по Лауну

Используется для прогностической оценки желудочковых экстрасистол в палатах интенсивного наблюдения у больных ИБС.

- 0** – желудочковые экстрасистолы отсутствуют;
- 1** – 30 или менее желудочковых экстрасистол в час;
- 2** – > 30 желудочковых экстрасистол в час;
- 3** – полиморфные (политопные) желудочковые экстрасистолы;
- 4А** – спаренные экстрасистолы;
- 4Б** – 3 подряд и > желудочковых экстрасистол (короткие эпизоды пароксизмов желудочковой тахикардии);
- 5** – желудочковые экстрасистолы типа “R на T”;

Угрожающими экстрасистолами считают 3 – 5 градации, так как вероятность возникновения фибрилляции желудочков и желудочковой тахикардии высока.

Классификация суправентрикулярных аритмий

Автоматические аритмии

Некоторые предсердные тахикардии, связанные с острыми медицинскими состояниями.

Некоторые мультифокальные предсердные тахикардии.

Реципрокные аритмии

СА-узловая реципрокная тахикардия

Внутрипредсердная реципрокная тахикардия

Трепетание и фибрилляция предсердий

АВ-узловая реципрокная тахикардия

Реципрокная тахикардия, связанная с дополнительным проводящим путем (макрориентри)

Триггерные аритмии (возможный механизм)

Предсердная тахикардия, вызванная дигиталисной интоксикацией.

Некоторые мультифокальные предсердные тахикардии.

Классификация желудочковых тахиаритмий

Автоматические аритмии

Некоторые желудочковые тахикардии, связанные с острыми медицинскими состояниями.

Инфаркт миокарда или ишемия.

Электролитный или кислотно-основной дисбаланс или гипоксия.

Высокий симпатический тонус.

Реципрокные аритмии

Желудочковая тахикардия и фибрилляция, связанные с некоторыми хроническими заболеваниями сердца.

Предшествующий инфаркт миокарда.

Дилатационная кардиомиопатия.

Гипертрофическая кардиомиопатия.

Триггерные аритмии (возможный механизм)

Зависящая от паузы тахикардия типа *torsades de pointes* (РСД), связанная с препаратами, удлиняющими интервал QT.

Катехолазависимая тахикардия типа *torsades de pointes* (ПСД), связанная с дигиталисной интоксикацией или идиопатическая.

РСД – ранние следовые деполяризации.

ПСД – поздние следовые деполяризации.

Примеры формулировки диагноза:

1. WPW-синдром, частые пароксизмы суправентрикулярной тахикардии (до 2-3 раз в месяц).

2. ДКМП, полная блокада левой ножки пучка Гиса, частые политопные желудочковые экстрасистолы, ХСН II Б, ФК III. Сердечная астма.

3. ИБС: стенокардия напряжения, ФК III. Постинфарктный кардиосклероз (с зубцом Q, инфаркт, дата, локализация). СССУ скорректированный кардиостимулятором (дата). ХСН II А, сердечная астма.

Фоновое: Гипертоническая болезнь III стадия, АГ 2 степени, риск 4.

4. ИБС: прогрессирующая стенокардия. ПИКС (дата, локализация), аневризма передней стенки левого желудочка. Неполная АВ-блокада II степени (Мобитц II), ХСН III, ФК IV.

ИНФЕКЦИОННЫЙ ЭНДОКАРДИТ (ИЭ)

Классификация ИЭ

(Европейское кардиологическое общество, 2007 г.)

1. Активность (активный, перенесенный)
2. Впервые возникший или рецидивирующий
3. Определенный или возможный (учитывать степень доказанности)
4. Специфика состояния (эндокардит наркомана, ранний или поздний эндокардит искусственного клапана)
5. Локализация (митральный, аортальный, трикуспидальный клапан)
6. Микробиология (стафилококковый или другие)

Примеры формулировки диагноза:

1. Активный энтерококковый эндокардит митрального клапана.

2. Перенесенный, рецидивирующий стафилококковый эндокардит искусственного аортального клапана.
3. Поздний эндокардит искусственного митрального клапана неясной этиологии.

Классификация гиперхолестеринемий (Fredrickson, Lees, Levy, 1970 г.)

Тип	Повышение липидов	Повышение липопротеидов	Встречаемость
I	ХС + ТГ	ХМ	1%
II а	ХС или норма	ЛНП	10%
II б	ХС + ТГ	ЛНП + ЛОНП	40%
III	ХС + ТГ	Остатки ХМ + ЛППП	< 1%
IV	ХС или N + ТГ	ЛОНП	45%
V	ХС + ТГ	ЛОНП + ХМ	5%

Примечание: Уровень липопротеидов высокой плотности не учитывается.

Нормальный уровень липидного спектра

$ТГ \geq 1,7$, Липопротеиды высокой плотности (ЛПВП) $> 1,0$ ммоль/л у мужчин $> 1,2$ ммоль/л у женщин Липопротеиды низкой плотности (ЛПНП) $< 3,0$ ммоль/л Общий холестерин (ОХ) $< 5,2$ ммоль/л

Классификация уровня холестерина

Уровень холестерина	Общий холестерин (ммоль/л)
Приемлемый	< 5,2
Пограничный	5,2-6,2
Повышенный	> 6,2

Классификация ожирения по индексу массы тела (ИМТ) (ВОЗ, 1997 г.)

Типы МТ	ИМТ (кг/м ²)	Риск сопутствующих заболеваний
Дефицит МТ	< 18,5	Низкий (повышен риск др.заболеваний)
Нормальная МТ	18,5-24,9	Обычный
Избыточная МТ	25,0-29,9	Повышен
Ожирение I ст.	30,0-34,9	Высокий
Ожирение II ст.	35,0-39,9	Очень высокий
Ожирение III ст.	40,0 и >	Чрезвычайно высокий

Метаболический синдром

Абдоминальное ожирение (центральное ожирение)	АД $\geq$ 140/90	$\uparrow$ ХСЛПНП $>$ 3,0 ммоль/л
Объем талии $>$ 80 см у женщин	$\uparrow$ ТГ $\geq$ 1,7 ммоль/л	Глюкоза натощак $\geq$ 6,1 ммоль/л
Объем талии $>$ 94 см у мужчин	$\downarrow$ ХС ЛВП <1,0 ммоль/л у мужчин < 1,2 у женщин	НТГ ч/з 2 ч. после приема пищи или 75 г глюкозы ТТГ $\geq$ 7,8, но <11,1

ЧАСТЬ III БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

КЛАССИФИКАЦИЯ ГЛОМЕРУЛЯРНЫХ БОЛЕЗНЕЙ (ВОЗ, 1995)

I. Первичные гломерулярные болезни

А. Минимальные гломерулярные изменения (болезнь минимальных изменений, болезнь малых отростков, липоидный нефроз, «Nil disease» – прим. составителей)

В. Фокальные (очаговые)/ сегментарные поражения, включая очаговый гломерулонефрит (ГН)

С. Диффузный ГН

1. Мембранозный ГН (нефропатия)

2. Пролиферативный ГН

а. Мезангиальный пролиферативный ГН

б. Эндокапиллярный пролиферативный ГН

с. Мезангиокапиллярный ГН (мембранопротиперативный ГН 1-го, 3-го типов)

д. Серповидный (экстракапиллярный) и некротический ГН

3. Склерозирующий ГН

Д. Неклассифицированный ГН

II. Гломерулонефриты при системных заболеваниях

А. Люпус нефрит

В. IgA-нефропатия и болезнь Шенлейн-Геноха (Henoch-Schonlein)

С. ГН, вызванный антителами к базальной мембране (синдром Гудпасчера /Goodpasture/)

Д. Гломерулярные поражения при системных инфекциях

1. Сепсис

2. Инфекционный эндокардит

3. «Шунтирующий» нефрит

4. Сифилис

5. Человеческий синдром иммунной недостаточности

6. Гепатит В и С и т.д.

Е. Паразитарные нефропатии (малярия, шистосомоз, висцеральный лейшманиоз и т.д.)

III. Гломерулярные поражения при сосудистых заболеваниях

А. Системный васкулит (гранулематоз Вегенера, узелковый полиартериит)

В. Тромботическая микроангиопатия

С. Гломерулярный тромбоз (внутрисосудистая коагуляция)

Д. Доброкачественный нефросклероз

Е. Злокачественный нефросклероз

Ф. Системная склеродермия

IV. Гломерулярные поражения при нарушении обмена веществ

А. Диабетическая гломерулопатия

В. Болезнь плотных депозитов

- C. Амилоидоз
- D. Множественная миелома
- E. Фибриллярный ГН (иммунотактоидная нефропатия)
- F. Макроглобулинемия Вальденстрема (Waldenstrom)
- G. Криоглобулинемия
- H. Нефропатия при заболеваниях печени
- I. Нефропатия при серповидно-клеточной болезни (анемия Геррика)
- J. Нефропатия при «синих» врожденных пороках сердца и легочной гипертензии
- K. Заболевание почек при массивном ожирении
- L. Синдром Алагилля (Alagille) (артериопеченочная дисплазия)
- M. Другие нарушения обмена веществ

V. Наследственные нефропатии

- A. Синдром Альпорта (Alport)
- B. Синдром истончения базальных мембран и рецидивирующая доброкачественная гематурия
- C. Синдром ногтей-надколенника (остеоониходисплазия)
- D. Врожденный нефротический синдром (финский тип)
- E. Инфантильный нефротический синдром (диффузный мезангиальный склероз) и синдром Drash
- G. Болезнь Фабри (Fabry) и другие липидозы

VI. Прочие гломерулярные болезни

- A. Нефропатия при токсикозе беременных
- B. Лучевая нефропатия

VII. Конечная стадия заболеваний почек

VIII. Гломерулярные поражения после трансплантации

Наиболее существенные морфологические изменения, характеризующие состояние клубочков:

- (a) Сегментарная мезангиальная/эндокапиллярная пролиферация
- (b) Сегментарный гиалиноз
- (c) Сегментарный склероз
- (d) Сегментарный некроз
- (e) Сегментарная аномалия капиллярной стенки
- (f) Капиллярный тромбоз
- (g) Адгезия
- (h) Клеточные и/или фиброцеллюлярные полулуния
- (j) Глобальный склероз
- (k) Лейкоцитарная инфильтрация
- (l) Субэпителиальные депозиты
- (m) Трансмембранные и внутримембранные депозиты
- (n) Субэндотелиальные депозиты
- (p) Мезангиальные депозиты

Сосудистые, тубулярные и интерстициальные повреждения

КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

По мнению авторитетных нефрологов (N.M. Thomson, J. Charlesworth, 2000), идеальная классификация гломерулонефрита должна исходить из этиологии, патогенеза и клинической симптоматики.

Элементы идеальной классификации гломерулонефрита*

1. Этиология (например: инфекция, лекарственные средства, токсины, опухолевые антигены и т.д.)
2. Патогенез (особенности иммунопатогенеза)
 - Циркулирующие иммунные комплексы
 - Циркулирующие антитела к антигенам клубочков
 - Гиперчувствительность замедленного типа
3. Гистология повреждения клубочка
4. Клинические синдромы
5. Функция почек

Примечание: * - подобный подход к классифицированию следует приветствовать и при формулировке диагноза вторичного нефрита (например, при узелковом полиартериите, гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиартериите, геморрагическом васкулите и др.)

К сожалению, общепринятой классификации первичных гломерулонефритов не существует. Ниже приведены классификации гломерулонефритов, заслуживающие, на наш взгляд, наибольшего внимания. Поскольку в реальной клинической ситуации суждение об этиологии первичного гломерулонефрита носит во многом спекулятивный характер, и лишь в редких случаях мы можем идентифицировать ведущие механизмы иммунопатогенеза, при классифицировании гломерулонефрита основываются в первую очередь на гистологических признаках, а также клинических и параклинических показателях (выделение синдромов и периода заболевания),

ГИСТОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ПЕРВИЧНОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА (ГН)

(эксперты ВОЗ; цит. по N.M. Thomson, J. Charlesworth, 1994)

Минимальные изменения в клубочках или их отсутствие по данным световой микроскопии

- Заболевания с минимальными изменениями (ГН с минимальными изменениями, липоидный нефроз)
- ГН с минимальными изменениями при наличии отложений иммунных комплексов (особенно мезангиальных IgA)
- Заболевания почек с истончением базальных мембран

Диффузное поражение клубочков

Без клеточной пролиферации:

- Мембранозная нефропатия (мембранозный ГН, эпимембранозная нефропатия)

С пролиферативными изменениями:

- Диффузный экссудативный эндокапиллярный пролиферативный ГН (постинфекционный ГН, постстрептококковый ГН)

- Диффузный эндокапиллярный пролиферативный ГН (без инфильтрации нейтрофилами)
- Диффузный мезангиопролиферативный ГН
 - а) с мезангиальными IgA
 - б) без мезангиальных IgA
- Диффузный пролиферативный ГН с полулуниями
 - а) с антителами к базальной мембране клубочков
 - б) с отложением иммунных комплексов
 - в) раусі («слабо»)-иммунный
- Мембранозно-пролиферативный ГН (мезангио-капиллярный ГН, лобулярный ГН)
 - а) тип I - субэндотелиальные депозиты
 - б) тип II - плотные интрамембранные депозиты (болезнь плотных депозитов)

Очаговые поражения клубочков

Без клеточной пролиферации:

- Очаговый и сегментарный гломерулосклероз и гиалиноз

С пролиферативными изменениями:

- Очаговый и сегментарный пролиферативный ГН
 - а) с мезангиальными IgA
 - б) без мезангиальных IgA

Примечание:

1) С учетом того, что в представленной классификации приводятся и в чистом виде невоспалительные поражения клубочков (гломерулопатии), по-видимому, более корректным будет использование иного обозначения – “первичные клубочковые поражения”.

2) *Прролиферативный ГН* – пролиферация эндогенных клеток клубочков (мезангиальных, эндотелиальных, эпителиальных);

Эндокапиллярная пролиферация – увеличено число мезангиальных и эндотелиальных клеток;

Экстракапиллярная пролиферация – увеличено число клеток париетального эпителия, которые вместе с макрофагами образуют характерные дугообразные утолщения капсулы клубочка – полулуния.

Экссудативный ГН – инфильтрация полиморфно-ядерными лейкоцитами и моноцитами (с накоплением в просвете клубочковой капсулы экссудата);

Диффузный ГН – захватывает все клубочки;

Глобальный ГН – полностью захватывает все петли клубочка;

Очаговый ГН – захватывает только отдельные клубочки (в препарате пораженных клубочков менее 2/3);

Сегментарный ГН – захватывает только часть (менее 2/3) или сегмент петли клубочка.

Непролиферативный ГН – заболевание, при котором поражаются подоциты и базальная мембрана (слои клубочкового фильтра, образующие основной барьер для белков)

КОМБИНИРОВАННАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ОСТРОГО ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТА

(по С.И. Рябову, Е.М. Тарееву, Н.А. Мухину и др.)

Разновидности острого гломерулонефрита:

- Собственно острый гломерулонефрит (остронефритический синдром, впервые развившийся через 1-4 нед после стрептококковой или другой инфекции).
- Острый гломерулонефрит затянувшегося течения (сохранение отёков и артериальной гипертензии более 1 мес, а изменений в моче - более 3 мес).

Этиология:

- Постстрептококковый: β -гемолитический стрептококк группы А, нефритогенные штаммы 1, 4, 8, 12, 49;
- Другой постинфекционный: стафилококки и пневмококки, бруцеллы, вирусы (гепатита В, С, ветряной оспы, кори, ЕСНО, Коксаки, краснухи, ВИЧ), простейшие (токсоплазмы, плазмодии малярии), паразитарные (шистосомоз, трихинеллёз, альвеококкоз).
- Неинфекционный (аллергический, токсический, лекарственный)
- Смешанной этиологии
- Неуточненной этиологии

Эпидемиологические особенности:

- Эпидемический (развивается в период эпидемий и практически у всех пациентов заканчивается выздоровлением)
- Спорадический (развивается вне эпидемий и может иметь затянувшийся характер)

Клинические формы:

- Полисимптомная (циклическая, классическая с бурным течением)
- Моносиндромная (изолированный мочево́й синдром)
- Нефротическая (характерно затяжное течение)
- Латентная (стертое течение)

Осложнения:

- Острая почечная недостаточность
- Острая гипертоническая энцефалопатия (преэклампсия, эклампсия)
- Острая сердечная недостаточность

Характер исхода (через 12 месяцев от начала заболевания)*:

- Выздоровление
- Выздоровление с «дефектом» («малый мочево́й синдром»)
- Смертельный исход
- Переход в хронический гломерулонефрит.

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Острый постстрептококковый гломерулонефрит, циклическая форма: макрогематурия, артериальная гипертензия.

Фоновое заболевание: Острый тонзиллит (лакунарная ангина), вызванный β -гемолитическим стрептококком группы А (12-й штамм), стадия реконвалесценции.

Осложнение: Острая почечная недостаточность (от 12.06.2008 г.), олигоанурическая стадия, анасарка.

ПОДРАЗДЕЛЕНИЕ ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТОВ В ЗАВИСИМОСТИ ОТ ХАРАКТЕРА ИММУННОЙ РЕАКЦИИ НА ЭТИОЛОГИЧЕСКИЙ ФАКТОР (по Б.И. Шулутко, 1993)

1. Иммунокомплексные гломерулонефриты (ГН)

1.1. Мезангиально(эндотелиально)-пролиферативный ГН (острый ГН; IgA-нефропатия – болезнь Берже (Berger); IgG-, IgM -мезангиальные ГН).

1.1. Мембранозный ГН.

1.1. Мезангиально-капиллярный (мембранозно-пролиферативный) ГН.

2. С антительным механизмом

2.1 Экстракапиллярный (быстро прогрессирующий) ГН – число клубочков с «полулуниями», превышает 50 %.

2.2. Синдром Гудпасчера.

Дополнительная характеристика отдельных форм гломерулонефритов (Н.А. Мухин и соавт., 2006; R.J.Glassok, 1999)

I. Мезангиокапиллярный гломерулонефрит

– *I тип* – иммунные депозиты расположены под эндотелием и в мезангиальной области клубочка (субэндотелиальный или классический)

– *II тип (болезнь плотных депозитов)* – особые осмиофильные электронно-плотные депозиты неясной природы располагаются внутри базальной мембраны клубочка (БМК)

– *III тип* – характерна выраженная фрагментация БМК

– *IV тип* – выявляют субэндотелиальные и субэпителиальные депозиты

II. Экстракапиллярный (быстро прогрессирующий) гломерулонефрит

– *Тип I (антительный, анти-БМК нефрит, 10-15%)* – характеризуется линейным свечением антител в почечном биоптате и наличием циркулирующих антител к БМК:

а) Идиопатический (без легочного кровотечения)

б) Синдром Гудпасчера

– *Тип II (иммунокомплексный, 15-20%)* – вызван отложением иммунных комплексов в различных отделах почечных клубочков (мезангии, капиллярной стенке); в почечном биоптате выявляется гранулярный тип свечения, в сыворотке крови анти-БМК и антитела к цитоплазме нейтрофилов (АНЦА) отсутствуют.

а) Первичный гломерулонефрит

б) Системные заболевания (СКВ, криоглобулинемия, гепатит С)

в) Сочетание с другими морфологическими формами первичного гломерулонефрита (мембранозно-пролиферативный, IgA-нефропатия)

г) Другие причины (инфекции, лекарства)

- **Тип III (малоиммунный, АНЦА-ассоциированный, 50-60%)** – вызван клеточными иммунными реакциями (нейтрофилы, моноциты, активированные определяемыми в крови АНЦА, которые направлены к протеиназе-3 или миелопероксидазе), при этом свечение иммунных реактантов (иммуноглобулины, комплемент) в биоптате отсутствует или незначительно (pauci-immune).

а) Первичный гломерулонефрит (моноорганный почечный васкулит) («renal-limited vasculitis»)

б) АНЦА-ассоциированные васкулиты (микроскопический полиангиит, гранулематоз Вегенера)

- **Тип IV** – комбинация I и III типа болезни (<5%)

- **Тип V** – идиопатический олигоиммунный гломерулонефрит с полулуниями (не ассоциированный с иммунными комплексами, аутоантителами к БМК или АНЦА) (1-2%)

Клиническая классификация хронического гломерулонефрита* (по С.И. Рябову, Е.М. Тарееву, Н.А. Мухину и др.)

Клинические формы:

- Латентная форма (изолированный мочево́й синдром);
- Гематурическая форма (рецидивирующая гематурия) ^;
- Гипертоническая форма (изменения в моче, артериальная гипертензия);
- Нефротическая форма (нефротический синдром);
- Смешанная форма (нефротический синдром в сочетании с артериальной гипертензией).

Тип течения#:

- Быстро прогрессирующее (почечная недостаточность развивается в течение нескольких недель или месяцев)
- Медленно прогрессирующее
- Рецидивирующее:
 - редкие обострения (не чаще 1 раза в 8 лет)
 - умеренно частые обострения (каждые 4-7 лет)
 - частые обострения (1 раз в 1-3 года)
 - непрерывное рецидивирование (неполное исчезновение признаков обострения нефрита под влиянием терапии)

Фаза (период) заболевания:

- Обострение (активная фаза, рецидив) - появление нефритического и/или нефротического синдрома;
- Ремиссия (неактивная фаза) - улучшение или нормализация (реже) экстраренальных проявлений (отёков, артериальной гипертензии), функций почек и изменений в моче.

Примечание:

* – оценка клинических и лабораторных признаков гломерулонефрита в диагнозе дается вслед за характеристикой иммунопатогенеза и гистологического варианта заболевания

^ – целесообразность выделения этой формы гломерулонефрита признается не всеми нефрологами

– в развернутом клиническом диагнозе, как правило (за исключением быстро-прогрессирующего нефрита), не отражается

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Хронический очаговый, сегментарный IgA-мезангиально-пролиферативный гломерулонефрит с умеренно выраженным тубуло-интерстициальным компонентом, латентная форма, период обострения; без нарушения азотовыделительной функции почек.

Классификация тубуло-интерстициального нефрита

По течению:

- Острый
- Хронический

По патогенезу:

- Первичный (первичное поражение)
- Вторичный (развившийся в рамках других заболеваний почек)

По этиологии:

– Инфекционный (вирусный, бактериальный, паразитарный); может возникать на фоне геморрагической лихорадки с почечным синдромом, лептоспироза, вирусных гепатитов В и С, хантавирусной инфекции, туберкулёза

– Лекарственный: β-лактамы (пенициллины, оксациллин), цефалоспорины (цефалотин), фторхинолоны (ципрофлоксацин), тетрациклины, противотуберкулёзные средства (рифампицин, этамбутол и др.), нестероидные противовоспалительные препараты (ибупрофен, индометацин, метамизол натрий), сульфаниламиды, ацикловир, петлевые и тиазидные диуретики, аллопуринол, циметидин, фениндион, циклоспорин, циклофосфамид, амфотерицин В, препараты лития, противосудорожные, китайские лечебные травы и др.

– Токсический: тяжёлые металлы (свинец, кадмий, золото, железо, медь, свинец, ртуть, литий и др.), рентгеноконтрастные вещества (особенно йодсодержащие), растворители (метанол, этиленгликоль, четырёххлористый углерод, углеводороды), алкоголь (воздействие ацетальдегида и других метаболитов алкоголя), гербициды, пестициды, биологические токсины (грибов, яды змей и насекомых)

– Иммунный (иммунокомплексный или антительный): синдром Шегрена, системная красная волчанка, саркоидоз, васкулиты; реакция отторжения трансплантата, хронический активный гепатит, тиреоидит, эссенциальная криоглобулинемия, острый тубуло-интерстициальный нефрит (ТИН) с увеитом

– Обструктивный: пузырно-мочеточниковый рефлюкс (рефлюкс-нефропатия, папиллярный некроз, доброкачественная гиперплазия предстательной железы, мочекаменная болезнь, стриктуры)

– Метаболический: уратный (подагрическая нефропатия), гиперкальциемический, гиперкалиемический

– Прочие ТИН: наследственный (поликистоз, синдром Alport, дисплазии почек), паранеопластический (миеломная болезнь, болезнь лёгких цепей Ig, гемобласты, лимфомы), сосудистый (нефроангиосклероз), радиационный, балканская эндемическая нефропатия, амилоидоз.

По характеру канальцевых расстройств:

- Канальцевая дисфункция, не пропорциональная степени снижения СКФ
- Канальцевые нарушения:
 - a) снижение концентрационной способности почек
 - b) почечно-канальцевый ацидоз (гиперхлоремический метаболический)
 - c) частичный или полный синдром Фанкони (фосфатурия, бикарбонатурия, аминоацидурия, урикозурия, глюкозурия)
 - d) потеря натрия
 - e) гиперкалиемия
 - f) гипокалиемия
- Нарушение эндокринной функции почек:
 - a) гипорениновый гипоальдостеронизм
 - b) дефицит кальцитриола (почечная остеодистрофия)
 - c) дефицит эритропоэтина
- Мочевой синдром (может отсутствовать):
 - a) асептическая пиурия или лейкоцитурия (часто)
 - b) гематурия (редко)
 - c) умеренная или лёгкая протеинурия

Возможные варианты канальцевых нарушений:

- Полный синдром канальцевых нарушений (проксимальный и дистальный)
 - a) Проксимальные канальцевые нарушения (полный синдром Фанкони или парциальные нарушения - проксимальный канальцевый ацидоз, глюкозурия, протеинурия)
 - b) Дистальные канальцевые нарушения (дистальный ацидоз, гипер- или гипокалиемия, гипер- или гипонатриемия)
- Парциальные нарушения канальцевых функций

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Ревматоидный полиартрит с преимущественным поражением пястно-фаланговых, лучезапястных и локтевых суставов, серопозитивный, медленно прогрессирующее течение, активность II степени, рентгенологическая стадия III, функциональная недостаточность суставов II степени.

Осложнение: Острый тубуло-интерстициальный нефрит (от 18.11.2006 года), вызванный приемом нестероидных противовоспалительных препаратов (вольтарен, индометацин), острая почечная недостаточность с полиурией и гипокалиемией.

Транзиторная лекарственная гиперэозинофилия.

Комбинированная классификация пиелонефрита
(А.Я. Пытель, 1977; Г.П. Шульцев, 1983; Н.А. Лопаткин, 1992)

По возникновению (происхождению):

- Первичный (гематогенный), развившийся в здоровой почке без нарушений уродинамики
- Вторичный (уриногенный) - развившийся на фоне заболевания почки, аномалии развития, ассоциированных с нарушением уродинамики (например, стриктура мочеточника, доброкачественная гиперплазия предстательной железы, мочекаменная болезнь, атония мочевыводящих путей, рефлюксные дискинезии и др.).

По локализации воспалительного процесса:

- Пиелонефрит односторонний (справа, слева);
- Пиелонефрит двусторонний;
- Пиелонефрит тотальный (поражающий всю почку);
- Пиелонефрит сегментарный (поражающий сегмент или участок почки).

По условиям развития:

- Внебольничный (амбулаторный)
- Внутрибольничный (нозокомиальный) - развившийся в первые 48 часов пребывания в стационаре.

По течению:

- Острый:
 - а) серозный
 - б) гнойный (апостематозный, карбункул почки, абсцесс почки, некротический папиллит)
- Хронический:
 - а) Фаза активного воспалительного процесса:
 - лейкоцитурия – 25 000 и более лейкоцитов в 1 мл мочи;
 - бактериурия – 100 000 и более микробных тел в 1 мл мочи;
 - активные лейкоциты (30% и более) в моче у всех больных;
 - клетки Штернгеймера-Мальбина в моче у 25-50% больных;
 - титр антибактериальных антител в реакции пассивной гемагглютинации (ПГА) повышен у 60-70% больных;
 - СОЭ свыше 12 мм/ч у 50-70% больных;
 - повышение в крови количества средних молекул в 2-3 раза.
 - б) Фаза латентного воспалительного процесса:
 - лейкоцитурия – менее 25000 лейкоцитов в 1 мл мочи;
 - бактериурия отсутствует либо не превышает 10 000 микробных тел в 1 мл мочи;
 - активные лейкоциты мочи (15–30%) у 50–70% больных;
 - клетки Штернгеймера-Мальбина отсутствуют (исключение составляют больные со сниженной концентрационной способностью почек);
 - титр антибактериальных антител в реакции ПГА нормальный (исключение составляют больные, у которых обострение заболевания было менее 1,5 мес. назад);

- СОЭ не выше 12 мм/ч;
 - повышение в крови количества средних молекул в 1,5–2 раза.
- с) Фаза ремиссии:
- лейкоцитурия отсутствует;
 - бактериурия отсутствует;
 - активные лейкоциты отсутствуют;
 - клетки Штернгеймера-Мальбина отсутствуют;
 - титр антибактериальных антител в реакции ПГА нормальный;
 - СОЭ – менее 12 мм/ч;
 - уровень средних молекул в пределах нормы.

Основные синдромы и осложнения:

- Артериальная гипертензия
- Нефротический синдром (крайне редко!)
- Гематурия
- Анемия
- Паранефрит
- Сепсис
- Гидронефроз

Особые клинические формы:

- Пиелонефрит новорождённых и детского возраста
- Пиелонефрит пожилого и старческого возрастов
- Гестационный пиелонефрит (беременных, родовой, послеродовой)
- Калькулёзный пиелонефрит
- Пиелонефрит у больных сахарным диабетом
- Пиелонефрит у больных с поражением спинного мозга
- Пиелонефрит единственной почки
- Прочие (редкие) формы

По функциональному состоянию почек:

- Без нарушения функции почек
- Почечная недостаточность (острая, хроническая)

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Хронический вторичный двусторонний пиелонефрит с преимущественным поражением правой почки, фаза активного воспаления, без нарушения азотовыделительной функции почек.

Фоновые заболевания:

1) Мочекаменная болезнь: коралловидный конкремент в правой почке.

2) Доброкачественная гиперплазия предстательной железы, I ст.

Классификация диабетической нефропатии (С.Е. Mogensen и соавт., 1983)

Стадия	Клинико-лабораторная характеристика	Сроки развития
I стадия (доклинической гиперфункции почек)	- Гиперфилтрация (СКФ>140 мл/мин);	В дебюте сахарного диабета

	- Увеличение ПК; - Гипертрофия почек; - Нормоальбуминурия (<30 мг/сут).	
II стадия (начальных структурных изменений почек)	- Утолщение базальных мембран капилляров клубочков; - Экспансия мезангиума; - Гиперфилтрация; - Нормоальбуминурия.	2-5 лет от начала диабета
III стадия (начинающейся нефропатии)	- Микроальбуминурия (30-300 мг/сут); - СКФ высокая или нормальная; - Нестойкое повышение артериального давления.	более 5 лет
IV стадия (выраженной нефропатии)	- Протеинурия (более 500 мг/сут); - СКФ нормальная или умеренно сниженная; - Артериальная гипертензия; - Склероз 50-75% клубочков.	10-25 лет от начала диабета
V стадия (уремии)	- Снижение СКФ (<10 мл/мин) - Артериальная гипертензия - Симптомы и признаки уремии - Тотальный диффузный или узелковый гломерулосклероз	более 15-20 лет от начала диабета или 5-7 лет от появления протеинурии

Примечание: ПК – почечный кровоток; СКФ – скорость клубочковой фильтрации (в большинстве клиник определяется по модифицированной формуле Cockcroft и Gault: $\left[\frac{140 - \text{возраст (лет)}}{72} \times \frac{\text{масса тела (кг)}}{\text{креатинин плазмы (мкмоль/л)}} \right] \times 1,23$ (для мужчин) или $1,05$ (для женщин)).

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Сахарный диабет типа 2, средней степени тяжести, стадия декомпенсации.

Осложнения:

- 1) Диабетическая нефропатия, III стадия;
- 2) Диабетическая ретинопатия, I стадия.

Классификация волчаночного нефрита (ВОЗ, 1982; И.Е. Тареева, 1995)

Морфологические типы:

- I.** – Отсутствие изменения в биоптате
- II.** – Мезангиальный нефрит
- III.** – Очаговый пролиферативный гломерулонефрит
- IV.** – Диффузный пролиферативный гломерулонефрит
- V.** – Мембранозный гломерулонефрит
- VI.** – Склерозирующий гломерулонефрит

Наиболее существенные морфологические изменения, описание которых применяют для того, чтобы охарактеризовать активность люпус-нефрита и выраженность склеротических изменений:

- Активность люпус-нефрита: пролиферация, экссудация, клеточные полулуния, некроз, феномен «проволочной петли», гематоксилиновые тельца, гиалиновые тромбы, васкулопатия, артериит, тубулярный некроз, интерстициальное воспаление.
- Признаки хронизации: гломерулярный склероз (сегментарный, глобальный), фиброзные полулуния, тубулярная атрофия, ангиосклероз, интерстициальный фиброз.

Клинические варианты волчаночного нефрита:

А) Активные формы волчаночного нефрита:

– *Быстропрогрессирующий* – как правило, смешанная форма гломерулонефрита с ранним (в первые месяцы) развитием почечной недостаточности (прогноз крайне неблагоприятный)

– *Медленнопрогрессирующий:*

- а) *с нефротическим синдромом* (часто в сочетании с артериальной гипертензией)
- б) *с выраженным мочевым синдромом* (мочевой синдром с умеренной протеинурией)

Б) Неактивный нефрит с минимальным мочевым синдромом (протеинурия ниже 0,5 г за сутки, микрогематурия, небольшая лейкоцитурия)

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Системная красная волчанка, подострое течение, активность II степени; люпус-нефрит, тип IV, с выраженным мочевым синдромом, без нарушения азотовыделительной функции почек; полиартрит с преимущественным поражением проксимальных межфаланговых, пястно-фаланговых, локтевых и голеностопных суставов, рецидивирующее течение, вне обострения, функциональная недостаточность суставов – 0; «васкулитная бабочка», хейлит.

Клиническая классификация склеродермической нефропатии (Н.Г. Гусева, 1995)

I. Острая склеродермическая нефропатия («истинная склеродермическая почка») – характеризуется внезапным началом с быстро нарастающими изменениями в моче, прогрессирующей почечной недостаточностью (в том числе, в виде «склеродермического почечного криза»), злокачественной и рефрактерной артериальной гипертензией.

II. Хроническая склеродермическая нефропатия (ХСН):

- 1) Субклиническая ХСН – нестойкие и незначительные изменения в анализах мочи (следовая протеинурия, преходящие изменения мочевого осадка) или преходящие функциональные нарушения (минимально выраженная депрессия скорости клубочковой фильтрации)
- 2) Умеренная ХСН – незначительные, но стойкие изменения в моче (протеинурия, изменения мочевого осадка) в сочетании с нарушениями функции почек.

- 3) Выраженная ХСН – помимо мочевого синдрома и функциональных нарушений, имеется артериальная гипертензия, нефротический синдром, отеки.

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Системная склеродермия, острое течение, активность III степени, «истинная склеродермическая почка» со снижением скорости клубочковой фильтрации, соответствующим 3 стадии хронического заболевания почек; злокачественная артериальная гипертензия; фиброзирующий альвеолит, дыхательная недостаточность II степени; эзофагит с двумя глубокими язвами округлой формы (2 см в диаметре), расположенными над компенсированной стриктурой в нижней трети пищевода; эндокардит с поражением митрального клапана (недостаточность II степени), ХСН II А стадии, ФК III; полиневрит; полимиозит.

Осложнения:

- 1) Острая почечная недостаточность (от 12.12.2006 года): стадия восстановления диуреза.
- 2) Кровотечение из язв пищевода (от 19.12.2006 года) с кровопотерей 1 степени.

Классификация амилоидоза почек*
(ВОЗ, 1993; Н.А. Мухин и соавт., 2006)

I. Клинико-биохимическая классификация амилоидоза^Λ:

Системные формы амилоидоза:

- Первичный амилоидоз (AL; белок предшественник - лёгкие цепи Ig) или амилоидоз, ассоциированный с В-клеточными опухолями, миеломной болезнью и моноклональной гаммапатией
- Вторичный амилоидоз (AA; белок предшественник - сывороточный α-глобулин) - ассоциированный с различными хроническими воспалительными, иммуноопосредованными заболеваниями, средиземноморской семейной лихорадкой при периодической болезни, синдроме Майкла – Уэлса (амилоидоз с лихорадкой, крапивницей и глухотой)
- Семейный (наследственный) и старческий системный амилоидоз (ATTR; белок предшественник - транстиретин) - возникает в определённых этнических группах
- Диализный амилоидоз (Aβ₂M; белок-предшественник - β₂-микроглобулин) - ассоциирован с хроническим гемодиализом
- Амилоидная нефропатия (белок-предшественник – фибриноген)
- Прочие (редкие) формы (белок-предшественник: гелсолин, прионовый белок, амилин, прокальцитонин, цистатин С, предсердный натрийуретический фактор, аполипопротеин А-I и др.)

Локальный амилоидоз

- Старческий амилоидоз
- Эндокринный:
 - а) амилоидоз предсердий (AANF, белок-предшественник: предсердный натрийуретический фактор)
 - б) амилоидоз островков поджелудочной железы (AIAPP, белок-предшественник: амилин)

- Неэндокринный (например, церебральный Аβ амилоидоз, ассоциированный с болезнью Альцгеймера, при котором в состав амилоида входит β-протеин)
- Нестарческий:
 - а) APUD-амилоидоз (в опухолях, поражающих эндокринные железы)
 - б) амилоидоз различных локализаций, в том числе развивающийся на искусственных клапанах и протезах, сосудах.

Клиническая классификация по стадиям[#]:

- *Латентная стадия*: отложения амилоида в почке, однако изменения в анализе мочи отсутствуют
- *Протеинурическая стадия*: протеинурия сначала минимальная, затем нарастает; возможны микрогематурия, асептическая лейкоцитурия, повышение СОЭ. Длительность стадии в среднем составляет 3,4 года
- *Нефротическая стадия*: нефротический синдром - массивная протеинурия, гипо- и диспротеинемия, отёки, гиперхолестеринемия
- *Азотемическая стадия*

Примечание:

* – В диагнозе вначале указывается форма амилоидоза (первичный или вторичный, системный или локальный), затем – тип амилоида (в зависимости от идентифицированного белка-предшественника), наконец, перечисляются пораженные органы-мишени (помимо обсуждаемой нефропатической формы описаны кардиопатическая, нейропатическая, энтеропатическая, гепатопатическая, панкреатическая) и отражаются особенности их структурно-функционального состояния.

^ – типы белка-предшественника амилоида обозначают буквами: первая - А (amyloidosis), остальные - по имени фибриллярного белка амилоида;

– Стадийное течение для амилоидоза почек характерно, однако возможно и внезапное развитие нефротического синдрома (иногда даже в виде нефротического криза) без предшествующего анамнеза протеинурии, спровоцированное воздействием инфекций, травм, лекарственных средств, оперативных вмешательств. Нефротический синдром развивается у 80-90% больных, обычно прогрессирует в ХПН, но возможны его спонтанные ремиссии и обратное развитие при радикальном устранении этиологического фактора.

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Бронхоэктатическая болезнь: цилиндрические бронхоэктазы нижней доли левого легкого, II стадия, обострение. Дыхательная недостаточность II степени.

Осложнения:

- 1) Вторичный (АА) амилоидоз почек, протеинурическая стадия;
- 2) Рецидивирующее кровохарканье, железодефицитная анемия I степени.

Варианты миеломной нефропатии (no L. Morel-Maroger, 1979)

I. *Поражение почек, прямо связанные с парапотеинемией** (протеинурия, почечный ацидоз, синдром Фанкони с канальцевой дегенерацией, сольтеряющий

нефрит, почечная недостаточность, интерстициальная плазмоцитарная инфильтрация, амилоидоз, гломерулосклероз и др.)

II. **Расстройства метаболизма** (гиперкальциемия, гиперурикемия, дегидратация, диффузное или тофусоподобное включение кристаллов уратов в почечную ткань)

III. **Острая почечная недостаточность** (часто связанная с проведением внутривенной урографии)

IV. **Инфекционные осложнения** (пиелонефрит, интерстициальный нефрит)

Классификация ишемической болезни почек (В. Moulin'y, 2000; Н.А. Мухин и соавт., 2006)

По причине и механизму почечной ишемии:

– **Атеросклеротический стеноз почечных артерий:**

a. Двусторонний гемодинамически значимый стеноз почечных артерий:

- в области устьев;
- дистальный стеноз.

b. Двусторонний множественный стеноз сегментарных артерий

c. Стеноз артерии единственной функционирующей почки

d. Стеноз артерии почечного трансплантата

e. Односторонний атеросклеротический стеноз*

– **Холестериновая эмболия сосудов почек**

– **Смешанная ишемия** (сочетание стеноза и холестериновой эмболии)

По течению:

– **Острая (инфаркт почки) и быстро прогрессирующая**

– **Хроническая (медленно прогрессирующая):**

a. Доклиническая стадия

b. Начальная стадия

c. Выраженная стадия

d. Терминальная стадия

Клинические стадии ишемической болезни почек с медленным прогрессированием почечной недостаточности

Стадия	Почечная гемодинамика	Морфологическая картина	Почечная недостаточность	Другие проявления
Доклиническая	Уменьшение притока крови к клубочкам, дилатация прегломерулярных сосудов, спазм выносящей артерио-	Атрофия канальцев	Нормальная скорость клубочковой фильтрации (СКФ) в обычных условиях. Снижение функционального ре-	Артериальная гипертензия (АГ). Отсутствие мочевого синдрома. Возможна микроальбуминурия, β_2 -

	лы, нормальное фильтрационное давление, уме- ренная ишемия интерстиция		зерва почек по данным нагру- зочных проб. Риск развития ОПН при назна- чении ингибито- ров АПФ	микроглобули- нурия или дру- гие проявления канальцевых на- рушений, опре- деляемые с по- мощью специ- альных методов
Началь- ные кли- нические проявле- ния	Начальная де- компенсация по- чечной гемоди- намики со сни- жением внутри- клубочкового давления. Нарас- тание ишемии интерстиция	Атрофия каналь- цев, на- чальный склероз интер- стиция, появле- ние ату- булярных нефронов	Умеренное сни- жение СКФ (60- 79 мл/мин) с рез- ким ее падением при назначении ингибиторов АПФ. Начальное нарушение кон- центрационной функции почек	АГ. Микроаль- буминурия или минимальная протеинурия.
Выра- женная	Выраженная де- компенсация по- чечной гемоди- намики. Выра- женная ишемия клубочков и ин- терстиция.	Выра- женный интер- стици- альный склероз. Фокаль- ный сег- ментар- ный гло- меру- лосклероз	Выраженное снижение СКФ (15-59 мл/мин). Выраженное на- рушение концен- трационной функции почек.	АГ. Умеренная протеинурия. Уменьшение размеров почек и толщины парен- химы по данным УЗИ.
Терми- нальная	Выраженная ишемия почеч- ной ткани	Диффуз- ный неф- росклероз	СКФ<15 мл/мин. Необходимость начала замести- тельной почеч- ной терапии.	АГ. Умеренная протеинурия. Резкое уменьше- ние размеров по- чек и толщины паренхимы.

Примечание: * – существование такой формы ишемической болезни почек нередко подвергается сомнению.

Формы уратной нефропатии (Н.А. Мухин, 2005)

1. Острая мочекислая нефропатия (моча приобретает бурый цвет, обусловленный высокой концентрацией уратов, олигурия или анурия, гиеркреатининемия, гиперкалиемия, артериальная гипертензия, отек легких)

2. Уратный нефролитиаз (клинически не отличается от других вариантов нефролитиаза)
3. Хронический уратный тубуло-интерстициальный нефрит (самый частый вариант уратного поражения почек, который развивается вслед за периодом гиперурикозурии)
4. Иммунокомплексный гломерулонефрит с гиперурикемией

Классификация острой почечной недостаточности (Н.А. Лопаткин, 1992; Н.А. Мухин и соавт., 2006)

По патогенезу:

- **Преренальная** (снижение объёма циркулирующей крови, гиповолемия):
 - Уменьшение сердечного выброса (кардиогенный шок, тампонада сердца, аритмии, сердечная недостаточность, ТЭЛА, кровотечения).
 - Системная вазодилатация (эндотоксиновый шок при сепсисе, анафилаксия, применение вазодилататоров).
 - Секвестрация жидкости в тканях (панкреатит, перитонит, цирроз печени, резекция печени, холестаз, нефротический синдром).
 - Обезвоживание при рвоте, диарее, применении диуретиков или слабительных средств, ожогах.
- **Ренальная** (следствие непосредственного поражения почечной паренхимы):
 - Острый тубулярный некроз – нефротоксические воздействия (соли тяжёлых металлов, суррогаты алкоголя, яды, лекарственные средства, рентгеноконтрастные вещества, органические растворители).
 - Внутриканальцевая блокада пигментами: миоглобином (при синдроме длительного сдавления, судорогах, электротравме, отморожении, длительном астматическом статусе, комах); гемоглобином (при гемолизе эритроцитов), белковыми цилиндрами (миеломная нефропатия, парапротеинозы), кристаллами мочевой кислоты (подагрическая нефропатия, миеломная нефропатия, лечение лейкозов цитостатиками), оксалатами.
 - Воспалительные и обменные заболевания почек (быстро прогрессирующий гломерулонефрит, другие гломерулонефриты, синдром Гудпасчера, острый тубуло-интерстициальный нефрит, геморрагическая лихорадка с почечным синдромом, лептоспироз, пиелонефрит, амилоидоз).
 - Поражения почечных сосудов (гемолитико-уремический синдром, тромботическая тромбоцитопеническая пурпура, системная склеродермия, системные некротизирующие васкулиты, злокачественная артериальная гипертензия, тромбоз артерий или вен, атеросклеротическая эмболия; расслаивающаяся аневризма брюшного отдела аорты).
- **Постренальная** (развивается вследствие острого нарушения оттока мочи):
 - Оклюзия мочевыводящих путей (закупорка мочеточников камнями, сдавление опухолью; обструкция шейки мочевого пузыря аде-

номой, опухолью, стриктура мочеиспускательного канала), некротический папиллит, ретроперитонеальный фиброз, поражения спинного мозга.

- Для развития постренальной ОПН нередко достаточно односторонней обструкции, а во второй почке рефлекторно возникает афферентная вазоконстрикция и развивается анурия.

- **Аренальная:** травмы или удаление единственной почки.

По характеру морфологических изменений и локализации патологического процесса:

- *острый тубулярный некроз*
- *острый кортикальный некроз*
- *острый тубуло-интерстициальный нефрит*

По клинико-патогенетической форме:

- *олигурическая* (диурез менее 500 мл/сут)
- *неолигурическая* (диурез более 500 мл/сут);
- *катаболическая* (при остром сепсисе, ожоговой болезни, синдроме длительного сдавления – темпы прироста концентрации мочевины крови 5-25 ммоль/сут);
- *некатаболическая* (темпы прироста концентрации мочевины менее 5 ммоль/сут);
- *тяжёлая острая почечная недостаточность* (устанавливают при концентрации креатинина более 5,5 мг% (500 мкмоль/л) или необходимости проведения гемодиализа).

По стадиям:

- **Начальная** (1-3 сут) – период начального действия этиологического фактора (шок, сепсис, отравление).
- **Олигурическая/азотемическая** (1-2 нед). Развивается через 1-3 сут после воздействия повреждающего фактора.
- **Стадия восстановления диуреза** (5-10 дней). Характеризуется постепенным увеличением диуреза до объёма, превышающего 500 мл/сут.
- **Стадия полиурии** – клиническое улучшение по мере снижения азотемии и восстановления гомеостаза.
- **Стадия выздоровления** - восстановление почечных функций в течение года и более.

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Случайное пероральное отравление уксусной кислотой (31.12.2007): химический ожог слизистой глотки, пищевода и желудка (эрозивно-геморрагическая форма); гепатопатия 1 степени, нефропатия 3 степени
Фоновое заболевание: Алкогольная интоксикация тяжелой степени
Осложнение: Острая почечная недостаточность (1.01.2008): олигурическая стадия.

**Классификация хронического заболевания почек (ХЗП)
(K/DOQI NKF, 2002) ***

Стадия	Описание	СКФ (мл/мин/1,73м ²)	Клинический план действий [^]
	Группа риска	≥ 90 (с факторами риска ХЗП)	Скрининг Понижение уровня факторов риска ХЗП
1.	Почечное поврежде- ние с нормальной или ↑ СКФ	≥ 90	Диагноз и лечение Терапия сопутствующих со- стояний Замедление прогрессирова- ния, Понижение уровня риска ССП
2.	Почечное поврежде- ние с легким ↓ СКФ	60-89	Оценка прогрессирования
3.	Умеренное ↓ СКФ	30-59	Выявление и лечение ослож- нений
4.	Тяжелое ↓ СКФ	15-29	Подготовка к заместительной почечной терапии (ЗПТ)
5.	Почечная недостаточ- ность	< 15 (или диализ)	ЗПТ (если присутствует уре- мия)

Примечание:

* – данная классификация вытесняет широко применяемую ранее в клинике классификацию хронической почечной недостаточности С.И. Рябова (см. ниже). K/DOQI (Kidney Disease Outcome Quality Initiative Advisory Board) – Консультативный Совет Инициативы Качества Лечения Заболевания Почек; NKF (National Kidney Foundation) – Национальный Почечный Фонд (США); Хроническое заболевание почек определяется по наличию почечного повреждения (патологические отклонения или наличие маркеров повреждения, включая отклонения в анализах крови и мочи или отклонения при визуализирующих исследованиях) или уровнем СКФ <60 мл/мин/1,73 м² в течение не менее 3 месяцев.

[^] – Включая действия на предыдущих стадиях.

Сокращения: СКФ - скорость клубочковой фильтрации (в большинстве клиник определяется по модифицированной формуле Cockcroft и Gault); ХЗП - хроническое заболевание почек; ССП - сердечно-сосудистая патология; ЗПТ - заместительная почечная терапия.

Пример формулировки диагноза:

1. Основное заболевание: Хроническое заболевание почек, III стадия: Хронический диффузный, сегментарный мезангиально-пролиферативный гломерулонеф-

рит с тубуло-интерстициальным компонентом, нефротическая форма, стадия обострения.

Фоновые заболевания:

1) Синдром множественных почечных артерий справа с умеренным нарушением гемоциркуляции.

2) Двусторонний нефроптоз II степени.

Осложнения: Состояние после закрытой левосторонней нефробиопсии (7.02.2007 года): гематома паранефральной клетчатки (40×26 мм).

Классификация хронической почечной недостаточности (С. И. Рябов, 2000)

Стадия	Фаза	Креатинин крови ммоль/л	Величина клубочковой филътрации	Форма	Группа в зависимости от лечебных мероприятий
I (латентная)	А	Норма	Норма, могут быть нарушены пробы на разведение и концентрацию	Обратимая	0
	Б	Повышен до 0,13	Снижена, но составляет не менее 50% от должной		0
II (азотемическая)	А	0,14-0,44	20-50% от должной	Стабильная	1
	Б	0,45-0,71	10-20% от должной	Прогрессирующая	
III (уремическая)	А	0.72-1.24	5-10% от должной		2
	Б	1.25 и выше	Ниже 5% от должной		2,3

Примечание: группа 0 – лечение основного заболевания; группа 1 – назначение малобелковой диеты и консервативных методов лечения; группа 2 – гемодиализ, трансплантация; группа 3 – симптоматическая терапия.

ЧАСТЬ IV

БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (ГЭРБ) - все случаи патологического заброса содержимого желудка в пищевод вне зависимости от того, возникают ли при этом морфологические изменения пищевода или нет. Частным проявлением ГЭРБ служит рефлюкс-эзофагит (РЭ), который (в результате эпизодов гастроэзофагеального рефлюкса) характеризуется развитием воспалительных поражений слизистой оболочки пищевода различной степени выраженности.

Классификация

Выделяют две формы ГЭРБ.

- Эндоскопически негативная рефлюксная болезнь, или неэрозивная рефлюксная болезнь, — 60–65% случаев.
- Рефлюкс-эзофагит — 30–35% больных.
- Осложнения ГЭРБ: пептическая стриктура, пищеводные кровотечения, пищевод Барретта, аденокарцинома пищевода.

Для оценки тяжести течения РЭ используется классификация Savary-Miller, которая предусматривает выделение 4 (иногда 5) степеней тяжести заболевания:

- **РЭ I** степени тяжести - эндоскопически выделяются единичные эрозии, занимающие менее 10% поверхности слизистой оболочки дистального участка пищевода;
- **РЭ II** степени тяжести - эрозии становятся сливными и захватывают уже 50% поверхности слизистой оболочки дистального участка пищевода;
- **РЭ III** степени тяжести характеризуется наличием циркулярно расположенных сливных эрозий, занимающих практически всю поверхность слизистой оболочки дистального отдела пищевода;
- **РЭ IV** степени тяжести — происходит формирование пептических язв и стриктур пищевода, а также развитие цилиндрической желудочной метаплазии слизистой оболочки пищевода (синдром Баррета).

Некоторые авторы рассматривают последнее осложнение как

V степень тяжести РЭ.

ХРОНИЧЕСКИЕ ГАСТРИТЫ

Хронический гастрит — группа хронических заболеваний, для которых характерны воспалительные и дистрофические процессы в слизистой оболочке желудка.

Выделяют две основные формы хронического гастрита.

- Хронический аутоиммунный гастрит (5% всех случаев хронического гастрита) связан с образованием аутоантител к париетальным клеткам желудка и внутреннему фактору Касла. Его характерный признак — первичное

развитие атрофических изменений слизистой оболочки преимущественно фундального отдела желудка.

■ Хронический гастрит (95% всех случаев хронического гастрита), вызванный инфекцией *Helicobacter pylori*. Структурные изменения слизистой оболочки желудка развиваются у всех инфицированных лиц.

Тип гастрита	Синонимы	Этиологические факторы
Неатрофический	Поверхностный, диффузный антральный, хронический антральный, гиперсекреторный, тип В	<i>H.pylori</i> Другие факторы
Атрофический Аутоиммунный Мультифакторный	Тип А, диффузный тела желудка, ассоциированный с пернициозной анемией	Аутоиммунный <i>H.pylori</i> , особенности питания, факторы среды
Особые формы Химический Радиационный Лимфоцитарный Неинфекционный гранулематозный Эозинофильный Другие инфекционные	 Реактивный рефлюкс-гастрит, тип С Вэриломорфный, ассоциированный с целиакией Изолированный гранулематоз Пищевая аллергия, другие аллергены	 Химические раздражители, Желчь, нестероидные противовоспалительные препараты Лучевые поражения Идиопатический, иммунные механизмы, глютен, <i>H.pylori</i> , Болезнь Крона, саркоидоз, гранулематоз Вегенера, инородные тела, идиопатический Аллергический Бактерии (кроме <i>H.pylori</i>), вирусы, грибы, паразиты

Примеры формулировки диагноза:

1. Хронический НР-ассоциированный поверхностный пангастрит, фаза обострения.
2. Хронический НР- ассоциированный антральный гастрит с атрофией и эрозиями в антральном отделе желудка.

3. Аутоиммунный хронический гастрит с преобладанием атрофии в фундальном отделе желудка, фаза обострения.

ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ ЖЕЛУДКА И ДВЕНАДЦАТИПЕРСТНОЙ КИШКИ

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки — хроническое рецидивирующее заболевание, протекающее с чередованием периодов обострения и ремиссии, основным морфологическим признаком которого выступает образование язвы желудка и/или двенадцатиперстной кишки.

Отличие эрозии от язвы в том, что эрозии не проникают за мышечную пластинку слизистой оболочки.

Классификация язвенной болезни

По этиологии	Ассоциированная с <i>H.pylori</i> Не ассоциированная с <i>H.pylori</i>
По локализации	Язвы желудка: • кардиального и субкардиального отделов • тела • антрального отдела • пилорического отдела • пилорического канала Язвы двенадцатиперстной кишки: • луковицы • залуковичного отдела (внелуковичные язвы) Сочетанные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки
По размеру (диаметру) язв	Малые (диаметр 0,5 см) Средние (диаметр 0,5-1 см) Большие (диаметр 1,1-2,9 см) Гигантские (диаметр 3 см и более) для желудка, более 2 см для язв двенадцатиперстной кишки
По клиническому течению	Типичные Атипичные: • с атипичными болевым синдромом • безболевые (но с другими клиническими проявлениями) • бессимптомные
По уровню желудочной секреции	С повышенной секрецией С нормальной секрецией С пониженной секрецией
По характеру течения	Впервые выявленная язвенная болезнь Рецидивирующее течение: • с редкими обострениями (1 раз в 2-3 года и реже) • с ежегодными обострениями • с частыми обострениями (2 раза в год и

	чаще)
По стадии заболевания	Обострение, ремиссия: • клиническая • анатомическая: - эпителизация - рубцевание (стадия красного рубца и стадия белого рубца) • функциональная
По наличию осложнения	Кровотечение Пенетрация Перфорация Стенозирование Мелигнизация

Примеры формулировки диагноза:

1. Язвенная болезнь ассоциированная с H.pylori с локализацией язвы (0,5 см) в луковице двенадцатиперстной кишки, хроническое рецидивирующее течение с повышенной секреторной функцией желудка, фаза ремиссии. Осложнение: компенсированный доуденальный стеноз.
2. Язвенная болезнь с субкардиальной локализацией каллезной язвы большого размера (1,1 см), с пониженной секреторной функцией, рецидивирующее течение, фаза ремиссии.
3. Язвенная болезнь в фазе рецидивирующего течения с частыми обострениями (2 раза в год): большая язва (1,5х2 см) в средней трети желудка на малой кривизне.

СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОГО ТОЛСТОГО КИШЕЧНИКА (СРК)

В зависимости от ведущего клинического симптома выделяют 3 основных варианта СРК:

- вариант с преобладанием болей и метеоризма;
- вариант с преобладанием запоров;
- вариант с преобладанием диареи.
-

ЯЗВЕННЫЙ КОЛИТ

Язвенный колит — это хроническое рецидивирующее заболевание толстой кишки неизвестной этиологии, характеризующееся геморрагически-гнойным воспалением толстой кишки с развитием местных и системных осложнений.

Классификация язвенного колита

I. Клинические формы:

1. Хроническая рецидивирующая
2. Хроническая непрерывная
3. Острая

II. Стадии:

1. Острая
2. Обратного развития
3. Клинической ремиссии

III. Течение

1. Легкое
2. Средней тяжести
3. Тяжелое

IV. Морфологические изменения

А. Локализация поражения (рентгенологически)

1. Дистальная
2. Левосторонняя
3. Поперечная
4. Правосторонняя
5. Тотальная
6. Поражение всей толстой кишки и части подвздошной
7. Сегментарная

Б. Степень поражения по данным колоноскопии.

- I ст. – истончение, перестройка, сглаженность, зернистость, псевдополипоз, гиперемия, ранимость
- II ст. – умеренный отек, разрыхленность, псевдополипы, единичные петехии.
- III ст. – резко выраженный отек, ранимость и кровоточивость, множественные петехии и поверхностные язвы
- IV ст. – наличие крупозных язв, обнажение подслизистой на большом протяжении

Примеры формулировки диагноза:

1. Неспецифический язвенный колит, хроническая рецидивирующая форма, стадия обратного развития, средней степени тяжести с поражением дистального отдела кишечника, II ст.

Осложнение: Псевдополипоз. Кишечное кровотечение.

2. Неспецифический язвенный колит, острая форма, тяжелое течение, тотальное поражение толстого кишечника III ст.

Осложнение: септицемия.

3. Неспецифический язвенный колит, хронический рецидивирующий, острая стадия, средней степени тяжести с поражением всей толстой кишки, III ст.

Классификация сосудистых заболеваний кишечника (А.В. Фролькис, 1981)

А. Оклюзионные

1. Хр.интестинальная ишемия:
 - а) атеросклеротическая
 - б) воспалительная
 - в) компрессионная
2. Ишемический колит:
 - а) некрозирующий колит
 - б) сегментарный колит
 - в) обратимый колит (доброкачественная форма)

3. Инфаркт кишечника (вследствие тромбоза или эмболии мезентериальных сосудов)

Б. Неокклюзионные

1. Функциональная интестинальная ишемия (перфузионная ишемия):
- а) гемодинамическая (сердечная недостаточность, пароксизмальные нарушения ритма, шок и др.)
 - б) «синдром сброса»
 - в) медикаментозная

Примеры диагноза:

1. Атеросклероз мезентериальных сосудов. Хроническая интестинальная ишемия с болевыми приступами.
2. ИБС. Постинфарктный кардиосклероз (2007 г.). Мерцательная аритмия, тахисистолическая форма. ХСН II А. Острое нарушение мезентериального кровообращения по типу тромбоза эмболии в ствол верхней брыжеечной артерии. Инфаркт кишечника.

Рабочая классификация хронических колитов

По этиологии

1. Первичные ХК:
- а) инфекционные (бактерии, вирусы, патогенные грибы);
 - б) паразитарные (дизентерийная амеба, балантидии, трихомонады, гельминты и др.);
 - в) токсические (профессиональные интоксикации соединениями ртути, свинца, фосфора, таллия, мышьяка и др.);
 - г) медикаментозные (антибиотики широкого спектра действия, нестероидные противовоспалительные средства — НПВС, Б-пеницилламин, 5-фторурацил, кортикостероиды и др.);
 - д) аллергические (при пищевой и лекарственной аллергии);
 - е) механические (при привычных запорах, длительном копростазе, наличии каловых камней — копролитов);
 - ж) радиационные (при воздействии проникающей радиации);
 - з) редкие причины (туберкулез, амилоидоз кишечника);
 - и) невыясненной этиологии (лимфоцитарный, коллагеновый, микроскопический, эозинофильный и др.).
2. Вторичные ХК:
- при заболеваниях других органов (хроническая почечная недостаточность, хроническая печеночная недостаточность, атеросклероз и хроническая сердечно-сосудистая недостаточность, хронические заболевания тонкой кишки, протекающие с синдромами мальабсорбции и малабсорбции; хронические панкреатиты и др.).

По локализации

1. Сегментарные ХК:
- а) левосторонний (чаще проктосигмоидит);
 - б) правосторонний (чаще тифлит);
 - в) трансверзит.

2. Тотальный ХК (панколит).

По морфологическим признакам

1. Поверхностный ХК.

2. Диффузный ХК.

3. Дистрофически -атрофический ХК.

По клинико-функциональным признакам

1. По фазам течения:

а) фаза обострения;

б) фаза ремиссии.

2. По характеру клинико-функциональных нарушений и й:

а) по типу дискинезий (гипермоторная, гипомоторная, смешанная);

б) по преобладанию клинических проявлений (с преобладанием запоров, с безболевым диареей, с изолированным болевым синдромом; с преобладанием метеоризма; сочетанный вариант).

3. По характеру толстокишечного дисбиоза:

а) инфекционный (постинфекционный);

б) медикаментозный;

в) алиментарный;

г) радиационный.

4. По тяжести течения:

- легкого течения (I степень),

- средней тяжести (II степень),

- тяжелого течения (III степень).

Примеры формулировки диагноза:

1. Хронический колит, постидизентерийный, проктосигмоидит, поверхностный в фазе обострения, с безболевым диареей, легкой степени тяжести.

ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ

Классификация хронического панкреатита

(А. А. Шелагуров, 1970)

I. По происхождению:

1. Первичные хронические панкреатиты, возникающие при развитии воспалительных процессов первично в самой поджелудочной железе.

2. Вторичные хронические панкреатиты, развивающиеся вторично при заболеваниях других органов.

II. По клиническим проявлениям:

1. Хронический рецидивирующий панкреатит.

2. Хронический панкреатит с постоянными болями (болевая форма).

3. Псевдоопухолевая форма

4. Латентная форма.

5. Склерозирующая форма.

III. По функциональному состоянию:

1. Стадия компенсации.

2. Стадия декомпенсации:

- а) с нарушением внешнесекреторной функции,
- б) с нарушением внутрисекреторной функции.

ФАЗЫ:

- а) рецидив (обострение)
- б) ремиссия.

Рабочая классификация хронических панкреатитов

По этиологии и патогенезу

1. Первичные ХП: алкогольный (при хроническом алкоголе); тропический (при квашиоркоре - хроническом белковом дефиците у детей); наследственный, или «семейный» (при муковисцидозе — «кистозный» ХП; при врожденных пороках развития ПЖ протоковой системы; при первичной гиперлипемии и др.); лекарственный (при приеме «панкреотропных» лекарств); ишемический (при абдоминальном ишемическом синдроме и сосудистых поражениях ПЖ); идиопатический (невьясненной этиологии). .

2. Вторичные ХП: билиарнозависимый (при билиарной патологии: ХБХ, ХКХ, ПХЭС); инфекционный (при хронических вирусных гепатитах; эпидемическом паротите, цитомегаловирусной инфекции и др.); при патологии ДК (язвенная болезнь, в том числе постбульбарная язва; папиллит и папиллостеноз; парапапиллярный дивертикул; синдром хронической дуоденальной непроходимости - органической и функциональной природы); паразитарный (при стронхотомии, клонорхозе, фасциолезе и др.); дисметаболический (при сахарном диабете, гиперпаратиреозе, гиперлипидемическом синдроме, идиопатическом гемохроматозе и др.); иммуногенный, или (иммунный (при повторных «эпизодах» острого панкреатита и развитии вторичного иммунопатологического процесса в ПЖ); травматический (при травматизации ткани ПЖ, питающих ее сосудов, БДС).

По клиническим особенностям

1. Болевой ХП:
 - а) с интенсивной рецидивирующей болью;
 - б) с умеренной постоянной (монотонной) болью.
2. Псевдотуморозный ХП:
 - а) с подпеченочным холестазом и желтухой;
 - б) с вторичной хронической дуоденальной непроходимостью (ХДН).
3. Безболевой ХП (с экзокринной и/или эндокринной недостаточностью ПЖ).
4. Латентный ХП.

По морфологическим особенностям

1. Кальцифицирующий ХП.
2. Обструктивный ХП.
3. Инфильтративно-фиброзный (интерстициально-отечный) ХП.
4. Индуративный (фиброзно-склеротический) ХП.

По функциональным особенностям

1. С нарушением экзокринной функции ПЖ:
 - а) гиперсекреторный (гиперферментный) тип;
 - б) гипосекреторный (гипоферментный) тип (компенсированный, декомпенсированный);
 - в) обтурационный тип;

г) дуктулярный тип секреции ПЖ.

По тяжести течения

1. Легкого течения.
2. Средней тяжести.
3. Тяжелого течения.

Осложнения

1. Ранние осложнения:
 - а) холестаз с явлениями подпеченочной желтухи;
 - б) подпеченочная форма портальной гипертензии;
 - в) желудочно-кишечные кровотечения;
 - г) ретенционные и постнекротические кисты и псевдокисты.
2. Поздние осложнения:
 - а) дуоденальный стеноз и хроническая дуоденальная непроходимость;
 - б) панкреатическая стеаторея и креаторея;
 - в) локальные инфекции (абсцесс ПЖ; парапанкреатит, левосторонний экссудативный плеврит и пневмонит; паранефрит);
 - г) артериопатии нижних конечностей;
 - д) остеомалация.

Примеры формулировки диагноза:

1. Хронический панкреатит, с умеренно выраженным болевым синдромом, обструктивный, с нарушением экзокринной функции, средней степени тяжести.
2. Хронический панкреатит псевдотуморозный с подпеченочным холестазом и желтухой, обструктивный, средней степени тяжести.
3. Хронический панкреатит, латентный, с нарушением экзокринной функции поджелудочной железы, легкой степени тяжести.

БОЛЕЗНЬ КРОНА

Болезнь Крона (БК) – неспецифическое воспалительное заболевание слизистой оболочки пищеварительного тракта неустановленной этиологии с преимущественным поражением дистального отдела тонкой кишки, рецидивирующим течением и часто возникающими осложнениями в виде внутренних и наружных свищей, стриктур, а также внекишечными патологическими проявлениями со стороны кожи, суставов, глаз.

Классификация БК

Фаза болезни

- обострение
- обострение

Течение болезни:

1. острое
2. хроническое
3. рецидивирующее

По локализации:

1. Поражение тощей кишки
2. Вовлечение подвздошной кишки - «терминальный илеит»
3. Поражение илео-цекального отдела

4. Поражение толстой кишки (включая ано-ректальную зону)
5. Вовлечение верхних отделов пищеварительного тракта

По воспалению:

- а) локальный (на протяжении 100 см)
- б) распространенный (на протяжении > 100 см)

Макроскопически:

1. воспалительно-инфильтративная фаза
2. стенозирующая фаза
3. фистулообразующая фаза (перфоративная форма)

Осложнения течения БК

Частые:

- стенозы с последующей острой кишечной непроходимостью или хронической (частичной кишечной непроходимостью)
- перфорация и перитонит
- абсцесс брюшной полости, межпетельный абсцесс
- септико-токсическая клиническая картина
- неэффективность медикаментозной терапии

Редкие:

- тяжелая форма кровотечения
- токсический мегаколит
- обструктивные уропатии
- карцинома кишки

Пример формулировки диагноза:

1. Болезнь Крона с поражением тощей кишки, воспалительно-инфильтративная форма, с локальным воспалением, в стадии обострения.
2. Болезнь Крона с поражением илеоцекального отдела, с распространенным воспалительным процессом, стенозирующая форма.

Осложнение: Стеноз илеоцекального отдела кишечника с частичной кишечной непроходимостью.

ХРОНИЧЕСКИЕ ГЕПАТИТЫ (ХГ)

Сущность ХГ - это группа болезней печени, вызываемая несколькими причинами, характеризуется различной степенью гепатоцеллюлярного некроза и воспаления. Понятие "ХГ" обусловлено длительностью заболевания: условная граница хронизации составляет 6 мес. Однако эксперты справедливо пишут, что во многих случаях, особенно при аутоиммунном гепатите (АГ), диагноз ХГ может быть поставлен ранее 6 месяцев.

Международным конгрессом гастроэнтерологов, состоявшимся в Лос-Анджелесе в 1994 году, предложена новая классификация, которая учитывает следующие основные критерии: этиологию, патогенез, степень активности и стадию хронизации заболевания.

Следует отметить, что среди этиологических факторов отсутствует алкогольный гепатит, он классифицирован только в рамках "Алкогольной болезни

печени" по МКБ-10. По мнению ряда авторов, его исключение из новой (1994г.) классификации не вполне обосновано (Серов В., Лапиш К., 1995, Takase S. et all.).

Этиологический фактор

В новой классификации выделяют 4 вида гепатита:

- аутоиммунный,
- вирусный,
- лекарственный,
- криптогенный.

ХРОНИЧЕСКИЙ АУТОИММУННЫЙ ГЕПАТИТ (АГ)

АГ включен в группу этиологических видов гепатита, выделен на основании особенностей патогенеза, а не этиологии - ведь факторы, снижающие иммунологическую толерантность ткани печени и "запускающие" аутоиммунный процесс при этом заболевании, неизвестны. Поэтому при АГ должны отсутствовать иммунологические (серологические) признаки гепатитов В, С, D. Диагностика АГ до сих пор остается трудной, чем объясняется высокая частота ошибок в распознавании данного заболевания (до 33%) или позднее установление диагноза (в 30% случаев). Постановка диагноза АГ должна базироваться главным образом на патогенетических механизмах.

Основными диагностическими критериями являются сочетание тяжелого поражения печени с нарушениями в иммунной системе:

- наличие в крови специфических аутоантител (в титре не менее 1:40),
- увеличение СОЭ (более 20мм/ч), гипергаммаглобулинемии более 18 г/л за счет IgG, типичных антигенов гистосовместимости (В8ДЖ3, DR4),
- характерная морфологическая картина печени: инфильтрация мононуклеарными и плазматическими клетками портальных трактов с распространением на дольку,
- ступенчатые или мостовидные некрозы, соединительнотканые тяжи по ходу портальных трактов, регенерация с образованием розеток,
- положительный эффект применения кортикостероидов и иммуносупрессивной терапии,
- отсутствие этиологического фактора.

Среди аутоантител выделяют: антинуклеарные антитела (ANA), антитела к микросомам печени и почек (LKM) с подтипами LKM-1, LKM-2, LKM-3, антитела к гладкомышечным клеткам (SMA), растворимому печеночному антигену (SLA), структурам печени и поджелудочной железы (LP), плазматической мембране гепатоцитов (LM), компонентам гепатоцитов (LC), печеночному лектину. Антимитохондриальные антитела (AMA) при АГ встречаются редко или отсутствуют.

Специфическими маркерами HBV при хроническом ГВ являются:

1. Для ХГВ с активной репликацией (ХГВ, HBeAg-позитивный вариант, репликативная форма) - это обнаружение в крови HBV-ДНК (высокое содержание), HBeAg, HBsAg, анти-HBcIgM, анти-HBсog сумм., антитела к HBV-полимеразе, повышение циркулирующих иммунных комплексов типа HBeAg - анти-HBe.

2. Для ХГВ без активной репликации (ХГВ, HBeAg-негативный вариант, интегративная форма) - это обнаружение в крови HBV-ДНК (очень низкое содержание, в ремиссию чаще отсутствует), HBsAg, анти-HBe в низких титрах без тенденции к нарастанию, анти-HBcIgG. Анти-HBcIgM чаще отсутствуют или выявляются в небольших количествах.

Важно уточнить, что отсутствие в крови HBeAg может соответствовать штамму HBV, лишенному способности синтезировать HBeAg (HBVe-штамм). К особенностям ХГВ, вызванного HBVe-, следует отнести: отсутствие клинического улучшения при наступлении сероконверсии HBeAg-анти-HBe, сохранение повышенной активности АлАТ при исключении микст-гепатита, обнаружение в крови HBV-ДНК, нередко в высокой концентрации. Такой вариант ХГВ может быть обозначен как HBeAg-негативный гепатит, протекающий с сохранением репликативной активности. Отсутствие HBeAg у мутантного типа объясняется наличием мутации pre-core-региона, что и приводит к нарушению продукции данного антигена (Brunetto et al., 1989).

Для обоих типов вируса («дикого» и «мутантного») общими маркерами служат HBsAg, HBcorAglgG, HBV ДНК.

Маркеры репликации «дикого» и «мутантного» типов HBV

1. "Дикий" тип: HBsAg+, HBeAg+, HBeAb-, HBcorIgG+, HBV ДНК.
2. «Мутантный» тип: HBsAg+, HBeAg-, HBeAb+, HBcorIgG+, HBV ДНК.

Неспецифических гистологических критерии, которые с большой долей вероятности могут быть отнесены к HBV-инфекции. Это совокупность следующих изменений в биоптатах печени:

- гидropическая дистрофия гепатоцитов,
- ацидофильные тельца Каунсильмена,
- лимфогистиоцитарная инфильтрация,
- фиброз портальных трактов,
- "матовостекловидные" гепатоциты (маркер HBsAg),
- "песочные" ядра (маркер HBcAg).

В случае же HDV/HBV-суперинфекции имеется прогрессирующее течение болезни с развитием фульминантного гепатита и ЦП, что обусловлено прежде всего HDV. Ниже приведены критерии разграничения сочетания двух инфекций:

1. Маркеры HDV/HBV-коинфекции:

наличие в сыворотке крови HBV-ДНК, HBeAg, анти-HBc IgM, HBsAg, HDV-РНК, анти-HDV IgM, часто тяжелое течение, частота хронизации соответствует частоте хронизации HBV.

2. Маркеры HDV/HBV-суперинфекции:

HBsAg, анти-HBcor сумм., HDV-РНК, анти-HDV IgM, быстрое прогрессирование процесса в ХГ и ЦП, малая эффективность противовирусной терапии.

Морфологические особенности ХГС (хотя и не патогномоничные) представлены сочетанием изменений:

- очаги некроза гепатоцитов,
- сочетание жировой и гидропической дистрофии гепатоцитов,
- ацидофильные тельца Каунсильмена,
- лимфоидные фолликулы в портальных полях и интралобулярно,
- активация синусоидальных клеток,
- "цепочки" лимфоцитов в синусоидах,
- поражение желчных протоков, пролиферация дуктул.

Латентная фаза

- может продолжаться многие годы, до 15-20 лет, при этом инфицированные лица считают себя здоровыми. Имеется небольшой астенический синдром, умеренная гепатомегалия, уплотненная консистенция печени, селезенка не увеличена. Может быть 1,5-2 кратное повышение активности АлАТ, у 1/3 больных - нормальные значения. HCV-РНК обнаруживается непостоянно, в низких концентрациях. Положительная реакция на HCV-РНК в латентную фазу подтверждает диагноз, однако не обязательно характеризует репликативную активность вируса. В крови закономерно присутствуют анти-HCV NS3-4, анти-HCV IgG. Анти-HCV класса IgM, как правило, отсутствуют. Выделяют инаппарантную форму (АлАТ - норма) и субклиническую (АлАТ до 3-х норм).

Наступление фазы реактивации

- знаменует практически полную утрату иммунитета, что приводит к всплеску активности HCV-инфекции, основной клинической формой которой является ХГ. ХГ дебютирует нередко гиперферментемией, которая может опережать клиническую картину заболевания (см. ХГВ). Критериями фазы реактивации является наличие: HCV-РНК, анти-HCVcore IgM, анти-HCVcore IgG, аНТН-NS4, увеличение АлАТ в 3 и более раз. Преимущественные темпы прогрессирования фазы реактивации отмечены при 1 генотипе HCV.

В клинической картине ХГС, по аналогии с ХГВ, следует учитывать возможность развития многочисленных внепеченочных проявлений (см. "Аутоиммунный гепатит").

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛЕКАРСТВЕННЫЙ ГЕПАТИТ (ЛГ)

Его рассматривают как длительно протекающее воспалительное заболевание печени, обусловленное негативным эффектом медикаментов. Оно может быть связано как с прямым токсическим воздействием лекарств или их метаболитов, так и с идиосинক্রазией к ним. При этом идиосинক্রазия может проявляться метаболическими либо иммунологическими нарушениями. Поэтому, видимо, лекарственный гепатит (ЛГ) может быть подобен вирусному или аутоиммунному с антиядерными и антимикросомальными антителами. При аутоиммунном варианте ЛГ воспалительный процесс в печени быстро исчезает после отмены препаратов.

ХРОНИЧЕСКИЙ КРИПТОГЕННЫЙ ГЕПАТИТ (ХГ)

Под ним, согласно новой классификации 1994г., "следует понимать заболевание печени с характерными для ХГ морфологическими изменениями при ис-

ключении вирусной, аутоиммунной или лекарственной этиологии" (Desmet V. и соавт., 1994г.).

Степень активности процесса

является следующим после этиологии новым критерием ХГ.

Ее установлению способствуют как лабораторные тесты, так и морфологическое исследование биоптатов печени.

Морфологические критерии активности процесса новая классификация рекомендует определять с использованием полуколичественного метода и подсчетом гистологического индекса степени активности (ГИСА) по R.G.Knodell. ГИСА учитывает в баллах следующие морфологические компоненты ХГ:

1. Перипортальные некрозы гепатоцитов, включая мостовидные - оцениваются от 0 до 10 баллов;
2. Внутريدольковые фокальные некрозы и дистрофия гепатоцитов – от 0 до 4 баллов;
3. Воспалительный инфильтрат в портальных трактах - от 0 до 4 баллов;
4. Фиброз - от 0 до 4 баллов.

ГИСА оценивается от 1 до 3 баллов как "минимальный" ХГ, от 4 до 8 баллов как "мягкий или слабовыраженный" ХГ от 9 до 12 баллов как "умеренный" ХГ, от 13 до 18 баллов как "тяжелый" ХГ.

Новая классификация, к сожалению, не рассматривает проявления активности процесса за пределами печени, особенно при вирусном и АГ. Но все же внепеченочные (системные) проявления необходимо учитывать, поскольку они в значительной степени являются отражением активности гепатита.

Стадия заболевания

(по V.Desmet et al, 1994) характеризует степень хронизации процесса и оценивается только гистологически по выраженности фиброза в печени, с подсчетом гистологического индекса стадии хронизации (ГИСХ). Варианты фиброза: портальный, перипортальный (включая порто-портальные, порто-центральные септы). Порто-центральные септы более важны для развития ЦП.

Выделяют:

- 0 - отсутствие фиброза;
- I стадию хронизации (слабая степень фиброза: портальный и перипортальный фиброз);
- II стадию хронизации (умеренная степень фиброза: порто-портальные септы одна или более);
- III стадию хронизации (тяжелая степень фиброза: порто-центральные септы одна или более);
- IV стадия (цирроз).

Примеры формулировки диагноза:

1. Хронический гепатит В, фаза репликации вирусной инфекции, умеренной степени активности (ГИСА 9 баллов), I стадия хронизации.
2. Хронический гепатит С, латентная фаза, инаппарантная форма, минимальной степени активности (ГИСА 3 балла), I стадия хронизации (слабая степень фиброза).

3. Хронический гепатит С, фаза реактивации, выраженной степени активности (ГИСА 13 баллов), III стадия хронизации (тяжелая стадия фиброза).

ЦИРРОЗЫ ПЕЧЕНИ

В настоящее время под циррозом печени (ЦП) понимают хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание печени с выраженными в различной степени признаками функциональной недостаточности печени и портальной гипертензии.

Для правильного понимания цирроза важно подчеркнуть диффузность процесса, т.е. вовлечение всего органа, хотя степень поражения долей может быть разной. К циррозам не относится узелковая гиперплазия печени без фиброза, наблюдаемая при синдроме Фелти. При врожденном фиброзе печени возможен как диффузный фиброз, так и очаговая гиперплазия, но их нельзя рассматривать как цирроз, поскольку дольковая структура сохранена и, следовательно, отсутствует первый и основной признак цирроза - диффузная нодулярная перестройка органа.

Многие авторы считают важнейшей чертой ЦП перестройку сосудистой архитектоники (Н.Роррег, 1977) и наиболее характерными признаками цирроза предлагают считать паренхиматозные узлы и перегородки, соединяющие портальный канал с центральным. Узелки цирротической печени не имеют нормальной дольковой структуры и окружены фиброзной тканью. Их часто называют "регенераторными", однако восстановления нормальной ткани печени в них не происходит. Кроме того, узелки могут быть образованы как регенерировавшими, так и сохранившимися гепатоцитами. В развитии цирротических узлов принимают участие несколько механизмов: возобновление роста после некроза, расчленение долек в результате фиброза и изменение структуры вследствие сосудистой перестройки.

Принципиально важным прогностическим отличием ЦП является его необратимость. Развивающиеся в печени цирротические изменения не восстанавливаются, прогрессируют и, в конечном счете, в разные сроки становятся причиной летального исхода. Поэтому при оценке распространенности цирроза основным критерием служат не столько показатели заболеваемости, сколько показатели смертности. ЦП входит в число основных причин смертности населения.

Цирроз печени может развиваться в результате самых разных хронических заболеваний и патологических состояний.

Основными этиологическими факторами ЦП являются:

1. Хронический алкоголизм
2. Вирусы гепатита В, С, D.
3. Генетически обусловленные нарушения обмена веществ:
 - гемохроматоз,
 - болезнь Вильсона-Коновалова,
 - недостаточность α 1-антитрипсина,
 - гликогеноз IV типа,
 - галактоземия.
4. Застойная недостаточность сердца.

5. Болезни желчных путей (внутри- и внепеченочных).
6. Воздействие некоторых токсических и медикаментозных средств (метотрексат, амиодарон).
7. Аутоиммунный гепатит.
8. Саркоидоз.
9. Врожденная геморрагическая телеангиэктазия.

У части больных причина развития ЦП остается неустановленной (так называемый криптогенный ЦП) этиологии, что по данным разных авторов достигает 26%. Однако повсеместно указывается на то, что сифилис, малярия, туберкулез, неполноценное питание не являются этиологическими факторами ЦП.

Признаки активности ЦП:

1. Клинические.

При обострении цирроза заметно ухудшается состояние больных, уменьшаются адаптационные возможности, что находит отражение в комплексе астено-вегетативных расстройств.

Характерны боли в печени, желтуха, кожный зуд, а также много численные печеночные знаки, повышение температуры тела. Степень выраженности гепатомегалии не характеризует активность процесса.

2. Биохимические.

Отражают высокую активность мезенхимально-воспалительного синдрома и проявляются гипергаммаглобулинемией, конъюгированной гипербилирубинемией, повышением показателей тимоловой пробы, СОЭ, снижением сулемового титра, повышением содержания иммуноглобулинов всех классов (G, M, A), высоким уровнем гипертрансаминаземии с закономерным увеличением не только АлАТ, но и АсАТ, сенсibilизацией Т-лимфоцитов к липопротеиду печени человека. Выделяют некоторые количественные критерии активности процесса. Так, повышение содержания фракции гаммаглобулинов до 30% и тимоловой пробы до 8 ЕД характеризуют как умеренную активность, а более значительные сдвиги - как высокую. Прогностически неблагоприятно снижение уровня альбуминов ниже 30 % и протромбинового индекса ниже 50%.

3. Морфологические.

Выражаются в преобладании деструктивных процессов - появлении большого количества ступенчатых некрозов, больших участков некроза, резко выраженной гидropической дистрофии гепатоцитов, большого количества очаговых скоплений гистиолимфоцитарных инфильтратов в различных участках узлов-регенератов, воспалительная клеточная реакция с нарушением целостности пограничной пластики.

Неактивная фаза — все клинико-лабораторные признаки ЦП выражены незначительно.

В клинической практике до сих пор используется простая классификация ЦП по тяжести по Чайлду-Пью.

ОПРЕДЕЛЕНИЕ СТЕПЕНИ ТЯЖЕСТИ ЦП (ИНДЕКС CHILD-PUGH)

Баллы	Билирубин мг/%	Альбумин г/%	Протромбиновое время (протро- мбин.индекс%)	Печеночная энцефало- патия (стадия)	Асцит
1	<2	>3,5	1 – 4 (80-60)	Нет	Нет
2	2-3	2,8-3,5	4-6 (60-40)	I-II	Эпизод
3	>3	<2,8	>6 (<40)	III-IV	Рефрак- терный
Примечание. Классы по Child: A - от 5 до 6 баллов, B - от 7 до 9 баллов, C - > 9 баллов.					

Комплексный анализ результатов обследования больных включает обязательную оценку степени компенсации цирроза. Согласно обще-принятой классификации выделяют 3 последовательные стадии – компенсации, субкомпенсации и декомпенсации. Они разграничиваются степенью выраженности печеночной недостаточности (паренхиматозный тип) и синдрома портальной гипертензии (сосудистый тип).

В стадию компенсации

- самочувствие остается удовлетворительным, больные за помощью не обращаются, что затрудняет раннее распознавание болезни. Компенсированный HBV-ЦП может быть установлен только морфологически при целенаправленном обследовании ^М групп риска" (прежде всего больных репликативной формой хронического ГВ).

Стадия субкомпенсации

- знаменуется появлением характерных для ЦП жалоб больного. Основные клинические симптомы, кроме гепатомегалии: похудание, внепеченочные знаки, субфебрилитет - выражены незначительно. Это относится и к лабораторным сдвигам - небольшая гипоальбуминемия, нерезкие отклонения в осадочных пробах, некоторое повышение энзимных тестов. Результаты клинико-лабораторных тестов часто неопределенные и требуют морфологического контроля.

Декомпенсация ЦП подразумевает:

1. Печеночно-клеточную недостаточность (паренхиматозная декомпенсация), которая проявляется печеночной энцефалопатией, кровотечениями и расстройствами, связанными с кровопотерей, внепеченочными кожными знаками, нарушениями метаболизма лекарств, потерей массы тела. Она является следствием уменьшения массы функционирующих клеток печени со снижением синтетической и обезвреживающей функции, нарушением микроциркуляции. Уровень аминотрансфераз в терминальной стадии всегда снижается (нет функционирующих гепатоцитов и нет ферментов).

2. Портальную гипертензию (сосудистая декомпенсация), проявляющуюся прежде всего кровотечениями из варикозно расширенных вен пищевода и желуд-

ка, появлением не исчезающего без применения диуретиков асцита и периферических отеков, развитием системной портокавальной энцефалопатии.

**Дополнительные факторы декомпенсации ЦП условно относят
(П.Я.Григорьев, А.В.Яковенко, 1998):**

- повышенная частота развития рака печени,
- склонность к инфекциям, особенно к развитию спонтанного перитонита,
- развитие гастродуоденальных изъязвлений,
- развитие почечной недостаточности после хирургических вмешательств.

АЛКОГОЛЬНЫЙ ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

Алкогольный цирроз развивается примерно у 1/3 лиц, страдающих хроническим алкоголизмом (С.Д.Подымова, 1993) в сроки от 5 до 20 лет. Чаще заболевают мужчины. Цирроз формируется быстро и протекает наиболее злокачественно при сочетании алкогольного и вирусного воздействия.

Установить алкогольный ЦП только на основании анамнестических данных трудно, так как многие больные скрывают свое пристрастие к алкоголю. Существенное значение имеют соматические и неврологические проявления алкоголизма.

В пользу алкогольной этиологии ЦП свидетельствуют:

- указания на длительное злоупотребление алкоголем;
- возраст больных старше 40 лет;
- псевдокушингоидный и псевдогипертиреозидный статус (одутловатое лицо, выпученные глаза с инъекцией сосудов склер), своеобразная эйфоричная манера поведения, контрактура Дюпюитрена, увеличение околоушных желез;
- другие проявления алкоголизма (полинейропатия, миопатия, атрофия мышц, энцефалопатия, гастрит, панкреатит, рецидивирующие пневмонии);
- нейтрофильный лейкоцитоз, анемия, повышение СОЭ, уровня IgA, высокая активность гаммаглутамилтранспептидазы (ГГТП);
- морфологические критерии - центролобулярное скопление гиалина (тельца Маллори), нейтрофильная реакция вокруг гепатоцитов, относительная сохранность портальных трактов, крупнокапельное ожирение гепатоцитов, перидолюлярный фиброз. Характерен микронодулярный и монолобулярный цирроз;
- отказ от приема алкоголя может вести к ремиссии патологического процесса или к его стабилизации.

Начальная стадия алкогольного цирроза характеризуется чаще малосимптомным течением, хотя при объективном исследовании выявляют значительное увеличение печени.

В конечной стадии больные истощены, развивается тяжелая печеночная недостаточность с желтухой, геморрагическим синдромом, лихорадкой, асцит становится постоянным и плохо поддается терапии, возможно появление осложнений.

Диагностические критерии Первичного Билиарного Цирроза:

1. Интенсивный кожный зуд, клиническое подозрение на основании внепеченочных проявлений (синдром Шегрена, ревматоидный артрит).

2. Повышение активности ферментов холестаза в 2-3 раза по сравнению с нормой.

3. Нормальные внепеченочные желчные ходы при УЗИ.

4. Обнаружение антимитохондриальных антител в титре не менее 1:40.

4. Повышение уровня IgM в сыворотке крови.

5. Характерные изменения в биоптате печени.

Диагноз ПБЦ ставят при наличии 4 и 6 критериев или трех-четырех указанных признаков.

Осложнения цирроза печени

Наиболее тяжелыми осложнениями ЦП являются:

1. Энцефалопатия с развитием печеночной комы.

2. Профузные кровотечения из варикозно расширенных вен пищевода или реже желудка, кишечника.

3. Тромбоз в системе воротной вены.

4. Гепаторенальный синдром.

5. Присоединение вторичной бактериальной инфекции (перитонит, пневмония, сепсис).

6. Трансформация ЦП в цирроз-рак.

Примеры формулировки диагноза:

1. Цирроз печени В, активная фаза, стадия декомпенсации по сосудистому типу (асцит, спленомегалия) и паренхиматозному типу (печеночная энцефалопатия 3 ст., гипоальбуминемия, снижение ПТИ). Класс С (10 баллов) по Чайлду-Пью.
2. Первичный билиарный цирроз, активная фаза, стадия компенсации по сосудистому и субкомпенсации по паренхиматозному типу (гипоальбуминемия). Класс В (7 баллов) по Чайлду-Пью.
3. Цирроз печени, криптогенный, неактивная фаза, стадия компенсации по сосудистому и паренхиматозному типам. Класс А (5 баллов) по Чайлду-Пью.

ЧАСТЬ V

ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА (ОРЛ)

Острая ревматическая лихорадка – постинфекционное осложнение А-стрептококкового тонзиллита (ангины) или фарингита в виде системного воспалительного заболевания соединительной ткани с преимущественной локализацией в сердечно-сосудистой системе (ревмокардит), суставах (мигрирующий полиартрит), мозге (хорея) и коже (кольцевидная эритема, ревматические узелки), развивающееся у предрасположенных лиц (главным образом, молодого возраста, от 7-15 лет) в связи с аутоиммунным ответом организма на Аг стрептококка и перекрестной реактивностью со схожими аутоантигенами поражаемых тканей человека (феномен молекулярной мимикрии).

Рабочая классификация ревматической лихорадки

Клинические варианты	Основные клинические проявления	Дополнительные клинические проявления	Степень активности	Исход	Стадия ХСН*
Острая ревматическая лихорадка	Кардит Артрит Хорея Кольцевидная эритема Ревматические узелки	Лихорадка Артралгии Абдоминальный синдром Серозиты	III	Без явных сердечных изменений	0
			II		I
			I	Ревматическая болезнь сердца:	IIА
				-без порока сердца**	IIБ
				-порок сердца***	III
Рецидивирующая (повторная, возвратная) ревматическая лихорадка					

Примечания:

* - по классификации Н.Д. Стражеско и В.Х. Василенко. По классификации Нью-Йоркской кардиологической ассоциации – NYHA (функциональные классы 0, I, II, III, IV).

** - возможно наличие поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок без регургитации, которое уточняется с помощью ЭхоКГ;

*** - при наличии впервые выявленного порока сердца необходимо, по возможности, исключить другие причины его формирования (инфекционный эндокардит, первичный антифосфолипидный синдром, атеросклероз и др.).

**Критерии Киселя-Джонса,
применяемые для диагностики острой ревматической лихорадки
(с учетом пересмотра Американской кардиологической ассоциацией в 1992г.
и модифицированные Ассоциацией ревматологов России в 2003г.)**

Большие критерии

- Кардит.
- Полиартрит.
- Хорея.
- Кольцевидная эритема.
- Подкожные ревматические узелки.

Малые критерии

- Клинические: артралгия, лихорадка.
- Лабораторные: увеличение СОЭ, повышение концентрации СРБ.
- Удлинение интервала Р-Р на ЭКГ, признаки митральной и/или аортальной регургитации при эхокардиографии.

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую инфекцию стрептококками группы А, свидетельствуют о высокой вероятности ревматической лихорадки.

Данные, подтверждающие предшествовавшую БСГА-инфекцию

Положительная БСГА-культура, выделенная из зева, или положительный тест быстрого определения группового БСГА-Аг.

Повышенные или повышающиеся титры противострептококковых АТ.

Наличие двух больших критериев или одного большого и двух малых в сочетании с данными, документированно подтверждающими предшествующую БСГА-инфекцию, свидетельствуют о высокой вероятности ОРЛ.

Особые случаи

- Изолированная («чистая») хорея при отсутствии других причин.
- «Поздний» кардит – растянутое во времени (> 2 мес.) развитие клинических и инструментальных симптомов вальвулита (при отсутствии других причин).
- Повторная ОРЛ на фоне хронической ревматической болезни сердца (или без нее).

ХРОНИЧЕСКАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

Хроническая ревматическая болезнь сердца - заболевание, характеризующееся поражением сердечных клапанов в виде поствоспалительного краевого фиброза клапанных створок или порока сердца (недостаточность и/или стеноз), сформировавшееся после перенесенной острой ревматической лихорадки.

Примеры формулировки диагноза:

1. Острая ревматическая лихорадка: кардит (вальвулит митрального клапана), полиартрит, акт III ст.

2. Острая ревматическая лихорадка: хорея, акт. I ст.
3. Возвратная ревматическая лихорадка: кардит, акт. I ст. Сочетанный митральный порок сердца, ХСН II А, ФК II.

РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ (РА)

Ревматоидный артрит – аутоиммунное ревматическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся хроническим эрозивным артритом (синовитом) и системным поражением внутренних органов.

Рабочая классификация ревматоидного артрита (1979г.)

Клинико-анатомические формы:

Ревматоидный моно-, олиго- и полиартрит.

РА с системными проявлениями:

- сердечно-сосудистая система (перикардит, васкулит, гранулематозное поражение клапанов сердца, раннее развитие атеросклероза);
- легкие (плеврит, интерстициальное заболевание легких, облитерирующий бронхиолит, ревматоидные узелки в легких - синдром Каплана);
- кожа (ревматоидные узелки, утолщение и гипотрофия кожи, дигитальный артериит (редко с развитием гангрены пальцев), микроинфаркты в области ногтевого ложа, сетчатое ливедо);
- нервная система (компрессионная нейропатия, множественный мононеврит (васкулит), симметричная сенсорно-моторная нейропатия, шейный миелит);
- мышцы (генерализованная амиотрофия);
- глаза (сухой кератоконъюнктивит, эписклерит, склеромаляция, периферическая язвенная кератопатия);
- почки (амилоидоз, васкулит, нефрит (редко));
- система крови (анемия, тромбоцитоз, нейтропения).

Отдельные синдромы:

Синдром Фелти – симптомокомплекс, включающий нейтропению, спленомегалию, гепатомегалию, тяжелое поражение суставов, внесуставные проявления (васкулит, нейропатия, легочной фиброз, синдром Шегрена), гиперпигментацию кожи нижних конечностей и высокий риск инфекционных осложнений.

Болезнь Стилла взрослых – заболевание, характеризующееся рецидивирующей фебрильной лихорадкой, артритом и макулопапулезной сыпью, высокой лабораторной активностью, серонегативностью по РФ.

Серопозитивный и серонегативный по РФ варианты заболевания.

Степени активности (от 0 до 3).

Функциональные классы:

I – полная сохранность выполнения нормальной ежедневной нагрузки без ограничения;

II – адекватная сохранность выполнения нормальной ежедневной нагрузки (несмотря на определенные трудности);

III – ограниченная возможность выполнения нормальной ежедневной нагрузки;

IV – полная потеря возможности выполнения нормальной ежедневной нагрузки.

Степени функциональной недостаточности суставов (Астапенко М.Г., 1956)

- ФНС – I** - имеется лишь легкое ограничение движений, позволяющее больному заниматься обычным трудом, т.е. не лишаящее его профессиональной трудоспособности.
- ФНС – II** - ограничение движений выражено настолько, что лишает больного профессиональной трудоспособности; вместе с тем значительно ограничена и возможность самообслуживания больного. Подобный больной, как правило, нуждается в стационарном лечении.
- ФНС – III** - очень резкое ограничение или полная потеря подвижности суставов, когда невозможно даже самообслуживание.

Рентгенологические стадии РА:

- I – околосуставной остеопороз;
 IIa – I+сужение суставных щелей;
 IIb – IIa + немногочисленные костные эрозии (более 5);
 III – стадия IIb + множественные (более 5) костные эрозии, подвывихи в суставах;
 IV – стадия III + костный анкилоз.

Показатели степени активности ревматоидного артрита (В.А.Насонова, М.Г.Астапенко)

Показатель	Степень активности *			
	0	1	2	3
Боль, по ВАШ (см) (пациент оценивает активность по 10-см визуально-аналоговой шкале (ВАШ))	0	До 3	4-6	>6
Утренняя скованность (мин)	Нет	До 1 часа	1-2 часа	Более 2 часов
СОЭ (мм/час)	Менее 16	16 - 30	31 - 45	Более 45
С-реактивный белок	Нет	+	++	+++
Гипертермия	Нет	Незначительная	Умеренная	Выраженная
Повышение содержания α -2 глобулинов %	До 10	До 12	До 15	Более 15

* Степень активности процесса определяется числом баллов: 1-я – 8 баллов; 2-я – 9-16 баллов; 3-я – 17-24 балла.

Диагностика

Для постановки диагноза РА используют критерии Американской коллегии ревматологов (1987г.)

1. Утренняя скованность – скованность по утрам в области суставов или околосуставных тканей, сохраняющаяся не менее 1 часа.
2. Артрит 3 и более суставов – припухание или выпот, установленный врачом по крайней мере в 3 суставах. Возможно поражение 14 суставов (с 2 сторон): пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, суставов запястья, локтевых, голеностопных.
3. Артрит суставов кистей – припухлость, по крайней мере, одной из следующих групп суставов: запястья, пястно-фаланговых и проксимальных межфаланговых.
4. Симметричный артрит – сходное, однако без абсолютной симметрии, двустороннее поражение суставов (пястно-фаланговых, проксимальных межфаланговых, плюснефаланговых).
5. Ревматоидные узелки – подкожные узелки (установленные врачом), локализующиеся преимущественно на выступающих участках тела, разгибательных поверхностях или в околосуставных областях.
6. РФ – обнаружение повышенных титров в сыворотке крови любым стандартизированным методом.
7. Рентгенологические изменения, типичные для РА: эрозии или околосуставной остеопороз, локализующиеся в суставах кистей и стоп и наиболее выраженные в клинически пораженных суставах.

Диагноз РА ставят при наличии не менее 4 из 7 критериев, при этом критерии с первого по четвертый должны сохраняться по крайней мере в течение 6 недель. При «достоверном» РА «чувствительность» критериев 91-94%, специфичность – 89%. При «раннем» РА (менее 12 нед.) специфичность критериев высокая (78-87%), но «чувствительность» (26-47%) низкая.

Примеры формулировки диагноза:

1. Ревматоидный полиартрит (с поражением суставов кистей, стоп, коленных суставов), серонегативный, медленно прогрессирующее течение, активность 2-й степени, стадия IIв, ФНС II.

Осложнения: амилоидоз почек, нефротический синдром, ХБП 1.

2. Ревматоидный артрит (с поражением мелких суставов кистей, стоп, тазобедренных суставов) с внесуставными проявлениями (гипотрофии межостных мышц, анемия, ревматоидные узелки), серопозитивный, медленно-прогрессирующее течение, активность III, стадия III, ФНС III.

Осложнение: асептический некроз головки бедренной кости слева.

ОСТЕОАРТРОЗ (ОА)

Остеоартроз – гетерогенная группа заболеваний различной этиологии со сходными биологическими, морфологическими, клиническими проявлениями и исходом, в основе которых лежит поражение всех компонентов сустава, в первую очередь хряща, а также субхондральной кости, синовиальной оболочки, связок, капсулы, околосуставных мышц.

Клиническая классификация остеоартроза (по ВНОР, 1990)

Клиническая картина	Преимущественная локализация	Течение	Рентгенологическая стадия	Наличие реактивного синовита	Степень нарушения функции
Моно- и олигоартроз	Тазобедренный, коленный, межфаланговые и др. суставы	Без заметного прогрессирования	I	Без реактивного синовита	0
		Медленно прогрессирующее	II	С реактивным синовитом	I
			III		II
			IV		III
			V	С часто рецидивирующим синовитом	
Деформирующий полиостеоартроз (безузелковый, узелковый)					

Рентгенологические признаки ОА (Larsen, 1987)

- 0 – отсутствие рентгенологических признаков;
- I - сужение суставной щели менее чем на 50%;
- II – сужение суставной щели более чем на 50%;
- III – слабая ремодуляция;
- IV – средняя ремодуляция;
- V – выраженная ремодуляция.

Клиническая классификация остеоартроза (Альтман, 1986г.)

Первичный (идиопатический) ОА:

- Локализованный: суставы кистей, суставы стоп, коленные суставы, тазобедренные суставы, позвоночник, другие суставы.
- Генерализованный: поражение трех и более различных суставных групп.

Вторичный ОА. Развивается вследствие ряда причин:

- Посттравматический.
- Врожденные, приобретенные или эндемические заболевания (болезнь Пертеса, синдром гипермобильности и др.).
- Метаболические болезни: охроноз, гемохроматоз, болезнь Вильсона-Коновалова, болезнь Гоше.
- Эндокринопатии: сахарный диабет, акромегалия, гиперпаратиреоз, гипотиреоз.

- Болезнь отложения кальция (фосфат кальция, гидроксипатит кальция).
- Невропатия (болезнь Шарко).
- Другие заболевания: аваскулярный некроз, РА, болезнь Педжета и др.

Пример формулировки диагноза:

1. Остеоартроз правого коленного сустава. Стадия II. НФС I ст.
Осложнение: Вторичный синовит
2. Узелковый полиостеоартроз (узелки Гебердена и Бушара). Стадия III.
НФС I ст.
Осложнение: Вторичный синовит дистальных межфаланговых суставов.

ПОДАГРА

Подагра – системное заболевание, связанное с нарушением пуринового обмена, характеризующееся повышением содержания мочевой кислоты в крови (гиперурикемией), отложением уратов в суставных и/или околосуставных тканях и развивающимся в связи с этим воспалением. Выявление гиперурикемии недостаточно для установления диагноза, так как лишь 10% лиц с гиперурикемией страдают подагрой. Для хронической подагры характерно образование тофусов

Классификация подагры

(Пихлак Э.Г., 1970; Астапенко М.Г., Насонова В.А., 1989)

Происхождение: 1. Первичная (идиопатическая)
2. Вторичная

По механизму накопления мочевой кислоты

1. Метаболическая
2. Почечная (гипоэкскреторная)
3. Смешанная

Период: 1. Преморбидный
2. Интермиттирующий
3. Хроническая подагра (часто с внесуставными проявлениями)

Течение: 1. Легкое
2. Среднетяжелое
3. Тяжелое

Варианты начала заболевания:

1. Типичный (классический) острый приступ подагрического артрита
2. Подострая форма
3. Подагра с развитием тофусов
4. Ревматоидоподобный
5. Псевдофлегмонозный
6. Подагра, протекающая по типу инфекционно-аллергического полиартрита
7. Бессимптомная гиперурикемия
8. Периартритическая форма

Диагностические критерии

Для постановки диагноза подагры применяют классификационные критерии, разработанные Wallace et al.

- А. Наличие характерных кристаллов мочевой кислоты в суставной жидкости.
- Б. Наличие тофусов, содержание мочевой кислоты в которых подтверждено химически или поляризационной микроскопией.
- В. Наличие 6 из 12 перечисленных ниже признаков:
 - 1. Более одной атаки острого артрита в анамнезе.
 - 2. Воспаление сустава достигает максимума в 1-й день болезни.
 - 3. Моноартикулярный характер артрита.
 - 4. Гиперемия кожи над пораженным суставом.
 - 5. Припухание и боль в первом плюснефаланговом суставе.
 - 6. Одностороннее поражение первого плюснефалангового сустава.
 - 7. Одностороннее поражение суставов стопы.
 - 8. Подозрение на тофусы.
 - 9. Гиперурикемия (более 0,42 ммоль/л у мужчин и 0,36 ммоль/л у женщин).
 - 10. Асимметричный отек суставов.
 - 11. Субкортикальные кисты без эрозий (рентгенография).
 - 12. Отрицательные результаты при посеве синовиальной жидкости.

Рентгенологические признаки хронического подагрического артрита (Кавеноки-Минц Э., 1987г.)

- 1. Крупные кисты в субхондральной зоне кости или в более глубоких ее слоях, иногда уплотнение мягких тканей.
- 2. Крупные кисты вблизи сустава и мелкие эрозии на суставных поверхностях, постоянное уплотнение околосуставных мягких тканей, иногда с кальцификатами.
- 3. Большие эрозии, но менее чем на 1/3 суставной поверхности; остеолит эпифиза, значительное уплотнение мягких тканей с отложением извести.

Примеры формулировки диагноза:

- 1. Первичная подагра, метаболический тип, острый подагрический артрит 1 плюснефалангового сустава правой стопы в фазе обострения, ФНС – I.
- 2. Хроническая подагра, тяжелое течение, хронический подагрический артрит с преимущественным поражением суставов стоп, вторичный остеоартроз, тофусы ушных раковин, ФНС II.

Осложнения: МКБ (конкремент 8х9 мм лоханочно-мочеточникового сегмента слева, левосторонний гидронефроз), хронический вторичный двусторонний пиелонефрит с преимущественным поражением левой почки в стадии латентного воспаления, ХБП III, симптоматическая артериальная гипертензия, ХСН I.

СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ (ССД)

Системная склеродермия - аутоиммунное заболевание соединительной ткани, основные клинические признаки которого обусловлены распространенным нарушением микроциркуляции, фиброзом кожи и внутренних органов.

Системная склеродермия – важнейший представитель склеродермической группы болезней, к которым также относятся ограниченная (очаговая), склеродермия, диффузный эозинофильный фасциит, склеродерма Бушке, мультифокальный фиброз, индуцированные формы склеродермии и псевдосклеродермические синдромы.

Клинические формы системной склеродермии

Диффузная форма:

- Генерализованное поражение кожи конечностей, лица и туловища в течение года; синдром Рейно появляется одновременно или после поражения кожи.
- Раннее развитие висцеральной патологии (интерстициального поражения легких, поражения ЖКТ, миокарда, почек).
- Значительная редукция капилляров ногтевого ложа с формированием аваскулярных участков (по данным капилляроскопии ногтевого ложа).
- Выявление антител (АТ) к топоизомеразе-1 (Scl-70).

Лимитированная форма:

- Длительный период изолированного феномена Рейно.
- Поражение кожи ограничено областью лица и кистей/стоп.
- Позднее развитие легочной гипертензии, поражение ЖКТ, телеангиэктазии, кальциноз (CREST- синдром: аббревиатура от Calcinosis, Raynaud phenomenon, Esophageal dysmotility, Sclerodactyly, Telangiectasia).
- Выявление антицентромерных АТ.
- Расширение капилляров ногтевого ложа без выраженных аваскулярных участков.

Склеродермия без склеродермы:

- Нет уплотнения кожи.
- Феномен Рейно.
- Признаки легочного фиброза, острой склеродермической почки, поражение сердца и ЖКТ.
- Выявление антинуклеарных антител (Scl-70, АСА, нуклеолярных).

Перекрестные формы:

Для перекрестных форм (overlap-syndromes) характерно сочетание клинических признаков ССД и одного или нескольких системных заболеваний соединительной ткани.

Ювенильная склеродермия:

- Начало болезни до 16 лет.
- Поражение кожи нередко по типу очаговой или линейной (гемиформа) склеродермии.
- Склонность к образованию контрактур. Возможны аномалии развития конечностей.
- Умеренная висцеральная патология (выявляется главным образом при инструментальном исследовании).

Пресклеродермия:

Выделяют так называемую пресклеродермию, к ней относят больных с изолированным феноменом Рейно в сочетании с капилляроскопическими изменениями или иммунологическими нарушениями, характерными для ССД.

Варианты течения и стадии развития

В отечественную классификацию (Н.Г.Гусева, 1975г.) включены также варианты течения и стадии ССД.

Варианты течения

- Острое, быстро прогрессирующее течение характеризуется развитием генерализованного фиброза кожи (диффузная форма) и внутренних органов (сердца, легких, почек) в первые 2 года от начала заболевания; ранее нередко заканчивалось летальным исходом; современная адекватная терапия улучшила прогноз этих больных.
- При подостром (1-2 года), умеренно прогрессирующем течении, клинически и лабораторно отмечается преобладание признаков иммунного воспаления (плотный отек кожи, миозит, артрит), нередко overlap-синдромы. Висцеральная патология может быть первым симптомом ССД. Преобладает высокая воспалительная и иммунологическая активность патологического процесса.
- Хроническое (многие годы), медленно прогрессирующее течение отличается преобладанием сосудистой патологии; в начале заболевания – многолетний синдром Рейно с постепенным развитием умеренных кожных изменений (лимитированная форма), нарастанием ишемических сосудистых расстройств, висцеральной патологии (поражение ЖКТ, легочная гипертензия).

Стадии течения ССД

- I – начальная, когда выявляются 1-3 локализации болезни.
- II – стадия генерализации, отражающая системный, полисиндромный характер процесса.
- III – поздняя (терминальная), когда имеется уже недостаточность одного или более органов (сердца, легких, почек)

Степень активности:

- I – минимальная;
- II – умеренная;
- III – высокая.

Клинико-морфологическая характеристика поражений

Поражение сосудов:

- Феномен Рейно.
- Телеангиэктазии.

Поражение кожи:

- Уплотнение кожи.
- Симптом «кисета».
- Дигитальные язвы.
- Язвенные поражения кожи.
- Сухая гангрена.
- Гиперпигментация.
- Дигитальные рубчики.
- Кальцинаты.

Поражение слизистых оболочек

Характерным признаком ССД является утолщение и укорочение уздечки языка.

Поражение суставов и кистей

- Полиартралгии.
- Артриты.
- Акроостеолитиз.
- Симптом трения сухожилий.
- Сгибательные контрактуры.

Поражение мышц

- Невоспалительная непрогрессирующая фиброзная миопатия.
- Воспалительная миопатия.
- Атрофия мышц (при диффузной ССД связана с нарушением подвижности и контрактурами).

Поражение желудочно-кишечного тракта

- Гипотония пищевода.
- Стриктура.
- Эрозии и язвы пищевода.
- Гипотония желудка.
- Желудочное кровотечение.
- Синдром мальабсорбции.
- Интестинальная псевдообструкция.
- Поражение толстой кишки.

Поражение легких

- Интерстициальное заболевание легких.
- Легочная гипертензия.
- Редкие варианты – поражение плевры, аспирационная пневмония, спонтанный пневмоторакс, лекарственный пневмонит.

Поражение сердца

- Фиброз миокарда желудочков.
- Аритмии.
- Признаки миокардита.
- Поражение перикарда.
- Сердечная недостаточность.

Поражение почек

- Выраженное поражение почек – это склеродермический почечный криз (остро развившаяся и быстро прогрессирующая почечная недостаточность, злокачественная артериальная гипертензия, ассоциированная с высоким уровнем ренина, нормальный мочевой осадок или микроскопическая гематурия и протеинурия).

- Изменения, связанные с поражением почечных сосудов и артериальной гипертензией, в том числе микроангиопатическая (неиммунная) гемолитическая анемия, тромбоцитопения, гипертензионная энцефалопатия и ретинопатия.

Поражение нервной системы

- Полиневритический синдром.
- Тригеминальная сенсорная невропатия.
- Синдром запястного канала

Другие проявления ССД

- Синдром Шегрена.
- Поражение щитовидной железы (тиреоидит Хашимото, тиреоидит де Кервена), ведущее к развитию гипотиреоза.
- Первичный билиарный цирроз печени у больных лимитированной формой ССД.

Диагностические критерии ССД

Американской ревматологической ассоциации

А. «Большой» критерий.

Проксимальная склеродермия: симметричное утолщение, уплотнение и индурация кожи пальцев и проксимально от пястно-фаланговых и плюснефаланговых суставов.

Б. «Малые» критерии.

1. Склеродактилия: перечисленные выше кожные изменения, ограниченные пальцами.

2. Дигитальные рубчики.

3. Двусторонний базальный легочной фиброз.

У больного должен быть или главный критерий, или, по крайней мере 2 малых критерия.

Примеры формулировки диагноза:

1. Системная склеродермия, подострое течение с поражением кожи, суставов, сосудов (синдром Рейно), сердца (кардиосклероз), легких (пневмосклероз), пищевода (эзофагит), почек (умеренная хроническая склеродермическая нефропатия, ХБП II), активность III степени, II стадия.

2. Системная склеродермия, хроническое течение с поражением кожи в стадии плотного отека, сосудов (синдром Рейно), суставов (полиартрит) активность I степени, II стадия.

АНКИЛОЗИРУЮЩИЙ СПОНДИЛИТ (БОЛЕЗНЬ БЕХТЕРЕВА)

Анкилозирующий спондилит (АС) – хроническое системное воспалительное заболевание, характеризующееся преимущественным поражением крестцово-подвздошных сочленений и позвоночника.

Классификация болезни Бехтерева

(В.И.Чепой,1978, цит. по А.А.Чиркину с соавт., 1993)

Течение:

1. Медленно прогрессирующее – при котором позвоночник и суставы поражаются медленно, постепенно, в течение многих лет, приводя к их функциональной недостаточности.
2. Медленно прогрессирующее с периодами обострения – характеризуется чередованием периодов ремиссии и обострения заболевания, что ведет к постепенной инвалидизации больного.

При этих двух вариантах течения заболевания выраженная функциональная недостаточность суставов и позвоночника обычно натупает через 10-12 лет.

3. Быстро прогрессирующее - при этом варианте имеются болевой синдром, полиартрит, атрофия мышц, похудание, высокие лабораторные показатели активности воспалительного процесса, быстрое развитие кифоза и анкилозов.
4. Септический вариант, характеризующийся острым началом с лихорадкой гектического характера, ознобами, проливными потами, ранним проявлением висцеральных поражений. Такой вариант представляет особые сложности для диагностики.

Стадия:

- I. Начальная или ранняя – умеренное ограничение движений в позвоночнике или в пораженных суставах; рентгенологические изменения могут отсутствовать либо определяться нечеткость или неровность поверхности крестцово-подвздошных сочленений, очаги субхондрального остеосклероза, расширение суставных щелей;
- II. Стадия умеренных повреждений – умеренное ограничение движений в позвоночнике или периферических суставах, сужение щелей крестцово-подвздошных сочленений или их частичное анкилозирование, сужение межпозвоночных суставных щелей или признаки анкилоза суставов позвоночника;
- III. Поздняя стадия – значительное ограничение движений в позвоночнике или крупных суставах вследствие их анкилозирования, костный анкилоз крестцово-подвздошных сочленений, межпозвоноковых и ребернопозвоноковых суставов с наличием оссификации связочного аппарата.

Степень активности:

1. Минимальная – небольшая скованность и боли в позвоночнике и суставах конечностей по утрам, СОЭ до 20 мм/час, СРБ+;
2. Умеренная – постоянные боли в позвоночнике и суставах, утренняя скованность – несколько часов, СОЭ – до 40мм/час, СРБ++;
3. Выраженная – сильные постоянные боли в позвоночнике и суставах, скованность в течение всего дня, экссудативные изменения в суставах, субфебрильная температура, висцеральные проявления, СОЭ – более 40мм/час, СРБ+++.

Степень функциональной недостаточности (ФНС) суставов:

- I. Изменение физиологических изгибов позвоночника, ограничение подвижности позвоночника и суставов.
- II. Значительное ограничение подвижности позвоночника и суставов, больной вынужден менять профессию.
- III. Анкилоз всех отделов позвоночника и тазобедренного сустава, вызывающий полную потерю трудоспособности.

Критерии диагностики АС

Для установления диагноза АС применяют модифицированные Нью-Йоркские критерии и классификационные критерии, предложенные Европейской группой по изучению спондилоартритов.

Модифицированные Нью-Йоркские критерии.

Клинические признаки

1. Боли в нижней части спины, длящиеся не менее 3 месяцев, уменьшающиеся после физических упражнений и не стихающие в покое.
2. Ограничение движений в поясничном отделе позвоночника в саггитальной и фронтальной плоскости.
3. Уменьшение дыхательной экскурсии грудной клетки в сравнении с нормальными значениями (для пола и возраста).

Рентгенологические признаки

1. Двусторонний сакроилеит (стадии 2-4).
2. Односторонний сакроилеит (стадии 3-4).

Примечание: К стадии 1 сакроилеита относят подозрение на наличие изменений, ко 2-й – наличие эрозий и склероза, к 3-й – наличие эрозий, склероза и частичного анкилоза, к 4-й – полный анкилоз.

Диагноз считается достоверным при наличии одного рентгенологического признака в сочетании с любым клиническим.

Классификационные критерии спондилоартритов Европейской группы.

Большие критерии

- Боль в позвоночнике воспалительного характера.
- Синовит (наличие в прошлом или в настоящее время несимметричного артрита преимущественно суставов нижних конечностей).

Малые критерии

- Семейные случаи заболевания (наличие у родственников первой или второй степени родства одного из следующих заболеваний: АС, псориаз, реактивный артрит, острый увеит, язвенный колит или болезнь Крона).

- Псориаз.
- Воспалительные заболевания кишечника.
- Перемещающаяся боль в ягодичных областях.
- Энтезопатии.
- Острая диарея (за 1 мес. до развития артрита).
- Уретрит (негонококковый или цервицит за 1 мес. до развития артрита).
- Сакроилеит (двусторонний - при наличии 2-4й стадий, односторонний – при наличии – 3-4й стадий).

Диагноз АС достоверен при наличии любого большого и хотя бы одного малого критерия.

Пример формулировки диагноза:

1. Анкилозирующий спондилоартрит, медленно прогрессирующее течение, активность III степени, стадия II, ФНС – I ст.
2. Анкилозирующий спондилоартрит, быстро прогрессирующее течение, с висцеральными проявлениями (пневмофиброз, гипотрофия мышц, ирит, аортит), активность III степени, стадия IV (анкилоз сакроилеальных сочленений), ФНС – III ст.

ИДИОПАТИЧЕСКИЕ ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ МИОПАТИИ

Воспалительные миопатии - группа хронических заболеваний, основным проявлением которых является мышечная слабость, связанная с воспалением поперечно-полосатой мускулатуры. К ним относятся полимиозит (ПМ), дерматомиозит (ДМ), ювенильный ДМ; миозит, сочетающийся с системными заболеваниями соединительной ткани (СЗСТ) (перекрестный синдром); миозит, сочетающийся с опухолями; миозит с внутриклеточными включениями.

Варианты течения ДМ и ПМ

Острое течение характеризуется лихорадкой, генерализованным поражением поперечнополосатой мускулатуры, вплоть до полной обездвиженности, прогрессирующей дисфагией, висцеритами, эритематозным поражением кожи, возникшими в течение первых 6 месяцев от дебюта заболевания.

Подострое течение характеризуется более медленным нарастанием симптомов заболевания, но через 1-2 года от появления первых клинических признаков наблюдается развернутая картина ДМ (ПМ) с тяжелыми поражениями мышц, кожи, висцеральными проявлениями.

Хроническое течение характеризуется медленным разворачиванием клинических проявлений заболевания в течении нескольких лет, преобладанием процессов атрофии и склероза мышечной ткани, поражением кожных покровов в виде гиперпигментации, гиперкератоза, редкими висцеральными проявлениями.

Степени клинико-лабораторной активности

- Низкая (I)
- Средняя (II)
- Высокая (III)
- Ремиссия

Диагностические критерии

Диагностика ПМ/ДМ основывается главным образом на данных клинического обследования и мышечной биопсии. Для диагностики ПМ/ДМ следует использовать следующие критерии:

1. Поражение кожи
 - а). Гелиотропная сыпь (пурпурно-красные эритематозные высыпания на веках).
 - б). Признак Готрона (пурпурно-красная, шелушащаяся, атрофическая эритема или пятна на разгибательной поверхности кистей над суставами).
 - в). Эритема на разгибательной поверхности конечностей над локтевыми и коленными суставами.
2. Проксимальная мышечная слабость (верхние и нижние конечности и туловище).
3. Повышение активности КФК и/или альдолазы в сыворотке.
4. Боли в мышцах при пальпации или миалгии.
5. Миогенные изменения при ЭМГ (короткие, полифазные потенциалы моторных единиц со спонтанными потенциалами фибрилляции).
6. Обнаружение АТ Jo-1 (АТ к гистидил-тРНК-синтетазе).
7. Недеструктивный артрит или артралгии.

8. Признаки системного воспаления (лихорадка более 37°C, увеличение концентрации СРБ или увеличение СОЭ более 20 мм/час).

9. Морфологические изменения, соответствующие воспалительному миозиту (воспалительные инфильтраты в скелетных мышцах с дегенерацией или некрозом мышечных волокон; активный фагоцитоз или признаки активной регенерации).

Диагноз ДМ устанавливают при наличии по крайней мере одного типа поражения кожи и не менее 4 других признаков (пункты 2-9). Диагноз ПМ устанавливают при наличии не менее 4 признаков (пункты 2-9).

Примеры формулировки диагноза:

1. Первичный идиопатический дерматомиозит, хроническое течение, манифестный период, степень активности II (параорбитальный отек, мышечный верхний парализ, субфебрилитет, дисфагия).
2. Экзофитный рак пилороантрального отдела желудка, II стадия. Паранеопластический дерматомиозит, III степень активности (эритема кожи, параорбитальный отек, мышечная тетраплегия, лихорадка, поражение мышц глотки и диафрагмы).

Осложнение: аспирационная пневмония.

СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА (СКВ)

СКВ – системное аутоиммунное ревматическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией широкого спектра органоспецифических аутоантител к различным компонентам ядра и иммунных комплексов, вызывающих иммуновоспалительное повреждение внутренних органов.

Рабочая классификация клинических вариантов СКВ (В.А. Насонова, 1972-1986)

Варианты течения

- Острое (быстрое развитие мультиорганных проявлений, включая поражение почек, высокая иммунологическая активность).
- Подострое (обострения не столь выражены, развитие поражения почек – в течение 1 года).
- Хроническое.

Фаза и степень активности:

Фаза активная:

- степень активности высокая (III),
- умеренная (II),
- минимальная (I).

Фаза неактивная.

Клинико-иммунологические варианты

- СКВ в пожилом возрасте.
- Неонатальная СКВ.
- Подострая кожная красная волчанка.
- Антифосфолипидный синдром (АФС)- симптомокомплекс, характеризующийся венозными и/или артериальными тромбозами, акушерской патологией (не-

вынашивание в I и II триместрах беременности, преждевременные роды), реже тромбоцитопенией, а также другими (сердечно-сосудистыми, неврологическими, кожными и т.д.) проявлениями, связанный с гиперпродукцией антител против отрицательно заряженных фосфолипидов (аФЛ), таких как волчаночный антикоагулянт и антикардиолипиновые антитела.

Критерии Американской ревматологической Ассоциации

1. Сыпь на скулах: фиксированная эритема на скуловых выступах.
 2. Дискоидная сыпь: эритематозные приподнимающиеся бляшки с прилипающими кожными чешуйками и фолликулярными пробками; на старых очагах могут быть атрофические рубцы.
 3. Фотосенсибилизация.
 4. Язвы в ротовой полости или носоглотке.
 5. Артрит: неэрозивный артрит, поражающий 2 или более периферических сустава, проявляющийся болезненностью, отеком и выпотом.
 6. Серозит: плеврит (плевральные боли или шум трения плевры, или наличие плеврального выпота) или перикардит (подтвержденный с помощью эхокардиографии или выслушиванием шума трения перикарда).
 7. Поражение почек: персистирующая протеинурия более 0,5г/сут или цилиндрурия (эритроцитарная, гемоглобиновая, зернистая или смешанная).
 8. Поражение ЦНС: судороги и психоз (в отсутствии приема ЛС или метаболических нарушений).
 9. Гематологические нарушения: гемолитическая анемия с ретикулоцитозом, или лейкопения менее 4,0 тыс. (зарегистрированная 2 и более раза), или тромбоцитопения менее 100 тыс. (в отсутствии приема ЛС).
 10. Иммунологические нарушения: анти-ДНК или анти-Sm, или аФЛ: - увеличение уровня IgG или IgM (АТ к кардиолипину); - положительный тест на волчаночный антикоагулянт при использовании стандартных методов; - ложноположительная реакция Вассермана в течение как минимум 6 мес. при подтвержденном отсутствии сифилиса с помощью реакции иммобилизации бледной трепонемы и теста флюоресцентной адсорбции трепонемных АТ.
 11. АНФ: повышение титров АНФ (при отсутствии приема ЛС, вызывающих волчаночноподобный синдром).
- Диагноз СКВ устанавливают при обнаружении 4 или более из 11 вышеперечисленных критериев.

Диагностические критерии АФС

Клинические критерии

1. Тромбоз (один или более эпизод артериального, венозного тромбоза или тромбоза мелких сосудов в любом органе).
2. Патология беременности (один или более случаев внутриутробной гибели морфологически нормального плода после 10-й недели гестации или один или более случаев преждевременных родов морфологически нормального плода до 34-й недели гестации или три или более последовательных случаев спонтанных абортов до 10-й недели гестации).

Лабораторные критерии

1. АТ к кардиолипину (IgG и/или IgM) в крови в средних или высоких титрах в 2 или более исследованиях с промежутком не менее 6 мес.
2. Волчаночный антикоагулянт в плазме крови в 2 или более исследованиях с промежутком не менее 6 нед., определяемый следующим образом:
 - удлинение времени свертывания плазмы в фосфолипидзависимых коагуляционных тестах;
 - отсутствие коррекции удлинения времени свертывания скрининговых тестов в тестах смешивания с донорской плазмой;
 - укорочение или коррекция удлинения времени свертывания скрининговых тестов при добавлении фосфолипидов;
 - исключение других коагулопатий.

Определенный АФС диагностируется на основании наличия одного клинического и одного лабораторного критерия.

Пример формулировки диагноза:

1. Системная красная волчанка, подострое течение, с поражением кожи (эритема в виде «бабочки»), суставов, легких, (правосторонний экссудативный плеврит), сердца (перикардит), волчаночный нефрит IV класса (диффузный мембранозно-пролиферативный), активность II.

Осложнения: ХСН I ст., ХБП III класс.

ПСОРИАТИЧЕСКИЙ АРТРИТ (ПА)

Псориатический артрит – хроническое прогрессирующее системное заболевание, ассоциированное с псориазом, которое приводит к развитию эрозивного артрита, костной резорбции, множественных энтезитов и спондилоартрита.

Общепринятой классификации псориатического артрита не существует. Обычно выделяют пять вариантов псориатического артрита:

1. Асимметричный олигоартрит;
2. Артрит дистальных межфаланговых суставов;
3. Симметричный ревматоидоподобный артрит;
4. Мутилирующий артрит;
5. Псориатический спондилит.

Наиболее полно отражает клиническую картину псориатического артрита, включая характеристику как суставного, так и кожного синдромов, классификация, предложенная В.В.Бадочкиным (1995г.).

Клиническая форма:

1. Тяжелая
2. Обычная
3. Злокачественная
4. Псориатический артрит в сочетании с:
 - ревматической болезнью;
 - болезнью Рейтера;
 - подагрой.

Клинико-анатомический вариант суставного синдрома:

1. Дистальный;

2. Моноолигоартритический;
3. Полиартритический;
4. Остеолитический;
5. Спондилоартритический.

Системные проявления

- А. Без системных проявлений
- Б. С системными проявлениями: трофическими нарушениями, генерализованной амиотрофией, полиаденией, кардитом, пороками сердца, неспецифическим реактивным гепатитом, циррозом печени, амилоидозом внутренних органов, кожи и суставов, диффузным гломерулонефритом, поражением глаз, неспецифическим уретритом, полиневритом, синдромом Рейно и.т.д.

Характер и стадии псориаза:

А. Характер

1. Вульгарный: очаговый, распространенный
2. Экссудативный
3. Атипичный: пустулезный, эритродермический, рупиоидный (с особенно выраженным гиперкератозом).

Б. Стадия:

1. Прогрессирующая
2. Стационарная
3. Регрессирующая
4. Псориаз ногтей

Фаза и степень активности

А. Активная:

1. Минимальная
2. Умеренная
3. Максимальная

Б. Ремиссия

Рентгенологическая характеристика

А. Периферические и корневые суставы:

- I. Околосуставной остеопороз
- IIА. То же + сужение суставной щели, кистовидные просветления костной ткани
- IIБ. То же + единичные поверхностные узур
- III. То же + множественные узур
- IV. То же + костные анкилозы

Б. Крестцово-подвздошные суставы:

- I. Нечеткость суставной щели, слабо выраженный остеопороз
- II. Сужение или расширение суставной щели, субхондральный остеосклероз
- III. То же + частичное анкилозирование
- IV. То же + полное анкилозирование

В. Анкилозирующий спондилоартрит с:

- а). синдесмофитами или параспинальными оссификатами
- б). анкилозами межпозвонковых суставов

Функциональная способность суставов

А. Сохранена

Б. Нарушена

II. Профессиональная способность утрачена

III. Утрачена способность к самообслуживанию.

Диагностические критерии псориатического артрита

Международные («валидированные») критерии диагностики ПА не разработаны. Для подтверждения диагноза можно использовать критерии, разработанные В.В.Бадочкиным.

Критерии диагностики ПА (В.В.Бадочкин, 1995г.)

Критерии	Баллы
1. Псориатические высыпания на коже:	5
Псориаз ногтевых пластинок	2
Псориаз у близких родственников	1
2. Артрит дистальных межфаланговых суставов	5
3. Артрит 3 суставов одного пальца	5
4. Асимметричный артрит	2
5. Типичные парартикулярные явления	5
6. «Сосискообразная» деформация пальцев стоп	3
7. Разнонаправленные подвывихи суставов кистей	4
8. Боль и утренняя скованность в позвоночнике	1
9. Остеолиз в области суставов	5
10. Анкилоз дистальных межфаланговых (кисти, стопы) и плюсне-фаланговых суставов	5
11. Рентгенологические признаки определенного сакроилеита	2
12. Синдесмофиты или парвертебральные оссификаты	4
13. Серонегативность по РФ	2
14. Связь усиления кожных проявлений с обострением суставного синдрома или его появлением	4
Критерии исключения	
1. Отсутствие псориаза	- 5
2. Серопозитивность по ревматоидному фактору	- 5
3. Ревматоидные узелки	- 5
4. Тофусы	- 5
5. Тесная связь суставного синдрома с кишечной или урогенитальной инфекцией	- 5

Диагностическое правило:

ПА классический сумма баллов 16 и более;

ПА определенный – 11-15 баллов;

ПА вероятный – 8-10 баллов;

ПА отвергается – 7 баллов и менее.

Примеры формулировки диагноза:

1. Псориатический артрит, тяжелая форма, полиартритический вариант с системными проявлениями (амилоидоз почек). Распространенный вульгарный псориаз, прогрессирующая стадия. Активность максимальная. Стадия III. Функциональная недостаточность суставов II степени.

Осложнение: ХБП Y класс.

2. Псориатический артрит, тяжелая форма, спондилоартритический вариант с системными проявлениями (аортит, левосторонний передний увеит). Ладонно-подошвенный пустулезный псориаз, прогрессирующая стадия. Активность максимальная. Стадия IIБ. Двусторонний сакроилеит IV стадии, множественный синдесмофитоз. Функциональная недостаточность суставов III степени.

3. Псориатический артрит, обычная форма, дистальный вариант, без системных проявлений. Ограниченный вульгарный псориаз, стационарная стадия. Активность умеренная. Стадия III. Функциональная недостаточность суставов I степени.

РЕАКТИВНЫЕ АРТРИТЫ (РеА)

Реактивные артриты – воспалительные негнойные заболевания суставов, развивающиеся вскоре (обычно не позже чем через 1 мес.) после острой кишечной или урогенитальной инфекции. В преобладающем большинстве случаев реактивные артриты ассоциируются с острой кишечной инфекцией, вызываемой энтеробактериями (чаще *Yersinia enterocolitica*, *Yersinia pseudotuberculosis*, *Salmonella enteritidis*, *S. Typhimurium*, *Campilobacter jejuni*, *Shigella flexneri*), и с острой урогенитальной инфекцией, вызываемой *Chlamydia trachomatis*.

СИНДРОМ РЕЙТЕРА

Синдром Рейтера (уретроокулосиноввиальный синдром) – вариант реактивного артрита, характеризующийся, помимо типичного поражения суставов, такими системными проявлениями, как конъюнктивит и уретрит, а нередко и другими симптомами. Синдром Рейтера может развиваться как после урогенной хламидийной, так и кишечной инфекций.

Классификация РеА

По этиологии:

- постэнтероколитические;
- урогенитальные.

По течению:

- острые (длительность первичной суставной атаки до 2 мес);
- затяжные (до 1 года);
- хронические (свыше 1 года);
- рецидивирующие (при развитии суставной атаки после ремиссии заболевания длительностью не менее 6 мес).

Диагностика РеА

Общепринятых критериев диагностики РеА не существует. Разработан проект российских критериев, основу которых составляют следующие положения:

- РеА относятся к группе спондилоартритов (серонегативных спондилоартритов);
- Для диагностики РеА решающее значение имеет временная связь с острой кишечной или урогенитальной инфекцией, вызываемой определенными микроорганизмами;
- Диагноз РеА должен подтверждаться лабораторными данными о перенесенной «триггерной» инфекции.

«БОЛЬШИЕ» КРИТЕРИИ

Артрит (необходимо наличие 2 из 3 характеристик):

- асимметричный;
- поражение ограниченного числа суставов (не более 6), преимущественно нижних конечностей;
- поражение суставов нижних конечностей;

Предшествующая клинически выраженная инфекция (наличие одного из двух проявлений):

- уретрит/цевицит, предшествовавший артриту в течение до 8 нед;
- энтерит, предшествовавший артриту в течение до 6 недель.

«МАЛЫЕ» КРИТЕРИИ

- Лабораторное подтверждение триггерных инфекций, вызванных *Chlamydia trachomatis* либо энтеробактериями (чаще *Yersinia enterocolitica*, *Y.pseudotuberculosis*, *Salmonella enteritidis*, *Campilobacter jejuni*, *Shigella flexneri*).

Наиболее доказательными являются положительные результаты выделения *Chlamidia trachomatis* в культуре клеток и выявление указанных энтеробактерий при посеве кала.

Диагноз определенного РеА устанавливают при наличии обоих «больших» критериев или при наличии первого «большого» критерия и «малого» критерия.

Примеры формулировки диагноза:

- а. Реактивный артрит, постэнтероколитический, с поражением голеностопных суставов, II степень активности, ФНС I;
- б. Реактивный артрит с поражением мелких суставов стоп, правого коленного сустава, затяжное течение, хламидийной этиологии с системными проявлениями (лихорадка, анемия, лимфаденопатия, снижение массы тела), III степень активности, ФНС II.

СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Системные васкулиты – группа болезней, при которых ишемия и некроз тканей возникают вследствие воспаления кровеносных сосудов (первичного или вторичного по отношению к основному заболеванию).

Классификация (по J.T. Lie, 1994г.)

В зависимости от калибра пораженных сосудов выделяют следующие основные формы системных васкулитов.

Поражение сосудов крупного калибра:

1. Гигантоклеточный (височный) артериит: гранулематозное воспаление аорты и ее крупных ветвей с поражением экстракраниальных ветвей сонной артерии, преимущественно височной артерии, обычно развивается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией.
2. Артериит Такаясу: гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей, обычно начинающееся в возрасте до 50 лет.
3. Узелковый периартериит: некротизирующее воспаление средних и мелких артерий без гломерулонефрита или васкулита артериол, капилляров и венул.
4. Болезнь Кавасаки: артериит, обычно встречающийся у детей, поражающий крупные, средние и мелкие артерии, преимущественно коронарные, иногда и вены, и часто сочетающийся со слизисто-кожным лимфонулярным синдромом.

Поражение сосудов мелкого калибра:

1. Гранулематоз Вегенера: гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды (капилляры, венулы, артериолы, артерии) с развитием некротизирующего гломерулонефрита.
2. Синдром Чарджа-Стросса: гранулематозное воспаление, вовлекающее дыхательный тракт, связанное с астмой и эозинофилией, и некротизирующий васкулит, поражающий мелкие и средние сосуды.
3. Микроскопический полиангиит (полиартериит): некротизирующий васкулит с небольшим количеством или отсутствием иммунных депозитов, поражающий преимущественно мелкие сосуды (капилляры, венулы или артериолы), редко артерии малого и среднего калибра, в клинической картине которого доминируют явления некротизирующего гломерулонефрита и легочные капилляриты.
4. Пурпура Шенляйна-Геноха: васкулит с преимущественным IgA-депозитами, поражающий мелкие сосуды, для которого типично вовлечение кожи, кишечника и клубочков почек, нередко сочетается с артралгиями или артритом.
5. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит: васкулит с криоглобулинемическими депозитами, поражающий мелкие сосуды преимущественно кожи и клубочков почек и ассоциированный с наличием криоглобулинов в сыворотке крови.
6. Кожный лейкоцитокластический васкулит : изолированный кожный лейкоцитокластический ангиит без системного васкулита или гломерулонефрита.

**Классификация системных васкулитов
на основе ведущих механизмов развития
(по В. Haynes, 1992 г.)**

1. Васкулиты, ассоциированные с иммунными комплексами:
 - Геморрагический васкулит (болезнь Шенляйн-Геноха)
 - Болезнь Бехчета
 - Криоглобулинемическая пурпура
 - Васкулит при РА и СКВ
 - Сывороточная болезнь
2. Васкулиты, ассоциированные с органоспецифическими антителами:
 - Синдром Гудпасчера
 - Болезнь Кавасаки
4. Васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами:
 - Гранулематоз Вегенера
 - Микроскопический полиангиит
 - Синдром Чарджа-Стросса
 - Узелковый полиартериит (редко)
5. Клеточно-опосредованные:
 - Болезнь Хортона
 - Болезнь Такаясу
 - Гранулематоз Вегенера

Оценка активности

При оценке активности васкулита принимают во внимание только признаки, обусловленные васкулитом на момент осмотра, а также появившиеся или прогрессирующие в течение последнего месяца до обследования больного.

В зависимости от активности выделяют следующие фазы заболевания:

- Полная ремиссия – отсутствие признаков активности и необходимости терапии при нормальном уровне СРБ;
- Частичная ремиссия;
- Неактивная фаза – ремиссия, которая не требует поддерживающей терапии;
- Большое обострение – вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов или систем (легких, почек, ЦНС, сердечно-сосудистой системы). При этом требуется назначение адекватной терапии (ГК и/или цитостатиков, внутривенного иммуноглобулина, плазмафереза);
- Малое обострение – возврат заболевания.

**Классификационные критерии
Американской коллегии ревматологов (1990г.)**

Критерии узелкового полиартериита

К р и т е р и й	О п р е д е л е н и е
1. Похудание > 4 кг	Потеря массы тела 4 кг и более с начала заболевания, не связанная с особенностями питания.
2. Сетчатое ливедо	Ветвистое изменение рисунка кожи на конечностях и туловище.
3. Болезненность в яичках	Ощущение болезненности в яичках, не связанное с инфекцией, травмой и т.п.
4. Миалгии; слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей	Диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область) или слабость и болезненность в мышцах нижних конечностей.
5. Мононеврит или полинейропатия	Развитие соответствующих неврологических проявлений.
6. Диастолическое давление > 90 мм рт.ст.	Повышение артериального давления.
7. Повышение уровня мочевины или креатинина в крови	Содержание мочевины >14,4 ммоль/л (40 мг%) или креатинина > 133 мкмоль/л (1.5 мг%), не связанные с дегидратацией или обструкцией мочевых путей.
8. Вирус гепатита В	Наличие поверхностного антигена вируса гепатита В или антител к нему в сыворотке крови.
9. Артериографические изменения	Аневризмы или окклюзии висцеральных артерий при ангиографии, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями.
10. Биопсия мелких и средних артерий	Гранулоцитарная и мононуклеарно-клеточная инфильтрация стенки сосуда при морфологическом исследовании.

Наличие 3 и более любых критериев позволяет поставить диагноз УП с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6%.

Пример формулировки диагноза:

1. Узелковый полиартериит, подострое течение, с поражением мышц (миалгии икроножных мышц), суставов (мигрирующий полиартрит мелких суставов), кожи (сетчатое ливедо), почек (мембранозно-пролиферативный гломерулонефрит), активность II степени.

Осложнения: Симптоматическая артериальная гипертензия, ХСН I ст, ХБП III.

Классификационные критерии гранулематоза Вегенера

1. Воспаление носа или полости рта: язвы в полости рта; гнойные или кровавистые выделения из носа.
2. Изменения в легких при рентгенологическом исследовании: узелки, инфильтраты или полости в легких.
3. Изменения мочи: микрогематурия (более 5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи.
4. Биопсия: гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве.

Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

Классификационные критерии синдрома Чарджа-Стросса

1. Астма: затруднение дыхания или диффузные хрипы при выдохе.
2. Эозинофилия более 10%.
3. Аллергия в анамнезе: сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная), за исключением лекарственной.
4. Моно- или полинейропатия: мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток и чулок.
5. Легочные инфильтраты: мигрирующие или транзиторные легочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании.
6. Синусит: боли в синусах или рентгенологические изменения.
7. Биопсия: скопления эозинофилов во внесосудистом пространстве.

Наличие у больного 4 и более любых признаков позволяет поставить диагноз с чувствительностью 85% и специфичностью 99%.

Классификационные критерии пурпуры Шенляйн-Геноха

1. Пальпируемая пурпура: слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией.
2. Возраст начала болезни менее 20 лет.
3. Боли в животе: диффузные боли, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (может быть кишечное кровотечение).
4. Биопсия: гистологические изменения, проявляющиеся гранулоцитарной инфильтрацией стенок артериол и венул.

Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 87,1% и специфичностью 87,7%.

Классификационные критерии артериита Такаясу

1. Возраст: начало заболевания в возрасте менее 40 лет.
2. Перемежающаяся хромота конечностей: слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении.
3. Ослабление пульса на плечевой артерии: снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях.
4. Разница систолического АД более 10 мм рт.ст. при его измерении на плечевых артериях.
5. Шум на подключичных артериях или брюшной аорте: наличие шума, выявляемого при аускультации, над обеими подключичными артериями или брюшной аортой.
6. Изменения при ангиографии: сужение просвета или окклюзия аорты, ее крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и др. (фокальные, сегментарные).

Наличие трех и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%.

Классификационные критерии гигантоклеточного артериита

1. Развитие симптомов заболевания у лиц старше 50 лет.
2. Появление «новых» головных болей: появление ранее не отмечавшихся головных болей или изменение их характера и/или локализации.
3. Изменение височной артерии: болезненность при пальпации или снижение пульсации височных артерий, не связанное с атеросклерозом артерий шеи.
4. Увеличение СОЭ более 50 мм/час.
5. Изменения при биопсии артерии: васкулит с преимущественно васкулярной инфильтрацией или гранулематозным воспалением, обычно с многоядерными и гигантскими клетками.

Наличие 3 и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 93,5% и специфичностью 91,2%.

ЧАСТЬ VI

БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВИ

Классификация миелопролиферативных заболеваний (ВОЗ, 2001).

Миелопролиферативные заболевания.

- Хронический миелолейкоз. Phg-хромосома положительный
- Хронический нейтрофильный лейкоз.
- Хронический эозинофильный лейкоз/гиперэозинофильный синдром.
- Хронический идиопатический миелофиброз.
- Истинная полицитемия.
- Эссенциальная тромбоцитемия.
- Миелопролиферативное заболевание, не классифицируемое.

Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания.

- Хронический миеломоноцитарный лейкоз.
- Атипический хронический миелоидный лейкоз.
- Ювенильный миеломоноцитарный лейкоз.

Миелодиспластические синдромы.

- Рефрактерная анемия
- Рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами.
- Рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией.
- Рефрактерная анемия с избытком бластов.
- Миелодиспластический синдром, ассоциированный с изолированной делецией 5-й хромосомы – del (5q)
- Миелодиспластический синдром, не классифицируемый

ХРОНИЧЕСКИЙ МИЕЛОЛЕЙКОЗ

Хронический миелолейкоз - миелоидная опухоль, развивающаяся из полипотентной клетки-предшественницы, пролиферация и дифференцировка которой приводит к расширению ростков кроветворения, представленных преимущественно зрелыми и промежуточными формами.

Классификация стадий хронического миелолейкоза:

1. Хроническая (развёрнутая) стадия
2. Стадия акселерации
3. Терминальная стадия

Клиническая классификация хронического миелолейкоза:

- Вариант с Ph-хромосомой взрослых, стариков;
- Вариант без Ph-хромосомы;
- Ювенильный хронический миелолейкоз с Ph-хромосомой;
- Детская форма хронического миелолейкоза с Ph-хромосомой.

Пример формулировки диагноза:

1. Хронический миелолейкоз с Ph-хромосомой. Стадия акселерации.

ЭССЕНЦИАЛЬНАЯ ТРОМБОЦИТЕМИЯ

Эссенциальная тромбоцитемия является клональным хроническим миело-пролиферативным заболеванием с преимущественной пролиферацией мегакариоцитов и повышенным образованием тромбоцитов (более $400 \times 10^9/\text{л}$).

Критерии диагноза эссенциальной тромбоцитемии (ВОЗ, 2001)

- Число тромбоцитов более $600 \times 10^9/\text{л}$
- Пролиферация мегакариоцитов в костном мозге с увеличением количества зрелых крупных мегакариоцитов
- Исключение заболеваний, при которых может быть гипертромбоцитоз, в первую очередь полицитемия: количество гемоглобина менее 180 г/л у мужчин и 160 г/л у женщин, нормальная масса эритроцитов (МЦЭ), нормальное содержание Fe в костном мозге
- Исключен хронический идиопатический миелофиброз (ХИМФ): в гистоморфологическом препарате костного мозга коллагеновый миелофиброз не обнаруживается, ретикулиновый миелофиброз отсутствует или мало выражен
- Исключен хронический миелолейкоз (ХМЛ): не обнаружено Ph-хромосомы или гена BCR-ABL при цитогенетическом исследовании
- Нет данных о наличии признаков миелодиспластического синдрома – признаков дисплазии гранулоцитов и мегакариоцитов, соответствующих хромосомных aberrаций: -5/5q-, -7/7q-, t(3;3), inv3
- Нет причин для развития реактивного тромбоцитоза: нет опухолевых заболеваний, не было спленэктомии в прошлом

Гистоморфологические критерии диагноза эссенциальной тромбоцитемии

1. Одноростковая гиперплазия мегакариоцитов с увеличением количества и размеров мегакариоцитов со зрелой цитоплазмой и мультилобулярным ядром
2. Кластерное расположение мегакариоцитов малыми группами
3. Нормальная общая клеточность костного мозга
4. Отсутствие увеличения количества ретикулоцитов и коллагеновых волокон

Главный морфологический признак эссенциальной тромбоцитемии – большие и гигантские мегакариоциты в увеличенном количестве с крупным мультилобулярным ядром и их кластерное расположение.

Пример формулировки диагноза:

1. Эссенциальная тромбоцитемия. Осложнение: тромбоз воротной вены, подпеченочная аортальная гипертензия

ИСТИННАЯ ПОЛИЦИТЕМИЯ (ИП)

Истинная полицитемия (эритремия, болезнь Вакеза) является хроническим неопластическим миелопролиферативным заболеванием с поражением стволовой

неопластическим миелопролиферативным заболеванием с поражением стволовой клетки, пролиферацией трёх ростков кроветворения, повышенным образованием эритроцитов и в меньшей степени лейкоцитов и тромбоцитов, с последующим присоединением миелоидной метаплазии селезенки.

Критерии диагноза истинной полицитемии (PVSG, 2001 г.)

Категория А:

- A1 – увеличение массы циркулирующих эритроцитов (МЦЭ) на 25% по сравнению со средней нормой или увеличение уровня гемоглобина (Pb) более 185 г/л у мужчин и 165 г/л у женщин
- A2 – отсутствие причин для вторичного эритроцитоза (включая семейной эритроцитоз, гипоксию, высокое сродство гемоглобина к кислороду, врожденные мутации эритропоэтинового рецептора, повышенную продукцию эритропоэтина опухолями)
- A3 – наличие спленомегалии
- A4 – наличие клональных хромосомных aberrаций (исключая обнаружение Ph-хромосомы или DCR/ABL)
- A5 – рост эритроидных колоний *in vitro* без добавления эритропоэтина

Категория В:

- B1 – увеличение количества тромбоцитов более $400 \times 10^9/\text{л}$
 - B2 – количество лейкоцитов более $12 \times 10^9/\text{л}$
 - B3 – обнаружение панмиелоза с увеличением пролиферации эритробластов и мегакариоцитов в трепанате костного мозга
 - B4 – низкий уровень эндогенного эритропоэтина в сыворотке крови
- Диагноз ИП считается достоверным, если имеется сочетание признаков A1 + A2 + любой из критериев В или A1 + A2 + любые два из критерии В

Классификация стадий истинной полицитемии:

1. Стадия 1, или малосимптомная, продолжительностью до 5 лет и более;
2. Стадия 2А – эритремическая развёрнутая стадия, без миелоидной метаплазии селезенки. Продолжительность 10-20 лет и более;
3. Стадия 2Б – эритремическая стадия с миелоидной метаплазией селезенки;
4. Стадия 3 – стадия исходов миелодисплазии с миелоидной метаплазией (МММ), миелодисплазию, острый лейкоз.

Пример клинического диагноза:

1. Истинная полицитемия. Стадия 2А.

Осложнение: тромбоз легочной артерии.

МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Миелодиспластические синдромы – гетерогенная группа опухолевых заболеваний системы кроветворения, при которых поражается полипотентная стволовая кроветворная клетка, что сопровождается нарушением созревания клеток гемопо-

эза с изменением их морфологических особенностей (дисплазия) и функциональных свойств. Процесс характеризуется одно-, двух- или трёхростковой цитопенией. Типичным считается гиперклеточный костный мозг. Характерной чертой заболевания является пролиферация бластных клеток с дальнейшим развитием острого лейкоза.

Сопоставление ФАБ и ВОЗ- классификаций МДС

Классификация ФАБ, 1982	Классификация ВОЗ, 2001
1. Рефрактерная анемия (РА)	РА РЦМД (рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией) Миелодиспластический синдром с изолированной del (5q) МДС-Н (миелодиспластический синдром не классифицируемый)
2. Рефрактерная анемия с избытком кольцевидных сидеробластов (РАКС)	РАКС РЦМД-КС (рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией и кольцевыми сидеробластами)
3. Рефрактерная анемия с избытком бластных клеток (РАКС)	РАИБ-1 (число бластных клеток костного мозга 5-9%) РАИБ-2 (число бластных клеток костного мозга 10-19%)
4. Рефрактерная анемия с избытком бластов в трансформации (РАИБ-Т)	Острый миелоидный лейкоз
5. Хронический миеломоноцитарный лейкоз (ХММЛ)	Миелодиспластические/миелопролиферативные заболевания
6. Вторичные МДС	ОМЛ и МДС, связанные с лечением

Пример клинического диагноза:

1. Рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией и кольцевыми сидеробластами.
2. Острый миелоидный лейкоз и миелодиспластический синдром, связанный с лечением (индуцированный лучевой терапией).

ХРОНИЧЕСКИЙ ИДИОПАТИЧЕСКИЙ МИЕЛОФИБРОЗ (ХИМФ)

Хронический идиопатический миелофиброз – клональное хроническое миелопролиферативное заболевание, характеризующееся ранним и значительным развитием фиброза костного мозга и миелоидной метаплазии селезенки.

Диагностические критерии ХИМФ (PVSG, США)

- Миелофиброз, занимающий более 1/3 среза гистологического препарата костного мозга подвздошной кости
- Лейкоэритробластическая картина периферической крови: небольшой или умеренный лейкоцитоз, увеличение палочкоядерных форм, небольшой сдвиг влево, присутствие единичных эритрономобластов и каплевидных пойкилоцитов
- Спленомегалия
- Отсутствие увеличения массы циркулирующих эритроцитов (МЦЭ)
- Отсутствие Ph⁺-хромосомы в клетках костного мозга

Первые три критерия прямо подтверждают диагноз, а 2-е последующих - это критерии исключения других заболеваний

Основные критерии

- I. Присутствие миелофиброза в гистоморфологическом препарате костного мозга
- II. Отсутствие Ph⁺ хромосомы или BCR-ABL в миелоидных клетках

Факультативные критерии:

1. Спленомегалия
2. Анизопойкилоцитоз с каплевидной формой эритроцитов различной степени выраженности
3. Присутствие в периферической крови миелоидных клеток и эритрономобластов
4. Присутствие в срезах костного мозга кластеров мегакариоцитов
5. Аномалия величин, формы и структуры мегакариоцитов
6. Миелоидная метаплазия селезенки

Для постановки диагноза необходимо присутствие 2-х основных критериев и 4-х из 6-ти факультативных.

Пример клинического диагноза:

1. Хронический идиопатический миелофиброз. Терминальная стадия.

Классификация опухолей лимфоидной ткани (ВОЗ 2001 г.)

В-клеточные новообразования:

В-клеточные новообразования из клеток-предшественниц

1. В-лимфобластный лейкоз/лимфома из предшественниц

Зрелоклеточные В-клеточные новообразования

1. Хронический лимфоцитарный лейкоз/мелкоклеточная лимфоцитарная лимфома
2. В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз
3. Лимфоплазмочитарная лимфома
4. Селезеночная лимфома маргинальной зоны
5. Волосатоклеточный лейкоз

6. Множественная миелома
7. Солитарная плазмоцитома кости
8. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны лимфоидной ткани, ассоциированной со слизистыми оболочками (MALT-лимфома)
9. Нодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны
10. Фолликулярная лимфома
11. Мантийноклеточная лимфома
12. Диффузная В-клеточная крупноклеточная лимфома
13. Медиастинальная (тимическая) крупноклеточная В-клеточная крупноклеточная лимфома
14. Внутрисосудистая В-клеточная крупноклеточная лимфома
15. Первичная выпотная лимфома серозных полостей
16. Лимфома/лейкоз Беркитта

Пролиферативные В-клеточные заболевания неясного злокачественного потенциала

1. Лимфоматоидный гранулематоз
2. Посттрансплантационное лимфопролиферативное заболевание, полиморфные

Т-клеточные и НК-клеточные новообразования

Т-клеточные опухоли из клеток предшественниц

1. Т-клеточный лейкоз/лимфома из клеток предшественниц
2. Бластная НК-клеточная лимфома

Зрелые Т-клеточные и НК-клеточные опухоли:

1. Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз
2. Т-клеточный лейкоз из больших гранулярных лимфоцитов
3. Агрессивный НК-клеточный лейкоз
4. Т-клеточный лейкоз / лимфома взрослых
5. Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома, назальный тип
6. Т-клеточная лимфома с энтеропатией
7. Гепатолиенальная Т-клеточная лимфома
8. Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома
9. Грибовидный микоз
10. Синдром Сезари
11. Первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома
12. Периферическая Т-клеточная лимфома неспецифированная
13. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома
14. Анапластическая крупноклеточная лимфома

Пролиферативные Т-клеточные заболевания неясного злокачественного потенциала

15. Лимфоматоидный папулёз

Лимфома Ходжкина:

1. ***Нодулярный вариант Лимфомы Ходжкина с лимфоидным преобладанием***
2. ***Классическая лимфома Ходжкина***
 1. Классическая лимфома Ходжкина, вариант с нодулярным склерозом

2. Классическая лимфома Ходжкина, вариант, богатый лимфоцитами
3. Классическая лимфома Ходжкина, смешанно-клеточный вариант
4. Классическая лимфома Ходжкина, вариант с лимфоидным истощением

БОЛЕЗНЬ ХОДЖКИНА (ЛИМФОГРАНУЛЕМАТОЗ)

Лимфома Ходжкина – это злокачественная опухоль, первично возникающая в лимфатических узлах, распространяющаяся по лимфатической системе путем лимфогенного метастазирования. Патоморфологическим субстратом опухоли являются крупные многоядерные клетки Березовского-Рид-Штернберга.

Классификация

Диагноз устанавливается гистологически. Только конкретное описание диагностических клеток Березовского–Рид–Штернберга и клеток сопровождения с вовлечением фиброзной ткани или без него позволяет считать диагноз бесспорным и окончательным.

Морфологическая классификация лимфомы Ходжкина (ВОЗ, 2001)

Лимфома Ходжкина (болезнь Ходжкина, лимфогранулематоз)	
Нодулярная с лимфоидным преобладанием лимфома Ходжкина	
Вариант классической лимфомы Ходжкина	- Нодулярный склероз тип I и II; - Смешанно-клеточный; - Богатый лимфоцитами вариант классической лимфомы Ходжкина; - Лимфоидное истощение.

Клиническая классификация (2001 г.)

Стадия I – поражение одной лимфатической зоны (I) или локализованное поражение одного экстралимфатического органа или ткани (IE).
Стадия II – поражение двух или более лимфатических областей по одну сторону диафрагмы (II) или локализованное поражение одного экстралимфатического органа или ткани и их регионарных лимфатических узлов (a) с поражением других лимфатических областей по ту же сторону диафрагмы или без поражения (IIE). Количество пораженных лимфатических областей может указываться следующим образом: II ₃ , II ₄ и т.д.
Стадия III – поражение лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы (III), которое может сочетаться с локализованным поражением одного экстралимфатического органа или ткани (IIIE), или с поражением селезенки (III _s), или с поражением того и другого (IIIE _s).
Стадия IV – диссеминированное (многофокусное) поражение одного или нескольких экстралимфатических органов с поражением лимфатических узлов или без их поражения; или изолированное поражение экстралимфатического органа с поражением отдаленных (не регионарных) лимфатических узлов.

Симптомы интоксикации (подстадии А и Б).

Каждая стадия должна быть разделена на А и Б подстадии в зависимости от отсутствия (А) или наличия (Б) симптомов интоксикации:

1. необъяснимая потеря массы тела более чем на 10% за последние 6 мес. до обращения к врачу;
2. необъяснимые подъемы температуры выше 38С;
3. профузная ночная потливость.

Морфологические обозначения вовлеченных органов

Легкое	PUL или L	Костный мозг	MAR или M
Кости	OSS или O	Плевра	PLE или P
Печень	HEP или H	Брюшина	PER
Головной мозг	BRA	Надпочечники	ADR
Лимфатические узлы	LYM или N	Кожа	SKI или D

Пример диагноза:

1. Лимфогранулематоз, стадия I₂ А с поражением шейных лимфоузлов.
2. Лимфогранулематоз, стадия III Е + PUL +S (с поражением шейных подмышечных, надключичных лимфоузлов).
3. Лимфогранулематоз, вариант смешанно-клеточный, стадия IV, В + PUL (правого легкого) с поражением медиастинальных лимфатических узлов, второй поздний рецидив, стадия рецидива II₂ с поражением надключичных и подмышечных лимфатических узлов слева.

НЕХОДЖКИНСКИЕ ЛИМФОМЫ

Неходжкинские лимфомы (НХЛ) - это гетерогенная группа злокачественных лимфопролиферативных опухолей, различающихся по биологическим свойствам, морфологическому строению, клиническим проявлениям, ответу на терапию и прогнозу.

**Классификация по стадиям
(Ann Arbor, 1971):**

Стадия I	Поражение одной лимфатической зоны или лимфатической структуры (I). Поражение одной лимфатической зоны или лимфатической структуры с вовлечением прилежащих тканей (IE). Локализованное поражение одного экстралимфатического органа (IE).
Стадия II	1. Поражение двух и более лимфатических зон по одну сторону диафрагмы (II). 2. Поражение двух и более лимфатических зон по одну сторону диафрагмы с вовлечением прилежащих тканей (IE). 3. Локализованное поражение одного экстралимфатического органа и его регионарных лимфатических узлов с или без поражения других лимфатических зон по ту же сторону диафрагмы (IE).
Стадия III	1. Поражение лимфатических узлов по обе стороны диафрагмы (III), которое может сочетаться с локализованным поражением одного экстралимфатического органа или ткани (IIIЕ) или: 2. С поражением селезенки (IIIS), или с поражением того и другого (IIIЕ + S).
Стадия IV	Диссеминированное (многофокусное) поражение одного или нескольких экстралимфатических органов с или без поражения лимфатических узлов. Изолированное поражение экстралимфатического органа с поражением отдаленных (не регионарных) лимфатических узлов.

Пример диагноза:

1. Диффузная В-крупно-клеточная лимфома с поражением периферических лимфоузлов костного мозга. Клиническая стадия IV.

ХРОНИЧЕСКИЙ ЛИМФОЛЕЙКОЗ (ХЛЛ)

Хронический лимфолейкоз - онкологическое заболевание лимфатической ткани, при котором опухолевые лимфоциты накапливаются в периферической крови, костном мозге, лимфатических узлах, печени и селезенке. В отличие от острых лейкозов, опухоль растет достаточно медленно, вследствие чего нарушения кроветворения развиваются лишь в поздних стадиях развития заболевания.

Классификация стадий ХЛЛ по K.Rai

Стадия	Характеристика	Прогноз	Выживаемость
0	Лимфоцитоз более $15,0 \times 10^9/\text{л}$ в крови более 40% в костном мозге	хороший	Как в популяции
I	Лимфоцитоз Лимфоаденопатия	промежуточный	9 лет

II	Лимфоцитоз Спленомегалия (гепатомегалия)	промежуточный	6 лет
III	Лимфоцитоз + Hb менее 110г/л	плохой	1,5 года
IV	Лимфоцитоз Тромбоциты менее $100 \times 10^9/\text{л}$	-	1,5 года

Классификация стадий ХЛЛ по J.Binet

Ста- дия	Характеристика	Выживаемость
A	Hb более 100 г/л Тромбоциты более $100 \times 10^9/\text{л}$ Лимфоаденопатия в 1-2 областях	Как в популяции
B	Hb более 100 г/л Тромбоциты более $100 \times 10^9/\text{л}$ Лимфоаденопатия в 3 и более областях	7 лет
C	Hb менее 100 г/л Тромбоциты менее $100 \times 10^9/\text{л}$ При любом количестве зон лимфоаденопатии	2 года

Диагностические критерии

- абсолютный лимфоцитоз $10,0 \times 10^9/\text{л}$ в периферической крови
- более 30% лимфоцитов в костномозговом пунктате
- иммунологическое подтверждение наличия В-клеточного клона лейкоэмических лимфоцитов

Пример диагноза:

1. Хронический лимфолейкоз, III стадия

МНОЖЕСТВЕННАЯ МИЕЛОМА

Множественная миелома (миеломная болезнь, болезнь Рустицкого-Калера) - лимфопролиферативное заболевание, морфологическим субстратом которого являются плазмциты, продуцирующие моноклональный иммуноглобулин. Специфические факторы возникновения миеломы не выявлены.

Классификация

Иммунохимические варианты:

1. G-миелома
2. A-миелома
3. D-миелома
4. E-миелома
5. Болезнь легких цепей (Миелома Бенс-Джонса)
6. Диклоновые миеломы
7. M-миелома

Стадии:

- I. Hb менее 100 г/л, нормальный уровень кальция, одиночный очаг поражения на рентгенограмме или нормальная костная структура. Низкий уровень М-градиента: IgG менее 50 г/л, IgA менее 30 г/л, белок Бенс-Джонса при электрофорезе мочи менее 4г/сут.
- II. Показатели выше, чем на I стадии, но менее, чем на III.
- III. Один или более из следующих признаков: Hb менее 85 г/л, уровень кальция выше нормы, множественные поражения костей (≥ 3 литических очагов), высокий уровень М-градиента: IgG более 70 г/л, IgA более 50 г/л, белок Бенс-Джонса при электрофорезе мочи более 12 г/сут.

Дополнительные стадии:

- A. Нормальная функция почек (креатинин сыворотки менее 170 мкмоль/л).
- B. Функция почек нарушена (креатинин сыворотки более 170 мкмоль/л).

Диагностические критерии

1. Более 10% плазмочитов в миелограмме, плазмоклеточная инфильтрация в биоптате пораженной ткани
2. Моноклональный Ig при иммуноэлектрофорезе (содержание в сыворотке IgG более 35 г/л или IgA более 20 г/л, и в моче κ - или λ - легкие цепи более 0,05 г/сут)
3. Наличие остеолитических поражений скелета, диффузный остеопороз.

Пример диагноза:

1. Множественная миелома, G- вариант, III B стадия

ОСТРЫЕ ЛЕЙКОЗЫ

Острый лейкоз является следствием повреждения – мутации в генетическом материале клоногенной кроветворной клетки, в результате чего нарушается контроль за клеточным циклом, возникают изменения процесса транскрипции и продукции ряда ключевых белков. Вследствие бесконтрольной пролиферации в отсутствие дифференцировки происходит накопление патологических клеток.

Классификация острых лейкозов (ВОЗ, 2001г.)

Острые миелоидные лейкозы

Острые миелоидные лейкозы с повторяющимися цитогенетическими нарушениями:

- Острый миелоидный лейкоз с t (8;21) (q22;q22), (AML1/ETO);
- Острый миелоидный лейкоз с inv (16)(p13;q22) или t (16;16) (p13;q22), (CBF β /MYH II);

- Острый промиелоцитарный лейкоз [острый миелоидный лейкоз с t (15;17) (q22;q12), (PML/RAR α) и варианты];
- Острый миелоидный лейкоз с 11q23 (MLL) нарушениями.

Острый миелоидный лейкоз с мультилинейной дисплазией:

- С предшествующим миелодиспластическим синдромом;
- Без предшествующего миелодиспластического синдрома.

Острый миелоидный лейкоз и миелодиспластический синдром, вызванный предшествующей терапией:

- Вызванный терапией алкилирующими агентами;
- Вызванный терапией ингибиторами топоизомеразы II.

Острые миелоидные лейкозы, не классифицируемые другим образом (дополнительными чертами):

- Острый миелоидный лейкоз с минимальной дифференцировкой (M0);
- Острый миелоидный лейкоз без созревания (M1);
- Острый миелоидный лейкоз с созреванием (M2);
- Острый миеломоноцитарный лейкоз (M4);
- Острый монобластный (M5a) и острый моноцитарный (M5b) лейкоз;
- Острый эритроидный лейкоз (острый эритромиелоз – M6a, острый чисто эритроидный лейкоз – M6b);
- Острый мегакариобластный лейкоз (M7);
- Острый базофильный лейкоз;
- Острый панмиелоз с миелофиброзом;
- Миелоидная саркома;
- Острый лейкоз неясной линии кроветворения (не классифицируемый современными методами или билинейный/бифенотипический).

Алгоритм диагностики острых лейкозов

Вариант ОЛ	Морфологический метод диагностики	Цитохимический метод диагностики	Иммунологический метод диагностики	Цитогенетический метод диагностики	Молекулярно-биологический метод диагностики
M0	-	-	+	+	-
M1	-	+	+	-	-
M2	+	+	-	+	-
M3	+	+	-	+	+
M4	+	+	-	+	-
M5	-	+	-	-	-
M6	+	+	-	-	-
M7	+	+	-	-	-
M8	-	-	+	-	-
M9	-	-	+	-	-
ОЛЛ	-	-	+	+	+
Лейкоз с	+	+	+	-	-

двойной дифференцировкой					
Недифференцированный лейкоз	-	-	+	+	+

Клинико-гематологические стадии острого лейкоза

- первый острый период (первично-активная стадия, развернутая стадия);
- ремиссия (полная, неполная);
- рецидив (первый, второй и т.д.);
- терминальная стадия;
- выздоровление.

Первый острый период (первично-активная стадия, развернутая стадия, I атака) — период, охватывающий время от появления первых клинических признаков заболевания, установления диагноза, начала лечения до получения эффекта от цитостатической терапии. В этом периоде, как правило, имеются четко выраженная клиническая симптоматика острого лейкоза и гематологические его проявления.

Ремиссия острого лейкоза - нивелирование патологических клинико-гематологических проявлений заболевания под влиянием противолейкозной (цитостатической) терапии, называемой терапией индукции (Л. И. Ковалева, 1990). Различают полные и неполные ремиссии.

Полная клинико-гематологическая ремиссия характеризуется нормализацией клинической симптоматики (не менее 1 месяца), а также показателей периферической крови и миелограммы.

Критерии полной клинико-гематологической ремиссии:

- нормализация клинического статуса, отсутствие клинических симптомов острого лейкоза (интоксикационного, гиперпластического, геморрагического синдромов) и признаков лейкозной инфильтрации печени, селезенки, лимфатических узлов, нервной системы и других органов. Нормализация клинического статуса продолжается не менее 1 месяца (по мнению Н. А. Алексеева, не менее 3 месяцев);
- нормализация гемограммы, о чем свидетельствуют отсутствие бластов, нормальные показатели гемоглобина, лейкоцитов, тромбоцитов. Однако, учитывая возможность миелотоксического влияния терапии индукции ремиссии, показатели гемограммы могут не быть совершенно нормальными. По данным Bise (1956), нормальными показателями гемограммы, свидетельствующими о полной ремиссии, следует считать отсутствие бластных клеток, уровень гемоглобина не ниже 110 г/л, число зрелых гранулоцитов более $1,5 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов — более $100 \times 10^9/\text{л}$. Указанные показатели должны сохраняться не менее 1 месяца;
- показатели миелограммы: содержание бластных клеток менее 5% при отсутствии анаплазированных бластов; сумма бластов с лимфоцитами менее 20%. Приближение к нормальному соотношению клеток гранулоцитарного, эритроцитарного и мегакариоцитарного ростков, нормальная их морфология.

Неполная клинико-гематологическая ремиссия - достигнутое под влиянием цитостатической терапии состояние, при котором нормализуются клинический статус и гемограмма, но в миелограмме отмечается не более 20% бластов.

Клинико-гематологическое улучшение — стадия, индуцированная противолейкозной цитостатической терапией, характеризующаяся значительным уменьшением клинических проявлений заболевания и улучшением показателей периферической крови (гемоглобин не ниже 90 г/л, количество зрелых гранулоцитов не менее $1.5 \times 10^9/\text{л}$, тромбоцитов не менее $50 \times 10^9/\text{л}$), при этом показатели миелограммы не соответствуют критериям полной или неполной клинико-гематологической ремиссии.

Отсутствие эффекта от проводимой цитостатической терапии - прогрессирование лейкозного процесса или получение результатов худших, чем при клинико-гематологическом улучшении. Отсутствие эффекта свидетельствует о первичной резистентности к применяемой терапии (разумеется, если она проводится в полном соответствии с современными общепринятыми протоколами) и прогрессировании заболевания.

Рецидив заболевания — возврат активной стадии лейкоза после полной клинико-гематологической ремиссии в результате выхода остаточной лейкозной клеточной популяции из-под контроля проводимой в ремиссии поддерживающей и противорецидивной терапии.

Критерии рецидива острого лейкоза:

- наличие клинических признаков заболевания, в том числе и внекостномозговых проявлений (увеличение лимфатических узлов, печени, селезенки, нейрорлейкоз, увеличение яичек и др.);
- наличие в периферической крови бластных клеток даже при нормальных показателях гемоглобина, эритроцитов и тромбоцитов;
- наличие в миелограмме более 5% бластов.

Выздоровлением считается полная клинико-гематологическая ремиссия, сохраняющаяся 5 и более лет. Следует заметить, что рецидивы острого лейкоза могут возникать через 6-7 и даже 10-15 лет.

Терминальная стадия острого лейкоза - фаза заболевания, характеризующаяся тем, что терапевтические возможности контроля над лейкозным процессом полностью исчерпаны, и наступило необратимое тотальное угнетение нормального гемопоэза. О терминальной стадии можно говорить лишь тогда, когда использованы все современные методы лечения острого лейкоза.

Примерная формулировка диагноза:

1. Острый миелоидный лейкоз с созреванием (M2), полная клинико-гематологическая ремиссия.
2. Вторичный острый миелоидный лейкоз и миелодиспластический синдром, вызванный предшествующей терапией ингибиторами топоизомеразы II, первичный острый период.
3. Острый миелоидный лейкоз с 11q23 (MLL) нарушениями, поздний рецидив.

ДВС-СИНДРОМ

ДВС-синдром – неспецифический обще патологический процесс, связанный с поступлением в кровоток активаторов свертывания крови и агрегации тромбоцитов, диссеминированным микросвертыванием крови, активацией и истощением плазменных протеолитических систем, потреблением физиологических антикоагулянтов и факторов свертывания крови, образованием в зоне микроциркуляции микросгустков и агрегатов клеток крови, следствием чего является развитие блокады микроциркуляции в органах-мишенях, гипоксии, дистрофии и глубокой дисфункции этих органов.

Классификация ДВС– синдрома (З.С. Баркаган, 1988)

1. По состоянию системы гемостаза.

- По общим коагуляционным показателям.
- По содержанию растворимых фибрин - мономерных комплексов и заблокированного фибриногена (этаноловый и протаминсульфатный тесты, проба с ядом эфы и др.) и продуктов фибринолиза (ПДФ) в плазме.
- По содержанию в крови тромбоцитов и их агрегатов, ориентировочной оценке их функции (агрегация при добавлении тромбина).
- По содержанию в крови фрагментированных эритроцитов и выраженности гемолиза.
- По уровню антитромбина III и гепаринорезистентности плазмы.
- По резерву плазминогена и его активаторов (эуглобулиновому лизису, стимулированному каолином).
- По выявлению неполноценности свертывания при записи тромбоэластограммы (аномалии структуры, фиксации и механических свойств сгустка, срывы его и лизис).
- По «феномену переноса» [Раби К., 1974], т. е. способности плазмы больного ускорять или тормозить свертывание и формирование сгустка в тромбоэластограмме нормальной крови или плазмы.

2. По наличию, выраженности и локализации:

- тромбозов;
- геморагии.

3. По выраженности и продолжительности гемодинамических нарушений - снижению артериального и центрального венозного давления, объема циркулирующей крови и др. с учетом ведущих механизмов их патогенеза:

- пускового, связанного с действием причинного фактора, вызвавшего ДВС (травма, интоксикация, анафилаксия и т. д.);
- гемокоагуляционного;
- геморрагического.

4. По наличию и выраженности дыхательной недостаточности и гипоксии с указанием их формы.

5. По наличию и тяжести поражения других органов - мишеней, страдающих в наибольшей степени при ДВС:

- почек (острая почечная недостаточность);
- печени;
- мозга;

- сердца;
- надпочечника и гипофиза;
- желудка и кишечника (острые язвы, диапедезные кровотечения).

6. По степени анемизации (гематокрит, гемоглобин, эритроциты).

7. По нарушению электролитного баланса и кислотно-щелочного равновесия.

Примечание: оценка тяжести, формы и стадии нарушений, перечисленных в пп. 2 - 7, проводится по общепринятым критериям.

ТРОМБОФИЛИИ

Тромбофилии – наследственные (генетически обусловленные) и приобретенные нарушения гемостаза, которым свойственна предрасположенность к раннему появлению и рецидивированию тромбозов и облитераций кровеносных сосудов.

Классификация основных видов гематогенных тромбофилий (З.С. Баркаган, 1996г.)

Группа I. Гемореологические формы

1. При миелопролиферативных болезнях:

- полицитемии;
- тромбоцитемии;

2. При полиглобулиях:

- идиопатических (семейных);
- вторичных:

а) гипоксических, при артериовенозных шунтах, нефрогенных и др.;

б) дегидратационных (профузных поносах и других видах потери жидкости);

в) при нарушениях физиологической гемодилюции, в том числе при токсикозах беременности.

3. При нарушениях объема и формы эритроцитов (гемоглобинопатии, ферментопатии и др.).

4. Формы, связанные с гипервискозностью плазмы (парапротеинемии, гаммапатии, гиперфибриногенемия и др.).

Группа II. Формы, обусловленные нарушениями сосудисто – тромбоцитарного гемостаза

5. Гипертромбоцитозы (первичные, симптоматические, в том числе неопластические).

6. Формы с повышенной спонтанной и стимулированной агонистами агрегацией тромбоцитов.

7. Формы, связанные с повышением продукции и полимерности фактора Виллебранда (тромботическая тромбоцитопеническая пурпура и др.).

8. Синдромы вязких (липких) тромбоцитов:

- генетически обусловленные;
- симптоматические — при других видах тромбофилий, гиперлипидемиях, гипергомоцистеинемии, диабете и др.

9. Другие неидентифицированные формы.

Группа III. Формы, обусловленные дефицитом или аномалиями физиологических антикоагулянтов

10. Дефицит и аномалии антитромбина III (I, II и III типа).
 - генетически обусловленные;
 - вторичные (симптоматические), в т. ч. при ДВС-синдроме.
11. Дефицит и аномалии протеина C (I и II типа).
 - генетически обусловленные (семейные);
 - вторичные (симптоматические) формы: при ДВС-синдроме, сепсисе, лечении кумаринами и др.;
 - избыток ингибитора протеина C.
12. Дефицит и аномалии протеина 8-общего и свободного.
13. Дефицит кофактора II гепарина.
14. Гиперпродукция богатого гистидином гликопротеина (БГГП).
15. Комбинированные (смешанные) формы антикоагулянтной недостаточности.

Группа IV. Формы, связанные с дефицитом, гиперпродукцией или аномалиями плазменных факторов свертывания крови

16. Тромбогенные дисфибриногенемии.
17. Симптоматические гиперфибриногенемии.
18. Повышение уровня и активности фактора VII:
 - при гиперлипидемии;
 - при гипертромбопластинемии;
 - в третьем периоде беременности (гестозе, преэклампсии).
19. Гиперпродукция и повышение уровня в плазме (> 170%) фактора VIII (генетически обусловленная форма).
20. Повышение резистентности фактора Va к активированному протеину C:
 - наследственные формы (аномалия Лейден и др.);
 - симптоматические формы (при антифосфолипидном синдроме, токсикозах беременности и др.)
21. Аномалия фактора II (протромбина) 20210A.
22. Наследственный дефицит фактора XII.

Группа V. Формы, связанные с нарушением фибринолиза

23. Дефицит и аномалии плазминогена:
 - генетически обусловленные;
 - вторичные (симптоматические), в т. ч. при тромболитической терапии.
24. Дефицит и нарушения высвобождения из эндотелия тканевого активатора плазминогена (ТАП):
 - наследственные формы;
 - приобретенные (вторичные) формы.
25. Повышение содержания в плазме ингибиторов ТАП (РАI-1, РАI-2) или а2-антиплазмина.
26. Нарушения фибринолиза, связанные с дефицитом фактора XII и компонентов калликреин-кининовой системы (дефекты Флетчера и Фицджеральда-Фложак).
27. Гипофибринолиз, связанный с дефицитом протеинов C и 3.
28. Истощение фибринолиза при ДВС-синдроме.
29. Депрессии фибринолиза лекарственного генеза (при лечении тромболитиками, ингибиторами плазминогена и др.).

Группа VI. Метаболические формы

- 30. При гиперлипидемиях и атеросклерозе.
- 31. При диабете и диабетической ангиопатии.
- 32. При гипергомоцистеинемии (-урии).

- наследственные формы;
- вторичные (приобретенные) формы.

Группа VII. Аутоиммунные и инфекционно-иммунные формы

- 33. Антифосфолипидный синдром (АФС):

- первичный;
- вторичный (симптоматический) при аутоиммунных (СКВ и др.), лимфопролиферативных и хронических вирусных заболеваниях;
- «катастрофический» АФС.

- 34. Формы, не связанные с АФС:

- при аллергиях и других иммунных заболеваниях, болезни Бехчета;
- при иммунных и вирусных тромбозах;
- при тромбо-геморрагических лихорадках, включая ТТП и ГУС;
- при бактериальном эндокардите и других видах хронической сепсиса.

Группа VIII. Паранеопластические тромбоэмболические синдромы (синдром Труссо и др.)

- 35. Дебютные и вторичные тромботические осложнения при всех видах рака (особенно висцеральных его формах), при хирургических и химиотерапевтических вмешательствах.

Группа IX. Ятрогенные (в том числе медикаментозные) формы

- 36. При катетеризации и хирургических вмешательствах на сосудах и сердце.

- 37. При установке кавальных фильтров и протезировании сосудов и клапанов сердца.

- 38. При трансплантациях стволовых костномозговых клеток (вено-окклюзивная болезнь).

- 39. Лекарственные формы, в том числе:

- при лечении активаторами плазминогена без компенсации последнего;
- при лечении гепаринами (гепариновая тромбоцитопеническая тромбофилия);
- при лечении 1,2-аспарагиназой и полихимиотерапии;
- при лечебно-профилактическом применении гормональных противозачаточных средств;
- при лечении концентратами активированных факторов протромбинового комплекса (ПФСБ, ФЭЙБА и др.).

Группа X. Комбинированные формы тромбофилий

- 40. Представлены сочетанием двух и более нарушений, перечисленных в разделах I-IX.

Пример клинического диагноза:

1. Криофибриногеномический васкулит с преимущественным поражением сосудов верхних и нижних конечностей. Генетически обусловленное тромбофилическое состояние сложного генеза: обусловленное наличием гомозиготной мутацией PAI – 1 – ингибитор активатора плазминогена, наличием генетического полиморфизма по MTHFR – Метилентетрагидрофолатредуктазе в сочетании с гипергомо-

цистеинемией, криоглобулинемией на фоне выраженного эндотелиоза высокой степени активности. Вторичный гиперагрегационный синдром, аспиринорезистентность. Синдром Рейно.

Осложнения: Нарушения гемостаза III степени.

Ограничение трудоспособности III степени.

2. Гематогенная тромбофилия сложного генеза: антифосфолипидный синдром, гипергомоцистеинемия. Кондуктор гемофилии А.

3. Гематогенная тромбофилия сложного генеза: обусловленная наличием гипергомоцистеинемия в сочетании с тромбинемией, диспротеинемией, повышением уровня фактора VIII. Системный эндотелиоз. Вторичный гиперагрегационный синдром, аспиринорезистентность. Артериальные тромбозы левой н/к, тромбоэктомия, окклюзия БПС слева, состояние после экстерпации матки.

4. Гематогенная тромбофилия сложного генеза. Хронический берцовый флеботромбоз. Рецидивирующая ТЭЛА. ХВН 1 ст. Кондуктор гемофилии А.

ТРОБОЦИТОПЕНИЯ

Группа патологических состояний, при которых количество тромбоцитов в крови снижается за пределы нижней границы нормы - 150×10^9 /л.

Патология тромбоцитарного гемостаза

(З.С.Баркаган, 2005 г.)

1. Неонатальные тромбоцитопении
2. Аутоиммунные тромбоцитопении
3. Тромбоцитопении депонирования и потребления.

Пример формулировки диагноза:

1. Аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура.

ТРОБОЦИТОПАТИЯ

Термин «тромбоцитопатии» используется для обозначения всех нарушений гемостаза, в основе которых лежат качественная неполноценность и дисфункция кровяных пластинок.

Классификация тромбоцитопатии

А. Наследственные и врожденные формы

1. Связанные с мембранными аномалиями:

- дефицитом рецепторов IIb/IIIa - тромбастения Гланцмана, эссенциальная атромбия;
- дефицитом рецепторов Ib/IX - аномалия Бернара-Сулье.

2. Связанные с внутриклеточными аномалиями:

а) болезни недостаточного пула хранения:

- дефицит плотных (безбелковых) гранул (болезнь Херманского-Пудлака, ТАР-синдром и др.);
- дефицит а-гранул (белковых) - синдром серых тромбоцитов и др.

б) нарушения реакции высвобождения гранул и их компонентов.

3. Смешанные аномалии тромбоцитов (Мея-Хеглина, Вискотта-Олдрича и др.).

4. Дисфункции тромбоцитов плазменного генеза и при сосудистых дисплазиях:

- болезнь Виллебранда;

- при мезенхимальных дисплазиях (болезнь Элерса-Данло и др.).

Б. Приобретенные (симптоматические) тромбоцитопатии

1. При гемобластозах:

- дезагрегационные гипорегенераторные;
- формы потребления (сегрегационные);
- смешанного типа.

2. При миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбоцитемии.

3. При В₁₂-дефицитной анемии.

4. При уремии (нарушение агрегационной функции, реже - ретракции кровяного сгустка).

5. При циррозах и паразитарных заболеваниях печени.

6. При миеломной болезни, болезни Вальденстрема, гаммапатиях (блокаде тромбоцитов макро- и парапротеинами).

7. При цинге (нарушения взаимодействия с эндотелием и АДФ-агрегации).

8. При гормональных нарушениях - гипостроении, гипотиреозах.

9. Лекарственные и токсигенные формы (при лечении аспирином и другими нестероидными противовоспалительными препаратами, антибиотиками - карбенициллином, пенициллином; транквилизаторами, нитрофуранами, цитостатиками и др.).

10. При лучевой болезни.

11. При массивных гемотрансфузиях и инфузиях реополиглобулина.

Данные о функционально-морфологических изменениях кровяных пластинок при тромбоцитопатиях приведены ниже.

Функционально-морфологические характеристики основных видов тромбоцитопатий

I. Формы с преимущественным нарушением агрегационной функции:

А. С комплексным нарушением всех основных видов агрегации:

- тромбастения Гланцмана I и II типа-основной маркер - отсутствие в мембране рецепторов IIb/IIIa;
- эссенциальная атромбия - малая доступность рецепторов IIb/IIIa, преодолеваемая большими концентрациями АДФ.

Б. Парциальные дизагрегационные тромбоцитопатий:

- с изолированным нарушением коллаген-агрегации без дефицита и нарушения мультимерности фактора Виллебранда и без макроцитоза кровяных пластинок;
- нарушение АДФ-агрегации с макроцитозом кровяных пластинок (аномалия Мея-Хеглина);
- формы с нарушением АДФ- или тромбин-индуцированной агрегации без макроцитоза тромбоцитов;
 - при наследственной афибриногенемии;
 - аномалия Пирсона-Стоба;
 - другие формы.

II. Формы с нарушением "реакции высвобождения" и отсутствием второй волны агрегации (ранней дезагрегацией):

- аспириноподобные синдромы;
- эссенциальная атромбия II типа и др.

III. Болезни недостаточного пула хранения (дефицит гранул и их компонентов) с

нарушением второй волны агрегации:

А. С дефицитом плотных (безбелковых) телец и их компонентов - АДФ, адреналина, серотонина и др.:

- с альбинизмом (болезнь Херманского-Пудлака и др.);
- с аплазией лучевых костей и дефицитом фактора VII или фактора X (ТАР-синдром);
- формы без альбинизма и аномалий скелета.

Б. С недостатком белковых α-гранул и их компонентов:

- синдром серых тромбоцитов и др.

IV. Формы с преимущественным нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену:

- обусловленные дефицитом, аномалиями или нарушением мультимерности фактора Виллебранда и ристомин-агрегации тромбоцитов;
- тромбоцитарный псевдовиллебрандовский синдром и плазменно-пластиночный синдром Виллебранда-Юргенса;
- макроцитарная тромбоцитодистрофия Бернара-Сулье;
- другие формы с изолированным нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену при нормальной ристомин-агрегации.

V. Формы со снижением доступности фактора З тромбоцитов - функциональная тромбопатия Боуе-Овена и др.

VI. Сложные аномалии и дисфункции тромбоцитов, сочетающиеся с другими генетическими дефектами:

- при врожденной иммунной недостаточности и микроцитозом кровяных пластинок (синдром Вискотта-Олдрича);
- при ферментопатиях - гликогенозах I и II типа и др.;
- при дисплазиях соединительной ткани -растяжимости кожи и связок, гипермобильности суставов, синдромах Марфана и Элерса-Данло, врожденных пороках сердца и др. (см. раздел "Геморрагические анги-опатии и гематомезенхимальные дисплазии");
- недостаточно идентифицированные формы (средиземноморская микротромбоцитопатия с врожденным нефритом и глухотой и ДР-).

Перечисленные виды патологии и дисфункции тромбоцитов могут с достаточно высоким основанием трактоваться именно как тромбоцитопатии на основании следующих ориентиров:

1. При наличии стабильных структурных и функционально-биохимических нарушениях этих клеток, не исчезающих, как и кровоточивость, при существенном повышении количества тромбоцитов в крови.
2. Несоответствии выраженности геморрагического синдрома содержанию тромбоцитов в крови - наличию кровоточивости и при достаточном количестве кровяных пластинок в циркуляции.
3. Установлении наследственной (генетически обусловленной) патологии и дисфункции тромбоцитов, особенно если они сочетаются с другими врожденными дефектами (нарушениями пигментации кожи, дисплазиями соединительной ткани, скелета, сосудов, ферментопатиями, нарушениями иммунитета и др.).

Выявлении стабильного микро- или макроцитоза кровяных пластинок или значительной аномалии их ультраструктуры - отсутствии тех или иных гранул,

снижении их высвобождения, изменениях формы тромбоцитов и образования их отростков и т.д.

Примерная формулировка диагноза:

1. Тромбастения Гланцмана.
2. Синдром Вискотта-Олдрича.
3. В-12 дефицитная анемия с геморрагическим синдромом. Симптоматическая тромбоцитопатия.
4. Парциальная дезагрегационная тромбоцитопатия с изолированным нарушением коллагенагрегации без дефицита и нарушения мультимерности фактора Виллебрادا и без макроцитоза кровяных пластинок.

АНЕМИИ

Анемия - снижение количества гемоглобина в единице объема крови, чаще при одновременном уменьшении числа эритроцитов (или общего объема эритроцитов). Термин «анемия» без детализации не определяет конкретного заболевания, а указывает на изменения в анализах крови.

Патогенетическая классификация анемий.

1. *Анемии вследствие нарушения синтеза Hb и обмена железа (гипохромные, микроцитарные).*
 - а. Анемия железодефицитная
 - б. Талассемия
 - в. Анемии сидеробластные
 - г. Анемии при хронических заболеваниях
(в 60% случаев гипохромные нормоцитарные)
2. *Анемии вследствие нарушения синтеза ДНК*
(гиперхромные макроцитарные с мегалобластическим типом кроветворения)
 - а) Анемия пернициозная и другие В₁₂-дефицитные анемии.
 - б) Анемия фолиеводефицитная
3. *Прочие патогенетические механизмы*
(как правило, нормохромные нормоцитарные анемии).
 - а) Анемии, сочетающиеся со снижением реакции костного мозга на эритропоэтин: апластическая; гипопластическая; нарушения, характеризующиеся клеточной инфильтрацией костного мозга (миелофтизные анемии).
 - б) Гиперрегенераторные анемии: постгеморрагическая острая; гемолитические.

Клиническая классификация анемий.

Степени тяжести:

- Легкой степени: Hb 90-119 г/л
- Средней степени тяжести: Hb 70-90 г/л
- Тяжелые: Hb менее 70 г/л

По морфологии эритроцитов:

- микроцитарная анемии,

- нормоцитарная анемии,
- макроцитарная анемии.

Критерий – средний корпускулярный объем – СКО.

Нормоцитоз – 80-95 фл. Микроцитоз – 80фл.

Макроцитоз – более 95фл.

По степени насыщения эритроцитов Hb:

- гипохромные анемии,
- нормохромные анемии,
- гиперхромные анемии.

Критерий – среднее содержание гемоглобина в эритроците (ССЭГ).

Норма – 27-33 пикограмм.

По сочетанию первого и второго критериев:

- гипохромные микроцитарные,
- макроцитарные,
- нормохромные нормоцитарные.

По степени регенерации эритроцитов:

- гипорегенераторные,
- гиперрегенераторные.

Определяют по количеству ретикулоцитов в крови.

Примеры формулировки диагноза

1. Хроническая железодефицитная анемия, гипохромная, гипорегенираторная средней степени тяжести.

Фон: хронический геморрой, рецидивирующее кишечное кровотечение.

2. Мегалобластная анемия, тяжелое течение.

Фон: Рак желудка Состояние после тотальной гастрэктомии.

Система добровольной сертификации процессов выполнения патологоанатомических исследований и патолого-анатомических услуг в здравоохранении

УТВЕРЖДАЮ

Президент

Российского общества патолого-анатомов, директор ГУ НИИ морфологии человека РАМН, чл.-корр. РАМН, профессор Л.В.Кактурский
«__» _____ 2006 г.

УТВЕРЖДАЮ

Руководитель

Федеральной службы по надзору в сфере здравоохранения и социального развития, чл.-корр. РАМН, профессор Р.У.Хабриев
«__» _____ 2006 г.

ПРАВИЛА ФОРМУЛИРОВКИ ДИАГНОЗА

Часть 1.

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

М.А.Пальцев, Г.Г.Автандилов, О.В.Зайратьянц, Л.В.Кактурский, Е.Л.Никонов.

Москва 2006

М.А.Пальцев, Г.Г.Автандилов, О.В.Зайратьянц, Л.В.Кактурский, Е.Л.Никонов Правила формулировки диагноза. Часть 1. Общие положения. Росздравнадзор, ММА им. И.М.Сеченова, МГМСУ, НИИ морфологии человека РАМН, М.: 2006. – С.

Рецензент: член-корреспондент РАМН, профессор Ю.Л.Перов, профессор А.П.Милованов.

Аннотация. Стандартизация – основа управления качеством медицинских услуг, а диагноз – один из важнейших объектов стандартизации в здравоохранении. Представлен **стандарт** правил формулировки заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов, их сопоставления, оформления медицинского свидетельства о смерти, кодирования (шифровки) причин смерти в соответствии требованиями МКБ-10 и нормативными документами органов здравоохранения.

Часть 1 стандарта посвящена общим правилам формулировки заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов, их кодирования, сопоставления (сличения), оформления медицинского свидетельства о смерти.

Стандарт предназначен для врачей всех специальностей, специалистов по клинико-экспертной работе и медицинской статистике, для использования в работе клинико-экспертных комиссий лечебно-профилактических учреждений, при прохождении курсов повышения квалификации и сертификации

*@Данный документ является собственностью
Федеральной службы по надзору
в сфере здравоохранения и социального развития
и не подлежит тиражированию и распространению
без соответствующего разрешения.*

ОГЛАВЛЕНИЕ

Краткий словарь терминов

Введение

1. Правила формулировки и кодирования заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов

2. Правила оформления заключения о причине смерти (врачом-патологоанатомом) и медицинского свидетельства о смерти

3. Правила сопоставления (сличения) заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов

Приложение 1. Бланк медицинского свидетельства о смерти (форма № 106/у-98)

Приложение 2. Примеры заключительных клинических и патологоанатомических диагнозов, медицинских свидетельств о смерти

Приложение 3. Приказы, инструкции, рекомендации, руководства и учебные пособия

КРАТКИЙ СЛОВАРЬ ТЕРМИНОВ

Диагноз – краткое врачебное заключение о патологическом состоянии здоровья обследуемого, об имеющихся у него заболеваниях (травмах) или о причине смерти, оформленное в соответствии с действующими стандартами и выраженное в терминах, предусмотренных действующими классификациями и номенклатурой болезней; содержанием диагноза могут быть также особые физиологические состояния организма (беременность, климакс, состояние после разрешения патологического процесса и др.), заключение об эпидемическом очаге.

Медицинская (врачебная) ошибка – профессиональная ошибка медицинского работника, добросовестное заблуждение врача, основанное на несовершенстве медицинской науки и ее методов, или атипичного течения заболевания, или недостаточности подготовки врача, если при этом не обнаруживаются элементов халатности, невнимательности или медицинского невежества; не является юридическим понятием, не предусматривает ответственности и наказания врача.

Непосредственная причина смерти – 1) смертельное (главное) осложнение, реже – само основное заболевание, непосредственно приведшее к летальному исходу; 2) нозологическая единица или синдром, определяющие развитие терминального состояния и механизм смерти.

Нозологическая форма (единица) – совокупность клинических, лабораторных и инструментальных диагностических признаков, позволяющих идентифицировать заболевание (отравление, травму, физиологическое состояние) и отнести его к группе состояний с общей этиологией и патогенезом, клиническими проявлениями, общими подходами к лечению и коррекции состояния (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Осложнение основного заболевания – 1) патологический процесс, патогенетически и/или этиологически связанный с основным заболеванием, утяжеляющий его течение и, нередко, являющийся непосредственной причиной смерти; 2) осложнение основного заболевания – это присоединение к заболеванию синдрома нарушения физиологического процесса, нарушение целостности органа или его стенок, кровотечение, острая или хроническая недостаточность функции органа или системы органов (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Основное заболевание – 1) нозологическая форма (единица), имеющая в данный момент наиболее выраженные проявления, угрожающие здоровью и жизни больного, по поводу которого проводится лечение (при комбинированном основном заболевании – две нозологические единицы); 2) в заключительном клиническом и патологоанатомическом диагнозах (в случае летального исхода) основное заболевание – это нозологическая форма (единица), которая сама по себе, или через связанные с ней осложнения послужила причиной смерти больного (при комбинированном основном заболевании – две нозологические единицы, при полипатиях – более двух).

Первоначальная причина смерти – 1) болезнь или травма, которая вызвала последовательный ряд болезненных процессов, приведших больного к смерти; 2) обстоятельство несчастного случая или акта насилия, вызвавшее смертельную травму; 3) в диагнозе первоначальная причина смерти – это основное заболевание при монокаузальной структуре диагноза или нозологическая единица, выставленная на первом месте в комбинированном основном заболевании.

Расхождение заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов – несовпадение любой нозологической единицы из рубрики основного заболевания (монокаузального или комбинированного) по ее сущности, локализации, этиологии или характеру патологического процесса.

Рубрики диагноза – разделы диагноза для записи основного заболевания, осложнений основного заболевания, сопутствующих заболеваний (нерубрифицированный диагноз непригоден для кодирования и статистического анализа, не подлежит сопоставлению (сличению заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов) и, независимо от своего содержания, расценивается как неверно оформленный).

Синдром – состояние, развивающееся как следствие заболевания и определяющееся совокупностью клинических, лабораторных, инструментальных диагностических признаков, позволяющих идентифицировать его и отнести к группе состояний с различной этиологией, но общим патогенезом, клиническими проявлениями, общими подходами к лечению, зависящих, вместе с тем, и от заболеваний, лежащих в основе синдрома (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Система стандартизации в здравоохранении – совокупность нормативных документов и организационно-технических мероприятий, охватывающих все стадии жизненного цикла нормативных документов, содержащих требования к объектам стандартизации в сфере здравоохранения (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Сопутствующее заболевание – нозологическая форма (единица), этиологически и патогенетически не связанная с основным заболеванием и его осложнениями, не оказавшая на их течение и развитие неблагоприятного влияния и не способствовавшая наступлению смерти.

Стандарт - нормативный документ, разработанный на основе консенсуса и утвержденный признанным органом, в котором устанавливаются для всеобщего и многократного пользования правила, общие принципы или характеристики, касающиеся различных видов деятельности или их результатов, и который направлен на достижение оптимальной степени упорядочения в определенной области (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Стандарт предварительный - временный документ, который принимается органом по стандартизации и доводится до широкого круга потенциальных потребителей; информация, полученная в процессе использования предварительного стандарта, и отзывы об этом документе служат базой для решения вопроса о целесообразности принятия и введения в действие стандарта (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Стандарт в здравоохранении – нормативный документ или перечень документов, которые разработаны специалистами в данной отрасли здравоохранения (или профессиональной ассоциацией) на основании консенсуса и утверждены соответствующим государственным органом здравоохранения; стандарт устанавливает унифицированные и обязательные для применения правила и служит достижению оптимальной степени упорядочения конкретного вида деятельности и ее результатов; стандарт должен быть достаточно простым для практического применения и максимально исключать возможности субъективного подхода.

Стандартизация в здравоохранении - деятельность, направленная на достижение оптимальной степени упорядочения в здравоохранении путем установления требований, норм, правил, характеристик условий, продукции, технологий, работ, услуг, применяемых в здравоохранении.

Ятрогении (ятрогенные патологические процессы, патология диагностики и лечения) – групповое понятие, объединяющее всё разнообразие неблагоприятных последствий (нозологические формы, синдромы, патологические процессы) любых медицинских воздействий на больного, независимо от правильности их исполнения; не являются юридическими понятиями.

ВВЕДЕНИЕ.

В стандарте представлены правила формулировки и оформления заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов, их сопоставления (сличения), оформления медицинского свидетельства о смерти, кодирования (шифровки) причин смерти в соответствии требованиями МКБ-10, нормативными и распорядительными документами Минздравсоцразвития РФ. Этому стандарту необходимо следовать в своей работе, как врачу-клиницисту, так и патологоанатому. В соответствии с принципом консенсуальности стандартизации в здравоохранении, результаты апробации стандарта позволят его усовершенствовать и принять решение о целесообразности его введения в качестве нормативного документа.

Часть 1 стандарта посвящена общим положениям, последующие части содержат правила формулировки диагнозов и их кодирования при конкретных заболеваниях разных классов в соответствии с требованиями действующих классификаций (в настоящее время – МКБ-10) и номенклатурой болезней.

Диагноз – один из важнейших объектов стандартизации в здравоохранении, а стандартизация – основа управления качеством медицинских услуг. Без внедрения в практику унифицированного стандарта по формулировке и оформлению диагнозов (как и другой учетно-отчетной медицинской документации) невозможны объективная сертификация, аккредитация и лицензирование специалистов и медицинских организаций.

Представленные в стандарте требования к формулировке и оформлению заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов, их сопоставлению (сличению), а также медицинского свидетельства о смерти обязательны для врачей всех специальностей и всех медицинских организаций.

В часть 1 стандарта не вошли общие требования (стандарт) оформления медицинской документации при оказании педиатрической помощи (плоды, новорожденные и мертворожденные), которые находятся в разработке и которым будет посвящена одна из специальных частей этого издания.

Достоверность данных, представляемых органами здравоохранения о заболеваемости и причинах смерти населения, о качестве лечебно-диагностической работы медицинских организаций, зависит от унификации и точного соблюдения правил формулировки и кодирования заключительных клинических и патологоанатомических диагнозов, а также принципов их сопоставления (сличения) и точного выполнения требований к оформлению медицинских свидетельств о смерти.

Заключительный клинический и патологоанатомический диагнозы – обязательная составная часть медицинской документации: карт амбулаторного и стационарного больного, протокола патологоанатомического вскрытия – медицинских, юридических и статистических документов. Правила формулировки диагнозов основаны на принципах медицинской информатики и требованиях Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, в настоящее время – десятого пересмотра (МКБ-10). МКБ-10 была принята 43-ей Всемирной Ассамблеей Здравоохранения в 1989 г. и введена в действие на территории РФ с 01.01.1998 г. приказом МЗ РФ от 27.05.97 г. № 170 «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на МКБ-10».

Приказом МЗ РФ от 07.08.98 г. № 241 «О совершенствовании медицинской документации, удостоверяющей случаи рождения и смерти, в связи с переходом на МКБ-10» с 01.01.1999 г. введена новая форма медицинского свидетельства о смерти в соответствии с требованиями МКБ-10.

Диагноз является результатом и показателем работы врача (клинициста или патологоанатома), документальным свидетельством уровня его профессиональной квалификации. На основании анализа диагнозов делается заключение о качестве оказания медицинской помощи, решаются юридические вопросы и вопросы страховой медицины, формируется статистика заболеваемости и смертности.

Все вышесказанное касается, естественно, оформления всей медицинской документации, но исключительное значение имеет именно диагноз как интегральный показатель клинического мышления врача.

Дефекты формулировки, оформления или кодирования заключительного клинического диагноза – показатель неудовлетворительных квалификации врача и качества организации лечебно-диагностического процесса, основа возникновения правовых проблем и искажения государственной медицинской статистики. В этой связи особенно высока ответственность, возложенная на врачей-патологоанатомов и требования к патологоанатомическому диагнозу, прежде всего, к достоверности информации, представляемой патологоанатомической службой.

1. ПРАВИЛА ФОРМУЛИРОВКИ И КОДИРОВАНИЯ ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКОГО И ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ДИАГНОЗОВ.

1.1. Требования к формулировке заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов являются едиными. Соблюдение этих требований (стандарта) должно быть неукоснительным для врачей всех специальностей и во всех медицинских организациях.

Диагноз – (клинический, патологоанатомический, судебно-медицинский) является обязательной составной частью медицинской документации – карт амбулаторного и стационарного больного, протокола патологоанатомического вскрытия, судебно-медицинской экспертизы трупа. Согласно одному из наиболее полных определений, диагноз – это краткое врачебное заключение о патологическом состоянии здоровья обследуемого, об имеющихся у него заболеваниях (травмах) или о причине смерти, оформленное в соответствии с действующими стандартами и выраженное в терминах, предусмотренных действующими классификациями и номенклатурой болезней; содержанием диагноза могут быть также особые физиологические состояния организма (беременность, климакс, состояние после разрешения патологического процесса и др.), заключение об эпидемическом очаге. Принципы

пы (единые требования) формулировки заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов едины: нозологический, соответствие Международной классификации болезней последнего пересмотра (МКБ-10), дополнительная интранозологическая характеристика, патогенетический, структурность с унифицированными рубриками, фактическая, логическая обоснованность и достоверность.

1.2. Основное заболевание – это одна или несколько нозологических единиц (заболеваний или травм), по поводу которых проводилось обследование или лечение во время последнего эпизода обращения за медицинской помощью, и записанных в терминах, предусмотренных действующими классификациями и номенклатурой болезней.

В случае летального исхода основное заболевание – это одна или несколько нозологических единиц, которые сами по себе или через обусловленные ими осложнения привели к смерти больного.

Для этапных клинических диагнозов определение основного заболевания шире: основным является то заболевание (травма, патологический процесс), которое явилось причиной обращения к врачу, причиной госпитализации и лечебно-диагностических мероприятий, а при неблагоприятном исходе привело к инвалидизации или смерти больного.

В связи с этим в процессе лечения больного диагноз основного заболевания может меняться.

1.3. Не допускается указание в качестве основного заболевания тех нозологических единиц, которые были диагностированы на более ранних этапах лечебно-диагностического процесса, но которые не оказали влияния на текущий эпизод лечебно-диагностического процесса или не явились причиной смерти.

1.4. Не допускается в качестве основного заболевания указывать только групповые (родовые) понятия, такие, как «Ишемическая болезнь сердца», «Хроническая ишемическая болезнь сердца», «Цереброваскулярная болезнь», «Хроническая обструктивная болезнь легких» и др., без последующего (после двоеточия) уточнения конкретной нозологической единицы (соответственно, например, «острый инфаркт миокарда», «постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз», «ишемический инфаркт головного мозга», «хронический гнойный обструктивный бронхит в стадии обострения» и др.).

В патологоанатомических диагнозах вообще не следует указывать родовые понятия, требуется начинать каждую рубрику диагноза с конкретной нозологической единицы (если это невозможно – с синдрома и др.).

1.5. Не допускается употребление в любой рубрике диагноза терминов «атеросклероз», «общий атеросклероз», «генерализованный атеросклероз», «атеросклероз аорты и крупных артерий» без уточнения поражения конкретных артерий и органов. Только атеросклероз аорты, почечных артерий, артерий нижних конечностей могут быть указаны в диагнозе при наличии связанных с ними смертельных осложнений (разрыв аневризмы, атеросклеротическая гангрена конечности и др.). Для таких случаев в МКБ-10 имеются соответствующие коды.

Не допускается представлять в диагнозе атеросклероз (артерий органов, аорты) как фоновое заболевание для ишемических поражений сердца, головного мозга, кишечника и др., так как эти органические поражения выделены в современных классификациях как самостоятельные нозологические единицы. Атеросклеротическое поражение артерий этих органов (стенозирующий атеросклероз) указывается в рубрике «Основное заболевание» или «Сопутствующее заболевание» сразу после формулировки нозологической формы в качестве проявления данного заболевания.

Атеросклероз при разных формах артериальной гипертензии или сахарного диабета может быть проявлением этих болезней (макроангиопатия). В таких случаях атеросклероз аорты и конкретных артерий указывается в проявлениях артериальной гипертензии и сахарного диабета как макроангиопатия, наряду с микроангиопатией.

1.6. Не допускается подменять термином «токсический» термин «алкогольный» при соответствующих нозологических единицах из группы алкогольных висцеропатий (алкогольный цирроз печени, алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и др.).

1.7. Не допускается в любой рубрике диагноза употребление некорректных терминов: «коронаросклероз», «коронарокардиосклероз», «церебросклероз», а также неточных: «смешанная энцефалопатия», «цирроз-рак печени», «асцит-перитонит», «инфаркт-пневмония» и им подобных.

1.8. Не все понятия и коды МКБ-10 допустимо использовать для формулировки диагноза и кодирования основного заболевания в случае летального исхода. В МКБ-10 включены не только нозологические формы, но и синдромы, симптомы, патологические состояния, травмы, условия получения повреждений и травм. Многие из них предназначены для кодирования причин обращения за врачебной помощью, для статистического анализа патологических состояний, явившихся причинами госпитализации, когда еще не ясен диагноз основного заболевания.

1.9. Заключительный клинический и патологоанатомический диагнозы должны быть рубрифицированы, то есть всегда записаны в виде следующих трех рубрик диагноза:

- 1) «Основное заболевание» – при монокаузальном диагнозе представлено одним заболеванием (травмой), при бикаузальном («Комбинированное основное заболевание») – двумя нозологическими единицами (конкурирующими, сочетанными или основным и фоновым заболеваниями) при мультикаузальном («Полипатии») – тремя и более заболеваниями. Следует, по возможности, избегать формулировки диагноза с указанием более двух основных заболеваний и ограничиваться моно- или бикаузальными вариантами из-за особенностей дальнейшей статистической обработки медицинской информации и с целью соблюдения причинно-следственных (этиологических и патогенетических) принципов построения диагноза.
- 2) «Осложнения основного заболевания», включая смертельное осложнение при наступлении летального исхода.

3) «Сопутствующие заболевания».

Хирургические операции и лечебно-диагностические манипуляции (их перечень с указанием времени проведения и др.) указываются вместе с патологическими процессами (в тех же рубриках), по поводу которых они производились.

Не следует употреблять словосочетание «Состояние после ... (операции и др.)», а должно быть указано полное наименование (из медицинской карты больного) той или иной операции, медицинской манипуляции или процедуры и дата их проведения.

Необходимо рассматривать оперативные вмешательства, как прямые последствия хирургического заболевания, и, в соответствии с требованиями МКБ-10, считать послеоперационными все осложнения, возникшие в течение 4-х недель после хирургического вмешательства.

Нерубрифицированные заключительный клинический или патологоанатомический диагнозы непригодны для кодирования и статистического анализа, не подлежат сопоставлению (сличению заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов). Нерубрифицированный заключительный клинический диагноз, независимо от своего содержания, расценивается как неверно оформленный. В случае нерубрифицированного заключительного клинического диагноза независимо от результатов патологоанатомического вскрытия выставляется расхождение диагнозов по II категории и субъективной причине – неверная формулировка (оформление) заключительного клинического диагноза.

1.10. В рубриках диагноза «Основное заболевание» и «Сопутствующие заболевания» на первом месте всегда должна стоять нозологическая единица (заболевание, травма, если это невозможно – синдром), имеющая код в МКБ-10. Далее идет уточнение ее формы, особенностей пато-, морфо-, и танатогенеза, указываются ее проявления. При необходимости эти проявления дополняются лабораторными, бактериологическими, биохимическими и другими данными. Патологоанатомический диагноз – всегда развернутый, комплексный, включающий все известные в данном конкретном случае морфологические, клинико-лабораторные и другие данные.

1.11. Основное заболевание может быть комбинированным и представленным двумя и более нозологическими единицами (конкурирующими, сочетанными или основным и фоновым заболеваниями). В случаях летальных исходов определения этих терминов следующие.

Конкурирующие заболевания – это нозологические единицы или травмы, которыми одновременно страдал умерший и каждая из них в отдельности несомненно могла привести к смерти.

Сочетанные заболевания – это нозологические единицы или травмы, которыми одновременно страдал умерший и, которые, находясь в различных патогенетических взаимоотношениях и взаимно отягощая друг друга, привели к смерти, причем каждое из них в отдельности не вызвало бы летального исхода.

Фоновым заболеванием является такое, которое этиологически не связано с основным, но включилось в общий патогенез с основным заболеванием, явилось одной из причин его развития, впоследствии отягощало течение и способствовало возникновению смертельных осложнений, приведших к летальному исходу. При ятрогенном основном заболевании фоновым становится то, по поводу которого производилось медицинское мероприятие (см. Часть 2 «Правил формулировки диагноза»).

В случаях, когда основное заболевание представлено двумя нозологическими единицами, при оформлении диагноза первую рубрику обозначают не как «Основное заболевание», а как «Комбинированное основное заболевание». Далее указывают: конкурирующие заболевания, или сочетанные заболевания, или основное заболевание и после него – фоновое заболевание, и перечисляют каждое из них с красной строки (рекомендуется под номерами – цифрами 1, 2 и т.д.). При полипатиях также перечисляют нозологические формы под номерами – цифрами 1, 2, 3 и т.д.

Следует стремиться к оформлению диагноза по моно- или бикаузальному принципу.

1.12. Все болезни, входящие в состав комбинированного основного заболевания или полипатии, оцениваются как равноправные, тем не менее, принципиальное значение имеет то, какая из нозологических единиц в диагнозах «Комбинированное основное заболевание» или «Полипатия» выставлена на первом месте. В большинстве статистических разработок при отборе «первоначальных причин смерти» (годовой отчет медицинского учреждения и т.д.) учитывается только та нозологическая форма, которая выставлена на первом месте в рубрике «Основное заболевание», «Комбинированное основное заболевание» или «Полипатия». Она же должна быть записана и закодирована по МКБ-10 как первоначальная причина смерти в пункте 18 раздела «I» медицинского свидетельства о смерти (вторая нозологическая единица – конкурирующее, сочетанное, фоновое заболевания, - если она имеется, записывается и кодируется в пункте 18 разделе «II» медицинского свидетельства о смерти).

1.13. При прочих равных условиях, среди конкурирующих или сочетанных заболеваний в составе комбинированного основного заболевания или полипатии предпочтение имеет и на первое место в диагнозе выставляется:

- 1) нозологическая форма, имеющая наибольшую вероятность быть причиной смерти (танатогенез которой был ведущим),
- 2) нозологическая форма, более тяжелая по характеру, осложнениям, та, которая имеет более высокую вероятность по частоте летальных исходов,
- 3) в случаях, когда применение пп.1-2 не позволяет выявить приоритет одной из нозологических единиц, первой указывается та, которая:
 - была более значима в социальном и санитарно-эпидемиологическом аспектах (инфекционные болезни, новообразования, инфаркт миокарда и др.),

- потребовала больших экономических затрат при проведении лечебно-диагностических мероприятий,
- была выставлена первой в заключительном клиническом диагнозе (если формулируется патологоанатомический диагноз).

1.14. Осложнения основного заболевания – это нозологические единицы (редко, например, очаговая пневмония), травмы, синдромы и симптомы, патологические процессы, которые патогенетически (прямо или косвенно) связаны с основным заболеванием, но не являются при этом его проявлениями. Осложнение основного заболевания определяются также как патологический процесс, патогенетически и/или этиологически связанный с основным заболеванием, утяжеляющий его течение и, нередко, являющийся непосредственной причиной смерти. Осложнение основного заболевания – это присоединение к заболеванию синдрома нарушения физиологического процесса, нарушение целостности органа или его стенки, кровотечение, острая или хроническая недостаточность функции органа или системы органов (*Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12*).

Проявления основного заболевания стереотипны, включены в его синдромокомплекс, а осложнения – индивидуальны. Граница между понятиями «проявление» и «осложнение» основного заболевания не всегда четко определена. Например, синдром портальной гипертензии при циррозе печени логично считать проявлением основного заболевания, однако допускается перенос его в рубрику осложнений.

Перечислять осложнения нужно в патогенетической или временной последовательности.

1.15. Среди всей группы осложнений основного заболевания выделяют одно важнейшее – смертельное осложнение (непосредственная причина смерти). Выделение более одного смертельного осложнения делает невозможным их достоверный анализ и статистический учет. Смертельное осложнение допустимо указывать в начале рубрики «Осложнения основного заболевания», нарушая их патогенетическую или временную последовательность.

1.16. Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия (их перечень с указанием времени проведения и др.) указываются с красной строки отдельным абзацем (отдельной подрубрикой) после рубрики «Осложнения основного заболевания» и до рубрики «Сопутствующие заболевания».

Осложнения реанимационных мероприятий и интенсивной терапии, патогенетически не связанные с основным заболеванием и его осложнениями – это особый вид ятрогенных патологических процессов (см. Часть 2 «Правил формулировки диагноза»).

1.17. Сопутствующие заболевания – это одна или несколько нозологических единиц, которые в данное время (в ходе последнего эпизода оказания медицинской помощи, при наступлении летального исхода) не были непосредственно связаны с основным заболеванием и, в случае летального исхода, не принимали участия в танатогенезе. При этом по поводу этих заболеваний могли производиться определенные лечебно-диагностические мероприятия. Сопутствующие заболевания не могут иметь смертельных осложнений.

1.18. При кодировании (шифровке) классы заболеваний, сгруппированные по нозологическому и патогенетическому принципам, имеют приоритет перед классами, сгруппированными по органно-системному принципу. Классы «Беременность, роды и послеродовый период», «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде» имеют приоритет перед другими. Поэтому болезни органов пищеварения, возникшие в ходе беременности, родов и послеродового периода, шифруются кодами только класса XV «Беременность, роды и послеродовый период» (коды О 00 – О 99).

1.20. Примечания к кодированию, которые касаются только заболеваемости или только смертности, приведены в специальных разделах МКБ, сопровождающих правила кодирования заболеваемости или смертности (МКБ-10, т.2).

1.21. При кодировании причины смерти в патологоанатомической практике, как правило, не используют последний знак «9» («не уточненная информация - заболевание, синдром и т.д.»), особенно если диагноз или медицинское свидетельство о смерти оформляются по результатам вскрытия.

1.22. При обострении хронического заболевания, если иное не предусмотрено специальным кодом МКБ-10, шифруется острая форма болезни. Например, при обострении хронического холецистита кодируется острый холецистит (но это правило не имеет отношения, в частности, к гастриту, колиту и др.).

1.23. Формулировка диагноза при ятрогенных патологических процессах (см. Часть 2 «Правил формулировки диагноза»).

Ятрогении (ятрогенные патологические процессы, патология диагностики и лечения) – групповое понятие, объединяющее всё разнообразие неблагоприятных последствий (нозологические формы, синдромы, патологические процессы) любых медицинских воздействий на больного, независимо от правильности их исполнения.

При ятрогенных патологических процессах правила формулировки заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов, их сопоставления, кодирования по МКБ-10 подчиняются, прежде всего, общим требованиям, предъявляемым к формулировке диагнозов при других заболеваниях.

Ятрогенные патологические процессы могут фигурировать в заключительном клиническом или патологоанатомическом диагнозах в любых рубриках:

- 1. Ятрогении – первоначальные причины смерти:** рубрики «Основное заболевание», «Комбинированное основное заболевание» (1-е конкурирующее или сочетанное заболевания), «Полипатия» (1-е место среди составляющих ее нозологических форм),
- 2. Ятрогении с существенной ролью в танатогенезе:** «Комбинированное основное заболевание» (2-е конкурирующее или сочетанное заболевания), «Полипатия» (2-3-е места среди составляющих ее нозологиче-

ских форм), «Осложнения основного заболевания (и медицинского вмешательства)» (смертельное осложнение – первоначальная причина смерти),

3. Ятрогении, не игравшие существенной роли в танатогенезе: «Осложнения основного заболевания (и медицинского вмешательства)», «Сопутствующие заболевания».

Категорически запрещается употреблять термины «ятрогения», «ятрогенное осложнение», «ятрогенный патологический процесс» и им подобные в каких-либо из рубрик клинического или патологоанатомического диагнозов, в заключении о причине смерти, медицинском свидетельстве о смерти. Они могут и должны быть использованы только в клинико-анатомическом эпикризе протокола патологоанатомического вскрытия (как запись личного мнения врача-патологоанатома), в карте экспертной оценки летального исхода на основании результатов патологоанатомического вскрытия и в соответствующих медицинских документах клинико-экспертных комиссий и отчетных формах патологоанатомических и иных медицинских учреждений.

Оформление медицинского свидетельства о смерти и кодирование (шифровка) ятрогений производятся в соответствии с общими правилами. В медицинском свидетельстве о смерти ятрогенные патологические процессы, которые явились первоначальными причинами смерти (рубрики «Основное заболевание», 1-е место в рубриках «Комбинированное основное заболевание», «Полипатия») записываются в раздел «I» пункта 18 и кодируются по МКБ-10.

Ятрогении, указанные на 2-м месте в рубриках «Комбинированное основное заболевание», «Полипатия», записываются в разделе «II» пункта 18 и также кодируются по МКБ-10.

Ятрогенные патологические процессы, указанные в других рубриках диагноза, даже будучи непосредственной причиной смерти (смертельным осложнением), не кодируются по МКБ-10 в медицинском свидетельстве о смерти. Статистический анализ таких ятрогенных патологических процессов следует проводить по отчетам патологоанатомических бюро (отделений) и других медицинских учреждений.

1.24. Формулировка диагноза при хроническом алкоголизме, острой и хронической алкогольной интоксикации (см. Часть 3 «Правил формулировки диагноза»).

Психические расстройства, такие как, хронический алкоголизм, указывают в качестве основного заболевания, если они сами или их осложнения явились причиной оказания медицинской помощи, а в случае летального исхода привели больного к смерти. Если больной скончался от соматического заболевания алкогольной этиологии, не связанного с психическими нарушениями, то соматическое заболевание учитывается как основное заболевание (первоначальная причина смерти). Наличие патологических процессов, вызванных алкоголем и не имевших значения в танатогенезе, указывается в рубрике «Сопутствующие заболевания» и имеет приоритет в оформлении пункта 18, раздела «II» медицинского свидетельства о смерти (письмо Минздравсоцразвития РФ «О смертности больных алкоголизмом и наркоманией» от 27.07.05 г. № 3540-ВС).

Психические и поведенческие расстройства, поражения внутренних органов, вызванные употреблением алкоголя, представляют собой групповое понятие «алкогольная болезнь». В нее входят родовые понятия, стадии алкогольной болезни, каждая из которых представлена группами нозологических единиц с соответствующими кодами МКБ-10:

- острая алкогольная интоксикация - отравление алкоголем или его суррогатами (нередко на фоне хронического алкоголизма или хронической алкогольной интоксикации);
- хроническая алкогольная интоксикация (приравнивается к понятию «бытовое пьянство») с алкогольным поражением органов (алкогольные висцеропатии);
- хронический алкоголизм.

Отравление алкоголем (этанолом) и его суррогатами является предметом судебно-медицинской экспертизы, все другие случаи направляются на патологоанатомическое вскрытие.

При хроническом алкоголизме и хронической алкогольной интоксикации в зависимости от тяжести поражения, выраженности клинико-морфологических проявлений, а также глубины клинического и морфологического исследований, на первый план обычно выходит алкогольное поражение одного из органов (орган-мишень). Алкогольная патология органа-мишени является первоначальной причиной смерти в случаях летальных исходов. Обычно при этом имеются клинико-морфологические проявления патологических процессов, вызванных алкоголем, в ряде других органов и систем, но уступающих по тяжести и роли в танатогенезе.

Формулировка диагноза при алкогольной болезни основана на разделении хронического алкоголизма и хронической алкогольной интоксикации, острой (при отравлении) и хронической алкогольной интоксикаций, учитывает полиорганность их проявлений.

Острая алкогольная интоксикация (отравление алкоголем и его суррогатами) всегда выставляется в диагнозе как основное заболевание – самостоятельная нозологическая единица (первоначальная причина смерти) и шифруется кодами класса XIX МКБ-10 (дополнительный код класса XX). Такой заключительный клинический диагноз требует направления тела умершего только на судебно-медицинское вскрытие.

Диагноз «хронический алкоголизм» может быть выставлен в любой рубрике диагноза («Основное заболевание», «Комбинированное основное заболевание», «Сопутствующие заболевания»), но только в следующих случаях:

- в медицинской карте амбулаторного или стационарного больного имеется запись специалиста (врача-психиатра или нарколога) об установлении диагноза «хронический алкоголизм»;
- в медицинской карте амбулаторного или стационарного больного имеется запись об алкогольном делирии или иных формах алкогольного психоза;

- в медицинской карте амбулаторного или стационарного больного имеется запись о том, что больной проходил лечение или состоит на учете по поводу хронического алкоголизма.

Таким образом, диагноз «хронический алкоголизм» не может быть впервые выставлен или отвергнут врачом-патологоанатомом или судебно-медицинским экспертом по результатам вскрытия, а является исключительно прижизненным и только психиатрическим.

Хроническая алкогольная интоксикация – системное (генерализованное) заболевание, при котором в той или иной степени поражаются практически все органы и системы. После указания в диагнозе этого группового понятия и двоеточия, далее в порядке убывания тяжести поражения перечисляется алкогольная органная патология – алкогольные энцефалопатия, кардиомиопатия, цирроз печени и т.д.

При хроническом алкоголизме (или хронической алкогольной интоксикации) в случаях, когда первоначальной причиной смерти явилось тяжелое поражение одного органа-мишени (а изменения прочих органов в танатогенезе не существенны), в качестве основного заболевания следует выставлять нозологическую единицу, отражающую поражение органа-мишени.

В отличие от хронического алкоголизма, диагноз «хроническая алкогольная интоксикация» может и должен быть впервые выставлен (при обнаружении алкогольных органных поражений) врачом-патологоанатомом или судебно-медицинским экспертом по результатам вскрытия, даже если он отсутствовал в заключительном клиническом диагнозе и в других записях медицинской карты больного.

Пневмония у больных хроническим алкоголизмом или хронической алкогольной интоксикацией, согласно МКБ-10, указывается в рубрике «Осложнения основного заболевания» (часто бывает смертельным осложнением – непосредственной причиной смерти), за исключением случаев хронического обструктивного бронхита в стадии обострения с бронхопневмонией, а также крупозной пневмонии (долевой, бактериальной этиологии, по МКБ-10), которые всегда традиционно выставляются как основное заболевание. При этом хронический алкоголизм или хроническая алкогольная интоксикация с перечислением прочих органных поражений помещаются в рубрику фонового заболевания.

Хронические обструктивные болезни легких (ХОБЛ) могут входить в состав органных поражений при алкогольной болезни. Однако общепринятое мнение по этому вопросу и соответствующие коды МКБ-10 для алкогольных болезней легких отсутствуют. Поэтому, при хроническом алкоголизме или хронической алкогольной интоксикации с полиорганными проявлениями, нозологические единицы из группы ХОБЛ, как правило, указывают в других рубриках диагноза (основное или сопутствующие заболевания).

При обострении хронического обструктивного бронхита с бронхопневмонией, последнюю, в соответствии с требованиями МКБ-10 указывают как проявление этого обострения (соответствует коду J 44.0).

2. ПРАВИЛА ОФОРМЛЕНИЯ ЗАКЛЮЧЕНИЯ О ПРИЧИНЕ СМЕРТИ (ВРАЧОМ-ПАТОЛОГОАНАТОМОМ) И МЕДИЦИНСКОГО СВИДЕТЕЛЬСТВА О СМЕРТИ.

2.1. При оформлении «Заключения о причине смерти» (врачом-патологоанатомом в завершение патологоанатомического диагноза и клинико-анатомического эпикриза) и заполнении бланка «Медицинского свидетельства о смерти» (форма № 106/У-98) используют понятия «первоначальная причина смерти» и «непосредственная причина смерти».

2.2. Первоначальная причина смерти – это: а) болезнь или травма, вызвавшая последовательный ряд болезненных процессов, непосредственно приведших к смерти; б) обстоятельства несчастного случая или акта насилия, которые вызвали смертельную травму. Согласно законодательству РФ в качестве первоначальной причины смерти от травмы указывают ее вид.

В заключительном клиническом или патологоанатомическом диагнозах первоначальная причина смерти – это основное заболевание при монокаузальной структуре диагноза или нозологическая единица, выставленная на первом месте в комбинированном основном заболевании.

Первоначальная причина смерти указывается и кодируется по МКБ-10 в медицинском свидетельстве о смерти, указывается первой в заключении о причине смерти.

В заключении о причине смерти следует также перечислить все нозологические единицы, входящие в структуру комбинированного основного заболевания.

2.3. Непосредственная причина смерти – это смертельное осложнение, определяющее развитие терминального состояния и механизма смерти (но не элемент самого механизма смерти), которое также указывается в соответствующих пунктах «Заключения о причине смерти» и медицинском свидетельстве о смерти. Могут встретиться летальные исходы, в которых основное заболевание (первоначальная причина смерти) является одновременно непосредственной причиной смерти, не имея смертельных осложнений.

При смерти больного после хирургического вмешательства, важного для танатогенеза диагностического или другого медицинского вмешательства, необходимо в заключении о причине смерти указать его и число суток (часов) до летального исхода после их проведения.

2.4. «Заключение о причине смерти» - обязательный раздел протокола патологоанатомического вскрытия и формулируется следующим образом:

«Смерть больного (ФИО, возраст) наступила (последовала) от – ... (первоначальная причина смерти), в сочетании, или при наличии, или на фоне - ... (при комбинированном основном заболевании), осложнившимся - ... (непосредственная причина смерти - смертельное осложнение)».

Допускается второй вариант формулировки, более лаконичный:

«Основное заболевание (первоначальная причина смерти) умершего (ФИО, возраст) - ... , смертельное осложнение (непосредственная причина смерти) - ...».

В «Заключении о причине смерти» нельзя указывать наличие совпадения или расхождения диагнозов, мнения о ходе лечебного процесса – это указывается только в клинико-анатомическом эпикризе.

2.5. По приказу МЗ РФ от 07.08.98 г. № 241 «О совершенствовании медицинской документации, удостоверяющей случаи рождения и смерти, в связи с переходом на МКБ-10» – с 01.01.99 г. заполняются формы: № 106/у-98 или, для перинатальной смерти, – № 106-2/у-98. Форма медицинского свидетельства о смерти является международной и содержит для записи причины смерти пункт 18, разделы «I», (строки «а», «б», «в», «г») и «II», а напротив них – пустые ячейки, предназначенных для указания кода первоначальной причины смерти по МКБ- 10.

2.6. Состояние, записанное на НИЖНЕЙ заполненной строке пункта 18 раздела «I» в строках «а», «б», «в» свидетельства, являясь первоначальной причиной смерти, используемой для статистических разработок. Для указания на обстоятельства внешних воздействий (травма, отравление и т.д.) используют строку «г» после документального подтверждения этих обстоятельств.

2.7. Записи в медицинских свидетельствах о смерти должны полностью совпадать с соответствующими записями в медицинской документации (диагнозом, заключением о причине смерти и др.).

Если имело место только одно явление в цепи патологических процессов, достаточно записи на строке «а» в разделе «I» свидетельства. Если имело место более одного явления в этой цепи, непосредственная причина смерти (смертельное осложнение) вписывается на строке «а», а первоначальную причину смерти следует вписывать последней, на строке «б» (или «в», с указанием других, «промежуточных», патологических процессов на строке «б»). Таким образом, в разделе «I» можно указать последовательно до 3-х нозологических форм, синдромов, патологических процессов (строки «а», «б» и «в») причем в последовательности, обратной диагнозу. Выше (раздел «I» строка «а») указывается непосредственная причина смерти (смертельное осложнение). Если непосредственная (осложнение) и первоначальная (основное заболевание) причины смерти совпадают (смерть последовала от самого заболевания), то в этом пункте указывается только одно основное заболевание - первоначальная причина смерти. В других случаях первоначальная причина смерти - основное заболевание, - указывается ниже, в строках «б» или «в» (в последнем случае при наличии важных «промежуточных» патологических процессов, между смертельным осложнением и основным заболеванием).

При комбинированном основном заболевании в разделе «I» медицинского свидетельства о смерти указывается только первая нозологическая единица, которая становится первоначальной причиной смерти.

Первоначальная причина смерти - основное заболевание (или при комбинированном основном заболевании - первая нозологическая единица в его составе) кодируется в пункте 18 разделе «I» по МКБ-10. Другие записи в строках раздела «I» не кодируются.

В разделе «II» пункта 18 медицинского свидетельства о смерти указывают одну из оставшихся нозологических единиц комбинированного основного заболевания (если оно было комбинированным) и/или важнейших сопутствующих заболеваний, которые потребовали лечебно-диагностических мероприятий. Эта нозологическая единица, синдром или патологический процесс кодируется по МКБ-10.

Приоритет при оформлении и кодирования нозологических единиц в разделе «II» медицинского свидетельства о смерти имеют (независимо от их места в рубриках комбинированного основного или сопутствующего заболевания) в порядке убывания:

- алкоголизм (или хроническая алкогольная интоксикация) или наркомания;
- социально значимые заболевания (сахарный диабет, гипертоническая болезнь и др.).

2.8. При заполнении ячеек (клеток) кодовой таблицы для кодирования причин смерти по МКБ-10 в пункте 18 медицинского свидетельства о смерти, код следует указать в ячейках строго напротив строки, где имеется запись первоначальной причины смерти (в разделе «I») и строго напротив раздела «II» для второй нозологической единицы. Заполнять следует все ячейки (знак «.» в коде занимает свою ячейку), если иное не предусмотрено МКБ-10 (имеются коды из 3-х знаков).

Примеры:

Для 4-х значных кодов:

1) неправильно

I	22.	1	
---	-----	---	--

2) правильно

I	22	.	1
---	----	---	---

Для 3-х значных кодов:

1) неправильно

	C	8	1
--	---	---	---

2) правильно

C	81		
---	----	--	--

2.9. Бланк медицинского свидетельства о смерти является документом СТРОГОЙ ОТЧЕТНОСТИ. В каждом медицинском учреждении должны быть изданы внутренние приказы, регламентирующие правила работы с ними в соответствии с нормативными и распорядительными документами Минздравсоцразвития РФ.

Медицинское свидетельство о смерти должно быть выдано родственникам умершего или уполномоченным ими лицам не позднее суток после патологоанатомического вскрытия (или после оформления заключительного

клинического диагноза, если вскрытие не проводилось) в соответствии с требованием Закона РФ от 12.01.1996 г. № 8 «О погребении и похоронном деле».

Медицинское свидетельство о смерти может быть выдано с пометкой «окончательное», «предварительное», «окончательное вместо предварительного или окончательного». Необходимо в течение 7 суток (при наличии инфекционного заболевания) или одного месяца (при прочих заболеваниях) передать в органы статистики окончательное свидетельство, если было выдано предварительное или было изменено окончательное. Неправильно (с ошибками, исправлениями) заполненные экземпляры свидетельств и соответствующие корешки к ним перечеркивают, делают запись «испорчено» и оставляют в сброшюрованной книжке бланков.

2.9. Оформление медицинского свидетельства о смерти и кодирование по МКБ-10 при «алкогольной болезни».

Острая алкогольная интоксикация (отравление этанолом и суррогатами алкоголя) указывается как первоначальная причина смерти в пункте 18, разделе «I» медицинского свидетельства о смерти и шифруется кодом T 51 из класса XIX МКБ-10.

В случаях, когда первоначальной причиной смерти является собственно «хронический алкоголизм», в зависимости от конкретных особенностей наблюдения (делирий, психотические расстройства, хронический алкоголизм без уточнений) – именно эти нозологические единицы указываются в пункте 18 разделе «I» медицинского свидетельства о смерти и используются коды F 10.0 – F 10.5 из класса V МКБ-10.

В случаях диагнозов с перечислением в основном заболевании пораженных алкоголем органов, в медицинском свидетельстве о смерти указывается и кодируется нозологическая единица – первоначальная причина смерти – заболевание, связанное с наиболее пораженным органом, выставленное после двоеточия в основном заболевании после группового понятия «хронический алкоголизм с полиорганными проявлениями:» или «хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями:».

Если в качестве основного заболевания вынесена одна из нозологических единиц – алкогольных органических поражений, а хронический алкоголизм или хроническая алкогольная интоксикация с перечислением прочих пораженных органов представлены как фоновое заболевание, то указывается в пункте 18, разделе «I» медицинского свидетельства о смерти и кодируется именно та нозологическая единица, которая выставлена как основное заболевание – первоначальная причина смерти. В этих случаях в пункте 18, разделе «II» медицинского свидетельства о смерти указывается либо хронический алкоголизм, либо хроническая алкогольная интоксикация (в соответствии с тем, что записано в диагнозе).

Сличение заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов производится по общепринятым правилам (см. п. 3). Не является расхождением диагнозов нераспознанное при жизни поражение одного из органов при хроническом алкоголизме или хронической алкогольной интоксикации, если это поражение не являлось первоначальной причиной смерти (с оформлением ее в пункте 18, разделе «I» медицинского свидетельства о смерти).

3. ПРАВИЛА СОПОСТАВЛЕНИЯ (СЛИЧЕНИЯ) ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКОГО И ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ДИАГНОЗОВ.

3.1. Понятия «совпадение» или «расхождение» клинического и патологоанатомического диагнозов применимы только для сопоставления (сличения) рубрик «Основное заболевание» (первоначальная причина смерти). Сличение диагнозов по другим рубрикам, в частности, по осложнениям, по смертельному осложнению (непосредственной причине смерти), основным сопутствующим заболеваниям проводится отдельно и при несовпадении не фиксируется как расхождение диагнозов, а указывается дополнительно, например в клинко-анатомическом эпикризе: диагнозы совпали, но не распознано смертельное осложнение (или сопутствующее заболевание).

3.2. При сличении диагнозов учитывается только тот заключительный клинический диагноз, который вынесен на оборотную сторону титульного листа истории болезни, или указан как заключительный в амбулаторной карте умершего. Нерубрифицированные или со знаком вопроса клинические диагнозы не позволяют провести их сличение с патологоанатомическим, что рассматривается как расхождение диагнозов по II категории (субъективные причины - неправильные формулировка или оформление клинического диагноза).

3.3. При решении вопроса о совпадении или расхождении диагнозов сличаются все нозологические единицы, указанные в составе основного заболевания. При комбинированном основном заболевании не диагностированное любое из конкурирующих, сочетанных, фоновых заболеваний, а также их гипердиагностика представляют собой расхождение диагнозов. В патологоанатомическом диагнозе по сравнению с клиническим, может измениться очередность конкурирующих или сочетанных заболеваний (то, которое было на первом месте перейдет на второе и наоборот). Этого следует избегать и в случаях совпадения диагнозов оставлять очередность, принятую в заключительном клиническом диагнозе. Однако, если есть убедительная объективная причина для изменения очередности нозологических форм в диагнозе, но все нозологические единицы, входящие в комбинированное основное заболевание совпадают, выставляется совпадение диагнозов, а в клинко-анатомическом эпикризе обосновывается причина изменения структуры диагноза.

3.4. Расхождением диагнозов считается несовпадение любой нозологической единицы из рубрики основного заболевания по ее сущности (наличие в патологоанатомическом диагнозе другой нозологии - гиподиагностика, или отсутствие данной нозологии – гипердиагностика), по локализации (в том числе в таких органах, как

желудок, кишечник, легкие, головной мозг, матка и ее шейка, почки, поджелудочная железа, сердце и др.), по этиологии, по характеру патологического процесса (например, по характеру инсульта - ишемический инфаркт или внутримозговое кровоизлияние), а также случаи поздней (несвоевременной) диагностики. Факт поздней (несвоевременной) диагностики устанавливается коллегиально, во время проведения клинико-экспертной комиссии.

3.5. При расхождении диагнозов указывают категорию расхождения (категория диагностической ошибки) и причину расхождения (одну из групп объективных и субъективных).

3.6. Категории расхождения диагнозов указывают как на объективную возможность или невозможность правильной прижизненной диагностики, так и на значение диагностической ошибки для исхода заболевания.

I категория расхождения диагнозов – в данном медицинском учреждении правильный диагноз был невозможен, и диагностическая ошибка (нередко допущенная во время предыдущих обращений больного за медицинской помощью) уже не повлияла в данном медицинском учреждении на исход болезни. Причины расхождения диагнозов по I категории всегда объективные.

II категория расхождения диагнозов – в данном медицинском учреждении правильный диагноз был возможен, однако диагностическая ошибка, возникшая по субъективным причинам, существенно не повлияла на исход заболевания.

Таким образом, расхождения диагнозов по II категории всегда являются следствием субъективных причин.

III категория расхождения диагнозов – в данном медицинском учреждении правильный диагноз был возможен, и диагностическая ошибка повлекла за собой ошибочную врачебную тактику, т.е. привела к недостаточному (неполноценному) или неверному лечению, что сыграло решающую роль в смертельном исходе заболевания.

Причины расхождения диагнозов по III категории всегда субъективные.

Не следует приравнивать к ятрогениям случаи расхождения диагнозов, в частности, по III категории.

3.7. Независимо от категории расхождения выделяют причины расхождения диагнозов (объективные и субъективные).

Объективные причины расхождения диагнозов включают в себя следующие:

1. Кратковременность пребывания больного в медицинском учреждении (краткость пребывания). Для большинства заболеваний нормативный срок диагностики составляет 3 суток, но для острых заболеваний, требующих экстренной, неотложной, интенсивной терапии, в том числе случаев ургентной хирургии, этот срок индивидуален и может быть равен нескольким часам.

2. Трудность диагностики заболевания. Использован весь спектр имеющихся методов диагностики, но атипичность, стертость проявлений болезни и редкость данного заболевания не позволили выставить правильный диагноз.

3. Тяжесть состояния больного. Диагностические процедуры полностью или частично были невозможны, так как их проведение могло ухудшить состояние больного (имелись объективные противопоказания).

Субъективные причины расхождения диагнозов включают в себя следующие:

1. Недостаточное обследование больного.
2. Недоучет анамнестических данных.
3. Недоучет клинических данных.
4. Неправильная трактовка (недоучет или переоценка) данных лабораторных, рентгенологических и других дополнительных методов исследования.
5. Недоучет или переоценка заключения консультанта.
6. Неправильное построение или оформление заключительного клинического диагноза.
7. Прочие причины.

3.8. Следует указывать только одну, главную причину расхождения диагнозов, так как заключение, содержащее несколько причин одновременно (сочетание объективной и субъективной причин) крайне затрудняет последующий статистический анализ.

3.9. Каждый клинико-анатомический эпикриз протокола патологоанатомического вскрытия должен содержать заключение врача-патологоанатома о факте совпадения или расхождения диагнозов, а также о распознанных или нераспознанных осложнениях (особенно смертельного) и важнейших сопутствующих заболеваниях. В случае расхождения диагнозов должны быть указаны категория и причина расхождения, а при совпадении диагнозов, но нераспознанных смертельном осложнении или сопутствующих заболеваниях - причины диагностических ошибок. Это заключение выносится патологоанатомическим отделением (бюро) на заседание соответствующих клинико-экспертных комиссий по изучению летальных исходов, на клинико-анатомические конференции, где врач-патологоанатом или заведующий патологоанатомическим отделением (руководитель бюро) представляет результаты своих исследований.

3.10. Окончательное клинико-экспертное заключение по каждому конкретному летальному исходу принимается только коллегиально, клинико-экспертной комиссией или клинико-анатомической конференцией. В случае несогласия врача-патологоанатома или другого специалиста с заключением комиссии, это фиксируется в протоколе заседания, и вопрос передается в вышестоящую комиссию. На основе коллегиального (комиссионного) решения в исключительных случаях допускается переквалификация случаев расхождения (или совпадения) клинического и патологоанатомического диагнозов в категорию совпадения (или, соответственно, расхождения).

3.11. Для внебольничной летальности – для умерших на дому, сопоставление заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов имеет свои особенности. В амбулаторной карте должны быть сформулированы посмертный эпикриз и заключительный клинический диагноз. Отсутствие в амбулаторной карте заключительного клинического диагноза отмечается как замечание к оформлению данной карты в клинко-анатомическом эпикризе и дефект оформления медицинской документации выносится на рассмотрение клинко-экспертной комиссии.

В случаях, когда заключительный клинический диагноз сформулировать не представлялось возможным и тело умершего было направлено на патологоанатомическое вскрытие для установления причины смерти, сопоставления диагнозов не производится и такие случаи выделяются в особую группу для анализа на клинко-экспертных комиссиях и для годовых отчетов.

При наличии в карте амбулаторного больного заключительного клинического диагноза и при его сопоставлении с патологоанатомическим врач-патологоанатом устанавливает факт совпадения или расхождения диагнозов. При расхождении диагнозов – не определяют категорию расхождения (она применима только для умерших больных в стационарах). Среди объективных и субъективных причин расхождения диагнозов указывают лишь те, которые не подразумевают госпитализацию больного (исключена такая причина, как краткость пребывания в стационаре).

Приложение 2.

Примеры заключительных клинических и патологоанатомических диагнозов, медицинских свидетельств о смерти

В качестве примеров представлены заключительные клинические и патологоанатомические диагнозы (а также медицинские свидетельства о смерти) наиболее часто встречающихся заболеваний из группы болезней органов кровообращения, новообразований и обусловленных влиянием алкоголя.

Примеры диагнозов даны в сокращенном виде, на практике всегда необходим развернутый, полный диагноз, с привлечением результатов дополнительных методов исследования.

КЛАСС I. НЕКОТОРЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ И ПАРАЗИТАРНЫЕ БОЛЕЗНИ

Заключительные клинические диагнозы

1. Больной А., 65 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Холера (бактериологически — вибрион Эль—Тор, дата). Холерный гастроэнтерит (A00.1).

2. *Фоновое заболевание:* Хронический атрофический мультифокальный (хеликобактерный, *H. pylori* — метод исследования, дата) гастрит (полная характеристика) (K29.4).

Осложнения основного заболевания: Экзикоз. Острая почечная недостаточность (биохимия крови — ... , дата).

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс, другая характеристика) (I20.8).

2. Больной Б., 48 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Сальмонеллез, генерализованная форма: сальмонеллезная септикопиемия (бактериологическое исследование — возбудитель, дата): острый энтероколит, гнойный менингит, двусторонняя абсцедирующая пневмония. Синдром системной воспалительной реакции (показатели — ..., дата). Гепатоспленомегалия (A02.1).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Синдром полиорганной недостаточности (показатели ..., дата). Острая сердечно-легочная недостаточность. Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Узловая гиперплазия предстательной железы без стеноза уретры (N40).

3. Больной В., 67 лет.

Основное заболевание: Пищевое (бактериальное) отравление (бактериологически — стафилококк, дата). Острый гастроэнтероколит (A05.0).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ... , дата).

Сопутствующие заболевания: Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

4. Больной Г., 63 лет.

Основное заболевание: Иерсиниозный энтерит (бактериологическое исследование, дата). Гепатоспленомегалия (A04.6).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ... , дата).

Сопутствующие заболевания: Хронический катаральный обструктивный бронхит, стадия ремиссии (J44.8).

5. Больной Д., 67 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Экстраинтестинальный иерсиниоз: двусторонняя тотальная очагово-сливная пневмония с абсцедированием (бактериологически — иерсиниозная, дата) (A28.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Острая легочно-сердечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: Узловая гиперплазия предстательной железы без стеноза уретры (N40).

6. Больной Е., 58 лет.

Основное заболевание: Лептоспироз, желтушно-геморрагическая форма (бактериологическое исследование, дата) (A27.0).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

7. Больной А., 47 лет.

Основное заболевание: Менингококкцемия (бактериологическое исследование крови, дата): серозный менингит, синдром системной воспалительной реакции (показатели — ..., дата), гепатоспленомегалия (A39.2).

Осложнения основного заболевания: Синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата) Геморрагический синдром, синдром Уотерхауса—Фридериксена: острая недостаточность надпочечников.

Сопутствующие заболевания: Хронический бронхит (J42).

8. Больной В., 64 лет.

Основное заболевание: Криптогенный сепсис (тяжелый сепсис): септикопиемия (бактериологически — *Staphylococcus aureus*, дата). Синдром системного воспалительного ответа (показатели ...). Абсцедирующая двусторонняя пневмония, гепатоспленомегалия (A41.0).

Осложнения основного заболевания: Синдром полиорганной недостаточности: печеночно-почечная недостаточность, ...). Геморрагический синдром, синдром Уотерхауса—Фридериксена, острая недостаточность надпочечников.

Сопутствующие заболевания: Нестабильная стенокардия (вид, класс, другая характеристика) (I 20.0)

9. Больной Д., 77 лет.

Основное заболевание: Аспергиллез легких инвазивный, с развитием абсцедирующей пневмонии во II—X сегментов правого и VI—X сегментов левого легких (бактериологическое исследование — дата). Эмпиема плевры справа (A44.0).

Осложнения основного заболевания: Острая легочно-сердечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: Хронический двусторонний пиелонефрит в стадии ремиссии. Почечная артериальная гипертензия (N11.9).

10. Больной Н., 72 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Некротический целлюлит и фасциит (бактериологически — *Clostridium*, дата) правой нижней конечности в результате травмы мягких тканей бедра (вид травмы, дата) (A48.0).

2. *Фоновое заболевание:* Сахарный диабет 2 типа, средне тяжелого течения, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., дата), диабетические макро- и микроангиопатия, ретинопатия, нефропатия (E11.7) .

Осложнения основного заболевания: Острая печеночно-почечная недостаточность, острая сердечно-легочная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: Хронический двусторонний пиелонефрит в стадии ремиссии (N11.9).

11. Больной А., 56 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Фульминантный вирусный гепатит В (вирусологическое исследование или выявление антител вируса В, дата) (B16.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночная кома (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольные энцефалопатия и полинейропатия (F10.1).

12. Больная В., 53 лет.

Основное заболевание: Острый (фульминантный) вирусный гепатит (вирусы гепатита В и дельта — вирусологическое исследование или выявление антител вирусов, дата) (B16.0).

Осложнения основного заболевания: Печеночная кома (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: Очаговый туберкулез II сегмента правого легкого (МБТ+), фаза прогрессирования, с очагами отсева в правом легком (A15.1).

13. Больной С., 42 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Основное заболевание: Хронический вирусный гепатит (вирусы гепатита В и дельта — вирусологическое исследование или выявление антител вируса, дата), 3 степень активности, стадия ... (B18.0).

2. Фоновое заболевание: Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-клеточная недостаточность (биохимия крови — ... , дата). Геморрагический синдром.

14. Больной О., 57 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Основное заболевание: Диссеминированный туберкулез легких в фазе прогрессирования с генерализацией и поражением печени (МБТ+). Пневмосклероз. Эмфизема легких Легочное сердце. (A19.8).

2. Фоновое заболевание: Хронический алкоголизм с полиорганными поражениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс). Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата). Кахексия.

15. Больная П., 59 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Основное заболевание: Верхнедолевая казеозная пневмония левого легкого с распадом (МБТ+) (A15.0)

2. Фоновое заболевание: Хронический миелолейкоз (стадия, гематологические особенности), повторные курсы химиотерапии (препараты, дозы, даты) (C92.1).

Осложнения основного заболевания: Острая легочно-сердечная недостаточность.

Патологоанатомические диагнозы

16. Больной А., 65 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Основное заболевание: Холера (бактериологически — вибрион Эль—Тор, дата). Холерный серозно-геморрагический гастроэнтерит (A00.1).

2. Фоновое заболевание: Хронический атрофический мультифокальный (хеликобактерный) гастрит (*H. pylori* — метод исследования, дата) (K29.4).

Осложнения основного заболевания: Выраженный эксикоз. Острая атрофия селезенки. Некротический нефроз. Острая почечная недостаточность (биохимия крови — ... , дата).

Сопутствующие заболевания: Постинфарктный кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий (II стадия, 3 степень, стеноз до 70%) (I25.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая почечная недостаточность.

б) Холерный гастроэнтерит.

в) Холера Эль—Тор (A00.1).

г) —.

II. Хронический атрофический хеликобактерный гастрит (K29.4).

17. Больной Б., 48 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Основное заболевание: Сальмонеллез, генерализованная форма: сальмонеллезная септикопиемия (бактериологическое исследование — возбудитель, дата): острый энтероколит, гнойный менингит, двусторонняя абсцедирующая пневмония, множественные абсцессы печени, миокарда, почек. Гиперплазия селезенки (A02.1).

2. Фоновое заболевание: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Жировая дистрофия печени, миокарда. Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: Узловая гиперплазия предстательной железы без стеноза уретры (N40).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

б) Гнойный менингит.

в) Сальмонеллезный сепсис (A02.1).

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F10.1).

18. Больной В., 67 лет.

Основное заболевание: Пищевое (бактериальное) отравление (бактериологически — стафилококк, дата). Острый катаральный гастроэнтероколит (A05.0).

Осложнения основного заболевания: Жировая дистрофия печени. Некротический нефроз. Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: Постинфарктный кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий (II стадия, 3 степень, стеноз до 70%) (I25.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Печеночно-почечная недостаточность.

б) Острый гастроэнтероколит.

в) Пищевое отравление (стафилококк) (A05.0).

г) —.

II. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

19. Больной Г., 63 лет.

Основное заболевание: Иерсиниозный энтерит (бактериологическое исследование — дата): острый геморрагический терминальный илеит, гиперплазия мезентериальных лимфатических узлов и селезенки (A04.6).

Осложнения основного заболевания: Жировая дистрофия печени, некротический нефроз. Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: Хронический катаральный обструктивный бронхит, стадия ремиссии (J44.8).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Печеночно-почечная недостаточность.

б) Иерсиниозный энтерит (A04.6).

в) —.

г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит, стадия ремиссии (J44.8).

20. Больной Д., 67 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Экстраинтестинальный иерсиниоз: двусторонняя тотальная очагово-сливная пневмония с абсцедированием (бактериологически — иерсиниозная, дата) (A28.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие.

Сопутствующие заболевания: Узловая гиперплазия предстательной железы без стеноза уретры (N40).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая сердечно-легочная недостаточность.

б) Экстраинтестинальный иерсиниоз (пневмония) (A28.2).

в) —.

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F10.1).

21. Больной Е., 58 лет.

Основное заболевание: Лептоспироз, желтушно-геморрагическая форма (бактериологическое исследование — дата) (A27.0).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: Постинфарктный кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий (II стадия, 3 степень, стеноз до 70%) (I25.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Печеночно-почечная недостаточность.

б) Лептоспироз, желтушно-геморрагическая форма (A27.0).

в) —.

г) —.

II. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

22. Больной А., 47 лет.

Основное заболевание: Менингококкемия (бактериологическое исследование — ..., дата). Гиперплазия селезенки (A39.2)

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Очаговые кровоизлияния в надпочечники. Отек легких. Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
б) Менингококкемия (A39.2).
в) —.
г) —.
II. —.

23. Больной П., 67 лет.

Основное заболевание: Стафилококковый сепсис (после случайного укола пальца — по данным истории болезни), бактериологическое исследование — ... (дата), септикопиемия: множественные двусторонние субплевральные абсцессы легких, апостематозный нефрит, интерстициальные гепатит и миокардит. Синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата). Гиперплазия селезенки (A41.2).

Осложнения основного заболевания: Синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата). Жировая дистрофия печени и миокарда, некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Печеночно-почечная недостаточность.
б) Стафилококковый сепсис (A41.2).
в) —.
г) —.
II. —.

24. Больной В., 45 лет.

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия пре СПИДа (положительные серологические реакции, результаты иммунологического исследования — ..., методы, даты). Генерализованная лимфаденопатия — истощение лимфоидной ткани. *Инфекционные проявления:* Генерализованный туберкулез в фазе острого прогрессирования (МБТ+) (B20.0).

Фоновое заболевание: Хроническая опиоидная наркомания (вид наркотика, длительность наркомании) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Геморрагический синдром. Кахексия.

Допускается другая формулировка диагноза:

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия пре СПИДа (положительные серологические реакции, результаты иммунологического исследования — ..., методы, даты). Генерализованная лимфаденопатия — истощение лимфоидной ткани. Генерализованный туберкулез в фазе острого прогрессирования (МБТ+). (B20.0).

Фоновое заболевание: Хроническая наркомания (вид наркотика, длительность наркомании) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Геморрагический синдром. Кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Генерализованный туберкулез в фазе острого прогрессирования.
б) ВИЧ-инфекция, стадия преСПИДа (B20.0).
в) —.
г) —.
II. Хроническая наркомания (F11.2).

25. Больная А., 38 лет.

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия СПИДа (положительные серологические реакции, результаты иммунологического исследования — ..., методы, даты). Генерализованная лимфаденопатия — истощение лимфоидной ткани, ВИЧ-энцефаломиелит (деменция — клинически). *Инфекционные проявления:* Пневмоцистная пневмония (B20.6).

Осложнения основного заболевания: Геморрагический синдром. Кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Пневмоцистная пневмония.
б) ВИЧ-инфекция, стадия СПИДа (B20.6).
в) —.
г) —.
II. —.

26. Больной Р., 42 лет.

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия СПИДа (положительные серологические реакции, результаты иммунологического исследования — ..., методы, даты). Генерализованная лимфаденопатия — истощение лимфоидной ткани, ВИЧ-энцефаломиелит (деменция — клинически). Саркома Капоши (локализация, гистологическое исследование, дата) (B21.0).

Осложнения основного заболевания: Кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

- I а) Саркома Капоши
б) ВИЧ-инфекция, стадия СПИДа (B21.0).
в) —.
г) —.
- II. —.

27. Ребенок 1,5 мес.

Основное заболевание: Врожденный токсоплазмоз: очаговый энцефалит, микрокисты головного мозга, гепатомегалия (P37.1).

Осложнения основного заболевания: Асфиксия: жидкая кровь в просвете сосудов и в полостях сердца, острое общее венозное полнокровие, мелкоочечные кровоизлияния под плевру и эпикард.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Асфиксия.
б) Врожденный токсоплазмоз (P37.1)
в) —.
г) —.
- II. —.

28. Больной М., 47 лет.

Основное заболевание: Первичный туберкулез (бактериологическое исследование — ..., дата) в фазе острого прогрессирования: первичный туберкулезный комплекс в виде первичного аффекта во II сегменте правого легкого и казеозного лимфаденита внутригрудных лимфатических узлов. Крупноочаговая генерализация в легких, печени, селезенке, почках (A16.7).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Жировая дистрофия печени, миокарда. Отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Генерализованный крупноочаговый гематогенный туберкулез.
б) Первичный туберкулезный комплекс, фаза острого прогрессирования (A16.7).
в) —.
г) —.
- II. —.

29. Больной Ч., 41 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Первичный туберкулезный бронхоаденит, фаза прогрессирования. Крупноочаговая диссеминация в легких, экссудативный туберкулезный плеврит (A16.7).

2. *Фоновое заболевание:* Миелобластный лейкоз в стадии ремиссии после химиотерапии (гематологические особенности, химиотерапия — препараты, дозы, даты) (C92.9).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее малокровие. Жировая дистрофия печени и миокарда. Отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Гематогенная диссеминация туберкулеза.
б) Первичный туберкулезный бронхоаденит в фазе прогрессирования (A16.7).
в) —.
г) —.
- II. Миелобластный лейкоз в стадии ремиссии (C92.9).

30. Ребенок, 10 мес.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Первичный туберкулез с поражением внутригрудных и мезентериальных лимфатических узлов в фазе прогрессирования с распадом (МБТ+) (A16.7).

2. *Фоновое заболевание:* Не уточненный врожденный иммунодефицитный синдром (результаты иммунологического обследования — ..., дата) (D84.9).

Осложнения основного заболевания: Туберкулезный сепсис: множественные милиарные некротические очаги в печени, миокарде, селезенке, почках, лобулярная казеозная пневмония.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Туберкулезный сепсис.
б) Первичный туберкулез, фаза прогрессирования (A16.7).

в) — .

г) — .

II. Не уточненный иммунодефицитный синдром (D84.9)

31. Больной А., 66 лет.

Основное заболевание: Диссеминированный туберкулез легких в фазе острого прогрессирования с развитием распространенных сливных лобулярных и сегментарных фокусов казеозной пневмонии с распадом и формированием острых пневмониогенных каверн в IV, VI, X сегментах правого и I—V сегментах левого легких (МБТ+ — бактериоскопически). Диффузный пневмосклероз. Облитерация левой плевральной полости. Легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия преимущественно правого желудочка (масса сердца 410 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,7 см, желудочковый индекс (ЖИ) 0,9) (A19.8).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее венозное полнокровие. Мускатный фиброз печени, цианотическая индурация селезенки и почек. Отеки нижних конечностей.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Казеозная пневмония.

б) Диссеминированный туберкулез легких в фазе прогрессирования (A19.8).

в) — .

г) — .

II. — .

32. Больной Л., 75 лет.

Основное заболевание: Диссеминированный туберкулез легких в фазе прогрессирования с генерализацией в кишечник, печень, селезенку (МБТ+ — бактериологически). Выраженный диффузный пневмосклероз. Спайки плевральных полостей. Легочное сердце: эксцентричная гипертрофия преимущественно правого желудочка (масса сердца 400 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,7 см, ЖИ 0,9) (A9.8.).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее венозное полнокровие: мускатная печень, цианотическая индурация селезенки и почек, асцит, анасарка.

Сопутствующие заболевания: Узловато-разветвленный рак (гистологически — умеренно дифференцированный плоскоклеточный рак) V сегментарного бронха правого легкого (T2 N0 M0) (C34).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Гематогенная диссеминация туберкулеза.

б) Диссеминированный туберкулез легких в фазе прогрессирования (A19.8.).

в) — .

г) — .

II. Плоскоклеточный рак V сегментарного бронха правого легкого (C34).

33. Больной В., 49 лет.

Основное заболевание: Диссеминированный туберкулез, фаза вялого прогрессирования: множественные милиарные, ацинозные, инкапсулированные и кальцинированные очаги в обоих легких (МБТ+ — бактериологически). Диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких. Спайки плевральных полостей. Легочное сердце (масса сердца 400 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,5 см, ЖИ 1,0) (A19.8).

Осложнения основного заболевания: Вторичный амилоидоз (тип АА) с преимущественным поражением почек, печени, селезенки, надпочечников. Уремия (биохимия крови — ..., дата): фибринозный перикардит, катарально-геморрагический гастронтероколит.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Уремия.

б) Вторичный амилоидоз.

в) Диссеминированный туберкулез легких, фаза прогрессирования (A19.8).

г) — .

II. — .

34. Больной С., 61 лет.

Основное заболевание: Милиарный туберкулез с поражением легких, печени, селезенки, почек. Туберкулезный базиллярный менингит, эпендиматит. Посттуберкулезный субплевральный рубец (очаг Гона) в III сегменте правого легкого. Кальцинированные казеозные очаги в перибронхиальных лимфатических узлах (без проведения исследований на МБТ) (A19.1).

Осложнения основного заболевания: Жировая дистрофия печени, миокарда. Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

- б) Туберкулезный менингит.
- в) Милиарный туберкулез (A19.1).
- г) — .

II. — .

35. Больная В., 47 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Милиарный туберкулез (стероидный туберкулез) с поражением легких, почек, селезенки. Туберкулезный базиллярный менингит (МВТ — бактериоскопически) (A19.1).

2. *Фоновое заболевание:* Системная красная волчанка, с преимущественным поражением почек (мезангиокапиллярный гломерулонефрит), леченная кортикостероидами (дозы, даты) (M32.9).

Осложнения основного заболевания: Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
- б) Туберкулезный менингит.
- в) Милиарный туберкулез (A19.1).
- г) — .

II. Системная красная волчанка, леченная кортикостероидами (M32.9).

36. Больная М., 57 лет.

Основное заболевание: Туберкулезный спондилит, фаза прогрессирования с разрушением тел II-IV поясничных позвонков (без упоминания МВТ) (A18.0).

Осложнения основного заболевания: Патологический перелом тела IV поясничного позвонка. Пролежни в области крестца и ягодиц. Атрофия мышц нижних конечностей. Кахексия, бурая атрофия миокарда и печени.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Кахексия.
- б) Патологический перелом тела IV поясничного позвонка.
- в) Туберкулезный спондилит, фаза прогрессирования. (A18.0).
- г) — .

II. — .

37. Больной Г., 62 лет.

Основное заболевание: Двусторонний туберкулез почек, фаза прогрессирования: хронические каверны левой почки, стеноз левого мочеточника; правосторонний посттуберкулезный гидронефроз (МВТ — бактериологически) (A18.1).

Осложнения основного заболевания: Уремия (биохимия крови — ..., дата). Фибринозные перикардит и плеврит, анасарка. Геморрагический гастроэнтероколит.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Уремия.
- б) Двусторонний туберкулез почек, кавернозная форма, фаза прогрессирования (A18.1).
- в) — .
- г) — .

II. — .

38. Больной П., 73 лет.

Основное заболевание: Узловато-разветвленный рак (умеренно дифференцированный плоскоклеточный рак — гистологически) верхнедолевого бронха левого легкого. Распространенные метастазы рака в обоих легких, печень, почки, надпочечники (T4 N1 M1)

Осложнения основного заболевания: Кахексия, бурая атрофия миокарда и печени.

Сопутствующие заболевания: Очаговый туберкулез II сегмента левого легкого, фаза прогрессирования, с формированием нодозных и ацинозно-лобулярных очагов-отсевов (A15.1).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Кахексия
- б) Плоскоклеточный рак левого верхнедолевого бронха с распространенными метастазами (C34).
- в) — .
- г) — .

II. Очаговый туберкулез II сегмента левого легкого, фаза прогрессирования (A15.1).

39. Больной А., 77 лет.

Основное заболевание: Хронический обструктивный гнойный бронхит в фазе обострения, очаговая пневмония с абсцедированием в III—IX сегментах обоих легких. Выраженный перибронхиальный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких. Легочное сердце (масса сердца 400 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,5 см, ЖИ 0,8). Двусторонний фибринозный плеврит (J44.0).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее венозное полнокровие. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Очаговый туберкулез I—II сегментов левого легкого, фаза неполного заживления (уплотнение, инкапсуляция) (A16.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Хроническая сердечно-легочная недостаточность.

б) Хронический обструктивный бронхит в фазе обострения с пневмонией (J44.0).

в) — .

г) — .

II. Очаговый туберкулез I—II сегментов левого легкого, фаза неполного заживления (A16.2).

40. Больной В., 72 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Верхнедолевая казеозная пневмония левого легкого с распадом. (МБТ+ — методом бактериоскопии) (A15.0).

2. *Фоновое заболевание:* Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и полинейропатия, хронический индуративный панкреатит (F10.2).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Жировая дистрофия печени, миокарда. Отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Прогрессирование туберкулеза.

б) Верхнедолевая казеозная пневмония левого легкого с распадом (A15.0).

в) — .

г) — .

II. Хронический алкоголизм (F10.2).

41. Больная Р., 55 лет.

Основное заболевание: Лимфогранулематоз (смешанно-клеточный вариант) с поражением внутригрудных и шейных лимфатических узлов, селезенки и нижней доли правого легкого (C81.2).

Осложнения основного заболевания: Правосторонний геморрагический плеврит. Кахексия, бурая атрофия миокарда и печени.

Сопутствующие заболевания: Туберкулема V сегмента левого легкого с распадом и бронхогенной генерализацией (A15.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Кахексия.

б) Лимфогранулематоз (C81.2).

в) — .

г) — .

II. Туберкулема V сегмента левого легкого, фаза острого прогрессирования (A15.2).

42. Больной И., 69 лет.

Основное заболевание: Острый кавернозный туберкулез II сегмента правого легкого в фазе прогрессирования с развитием сливной лобулярной казеозной пневмонии (МБТ+ — бактериологически) (A15.1).

Осложнения основного заболевания: Аррозивное кровотечение из стенки каверны правого легкого. Острая постгеморрагическая анемия (Hb крови — ... клинически, дата). Острое общее малокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая постгеморрагическая анемия.

б) Аррозивное легочное кровотечение.

в) Острый кавернозный туберкулез легких в фазе прогрессирования (A15.1).

г) — .

г) — .

II. — .

43. Больной П., 78 лет.

Основное заболевание. Цирротический туберкулез легких. Очищенные каверны II—III сегментов обоих легких с массивным фиброзом и деформацией легочной ткани, бронхоэктазами и буллезными полостями. МБТ— (всеми

методами). Легочное сердце (масса сердца 360 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,6 см, ЖИ 0,9) (A16.0).

Осложнения. Хроническое общее венозное полнокровие. Мускатная печень, цианотическая индурация селезенки и почек. Отеки нижних конечностей.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Хроническая сердечно-легочная недостаточность.

б) Легочное сердце.

в) Цирротический туберкулез легких (A16.0)

г) — .

II. — .

Класс IX. БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ

Распространенной формой формулировки клинических диагнозов при ишемической болезни сердца остается запись термина «Ишемическая болезнь сердца (ИБС)», иногда «острая» или «хроническая ИБС», начинающие рубрику основного заболевания. Это допустимо только при наличии уточнения нозологической единицы сразу после группового понятия «ИБС». В патологоанатомическом диагнозе на первом месте в рубрике основного заболевания должно быть указано «ключевое слово» - первоначальная причина смерти, нозологическая единица, подлежащая кодированию по МКБ-10. Так как «ИБС» – это групповое понятие, то при кодировании и статистической обработке по требованиям МКБ-10 диагноз «ИБС» трактуется как не уточненная первоначальная причина смерти из группы ишемических болезней сердца (код с последним знаком - .9). Такая формулировка допустима в исключительных случаях и только в клиническом (но не в патологоанатомическом) диагнозе или в медицинском свидетельстве о смерти в случае выдачи трупа без вскрытия.

Нозологические единицы из группы ИБС исключают, если выявленные ишемические повреждения миокарда (инфаркт миокарда) и их исходы, (кардиосклероз) обусловлены коронаритами и миокардитами различной этиологии, тромбозболическими осложнениями других заболеваний (например, инфекционного или ревматического эндокардитов), травматическими повреждениями, первичной опухолью сердца или метастазами опухолей, пороками развития сердца или коронарных артерий. В частности, аневризму коронарной артерии сердца с разрывом и развитием гемотампонады перикарда не следует относить к заболеваниям из группы ИБС.

В комбинированном основном заболевании нозологические единицы из группы острых ишемических болезней сердца (острая очаговая ишемическая дистрофия миокарда, варианты инфаркта миокарда) имеют как танатогенетический, так и медико-социальный приоритет и, по возможности, выставляются на первое место, если, конечно, особенности танатогенеза не диктуют иной формулировки диагноза.

В МКБ-10 предусмотрена рубрика «Внезапная сердечная смерть (ВСС)» (код I 46.1). ВСС – это групповое понятие. Спектр патологии, обуславливающей ВСС, весьма широк (нозологические единицы из групп ИБС, кардиомиопатий, миокардитов, пороков развития сердца и сосудов, синдромы Вольфа-Паркинсона-Уайта, Бругада, удлинения интервала Q–T и др.). Самой частой разновидностью ВСС является внезапная коронарная смерть, шифруемая кодом I 24.8. Рубрику «ВСС» следует использовать в патологоанатомическом диагнозе в крайне редких случаях, когда характер патологического процесса (заболевания) и соответствующего морфологического субстрата, лежащего в основе поражения сердца, не удастся установить, а также при стопроцентном исключении насильственного характера смерти.

Заключительные клинические диагнозы

44. Больной М., 43 лет.

Основное заболевание: Инфекционный эндокардит (стафилококковый — бактериологическое исследование крови —..., дата), первичный, инфекционно-токсическая фаза, активность III степени, острое течение, недостаточность аортального клапана, гломерулонефрит (I33.0) (возможен второй код для уточнения этиологии — B95.6).

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

45. Больная В., 44 лет.

Основное заболевание: Инфекционный эндокардит (стрептококковый — бактериологическое исследование крови —..., дата), вторичный (указать предшествующие изменения клапана), дистрофическая фаза, активность I степени, хроническое течение, стеноз устья аорты, недостаточность клапанов аорты (I33.0) (возможен второй код для уточнения этиологии — B95.0)

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

46. Больной А., 68 лет.

Основное заболевание: Нестабильная стенокардия (вид, функциональный класс и другая характеристика). Сложные нарушения ритма и проводимости (характеристика нарушений) (I20.0).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология). Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Остаточные явления перенесенного ишемического инфаркта головного мозга (клинический синдром, дата перенесенного инфаркта) (I69.3).

47. Больной Г., 69 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Острый трансмуральный инфаркт миокарда передней и боковой стенок левого желудочка (дата) (I21.0).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I11.0)

Осложнения основного заболевания: Кардиогенный шок (полная характеристика).

Сопутствующие заболевания: Сосудистая (атеросклеротическая) деменция, с острым началом, легкой степени, с динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом (F01.0).

48. Больной Л., 78 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Острый трансмуральный инфаркт миокарда задней и боковой стенок левого желудочка (дата) (I21.2).

2. Острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне левой средней мозговой артерии: гемодинамический корково-подкорковый инфаркт в левой теменно-височной области с правосторонней гемиплегией, выраженной сенсорной афазией. Стенозирующий атеросклероз церебральных артерий (I63.5).

3. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: Острая левожелудочковая недостаточность, отек легких. Отек головного мозга.

49. Больной Р., 62 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Острый инфаркт миокарда (давностью менее суток) боковой и задней стенок левого желудочка (I21.2).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I11.0).

3. Хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения, двусторонняя очаговая сливная пневмония в VI-X сегментах с абсцедированием (давностью 14 суток, этиология). Диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких. Легочное сердце (J44.0).

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс). Острая левожелудочковая недостаточность, отек легких.

Сопутствующие заболевания: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями.

50. Больной Н., 85 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Постинфарктный кардиосклероз (перенесенный острый инфаркт миокарда — дата) (I25.2).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая сливная пневмония в VI-X сегментах (этиология). Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Сосудистая (атеросклеротическая) деменция, с острым началом, легкой степени, с динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом (F01.0).

51. Больной Т., 60 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Хроническая аневризма сердца (I25.3).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Хронический обструктивный бронхит, стадия ремиссии. Пневмосклероз. Эмфизема легких (J44.8).

52. Больной Ч., 62 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Атеросклеротический аортальный стеноз с недостаточностью клапана аорты (I35.2).

2. *Фоновое заболевание:* Сахарный диабет 2 типа, тяжелого течения, декомпенсированный, диабетическая макро- и микроангиопатия, полинейропатия, ретинопатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Сосудистая (атеросклеротическая) деменция, с острым началом, легкой степени, с динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом (F01.0).

53. Больной С., 55 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Алкогольная кардиомиопатия (I42.6).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический панкреатит в ст. ремиссии (F 10.1).

Осложнения основного заболевания: Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Хронический обструктивный бронхит в ст. ремиссии (J 44.8).

54. Больной И., 69 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Внутримозговое кровоизлияние в таламус левого полушария головного мозга: сопор, правосторонняя гемиплегия, птоз и мидриаз слева (I61.0).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I10).

Осложнения основного заболевания: Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс и другая характеристика) (I20.8).

55. Больной Д., 70 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Острая гипертоническая энцефалопатия, выраженная внутричерепная гипертензия, повторные генерализованные судорожные припадки, рассеянная очаговая симптоматика (I67.4).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска), гипертонический криз I типа (I10).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс и другая характеристика) (I20.8).

56. Больной А., 85 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Дисциркуляторная энцефалопатия, III стадии, медленно прогрессирующего течения, с когнитивными нарушениями, лобной дисбазией, выраженным псевдобульбарным синдромом (I67.8).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I10).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс и другая характеристика) (I20.8).

Патологоанатомические диагнозы

57. Больная В., 55 лет.

Основное заболевание: Ревматизм, активная фаза: острый бородавчатый эндокардит митрального клапана (I01.1).

Осложнения основного заболевания: Тромбоэмбол в левой средней мозговой артерии, ишемический инфаркт в теменной и височной долях левого полушария головного мозга (размеры очага). Отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Ишемический инфаркт головного мозга.

б) Тромбоэмбол в левой средней мозговой артерии.

в) Ревматизм, активная фаза (I01.1).

г) —.

II. —.

58. Больная П., 68 лет.

Основное заболевание: Ревматизм, активная фаза: острый ревматический миокардит, склероз створок, склероз и сращение сухожильных нитей митрального клапана (диаметр левого атриовентрикулярного отверстия) (I01.2).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие, выраженный отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек легких.

б) Острый ревматический миокардит (I01.2).

в) —.

г) —.

II. —.

59. Больной А., 58 лет.

Основное заболевание: Ревматизм, активная фаза. Ревматический панкардит: возвратно-бородавчатый эндокардит, сращение и деформация створок, сращение и укорочение сухожильных нитей митрального клапана с преобладани-

ем его недостаточности (диаметр левого атриовентрикулярного отверстия). Интерстициальный миокардит, слипчивый перикардит (I01.8).

Осложнения основного заболевания: Тромбоэмболический синдром: тромбоз в левой коронарной артерии, инфаркт миокарда в области боковой стенки и верхушки левого желудочка (размеры очага), свежие инфаркты и постинфарктные рубцы почек и селезенки. Бурая индурация легких, мускатная печень, цианотическая индурация почек и селезенки. Острое общее венозное полнокровие, отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Инфаркт миокарда.
 - б) Тромбоэмболический синдром.
 - в) Ревматизм, активная фаза, перикардит (I01.8)
 - г) —.
- II. —.

60. Больной П., 75 лет.

Основное заболевание: Ревматизм, неактивная фаза. Ревматический сочетанный митрально-аортальный порок сердца: склероз, сращение, деформация и кальциноз створок и сухожильных нитей митрального клапана, створок аортального клапана с преобладанием стеноза (диаметр левого атриовентрикулярного отверстия — 1 см, устья аорты — 1,5 см). Эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,6 см) с выраженной дилатацией полостей сердца (I08.0).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее венозное полнокровие. Бурая индурация легких, мускатный фиброз печени, цианотическая индурация почек и селезенки. Двусторонний гидроторакс (по 1000 мл), асцит (3000 мл), гидроперикард (300 мл). Отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Хроническая сердечно-сосудистая недостаточность.
 - б) Ревматический митрально-аортальный порок сердца (I08.0).
 - в) —.
 - г) —.
- II. —.

61. Больной Г., 72 лет.

Основное заболевание: Ревматизм, неактивная фаза. Ревматический комбинированный митральный порок сердца (стеноз и недостаточность): склероз, сращение и деформация створок митрального клапана с преобладанием его стеноза, сращения и укорочение сухожильных нитей митрального клапана (диаметр левого атриовентрикулярного отверстия). Эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 420 г, толщина стенки левого желудочка 2,3 см, правого — 0,5 см). Операция протезирования митрального клапана протезом (наименование протеза, дата операции) (I05.2).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Мускатный фиброз печени. Выраженный отек головного мозга с дислокацией его ствола, мелкоочечные кровоизлияния в области моста и продолговатого мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
 - б) Операция протезирования митрального клапана (дата).
 - в) Ревматический комбинированный митральный порок сердца (I05.2).
 - г) —.
- II. —.

62. Больная М., 67 лет.

Основное заболевание: Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца и почек (степень, степень риска). Эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 510 г, толщина стенки левого желудочка 2,2 см, правого — 0,4 см) с выраженной дилатацией полостей сердца. Нестенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (1 степень, II стадия). Артериолосклеротический нефросклероз с исходом в первично сморщенные почки (масса обеих почек 200 г) (I13.1).

Осложнения основного заболевания: ХПН, уремия (биохимия крови —..., дата): уремический эрозивно-язвенный пангастрит, фибринозный энтероколит, фибринозный перикардит, жировая дистрофия печени. Хроническое общее венозное полнокровие. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Атеросклероз аорты, артерий головного мозга (2-я степень, II стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Уремия.
- б) Гипертоническая болезнь с поражением сердца и почек (I13.1).
- в) —.

г) —.

II. —.

63. Больной В., 71 лет.

Основное заболевание: Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (степень, степень риска): эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 460 г, толщина стенки левого желудочка 2,1 см, правого — 0,4 см) с выраженной дилатацией полостей сердца и относительной недостаточностью митрального и трехстворчатого клапанов (диаметр или периметр левого и правого атриовентрикулярных отверстий). Нестенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (1 степень, II стадия). Артериолосклеротический нефросклероз (I11.0).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее венозное полнокровие: бурая индурация легких, мускатный фиброз печени, цианотическая индурация почек и селезенки. Двусторонний гидроторакс (по 2000 мл), асцит (5000 мл), гидроперикард (250 мл), анасарка.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Хроническая сердечно-сосудистая недостаточность.

б) Гипертоническая болезнь с поражением сердца (I 11.0).

в) —.

г) —.

II. —.

64. Больной Т., 49 лет.

Основное заболевание: Внезапная сердечная смерть. Фибрилляция желудочков сердца (по клиническим данным) (I46.1).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Жидкая кровь в полостях сердца и магистральных сосудах. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Хронический простой бронхит (J41.0).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Внезапная сердечная смерть (I46.1).

б) —.

в) —.

г) —.

II. Хронический простой бронхит (J41.0).

65. Больной К., 57 лет.

Основное заболевание: Острая коронарная недостаточность (допустим термин «Внезапная коронарная смерть»). Очаги неравномерного кровенаполнения миокарда в межжелудочковой перегородке. Стенозирующий атеросклероз артерий сердца (3-я степень, II стадия, стеноз до 50% общего просвета трех артерий) (I24.8).

Осложнения основного заболевания: Фибрилляция желудочков (по клиническим данным). Острое общее венозное полнокровие. Жидкая кровь в полостях сердца и просвете аорты. Отек легких и головного мозга. Мелкоточечные кровоизлияния под эпикардом и плеврой.

Сопутствующие заболевания: Хронический калькулезный холецистит, стадия ремиссии (K80.1).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая коронарная недостаточность (допустим термин «внезапная коронарная смерть») (I24.8).

б) —.

в) —.

г) —.

II. Хронический калькулезный холецистит (K80.1).

66. Больная Д., 79 лет.

Основное заболевание: Острая очаговая ишемическая дистрофия миокарда задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки (результат макроскопической пробы с теллуридом калия). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, II стадия, стеноз до 75% нисходящей ветви левой коронарной артерии) (I24.8).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Выраженный отек легких.

Сопутствующие заболевания: Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии, диффузный сетчатый пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких (J44.8). Атеросклероз аорты (3-я степень, III стадия), артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 25%).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек легких.

б) Острая очаговая ишемическая дистрофия миокарда (I24.8).

в) —.

г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит, ремиссия (J44.8).

67. Больной П., 80 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Острый трансмуральный инфаркт миокарда в области задне-боковой стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки (давностью около 8 суток, размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, IV стадия, стеноз до 70% левой нисходящей артерии) (I21.0).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска): эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 430 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,3 см), артериолосклеротический нефросклероз (I13.0).

Осложнения основного заболевания: Фибрилляция желудочков сердца (клинически). Острое общее венозное полнокровие. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Отдаленные последствия нарушения мозгового кровообращения (год): бурая киста (диаметр) в подкорковых ядрах левого полушария. Атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, IV стадия, стеноз до 40%), аорты (3-я степень, IV стадия). Субсерозная фибромиома матки.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Фибрилляция желудочков сердца.

б) острый инфаркт миокарда, передне-боковой и межжелудочковой перегородки (I21.0).

в) —.

г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I13.0).

68. Больной Р., 83 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Острый трансмуральный инфаркт миокарда передне-боковой стенки и вершины левого желудочка (давностью около 4 суток, размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, II стадия, стеноз до 70%) (I21.0).

2. *Фоновое заболевание:* Почечная артериальная гипертензия: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,3 см). Хронический двусторонний пиелонефрит в фазе ремиссии, пиелонефритический нефросклероз (масса обеих почек) (I15.1).

Осложнения основного заболевания: Миомаляция и разрыв передней стенки левого желудочка сердца. Гемотампонада перикарда (объем излившейся крови, мл). Острое общее венозное полнокровие. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Язвенная болезнь желудка, стадия рубцевания: хроническая каллезная эпителизированная язва (диаметр язвенного дефекта) тела желудка в области его малой кривизны. Хронический индуративный панкреатит в стадии ремиссии.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Гемотампонада перикарда.

б) Разрыв передней стенки левого желудочка сердца.

в) Острый инфаркт миокарда передне-вершинный (I21.0).

г) —.

II. Почечная артериальная гипертензия (I15.1).

69. Больной Л., 90 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Конкурирующие заболевания:

1. Острый трансмуральный инфаркт миокарда передней и боковой стенок левого желудочка (давность около 3 суток, размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, III стадия, стеноз до 70%) (I21.0).

2. Ишемический инфаркт лобной доли правого полушария головного мозга (размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%) (I63.5).

Осложнения основного заболевания: Острое общее полнокровие. Отек легких, отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая сердечно-сосудистая недостаточность.

б) Острый трансмуральный инфаркт миокарда передней и боковой стенок левого желудочка (I21.0).

в) —.

г) —.

II. Ишемический инфаркт головного мозга (I63.5).

70. Больной В., 81 лет.

Основное заболевание: Организующийся крупноочаговый инфаркт миокарда задней и боковой стенки левого желудочка (давностью около 35 суток, размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, III стадия, организованный обтурирующий тромб левой огибающей артерии, стеноз других артерий до 50%) (I25.8).

Осложнения основного заболевания: Острая аневризма сердца в области задней стенки левого желудочка. Острое общее венозное полнокровие. Выраженный отек легких.

Сопутствующие заболевания: Метатуберкулезный пневмосклероз верхней доли правого легкого (B90.9). Хронический калькулезный холецистит, ремиссия. Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия), артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 25%).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек легких.

б) Острая аневризма сердца.

в) Организующийся инфаркт миокарда, давностью 35 суток (I25.8).

г) —.

II. Метатуберкулезный пневмосклероз (B90.9)

71. Больной С., 74 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Повторный крупноочаговый инфаркт миокарда задне-боковой стенки левого желудочка с переходом на заднюю стенку правого желудочка (давностью около 3 суток, размеры очага некроза), крупноочаговый кардиосклероз боковой стенки левого желудочка (размеры рубца). Эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 360 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого — 0,3 см). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, II стадия, стеноз до 60% нисходящей ветви левой коронарной артерии) (I21.2).

2. *Фоновое заболевание:* Сахарный диабет 2 типа, средней тяжести, в стадии декомпенсации (глюкоза крови - ..., дата). Диабетическая макро- и микроангиопатия: атеросклероз аорты (3-я степень, III стадия), артерий головного мозга (3-я степень, II стадия, стеноз до 25%), диабетическая ретинопатия (по данным истории болезни), диабетический нефросклероз (артериальная гипертензия — клинически) (E11.7).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек легких.

б) Повторный инфаркт миокарда, задне-боковой с переходом на правый желудочек (I21.2).

в) —.

г) —.

II. Сахарный диабет 2 типа (E11.7)

72. Больная В., 79 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Рецидивирующий инфаркт миокарда: свежие (давностью около 3 суток – или “от ... дата”) и организующиеся очаги некроза (давностью около 25 суток) в области задней стенки и задней сосочковой мышцы левого желудочка и межжелудочковой перегородки (размеры очагов некроза). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз ветвей левой коронарной артерии до 75%) (I22.1).

2. *Фоновое заболевание:* Реноваскулярная артериальная гипертензия: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 360 г, толщина стенки левого желудочка 1,9 см, правого — 0,2 см). Стенозирующий атеросклероз почечных артерий (3-я степень, III стадия, обтурирующий организованный тромб левой и стеноз до 25% правой артерий). Первично сморщенная левая почка (масса 25 г), атероартериолосклеротический нефросклероз правой почки (I15.0)..

Осложнения основного заболевания: Отрыв задней сосочковой мышцы левого желудочка. Кардиогенный шок (клинически), жидкая темная кровь в полостях сердца и просвете крупных сосудов. Точечные кровоизлияния под плеврой и эпикардом. Острое общее венозное полнокровие. “Шоковые” правая почка и легкие.

Сопутствующие заболевания: Атеросклеротическая деменция (вид, другая характеристика — клинически), стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%), умеренно выраженные атрофия больших полушарий головного мозга и внутренняя гидроцефалия. Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Кардиогенный шок.

б) Отрыв задней сосочковой мышцы левого желудочка сердца

в) Рецидивирующий инфаркт миокарда задней стенки и межжелудочковой перегородки (I22.1).

г) —

II. Реноваскулярная артериальная гипертензия (I15.0).

73. Больная М., 77 лет.

Основное заболевание: Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, стеноз до 60%) (I25.1).

Осложнения основного заболевания: Хроническое общее венозное полнокровие: бурая индурация легких, мускатная печень, цианотическая индурация почек, селезенки. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Хронический калькулезный холецистит в стадии ремиссии (K80.1). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия), артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 30%). Старческая эмфизема легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Хроническая сердечно-сосудистая недостаточность.

б) Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз (I25.1).

в) —.

г) —.

II. Хронический калькулезный холецистит, ремиссия (K80.1).

74. Больной И., 88 лет.

Основное заболевание: Хроническая фиброзно-мышечная аневризма сердца в области верхушки и задней стенки левого желудочка (размеры аневризмы). Эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 380 г, толщина передней и боковой стенок левого желудочка 1,8 см, правого — 0,3 см). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, организованный тромб в начальном отделе огибающей ветви левой коронарной артерии, стеноз до 50% других артерий) (I25.3).

Осложнения основного заболевания: Пристеночные организованные и свежие тромбы в полости аневризмы. Тромбоэмболический синдром: тромбоэмбол в левой средней мозговой артерии, ишемический инфаркт в области теменной и височной долей головного мозга, свежие и инфаркты и постинфарктные рубцы почек и селезенки. Хроническое общее венозное полнокровие: мускатный фиброз печени. Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Бляшковидный рак тела желудка (умереннодифференцированная аденокарцинома — гистологически), T2N0M0 (C16.2). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Ишемический инфаркт головного мозга.

б) Тромбоэмболический синдром.

в) Хроническая аневризма сердца (I25.3).

г) —.

II. Рак желудка (T2N0M0, аденокарцинома) (C16.2),

75. Больной Г., 67 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Субарахноидальное кровоизлияние в области лобных долей головного мозга (объем гематомы) вследствие разрыва врожденной аневризмы передней соединительной артерии (I60.1).

2. *Фоновое заболевание:* Почечная артериальная гипертензия: концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 380 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см., правого 0,3 см.). Двусторонний хронический пиелонефрит в стадии ремиссии, пиелонефритический нефросклероз (I15.1).

Осложнения основного заболевания: Выраженный отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

б) Субарахноидальное кровоизлияние головного мозга (I60.1).

в) —.

г) —.

II. Почечная артериальная гипертензия (I15.1).

76. Больной Л., 54 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Субарахноидальное кровоизлияние в области лобных долей головного мозга (объем гематомы). Мешковидная аневризма передней соединительной артерии с разрывом. Атеросклероз артерий головного мозга (3-я степень, II стадия, стеноз до 25%) (I60.1).

2. *Фоновое заболевание:* Почечная артериальная гипертензия: концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 380 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см., правого — 0,3 см.). Двусторонний хронический пиелонефрит в стадии ремиссии, пиелонефритический нефросклероз (I15.1).

Осложнения основного заболевания: Прорыв крови в желудочки головного мозга. Выраженный отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
б) Прорыв крови в желудочки головного мозга.
в) Субарахноидальное кровоизлияние головного мозга (I60.1).
г) —.
- II. Почечная артериальная гипертензия (I15.1).

77. Больная Р., 76 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Внутримозговая гематома в области подкорковых ядер правого полушария головного мозга (объем гематомы). Атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 30%) (I61.0).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска): концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 430 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,3 см), артериолосклеротический нефросклероз (I10).

Осложнения основного заболевания: Прорыв крови в полости правого бокового и III-го желудочков головного мозга. Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
б) Прорыв крови в желудочки головного мозга.
в) Внутримозговая гематома (I61.0).
г) —.
- II. Гипертоническая болезнь (I10).

78. Больная В., 83 лет.

Основное заболевание: Ишемический инфаркт головного мозга (атеротромботический) в лобной, теменной долях и подкорковых ядрах левого полушария (размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (3-я степень, III стадия, стеноз до 30%, красный обтурирующий тромб левой средней мозговой артерии) (I63.3).

Осложнения основного заболевания: Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%) (I25.1). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
б) Ишемический инфаркт головного мозга (I63.3).
в) —.
г) —.
- II. Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз (I25.1).

79. Больная П., 78 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Конкурирующие заболевания:

1. Ишемический инфаркт головного мозга (атеротромботический) в области подкорковых ядер правого полушария головного мозга (размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (3-я степень, III стадия, стеноз до 30%, красный обтурирующий тромб левой средней мозговой артерии) (I63.3).

2. Острый субэндокардиальный инфаркт миокарда задней стенки левого желудочка (давностью около 15 суток, размеры очага некроза). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50% огибающей ветви левой коронарной артерии) (I21.4).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония в средней и нижней долях правого и нижней доле левого легких (этиология). Острое общее венозное полнокровие. Отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Очаговая пневмония.
б) Ишемический инфаркт головного мозга (I63.3).
в) —.
г) —.
- II. Острый субэндокардиальный инфаркт миокарда (I21.4).

80. Больной В., 84 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Остаточные явления после перенесенного внутримозгового кровоизлияния (дата — по данным истории болезни): бурая киста в области подкорковых ядер правого полушария головного мозга. Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 30%) (I69.1).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска): концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого 0,2 см), артериолосклеротический нефросклероз (I10).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя тотальная очаговая пневмония (этиология).

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Очаговая пневмония.

б) Остаточные явления после внутримозгового кровоизлияния (I69.1).

в) —.

г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I10).

81. Больной А., 92 лет.

Основное заболевание: Атеросклеротическая деменция (клиническая характеристика, стадия). Атрофия больших полушарий головного мозга, внутренняя гидроцефалия. Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%) (F01.9).

Осложнения основного заболевания: Правосторонняя тотальная очаговая пневмония (этиология).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Очаговая пневмония.

б) Атеросклеротическая деменция (F01.9).

в) —.

г) —.

II. —.

82. Больная М., 89 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Дисциркуляторная энцефалопатия, III стадии, медленно прогрессирующего течения, с когнитивными нарушениями, лобной дисбазией, выраженным псевдобульбарным синдромом (клинически). Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%) (I67.8).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска). Концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого 0,2 см), артериолосклеротический нефросклероз (I10).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Очаговая пневмония.

б) Дисциркуляторная энцефалопатия (I67.8).

в) —.

г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I10).

83. Больная П., 87 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Дисциркуляторная гипертоническая субкортикальная энцефалопатия, III стадии с диффузным поражением белого вещества, медленно прогрессирующего течения, с когнитивными нарушениями подкоркового типа, лобной дисбазией, умеренным псевдобульбарным синдромом, тазовыми расстройствами (клинически). Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%) (I67.3).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска). Концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого 0,2 см), артериолосклеротический нефросклероз (I10).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Очаговая пневмония.
б) Дисциркуляторная энцефалопатия (I67.3).
в) —.
г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I10).

84. Больной А., 63 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Острая гипертоническая энцефалопатия (клиническая характеристика). Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%) (I67.4).

2. *Фоновое заболевание:* Гипертоническая болезнь (степень, степень риска, гипертонический криз — характеристика). Концентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого 0,2 см), артериолосклеротический нефросклероз (I10).

Осложнения основного заболевания: Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%). Атеросклероз аорты (3-я степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Отек головного мозга с дислокацией его ствола.
б) Острая гипертоническая энцефалопатия (I67.4).
в) —.
г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I10).

85. Больной М., 77 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Основное заболевание: Атеросклеротическая сухая гангрена левой стопы. Атеросклероз с преимущественным поражением артерий нижних конечностей (3-я степень, III стадия, стеноз до 50%, организованный обтурирующий тромб левой подколенной артерии) (I70.2).

Осложнения основного заболевания: Красный обтурирующий тромб левой бедренной вены. Тромбоз эмболия ствола легочной артерии.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Тромбоз эмболия легочной артерии.
б) Атеросклеротическая гангрена нижней конечности (I70.2).
в) —.
г) —.

II. —.

86. Больная Р., 84 лет.

Основное заболевание: Атеросклеротическая мешковидная аневризма аорты в брюшном отделе с разрывом (размеры). Атеросклероз аорты (3-я степень, III стадия с пристеночными организованными и красными тромбами в области аневризмы) (I71.3).

Осложнения основного заболевания: Забрюшинная гематома (500 мл.) с прорывом крови в брюшную полость (1500 мл). Острая постгеморрагическая анемия (формула крови — ..., дата). Острое общее малокровие.

Сопутствующие заболевания: Рак правой молочной железы (инфильтрирующий протоковый рак — гистологически). Метастазы рака в подмышечные лимфатические узлы, T3N1M0 (C50.2). Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 50%).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Острая постгеморрагическая анемия.
б) Атеросклеротическая аневризма брюшной аорты с разрывом (I71.3).
в) —.
г) —.

II. Рак правой молочной железы (инфильтрирующий протоковый рак) с метастазами в лимфатические узлы, T3N1M0 (C50.2).

При формулировке диагноза используются общие принципы и требования МКБ-10, изложенные выше. Основным заболеванием (в т.ч. в составе комбинированного основного заболевания), становится новообразование, только если оно действительно явилось первоначальной причиной смерти. В других случаях новообразование указывают как сопутствующее заболевание.

При онкологических заболеваниях важно дифференцировать поражения органов кровообращения, дыхания, пищеварения и т.д., развившиеся в результате паранеопластических синдромов и в терминальном периоде заболевания (нарушения свертываемости крови и др.), и самостоятельные болезни этих органов, совпавшие с ними по времени (нозологические единицы из группы ишемических болезней сердца и др.). Например, инфаркт миокарда в первом случае следует указать в рубрике «Осложнения» для новообразования (при гиперкоагуляционном синдроме с тромбозом коронарной артерии), во втором – в рубрике комбинированного основного заболевания, как нозологическую единицу из группы ишемических болезней сердца и первоначальную причину смерти онкологического больного.

Не допустимыми являются такие неточные по существу и локализации новообразований формулировки, как «цирроз-рак печени», «рак гепато-дуоденальной зоны», «опухоль головного мозга», «опухоль почки», «рак крови» и т.д. Должна быть указана локализация опухоли в органах, таких, как парные органы, а также головной мозг, печень, желудок, кишечник и т.д. Не допускаются диагнозы без уточнения локализации новообразования, такие, как «рак легкого», «рак желудка», «рак матки», «рак щитовидной железы», «глиобластома головного мозга» и др.

При сличении заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов в случаях вышеуказанных ошибочных формулировок клинического диагноза, независимо от результатов вскрытия, выставляется расхождение диагнозов. При наличии в истории болезни сведений, позволяющих верно сформулировать заключительный диагноз, расхождение указывается по II категории (причина – неверная формулировка клинического диагноза).

В диагнозе для тех опухолей, где это необходимо в соответствии с современными классификациями, требуется указать стадию злокачественного новообразования по международной системе TNM (стадии онкологического заболевания, обозначаемые цифрами «1, 2, 3, 4» – не удовлетворяют современной формулировке диагноза).

В медицинском свидетельстве о смерти предусмотрено использование только кодов (шифров) новообразований, указанных в МКБ-10. Однако, для гистологической верификации опухоли или для уточнения ее топографии (используется, главным образом, в заключениях при исследовании биопсийного и операционного материала) следует применять шифры Международной классификации болезней в онкологии (МКБ-О).

Заключительные клинические диагнозы

87. Больной А., 70 лет.

Основное заболевание: Рак левой почки в области верхнего полюса, с прорастанием в паранефральную клетчатку, IV стадии, с распадом опухоли. Метастазы рака в парааортальные лимфатические узлы, в легкие и печень (T4 N 1 M 1) (C64).

Осложнения основного заболевания: Кахексия.

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс, другие особенности) (I20.8). Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии, пневмосклероз, эмфизема легких.

88. Больной В., 67 лет.

Основное заболевание: Рак правого верхнедолевого бронха. Метастазы рака в бронхопульмональные лимфатические узлы (T3 N 1 M x) (C34.1).

Осложнения основного заболевания: Рецидивирующее легочное кровотечение. Хроническая постгеморрагическая анемия. Двусторонняя очаговая пневмония в I–IV сегментах правого и VII–X сегментах левого легких.

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс, другие особенности) (I20.8). Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии, пневмосклероз, эмфизема легких.

89. Больной М., 70 лет.

Основное заболевание: Первично-множественный синхронный рак: 1. Рак левой почки в области нижнего полюса (гистологически — ..., биопсия №, дата). Метастазы рака в парааортальные лимфатические узлы (T2 N 1 M x) (C64). 2. Блюдцеобразный рак желудка в пилорическом отделе (гистологически — ..., биопсия №, дата). Метастазы рака в перигастральные лимфатические узлы, в печень (T4 N 1 M 1) (C97).

Осложнения основного заболевания: Кахексия.

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вид, функциональный класс, другие особенности) (I20.8). Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии, пневмосклероз, эмфизема легких.

Патологоанатомические диагнозы

90. Больная П., 67 лет.

Основное заболевание: Рак нижней челюсти (умеренно дифференцированный плоскоклеточный рак — гистологически) с прорастанием в прилежащие мягкие ткани. Метастазы рака в подчелюстные и шейные лимфатические узлы (T4N1M0) (C03.1).

Осложнения основного заболевания: Раковая кахексия. Бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц. Хронический болевой синдром (клинически).

Сопутствующие заболевания: Сахарный диабет 2 типа, легкого течения, субкомпенсированный (клинически) (E11.9). Атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы. Атеросклероз аорты (стадия, степень), артерий сердца и головного мозга (стадия, степень, стеноз до 15%).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Раковая кахексия

б) Рак нижней челюсти с метастазами (T4N1M0) (C03.1)

в) —.

г) —.

II. Сахарный диабет 2 типа, субкомпенсированный (E11.9)

91. Больная С., 60 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Сочетанные заболевания:

1. Глиобластома (гистологически) лобной доли левого полушария головного мозга. Выраженные вторичные изменения (очаги некроза и кровоизлияний) в опухоли (C 71.1).

2. Ишемический инфаркт правого полушария мозжечка в стадии колликации. Стенозирующий атеросклероз артерий головного мозга (стадия, степень, стеноз основной артерии до 50%) (I63.5).

Осложнения основного заболевания: Обширные очаги некроза и кровоизлияний ткани головного мозга вокруг опухоли в области левого полушария. Выраженный отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз артерий сердца (стадия, степень, стеноз до 50%). Атеросклероз аорты (стадия, степень). Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии. Камни желчного пузыря.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Дислокация ствола головного мозга

б) Очаги некроза и кровоизлияний ткани головного мозга

в) Глиобластома лобной доли левого полушария головного мозга (C71.1)

г) —.

II. Ишемический инфаркт мозжечка (I63.5)

92. Больной Ч., 56 лет.

Основное заболевание: Рак дна полости рта (умеренно дифференцированная аденокарцинома — гистологически). Метастазы рака в шейные и подчелюстные лимфатические узлы с обеих сторон (T4N1M0) (C04.8).

Осложнения основного заболевания: Некроз метастаза в левый подчелюстной лимфатический узел с аррозией артериального сосуда. Массивное аррозивное кровотечение. Операция остановки кровотечения (дата). Острая постгеморрагическая анемия (данные клинических анализов). Острое общее малокровие внутренних органов.

Сопутствующие заболевания: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая постгеморрагическая анемия.

б) некроз метастаза в лимфатический узел с аррозией артерии и кровотечением.

в) Рак дна полости рта с метастазами (T4N1M0) (C04.8).

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F10.1).

93. Больная И., 74 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Конкурирующие заболевания:

1. Повторный трансмуральный инфаркт миокарда задней и боковой стенок левого желудочка (размеры очага), давностью около 1 суток. Стенозирующий атеросклероз артерий сердца (стадия, степень, стеноз до 50%) (I22.8).

2. *Фоновое заболевание:* Сахарный диабет 2 типа, тяжелого течения, стадия декомпенсации (биохимии крови — ..., дата). Диабетическая макро- и микроангиопатия. Диабетический гломерулосклероз (E11.7).

3. Циркулярный рак поперечно-ободочной кишки (T2N0M0) в области печеночного угла со стенозом просвета кишки (умереннодифференцированная аденокарцинома — гистологически). Операция лапаротомии, резекции по-

перечно-ободочной кишки, наложения двухствольного ануса (дата) по поводу толстокишечной непроходимости (C18.3).

Осложнения основного заболевания: Острая сердечно-сосудистая недостаточность. Печеночно-почечная недостаточность. Выраженный отек легких.

Сопутствующие заболевания: Хронический обструктивный слизистый бронхит, стадия ремиссии. Диффузный пневмосклероз. Хроническая обструктивная эмфизема легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Отек легких.

б) Повторный трансмуральный инфаркт миокарда задней и боковой стенок левого желудочка (I22.8).

в) —.

г) —.

II. Рак ободочной кишки в области печеночного угла (T2N0M0) (C18.3).

94. Больная Р., 52 лет.

Основное заболевание: Рак левого яичника (низкодифференцированная аденокарцинома – гистологически), метастазы рака в тазовые и парааортальные лимфатические узлы, в печень, канцероматоз брюшины (T4N1M1). Комбинированное лечение рака: операция экстирпации матки с придатками (дата), до- и послеоперационные курсы химиотерапии (число курсов, препараты) (C56).

Осложнения основного заболевания: Кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц.

Сопутствующие заболевания: Фиброзно-очаговый туберкулез верхней доли правого легкого (A15.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Кахексия.

б) Рак левого яичника с распространенными метастазами (T4N1M1) (C56).

в) -

г) -

II. Фиброзно-очаговый туберкулез верхней доли правого легкого (A15.2).

95. Больной А., 62 лет.

Основное заболевание: Блюдцеобразный рак желудка в области средней трети малой кривизны (низкодифференцированная аденокарцинома — гистологически). Метастазы рака в перигастральные, парааортальные лимфатические узлы, в печень (T4N1M1) (C16.2).

Осложнения основного заболевания: Кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц. Двусторонняя очаговая пневмония в VI—X сегментах легких.

Сопутствующие заболевания: Гипертоническая болезнь: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 460 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого 0,2 см), диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Атеросклеротический нефросклероз (I11.9). Стенозирующий атеросклероз артерий сердца (стадия, степень, стеноз до 30%). Атеросклероз аорты (стадия, степень).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Очаговая пневмония.

б) Рак желудка в области средней трети малой кривизны (T4N1M1) (C16.2).

в) —.

г) —.

II. Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (I11.9)

96. Больной П., 69 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Узловато-разветвленный рак верхнедолевого бронха левого легкого (низкодифференцированный плоскоклеточный рак — гистологически). Множественные метастазы рака в бронхопульмональные, бифуркационные, паратрахеальные медиастинальные лимфатические узлы, в кости (тела II—III поясничных позвонков, правую бедренную кость, IV—VII левые ребра), печень (T4N1M1) (C34.1).

2. *Фоновое заболевание:* Хронический обструктивный слизисто-гнойный бронхит (с очагами дисплазии и метаплазии эпителия бронхов — гистологически) в стадии обострения. Очаговая пневмония в II—III сегментах левого легкого. Диффузный перибронхиальный пневмосклероз. Хроническая обструктивная эмфизема легких (J44.0).

Осложнения основного заболевания: Патологический перелом правого бедра. Операция скелетного вытяжения (дата). Кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц.

Сопутствующие заболевания: Язвенная болезнь желудка: эпителизированная хроническая язва в препилорическом отделе желудка.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая легочно-сердечная недостаточность.

- б) Патологический перелом бедра.
в) Рак левого верхнедолевого бронха с распространенными метастазами (T4N1M1) (C34.1).
г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит в стадии обострения с бронхопневмонией (J44.0).

97. Больная Ш., 71 лет.

Основное заболевание: Блюдцеобразный рак прямой кишки (низкодифференцированная аденокарцинома — гистологически). Метастазы рака в тазовые, парааортальные лимфатические узлы, в печень, оба надпочечника, в теменную долю левого полушария головного мозга, в мягкие мозговые оболочки основания головного мозга со сдавлением левой средней мозговой артерии и ее ветвей (T4N1M1) (C20).

Осложнения основного заболевания: Ишемический инфаркт головного мозга в области подкорковых ядер и белого вещества теменной и височной долей левого полушария. Выраженный отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Крупно-мелкоузловой цирроз печени неуточненной этиологии (степень активности, фаза, стадия по системе Чайлда—Пью) (K74.6). Хронический калькулезный холецистит. Хронический двусторонний пиелонефрит в стадии умеренно выраженного обострения. ХПН I стадии.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Ишемический инфаркт головного мозга.
б) Рак прямой кишки с распространенными метастазами (T4N1M1) (C20).
в) —.
г) —.

II. Цирроз печени неуточненной этиологии (K74.6).

98. Больная В., 69 лет.

Комбинированное основное заболевание:

Сочетанные заболевания:

1. Рак левой молочной железы (инфильтрирующий протоковый рак — гистологически). Метастазы в левые подключичные, подмышечные лимфатические узлы, правую молочную железу, легкие, печень (T4N1M1) (C50.8).

2. Хронический двусторонний пиелонефрит в стадии обострения. Двусторонние гнойные пиелит, каликулит, правосторонний пионефроз (N10).

3. *Фоновое заболевание:* Сахарный диабет 2 типа, тяжелого течения, декомпенсированный (биохимия крови — ... , дата). Атрофия и липоматоз поджелудочной железы. Диабетическая макро- и микроангиопатия.

Осложнения основного заболевания: Илеофemorальный тромбоз слева (размеры тромбов). Тромбоэмболия основного ствола и долевых ветвей легочной артерии.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) ТЭЛА.
б) Рак левой молочной железы с распространенными метастазами (T4N1M1) (C50.8).
в) —.
г) —.

II. Хронический двусторонний пиелонефрит в стадии обострения (N10)

99. Больной Р., 63 лет.

Основное заболевание: Острый флегмонозный перфоративный калькулезный холецистит. Операция лапаротомии, холецистэктомии, санации и дренирования брюшной полости по поводу острого перфоративного холецистита и разлитого гнойного перитонита (дата) (K80.0).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ... , дата). Жировая дистрофия печени и миокарда. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Разветвленный рак правого среднедолевого бронха с прорастанием в плевру и переднее средостение. Метастазы рака в правые бронхопульмональные и паратрахеальные лимфатические узлы (T4N1M0) (C34.2).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Печеночно-почечная недостаточность.
б) Острый перфоративный калькулезный холецистит (K80.0).
в) —.
г) —.

II. Рак правого среднедолевого бронха с метастазами (T4N1M0) (C34.2).

100. Больная М., 59 лет.

Основное заболевание: Первично-множественный метакронный рак: блюдцеобразный рак желудка (умеренно дифференцированная аденокарцинома — гистологически) в области тела желудка. Метастазы рака в перигастральные лимфатические узлы (T3N1M0).

Рак правой доли щитовидной железы (папиллярный рак — гистологически) с прорастанием в окружающие мягкие ткани. Метастазы рака в левую долю щитовидной железы, правые и левые шейные лимфатические узлы (T4N1M0) (C97).

Осложнения основного заболевания: Двусторонняя очаговая пневмония в V—X сегментах.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Очаговая пневмония

б) Первично-множественный рак: желудка в области его тела с метастазами (T3N1M0), щитовидной железы с метастазами (T4N1M0) (C97).

в) —.

г) —.

II. —.

Класс X. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Заключительные клинические диагнозы

101. Больной П., 75 лет.

Комбинированное основное заболевание (сочетанные заболевания):

1. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

2. Хронический гнойный обструктивный бронхит в стадии обострения, пневмосклероз, эмфизема легких (J44.1).

Осложнения основного заболевания: Легочное сердце. Хроническая дыхательная недостаточность (степень). Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Хронический калькулезный холецистит, стадия ремиссии. Множественные миомы матки.

102. Больной В., 68 лет.

Комбинированное основное заболевание (сочетанные заболевания):

1. Основное заболевание: Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

2. Фоновое заболевание: Гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I11.0).

3. Хронический слизисто-гнойный обструктивный бронхит в стадии обострения, с бронхопневмонией (локализация) пневмосклероз, эмфизема легких (J44.0).

Осложнения основного заболевания: Легочное сердце. Острая дыхательная недостаточность (степень). Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический индуративный панкреатит в стадии ремиссии.

103. Больная И., 62 лет.

Основное заболевание: Идиопатический фибрирующий альвеолит (стадия) (J84.1).

Осложнения основного заболевания: Легочное сердце, Хроническая дыхательная недостаточность (степень). Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

104. Больной Г., 52 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Основное заболевание: Хронический абсцесс III сегмента правого легкого с прорывом в плевральную полость и перифокальной пневмонией (бактериологическое исследование — ..., дата) (J85.1).

2. Фоновое заболевание: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический индуративный панкреатит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Эмпиема плевры справа. Острая дыхательная недостаточность (степень). Недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: Старая операция холецистэктомии по поводу хронического калькулезного холецистита (дата).

Патологоанатомические диагнозы

105. Больной М., 53 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. Основное заболевание: Карбункул носа (морфологическая характеристика) (J34.0).

2. Фоновое заболевание: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический индуративный панкреатит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Красные обтурирующие тромбы с очагами нагноения в синусах твердой мозговой оболочки (локализация); острый абсцесс (размеры) лобной доле левого полушария головного мозга. Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Абсцесс лобной доле правого полушария головного мозга.
б) Тромбоз с нагноением синусов твердой мозговой оболочки.
в) Карбункул носа (J34.0).
г) —.
- II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F10.1).

106. Больной В., 48 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Крупозная пневмония в в II—IV сегментах правого легкого, стадия серого опеченения, тяжелого течения (бактериологически — *Streptococcus pneumoniae*, дата) (J13).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Очаги абсцедирования в II—III сегментах правого легкого. Острое общее венозное полнокровие. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Двусторонний хронический пиелонефрит в стадии ремиссии.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Острая сердечно-легочная недостаточность.
б) Крупозная пневмококковая пневмония (J13).
в) —.
г) —.
- II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F10.1).

107. Больная Т., 60 лет.

Основное заболевание: Бронхиальная астма, инфекционно-аллергическая, в стадии ремиссии, длительно леченная глюкокортикоидами (препарат, дозы, даты). Хронический катарально-гнойный обструктивный бронхит, выраженный перибронхиальный и диффузный сетчатый пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких, буллезная эмфизема в II—III сегментах обоих легких. Спайки плевральных полостей (J45.8).

Осложнения основного заболевания: Легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия миокарда преимущественно правого желудочка (масса сердца 500 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 1,0 см, ЖИ 0,9). Хроническое общее венозное полнокровие: мускатный фиброз печени, бурая индурация легких, цианотическая индурация селезенки и почек, асцит, анасарка, выраженный отек легких. Атрофия коры надпочечников (масса обоих надпочечников, толщина их коры).

Сопутствующие заболевания: Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (стадия, степень, процент стеноза). Атеросклероз аорты (стадия, степень).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Хроническая сердечно-легочная недостаточность.
б) Легочное сердце.
в) Бронхиальная астма, инфекционно-аллергическая, стадия ремиссии (J45.8).
г) —.
- II. —.

108. Больной П., 56 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Хронический абсцесс (диаметр) VIII сегмента правого легкого (бактериологическое исследование: — ..., дата). Перифокальная пневмония с карнификацией средней и нижней долей правого легкого (J85.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: Прорыв абсцесса в правую плевральную полость. Эмпиема плевры справа. Кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) Эмпиема плевры.
б) Хронический абсцесс легкого (J85.2).
в) —.
г) —.
- II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F 10.1).

109. Больной Л., 78 лет.

Основное заболевание: Эмпиема плевры справа (бактериологическое исследование — ..., дата) (J86.9).

Осложнения основного заболевания: Кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц.

Сопутствующие заболевания: Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (стадия, степень, процент стеноза). Атеросклероз аорты (стадия, степень). Атеросклеротический нефросклероз.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Кахексия.

б) Эмпиема плевры (J86.9).

в) —.

г) —.

II. —.

Класс XI. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ПИЩЕВАРЕНИЯ

Заключительные клинические диагнозы

110. Больной И., 65 лет.

Основное заболевание: Язвенная болезнь желудка с кровотечением: большая (диаметр 2,2 см) глубокая каллезная хроническая язва пилорического отдела желудка в области малой кривизны, стадия обострения, течение хроническое, с ежегодными обострениями (биопсия — ..., дата, исследование на хеликобактер — ..., дата) (K25.4)

Осложнения основного заболевания: Массивное желудочное кровотечение (дата, предполагаемый объем крови). Геморрагический шок (стадия, другая характеристика).

111. Больной Н., 67 лет.

Основное заболевание: Болезнь Крона ободочной кишки (локализация поражения, эндоскопическое исследование, биопсия — результаты, дата), тяжелого течения, фаза обострения, длительно леченая (препараты, дозы, длительность терапии) (K50.1)

Осложнения основного заболевания: Перфорация ободочной кишки (локализация, размеры, дата перфорации). Разлитой перитонит (характеристика перитонита).

112. Больной В., 64 лет.

Основное заболевание: Язвенный энтероколит (локализация поражения, эндоскопическое исследование, биопсия — результаты, дата), тяжелого течения, фаза обострения, с преобладанием дискинетического кишечного синдрома (K51.0)

Осложнения основного заболевания: Перфорация ободочной кишки (локализация, размеры, дата перфорации). Разлитой перитонит (характеристика перитонита).

113. Больной К., 38 лет.

Основное заболевание: Острый деструктивный аппендицит с прободением (биопсия — ..., дата). Операция лапаротомии, аппендэктомии, санации и дренирования брюшной полости (дата) (K35.0).

Осложнения основного заболевания: Разлитой перитонит (характеристика перитонита). Повторные операции санации и дренирования брюшной полости (даты, виды оперативных вмешательств). Респираторный дистресс-синдром взрослых. Синдром полиорганной недостаточности (характеристика).

114. Больной В., 43 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание.* Хронический вирусный гепатит С, степень активности ..., стадия ..., фаза ..., II стадия (биопсия печени — результат, дата, вирусологическое исследование — метод, результат, дата) (B18.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-клеточная недостаточность (характеристика).

115. Больной Е., 34 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Хронический вирусный гепатит С (вирусологическое исследование — метод, результат, дата, биопсия печени — результат, дата), выраженная степень активности, фаза декомпенсации, IV стадия (мелкоузловой цирроз печени, класс В по шкале Чайлда—Пью) (B18.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-клеточная недостаточность (характеристика).

116. Больной Ч., 37 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Крупноузловой вирусный цирроз печени в исходе вирусного гепатита В (вирусологическое исследование — метод, результат, дата, биопсия печени — результат, дата), активность ..., фаза ..., класс по шкале Чайлда—Пью (В18.1).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночная недостаточность (характеристика).

117. Больная А., 75 лет.

Основное заболевание: Криптогенный мелкоузловой цирроз печени (вирусологическое исследование — метод, результат, дата, биопсия печени — результат, дата), активность ..., фаза ..., класс по шкале Чайлда—Пью. Синдром портальной гипертензии (стадия, характеристика) (K74.6).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-клеточная недостаточность (характеристика).

Сопутствующие заболевания: Стабильная стенокардия (вариант, функциональный класс, ранняя, неосложненная, другая характеристика) (I20.8).

118. Больная О., 59 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Неалкогольный стеатогепатит с формированием микронодулярного цирроза печени, тяжелого течения, IV стадии, фаза декомпенсации. Печеночно-почечная недостаточность (характеристика). Синдром портальной гипертензии (стадия и другая характеристика) (K74.6).

2. *Фоновое заболевание:* Алиментарное ожирение IV степени, гиперхолестеринемия, нарушение толерантности к глюкозе (биохимия крови — ..., дата) (E66.0).

Осложнения основного заболевания: Массивное кровотечение из варикозно расширенных и аррозированных вен нижней трети пищевода. Геморрагический шок (стадия).

Патологоанатомические диагнозы

119. Больной И., 65 лет.

Основное заболевание: Язвенная болезнь желудка с кровотечением: каллезная хроническая язва (диаметр 2,2 см) пилорического отдела желудка в области малой кривизны, стадия обострения, течение хроническое, с ежегодными обострениями (биопсия — ..., дата, исследование на хеликобактер — ..., дата) (K25.4)

Осложнения основного заболевания: Аррозия сосуда в дне язвы, состоявшееся массивное желудочное кровотечение (дата). Жидкая кровь и свертки крови в просвете желудка и верхнем отделе тонкой кишки (объем крови). Острая постгеморрагическая анемия (Hb крови — клинически), острое общее малокровие. Геморрагический шок (стадия, другая характеристика).

Сопутствующие заболевания: Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, стеноз до 60%) (I25.1).

Медицинское свидетельство о смерти

- I а) Геморрагический шок.
б) Желудочное кровотечение.
в) Язвенная болезнь желудка с кровотечением (K26.4).
г) —.

II. Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз (I25.1).

120. Больной Н., 67 лет.

Основное заболевание: Болезнь Крона ободочной кишки с преимущественным поражением восходящей и поперечной кишок, тяжелого течения, фаза обострения, длительно леченая (препараты, дозы, длительность терапии) (K50.1)

Осложнения основного заболевания: Перфорация ободочной кишки (дата) в области печеночного угла (диаметр перфорации 0,2 см). Разлитой фибринозно-гнойный перитонит. Жировая дистрофия печени и миокарда. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз передней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, стеноз до 70%) (I25.2).

Медицинское свидетельство о смерти

- I а) Разлитой перитонит.
б) Болезнь Крона ободочной кишки (K50.1).
в) —.
г) —.

II. Крупноочаговый кардиосклероз (I25.2).

121. Больной В., 64 лет.

Основное заболевание: Язвенный энтероколит с преимущественным поражением подвздошной, слепой, восходящей и поперечной кишок, тяжелого течения, фаза обострения (K51.0).

Осложнения основного заболевания: Перфорация восходящего отдела ободочной кишки (размеры, дата перфорации). Разлитой фибринозно-гнойный перитонит. Правосторонняя очаговая пневмония в VII—X сегментах (этиология). Жировая дистрофия печени, миокарда. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, стеноз до 60%) (I25.1).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Разлитой перитонит.

б) Язвенный энтероколит (K51.0).

в) —.

г) —.

II. Диффузный мелкоочаговый кардиосклероз (I25.1).

122. Больной К., 38 лет.

Основное заболевание: Острый деструктивный (флегмонозный — гистологически, дата) аппендицит. Гнойный мезентериолит. Операция аппендэктомии (вид оперативного вмешательства, дата) (K35.0).

Осложнения основного заболевания: Перфорация стенки червеобразного отростка в его дистальной трети (диаметр перфорации — 0,1 см). Разлитой фибринозно-гнойный перитонит. Жировая дистрофия печени и миокарда. Некротический нефроз. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, алкогольный гастрит, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Разлитой перитонит.

б) Острый аппендицит с прободением (K35.0).

в) —.

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

123. Больная С., 87 лет.

Комбинированное основное заболевание (сочетанные и фоновые заболевания):

1. Ущемленная пупочная грыжа. Острая тонкокишечная непроходимость. Выраженные расстройства кровообращения стенки тощей кишки в участке ее ущемления в грыжевом мешке (K42.0).

2. Хроническая аневризма сердца задней стенки левого желудочка (размеры аневризмы). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3 степень, III стадия, стеноз до 70%) (I25.3).

Фоновое заболевание: Гипертоническая болезнь: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 600 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,4 см) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: Острое общее венозное полнокровие. Muskатная печень, бурая индукция легких, цианотическая индукция селезенки и почек. Асцит (2 л). Отек легких.

Сопутствующие заболевания: Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольный мелкоузловой цирроз печени, хронический индуративный панкреатит, алкогольная кардиомиопатия (F10.1). Атеросклероз аорты (степень, стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая сердечно-сосудистая недостаточность.

б) Ущемленная пупочная грыжа с непроходимостью (K42.0)

в) —.

г) —.

II. Хроническая аневризма сердца (I25.3).

124. Больной П., 76 лет.

Основное заболевание: Атеросклеротическая гангрена дистальной части тощей и всей подвздошной кишки. Стенозирующий атеросклероз брыжеечных артерий (3 степень, III стадия; обтурирующий красный тромб верхней брыжеечной артерии) (K55.0).

Осложнения основного заболевания: Разлитой фибринозно-геморрагический перитонит. Правосторонняя очаговая пневмония в VII—X сегментах (этиология). Жировая дистрофия печени, миокарда. Отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз передней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, стеноз до 70%) (I25.2). Атероз аорты (3 степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Разлитой перитонит.

б) Атеросклеротическая гангрена тонкой кишки (K55.0).

в) —.

г) —.

II. Крупноочаговый кардиосклероз (I25.2).

125. Больной Г., 32 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Хронический вирусный гепатит С, степень активности ..., стадия ..., фаза ..., II стадия (гистологически — результат, дата, вирусологическое исследование — метод, результат, дата) (B18.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (характеристика). Паренхиматозная желтуха. Желтушный нефроз. Отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Печеночно-почечная недостаточность.

б) Хронический вирусный гепатит С (B18.2).

в) —.

г) —.

II. Хроническая опиоидная наркомания (F11.2).

126. Больной П., 35 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Хронический вирусный гепатит С (вирусологическое исследование — метод, результат, дата, гистологически — результат, дата), выраженная степень активности, фаза декомпенсации, IV стадия, с исходом в мелкоузловой цирроз печени, класс В по шкале Чайлда—Пью (B18.2).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (характеристика). Паренхиматозная желтуха. Желтушный нефроз. Отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Печеночно-почечная недостаточность.

б) Хронический вирусный гепатит С с исходом в цирроз печени (B18.2).

в) —.

г) —.

II. Хроническая опиоидная наркомания (F11.2).

127. Больной Е., 40 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Крупноузловой вирусный цирроз печени в исходе вирусного гепатита В (вирусологическое исследование — метод, результат, дата, гистологически — результат, дата), активность ..., фаза ..., класс по шкале Чайлда—Пью (B18.1).

2. *Фоновое заболевание:* Хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (характеристика). Паренхиматозная желтуха. Желтушный нефроз. Отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Печеночно-почечная недостаточность.

б) Хронический вирусный гепатит В с исходом в цирроз печени (B18.1).

в) —.

г) —.

II. Хроническая опиоидная наркомания (F11.2).

128. Больная А., 75 лет.

Основное заболевание: Криптогенный мелкоузловой цирроз печени (вирусологическое исследование — метод, результат, дата, гистологически — результат, дата), активность ..., фаза ..., класс по шкале Чайлда—Пью. Синдром портальной гипертензии (стадия): варикозное расширение вен нижней трети пищевода и кардии желудка, геморроидальных вен, спленомегалия (масса селезенки 450 г), асцит (3000 мл) (K74.6).

Осложнения основного заболевания: Массивное кровотечение из аррозированных вен нижней трети пищевода. Жидкая кровь в просвете желудка и тонкой кишки (объем крови). Острое общее малокровие (Hb крови — клинически). Геморрагический шок (стадия): жидкая кровь в полостях сердца и просвете сосудов, мелкоочечные кровоизлияния в плевре, перикарде. Некротический нефроз. Отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Геморрагический шок.

б) Портальная гипертензия, кровотечение из вен пищевода.

в) Криптогенный цирроз печени (K74.6).

г) —.

II. —

129. Больная О., 59 лет.

Комбинированное основное заболевание:

1. *Основное заболевание:* Неалкогольный стеатогепатит IV стадии с формированием микронодулярного цирроза печени, тяжелого течения, фаза декомпенсации, класс С по шкале Чайлда—Пью. Синдром портальной гипертензии (стадия): варикозное расширение вен нижней трети пищевода, спленомегалия (масса селезенки 400 г), асцит (2000 мл) (K74.6).

2. *Фоновое заболевание:* Алиментарное ожирение IV степени, гиперхолестеринемия, нарушение толерантности к глюкозе (биохимия крови — ..., дата) (E66.0).

Осложнения основного заболевания: Печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата). Паренхиматозная желтуха. Массивное кровотечение из аррозированных вен нижней трети пищевода. Жидкая кровь в просвете желудка и тонкой кишки (объем крови). Острое общее малокровие (Hb крови — клинически). Геморрагический шок (стадия): жидкая кровь в полостях сердца и просвете сосудов, мелкоточечные кровоизлияния в плевре, перикарде. Некротический нефроз. Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: Крупноочаговый кардиосклероз передней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (3-я степень, IV стадия, стеноз до 70%) (I25.2). Атероз аорты (3 степень, IV стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Геморрагический шок.

б) Портальная гипертензия, кровотечение из вен пищевода.

в) Неалкогольный стеатогепатит с исходом в цирроз печени (K74.6).

г) —.

II. Алиментарное ожирение (E66.0).

Приложение 3.

Приказы, инструкции, рекомендации, руководства и учебные пособия

Приказы

1. Приказ МЗ СССР № 375 от 04.04.1983 г. «О дальнейшем совершенствовании патологоанатомической службы в стране».

2. Приказ Минздрава РСФСР № 2 от 04.01.1988 г. «О состоянии и перспективах развития патологоанатомической службы в РСФСР»

3. Приказ Минздравмедпрома РФ № 82 от 29.04.1994 г. «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий».

4. Приказ МЗ РФ № 398 от 04.12.1996 г. «О кодировании (шифровке) причин смерти в медицинской документации»

5. Приказ МЗ РФ № 170 от 27.05.1997 г. «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на МКБ-10»

6. Приказ МЗ РФ № 241 от 07.08.1998 г. «О совершенствовании медицинской документации, удостоверяющей случаи рождения и смерти в связи с переходом на МКБ-10»

7. Приказ МЗ РФ от 22.01.01 г. № 12 «Отраслевой стандарт «Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001»

Методические указания (рекомендации) и инструкции

1. Методические рекомендации МЗ СССР «Проведение клинко-анатомических конференций». — М., 1972.

2. Методические рекомендации МЗ СССР «Проведение судебно-медицинских, клинко-анатомических и поликлинико-анатомических конференций в лечебно-профилактических учреждениях». — М., 1975.

3. Методические рекомендации МЗ СССР «Правила оформления медицинской документации патологоанатомического отделения (секционный раздел работы)» (Саркисов Д.С., Смольяников А.В., Вихерт А.М. и др.) — М., 1987.

4. Методические рекомендации МЗ РСФСР «Подготовка и проведение клинко-патологоанатомических конференций» (Саркисов Д.С., Вихерт А.М., Казанцева И.А., Кронрод Б.А.). — М., 1988.

5. Методические указания МЗ РФ «Принципы построения заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов при материнской смерти» (Милованов А.П., Фокин Е.И., Зайратьянц О.В. и др.). — М., 2001/193.

6. Методическое пособие МЗ РФ «Патологоанатомическая диагностика основных форм туберкулеза, его осложнений и исходов. — М., 2001.

7. Методические рекомендации МЗ РФ «Основные принципы выбора и кодирования первоначальной причины смерти больных со злокачественными новообразованиями» (Старинский В.В., Франк Г.А., Кокорина Е.П. и др.). — М.: МНИОИ им. П.А.Герцена, 2002.

8. Письмо Минздравсоцразвития РФ «О смертности больных алкоголизмом и наркоманией» от 27.07.2005 г. № 3540-ВС.

Руководства, учебные пособия и методические рекомендации

1. Автандилов Г.Г., Райнова Л.В., Преображенская Т.М. Основные требования к составлению патологоанатомического диагноза и оформлению свидетельства о смерти (2-ое изд.). – М.: РМАПО, 1995.
2. Автандилов Г.Г. Основы патологоанатомической практики. Руководство (2-ое изд.). – М.: РМАПО, 1998.
3. Автандилов Г.Г., Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В. Оформление диагноза. Учебное пособие. – М.: Медицина, 2004.
4. Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В., Автандилов Г.Г. Правила построения патологоанатомического диагноза, оформления медицинского свидетельства о смерти, сопоставления клинического и патологоанатомического диагнозов в соответствии с требованиями МКБ-10. – М., 2001.
5. Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В., Автандилов Г.Г. Формулировка и сопоставление заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов. – М.: МГМСУ, НИИ морфологии человека РАМН, РМАПО, 2003.
6. Зайратьянц О.В., Поляно Н.И. Формулировка диагноза при ятрогенных патологических процессах (проект предварительного стандарта). – М.: МГМСУ, 2005.
7. Коваленко В.Л., Синицин П.Д., Малышев Ю.И. Теоретические и практические основы оформления диагноза при ятрогенных болезнях. – Челябинск, 1985.
8. Коваленко В.Л. Диагноз в клинической медицине (теоретические и практические основы формулирования). – Челябинск, 1995.
9. Коваленко В.Л., Калев О.Ф., Калева Н.Г., Шамурова Ю.Ю. Клинико-патологоанатомическая экспертиза качества медицинской помощи в условиях страховой медицины: Учебное пособие. – Челябинск, 2004.
10. Коваленко В.Л., Горбач В.В., Патрушева В.Б. Терминология, принципы диагностики, оформления диагноза при алкогольной болезни. Клинико-организационное руководство (утверждено приказом МЗ Челябинской области № 482 от 19.12.2005 г.) – Челябинск, 2005.
11. Медведев Ю.А. Методические аспекты формулировки причин смерти в патологоанатомической практике. Методические рекомендации. – СПб, ГУЗ «ГАБ», 2004.
12. Медведев Ю.А. Танатологический анализ в патологоанатомической практике. – СПб., 2005.
13. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр (МКБ-10). ВОЗ.- Женева. (пер. с англ.)- т.1, 2, 3. – М., 1995–1998.
14. Международная классификация онкологических болезней. Второе издание.1995, ВОЗ.- Женева (пер. с англ.). – М., 1995.
15. Некачалов В.В. Ятрогения (патология диагностики и лечения). Пособие для врачей. – СПб, 1998.
16. Пальцев М.А., Коваленко В.Л., Аничков Н.М. Руководство по биопсийно-секционному курсу. Учебное пособие. – М.: Медицина, 2002.
17. Пальцев М.А., Пауков В.С., Улумбеков Э.Г. Патология. Руководство. – М. ГЭОТАР-МЕД., 2002.
18. Пальцев М.А., Коваленко В.Л., Варшавский В.А. Унифицированная документация работ и услуг по специальности патологическая анатомия. Аутопсийный раздел работы (проект предварительного стандарта). – М., 2005.
19. Пашинян Г.А., Харин Г.М. Оформление заключения эксперта (экспертиза трупа). Учебное пособие. – М., 2005.
20. Руководство по международной статистической классификации болезней, травм и причин смерти (9-й пересмотр). Том.1.–Женева. ВОЗ (пер. с англ.).– М., 1980.
21. Рыков В.А. Основы медицинского права. Информационно-справочное пособие (2-е изд.). – Новокузнецк, 2003.
22. Серов В.В. Общепатологические подходы к познанию болезни. – М.: Медицина, 1999.
23. Троицкая А.Ю., Чарный А.М. Правовые основы медицинской практики в лечебно-профилактических учреждениях железнодорожного транспорта. Методическое пособие (2-е издание). – М.: Департамент здравоохранения МПС РФ, 2003.