

О.В. Зайратьянц, Л.В. Кактурский

**Формулировка и сопоставление
клинического
и патологоанатомического
диагнозов
Справочник**

2-е издание, переработанное и дополненное



Медицинское информационное агентство
Москва
2011

УДК 616-07

ББК 53.4

3-17

Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В.

3-17 Формулировка и сопоставление клинического и патологоанатомического диагнозов: Справочник. — 2-е изд., перераб. и доп. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2011. — 576 с.

ISBN 978-5-8948-1881-8

Представлены правила формулировки и сопоставления (сличения) клинического и патологоанатомического диагнозов, основанные на международных и отечественных нормативных документах, Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (МКБ-10), а также на стандартах, утвержденных в 2006 г. Российским обществом патологоанатомов и Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения и социального развития Российской Федерации.

Изложены требования к кодированию (шифровке) диагнозов по МКБ-10 к оформлению медицинского свидетельства о смерти и заключения о причине смерти, а также современные классификации различных заболеваний, материалы Международных гистологических классификаций новообразований и их коды по Международной классификации болезней в онкологии (МКБ-О). Приведено в качестве примеров более 200 заключительных клинических и патологоанатомических диагнозов наиболее часто встречающихся заболеваний.

Справочник направлен на совершенствование клинической и морфологической диагностики, унификацию подходов к формулировке и сопоставлению клинического и патологоанатомического диагнозов и на повышение качества оформления медицинской документации.

Для врачей-патологоанатомов, клиницистов, организаторов здравоохранения, научных работников.

УДК 616-07

ББК 53.4

ISBN 978-5-8948-1881-8

© Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В., 2011

© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2011

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в какой-либо форме без письменного разрешения владельцев авторских прав.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие к первому изданию.....	7
Предисловие ко второму изданию	10
Список сокращений.....	11
Введение	12
 Глава 1. Правила формулировки клинического и патологоанатомического диагнозов	20
Общие требования	20
Основное заболевание	28
Комбинированное основное заболевание и полипатия	30
Осложнения основного заболевания	35
Сопутствующие заболевания	37
 Глава 2. Правила кодирования диагнозов по МКБ-10.....	39
 Глава 3. Правила оформления медицинского свидетельства о смерти	54
 Глава 4. Правила сопоставления заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов.....	77

Глава 5. Особенности формулировки и кодирования диагнозов заболеваний основных классов МКБ-10.....	83
Класс I. Некоторые инфекционные и паразитарные болезни.....	83
Брюшной тиф.....	85
Сальмонеллез.....	86
Шигеллез.....	86
Сифилис.....	87
Лепра.....	88
Бруцеллез.....	88
Иерсиниоз и псевдотуберкулез.....	88
Болезнь кошачьих царапин (фелиноз).....	89
Глубокие микозы.....	89
Вирусные гепатиты.....	90
Сепсис.....	99
Туберкулез.....	111
ВИЧ-инфекция.....	122
Герпетическая инфекция.....	126
Примеры диагнозов.....	127
Класс II. Новообразования.....	146
Классификация опухолей по системе TNM.....	161
Международные гистологические классификации новообразований и коды опухолей по МКБ-О.....	167
Примеры диагнозов.....	220
Класс III. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунные механизмы.....	230
Иммунодефицитные синдромы.....	231
Саркоидоз.....	265
Гистиоцитоз Х.....	266
Примеры диагнозов.....	268
Класс IV. Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ.....	271
Сахарный диабет.....	273
Болезни щитовидной железы.....	276
Заболевания коры надпочечников.....	281
Аутоиммунные полигландулярные синдромы.....	283
Расстройства питания и нарушения обмена веществ.....	284
Примеры диагнозов.....	290
Класс V. Психические расстройства и расстройства поведения.....	295
Примеры диагнозов.....	295
Алкогольная болезнь (алкоголизм, острая и хроническая алкогольная интоксикация).....	297

Класс VI. Болезни нервной системы.....	316
Менингиты.....	318
Примеры диагнозов.....	319
Класс VII. Болезни глаза и его придаточного аппарата.....	321
Примеры диагнозов.....	322
Класс VIII. Болезни уха и сосцевидного отростка.....	324
Примеры диагнозов.....	325
Класс IX. Болезни системы кровообращения.....	327
Ревматическая лихорадка и хронические ревматические болезни сердца.....	334
Неревматические пороки сердца.....	341
Артериальная гипертензия.....	343
Ишемическая болезнь сердца.....	356
Легочное сердце и нарушения легочного кровообращения.....	374
Недостаточность кровообращения.....	377
Кардиомиопатии.....	380
Цереброваскулярные болезни.....	382
Болезни аорты, артерий, вен и некоторые другие заболевания.....	387
Особенности сопоставления заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов при заболеваниях системы кровообращения.....	390
Примеры диагнозов.....	391
Класс X. Болезни органов дыхания.....	413
Грипп.....	426
Пневмонии.....	428
Хронические заболевания легких.....	434
Примеры диагнозов.....	436
Класс XI. Болезни органов пищеварения.....	445
Эзофагит.....	459
Рефлюкс-эзофагит.....	459
Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки.....	460
Гастриты.....	462
Колиты.....	465
Циррозы печени.....	467
Неалкогольная жировая болезнь печени.....	468
Формулировка диагноза холецистита.....	469
Острый панкреатит.....	470
Хронический панкреатит.....	472
Примеры диагнозов.....	473
Класс XII. Болезни кожи и подкожной клетчатки.....	482
Примеры диагнозов.....	484

Класс XIII. Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани	487
Примеры диагнозов	490
Класс XIV. Болезни мочеполовой системы	492
Гломерулонефриты и гломерулопатии	496
Примеры диагнозов	498
Класс XV. Беременность, роды и послеродовой период.....	501
Примеры диагнозов	510
Класс XVI. Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде.....	518
Примеры диагнозов	522
Класс XVII. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения	526
Примеры диагнозов	530
Класс XVIII. Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках.....	532
Класс XIX. Травмы, отравления и другие последствия воздействия внешних причин	532
Класс XX. Внешние причины заболеваемости и смертности	533
Ятрогении (ятрогенные патологические процессы, болезни диагностики и лечения)	533
Примеры диагнозов	550
Литература.....	568

ПРЕДИСЛОВИЕ К ПЕРВОМУ ИЗДАНИЮ

Диагностика и лечение — два основополагающих момента врачебной деятельности, направленной на сохранение здоровья и жизни больного. Диагноз (от греч. *diagnosis* — распознавание), согласно определению Большой советской энциклопедии, представляет собой врачебное заключение о сущности болезни и состоянии пациента, выраженное в принятой медицинской терминологии и основанное на всестороннем систематическом изучении больного. В диагнозе, как в фокусе, концентрируются окончательные результаты диагностического обследования пациента, и его правильная формулировка во многом определяет успех последующего лечебного процесса. Корректно сформулированный диагноз в значительной мере характеризует уровень клинического мышления врача и степень его профессиональной подготовки. К точности формулировки диагноза предъявляются высокие требования в свете особенностей современного лечебного процесса, который носит, как правило, коллективный характер и требует привлечения к лечению разных специалистов; в этих условиях точный диагноз во многом обеспечивает преемственность этапов лечения.

Диагноз — это один из существенных критериев стандартизации в здравоохранении, на которой базируется управление качеством медицинских услуг, предоставляемых населению. Без использования в клинической практике унифицированных стандартов по формулировке диагнозов невозможны объективная сертификация и лицензирование специалистов и медицинских организаций.

Диагноз является также важнейшим показателем медицинской статистики, так как достоверность данных о заболеваемости и причинах смерти населения, о качестве лечебно-диагностической

работы медицинских организаций, представляемых структурами патологоанатомической службы органам здравоохранения, во многом зависит от унификации и точного соблюдения правил формулировки, кодирования и сопоставления клинического и патологоанатомического диагнозов и точного выполнения требований к оформлению медицинского свидетельства о смерти.

Насущная потребность в издании справочника по формулировке и сопоставлению клинического и патологоанатомического диагнозов во многом продиктована существующей несогласованностью позиций в этом вопросе клиницистов разных специальностей, а также клиницистов и патологоанатомов, что опять-таки выдвигает на первый план требование унификации диагностических понятий и единых подходов к формулировке диагноза. Это важно не только для обеспечения должного качества лечебного процесса, но и для решения конфликтных ситуаций административного и правового характера, связанных с врачебными ошибками и вопросами страховой медицины, так как «любой диагноз из медицинского превращается в медико-социальный, становится юридическим, «страховым» и правовым элементом при решении многих жизненных ситуаций, а также в условиях нарастания количества ятрогенных проблем, которые требуют правильной оценки»¹.

В справочнике изложены требования к кодированию (шифровке) диагнозов и проблем, связанных со здоровьем, согласно Международной статистической классификации болезней десятого пересмотра (МКБ-10), а также к оформлению медицинского свидетельства о смерти и заключения о причине смерти. Вместе с тем следует учесть, что МКБ-10 была принята 43-й Всемирной ассамблеей здравоохранения в 1989 г., а введена в действие на территории Российской Федерации с 1998 г., и за это время жизнь во многом ушла вперед от положений данной классификации. Поэтому в справочник включен ряд формулировок и понятий, которые продиктованы потребностями клинической медицины и достаточно прочно вошли в практический обиход, хотя и не узаконены нормативными документами, например такие, как острый коронарный синдром, синдром системной воспалительной реакции и др. Игнорирование этих понятий по формальным соображениям ограничило бы со-

¹ Автандилов Г.Г., Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В. Оформление диагноза: Учебное пособие. — М.: Медицина, 2004. — С. 6.

держательную ценность справочника. Поэтому в нем представлена завоевавшая права гражданства новая информация о современных классификациях болезней и вопросах номенклатуры.

В справочнике содержится перечень действующих нормативных документов по правилам формулировки, кодирования и сопоставления клинического и патологоанатомического диагнозов. Книга насыщена большим количеством примеров; приведено более 200 заключительных клинических и патологоанатомических диагнозов наиболее часто встречающихся заболеваний.

Авторы выражают надежду, что данное издание окажет пользу практическим патологоанатомам, клиницистам, работникам здравоохранения и ученым-исследователям в совершенствовании медицинской документации и унификации подходов к оформлению и сопоставлению клинического и патологоанатомического диагнозов.

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Первое издание справочника получило положительные отзывы и оказалось достаточно востребованным специалистами, как врачами-патологоанатомами, так и клиницистами и организаторами здравоохранения. Во многих медицинских учреждениях эта книга стала «настойной» и оказала значительное влияние на повышение качества оформления медицинской документации, унификацию формулировки и сличения клинических и патологоанатомических диагнозов и в целом на повышение качества оказания медицинской помощи и клинико-экспертной работы.

За прошедшее время после выхода в свет первого издания появились новые нормативные акты, касающиеся, в частности, медицинских свидетельств о смерти, новые классификации ряда заболеваний, которые важно учитывать в повседневной практической работе. В связи с этим возникла необходимость в переиздании справочника. Авторы учли также ряд замечаний и предложений. В справочник включены новые материалы по инфекционным болезням, заболеваниям органов иммунной и эндокринной систем, пищеварения и т.д. Значительно расширен раздел, посвященный новообразованиям, в который включены примеры из нового издания «Классификации опухолей по системе TNM» и впервые представлены последние Международные гистологические классификации новообразований с кодами по Международной классификации болезней в онкологии (МКБ-О).

Авторы надеются, что новое дополненное и переработанное издание справочника окажется полезным для врачей-патологоанатомов, клиницистов и организаторов здравоохранения, широкого круга других специалистов, и будут признательны за замечания и предложения.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	—	артериальное давление
ЖИ	—	желудочковый индекс
ИБС	—	ишемическая болезнь сердца
ИВЛ	—	искусственная вентиляция легких
КТ	—	компьютерная томография
МРТ	—	магнитно-резонансная томография
СПОН	—	синдром полиорганной недостаточности
ССВО	—	синдром системного воспалительного ответа
ТЭЛА	—	тромбоэмболия легочной артерии
ХОБЛ	—	хронические обструктивные болезни легких
ХПН	—	хроническая почечная недостаточность
ЭКГ	—	электрокардиограмма
ЯП	—	язвенная патология

ВВЕДЕНИЕ

Представленные в справочнике правила формулировки, кодирования по МКБ-10 и сопоставления (сличения) клинического и патологоанатомического диагнозов, а также оформления медицинского свидетельства о смерти, основаны на действующих международных номенклатуре и классификациях заболеваний, нормативно-методических документах Минздравсоцразвития РФ и требованиях стандарта, утвержденного в 2006 г. Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения и социального развития, и обязательны для врачей всех специальностей во всех медицинских организациях РФ.

Исторически сложившиеся национальные номенклатуры и классификации болезней из-за их разнообразия мало пригодны для сравнительного анализа заболеваемости и смертности населения разных стран. Мировой опыт обусловил необходимость построения международных номенклатуры и классификации болезней на компромиссных условиях с учетом этиологии, анатомической локализации, обстоятельств их возникновения и ряда других факторов, связанных с проблемами здоровья. В числе последних — учет требований медицинской информатики, демографической статистики, а также организаций санитарно-эпидемиологического надзора, социального и медицинского страхования, судебно-правовых и других органов. Подготовку и периодические пересмотры международных номенклатуры и классификации с 1948 г. осуществляет ВОЗ.

20-я сессия Всемирной ассамблеи здравоохранения утвердила и ввела в действие с 1 января 1968 г. «Положения о номенклатуре (в том числе о составлении и публикации статистических данных), относящиеся к болезням и причинам смерти». В статье 2 «Положе-

ний» всем странам при учете и анализе заболеваемости и смертности населения предлагают руководствоваться текущим пересмотром международной классификации болезней (МКБ).

С 1970 г. к подготовке Международной номенклатуры болезней был привлечен Совет международных медицинских организаций. В действующей в настоящее время МКБ-10 медицинская номенклатура представлена в томах 1 («Специальный перечень для статистической разработки») и 3 («Алфавитный указатель болезней, травм и патологических состояний»). Предполагается, что алфавитный указатель включает подавляющую часть диагностических терминов, используемых в настоящее время в повседневной медицинской практике. Однако он пока содержит и многие неточные и нежелательные термины, которые иногда бытуют в медицинской документации. Поэтому их присутствие в Указателе не всегда следует расценивать как признание возможности использовать их в качестве общепринятых медицинских терминов.

В настоящее время во всех странах мира применяют следующие основные международные классификации.

Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра — МКБ-10 (*International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Tenth Revision — ICD-10*). МКБ-10 была принята 43-й Всемирной ассамблеей здравоохранения в 1989 г. и введена в действие на территории РФ с 01.01.1998 г. Указом Президента РФ и приказами Минздрава РФ 12.01.1998 г. № 3 и от 27.05.1997 № 170 «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на МКБ-10» (в ряде регионов страны переход на МКБ-10 был отложен до 01.01.1999).

Десятый пересмотр МКБ — последний в серии пересмотров классификации, которая впервые была принята в 1893 г. как «Международный перечень причин смерти» или «Классификация Бертильона». С 1948 г., начиная с шестого пересмотра, периодические переиздания МКБ координировала ВОЗ, и они были расширены за счет включения состояний, не приводящих к летальному исходу. В МКБ-10 впервые введена алфавитно-цифровая система кодирования, позволившая значительно расширить рамки классификации и объем рубрик, а также проводить дальнейший пересмотр классификации без нарушения цифровой системы. Важно отметить, что в каждой стране есть сложившиеся названия болезней и причин

смерти, поэтому не обязательно всегда копировать и использовать терминологию МКБ-10, которая порой противоречит сложившимся отечественным представлениям. Национальные традиции должны быть сохранены. Однако для международного взаимопонимания и принятия решений по медицинским проблемам необходимо относить каждое заболевание и причину смерти по аналогии только к соответствующему коду МКБ-10 независимо от того, принят ли данный термин в отечественной медицинской практике. Патологоанатомы должны особенно строго следовать рекомендациям МКБ-10, запрещающим, в частности, использовать ряд рубрик в качестве причин смерти.

Международная классификация болезней в онкологии, третье издание — МКБ-О (*International Classification of Diseases for Oncology, 3rd Edition — ICD-O*). В МКБ-О всем опухолям присвоены пятизначные коды «М» — от 8000/0 до 9989/1. Первые четыре знака обозначают гистологический тип опухоли. Пятый знак после косой черты (/) указывает на биологическое поведение новообразования или на то, что очаг — метастатический. В соответствии с требованиями МКБ-10 и МКБ-О все опухоли регистрируют по локализации первичного очага.

Международные гистологические классификации опухолей (*World Health Organization Classification of Tumours*). Важной предпосылкой для сравнительного изучения онкологических заболеваний служит международное соглашение о гистологических критериях классификации типов опухолей и об их стандартизированной номенклатуре. Начиная с 1956 г. в разных странах мира создают центры ВОЗ, главная задача которых — улучшить морфологическую диагностику опухолей и содействовать повсеместному принятию их единой номенклатуры. В результате этой деятельности разработаны и продолжают совершенствоваться и переиздаваться Международные гистологические классификации опухолей, предназначенные для патологоанатомов всего мира при диагностике опухолеподобных образований и опухолей, с применением унифицированных обозначений и кодировок. В настоящее время ВОЗ завершает очередное переиздание серии «*World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours*».

Классификация стадий анатомического распространения злокачественных опухолей по системе TNM (*staging system TNM*). Классификация злокачественных опухолей по системе TNM была

введена ВОЗ в 1967 г. Это наиболее точный, распространенный и обязательный для практического применения способ кодирования стадий анатомического распространения злокачественных опухолей. Другие классификации, в частности ведущие свое начало от выделения четырех стадий рака шейки матки в 1938 г. Лигой национальных организаций здравоохранения, менее информативны. Кодировка онкологических заболеваний по системе TNM разработана в настоящее время практически для всех злокачественных опухолей и периодически ее публикуют (с очередными уточнениями, принятыми ВОЗ) в виде справочников и специальных атласов.

Клинический и патологоанатомический диагнозы злокачественных новообразований обязательно должны включать указание стадии прогрессии онкологического заболевания по системе TNM (кроме тех опухолей, для которых не предусмотрено использование этой системы). Как дополнение, когда это необходимо, следует употреблять в диагнозах широко распространенное в отечественном здравоохранении выделение четырех стадий рака разной локализации (I–IV стадии).

Система TNM характеризует анатомическое распространение злокачественной опухоли по следующим показателям (рубрикам):

- *T (Tumour)* — распространение первичного узла опухоли;
- *N (Node)* — отсутствие или наличие поражения региональных лимфатических узлов, а также степень их поражения;
- *M (Metastases)* — отсутствие или наличие отдаленных (гематогенных, реже — отдаленных лимфогенных) метастазов.

После каждой из букв указывают цифры или иные обозначения, характеризующие распространение конкретной злокачественной опухоли.

Выделяют клинический и патологоанатомический варианты системы TNM (TNM и pTNM). Однако в последних классификациях, начиная с 1997 г., различия между ними сведены к минимуму (сохранились различия для рубрики T — при ретинобластомах; для N — при раке молочной железы и герминогенных опухолях яичек, а также в отдельных случаях для рубрики M).

Классификация наследственных заболеваний человека (*Online Mendelian Inheritance in Man* — OMIM). OMIM — менделевское наследование человека в Сети (<ftp://ftp.ncbi.nih.gov/repository/OMIM/>) — постоянно пополняемая и ежедневно обновляемая база данных о генных локусах, фенотипах (включая наследственные за-

болевания), развиваемая в Университете Джона Хопкинса (США). Представляет собой совокупность статей, причем каждой в классификации OMIM присвоен уникальный шестизначный номер, первая цифра которого указывает на способ наследования.

- 1 (т.е. 100 000—...) — аутосомно-доминантный тип наследования;
- 2 (т.е. 200 000—...) — аутосомно-рецессивное наследование;
- 3 (т.е. 300 000—...) — локусы и фенотипы, связанные с X-хромосомой;
- 4 (т.е. 400 000—...) — локусы и фенотипы, связанные с Y-хромосомой;
- 5 (т.е. 500 000—...) — локусы и фенотипы, связанные с митохондриальным (цитоплазматическим) наследованием;
- 6 (т.е. 600 000—...) — аутосомное наследование (статьи, составленные после 15 мая 1994 г.).

Аллели (аллельные варианты) гена обозначают шестизначным номером основной статьи (статья гена), за которым следует четырехзначный номер, указывающий данный аллель. Например, аллельные варианты (мутации) локуса, кодирующего образование фактора IX свертывания крови (они приводят к гемофилии В), имеют обозначения от 306 900.0001 до 306 900.0101 (306 900 — обозначение самого локуса). Звездочка «*» перед номером локуса или фенотипа говорит о том, что способ наследования для данного локуса или фенотипа доказан (по мнению авторов и редакторов). Отсутствие звездочки означает, что способ наследования окончательно не установлен. Символ «#» перед статьей подразумевает, что данный фенотип может быть вызван мутацией какого-либо из двух (названных) или более генов. Классификация OMIM в научном (отчасти клиническом) сообществе стала *de facto* общепринятой при обозначении и идентификации различных наследственных заболеваний человека.

Различными международными медицинскими ассоциациями выпущены Международные классификации по отдельным дисциплинам (дерматология, зубоврачебное дело и стоматология, неврология, ревматология и ортопедия, психические расстройства и другие), которые используют дополнительные пятые и шестые знаки в целях детализации рубрик МКБ-10.

Стандарт в здравоохранении — нормативный документ или перечень документов, которые разработаны специалистами в данной отрасли здравоохранения (или профессиональной ассоциацией) на

основе консенсуса и утверждены соответствующим государственным органом здравоохранения; стандарт устанавливает унифицированные и обязательные для всеобщего и многократного 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 («Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении», ОСТ ТО № 91500.01.0005-2001, введенный в действие приказом Минздрава РФ от 22.01.2001 г. № 12).

Диагноз — один из важнейших объектов стандартизации в здравоохранении, а стандартизация — основа управления качеством медицинских услуг. Без внедрения в практику унифицированного стандарта по формулировке диагнозов (как, впрочем, и другой учетно-отчетной медицинской документации) невозможны объективная сертификация и лицензирование специалистов и медицинских организаций.

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, требованиях международных номенклатур и классификаций заболеваний, прежде всего МКБ-10.

Приказом Минздрава РФ от 07.08.1998 г. № 241 «О совершенствовании медицинской документации, удостоверяющей случаи рождения и смерти, в связи с переходом на МКБ-10» с 01.01.1999 г. были введены новые формы медицинского свидетельства о смерти и медицинского свидетельства о перинатальной смерти (формы № 106/у-98 и № 106-2/у-98) в соответствии с требованиями МКБ-10.

Приказ Минздравсоцразвития России от 26.12.2008 г. № 782н «Об утверждении и порядке ведения медицинской документации, удостоверяющей случаи рождения и смерти» (зарегистрирован в Минюсте РФ 30.12.2008 г., № 13055) ввел в практику новые учетные формы № 106/у-08 «Медицинское свидетельство о смерти», № 106-2/у-08 «Медицинское свидетельство о перинатальной смерти» (также основанные на требованиях МКБ-10) и признал утратившим силу приказ Минздрава РФ от 07.08.1998 г. № 241.

Диагноз является результатом и показателем работы врача (клинициста или патологоанатома), документальным свидетельством уровня его профессиональной квалификации. Вся медицинская практика основана, прежде всего, на своевременном распознавании болезней, синдромов, патологических состояний и травм. В основе каждого врачебного действия лежит диагноз. На основании анализа диагнозов делается заключение о качестве оказания медицинской помощи, решаются юридические вопросы и вопросы страховой медицины, формируется статистика заболеваемости и смертности. Это касается, безусловно, оформления всей медицинской документации, но исключительное значение имеет именно диагноз как интегральный показатель клинического мышления врача.

Несмотря на большое внимание органов здравоохранения и, в частности, патологоанатомической службы к оформлению и сопоставлению (сличению) диагнозов, нередко выявляются различные ошибки, причем как у клиницистов, так и у врачей-патологоанатомов. Наиболее частыми из них остаются нерубрифицированные или неполные (не развернутые) диагнозы, использование в диагнозе терминов, не соответствующих современным номенклатуре и классификации заболеваний, а также сопоставление клинических и патологоанатомических диагнозов только по первой нозологической единице в составе комбинированного основного заболевания (или, наоборот, по рубрике «Осложнения основного заболевания»).

Наиболее частые ошибки статистического учета причин смерти населения возникают из-за неверного оформления медицинского свидетельства о смерти с нарушениями требований МКБ-10. Например, в п. 19 разделе I в качестве первоначальной причины смерти вместо инфаркта миокарда указывается «острая сердечная недостаточность», «ТЭЛА» или «атеросклероз»; вместо алкогольной кардиомиопатии — дилатационная кардиомиопатия и т.д. В результате неверного оформления медицинских свидетельств о смерти, по данным Мосгорстата в 2009 г., причина смерти осталась неуточненной у 5418 умерших (4,5% от общего числа умерших). Следует отметить, что этот показатель ежегодно снижается (в частности, в 2005 г. он составлял 5,2%).

К сожалению, многие врачи недооценивают значение оформления диагноза в строгом соответствии с современными требованиями, хотя в ряде случаев это может нанести вред здоровью больного и чревато неблагоприятными юридическими последствиями. За-

трудняют внедрение единого стандарта по формулировке диагнозов несовпадение позиций по трактовке ряда заболеваний у различных медицинских школ и традиции разных медицинских учреждений. Много вопросов и трудностей продолжает оставаться в связи с внедрением в практику МКБ-10.

Ошибки формулировки и кодирования диагноза — это показатели неудовлетворительной квалификации врача и низкого качества организации лечебно-диагностического процесса, основа возникновения правовых проблем и искажения государственной медицинской статистики. В этой связи возрастает ответственность, возложенная на врачей-патологоанатомов, и повышаются требования к формулировке и кодированию патологоанатомического диагноза, прежде всего к достоверности информации, представляемой патологоанатомической службой.

1

ПРАВИЛА ФОРМУЛИРОВКИ КЛИНИЧЕСКОГО И ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ДИАГНОЗОВ

ОБЩИЕ ТРЕБОВАНИЯ

Диагноз — клинический, патологоанатомический, судебно-медицинский — является обязательной составной частью медицинской документации: карт амбулаторного и стационарного больного, протокола патологоанатомического вскрытия, акта судебно-медицинского исследования (экспертизы) трупа.

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 формулировки и кодирования (шифровки) по МКБ-10 клинического и патологоанатомического диагнозов являются едиными.

Диагноз должен быть:

- *Фактически и логически обоснованным.*
- *Структурно оформленным в виде унифицированных рубрик.*
- *Нозологическим, соответствовать требованиям международных классификаций (в настоящее время — МКБ-10) и номенклатуры болезней (с учетом особенностей отечественных классификаций).*

- *Развернутым, патогенетическим*, содержать дополнительную интранозологическую характеристику патологических процессов.
- *Своевременным*. Согласно нормативным требованиям, клинический диагноз должен быть выставлен не позднее, чем через 3 суток от момента поступления больного в стационар. Однако для острых заболеваний, требующих экстренной, неотложной, интенсивной терапии, в том числе случаев urgentной хирургии, этот срок индивидуален и может быть равен нескольким часам. Клинический (заключительный) диагноз также должен быть сформулирован в случае смерти больного в стационаре в любые сроки после госпитализации независимо от характера заболевания.

Соблюдение этих правил (требований стандарта по формулировке диагноза, утвержденного в 2006 г. Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения и социального развития) должно быть неукоснительным для врачей всех специальностей и во всех медицинских организациях.

Исключением может быть лишь диагноз на этапе оказания скорой или экстренной медицинской помощи, когда объективные причины не позволяют соблюсти все перечисленные требования, в частности, развернутый характер диагноза. Это касается также диагнозов приемных отделений скоропомощных больниц (кроме заключительных клинических диагнозов при летальных исходах) и ряда других ситуаций (отсутствие необходимого диагностического оборудования, краткость пребывания больного в стационаре и др.). Однако в любом случае фактическая и логическая обоснованность, рубрификация диагноза и его соответствие требованиям МКБ-10 должны быть соблюдены.

До того как может быть выставлен клинический диагноз, нередко используется *предварительный диагноз*. Такой «рабочий» диагноз может быть еще синдромологическим, недостаточно развернутым. Он не должен фигурировать в медицинской документации в качестве этапного или заключительного клинического диагноза, в частности при летальных исходах.

Поэтому в справочнике вышеуказанные исключения не обсуждаются, так как предполагаются ситуации, когда у врача имелись необходимые возможности и время для установления клинического (заключительного) диагноза.

Клинический и патологоанатомический диагнозы должны быть структурированы и рубрифицированы, т.е. всегда записаны в виде следующих трех рубрик, утвержденных впервые еще 03.01.1952 г. приказом МЗ СССР № 4, Приложение 7: «Основное заболевание», «Осложнения основного заболевания», «Сопутствующие заболевания». По предложению Г.Г. Автандилова (1971) методическими указаниями МЗ СССР (1972, 1987, 1989) с целью анализа смертности по множественным причинам внедрены также рубрики «Комбинированное основное заболевание» и «Полипатия». Это предложение обсуждалось экспертами ВОЗ при подготовке МКБ-9 и реализовано в МКБ-10, требующей кодирования и учета в ряде случаев двух нозологических единиц в основном заболевании.

В настоящее время в соответствии со стандартом, утвержденным в 2006 г. Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения и социального развития, диагноз должен быть оформлен в виде следующих унифицированных рубрик (табл. 1.1).

1. «Основное заболевание», или «Комбинированное основное заболевание», или «Полипатия». При монокаузальном диагнозе основное заболевание представлено одной нозологической единицей (заболеванием или травмой). При бикаузальном — «Комбинированном основном заболевании» — двумя нозологическими единицами (конкурирующими, сочетанными или основным и фоновым заболеваниями). При мультикаузальном — «Полипатии» — тремя и более заболеваниями (семейства или ассоциации болезней). Следует по возможности избегать формулировки диагноза с указанием более двух нозологических форм в этой рубрике 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, осложнения медицинских мероприятий (ятрогенные осложнения, если они не становятся эквивалентом основного заболевания), а также указания на проведение реанимационных мероприятий, интенсивной терапии и их осложнений (специальная подрубрика).

3. «Сопутствующие заболевания».

Нерубрифицированные 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 этом случае независимо от результатов патологоанатомического вскрытия выставляется расхождение диагнозов по II категории и субъективной причине — неверная формулировка (оформление) заключительного клинического диагноза.

Таблица 1.1

Основные схемы клинического и патологоанатомического диагнозов [Автандилов Г.Г., 1984]

Рубрика	А. Монокаузальный	Б. Бикаузальный	В. Мультикаузальный
1	Основное заболевание (или первоначальная причина смерти)	Комбинированное основное заболевание (первоначальная и другая причина смерти): а) два конкурирующих; б) два сочетанных; в) основное и фоновое заболевания	Полипатии. На первое место из трех и более заболеваний отбирают ведущее основное состояние или первоначальную причину смерти: из «семейства болезней» — этиологически и патогенетически связанных между собой нескольких болезней; из «ассоциации болезней» — случайных сочетаний нескольких заболеваний
2	Осложнения, включающие непосредственную причину смерти (смертельное осложнение). <i>Подрубрика:</i> реанимационные мероприятия, интенсивная терапия и их осложнения	Осложнения, включающие непосредственную причину смерти (смертельное осложнение). <i>Подрубрика:</i> реанимационные мероприятия, интенсивная терапия и их осложнения	Осложнения, включающие непосредственную причину смерти (смертельное осложнение). <i>Подрубрика:</i> реанимационные мероприятия, интенсивная терапия и их осложнения
3	Сопутствующие заболевания	Сопутствующие заболевания	Сопутствующие заболевания

Примечание. Схемы диагнозов Б или В применяются только при полном исключении возможности их оформления по предыдущей схеме (соответственно А или Б). Диагноз полипатии (В) на практике целесообразно трансформировать в монокаузальный (А) или бикаузальный (Б).

В рубриках диагноза «Основное заболевание» («Комбинированное основное заболевание», «Полипатия») и «Сопутствующие заболевания» на первом месте всегда должна стоять нозологическая форма (нозологическая единица — заболевание, травма или, если это невозможно, синдром), имеющая код в МКБ-10.

Нозологическая форма (единица) определяется как 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, едиными 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 Минздрава РФ от 22.01.2001 г. № 12).

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, которые зависят 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 Минздрава РФ от 22.01.2001 г. № 12).

После указания нозологической единицы всегда должно следовать уточнение ее формы, особенностей патогенеза, морфогенеза и танатогенеза (при летальном исходе), указываются ее проявления. Недопустимы диагнозы основного заболевания без уточнения формы, конкретных проявлений и других важных особенностей патологического процесса в соответствии с современными классификациями. При необходимости эти проявления дополняются лабораторными, бактериологическими, биохимическими и другими данными (табл. 1.2).

Заключительный клинический и патологоанатомический диагнозы всегда развернутые, комплексные, включающие все известные в данном конкретном случае клинико-лабораторные (для патологоанатомического диагноза, прежде всего морфологические) и другие данные.

Таблица 1.2

Примеры диагнозов основного заболевания¹

Неправильно	Правильно
<i>Основное заболевание:</i> рак желудка II стадии	<i>Основное заболевание:</i> бляшковидный рак тела желудка в области малой кривизны (умеренно-дифференцированная аденокарцинома, прорастающая до наружной трети мышечного слоя — гистологически, биопсия №, дата). T2N0M0
<i>Основное заболевание:</i> центральный рак легкого с метастазами в перибронхиальные лимфатические узлы	<i>Основное заболевание:</i> узловато-разветвленный рак правого верхнедолевого бронха (низкодифференцированный плоскоклеточный рак — гистологически, биопсия №, дата). Метастазы рака в перибронхиальные лимфатические узлы правого легкого. T3N1M0
<i>Основное заболевание:</i> повторный инфаркт миокарда	<i>Основное заболевание:</i> повторный трансмуральный инфаркт миокарда передней и боковой стенок левого желудочка от ... (дата или давность инфаркта в сутках), постинфарктный кардиосклероз задней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца
<i>Основное заболевание:</i> крупозная пневмония правого легкого	<i>Основное заболевание:</i> крупозная пневмония верхней и средней долей правого легкого в стадии серого опеченения, IV категории, острого неосложненного течения (бактериологически — ..., дата исследования)
<i>Основное заболевание:</i> вирусный цирроз печени (вирус гепатита В) в фазе декомпенсации	<i>Основное заболевание:</i> вирусный макро-микронодулярный цирроз печени в исходе хронического гепатита В (вирус гепатита В — метод и дата вирусологического исследования), умеренной степени активности, фаза декомпенсации, ... стадия по системе Чайлда—Пью, результаты биопсии печени, перечисление внепеченочных проявлений; или <i>Основное заболевание:</i> хронический гепатит В умеренной степени активности с развитием макро-микронодулярного цирроза печени, умеренной степени активности, фаза декомпенсации, ... стадия по системе Чайлда—Пью, результаты биопсии печени, перечисление внепеченочных проявлений (при вирусном циррозе печени допустимы оба варианта формулировки диагнозов)

¹ За исключением ситуаций, когда развернутый диагноз невозможен по объективным причинам (оказание скорой или экстренной медицинской помощи, отсутствие диагностического оборудования или времени для уточнения диагноза и т.д.).

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 оперативного вмешательства, манипуляции и др.», должно быть указано полное наименование (из медицинской карты больного) той или иной операции, медицинской манипуляции или процедуры и дата их проведения (табл. 1.3).

Таблица 1.3

Примеры диагнозов основного заболевания при оперативных вмешательствах

Неправильно	Правильно
<i>Основное заболевание:</i> состояние после операции (вид оперативного вмешательства, дата) по поводу рака желудка (характеристика опухоли)	<i>Основное заболевание:</i> бляшковидный рак тела желудка в области малой кривизны (умеренно дифференцированная аденокарцинома, прорастающая до наружной трети мышечного слоя — гистологически, биопсия №, дата). T2N0M0. Операция: вид оперативного вмешательства, дата
<i>Основное заболевание:</i> бляшковидный рак желудка в области малой кривизны (умеренно дифференцированная аденокарцинома, прорастающая до наружной трети мышечного слоя — гистологически, биопсия №, дата). T2N0M0. Состояние после операции (вид оперативного вмешательства, дата)	

В соответствии с требованиями МКБ-10 необходимо рассматривать оперативные вмешательства как прямые последствия хирургического заболевания и считать послеоперационными все осложнения основного заболевания (но не самостоятельные заболевания), возникшие в течение 4 недель после хирургического вмешательства.

Не все понятия и коды МКБ-10 допустимо использовать для формулировки заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов 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 медицинской помощью, для статистического анализа патологических состояний, явившихся причинами госпитализации, когда еще не ясен диаг-

ноз основного заболевания. Кроме того, для ряда рубрик МКБ-10 имеются указания о запрете их использования в качестве первоначальных причин смерти (основных заболеваний в заключительном клиническом и патологоанатомическом диагнозах), например «Закупорка и стеноз артерий, не приводящих к инфаркту мозга» и др.

К сожалению, в МКБ-10 встречаются отдельные термины, не соответствующие современным понятиям отечественной медицины, например «дегенерация миокарда», или некорректные, например «аневризма головного мозга», что также важно учитывать при выборе терминов для диагноза.

Из-за отсутствия в МКБ-10 ряда широко распространенных в отечественной медицинской практике терминов, в частности, таких, как «септикопиемия», «диффузный мелкоочаговый (атеросклеротический) кардиосклероз», «крупозная пневмония» и др., и наличия их аналогов из классификаций, распространенных за рубежом, например, «септицемия» (в англоязычной литературе — синоним термина «сепсис»), «атеросклеротическая болезнь сердца», «долевая бактериальная пневмония», важно подчеркнуть, что в некоторых случаях следует употреблять в диагнозе отечественный термин, а кодировку производить в соответствии с его синонимом (аналогом) в МКБ-10. Синонимы и аналоги наиболее часто встречающихся нозологических единиц с их кодами по МКБ-10 представлены в таблицах данного справочника в соответствующих главах.

Важно также учитывать, что МКБ-10 была принята в 1989 г., а за последующие годы представления о многих заболеваниях и их классификации значительно расширились и изменились.

Не допускается употребление в любой рубрике диагноза терминов «атеросклероз», «общий атеросклероз», «генерализованный атеросклероз», «атеросклероз аорты и крупных артерий» без последующего уточнения поражения конкретных артерий и органов. Только «атеросклероз аорты», «атеросклероз почечных артерий», «атеросклероз артерий нижних конечностей» могут быть указаны в рубрике основного заболевания при наличии связанных с ними смертельных осложнений (разрыв аневризмы, атеросклеротическая гангрена конечности и др.). Атеросклероз аорты или определенных артерий может быть указан в диагнозе как нозологическая единица также в случаях хирургических вмешательств на этих артериях. Для таких диагнозов в МКБ-10 имеются соответствующие коды.

Не допускается в любой рубрике диагноза употребление некорректных терминов: «коронаросклероз», «коронарокардиосклероз», «церебросклероз», а также неточных терминов: «смешанная энцефалопатия», «цирроз-рак печени», «асцит-перитонит», «инфаркт-пневмония» и им подобных.

Не допускается при оформлении диагноза употреблять аббревиатуры или сокращения, за исключением небольшого числа наиболее общепринятых, например, ИБС — ишемическая болезнь сердца, ХСН — хроническая сердечная недостаточность, НК — недостаточность кровообращения, ФК — функциональный класс или ТЭЛА — тромбоэмболия легочной артерии, ЭКС — электрокардиостимулятор. В частности, в диагнозе не должны использоваться сокращения АГ, ГБ, ХАИ, ХОБЛ, ЦВБ, ЖКБ, МКБ и другие, расшифровать которые впоследствии не всегда представляется возможным. Кроме того, не следует сокращать как «ст.» такие термины, как «стадия» и «степень», так как впоследствии может быть не ясно, что имелось в виду, например, при гипертонической болезни. При написании диагноза для обозначения степени патологического процесса обычно принято использовать арабские цифры, а его стадии — римские.

ОСНОВНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ

Основное заболевание — это одна или несколько нозологических единиц (заболеваний или травм, реже синдромов), 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 настоящее время — МКБ-10 с учетом некоторых терминов, принятых в отечественных классификациях).

В случае летального исхода основное заболевание (в заключительном клиническом или патологоанатомическом диагнозе) — это одна или несколько нозологических единиц, которые сами по себе либо через обусловленные ими осложнения привели к смерти больного.

Для этапных клинических диагнозов определение основного заболевания шире.

Основным заболеванием на разных этапах оказания медицинской помощи является то заболевание (травма, синдром, патологический процесс), которое явилось причиной:

- обращения к врачу;
- госпитализации и проведения лечебно-диагностических мероприятий;
- при неблагоприятном исходе приведшей к инвалидизации или смерти больного.

В связи с этим в процессе лечения больного диагноз основного заболевания может меняться, причем неоднократно.

Например, пациент обратился за медицинской помощью и был госпитализирован с диагнозом пневмония (основное заболевание в диагнозе первого этапа оказания медицинской помощи), в стационаре пневмония была излечена, но у него развился острый инфаркт миокарда (основное заболевание в диагнозе второго этапа), а еще через 36 суток из-за обострения язвенной болезни желудка больной умер от массивного желудочного кровотечения (основное заболевание в заключительном клиническом диагнозе — язвенная болезнь желудка с кровотечением).

Не допускается указание в качестве основного заболевания тех нозологических единиц, которые были диагностированы на более ранних этапах оказания медицинской помощи, но которые не оказали влияния на текущий эпизод лечебно-диагностического процесса или, при летальном исходе, не стали причиной смерти.

Эквивалентом основного заболевания иногда могут быть и обстоятельства несчастного случая (включая ятрогенную патологию). В практике судебно-медицинской экспертизы диагностируется акт насилия, вызвавший смертельную травму.

Не допускается подмена основного заболевания его осложнением или одним из проявлений. Например, «ТЭЛА» вместо «Острый инфаркт миокарда» и т.д. (табл. 1.4).

Таблица 1.4

Примеры диагнозов основного заболевания (диагнозы представлены в развернутом, сокращенном виде)

Неправильно	Правильно
<p><i>Основное заболевание:</i> тромбоэмболия легочной артерии. <i>Фоновое заболевание:</i> острый инфаркт миокарда... <i>Осложнения основного заболевания:</i> отек легких и головного мозга...</p>	<p><i>Основное заболевание:</i> острый инфаркт миокарда... <i>Осложнения основного заболевания:</i> тромбоэмболия легочной артерии, отек легких и головного мозга...</p>

Продолжение ⇨

Окончание табл. 1.4

Неправильно	Правильно
<p><i>Основное заболевание:</i> хроническое легочное сердце...</p> <p><i>Фоновое заболевание:</i> хронический обструктивный бронхит...</p> <p><i>Осложнения основного заболевания:</i> НК...</p>	<p><i>Основное заболевание:</i> хронический обструктивный бронхит...</p> <p>Хроническое легочное сердце...</p> <p><i>Осложнения основного заболевания:</i> НК...</p>

Не допускается в качестве основного заболевания (а также сопутствующего) указывать только групповые (родовые) понятия, такие как «ишемическая болезнь сердца», «хроническая ишемическая болезнь сердца», «острая 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.).

Если в клинических диагнозах упоминание родовых (групповых) понятий, таких, например, как «ишемическая болезнь сердца», перед их расшифровкой может быть иногда, на определенных этапах диагностического процесса, оправдано, то в заключительных клинических и патологоанатомических диагнозах вообще не следует указывать родовые понятия, а требуется начинать каждую рубрику диагноза с конкретной нозологической единицы — заболевания или травмы (если это невозможно — с синдрома).

КОМБИНИРОВАННОЕ ОСНОВНОЕ ЗАБОЛЕВАНИЕ И ПОЛИПАТИЯ

Комбинированное основное заболевание. В случаях, когда основное заболевание представлено двумя нозологическими единицами (бикаузальный вариант), при оформлении клинического или патологоанатомического диагнозов 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. ...).

При конкурирующих или сочетанных заболеваниях допустимо ограничиться обозначением нозологических единиц в составе комбинированного основного заболевания только цифрами, не указывая характера их взаимоотношений (конкуренции или сочетания). Также можно указать фоновые заболевания — нозологические единицы или синдромы для каждого из конкурирующих или сочетанных заболеваний, при этом не следует трансформировать такой диагноз в мультикаузальный (полипатию).

Определения терминов «конкурирующие», «сочетанные» и «фоновые» заболевания были предложены для формулировки заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов в случаях летальных исходов.

Конкурирующие заболевания — это нозологические формы (заболевания, травмы, реже синдромы), которыми одновременно страдал умерший и каждая из них в отдельности несомненно могла привести к смерти.

Примерами таких заболеваний могут быть совпавшие по времени у одного больного любые тяжелые смертельные болезни, в частности, рак IV стадии и инфаркт миокарда, не совместимые с жизнью инфаркты головного мозга и миокарда, нозологические единицы из групп острых ишемических болезней сердца или цереброваскулярных болезней и хирургическая патология со смертельным исходом и т.д.

Сочетанные заболевания — это нозологические формы (заболевания, травмы, реже синдромы), 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.

Например, может быть сочетание нозологических единиц из групп острых ишемических болезней сердца и цереброваскулярных болезней, приведших к смерти лишь в результате взаимного отягощения. Такое же сочетание нередко характерно для этих же нозологических единиц с острыми хирургическими заболеваниями, в частности, язвенной болезнью желудка или двенадцатиперстной кишки.

Важно подчеркнуть, что при конкурирующих или сочетанных заболеваниях речь идет о нозологических формах, *одновременно, а не последовательно* (например, одно из них отмечено на предыдущих этапах оказания медицинской помощи и к моменту установле-

ния диагноза не требовало лечебно-диагностических мероприятий, а в случае летального исхода — не участвовало в танатогенезе) развившихся у больного.

Фоновое заболевание — это нозологическая форма (заболевание, травма, реже синдром), которая патогенетически (но не этиологически) связана с основным заболеванием, явилась одной из причин его развития (включившись в его патогенез), впоследствии отягощала течение болезни и способствовала возникновению смертельных осложнений (в случае летального исхода).

Наиболее частыми примерами фоновых заболеваний являются варианты артериальной гипертензии или сахарного диабета для нозологических единиц из групп ишемических болезней сердца, цереброваскулярных болезней, ишемических заболеваний кишечника и др. Также нередко такие заболевания, как алкоголизм (или хроническая алкогольная интоксикация), сахарный диабет, ведущие к вторичному иммунному дефициту, становятся фоновыми для многих инфекционных болезней (пиелонефрит, туберкулез и др.). Более редкими случаями являются, например, наблюдения плоскоклеточного рака бронха, где фоновым заболеванием может быть хронический бронхит с плоскоклеточной метаплазией и диспластическими изменениями эпителия бронхов.

Не следует заменять термин «фоновое заболевание» термином «фон», так как при этом искажается сущность понятия фоновой нозологической формы (патогенетическая связь с основным заболеванием). Кроме того, фоновое заболевание необходимо указать сразу после той нозологической единицы, для которой оно было фоновым, а не в конце рубрики «Комбинированное основное заболевание» после перечисления двух конкурирующих или сочетанных заболеваний (табл. 1.5).

Таблица 1.5

Примеры диагнозов основного заболевания (диагнозы представлены в неразвернутом, сокращенном виде)

Неправильно	Правильно
<p><i>Комбинированное основное заболевание:</i> 1. Острый инфаркт миокарда... 2. Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки с кровотечением... 3. <i>Фоновое заболевание:</i> гипертоническая болезнь...</p>	<p><i>Комбинированное основное заболевание:</i> 1. Острый инфаркт миокарда... 2. <i>Фоновое заболевание:</i> гипертоническая болезнь... 3. Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки с кровотечением...</p>

Неправильно	Правильно
<i>Комбинированное основное заболевание:</i> 1. Острый инфаркт миокарда... 2. <i>Фоновое заболевание:</i> хроническая алкогольная интоксикация...	<i>Комбинированное основное заболевание:</i> <i>конкурирующие (или сочетанные) заболевания:</i> 1. Острый инфаркт миокарда... 2. Хроническая алкогольная интоксикация...
<i>Комбинированное основное заболевание:</i> 1. Острый инфаркт миокарда... 2. <i>Фоновое заболевание:</i> атеросклероз коронарных артерий сердца... Артериальная гипертензия...	<i>Комбинированное основное заболевание:</i> 1. Острый инфаркт миокарда... Атеросклероз коронарных артерий сердца... 2. <i>Фоновое заболевание:</i> артериальная гипертензия...

Нередко при формулировке диагнозов можно отметить как злоупотребление рубрикой фонового заболевания, так и недостаточное ее использование. Недопустимо указывать в качестве фонового заболевания для нозологических единиц из групп ишемических болезней сердца или цереброваскулярных такие нозологии, как алкоголизм (или хроническую алкогольную интоксикацию), онкологические или хирургические заболевания. Напротив, сахарный диабет или гипертоническую болезнь часто необоснованно включают в рубрику не фонового заболевания, а сопутствующих при ишемических поражениях сердца, головного мозга, кишечника и др.

В отдельных случаях, особенно, когда речь идет об умерших пожилых людях, возможно наличие более одного фонового заболевания, например, сахарного диабета 2-го типа и гипертонической болезни (если последняя не является артериальной гипертензией при диабетической нефропатии или пиелонефрите у больного сахарным диабетом). При этом возможно кодирование (шифровка) по МКБ-10 важнейшего из них или, для уточненных статистических исследований, обоих.

Не допускается представлять в диагнозе атеросклероз (артерий, аорты) как фоновое заболевание для ишемических поражений различных органов (сердца, головного мозга, кишечника и др.), так как эти органые поражения выделены в современных классификациях и в МКБ-10 как самостоятельные нозологические единицы.

Нельзя подменять термином «токсический» термин «алкогольный» при соответствующих нозологических единицах из группы алкогольных висцеропатий (алкогольный цирроз печени, алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и др.). Также следует

по возможности уточнять другие виды экзогенных или эндогенных интоксикаций.

Полипатии. В случаях, когда основное заболевание представлено тремя и более заболеваниями (семейство или ассоциация болезней), первую рубрику диагноза обозначают как «Полипатия» (мультикаузальный вариант диагноза). При полипатиях перечисляют нозологические формы под номерами — цифрами 1, 2, 3 и т.д.

Например, «Полипатия: 1. Повторный инфаркт миокарда... . 2. Ишемический инфаркт головного мозга... . 3. Язвенная болезнь желудка с кровотечением...».

Следует стремиться к оформлению диагноза по моно- или бикаузальному принципам. Как показывает практика, сложные диагнозы, представленные полипатиями и содержащие более двух нозологических форм в рубрике основного заболевания (без учета фоновых заболеваний), обычно являются результатом недостаточно глубокого клинического или клинико-морфологического анализа. Поэтому диагнозы полипатий должны быть редким исключением и глубоко обоснованными, их целесообразно трансформировать в монокаузальный вариант.

Все нозологические формы, входящие в состав комбинированного основного заболевания или полипатии, расцениваются как равноправные, тем не менее, принципиальное значение имеет то, какая из них 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 19 разделе «I» медицинского свидетельства о смерти (вторая нозологическая единица — конкурирующее, сочетанное, фоновое заболевания, — если она имеется, записывается и кодируется в пункте 19, разделе «II» медицинского свидетельства о смерти).

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 пунктов 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).

ОСЛОЖНЕНИЯ ОСНОВНОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

Осложнения основного заболевания — это нозологические единицы (редко, например, очаговая пневмония), 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 нему 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 Минздрава РФ от 22.01.2001 г. № 12).

Границы между понятиями «проявления» и «осложнения» основного заболевания не всегда четко определены. Проявления основного заболевания стереотипны, включены в его синдромокомплекс, а осложнения — индивидуальны. Например, синдром портальной гипертензии при циррозе печени, легочное сердце при хронических обструктивных заболеваниях легких принято расценивать как проявления основных заболеваний, но их перенос в рубрику осложнений не является ошибкой. Однако грубой ошибкой следует считать,

например, указание на метастазы опухоли в рубрике «Осложнения основного заболевания», так как метастазы — проявление одной из стадий прогрессии злокачественной опухоли. Также ошибочно записывать острую аневризму сердца в рубрике «Основное заболевание», так как острая аневризма сердца, в отличие от хронической, — осложнение инфаркта миокарда. Перечислять осложнения нужно в патогенетической или временной последовательности.

В клинических и патологоанатомических диагнозах следует представлять развернутую характеристику тяжести (выраженности) той или иной органной недостаточности (в соответствии с принятыми классификациями), в частности, недостаточности кровообращения, печеночной, почечной и др.

В патологоанатомическом диагнозе нужно фиксировать морфологический субстрат органной недостаточности. Например, таким субстратом для острой или хронической недостаточности кровообращения является общее острое или хроническое венозное полнокровие внутренних органов. При указании на печеночную, почечную недостаточность важно представить также результаты клинико-лабораторных или посмертных биохимических и иных исследований (с датами их проведения). Термин «синдром полиорганной недостаточности» также требует расшифровки и конкретизации как в клиническом, так и патологоанатомическом диагнозе.

Нужно избегать в диагнозе таких неинформативных понятий, как «дистрофия внутренних органов» или «интоксикация» без уточнения их конкретных органных проявлений, а также подменять осложнения отдельными элементами механизмов танатогенеза.

При онкологических заболеваниях с развитием кахексии именно последняя указывается в рубрике «Осложнения основного заболевания», а не малоинформативный термин «раковая интоксикация», употребления которого следует избегать.

Среди всей группы осложнений основного заболевания выделяют одно важнейшее — смертельное осложнение (непосредственная причина смерти). Выделение более одного смертельного осложнения делает невозможным достоверный анализ и статистический учет непосредственных причин смерти.

Смертельное осложнение целесообразно указывать в начале рубрики «Осложнения основного заболевания», нарушая их па-

тогенетическую или временную последовательность. При этом не требуется выделять его в этой рубрике отдельной строкой или как-то иначе.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия (их перечень с указанием характера, времени проведения и др.) указываются с красной строки отдельным абзацем (отдельной подрубрикой) в конце 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, которые, за редким исключением, указываются в этой же подрубрике.

СОПУТСТВУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

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 (этиологически, патогенетически) связаны с основным заболеванием и, в случае летального исхода, не принимали участия в танатогенезе. При этом по поводу сопутствующих заболеваний могли производиться определенные лечебно-диагностические мероприятия.

Сопутствующие заболевания могут иметь осложнения (например, синдром хронической почечной недостаточности при хроническом пиелонефрите), но не могут иметь смертельных осложнений. Несомненно, косвенную связь можно найти практически между всеми заболеваниями, одновременно имевшимися у больного, но это не дает повода исключать такие болезни из рубрики «Сопутствующие заболевания» и чрезмерно расширять рубрику «Комбинированное основное заболевание».

Правила формулировки сопутствующих заболеваний аналогичны тем, которые указаны выше для основного заболевания. Если при этом имелось фоновое заболевание для нозологической единицы из группы ишемических болезней сердца, в частности гипертоническая болезнь, оно указывается далее в этой рубрике диагноза, но без подзаголовка «Фоновое заболевание» (табл. 1.6).

Таблица 1.6

Примеры патологоанатомического диагноза сопутствующих заболеваний

Неправильно	Правильно
<i>Сопутствующие заболевания:</i> атеросклероз аорты и коронарных артерий сердца (II стадия, 2-я степень, стеноз до 70%). Постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка	<i>Сопутствующие заболевания:</i> постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (2-я степень, II стадия, стеноз до 70%). Атеросклероз аорты (3-я степень, III стадия)

Частыми ошибками формулировки диагнозов является запись в рубрике «Сопутствующие заболевания» осложнений основного заболевания, например, очаговой пневмонии, или отдельных его проявлений («дробление» проявлений одной нозологической формы по разным рубрикам диагноза), в частности, алкогольных органических поражений при хроническом алкоголизме или хронической алкогольной интоксикации с полиорганными проявлениями (алкогольной поливисцеропатией). Следует также предостеречь от невнимания к сопутствующим заболеваниям, особенно часто встречающегося в патологоанатомической практике. В диагнозе необходимо четко и ясно указать все имевшиеся сопутствующие заболевания, так как впоследствии эта информация оказывается бесценной для аналитических статистических разработок. Например, гиперплазия предстательной железы, миомы матки, патология щитовидной железы, аденомы коры надпочечников (клинически себя не проявлявшие, но диагностированные как случайные находки) далеко не всегда вносятся в диагнозы. Кроме того, отсутствие в патологоанатомическом диагнозе в рубрике «Сопутствующие заболевания» какой-либо нозологии, имевшейся в этой группе болезней в клиническом диагнозе, может указывать лишь на одно — это заболевание не было выявлено на вскрытии (прижизненная гипердиагностика). Рубрика «Сопутствующие заболевания» в патологоанатомической практике должна оформляться только с этих позиций.

2

ПРАВИЛА КОДИРОВАНИЯ ДИАГНОЗОВ ПО МКБ-10

Для кодирования (шифровки) клинического и патологоанатомического диагнозов в настоящее время используются коды МКБ-10, которые подчинены задачам изучения заболеваемости и смертности населения, оценки эффективности медицинской помощи и ее рациональной организации. Другие медицинские классификации заболеваний (эпидемиологические, клинические, патологоанатомические и др.), имея свои конкретные цели (профилактические, диагностические, лечебные, организационные и др.), носят подчиненный МКБ-10 характер. Недоучет этого положения в медицинской практике лишает возможности получить сопоставимые данные о заболеваемости и смертности населения в медицинских учреждениях различных стран, препятствует изучению эффективности проводимых лечебно-диагностических мероприятий.

Как любая классификация, МКБ-10 группирует болезни, травмы и патологические состояния для достижения определенной цели — в данном случае для статистического анализа заболеваемости и смертности населения во всех странах мира. В основе МКБ-10 лежит использование согласованной номенклатуры с едиными названиями нозологических форм, причем основными критериями выбора названия являются его специфичность, отсутствие двусмысленности, простота, выражение сущности болезни и, насколько это возможно, вызывающей ее причины (табл. 2.1).

Главное нововведение в МКБ-10 — это использование алфавитно-цифровой системы кодирования, предполагающей наличие в четырехзначной рубрике одной буквы, за которой следуют три цифры (например, A00.0–A99.9). Такая система позволила увеличить более чем в 2 раза объем кодированной информации. Введение

в рубрики букв дало возможность закодировать в каждом классе до 100 трехзначных категорий. Некоторые трехзначные рубрики умышленно оставлены свободными, что позволит расширить и пересмотреть их в дальнейшем. Разными медицинскими ассоциациями выпущены Международные классификации по отдельным дисциплинам (дерматология, стоматология, неврология, ревматология и ортопедия, психические расстройства и др.), которые используют дополнительные пятые и шестые знаки с целью детализации рубрик МКБ-10.

Таблица 2.1

Международная классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра (МКБ-10)

Классы болезней и дополнительные разделы	
I	Некоторые инфекционные и паразитарные болезни
II	Новообразования
III	Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм
IV	Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ
V	Психические расстройства и расстройства поведения
VI	Болезни нервной системы
VII	Болезни глаза и его придаточного аппарата
VIII	Болезни уха и сосцевидного отростка
IX	Болезни системы кровообращения
X	Болезни органов дыхания
XI	Болезни органов пищеварения
XII	Болезни кожи и подкожной клетчатки
XIII	Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани
XIV	Болезни мочеполовой системы
XV	Беременность, роды и послеродовой период
XVI	Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде
XVII	Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения
XVIII	Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках
XIX	Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин

Классы болезней и дополнительные разделы	
XX	Внешние причины заболеваемости и смертности
XXI	Факторы, влияющие на состояние здоровья населения и обращения в учреждения здравоохранения
Морфология новообразований	
Специальные перечни для статистической разработки данных смертности и заболеваемости	
Определения	
Положения о номенклатуре	

Помимо МКБ-10, ВОЗ разработаны и внедрены в практику здравоохранения для кодирования и учета онкологических заболеваний Международная классификация онкологических болезней (МКБ-О) и Международные гистологические классификации опухолей.

При работе с кодами МКБ-10 важно учитывать следующие особенности этой классификации.

В начале каждого класса представлены расширенные перечни нозологических форм, исключенные из данного класса. При кодировании диагноза классы заболеваний МКБ-10, сгруппированные по нозологическому и патогенетическому принципам, имеют приоритет перед классами, сгруппированными по органно-системному принципу. Так, классы XV (Беременность, роды и послеродовой период) и XVI (Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде) имеют приоритет перед другими. Поэтому, например, болезни органов пищеварения, возникшие в ходе беременности, родов и послеродового периода, шифруются кодами только класса XV (коды O00–O99).

МКБ-9 ранее уже идентифицировала ряд нозологических форм как вызванные лекарственными средствами. Этот подход получил дальнейшее развитие в МКБ-10, и многие такие ятрогенные состояния выделены для учета.

В конце некоторых классов введен перечень рубрик, предназначенных для ятрогенных патологических процессов, возникших после медицинских процедур. Эти рубрики идентифицировали специфические патологические состояния, возникшие вследствие различных вмешательств, например, демпинг-синдром после операций на желудке. Ятрогенные патологические процессы, которые не носят такого специфического характера, включая внезапные осложнения (воздушная эмболия, послеоперационный шок и др.), включены

в класс XIX (Травмы, отравления и некоторые другие последствия внешних причин).

Важной особенностью МКБ-10 является возможность кодирования одновременно двух заболеваний, в частности, при комбинированном основном заболевании или полипатии. Такой подход был введен в медицинскую практику в 1971 г. экспертом ВОЗ Г.Г. Автандиловым.

В МКБ-10 предусмотрены два варианта двойного кодирования ряда заболеваний. Первый вариант кодов отмечен знаками «†» (основной код) и «*» (дополнительный код), который не может быть использован изолированно от основного. Коды со знаком «*» даны как трехзначные. Другой вариант двойного кодирования — использование двух обычных четырехзначных кодов (например, первый код — основное заболевание, второй код — конкурирующее, сочетанное или фоновое заболевания). К сожалению, действующая система статистического учета причин смерти использует только одну нозологическую единицу и один (основной) код, поэтому двух- и многофакторный анализ возможен лишь в специальных разработках.

Главное требование МКБ-10 — кодирование и использование сведений только о первоначальной причине смерти, а не о непосредственной (см. гл. 3), как это до сих пор нередко имеет место в ошибочно оформленных диагнозах и медицинских свидетельствах о смерти. Например, кодируется непосредственная причина смерти — острая сердечно-сосудистая недостаточность вместо первоначальной причины смерти — острого инфаркта миокарда, или ТЭЛА вместо постинфарктного кардиосклероза, хроническое легочное сердце вместо бронхоэктатической болезни и т.д. В соответствии со статьей 5 Положения о номенклатуре, относящейся к болезням и причинам смерти, страны-члены ВОЗ должны утверждать форму медицинского свидетельства о смерти, которая позволяет зафиксировать заболевания или травмы, вызвавшие смерть или способствующие ей, ясно указывая при этом первоначальную причину.

Как уже указывалось в гл. 1, коды МКБ-10 предназначены для шифровки диагнозов и причин смерти и для кодирования причин обращения за врачебной помощью, а также для статистического анализа патологических состояний, явившихся причинами госпитализации, по поводу которых проводилось лечение. Поэтому в МКБ-10 включены не только нозологические формы, но и синдромы, симп-

томы, патологические состояния, травмы, условия получения повреждений и травм, в связи с чем не все коды могут быть использованы для шифровки первоначальной причины смерти, т.е. основного заболевания в заключительном клиническом и патологоанатомическом диагнозах.

Следует также обратить внимание на ряд знаков и сокращений. Знак «—» указывает, что в МКБ-10 имеется четвертый знак и его нужно использовать. Круглые и квадратные скобки заключают дополнительные термины, синонимы, уточнения, позволяющие точнее отобрать нужный код. Союз «и» обозначает в том числе «или».

Блоки трехзначных рубрик в МКБ-10 содержат 10 подрубрик, что облегчает поиск нужного кода. Во всех подрубриках четвертый знак «8» обозначает «другие, не указанные выше состояния», а четвертый знак «9» — «неуточненная информация (заболевание, синдром и т.д.)». В патологоанатомической и судебно-медицинской практике не следует использовать последний знак «9», так как возможности аутопсии позволяют уточнить характер заболевания.

При обострении хронического заболевания, если иное не предусмотрено специальным кодом МКБ-10, шифруется острая форма болезни. Например, при обострении хронического холецистита, хронического панкреатита и др., кодируются острый холецистит или острый панкреатит и др. (но это правило не имеет отношения, в частности, к гастриту, колиту и т.д.). При обострении хронического обструктивного бронхита с бронхопневмонией последнюю, в соответствии с требованиями МКБ-10, указывают как проявление этого обострения, а не как его осложнение (соответствует коду J44.0).

В МКБ-10 каждый класс заболеваний отличается большой детализацией отдельных нозологических форм. Так, в классе IX (Болезни системы кровообращения) вместо термина «гипертоническая болезнь» используется групповое понятие «гипертензивная болезнь». При этом выделяются формы с застойной сердечной недостаточностью, с почечной недостаточностью, с сердечной и почечной недостаточностью. Из этой рубрики исключаются случаи (далее фигурируют как самостоятельные нозологические единицы) с вовлечением в процесс артерий сердца, головного мозга, конечностей и др. Ишемические болезни сердца как групповое (родовое) понятие (не нозологическая единица) включают в себя ряд нозологических форм, в частности, варианты стенокардии, инфаркта миокарда, кардиосклероза и др. Наличие гипертонической болезни

у таких больных как фонового заболевания рекомендуется отмечать вторым кодом.

В классе II (Новообразования) дается кодировка топики (локализации) опухоли (четырёхзначными кодами — от C00.0 до D48) с учетом того, что ее стадия прогрессии, морфология, а также особенности течения будут при необходимости закодированы с использованием классификации стадий анатомического распространения злокачественных опухолей по системе TNM (*staging system* TNM) и международной классификации болезней в онкологии (МКБ-О). Периодически переиздаваемая с изменениями и дополнениями классификация TNM — точный способ кодирования стадий анатомического распространения многих злокачественных опухолей. Клинический и патологоанатомический диагнозы злокачественных новообразований обязательно должны включать указание стадии прогрессии онкологического заболевания по системе TNM (кроме тех опухолей, для которых не предусмотрено использование этой системы). Как дополнение, когда это необходимо, следует употреблять в диагнозах широко распространенное в отечественном здравоохранении выделение четырех стадий рака разной локализации (I–IV стадии).

МКБ-О издана отдельно от МКБ-10 и содержит пятизначные коды М (от 8000/0 до 9989/1). Первые четыре знака указывают на гистологический вариант опухоли, пятый — после косой черты (/) — на биологическое поведение новообразования или на то, что очаг — метастатический:

- /0 — доброкачественное;
- /1 — неясно, доброкачественное или злокачественное (опухоли пограничной или низкой злокачественности);
- /2 — рак *in situ* (внутриэпителиальный, неинфильтративный, неинвазивный);
- /3 — злокачественное, первичный очаг;
- /6 — злокачественное, метастатический очаг;
- /9 — злокачественное, неясно, первичный или метастатический очаг.

В соответствии с требованиями МКБ-10 и МКБ-О все опухоли регистрируют по локализации первичного очага.

В МКБ-10 имеются некоторые рубрики, в которых две нозологические единицы или одна с ее осложнением представлены одним кодом (например, «Острый аппендицит с генерализованным пери-

тонитом», «Хронический обструктивный бронхит в стадии обострения с бронхопневмонией» и др.).

В МКБ-10 (том 1, части 1 и 2) перед перечнями рубрик каждого класса заболеваний даются обзорные блоки включенных в него трехзначных рубрик, категорий, обозначенных «звездочкой» (если это необходимо), а также исключенных из данного класса болезней и патологических процессов. Это сделано, чтобы раскрыть структуру классов и облегчить использование кодов.

Примечания к кодированию, которые касаются только заболеваемости или только смертности, даются в специальных разделах МКБ-10 (том 2), посвященных правилам кодирования заболеваемости или смертности.

Ниже приводим выдержки из важнейших примечаний, представленные в МКБ-10 перед перечнями рубрик каждого класса заболеваний.

Класс I. Некоторые инфекционные и паразитарные болезни

Из класса I исключены:

- носительство возбудителя инфекционного заболевания (класс XXI, коды блока Z22);
- инфекционные и паразитарные заболевания, осложняющие беременность, роды и послеродовый период, кроме ВИЧ-инфекции и акушерского столбняка (класс XV, коды блока O98);
- грипп и острые респираторные инфекции, а также некоторые локализованные инфекции (пневмония, пиодермия, пиелонефрит, менингит и др.), которые включены в другие классы заболеваний. Для уточнения их этиологии можно использовать принцип двойного кодирования с вторыми кодами из класса I. Например, второй код для стрептококка группы А — B95.0, для золотистого стафилококка — B95.6, для кишечной палочки — B96.2 и т.д.;
- инфекционные и паразитарные болезни, характерные для перинатального периода, за исключением перинатального столбняка, врожденного сифилиса, перинатальной гонококковой инфекции и ВИЧ-инфекции (класс XVI, блоки кодов P35–P39).

Класс II. Новообразования

Из класса II исключены:

- случаи смерти беременной, роженицы, родильницы от имевшегося или возникшего злокачественного новообразования.

Для его кодирования используют коды класса XV (Беременность, роды, послеродовой период), например, O99.8 (другие уточненные болезни и состояния, осложняющие беременность, роды и послеродовой период).

Класс III. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунные механизмы

Из класса III исключены:

- злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей (C81–C96);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- травмы, отравления и другие последствия внешних причин (S00–T98);
- ВИЧ-инфекция (B20–B24).

Класс IV. Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ

Из класса IV исключены:

- болезни эндокринной системы и нарушения обмена веществ, специфичные для плода и новорожденного (P00–P96);
- новообразования (C00–D48);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях (R00–R99);
- травмы и отравления (S00–T98).

Класс IV содержит следующие блоки кодов:

- E00–E07 — болезни щитовидной железы;
- E10–E14 — сахарный диабет;
- E15–E16 — другие нарушения регуляции глюкозы и внутренней секреции поджелудочной железы;
- E20–E35 — нарушения других эндокринных желез;
- E40–E46 — недостаточность питания;
- E50–E64 — другие виды недостаточности питания;
- E65–E68 — ожирение и другие виды избыточности питания;
- E70–E90 — нарушения обмена веществ.

Звездочкой обозначены нарушения функции эндокринных желез при болезнях, классифицированных в других рубриках, рас-

стройства питания и нарушения обмена веществ при болезнях, классифицированных в других рубриках.

Класс V. Психические расстройства и расстройства поведения

Из класса V исключены:

- симптомы, отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00–R99).

Основные блоки кодов класса V:

- F00–F09 — органические, включая симптоматические, психические расстройства;
- F10–F19 — психические расстройства и расстройства поведения, связанные с употреблением психоактивных веществ;
- F20–F29 — шизофрения, шизотипические и бредовые расстройства;
- F70–F79 — умственная отсталость;
- F80–F89 — расстройства психологического развития;
- F90–F98 — эмоциональные расстройства, расстройства поведения, обычно начинающиеся в детском и подростковом возрасте;
- F99 — неуточненные психические расстройства.

Класс VI. Болезни нервной системы

Из класса VI исключены:

- отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96);
- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98);
- новообразования (C00–D48);
- симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00–R99).

Класс VI содержит следующие блоки кодов:

- G00–G09 — воспалительные болезни центральной нервной системы;
- G10–G13 — системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему;
- G20–G26 — экстрапирамидные и другие двигательные нарушения;
- G30–G32 — другие дегенеративные болезни центральной нервной системы;
- G35–G37 — демиелинизирующие болезни центральной нервной системы;
- G40–G47 — эпизодические и пароксизмальные расстройства;
- G50–G59 — поражения отдельных нервов, нервных корешков и сплетений;
- G60–G64 — полиневропатии и другие поражения периферической нервной системы;
- G70–G73 — болезни нервно-мышечного синапса и мышц;
- G80–G83 — церебральный паралич и другие паралитические синдромы;
- G90–G99 — другие нарушения нервной системы.

Класс VII. Болезни глаза и его придаточного аппарата

Из класса VII исключены:

- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);
- отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- новообразования (C00–D48);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98).

Класс VIII. Болезни уха и сосцевидного отростка

Из класса VIII исключены:

- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);

- отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- новообразования (C00–D48);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98).

Класс IX. Болезни системы кровообращения

Из класса IX исключены:

- отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96);
- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);
- системные поражения соединительной ткани (M30–M36);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98);
- новообразования (C00–D48);
- транзиторные церебральные ишемические приступы и родственные синдромы (G45);
- симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00–R99).

Класс X. Болезни органов дыхания

Из класса X исключены:

- болезни органов дыхания перинатального периода (P00–P96);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- некоторые инфекционные и паразитарные поражения органов дыхания (A00–B99);

- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- новообразования (C00–D48);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90).

Класс XI. Болезни органов пищеварения

Из класса XI исключены:

- некоторые инфекционные и паразитарные болезни, включая острые и хронические вирусные гепатиты, вирусные циррозы печени, кишечные инфекции и т.д. (A00–B99);
- болезни беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- болезни перинатального периода (P00–P96);
- врожденные аномалии (Q00–Q99);
- новообразования (C00–D48);
- травмы и отравления (S00–T98).

Класс XII. Болезни кожи и подкожной клетчатки

Из класса XII исключены:

- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);
- болезни эндокринной системы (E00–E90);
- новообразования (C00–D48);
- системные болезни соединительной ткани (M30–M36);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- болезни перинатального периода (P00–P96);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- травмы и отравления (S00–T98).

В класс XII включены:

- инфекционные и воспалительные поражения кожи и подкожной клетчатки, например, абсцессы, флегмоны, пиодермия, (L00–L08);
- буллезные поражения (L10–L14);
- дерматиты и экзема (L20–L30);
- псориаз (L40) и др.

Класс XIII. Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани

Из класса XIII исключены:

- отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96);
- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);
- синдром сдавления (T79.6);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98);
- новообразования (C00–D48);
- симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00–R99).

Класс XIII содержит следующие блоки кодов:

- M00–M25 — артропатии;
- M30–M36 — системные поражения соединительной ткани;
- M40–M54 — дорсопатии;
- M60–M79 — болезни мягких тканей;
- M80–M94 — остеопатии и хондропатии;
- M95–M99 — другие нарушения костно-мышечной системы и соединительной ткани.

Класс XIV. Болезни мочеполовой системы

Из класса XIV исключены:

- отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96);
- некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99);
- осложнения беременности, родов и послеродового периода (O00–O99);
- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);

- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98);
- новообразования (C00–D48);
- симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках (R00–R99).

Класс XIV содержит следующие блоки кодов:

- N00–N08 — гломерулярные болезни;
- N10–N16 — тубулоинтерстициальные болезни;
- N17–N19 — почечная недостаточность;
- N20–N23 — мочекаменная болезнь;
- N25–N29 — другие болезни почки и мочеточника;
- N30–N39 — другие болезни мочевыделительной системы;
- N40–N51 — болезни мужских половых органов;
- N60–N64 — болезни молочной железы;
- N70–N77 — воспалительные болезни женских тазовых органов;
- N80–N98 — невоспалительные болезни женских половых органов;
- N99 — другие нарушения мочеполовой системы.

Класс XV. Беременность, роды и послеродовой период

Из класса XV исключены:

- ВИЧ-инфекция (B20–B24);
- акушерский столбняк (A34);
- послеродовой некроз гипофиза (E23.0);
- травмы, отравления и другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98).

Класс XVI. Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде

Из класса XVI исключены:

- врожденные аномалии, деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99);
- болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90);
- травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98);
- новообразования (C00–D48);
- столбняк новорожденного (A33).

Класс XVII. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения

Из класса XVII исключены:

- врожденные нарушения обмена веществ (E70–E90).

Класс XVIII. Симптомы, признаки и отклонения от нормы, выявленные при клинических и лабораторных исследованиях, не классифицированные в других рубриках

В классе XVIII (R00–R99) представлены симптомы и признаки, относящиеся к разным системам организма, выявленные при клинико-лабораторных исследованиях, но не позволяющие поставить диагноз. Эти данные учитываются при обращении за медицинской помощью, в процессе диагностики заболеваний и травм, но в диагнозы как нозологические формы не могут быть вынесены.

Класс XIX. Травмы, отравления и другие последствия воздействия внешних причин

Класс XX. Внешние причины заболеваемости и смертности

В соответствии с требованиями МКБ-10 при использовании кодирования первоначальной причины смерти (травмы, ятрогенной патологии) только по одному коду (как это принято в России) при его шифровке используются коды класса XX, а не класса XIX.

3

ПРАВИЛА ОФОРМЛЕНИЯ МЕДИЦИНСКОГО СВИДЕТЕЛЬСТВА О СМЕРТИ

При оформлении бланков «Медицинское свидетельство о смерти» или «Медицинское свидетельство о перинатальной смерти» (учетные формы № 106/у-08 «Медицинское свидетельство о смерти», № 106-2/у-08 «Медицинское свидетельство о перинатальной смерти» (также основанные на требованиях МКБ-10)), утвержденные приказом Минздравсоцразвития России от 26.12.2008 г. № 782н «Об утверждении и порядке ведения медицинской документации, удостоверяющей случаи рождения и смерти» (зарегистрирован в Минюсте РФ 30.12.2008 г., № 13055), используют понятия «первоначальная причина смерти» и «непосредственная причина смерти».

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 или полипатии.

Первоначальная причина смерти указывается и кодируется по МКБ-10 в медицинском свидетельстве о смерти.

Непосредственная причина смерти — это смертельное осложнение, определяющее развитие терминального состояния и механизма смерти, но не элемент самого механизма смерти.

Непосредственная причина смерти также указывается в медицинском свидетельстве о смерти, но не кодируется по МКБ-10.

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.

В целях повышения качества заполнения медицинских свидетельств о смерти Минздрав РФ передал функцию по кодированию причин смерти после вскрытия патологоанатомической службе (приказ Минздрава РФ от 04.12.1996 г. № 398 «О кодировании (шифровке) причин смерти в медицинской документации»). Эта работа должна проводиться под контролем руководителей территориальных органов управления здравоохранения субъектов РФ.

Форма медицинского свидетельства о смерти является международной и содержит для записи причины смерти пункт 19 (и пункт 10 — на корешке свидетельства) с разделами «I», (строками «а», «б», «в», «г») и «II», а напротив них — пустые ячейки, предназначенные для указания кода первоначальной причины смерти по МКБ-10.

Следовательно, нозологическая единица (синдром, состояние), записанная на нижней заполненной строке пункта 19, раздела «I» в строках «а», «б», «в» свидетельства, является 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. В статистическом анализе также используются нозологические единицы и иная информация, указанные в разделе II пункта 19.

Рекомендации по порядку выдачи и заполнения медицинского свидетельства о смерти изложены в письме заместителя министра здравоохранения Российской Федерации В.И. Скворцовой от 19.01.2009 г. № 14-6/10/2-178. С учетом этих рекомендаций в регионах РФ были разработаны соответствующие инструкции, одна из которых — «Инструкция по правилам заполнения, выдачи, учета и хранения медицинского свидетельства о смерти» (приложение к приказу Департамента здравоохранения города Москвы

от 13.04.2009 г. № 379 «Об утверждении Инструкции по правилам заполнения, выдачи, учета и хранения медицинских свидетельств о смерти») получила широкое распространение, в связи с чем ниже приводится ее полный текст.

Приложение к приказу
Департамента здравоохранения
от 13 апреля 2009 года № 379

Инструкция
по правилам заполнения, выдачи, учета и хранения
медицинского свидетельства о смерти
учетной формы № 106/у-08, утвержденной
приказом Минздравсоцразвития России от 26.12.2008 г. № 782н
(зарегистрированной Минюстом России 30.12.2008 № 13055)

I. Общие положения

1. В соответствии со статьей 47 Гражданского кодекса и статьей 3 Федерального закона от 15 ноября 1997 г. № 143-ФЗ «Об актах гражданского состояния» (Собрание законодательства Российской Федерации, 1997, № 47, ст. 5340; 2001, № 44, ст. 4149; 2002, № 18, ст. 1724; 2003, № 17, ст. 1553, № 28, ст. 2889, № 50, ст. 4855; 2004, № 35, ст. 3607; 2005, № 1, ст. 25; 2006, № 1, ст. 10, № 31, ст. 3420) (далее — Федеральный закон) случаи рождения и смерти подлежат государственной регистрации.

2. Учетная форма № 106/у-08 «Медицинское свидетельство о смерти» (далее — свидетельство) предназначена для обеспечения государственной регистрации смерти в органах, осуществляющих государственную регистрацию актов гражданского состояния (далее — органы ЗАГС), и для государственного статистического учета.

3. Свидетельство выдается медицинскими организациями независимо от их организационно-правовой формы: больничными учреждениями, диспансерами, амбулаторно-поликлиническими учреждениями, центрами, учреждениями охраны материнства и детства (далее — ЛПУ).

4. Основные правила выдачи, учета и хранения свидетельств определены:

- в приказе Департамента здравоохранения от 23.01.1996 г. № 40 «Об усилении контроля за сохранностью бланков медицинских документов»;
- в приказе Департамента здравоохранения от 12.07.2000 г. № 300 «О совершенствовании системы учета, информационного обеспечения и анализа смертности в г. Москве» (приложение 5 «Инструкция о порядке выдачи врачебного свидетельства о смерти врачами поликлиник и поликлинических отделений стационарных ЛПУ»);

- в инструкциях и методических рекомендациях Департамента: «Инструкции Департамента здравоохранения города Москвы по патологоанатомической службе»;
- 7 инструкций, 2007 г., «Правила построения патологоанатомического диагноза, оформления медицинского свидетельства о смерти, сопоставления клинического и патологоанатомического диагнозов в соответствии с требованиями МКБ-10», 2001 г., «Сроки хранения, порядок учета, выдачи и утилизации материалов и документов патологоанатомических исследований (аутопсий и биопсий)», 2003 г.;
- в справочнике «Формулировка и сопоставление клинического и патологоанатомического диагнозов» (Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В. — М.: Медицинское информационное агентство, 2008).

5. Ответственным за заполнение свидетельства является врач. Свидетельство может заполняться медицинским персоналом по поручению врача, под его обязательным контролем и с росписью врача.

6. Государственная регистрация смерти производится органом ЗАГС по последнему месту регистрации умершего(ей), месту наступления смерти, месту обнаружения тела умершего(ей) или по месту нахождения медицинской организации, выдавшей свидетельство.

II. Порядок заполнения свидетельства

1. Свидетельство заполняется чернилами или шариковой ручкой синего или черного цвета, разборчиво, четко, без сокращений и исправлений.

Исправленный или зачеркнутый текст подтверждается записью «исправленному верить», подписью лица, заполняющего свидетельство, и круглой печатью ЛПУ. Внесение более двух исправлений в свидетельство не допускается.

2. Заполнение свидетельства производится вписыванием необходимых сведений или подчеркиванием соответствующих обозначений.

3. Заполнению подлежат все пункты свидетельства. В случае если заполнение того или иного пункта свидетельства невозможно ввиду отсутствия соответствующих сведений, в нем ставится прочерк или делается запись «неизвестно», «не установлено».

4. При заполнении свидетельства указывается полное наименование ЛПУ, его адрес и код по ОКПО (или ставится специальная печать ЛПУ с этими реквизитами).

Далее указывается дата выдачи свидетельства в формате «число, месяц, год» (например, 05.08.2008 г.) и делается отметка о характере заполняемого свидетельства: «окончательное», «предварительное», «взамен предварительного» или «взамен окончательного».

Свидетельство с отметкой «предварительное» выдается в случаях, когда для установления или уточнения причины смерти необходимо произвести дополнительные исследования.

Невозможность установления рода смерти или других обстоятельств к моменту выдачи свидетельства не является основанием для задержки выдачи предварительного свидетельства.

После получения результатов лабораторных исследований и других необходимых сведений в срок не позднее чем через 45 дней после установления причины смерти врач-патологоанатом или судебно-медицинский эксперт оформляет новое свидетельство «взамен предварительного» или «взамен окончательного». В случае если было выдано свидетельство с отметкой «окончательное», но в дальнейшем выявилась ошибка в причине смерти, следует заполнить новое свидетельство «взамен окончательного».

При выдаче свидетельства «взамен предварительного» или «взамен окончательного» ставится номер и указывается дата выдачи предыдущего свидетельства.

Свидетельства «взамен предварительного» и «взамен окончательного» используются для статистической разработки причин смерти.

5. При заполнении свидетельства:

5.1. В пунктах 1–3, 5, 6, 12 делается запись на основании документа, удостоверяющего личность умершего(ей) — паспорт или документ, который его заменяет, в соответствии с действующим законодательством РФ.

В пункте 1 указывается фамилия, имя, отчество по данным документа, удостоверяющего личность; у лиц, не достигших возраста четырнадцати лет, — на основании свидетельства о рождении.

Если в ЛПУ нет сведений об умершем (погибшем), делается запись «неизвестно» (следует учесть, что **умершие, оставшиеся неизвестными**, не имеющие документов, удостоверяющих их личность, — ФИО, данные которых были заполнены в медицинской документации только со слов, **направляются не на патологоанатомическое, а на судебно-медицинское вскрытие**) в соответствии с приказом МЗ РФ от 29.04.94 г. № 82 «О порядке проведения патологоанатомических вскрытий» и приказом Департамента (Комитета) здравоохранения г. Москвы от 14.01.2002 г. № 12 «О мерах по своевременному извещению органов внутренних дел о поступлении неизвестных граждан в учреждения здравоохранения».

5.2. В пункте 2 указывается пол — мужской или женский. В пункте 3 указывается дата рождения (число, месяц, год; например, 20.07.1961 г.). В случае, если дата рождения неизвестна, во всех подпунктах ставят прочерк. Если известен только год рождения (определен судебно-медицинским экспертом), он указывается в соответствующей позиции, а в остальных ставятся прочерки. При использовании компьютерных технологий для обработки базы данных допускается использование букв «XX» вместо неизвестных сведений (например, «XX.XX.1985»).

5.3. В пункт 4 из первичной медицинской документации ЛПУ вписывается дата смерти умершего(ей) (число, месяц, год, например, в пункте ставится прочерк; в пункт 5 «Место постоянного жительства (регистрации) умершего(ей)» вносятся сведения в соответствии с отметкой о регистрации,

сделанной в документе, удостоверяющем личность; в пункте 6 указывается принадлежность населенного пункта к городской или сельской местности.

5.4. В пункте 7 указывается место смерти, которое может не совпадать с местом постоянного жительства (регистрации) умершего(ей); в пункте 8 указывается принадлежность населенного пункта, в котором произошла смерть, к городской или сельской местности.

5.5. В пункте 9 отмечается, где наступила смерть: на месте происшествия, в машине скорой помощи, в стационаре, дома или в другом месте.

5.6. В пункте 10 указываются сведения о детях, умерших в возрасте от 168 ч до 1 месяца: каким родился ребенок — доношенным (при сроке беременности 37–41 неделя), недоношенным (при сроке беременности менее 37 полных недель) или переносным (42 полные недели и более); в пункте 11 записываются сведения о детях в возрасте от 168 ч до 1 года:

- масса тела при рождении в граммах (например, 1050);
- каким по счету был ребенок у матери (считая умерших и не считая мертворожденных);
- дата рождения матери (число, месяц, год; например: 20.11.1986) и ее возраст (полных лет).

Все сведения для заполнения пунктов 10 и 11 берутся из соответствующей первичной медицинской учетной документации ЛПУ, осуществлявшей наблюдение и лечение умершего ребенка.

5.7. В пункте 12 «Семейное положение» делается запись о том, состоял(а) умерший(ая) или нет в зарегистрированном браке. При отсутствии документа, удостоверяющего личность, ставится прочерк или делается запись «неизвестно».

5.8. Документом, удостоверяющим личность иностранного гражданина в Российской Федерации, является документ, удостоверяющий личность иностранного гражданина, установленный федеральным законом или признаваемый в соответствии с международным договором Российской Федерации в качестве документа, удостоверяющего личность иностранного гражданина.

Документами, удостоверяющими личность лица без гражданства в Российской Федерации, являются:

- 1) документ, выданный иностранным государством и признаваемый в соответствии с международным договором Российской Федерации в качестве документа, удостоверяющего личность лица без гражданства;
- 2) разрешение на временное проживание;
- 3) вид на жительство;
- 4) иные документы, предусмотренные федеральным законом или признаваемые в соответствии с международным договором Российской Федерации в качестве документов, удостоверяющих личность лица без гражданства.

5.9. Пункт 13 «Образование» заполняется со слов родственников (при их отсутствии ставится прочерк или указывается «неизвестно»):

- в позиции «профессиональное»: «высшее» отмечается окончившим высшее учебное заведение — институт, академию, университет и т.п.; «неполное высшее» — закончившим не менее двух курсов высшего учебного заведения и получившим диплом о неполном высшем образовании, а также тем, кто закончил обучение в объеме половины или более половины срока обучения в высшем учебном заведении; «среднее» — окончившим среднее специальное учебное заведение: техникум, училище, колледж, техникум-предприятие и т.п.; «начальное» — окончившим образовательное учреждение начального профессионального образования (профессиональное училище или лицей, школу фабрично-заводского обучения и т.п.);
- в позиции «общее»: «среднее (полное)» указывается тем, кто окончил среднюю общеобразовательную школу, лицей, гимназию и т.п. и получил аттестат о среднем (полном) общем образовании; «основное» — окончившим 9 классов общеобразовательного учреждения, неполную среднюю школу, а также учащимся 10–11-х классов среднего общеобразовательного учреждения; «начальное» — окончившим начальную общеобразовательную школу, а также учащимся 4–9-х классов образовательного учреждения;

5.10. Пункт 14 «Занятость» заполняется со слов родственников (при их отсутствии в пункте ставится прочерк или указывается «неизвестно»). Это пункт заполняется в соответствии с Общероссийским классификатором занятий, утвержденным Постановлением Госстандарта России от 30 декабря 1993 г. № 298.

В позиции «был(а) занят(а) в экономике»:

- к «руководителям и специалистам высшего уровня квалификации» относят руководителей (представителей) органов власти и управления всех уровней, включая руководителей учреждений, организаций и предприятий; специалистов в области естественных и технических наук, биологических, сельскохозяйственных наук, здравоохранения, образования (астроном, химик, математик, архитектор, инженер, конструктор, аудитор, фининспектор, экономист и др.);
- к «прочим специалистам» относят специалистов среднего уровня квалификации физических и инженерных направлений деятельности, здравоохранения, образования, в области финансово-экономической, административной и социальной деятельности (винодел, инспектор, техник, мастер, лаборант, зоотехник, пчеловод, фельдшер, протезист, медсестра и др.);
- к «квалифицированным рабочим» относят работников, занятых подготовкой информации, оформлением документации, учетом и обслуживанием (машинистка, делопроизводитель, секретарь, табельщик, счетовод, паспортист, кассир, диктор, завхоз и др.), работников сферы обслуживания, жилищно-коммунального хозяйства, торговли (бортпроводник, билетер, повар, няня, санитар, парик-

махер, фотограф, пожарник, сотрудник милиции, киоскер, озелени- тель и др.), сельского, лесного, охотничьего хозяйств, рыбоводства и рыболовства, в том числе производящих продукцию для личного потребления (овощевод, доярка, овцевод, егерь, стригаль, вальщик леса, рыбовод, рыбак и др.), мелких промышленных предприятий, художественных промыслов, строительства, транспорта, связи, гео- логии и разведки недр (взрывник, токарь, столяр, водолаз, жестян- щик, кузнец, наладчик, хлебопек и др.), операторов, аппаратчиков, машинистов установок и машин;

- к «неквалифицированным рабочим» относят неквалифицированных рабочих сферы обслуживания, жилищно-коммунального хозяйства, торговли и родственных видов деятельности (уличные торговцы, чистильщики обуви, домашняя прислуга, уборщики квартир, рабо- чие, занятые ремонтом зданий, мойщики окон, приемщики заказов предприятий сферы обслуживания и другие), неквалифицирован- ных рабочих, занятых в сельском хозяйстве, обрабатывающей про- мышленности, на транспорте (погонщик скота, рабочий на пасеке, землекоп, мойщик автомашин и др.), неквалифицированных ра- бочих всех отраслей экономики (вахтеры, сторожа, кладовщики, укладчики, грузчики, весовщики, разнорабочие и др.);
- к «занятым на военной службе» относят лиц, чьи должности, про- фессии и занятия относятся к Вооруженным силам страны.

В позиции «не был(а) занят(а) в экономике»:

- к «пенсионерам» относят неработающих лиц, получающих трудо- вую (по старости, по инвалидности, по случаю потери кормильца) или социальную пенсию;
- к «студентам и учащимся» относят обучающихся в учебных заведе- ниях начального, среднего и высшего профессионального образова- ния; обучающихся в общеобразовательных учебных заведениях;
- к «работающим в личном подсобном хозяйстве» относят лиц, ко- торые были заняты в своем подсобном хозяйстве (включая сады, огороды и т.п.) сельскохозяйственными работами и (или) выращи- ванием скота в основном для потребления в своем хозяйстве;
- к «безработным» относят лиц, ищущих работу и зарегистрирован- ных, в органах службы занятости населения в качестве безработ- ных;
- к «прочим» относят лиц (не занятых в экономике), которые заняты домашним хозяйством, и лиц без определенного места жительства.

5.11. В пункте 15 «Смерть произошла» после уточнения обстоятельств случая смерти указывается, смерть произошла от заболевания или внешней причины (несчастный случай, убийство, самоубийство, в ходе военных, тер- рористических действий или род смерти не установлен).

Конкретный род смерти (убийство, самоубийство, несчастный случай и др.) указывается тот, который был установлен правоохранительными ор-

ганами и приводится в постановлении о назначении судебно-медицинской экспертизы.

В случаях смерти военнослужащих и военных строителей в период прохождения военной службы по призыву и по контракту (военных сборов) в свидетельстве, независимо от причины смерти (заболевание, травма, отравление), делается дополнительная запись: «Смерть наступила в период прохождения действительной военной службы». Эта запись делается на основании подтверждающих документов, представленных командованием в ЛПУ до момента выдачи свидетельства. При отсутствии этих документов запись о связи смерти с прохождением действительной военной службы не производится.

5.12. В пункте 16 «В случае смерти от несчастного случая, убийства, самоубийства, от военных и террористических действий, при неустановленном роде смерти» указывается дата (число, месяц, год; например, 20.07.2008) травмы (отравления), а также вписываются место и обстоятельства, при которых она произошла.

Данный пункт может быть заполнен полностью в случае, когда правоохранительными органами была точно установлена дата травмы (отравления) и в постановлении о назначении судебно-медицинской экспертизы содержатся необходимые сведения.

5.13. В пункте 17 «Причины смерти установлены» делается запись о том, кем были установлены причины: врачом, только установившим смерть, лечащим врачом, фельдшером (акушеркой), врачом-патологоанатомом или судебно-медицинским экспертом. Выбирается один пункт.

5.14. В пункте 18 «Я, врач (фельдшер, акушерка)» указывается фамилия, имя, отчество, должность врача, заполнившего свидетельство, отмечается только один пункт, на основании которого была определена последовательность патологических процессов, приведших к смерти.

5.15. В пункте 20 «В случае смерти в результате ДТП»: в случае смерти пострадавших в течение первых 7 суток после ДТП ставят две отметки — «1» и «2», а в случае смерти от последствий ДТП в течение 8–30 суток после него — отметку «1».

5.16. Пункт 21 заполняется в случае смерти беременной (независимо от срока и локализации), родильницы, роженицы в течение 42 дней после окончания беременности, родов, аборта, у женщины в срок от 43 до 365 дней после окончания беременности, родов.

5.17. В пункте 22 указывается фамилия, имя, отчество врача, заполнившего свидетельство, и ставится его подпись.

Свидетельство подписывается главным врачом (его заместителем, дежурным администратором или уполномоченным приказом главного врача ЛПУ заведующим патологоанатомическим отделением ЛПУ), указывается их фамилия, имя и отчество и заверяется круглой печатью.

5.18. В пункте 23 производится отметка (число, месяц, год, фамилия, имя, отчество и подпись) врачом (специалистом по медицинской статисти-

ке), ответственным за проверку свидетельств (после получения свидетельства и его регистрации органами ЗАГС, поэтому из ЛПУ свидетельство выдается без оформления пункта 23).

6. При заполнении пункта 19 «Причины смерти» необходимо соблюдать следующий порядок записи:

6.1. Из заключительного клинического или патологоанатомического диагноза выбирается одна нозологическая единица (реже — синдром) — основное заболевание (или первое заболевание в составе комбинированного основного заболевания) — первоначальная причина смерти. Эта первоначальная причина с ее осложнениями указывается в подпунктах «а–г» части I пункта 19 свидетельства:

- а) непосредственная причина (смертельное осложнение);
- б) «промежуточная» причина (если это необходимо);
- в) первоначальная причина (основное заболевание или первое в составе комбинированного основного заболевания);
- г) внешняя причина при травмах (отравлениях) — указывается только при судебно-медицинской экспертизе.

В части II пункта 19 свидетельства указываются прочие важные причины смерти: второе заболевание в составе комбинированного основного заболевания, наличие алкогольной или наркотической интоксикации.

6.2. Первоначальной причиной смерти являются:

- болезнь или травма, вызвавшая цепь событий, непосредственно приведших к смерти;
- обстоятельства несчастного случая или акта насилия, которые вызвали смертельную травму (обычно для подпункта «г»).

6.3. В свидетельство не включаются все содержащиеся в диагнозе состояния. Из множества формулировок, записанных в первичной медицинской документации, отбирается только необходимая информация.

6.4. Запись причины смерти производится в строгом соответствии с установленными требованиями:

- в каждом подпункте части I пункта 19 указывается только одна причина смерти, при этом может быть заполнена строка подпункта а), строки подпунктов а) и б) или строки подпунктов а), б) и в). Строка подпункта г) заполняется только в случаях, если причиной смерти являются травмы и отравления;
- заполнение части I пункта 19 свидетельства производится в обратной последовательности к основному заболеванию с осложнениями: формулировка основного заболевания заносится, как правило, на строку подпунктов в) или б). Затем выбираются осложнения, из которых составляют логическую последовательность и записывают их на строках подпунктов а) и б). При этом состояние, записанное строкой ниже, должно являться причиной возникновения состояния, записанного строкой выше. В подпункте а) указывается смертельное осложнение — непосредственная причина смерти;

- части I пункта 19 может быть записана только одна нозологическая единица, если это не оговорено специальными правилами МКБ-10.

6.5. Часть II пункта 19 включает нозологическую единицу или синдром (сочетанное, конкурирующее, фоновое, а при отсутствии — возможно и важнейшее сопутствующее заболевание, если это целесообразно), которые не были связаны с первоначальной причиной смерти, но способствовали наступлению смерти. При этом производится отбор только тех состояний, которые оказали свое влияние на данную смерть (утяжили основное заболевание и ускорили смерть).

В данной части также указывают факт употребления алкоголя, наркотических средств, психотропных и других токсических веществ, содержание их в крови, а также произведенные операции или другие медицинские вмешательства (название, дата), которые, по мнению врача, имели отношение к смерти. Хотя количество записываемых состояний не ограничено, но желательно указывать не более двух.

6.6. Не следует включать в свидетельство в качестве причин смерти симптомы и состояния, сопровождающие механизм смерти, например, такие как сердечная или дыхательная недостаточность, которые встречаются у всех умерших (это не относится, например, к острой сердечно-сосудистой недостаточности при инфаркте миокарда, к хронической сердечно-сосудистой недостаточности при хронических формах ИБС и т.д.).

6.7. В стандартную статистическую разработку включается только одна первоначальная причина при смерти от заболеваний и две причины при смерти от травм (отравлений): первая — по характеру травмы (XIX класс МКБ-10), вторая — внешняя причина (XX класс МКБ-10).

Необходимо иметь в виду, что первоначальная причина смерти может указываться не только на строке подпункта в) части I, но и на других строках — б) или даже а), если основное заболевание самостоятельно, без осложнений привело к смерти. В любом случае первоначальная причина смерти — это самая нижняя запись в пункте 19.

Статистические разработки должны производиться не только по первоначальной, но и по множественным причинам смерти. Поэтому в свидетельстве **кодируется по МКБ-10 первоначальная причина смерти (в разделе I) и заболевания раздела II**. Непосредственная и «промежуточная» причины смерти не кодируются.

Код первоначальной причины смерти по МКБ-10 записывается в графе «Код по МКБ-10» напротив выбранной первоначальной причины смерти.

Правила отбора причин смерти и выбора первоначальной причины смерти изложены в инструкциях по кодированию заболеваемости и смертности (том 2 МКБ-10, «Инструкции Департамента здравоохранения города Москвы по патологоанатомической службе», 2007 г.), справочник «Формулировка и сопоставление клинического и патологоанатомического диагнозов» (Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В. — М.: Медицинское информационное агентство, 2008).

6.8. В графе «Приблизительный период времени между началом патологического процесса и смертью» напротив каждой отобранной причины указывается период времени в минутах или часах, или полных днях, или неделях, месяцах, годах. При этом следует учитывать, что период, указанный на строке выше, не может быть больше периода, указанного строкой ниже.

Данные сведения необходимы для получения информации о средней продолжительности жизни при различных заболеваниях (состояниях).

Следует особенно внимательно подходить к заполнению этого пункта. Если имеются сомнения в точности данных, так же как и при их отсутствии, в этой графе ставится прочерк или делается запись «неизвестно».

6.9. Государственная статистика материнской смертности основывается на свидетельствах, заполненных на умершую беременную, роженицу, родильницу.

Согласно рекомендациям МКБ-10:

- материнская смерть определяется как обусловленная беременностью (независимо от ее продолжительности и локализации) смерть женщины, наступившая в период беременности или в течение 42 дней после ее окончания от какой-либо причины, связанной с беременностью, отягощенной ею или ее ведением, но не от несчастного случая или случайно возникшей причины;
- поздняя материнская смерть определяется как смерть женщины от непосредственной акушерской причины или причины, косвенно связанной с ней, наступившая в течение 43–365 дней после окончания беременности;
- смерть, связанная с беременностью, определяется как смерть женщины, наступившая в период беременности или в течение 42 дней после родов, независимо от причины смерти.

Случаи материнской смерти следует подразделять на две группы:

- смерть, непосредственно связанная с акушерскими причинами, — это смерть в результате акушерских осложнений состояния беременности (т.е. беременности, родов и послеродового периода), а также в результате вмешательств, упущений, неправильного лечения и цепи событий, связанных с любой из перечисленных причин;
- смерть, косвенно связанная с акушерскими причинами, — это смерть в результате существовавшей прежде болезни или болезни, развившейся в период беременности, вне связи с непосредственной акушерской причиной, но отягощенной физиологическим влиянием беременности.

III. Порядок заполнения корешка бланка свидетельства

1. В пунктах 1–13 корешка бланка свидетельства делаются записи, полностью соответствующие записям, сделанным в соответствующих пунктах свидетельства.

Корешок бланка свидетельства подписывается врачом, оформившим свидетельство.

2. В пункте 14 корешка бланка свидетельства «Фамилия, имя, отчество получателя» указывается фамилия, имя, отчество получателя свидетельства. Здесь же указывается документ (паспорт), удостоверяющий личность получателя свидетельства (серия, номер, кем выдан), дата получения свидетельства, и получатель ставит свою подпись.

IV. Порядок выдачи, учета и хранения свидетельства

1. Свидетельство выдается супругу(е), близким родственникам, а при их отсутствии — иным родственникам, законному представителю умершего или иному лицу, взявшим на себя организацию погребения в случае отсутствия членов семьи и близких родственников умершего, при предъявлении ими паспорта; свидетельство выдается не позднее одних суток после патологоанатомического вскрытия или после установления причины смерти — оформления заключительного клинического диагноза, если вскрытие не проводилось (в соответствии с Законом РФ «О погребении и похоронном деле»).

2. В случае смерти в ЛПУ выдача трупа без свидетельства запрещается (за исключением передачи трупа на патологоанатомическое вскрытие в патологоанатомическое отделение другого ЛПУ, на судебно-медицинскую экспертизу).

3. Когда захоронение умершего(ей) производится ЛПУ, для невостробованных тел умерших, по согласованию с правоохранительными органами, в ЛПУ заполняется свидетельство и представляется по истечению срока — 14 суток в орган ЗАГС для государственной регистрации (если иное не предписано правоохранительными органами).

4. Если тело умершего доставлено в патологоанатомическое отделение ЛПУ для производства патологоанатомического вскрытия, решения вопроса о его производстве или на сохранение до дня похорон (в соответствии с нормативными документами Департамента по раскреплению стационарных ЛПУ к ПАО), то свидетельство оформляется персоналом данного патологоанатомического отделения и выдается данным ЛПУ, если тело не передается далее на судебно-медицинскую экспертизу или в специализированное патологоанатомическое отделение другого ЛПУ в соответствии с распорядительными документами Департамента.

5. Свидетельство может выдаваться с пометкой «окончательное», «предварительное», «взамен предварительного» или «взамен окончательного» (см. п. 4 ч. II данной Инструкции).

6. Запрещается оформление свидетельства заочно, без личного установления врачом факта смерти.

Свидетельство может быть заполнено врачом амбулаторно-поликлинического учреждения, установившим смерть (по согласованию с правоохранительными органами) при отсутствии подозрения на насильственную

смерть только на основании осмотра трупа, если умерший(ая) наблюдался(ась), лечился(ась) по поводу известного заболевания.

7. Свидетельство подписывает главный врач ЛПУ (его заместитель) или дежурный администратор. Приказом главного врача стационарных ЛПУ эта функция может быть делегирована заведующему патологоанатомическим отделением; заверяется свидетельство круглой печатью ЛПУ.

8. Бланки свидетельств относятся к разряду бланков строгой отчетности. Приказом главного врача ЛПУ назначается лицо, персонально ответственное за учет, хранение и использование бланков свидетельства.

Бланки свидетельств брошюруются в книжки по 20 экземпляров, прошиваются, скрепляются подписью главного врача ЛПУ или его заместителя и опечатываются. Они хранятся в патологоанатомическом отделении, а в ЛПУ, не имеющих своего патологоанатомического отделения, — в установленном приказом руководителя учреждения месте (в надежно запираемом и опечатываемом шкафу или сейфе). Корешки бланков выданных свидетельств, записи в которых должны полностью совпадать с записями, сделанными в соответствующих пунктах свидетельства, хранятся там же.

Учет выдачи свидетельств производится в специальном «Журнале учета выдачи бланков «Медицинского свидетельства о смерти». Листки журналов прошиваются и опечатываются. Эти журналы хранятся вместе со сброшюрованными бланками свидетельств и корешками бланков выданных свидетельств в патологоанатомическом отделении, а в ЛПУ, не имеющих своего патологоанатомического отделения, — в установленном приказом руководителя учреждения месте (в надежно запираемом и опечатываемом шкафу или сейфе). В патологоанатомическом отделении журнал заполняется врачом-патологоанатомом и сотрудником патологоанатомического отделения, персонально ответственным за учет, хранение и использование бланков свидетельств, назначенным приказом главного врача ЛПУ. Журнал содержит графы: 1) дата, время; 2) количество полученных чистых бланков и их №№ (от №... до №...); 3) подпись в получении (сотрудника патологоанатомического отделения, персонально ответственного за учет, хранение и использование бланков свидетельств, назначенного приказом главного врача ЛПУ); 4) № использованного бланка; 5) Ф.И.О. и подпись врача-патологоанатома, подпись лица, персонально ответственного за учет, хранение и использование бланков.

Корешки бланков свидетельств о смерти и журнал их учета хранятся 5 лет после календарного года, в котором выдано свидетельство, после чего списываются и уничтожаются комиссионно, с составлением акта в соответствии с действующими нормативными документами.

В ЛПУ, не имеющих патологоанатомического отделения, в выходные и праздничные дни бланки свидетельств (в сброшюрованном виде) выдаются дежурному администратору под роспись в журнале их учета с указанием количества бланков и их номеров.

Проверка соблюдения правил оформления, выдачи и хранения бланков свидетельств, журнала их учета производится не реже одного раза в 6 месяцев комиссией, назначаемой главным врачом ЛПУ, результаты вносятся в журнал учета бланков свидетельств. В случае обнаружения нарушений комиссия производит служебное расследование, результаты которого оформляются актом и доводятся до сведения главного врача ЛПУ для принятия соответствующих мер.

9. Проставление серии и номера бланка свидетельства осуществляется только изготовителем бланков. Дублирование серии и номера на бланках свидетельств, их самостоятельное изготовление не допускаются. ЛПУ заказывает необходимое количество бланков свидетельств в ГУП «Мосмед-комплект».

При изготовлении бланков свидетельства необходимо использовать Общероссийский классификатор административно-территориальных объектов (ОКАТО), разработанный в соответствии с Постановлением Правительства Российской Федерации от 10 ноября 2003 г. № 677 «Об общероссийских классификаторах технико-экономической и социальной информации в социально-экономической области» (Собрание законодательства Российской Федерации, 2003, № 46, ст. 4472; 2005, № 33, ст. 3423; 2006, № 48, ст. 5084).

В качестве начальных цифр серии бланков свидетельств должен использоваться первый уровень классификации ОКАТО, который включает две цифры для субъектов Российской Федерации: республики, края, области, города федерального значения, автономной области и пять цифр — для автономных округов.

Нумерация бланков свидетельств сквозная, количество знаков в номере документа должно удовлетворять имеющуюся потребность в бланках в пределах субъекта Российской Федерации.

На бланке свидетельства должны быть указаны сведения об изготовителе (сокращенное наименование, место нахождения, номер заказа и год его выполнения, тираж). При изготовлении бланка допускается вносить в него изменения, касающиеся расширения (сужения) графа с учетом текста.

10. Неправильно заполненные экземпляры бланков свидетельств и соответствующие корешки к ним перечеркиваются, делается запись «испорчено», и они остаются в книжке бланков.

11. В случае утери свидетельства лицом, его получившим, на основании его письменного заявления и письменного разрешения правоохранительных органов составляется новое свидетельство с пометкой в правом верхнем углу «дубликат» на основании находящихся на хранении корешка бланка ранее выданного свидетельства и другой медицинской документации. Письменное заявление данного лица и письменное разрешение правоохранительных органов хранятся в патологоанатомическом отделении (или в ЛПУ, которое выдало ранее свидетельство) и могут быть уничтожены только через 5 календарных лет с момента выдачи дубликата свидетельства вместе с соответствующим корешком свидетельства.

12. Разглашение сведений о результатах патологоанатомического вскрытия без согласия родственников умершего(ей) является нарушением врачебной тайны и предусматривает ответственность в соответствии с действующим законодательством РФ.

13. Организация контроля правильности заполнения свидетельств, кодирования и выбора первоначальной причины смерти обеспечивается на трех уровнях: 1) в медицинском учреждении — ЛПУ; 2) в органах управления здравоохранением — Управлениях здравоохранения административных округов; 3) на уровне субъекта Российской Федерации — Бюро медицинской статистики Департамента здравоохранения города Москвы.

Главный врач ЛПУ организует первичный контроль за выдаваемыми свидетельствами, своевременностью их заполнения и представления в органы ЗАГС для государственной регистрации смерти (в том числе для невостробованных тел умерших).

Врач подразделения медицинской статистики, ответственный за проверку правильности заполнения свидетельств, кодирования и выбора первоначальной причины смерти, в случае обнаружения неправильного заполнения свидетельства уточняет содержащиеся в свидетельстве сведения у врача, выдавшего его, и по данным первичной медицинской документации участвует в составлении правильно заполненного свидетельства; обеспечивает разбор неправильно заполненных свидетельств в соответствующих ЛПУ.

Выборочный ежеквартальный контроль правильности заполнения учетной формы № 106/у-08 и № 106-2/у-08 в Мосгоркомстате приказом Департамента здравоохранения г. Москвы от 17.02.2009 г. № 141 возложен на Главного врача Бюро медицинской статистики Департамента.

14. Сведения о выдаче свидетельства (дата выдачи, номер, серия и причина смерти, код по МКБ-10) должны быть указаны в первичной медицинской документации (например, после проведения патологоанатомического вскрытия — в его протоколе).

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», при этом 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 нозологических форм, синдромов, патологических процессов (строки «а», «б» и «в»), причем в последовательности, обратной диагнозу.

Бланк медицинского свидетельства о смерти (форма № 106/у-08)

Приложение № 2
к приказу Минздравсоцразвития России
от «26» декабря 2008 г. № 782н

КОРЕШОК МЕДИЦИНСКОГО СВИДЕТЕЛЬСТВА О СМЕРТИ
К УЧЕТНОЙ ФОРМЕ № 106/у-08

СЕРИЯ _____ № _____

Дата выдачи « _____ » _____ 20 ____ г.

(окончательного, предварительного, взамен предварительного,
взамен окончательного)

(подчеркнуть)

серия _____ № _____ « _____ » _____ 20 ____ г.

1. Фамилия, имя, отчество умершего(ей) _____

2. Пол: мужской [1], женский [2].

3. Дата рождения: число _____, месяц _____, год _____

4. Дата смерти: число _____, месяц _____, год _____, время _____

5. Место постоянного жительства (регистрации) умершего(ей):

республика, край, область _____

район _____ город _____ населенный пункт _____

улица _____ дом _____ кв. _____

6. Смерть наступила: на месте происшествия [1], в машине скорой помощи [2], в стационаре [3],
дома [4], в другом месте [5].

Для детей, умерших в возрасте до 1 года:

7. Дата рождения: число _____, месяц _____, год _____, число месяцев _____, дней жизни _____

8. Место рождения _____

9. Фамилия, имя, отчество матери _____

----- Линия отреза -----

Министерство здравоохранения и социального развития Российской Федерации	Код формы по ОКУД
Наименование медицинской организации _____ адрес _____ Код по ОКПО _____ Для врача, занимающегося частной практикой: номер лицензии на медицинскую деятельность _____ адрес _____	Медицинская документация Учетная форма № 106/у-08 Утверждена приказом Минздравсоцразвития России от «26» декабря 2008 г. № 782н

МЕДИЦИНСКОЕ СВИДЕТЕЛЬСТВО О СМЕРТИ

СЕРИЯ _____ № _____

Дата выдачи « _____ » _____ г.

(окончательное, предварительное, взамен предварительного, взамен окончательного)
(подчеркнуть)

серия _____ № _____ « _____ » _____ 20 ____ г.

1. Фамилия, имя, отчество умершего(ей) _____.
2. Пол: мужской [1], женский [2].
3. Дата рождения: число _____, месяц _____, год _____.
4. Дата смерти: число _____, месяц _____, год _____, время _____.
5. Место постоянного жительства (регистрации) умершего(ей): республика, край, область, район _____ город _____ населенный пункт _____
улица _____ дом _____ кв. _____.
6. Местность: городская [1], сельская [2].
7. Место смерти: республика, край, область _____
район _____ город _____ населенный пункт _____
улица _____ дом _____ кв. _____.
8. Местность: городская [1], сельская [2].
9. Смерть наступила: на месте происшествия [1], в машине скорой помощи [2], в стационаре [3], дома [4], в другом месте [5].
10. Для детей, умерших в возрасте от 168 ч до 1 месяца: доношенный (37–41 недель) [1], недоношенный (менее 37 недель) [2], переносный (42 недель и более) [3].
11. Для детей, умерших в возрасте от 168 ч до 1 года:
масса тела ребенка при рождении _____ грамм [1], каким по счету был ребенок у матери (считая умерших и не считая мертворожденных) _____ [2], дата рождения матери _____ [3], возраст матери (полных лет) _____ [4], фамилия матери _____ [5], имя _____ [6], отчество _____ [7].
- 12.* Семейное положение: состоял(а) в зарегистрированном браке [1], не состоял(а) в зарегистрированном браке [2], неизвестно [3].
- 13.* Образование: *профессиональное*: высшее [1], неполное высшее [2], среднее [3], начальное [4]; *общее*: среднее (полное) [5], основное [6], начальное [7]; не имеет начального образования [8]; неизвестно [9].
- 14.* Занятость: *был(а) занят(а) в экономике*: руководители и специалисты высшего уровня квалификации [1], прочие специалисты [2], квалифицированные рабочие [3], неквалифицированные рабочие [4], занятые на военной службе [5];
не был(а) занят(а) в экономике: пенсионеры [6], студенты и учащиеся [7], работавшие в личном подсобном хозяйстве [8], безработные [9], прочие [10].
15. Смерть произошла: от заболевания [1]; *несчастного случая*: не связанного с производством [2], связанного с производством [3]; убийства [4]; самоубийства [5]; *в ходе действий*: военных [6], террористических [7]; род смерти не установлен [8].

* В случае смерти детей, возраст которых указан в пунктах 10–11, пункты 12–14 заполняются в отношении их матерей.

16. В случае смерти от несчастного случая, убийства, самоубийства, от военных и террористических действий, при неустановленном роде смерти — указать дату травмы (отравления): число _____ месяц _____, год _____, время _____, а также место и обстоятельства, при которых произошла травма (отравление) _____.
17. Причины смерти установлены: врачом, только установившим смерть [1], лечащим врачом [2], фельдшером (акушеркой) [3], патологоанатомом [4], судебно-медицинским экспертом [5].
18. Я, врач (фельдшер, акушерка) _____,

(фамилия, имя, отчество)

должность _____,
_____,
_____,
удостоверяю, что на основании: осмотра трупа [1], записей в медицинской документации [2], предшествующего наблюдения за больным(ой) [3], вскрытия [4] мною определена последовательность патологических процессов (состояний), приведших к смерти, и установлены причины смерти.

19. Причины смерти:	Приблизительный период времени между началом патологического процесса и смертью	Код по МКБ-10					
I. а) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table>					
(болезнь или состояние, непосредственно приведшее к смерти)							
б) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table>					
(патологическое состояние, которое привело к возникновению вышеуказанной причины)							
в) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table>					
(первоначальная причина смерти указывается последней)							
г) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table>					
(внешняя причина при травмах и отравлениях)							
II. Прочие важные состояния, способствовавшие смерти, но не связанные с болезнью или патологическим состоянием, приведшим к ней, включая употребление алкоголя, наркотических средств, психотропных и других токсических веществ, содержание их в крови, а также операции (название, дата)							
_____ _____	_____	<table border="1"><tr><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td><td> </td></tr></table>					

20. В случае смерти в результате ДТП: смерть наступила — в течение 30 суток |1|, из них в течение 7 суток |2|.

21. В случае смерти беременной (независимо от срока и локализации) |1|, в процессе родов (аборта) |2|, в течение 42 дней после окончания беременности, родов (аборта) |3|; кроме того, в течение 43–365 дней после окончания беременности, родов |4|.

22. Фамилия, имя, отчество врача (фельдшера, акушерки), заполнившего Медицинское свидетельство о смерти _____

Подпись _____

Руководитель медицинской организации,
частнопрактикующий врач (подчеркнуть) _____

(подпись) (фамилия, имя, отчество)

Печать

23. Свидетельство проверено врачом, ответственным за правильность заполнения медицинских свидетельств.

« _____ » _____ 20 _____ г. _____

(подпись) (фамилия, имя, отчество)

10. Причины смерти:	Приблизительный период времени между началом патологического процесса и смертью	Код по МКБ-10						
I. а) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>						
(болезнь или состояние, непосредственно приведшее к смерти)								
б) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>						
(патологическое состояние, которое привело к возникновению вышеуказанной причины)								
в) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>						
(первоначальная причина смерти указывается последней)								
г) _____ _____	_____	<table border="1"><tr><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>						
(внешняя причина при травмах и отравлениях)								
II. Прочие важные состояния, способствовавшие смерти, но не связанные с болезнью или патологическим состоянием, приведшим к ней, включая употребление алкоголя, наркотических средств, психотропных и других токсических веществ, содержание их в крови, а также операции (название, дата)								
_____ _____	_____	<table border="1"><tr><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td><td></td></tr></table>						

11. В случае смерти в результате ДТП: смерть наступила — в течение 30 суток [1], из них в течение 7 суток [2].

12. В случае смерти беременной (независимо от срока и локализации) [1], в процессе родов (аборта) [2], в течение 42 дней после окончания беременности, родов (аборта) [3]; кроме того, в течение 43–365 дней после окончания беременности, родов [4].

13. Фамилия, имя, отчество врача (фельдшера, акушерки), заполнившего Медицинское свидетельство о смерти _____

Подпись _____

14. Фамилия, имя, отчество получателя _____

Документ, удостоверяющий личность получателя (серия, номер, кем выдан) _____

_____ «_____» _____ 20 _____ г.

Подпись получателя _____

Таким образом (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 19, разделе «I» по МКБ-10. Другие записи в строках раздела «I» не кодируются.

В разделе «II» пункта 19 медицинского свидетельства о смерти указывают одну (в отдельных случаях, при необходимости, более одной) из оставшихся нозологических единиц комбинированного заболевания (если оно было комбинированным) и/или важнейших сопутствующих заболеваний, которые потребовали лечебно-диагностических мероприятий. Эта нозологическая единица, синдром или патологический процесс также кодируется по МКБ-10.

Приоритет при оформлении и кодировании нозологических единиц в разделе «II» медицинского свидетельства о смерти имеют в порядке убывания:

- вторая нозологическая единица в составе комбинированного основного заболевания или полипатии;
- при монокаузальном диагнозе, из сопутствующих заболеваний — алкоголизм (или хроническая алкогольная интоксикация) или наркомания; социально значимые заболевания (сахарный диабет, гипертоническая болезнь, новообразования, инфекционные болезни и др.).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти оформляется на всех мертворожденных и живорожденных, умерших в течение 7 суток (168 ч) после рождения. В строку «а» вносят основное заболевание или наиболее важное патологическое состояние ребен-

ка, которое кодируется и учитывается как причина смерти, в строку «б» — другое заболевание, важное в танатогенезе, в строку «в» — основное заболевание или состояние матери, в строку «г» — другое патологическое состояние матери, оказавшее неблагоприятное влияние на плод или ребенка, в строку «д» — другие обстоятельства, имевшие отношение к смерти плода или ребенка.

При заполнении ячеек (клеток) кодовой таблицы для кодирования причин смерти по МКБ-10 в пункте 19 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.

Примеры:

Для 4-значных кодов:

I	22	1	.	
---	----	---	---	--

1) неправильно;

I	2	2	.	1
---	---	---	---	---

2) правильно.

Для 3-значных кодов:

	C	8	.	1
--	---	---	---	---

1) неправильно;

C	8	1	.	
---	---	---	---	--

2) правильно.

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, взявшим на себя обязанность осуществить погребение, не позднее одних суток после проведения 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» или «предварительное». Нередко патологоанатомический диагноз может быть окончательно сформулирован только после гистологического исследования взятых образцов тканей и органов, получения результатов других методов исследования (включая не только морфологические) и т.д. В соответствии со стандартами Росздравнадзора (2006) сроки оформления окончательного патологоанатомического диагноза составляют до одного месяца после проведения вскрытия. Поэтому существует объективная необходимость в ряде случаев изменить запись в медицинском свидетельстве о смерти, даже если оно было оформлено как окончательное.

В случаях возникновения такой необходимости оформляется второе медицинское свидетельство о смерти (в его бланке подчеркивается «окончательное вместо предварительного» или «окончательное вместо окончательного»). Его следует в течение 7 суток (при наличии инфекционного заболевания) или одного месяца (при прочих заболеваниях) передать в органы государственной статистики.

4

ПРАВИЛА СОПОСТАВЛЕНИЯ ЗАКЛЮЧИТЕЛЬНОГО КЛИНИЧЕСКОГО И ПАТОЛОГО- АНАТОМИЧЕСКОГО ДИАГНОЗОВ

Понятия «совпадение» или «расхождение» клинического и патологоанатомического диагнозов применимы только для сопоставления (сличения) рубрик «Основное заболевание», или «Комбинированное основное заболевание», или «Полипатия».

Поэтому такая запись в медицинской документации, как «совпадение (или расхождение) диагнозов по основному заболеванию», некорректна.

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 клинико-анатомическом эпикризе: диагнозы совпали, но не распознано смертельное осложнение (или сопутствующее заболевание). Не допускается складывать в общую сумму число расхождений диагнозов (т.е. по основному заболеванию) с количеством их расхождений по смертельным осложнениям и т.п.

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. Следует тщательно выверять тексты диагнозов, так как иногда, например, в одной и той же истории болезни в конце посмертного эпикриза, на титульном листе и в статистической карте бывает указано три разных диагноза.

Нерубрифицированные или со знаком вопроса (предположительные) заключительные клинические диагнозы не позволяют провести их сличение с патологоанатомическими. Это рассматривается

как расхождение диагнозов по II категории (субъективные причины — неправильные формулировка или оформление клинического диагноза), независимо от результатов вскрытия.

При решении вопроса о совпадении или расхождении диагнозов сличаются все нозологические единицы, указанные в составе основного заболевания. При комбинированном основном заболевании недиагностированное 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 имеется 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 клинико-анатомическом эпикризе обосновывается причина изменения структуры диагноза.

Расхождением диагнозов считается несовпадение любой нозологической единицы из рубрики основного заболевания по ее сущности (гиподиагностика или гипердиагностика), по локализации (в том числе в разных отделах таких органов, 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.

При расхождении диагнозов указывают категорию расхождения (категорию диагностической ошибки) и причину расхождения (одну из групп объективных и субъективных).

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 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 являются, за редким исключением, 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.

Важно отметить, что принятые в настоящее время дефиниции категорий расхождения диагнозов (см. выше) вызывают обоснованную критику. Несмотря на уточнения и исключение из I категории слов об ответственности за диагностическую ошибку предыдущего этапа оказания медицинской помощи (который имеет место далеко не всегда), эта дефиниция остается субъективной. Тем более субъективны определения II и III категорий расхождений диагнозов. На практике невозможно во всех случаях объективно доказать насколько ошибочный диагноз повлиял или не повлиял на наступление летального исхода. Заключение о том, что неверный клинический диагноз совершенно не повлиял на правильность лечения больного и наступление летального исхода, обычно связано с недостаточно глубоким анализом наблюдения. Кроме того, трудно согласиться с объективностью статистических данных, согласно которым за последнее десятилетие повсеместно частота расхождений диагнозов по I категории превышает 50%, а по III — упала практически до нуля. По-видимому, более важными показателями (индикаторами) ка-

чества прижизненной диагностики должны стать своевременность установки клинического диагноза и конкретные причины расхождений диагнозов.

Независимо от категории расхождения выделяют причины расхождения диагнозов (объективные и субъективные).

Объективные причины расхождения диагнозов:

1. *Кратковременность пребывания* больного в медицинском учреждении (краткость пребывания). Для большинства заболеваний нормативный срок диагностики составляет 3 суток от момента госпитализации, 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. Отсутствие в данном медицинском учреждении необходимых возможностей и оборудования для диагностики конкретного заболевания не является самостоятельной причиной расхождения диагнозов и не служит обоснованием «трудности диагностики», а относится к субъективным причинам расхождения диагнозов (недостаточное обследование больного или прочие причины).
3. *Тяжесть состояния больного.* Диагностические процедуры полностью или частично были невозможны, так как их проведение могло ухудшить состояние больного (имелись объективные противопоказания для диагностических мероприятий).

Субъективные причины расхождения диагнозов:

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 (необходимо назвать конкретную причину).

Нужно указывать только одну, главную причину расхождения диагнозов, так как заключение, содержащее несколько причин одновременно (особенно сочетание объективной и субъективной причин), крайне затрудняет последующий статистический анализ.

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 их совпадении, 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.

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.

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 (в отличие от стационарной медицинской помощи, по объективным причинам клинический диагноз может быть неразвернутым). Отсутствие в амбулаторной карте заключительного клинического диагноза отмечается как замечание к оформлению данной карты в клинико-анатомическом эпикризе и дефект оформления медицинской документации выносится на рассмотрение клинико-экспертной комиссии.

В случаях, когда заключительный клинический диагноз сформулировать (даже кратко, в неразвернутом виде) невозможно, а тело умершего было направлено на патологоанатомическое вскрытие

для установления причины смерти (например, с диагнозом «Острая сердечная недостаточность. Инфаркт миокарда?»), сопоставления диагнозов не производится, и такие случаи выделяются в особую группу для анализа на клинико-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 пациентов в стационарах). Среди объективных и субъективных причин расхождения диагнозов указывают лишь те, которые не подразумевают госпитализацию больного (исключена, например, такая причина, как краткость пребывания в стационаре).

В главе 5 для каждого класса заболеваний по МКБ-10 представлены примеры клинических и патологоанатомических диагнозов, а также указаны некоторые особенности их сличения при наличии конкретных нозологий. Диагнозы даны преимущественно в сокращенном, редуцированном виде. В медицинской документации, как уже было сказано, диагнозы должны быть оформлены только в развернутом виде.

5

ОСОБЕННОСТИ ФОРМУЛИРОВКИ И КОДИРОВАНИЯ ДИАГНОЗОВ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОСНОВНЫХ КЛАССОВ МКБ-10

КЛАСС I. НЕКОТОРЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ И ПАЗАРИТАРНЫЕ БОЛЕЗНИ¹

Название этого класса заболеваний не случайно начинается со слова «некоторые». Многие инфекционные и гнойно-воспалительные поражения разных органов и систем включены в МКБ-10 в другие классы заболеваний. Например, неменингококковые менингиты — в болезни нервной системы, грипп — в болезни органов дыхания, гломерулонефриты и пиелонефриты — в болезни мочеполовой системы и т.д.

Нозологические единицы из класса инфекционных и паразитарных болезней чаще являются основными заболеваниями. Однако некоторые, например сепсис, могут быть как основным заболеванием (инфекционный эндокардит, криптогенный сепсис и т.д.), так и осложнением основного заболевания или звеном в цепи патогенеза при сибирской язве, гонококковой, менингококковой и ряде других инфекционных болезней. В отдельных случаях инфекционное заболевание может быть указано в рубрике «Сопутствующие заболевания».

Диагнозы инфекционного или паразитарного заболевания должны быть сформулированы, как правило, по монокаузальному или бикаузальному («Комбинированное основное заболевание»: основное и фоновое заболевания) принципам. Наиболее частыми фоновыми заболеваниями являются сахарный диабет, алкоголизм и хрониче-

¹ В соавторстве с Ю.Г. Пархоменко.

ская алкогольная интоксикация, наркомания, которые сопровождаются развитием вторичного иммунодефицитного синдрома.

Если одновременно диагностировано несколько инфекционных заболеваний (полипатия), то на первое место в диагнозе в рубрике «Полипатия» выставляют более тяжело протекающую или эпидемиологически и социально опасную инфекцию, а при летальном исходе — ту, которая играла ведущую роль в танатогенезе.

Патологические процессы, обусловленные инфекционным агентом, обозначают в диагнозе названием нозологической единицы (туберкулез и т.д.). Отдаленные последствия этих патологических процессов — прилагательным по отношению к патологическому состоянию, возникшему в результате инфекционного процесса (туберкулезный, ревматический и т.д.).

Если возбудитель инфекционного заболевания остается неизвестным, то оно классифицируется по органному принципу. Диагноз в этом случае формулируется, например, следующим образом:

«Основное заболевание: острая кишечная инфекция неясной (неуточненной) этиологии (A04.9)»,

«Основное заболевание: мелкоузловой цирроз печени неуточненной этиологии, степень активности — ..., фаза ..., стадия по системе Чайлда—Пью — ..., перечисление внепеченочных проявлений (K74.6)».

Инфекционные поражения нередко являются не моноинфекциями, а сочетанными (различные сочетания вирусных, бактериальных, микоплазменных поражений и поражений простейшими). В этих случаях при необходимости диагноз может формулироваться по бикаузальному принципу («Комбинированное основное заболевание»: сочетанные или основное и фоновое инфекционные заболевания).

Инфекционные заболевания, развившиеся у больных с тяжелыми врожденными иммунодефицитными синдромами (ди Джорджи, Незелофа, тяжелый комбинированный иммунодефицит и др.), ферментопатиями (липоидозы, гликогенозы, муковисцидоз, цистиноз и др.), тяжелыми хромосомными заболеваниями (болезнь Патау, Эдвардса и др.), указываются как «Осложнения основного заболевания». При наличии аномалий (пороков) развития требуется оценка значимости конкретного порока в патогенезе инфекционного заболевания.

Для многих инфекционных заболеваний имеются специфические особенности формулировки и кодирования диагнозов.

Брюшной тиф

Брюшной тиф шифруется кодом A01.0. В диагнозе следует указать период заболевания, степень тяжести, характер течения, местные и общие изменения (проявления), а также осложнения. Периоды заболевания — инкубационный (в среднем 12–14 суток), начальный (4–7 суток), разгара болезни (1–2 недели), разрешения болезни (до 1 недели) и реконвалесценции (2–4 недели). Возможно развитие атипичных, стертых, субклинических форм. По степени тяжести выделяют легкую, среднетяжелую и тяжелую формы заболевания; по течению: неосложненные, с осложнениями и рецидивами.

Местные проявления (при типичной форме болезни) представлены илеотифом, который протекает в 5 стадий (каждая длится около 1 недели):

- мозговидное набухание пейеровых бляшек (в солитарных лимфоидных фолликулах — брюшнотифозные гранулемы из крупных макрофагальных «брюшнотифозных» клеток, фагоцитирующих *S. typhi*);
- некроз;
- изъязвление;
- чистые язвы;
- заживление (формирование нежных рубчиков).

В лимфатических узлах брыжейки кишки типичны брюшнотифозные гранулемы.

Общие изменения могут быть представлены брюшнотифозной розеолезной сыпью и гранулемами в различных органах (селезенке, лимфатических узлах, костном мозге, легких, желчном пузыре, почках), гиперплазией селезенки с обильным соскобом и дистрофией паренхиматозных органов.

Среди осложнений могут встретиться инфекционно-токсический шок (в течение 1-й недели), кишечное кровотечение (на 2–3-й неделе), перфорация кишечника (на 3–4-й неделе). Причиной перитонита могут быть также некрозы лимфатических узлов или селезенки. У части больных развиваются пневмония, обычно вызванная пневмококком, стафилококком, реже брюшнотифозной палочкой (пневмотиф); гнойный перихондрит гортани с пролежнями и пищеводными свищами; восковидный (ценкеровский) некроз прямых

мышц живота; остеомиелит; внутримышечные абсцессы (относительно поздно); реже — холецистохолангит, тромбофлебит, менингит, паротит, артрит, пиелонефрит, сепсис, инфекционный психоз, поражение периферических нервов.

Сальмонеллез

Сальмонеллез шифруется кодами группы A02 (Другие сальмонеллезные инфекции). В диагнозе при типичной форме указывают проявления заболевания — серозный или серозно-геморрагический энтерит. Гастроинтестинальная форма (токсическая) — острейший гастроэнтерит (сходный с холерным). Может появиться розеолезная сыпь. Бактерионосительство рассматривают как субклиническую форму сальмонеллеза. Из осложнений, особенно при неадекватном лечении, характерны экзикоз, дистрофия и некроз кардиомиоцитов, некротический нефроз, метаболический ацидоз, ДВС-синдром (иногда с сегментарными некрозами тонкой кишки и перитонитом), дегидратационный и инфекционно-токсический шок, гнойные осложнения, дисбактериоз.

Шигеллез

Шигеллез (дизентерия) шифруется кодами группы A03. В диагнозе указывают местные и общие проявления заболевания. Местные — развиваются преимущественно в прямой и сигмовидной кишке. Различают 4 стадии колита:

- катаральный (2–3 суток);
- фибринозный (чаще дифтеритический, 5–10 суток);
- язвенный (около 20 суток);
- заживления язв.

В регионарных лимфатических узлах — лимфаденит, миелоидная метаплазия.

Встречается фолликулярный и фолликулярно-язвенный колит с поражением лимфоидных фолликулов. Из осложнений наиболее характерны: кишечное кровотечение, перфорация кишечника, пери- и парапроктит, флегмона или гангрена кишки (при присоединении гнойной или гнилостной, в том числе анаэробной, инфекции), токсический мегаколон, выпадение прямой кишки, инвагинация, дисбактериоз и рубцовый стеноз кишечника, пилефлебитические абсцессы печени. Возможны также внекишечные осложнения: нейротоксикоз (у детей), инфекционно-токсический и гиповолемический

шок, бронхопневмонии, инфекция мочевыводящих путей (пиелиты и пиелонефриты), токсические артриты, амилоидоз, кахексия.

Сифилис

Основные группы кодов с примечаниями для шифровки разных форм и периодов сифилиса приведены в табл. 5.1.

Таблица 5.1

Коды МКБ-10 для шифровки сифилиса

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
Первичный период — ранний сифилис	A51.0–A51.2, A51.9	До 7 недель после двухнедельного периода инкубации
Вторичный период — вторичный сифилис	A51.3–A51.4	Продолжительность в среднем 3–4 года
Третичный период — поздний сифилис	A52.0–A52.9	
Сифилис мертворожденных, недоношенных плодов, ранний врожденный новорожденных и грудных детей	A50.0–A50.2	Варианты врожденного сифилиса
Поздний врожденный сифилис детей дошкольного, школьного возраста и взрослых	A50.3–A50.7	Варианты врожденного сифилиса

Формулировка диагноза при сифилисе (A50–A53) должна включать информацию о периоде и проявлениях инфекционного процесса:

- *Первичный период* — ранний сифилис (до 7 недель после двухнедельного периода инкубации) — A51.0–A51.2, A51.9. Указываются компоненты первичного сифилитического комплекса (первичный сифилитический аффект — твердый шанкр). В МКБ-10 как ранний сифилис кодируется также сифилис без клинических проявлений с положительной серологической реакцией и отрицательной пробой спинно-мозговой жидкости, давностью менее 2 лет после заражения (A51.5).
- *Вторичный период* — вторичный сифилис (продолжительность в среднем 3–4 года) — A51.3–A51.4. Генерализация инфекции — вторичные сифилиды кожи и слизистых оболочек, сифилитическая алопеция и нарушения пигментации, гепатит, нефрит, мезаортит, миокардит, нейросифилис.

- *Третичный период* — поздний сифилис — A52.0–A52.9. Гуммы, деструктивные гуммозные поражения и интерстициальное продуктивное воспаление органов, стенки аорты (мезаортит, аневризма аорты), нейросифилис.

Врожденный сифилис (A50.0–A50.9) включает в себя:

- сифилис мертворожденных, недоношенных плодов, ранний врожденный новорожденных и грудных детей (A50.0–A50.2);
- поздний врожденный сифилис детей дошкольного, школьного возраста и взрослых (A50.3–A50.7).

Вторые коды со знаком «*» используются при необходимости уточнения локализации инфекционного процесса, например, поздний врожденный сифилитический энцефалит — A50.4†G05.0*.

Лепра

Формулировка диагноза при лепре (болезни Хансена, проказе) требует указания на *клинико-анатомическую форму* болезни:

- пограничная лепроматозная — A30.4;
- лепроматозная (инфильтративно-узловая — формирование лепром) — A30.5;
- пограничная туберкулоидная — A30.2;
- туберкулоидная — A30.1;
- недифференцированная — A30.0;
- пограничная — A30.3;
- другие формы — A30.8.

Отдаленные последствия лепры шифруются кодом B92.

Бруцеллез

Диагноз бруцеллеза учитывает *этиологию* (*Brucella melitensis* — A23.0, *Brucella abortus* — A23.1, *Brucella suis* — A23.2, *Brucella canis* — A23.3, другие возбудители — A23.8) и *стадию заболевания* (острую — 1–2 месяца, подострую — 3–4 месяца, хроническую — более 1 года).

В диагнозе необходимо указать *клинико-анатомическую форму* бруцеллеза (сердечно-сосудистую, нейробруцеллез, гепатолиенальную или ее исход — цирроз печени, урогенитальную, костно-суставную, септическую).

Иерсиниоз и псевдотуберкулез

Диагноз **иерсиниоза** (*Yersinia enterocolitica*) должен содержать указания на *клинико-анатомические формы* заболевания:

- гастроинтестинальная (гастроэнтерит, энтероколит, гастроэнтероколит), абдоминальная (мезаденит, терминальный илеит, острый аппендицит) — A04.6;
- экстраинтестинальная (вторично-очаговая — артрит, узловатая эритема, миокардит, синдром Рейтера — уретрит, конъюнктивит, артрит) и генерализованная (смешанная и септическая) — A28.2.

Псевдотуберкулез — заболевание из группы иерсиниозов (возбудитель — *Yersinia pseudotuberculosis*) кодируется как «другие уточненные бактериальные инфекции» — A04.8, его *клинико-анатомические формы*: фарингиальная (с кожными поражениями), энтероколитическая (с мезаденитом), артралгическая, генерализованная (в том числе септическая).

Болезнь кошачьих царапин (фелиноз)

Болезнь кошачьих царапин (фелиноз) шифруется кодом A28.1.

Этиология фелиноза — *Rochalimea henselae*, *Alipia felis*.

Клинико-анатомические формы: кожно-железистая, окулогландулярная, орофарингеальная, ангинозная, абдоминальная, с поражением центральной нервной системы, костной системы.

Глубокие микозы

Глубокие микозы (B37–B49) включают следующие основные виды:

- **кандидоз**, клинико-анатомические формы: стоматит (B37.0), кожи и ногтей (B37.2), вульвы и вагины (B37.3), легких (B37.1), желудочно-кишечного тракта (B37.8), урогенитальный (B37.4 с вторыми кодами со знаком «*» для уточнения локализации поражения), менингит (B37.5 с вторым кодом G02.1*), эндокардит (B37.6 с вторым кодом I39.8*), септический (B37.7) и др.;
- **кокцидиомикоз**, клинико-анатомические формы: кожный (B38.3), легочный (первичный, гриппоподобный — B38.0, и промежуточный, сходный с хроническими диффузными болезнями легких, с формированием абсцессов и каверн (кокцидиом), лимфаденитом — B38.1), диссеминированный (хронический, с поражением легких и др. — B38.7, с менингитом — B38.4);
- **гистоплазмоз**, клинико-анатомические формы: вызванный *Histoplasma capsulatum* — острый легочный (B39.0), хрони-

- ческий легочный (В39.1), диссеминированный (В39.3) и вызванный *Histoplasma duboisii* (В39.5);
- **бластомикоз**, клинико-анатомические формы: легочный (острый — В40.0, хронический — В40.1), кожный (В40.3), диссеминированный (В40.7), костный, мочеполовой и др. (В40.8);
 - **паракокцидиомикоз**, клинико-анатомические формы: легочный (В41.0), диссеминированный (В41.7), другие — кожный с веррукозными поражениями, лимфатический (В41.8);
 - **нокардиоз**, из группы псевдомикозов, клинико-анатомические формы: легочный (А43.0), кожи (А43.1) и др. (А43.8);
 - **аспергиллез**, клинико-анатомические формы: аллергический аспергиллез — альвеолит, бронхолегочный аспергиллез — неинвазивный (бронхит — В44.1) и инвазивный (пневмония, абсцессы, инфаркты легких — В44.0), аспергиллема (легких — В44.0, головного мозга и др. — В44.8), диссеминированный (В44.7), аспергиллотоксикоз (В44.8);
 - **криптомикоз (криптококкоз)**, клинико-анатомические формы: легочный (В45.0), церебральный (менингит — В45.1), кожный (В45.2), костный (В45.3), диссеминированный (В45.7) и др. (В45.8);
 - **зигомикоз**, клинико-анатомические формы: кожный (В46.3), риноцеребральный (В46.1), легочный (В46.0), гастроинтестинальный (В46.2), диссеминированный (В46.4), другие виды — энтомофтомикоз (В46.8), фикомикоз неуточненный (В46.9);
 - **риноспоридиоз** (В48.1) с поражением носоглотки, верхних дыхательных путей, глаз, уха, кожи;
 - **пенициллиз** (В48.4), легочные и диссеминированные формы;
 - **адиаспиромикоз** (В48.8) с поражением легких, сходным с саркоидозом.

Основные группы кодов с примечаниями для шифровки важнейших инфекционных заболеваний приведены в табл. 5.2.

Вирусные гепатиты

Печень могут поражать различные инфекционные агенты, но среди гепатитов (термин подразумевает диффузное поражение печени) преобладают вирусные, вызванные вирусами гепатита А (возбудитель — РНК-содержащий пикорнавирус), В (возбудитель — ДНК-со-

держаний вирус из группы печеночных), D (возбудитель — РНК-содержащий вирус, для репликации ему необходим вирус гепатита В), С и Е (группа гепатитов «ни А, ни В», их возбудители — РНК-содержащие вирусы). Гепатиты А и Е являются эпидемическим (и эндемическим) заболеваниями.

Таблица 5.2

**Важнейшие нозологические единицы класса инфекционных
и паразитарных болезней**

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Холера	A00.0–A00.9	Вибрион Эль-Тор — A00.1
Тиф и паратиф	A01.0–A01.4	Брюшной тиф — A01.0
Сальмонеллезный энтерит	A02.0	—
Сальмонеллезная септицемия	A02.1	—
Шигеллез	A03.0–A03.9	—
Иерсиниозный энтерит	A04.6	Экстраинтестинальный иерсиниоз — A28.2
Прочие уточненные бактериальные кишечные инфекции	A04.8	—
Бактериальные неуточненные кишечные инфекции	A04.9	—
Стафилококковое пищевое отравление	A05.0	Токсическое действие пищевых продуктов, небактериальное — T61–T62. Гастроэнтерит, энтероколит, колит неуточненной этиологии и патогенеза — K52.9
Амебиаз	A06	—
Другие протозойные кишечные болезни	A07	—
Вирусные и другие уточненные кишечные инфекции	A08	—
Диарея и гастроэнтерит предположительно инфекционного происхождения	A09	—
Чума	A20.0–A20.9	—
Туляремия	A21.0–A21.9	—
Сибирская язва	A22.0–A22.9	—
Бруцеллез	A23.0–A23.9	—
Сап и мелиоидоз	A24	—

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.2

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Эризипелоид	A26	—
Лептоспироз	A27.0–A27.9	—
Другие бактериальные зоонозы, не классифицированные в других рубриках	A28	—
Лепра	A30.0–A30.9	—
Инфекции, вызванные другими микобактериями	A31	—
Листериоз	A32	—
Столбняк новорожденного	A33	—
Акушерский столбняк	A34	—
Другие формы столбняка	A35	<i>Исключен:</i> столбняк у новорожденных — A33
Дифтерия	A36.0–A36.9	—
Скарлатина	A38	Стрептококковая ангина — J02.0
Менингококковый менингит	A39.0	Или используется двойной код — A39.0†G01*
Менингококкемия	A39.2	—
Септицемия стрептококковая	A40.0–A40.9	—
Септицемия стафилококковая	A41.0–A41.2	—
Септицемия, вызванная анаэробами	A41.4	<i>Исключена:</i> газовая гангрена — A48.0
Септицемия, вызванная грам-отрицательными микроорганизмами	A41.5	—
Септицемия другая уточненная	A41.8	<i>Исключены:</i> ятрогенные (T88.0, T81.4, T80.2), менингококковая, сибиреязвенная, актиномикозная, кандидозная, иерсиниозная, стрептококковая, туляремийная, гонококковая
Септицемия неуточненная	A41.9	—
Актиномикоз	A42.0–A42.9	—
Рожа	A46	—
Другие бактериальные болезни, не классифицированные в других рубриках	A48	—
Сифилис	A50–A53	—

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Гонококковая инфекция	A54.0–A54.9	—
Сыпной тиф	A75.0–A75.9	—
Другие риккетсиозы	A79	—
Острый полиомиелит	A80	—
Медленные вирусные инфекции центральной нервной системы	A81	—
Бешенство	A82.0–A82.9	—
Комариный вирусный энцефалит	A83	—
Клещевой вирусный энцефалит	A84.0–A84.9	—
Другие вирусные энцефалиты, не классифицированные в других рубриках	A5	—
Вирусный энцефалит, неуточненный	A86	—
Вирусный менингит	A87	—
Инфекции, вызванные вирусом герпеса	B00.0–B00.9	<i>Исключены:</i> аногенитальная герпетическая вирусная инфекция — A60, герпетическая ангина — B08.5
Корь	B05.0–B05.9	—
Острый гепатит А с печеночной комой	B15.0	—
Острый гепатит А без печеночной комы	B15.9	—
Острый гепатит В с дельта-антигеном и печеночной комой	B16.0	—
Острый гепатит В с дельта-антигеном без печеночной комы	B16.1	—
Острый гепатит В без дельта-антигена с печеночной комой	B16.2	—
Острый гепатит В без дельта-антигена и без печеночной комы	B16.9	—
Острая дельта-инфекция вирусоносителя гепатита В	B17.0	—
Острый гепатит С	B17.1	—
Острый гепатит Е	B17.2	—
Другие уточненные вирусные гепатиты	B17.8	<i>Включено:</i> «Гепатит ни А, ни В»

Продолжение ⇄

Окончание табл. 5.2

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Хронический вирусный гепатит В с дельта-антигеном	B18.0	—
Хронический вирусный гепатит без дельта-антигена	B18.1	—
Хронический вирусный гепатит С	B18.2	—
Хронический вирусный гепатит другой уточненной этиологии	B18.8	—
Хронический вирусный гепатит неуточненной этиологии	B18.9	—
ВИЧ-инфекция, проявляющаяся в виде инфекционных и паразитарных болезней	B20.0–B20.9	С проявлениями микобактериальной инфекции (туберкулез) — B20.0. Других бактериальных инфекций — B20.1, цитомегаловирусной инфекцией — B20.2. Других вирусных инфекций — B20.3. Кандидоза — B20.4. Других микозов — B20.5. Пневмоцистной пневмонии — B20.6. Множественных инфекций — B20.7. Других инфекций — B20.8. Неуточненных инфекций — B20.9
ВИЧ-инфекция, проявляющаяся в виде злокачественных новообразований	B21.0–B21.9	Например, ВИЧ-инфекция и саркома Капоши — B21.0
ВИЧ-инфекция, проявляющаяся в виде других уточненных болезней	B22.0–B22.7	Например, ВИЧ-инфекция с кахексией — B22.2
ВИЧ-инфекция, проявляющаяся в виде других состояний	B23.0–B23.8	—
Инфекционный мононуклеоз	B27.0–B27.9	—
Микозы (группа нозологических единиц)	B35–B49	Например, кандидозная септицемия — B37.7
Малярия	B50–B54	—
Эхинококкоз	B67.0–B67.9	—
Последствия полиомиелита	B91	—
Последствия лепры	B92	—

Как осложнение острый гепатит может наблюдаться при инфекционных заболеваниях, вызванных негепатотропными вирусами (краснуха, простой герпес, инфекционный мононуклеоз, цитомегаловирусная инфекция и т.д.).

Острые вирусные гепатиты, вызванные гепатотропными вирусами, по этиологии представлены в МКБ-10 вирусами А, В (с и без дельта-вируса или дельта-антигена — вируса D), С и Е («ни А, ни В»), причем они шифруются разными кодами, в зависимости от наличия или отсутствия печеночной комы (коды В15–В17). Другие острые вирусные гепатиты шифруются кодом В17.8. В диагнозе острого вирусного гепатита, кроме его этиологии, должны быть отражены характер (форма) течения, степень тяжести заболевания, внепеченочные проявления и др.

По форме (характеру) течения различают:

- бессимптомную (субклиническую), а также носительство вируса;
- желтушную, в том числе холестатическую;
- молниеносную (фульминантную).

Хронические вирусные гепатиты. В МКБ-10 хронические вирусные гепатиты, в зависимости от их этиологии (вирусы В, С и другие, или неуточненные) шифруются кодами В18.0–В18.9. Аутоиммунный хронический гепатит шифруется кодом К73.2 из класса XI (Болезни органов пищеварения), другие хронические гепатиты — кодами блока К73.

Диагноз при хронических вирусных гепатитах должен базироваться на трех критериях: этиологии, степени активности (тяжести) и стадии заболевания.

Степень активности определяется тяжестью, выраженностью и глубиной некроза гепатоцитов и воспалительного процесса. Описаны различные системы определения степени активности хронического гепатита. Чаще используют полуколичественный гистологический индекс активности (HAI), известный также как система Кноделля (балльная оценка разных компонентов повреждения). Первые три составляющие отражают степень активности, четвертая — стадию процесса (табл. 5.3).

Более современна классификация активности хронического гепатита группы METAVIR (1996), разработанная для гепатита С (табл. 5.4).

Таблица 5.3

Составные компоненты гистологического индекса активности хронического гепатита по Кноделлю [Knodell R.G. et al., 1981]

Компонент	Диапазон цифровой оценки
1. Перипортальный некроз с наличием мостовидных некрозов или без них	0–10
2. Интралобулярный и фокальный некроз	0–4
3. Воспалительная инфильтрация	0–4
4. Фиброз	0–4

Таблица 5.4

Классификация активности хронического гепатита группы METAVIR (1996), разработанная для гепатита С

Мостовидный некроз	Лобулярный некроз	Степень активности
Отсутствует	Слабо выражен	A 0
	Умеренно выражен	A 1
	Тяжелый	A 2
Слабо выражен	Слабо или умеренно выражен	A 1
	Тяжелый	A 2
Умеренно выражен	Слабо или умеренно выражен	A 2
	Тяжелый	A 3
Тяжелый	Слабо или умеренно выражен, или тяжелый	A 3

Стадии хронического гепатита можно определять по разным классификациям (табл. 5.5).

Циррозы печени вирусной этиологии *должны трактоваться как развившиеся в исходе хронического вирусного гепатита.* По классификации стадий гепатитов цирроз рассматривается как IV стадия (финальная) гепатита (фиброз + формирование ложных долек и нарушение архитектоники печени). Поэтому они кодируются кодами класса I (хронические вирусные гепатиты), а диагноз может быть сформулирован по одному из двух вариантов (табл. 5.6).

Диагноз цирроза печени должен включать его этиологию, морфологическую форму, активность, фазу, класс по системе Чайлда—Пью, желательно, результаты биопсийного исследования печени, характеристику (стадии) печеночной (печеночно-клеточной), печеночно-почечной недостаточности, внепеченочных проявлений (синдрома портальной гипертензии) и другие особенности заболевания.

Таблица 5.5

Системы определения стадий хронического гепатита

Цифровой индекс	Описание	R.G. Knodell et al. (1981)	V. Desmet et al. (1995)	R.J. Scheuer (1991)
0	Нет фиброза	Нет фиброза	Нет фиброза	Нет фиброза
1	Слабовыраженный фиброз	Портальный фиброз	Перипортальный фиброз	Увеличенные фиброзно измененные портальные тракты
2	Умеренный фиброз	Портальный фиброз, единичные порто-портальные септы	Порто-портальные септы (более 1 септы)	Перипортальные или порто-портальные септы
3	Тяжелый фиброз	Мостовидный фиброз (порто-портальные или портально-центральные септы)	Портально-центральные септы (более 1 септы)	Фиброз с нарушением архитектоники
4	Цирроз	Цирроз	Цирроз	Вероятный или определенный цирроз

Таблица 5.6

Примеры диагнозов основного заболевания при вирусном циррозе печени

Неправильно	Правильно
Основное заболевание: макро-микронодулярный цирроз печени вирусной этиологии (вирусы гепатита В и дельта — метод и дата вирусологического исследования), умеренной степени активности, фаза субкомпенсации, класс... по системе Чайлда—Пью, результаты биопсии печени (...), перечисление внепеченочных проявлений: ... (K74.6)	Основное заболевание: макро-микронодулярный цирроз печени в исходе хронического вирусного гепатита (вирусы гепатита В и дельта — метод и дата вирусологического исследования), умеренной степени активности, фаза субкомпенсации, класс... по системе Чайлда—Пью, результаты биопсии печени (...), перечисление внепеченочных проявлений: ... (B18.0), или: Основное заболевание: хронический вирусный гепатит (вирусы гепатита В и дельта — метод и дата вирусологического исследования), умеренной степени активности с развитием макро-микронодулярного цирроза печени, фаза субкомпенсации, класс... по системе Чайлда—Пью, результаты биопсии печени (...), перечисление внепеченочных проявлений ... (B18.0)

Стадии (фазы) компенсации и декомпенсации цирроза печени:

- компенсации (начальная, стадия сосудистой и паренхиматозной компенсации с минимальной, умеренной или выраженной начальной воспалительно-некротической активностью);
- субкомпенсации;
- декомпенсации (конечная, стадия сосудистой и/или паренхиматозной декомпенсации печени).

Степень активности: минимальная, умеренная, выраженная, неактивная фаза.

Класс (степень тяжести) цирроза печени по шкале Чайлда—Пью. Эта шкала в основном применяется вне резкого обострения цирроза (табл. 5.7).

Таблица 5.7

**Оценка степени тяжести цирроза печени по шкале
Чайлда—Пью (*Child—Pugh*)¹**

Лабораторные и клинические показатели	Число баллов, начисляемых за признак ²		
	1	2	3
Билирубин ³	< 2 мг/дл (< 20,5 мкмоль/л)	2–3 мг/дл (20–30 мкмоль/л)	> 3 мг/дл (> 30 мкмоль/л)
Альбумин	> 3,5 г/дл (> 35 г/л)	2,8–3,5 г/дл (35–25 г/л)	< 2,8 г/дл (< 25 г/л)
Протромбиновое время	1–4 с или > 50%	4–6 с или 40–50%	> 6 с < 40%
Печеночная энце- фалопатия, стадия ⁴	Нет	I–II	III–IV
Асцит	Нет	Мягкий (определяемый)	Тяжелый (напряженный)

¹ При осложнениях у пациентов реанимационных отделений используют другие системы, например SAPS.

² Вычисление класса тяжести (А, В, С) цирроза печени по критериям Чайлда—Пью:

- класс А: сумма баллов 5–6;
- класс В: сумма баллов 7–9;
- класс С: сумма баллов более 9 (10–15).

³ При первичном билиарном циррозе печени: билирубин (мг/дл): 1 очко — < 4; 2 очка — 4–10; 3 очка — > 10.

⁴ Стадии печеночной энцефалопатии:

- I — гиперсомния, инсомния, изменения личности, снижение интеллекта, тремор;
- II — неадекватное поведение, летаргия, дезориентация во времени и пространстве, гиперрефлексия;
- III — прекома;
- IV — кома.

Классификация **синдрома портальной гипертензии** — симптомокомплекса, связанного с затруднением тока крови в портальной системе:

Проявления синдрома портальной гипертензии:

- варикозное расширение вен пищевода и желудка, ректальных сплетений, передней брюшной стенки;
- асцит;
- спленомегалия.

Клинико-морфологические формы:

- внепеченочная (врожденные дефекты развития воротной вены, ее компрессия в результате патологического процесса в гепатопанкреатодуоденальной области, сегментарный тромбоз селезеночной вены, тромбоз системы воротной вены при заболеваниях крови);
- внутripеченочная (цирроз, первичные и вторичные очаговые поражения печени, паразитарные заболевания печени);
- надпеченочная (Болезнь Киари, синдром Бадда—Киари, врожденные пороки развития нижней полой вены);
- смешанная.

Классификация стадий синдрома портальной гипертензии:

- 1-я стадия (начальная) — компенсированная портальная гипертензия, совпадающая с начальной стадией цирроза печени;
- 2-я стадия — начальная декомпенсация;
- 3-я стадия — декомпенсированная (осложненная) портальная гипертензия.

Классификация степени расширения вен пищевода:

- 1-я стадия — диаметр вен < 3 мм;
- 2-я стадия — от 3 до 5 мм;
- 3-я стадия — > 5 мм;
- 4-я стадия — > 1,0 см.

Классификация степени расширения вен пищевода по Sherlock:

- F1 — при надавливании эндоскопом размер вен уменьшается;
- F2 — при надавливании эндоскопом размер вен не уменьшается;
- F3 — при надавливании эндоскопом вены сливаются по окружности пищевода.

Сепсис

Принципы формулировки и кодирования по МКБ-10 клинического и патологоанатомического диагноза сепсиса затруднены отсутстви-

ем общепринятых дефиниций, классификации и диагностических критериев сепсиса (многие из которых были предложены после выпуска МКБ-10), несмотря на прошедшую в 2004 г. в г. Калуге конференцию Российской ассоциации специалистов по хирургическим инфекциям с участием Российского общества патологоанатомов.

Сепсис — тяжелое общее инфекционное заболевание, обусловленное постоянным или периодическим поступлением в кровь микроорганизмов из очага гнойного воспаления. Сепсис полиэтиологичен, не заразен, не воспроизводится в эксперименте, не цикличен, не имеет инкубационного периода; клинико-морфологические проявления болезни относительно неспецифичны. Иммуитет после перенесенного сепсиса не вырабатывается.

Его клиническое определение, принятое на Чикагской согласительной конференции Американского колледжа пульмонологов и Общества специалистов критической медицины (ACCP/SCCM, 1992), более лаконично: сепсис — это синдром системного воспалительного ответа (ССВО) на инвазию различных инфекционных агентов.

Септический очаг — очаг гнойного воспаления, откуда развивается генерализация инфекционного процесса. Он не всегда совпадает с входными воротами инфекции (например, при инфекционном эндокардите, сепсисе, осложнившем пилефлебические абсцессы печени при флегмонозном аппендиците и т.д.).

Главным признаком сепсиса считают наличие *метастатического очага* (очагов) гнойного воспаления вдали от септического (первичного) очага. В связи с этим септицемию, для которой характерны отсутствие метастатических гнойных очагов, а также грамотрицательная флора и острое (острейшее) течение, предлагается рассматривать не как клинико-морфологическую форму сепсиса, а как *септический шок* (*бактериальный, эндотоксиновый шок*) при инфекционном заболевании. При септикопиемии и инфекционном (септическом) эндокардите также возможно развитие септического шока в ходе заболевания.

Классификации сепсиса основаны на различных критериях.

Этиологическая, представленная в МКБ-10, включает практически весь спектр бактерий, а также некоторых грибов (кандида) и даже вирусов (герпес). Однако исходя из свойств сепсиса как неконтагиозного и нециклического инфекционного заболевания с мета-

статическим гнойным очагом (очагами), генерализованные формы микозов и вирусных инфекций, септические формы некоторых бактериальных инфекций (туберкулез, скарлатина, менингококковая инфекция, сальмонеллез и др.) не следует относить к сепсису. Кроме того, некорректно считать синонимами такие понятия, как «генерализованная инфекция», «диссеминированная инфекция», «септическое состояние», «септический синдром» и «сепсис».

Эпидемиологически и в зависимости от локализации входных ворот различают следующие формы сепсиса:

- *внутрибольничный, госпитальный* (хирургический, терапевтический, но чаще ятрогенный: послеродовой, послеоперационный, посткатетеризационный, постинъекционный, после гинекологических осмотров, сепсис новорожденных — пупочный и др.);
- *внебольничный* (криптогенный — при невыявленном септическом очаге, тонзиллогенный, отогенный, одонтогенный, урогенный, генитальный, маточный, легочный, кишечный, ожоговый, а также хирургический, терапевтический и др.).

В МКБ-10 эта классификация сужена до послеродового, neonatalного и вариантов ятрогенного сепсиса. В диагнозе, особенно патологоанатомическом, термины этой классификации употреблять не рекомендуется.

Имеется определенная взаимосвязь между локализацией первичного очага инфекции и этиологией сепсиса (табл. 5.8).

Таблица 5.8

Этиология сепсиса в зависимости от локализации первичного очага [Зорькин А.А., Муконин А.А., 2006]

Локализация первичного очага	Наиболее вероятный возбудитель
Кожа и мягкие ткани	<i>Staphylococcus aureus</i> <i>Streptococcus pyogenes</i> <i>Enterobacteriaceae</i> <i>Enterococcus</i> spp. <i>Pseudomonas aeruginosa</i> <i>Staphylococcus epidermidis</i> <i>Clostridium</i> spp. Анаэробы

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.8

Локализация первичного очага	Наиболее вероятный возбудитель
Почки	<i>Enterobacteriaceae</i> (<i>E. coli</i> , <i>Klebsiella</i> spp., <i>Enterobacter</i> spp., <i>Proteus</i> spp.) <i>Pseudomonas aeruginosa</i> <i>Enterococcus</i> spp. <i>Candida</i> spp.
Ротоглотка	<i>Streptococcus</i> spp. <i>Staphylococcus</i> spp. Анаэробы
После спленэктомии	<i>Streptococcus pneumoniae</i> <i>Haemophilus influenzae</i>
Внутривенный катетер	<i>Staphylococcus epidermidis</i> <i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) <i>Enterococcus</i> spp. (VRE), редко <i>Candida</i> spp.

При госпитальном сепсисе значительно увеличивается вероятность выделения возбудителей, резистентных к рутинно используемым антибиотикам (оксациллину, аминопенициллинам, цефалоспорином первых генераций, аминогликозидам или первым двум поколениям хинолонов), а также продуцирующих β -лактамазы расширенного спектра и образующих микробные ассоциации (табл. 5.9).

Основные *клинико-морфологические формы* сепсиса в отечественных классификациях:

- *септикопиемия*;
- *септицемия* (признается не всеми авторами, которые считают септицемию синонимом септического шока);
- *инфекционный (септический) эндокардит*.

Учитывая современное понимание патогенеза сепсиса и для стандартизации подходов к ведению пациентов, при формулировке диагноза требуется использовать термины и клиническую (синдромную) классификацию сепсиса по критериям R.C. Bone и соавт., принятую на *Чикагской согласительной конференции Американских колледжа пульмонологов и Общества специалистов критической медицины (ACCP/SCCM) в 1991 и опубликованную в 1992 г.* Эта концепция сепсиса поддержана Барселонской декларацией по сепсису в 2002 г. (табл. 5.10).

Таблица 5.9

Различия в этиологии внебольничного и госпитального сепсиса в зависимости от предполагаемого первичного очага [Зорькин А.А., Муконин А.А., 2006]

Возбудитель	Предполагаемый первичный очаг				
	Легкие	Брюшная полость	Кожа и мягкие ткани	Мочевые пути	ЦНС
Основные возбудители внебольничных инфекций	<i>Str. pneumoniae</i> <i>H. influenzae</i> <i>Legionella</i> spp. <i>Chlamydia pneumoniae</i>	<i>E. coli</i> <i>B. fragilis</i>	<i>Str. pyogenes</i> <i>S. aureus</i> <i>Clostridium</i> spp. Полимикробная инфекция Грамотрицательные аэробные палочки <i>P. aeruginosa</i> Анаэробы <i>Staphylococcus</i> spp.	<i>E. coli</i> <i>Klebsiella</i> spp. <i>Enterobacter</i> spp. <i>Proteus</i> spp.	<i>Str. pneumoniae</i> <i>N. meningitidis</i> <i>L. monocytogenes</i> <i>E. coli</i> <i>H. influenzae</i>
Основные возбудители внутрибольничных (нозокомиальных) инфекций	Грамотрицательные аэробные палочки	Грамотрицательные аэробные палочки Анаэробы <i>Candida</i> spp.	<i>S. aureus</i> Грамотрицательные аэробные палочки	Грамотрицательные аэробные палочки <i>Enterococcus</i> spp.	<i>P. aeruginosa</i> <i>E. coli</i> <i>Klebsiella</i> spp. <i>Staphylococcus</i> spp.

Таблица 5.10

Международная терминология и классификация сепсиса, принятая на конференции по консенсусу Американских колледжа пульмонологов и Общества специалистов критической медицины [ACCP/SCCM Consensus Conference Committee, USA, 1992]

Бактериемия	Наличие жизнеспособных бактерий в крови
Синдром системного воспалительного ответа — ССВО (Systemic Inflammatory Response Syndrome — SIRS)	Системная воспалительная реакция на различные тяжелые повреждения тканей, проявляющаяся двумя или более из следующих признаков: 1) <i>гипертермия или гипотермия</i> : температура тела выше 38 °С или ниже 36 °С; 2) <i>тахикардия</i> более 90 уд./мин; 3) <i>тахипноэ</i> : частота дыхания более 20 в минуту или рСО ₂ ниже 32 мм рт. ст.; 4) <i>лейкоцитоз или лейкопения</i> : число лейкоцитов > 12 × 10 ⁹ /л или < 4 × 10 ⁹ /л, либо появление более 10% незрелых (палочкоядерных, юных) форм
Сепсис	ССВО при выявленном очаге инфекции. Проявляется так же, как ССВО
Тяжелый сепсис	Сепсис, сочетающийся с органной дисфункцией, гипоперфузией или гипотензией. Нарушения перфузии могут включать молочнокислый ацидоз, олигурию или острое нарушение сознания и др. <i>Гипотензия</i> — систолическое артериальное давление (АД) < 90 мм рт. ст. или снижение более чем на 40 мм рт. ст. по сравнению с обычным уровнем при отсутствии других причин гипотензии
Септический шок	Сепсис с гипотензией, сохраняющейся несмотря на адекватную коррекцию гиповолемии + нарушения перфузии (молочнокислый ацидоз, олигурия, нарушение сознания и др.)
Синдром полиорганной дисфункции (синдром полиорганной недостаточности — СПОН)	Нарушение функций органов у больного, находящегося в тяжелом состоянии (самостоятельное, без лечения, поддержание гомеостаза невозможно)

Синдром системного воспалительного ответа — системный воспалительный ответ на повреждение тканей инфекционной или неинфекционной природы (инфекция, механическая травма, ожоги, панкреатит, тяжелые отравления, ишемия тканей и т.д.). Признаками инфекционной природы ССВО являются:

- устойчивая бактериемия (идентичная флора);
- наличие несанированного обширного очага воспаления (не всегда);

- наличие устойчивых лабораторных признаков инфекционно-воспалительной альтерации при убедительном исключении местного деструктивного процесса.

Клинически диагностировать ССВО следует при наличии более чем одного из его перечисленных признаков. Этот синдром может быть не только проявлением сепсиса, но и отражать высокую «готовность» макроорганизма к его развитию. Морфология ССВО проявляется гиперплазией костного мозга и органов иммуногенеза, поражениями сосудов (васкулит, васкулопатии) и микроциркуляторными нарушениями, интерстициальным воспалением и дистрофией (жировой, белковой) паренхиматозных органов.

Сепсис, таким образом, представляет собой синдром системного воспалительного ответа при выявленном очаге инфекции.

Синдром полиорганных нарушений (синдром полиорганной недостаточности) — клинический синдром прогрессирующей, но потенциально обратимой дисфункции двух или более органов (систем) с угрожающими нарушениями гомеостаза. Он имеет несколько синонимов: MOF — Multiple Organ Failure (синдром полиорганной недостаточности); MOFS — Multiple Organ Failure Syndrome; MOSF — Multiple Organ System Failure; MODS — Multiple Organ Dysfunction Syndrome (синдром полиорганной дисфункции). Этот синдром сопровождается системными нарушениями тканевых механизмов жизнеобеспечения, имеющими в своей основе дезорганизирующий эффект медиаторов воспаления в условиях редуцированной перфузии тканей. Возникает неспособность поддерживать адекватный гомеостаз организма на органно-системном уровне. СПОН, по существу, представляет собой крайнюю степень выраженности ССВО. При использовании термина СПОН в патологоанатомическом диагнозе требуется его морфологическая характеристика (расстройства кровообращения и дистрофические изменения органов).

Такие понятия, как ССВО и СПОН, могут рассматриваться только как, соответственно, проявления и осложнения широкого спектра инфекционных и неинфекционных заболеваний.

Тяжелый сепсис характеризуется наличием одной из форм СПОН (респираторный дистресс-синдром взрослых, кардиогенная недостаточность кровообращения, острая почечная недостаточность, ДВС-синдром и др.) при наличии установленного сепсиса.

Септический шок диагностируется при развитии тяжелой формы СПОН с гипотензией, сохраняющейся несмотря на адекватную

коррекцию гиповолемии, с нарушением перфузии тканей при наличии установленного сепсиса.

По длительности заболевания выделяют сепсис:

- *молниеносный* (1–3 суток);
- *острый* (до 6 недель);
- *подострый или затяжной* (более 6 недель). Подострым также считают сепсис давностью 2–12 недель, а хроническим (затяжным, рецидивирующим) — от 12 недель до нескольких лет.

Различают также *ранний сепсис*, развившийся в сроки до 4 недель с момента внедрения инфекции, и *поздний сепсис*, возникший через месяц и более с момента внедрения инфекции, когда первичный очаг нередко уже утрачивает свою значимость, и сепсис ошибочно трактуют как криптогенный.

Оценка тяжести состояния больных с сепсисом производится по распространенным балльным шкалам оценки состояния пациента APACHE-II или SAPS-II, что позволяет объективизировать тяжесть течения заболевания с учетом возраста пациента и наличия сопутствующей патологии. Оценка тяжести СПОН осуществляется по критериям A. Baue и соавт. или по шкале SOFA (табл. 5.11, 5.12).

Таблица 5.11

Критерии органной дисфункции (синдрома полиорганной недостаточности) при сепсисе [Baue A., Faist E., Fry D., 2000, с дополнениями по Зорькину А.А., Муконину А.А., 2006]

Система/орган	Клинико-лабораторный критерий
Сердечно-сосудистая система	Систолическое АД < 90 мм рт. ст. Среднее АД < 70 мм рт. ст. в течение не менее 1 ч (при адекватной коррекции гиповолемии)
Мочевыделительная система	Мочеотделение < 0,5 мл/кг/ч в течение 1 ч (при адекватной инфузии). Повышение уровня креатинина в 2 раза от нормального значения
Дыхательная система	Гипоксемия (pO_2 менее 72 мм рт. ст. на спонтанном дыхании воздухом). Респираторный индекс (pO_2/FiO_2) 250 и менее. Наличие билатеральных инфильтратов на рентгенограмме. Необходимость проведения искусственной вентиляции легких
Печень	Увеличение содержания билирубина выше 20 мкмоль/л в течение 2 дней. Повышение уровня трансаминаз в 2 раза и более от нормы

Система/орган	Клинико-лабораторный критерий
Свертывающая система крови	Число тромбоцитов < 100 000/мл. Их снижение на 50% от наивысшего значения в течение 3 дней
Метаболическая дисфункция	pH < 7,3. Дефицит оснований < 5,0 мк/л. Лактат плазмы в 1,5 раза выше нормы
Центральная нервная система	< 15 баллов по шкале комы Глазго

Таблица 5.12

Шкала оценки связанной с сепсисом органной недостаточности (шкала SOFA)

Патологическое состояние	Клиническое проявление	Прогноз
ССВО	Более чем 1 из 4 признаков ССВО	Высокий риск сепсиса
Сепсис	ССВО + один из признаков инфекционной природы его прогрессирования	Качественно новое состояние, определяющее значительно более высокий риск неблагоприятного исхода
Септический синдром	Сепсис + одна из форм органно-системной недостаточности: респираторный дистресс-синдром взрослых, гипотензия менее 90 мм рт. ст., ОПН и др.	Высокий риск септического шока
Септический шок	Сепсис + гипотензия ниже 90 мм рт. ст., признаки нарушения тканевой перфузии на фоне восстановленного ОЦК	Высокий риск летального исхода при низкой эффективности терапии

Сепсис (кроме инфекционного эндокардита — I33.0, менингококкемии — A39.2, анаэробного сепсиса — A41.4 и некоторых других его форм, которые всегда выставляются как основное заболевание) указывается в рубрике «Основное заболевание» только в следующих случаях:

- первичный очаг не найден (криптогенный сепсис) или был полностью излечен;
- сепсис развился после легкой поверхностной травмы или ожога I степени;
- сепсис развился на фоне сахарного диабета (в случаях, когда сахарный диабет не может быть выставлен как основное заболевание), других фоновых заболеваний, безусловно ве-

дущих к развитию вторичного иммунодефицитного синдрома (например, при хроническом алкоголизме, хронической алкогольной интоксикации, наркомании), а также, в исключительных случаях, на фоне первичных (врожденных) иммунодефицитных синдромов (если они, как чаще требуется по МКБ-10, не выставлены в качестве основного заболевания);

- ятрогенный сепсис в случаях, предусмотренных правилами формулировки диагноза для ятрогенных осложнений, например, при технически неверно выполненных или произведенных по поводу ошибочного диагноза диагностических или лечебных манипуляциях и т.д.

В других случаях сепсис указывается в диагнозе в рубрике «Осложнения основного заболевания». Септический шок, также как и эндотоксический шок (выделенный отдельно в МКБ-10, но являющийся, по мнению ряда авторов, синонимом септического шока), во всех случаях расценивается как осложнение основного заболевания.

Инфекционный (септический, бактериальный) эндокардит (I33.0) — особая форма сепсиса, для которой характерно наличие септического очага на клапанах, реже — пристеночном или хордальном эндокарде и гиперэргическая реактивность макроорганизма. Инфекционный эндокардит всегда выставляется в диагнозе в рубриках «Основное заболевание» или «Комбинированное основное заболевание».

Выделяют две клинико-морфологические формы:

- *первичный инфекционный эндокардит (болезнь Черногубова)*, который возникает на неизмененных клапанах сердца;
- *вторичный*, развивающийся на фоне пороков клапанов сердца, чаще ревматической этиологии или врожденных, а также после протезирования клапана.

Инфекционный эндокардит может быть по течению:

- острый (длительность заболевания до 2 недель);
- подострый (до 3 месяцев);
- затяжной, хронический (до нескольких месяцев и лет).

В МКБ-10 последняя форма отдельно не выделена.

Инфекционный эндокардит представляет собой самостоятельную нозологическую единицу из группы иммунокомплексных болезней с гиперэргической реакцией на этиологические факторы

(бактерии, грибы, риккетсии) и четко очерченными клинико-морфологическими локальными и системными проявлениями.

Крайне важно дифференцировать острый полипозно-язвенный эндокардит при инфекционном эндокардите с абсцессом клапанов сердца, который может наблюдаться при септикопиемии (как один из метастатических гнойных очагов).

В МКБ-10 особыми кодами специального XV класса болезней кодируется сепсис у беременных, рожениц и родильниц, также свои важные особенности имеет кодирование (как и оформление диагноза) сепсиса в педиатрической практике, особенно у новорожденных (класс XVI — Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде).

Серьезным недостатком адаптации МКБ-10 для отечественного здравоохранения, который затрудняет кодирование и учет сепсиса, стало отсутствие термина «септикопиемия» (из-за несовпадения терминов в англоязычной и русской медицинской литературе), поэтому септикопиемия кодируется теми же кодами, что и септицемия, в зависимости от ее этиологии. Таким образом, на первый план при учете сепсиса выходит его этиология, а не другие важные особенности, например, клинико-морфологическая форма и др.

Как допустимый синоним генерализованной герпетической инфекции в МКБ-10 указан термин «герпетический сепсис», с чем трудно согласиться. Хотя в ряде зарубежных и отечественных классификаций и публикаций встречаются упоминания о вирусе как об одном из этиологических факторов сепсиса (септицемии), понятие «вирусный сепсис» не выдерживает критики и должно использоваться другое — генерализованная вирусная инфекция (как и указано в МКБ-10 для ряда форм вирусных инфекций).

В табл. 5.13 приведены основные группы кодов с примечаниями для шифровки сепсиса по МКБ-10.

Таблица 5.13

Основные группы кодов для шифровки сепсиса и септических (генерализованных) форм инфекционных заболеваний

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
Менингококкемия	A39.2	—
Септицемия стрептококковая	A40.0–A40.9	Здесь и далее включена септикопиемия

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.13

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
		A40.0 — стрептококк группы А A40.1 — стрептококк группы В A40.2 — стрептококк группы D A40.3 — <i>Streptococcus pneumoniae</i> A40.8 — другие стрептококки A40.9 — стрептококки неуточненные
Септицемия стафилококковая	A41.0–A41.2	A40.0 — <i>Staphylococcus aureus</i> A40.1 — другие стафилококки A40.2 — неуточненные стафилококки
Септицемия, вызванная <i>Haemophilus influenzae</i>	A41.3	—
Септицемия, вызванная анаэробами	A41.4	Исключена: газовая гангрена — A48.0
Септицемия, вызванная другими грамотрицательными микроорганизмами	A41.5	—
Септицемия другая уточненная	A41.8	Исключены: ятрогенная, менингококковая, сибиреязвенная, актиномикозная, кандидозная, сальмонеллезная, иерсиниозная, стрептококковая, туляремиальная, гонококковая и др.
Септические формы бактериальных инфекционных заболеваний		Например, сибиреязвенная — A22.7, гонококковая — A54.8, туляремиальная — A21.7
Генерализованные (септические) формы микозов	B35–B49	Например, кандидозная септицемия — B37.7, актиномикозная септицемия — A42.7
Диссеминированная герпетическая болезнь (септицемия, вызванная вирусом простого герпеса)	B00.7	Генерализованный герпес
Септицемия неуточненная	A41.9	—
Септицемия после аборта, внематочной или молярной беременности	O08.0	Для уточнения вида аборта, рекомендуются коды O03–O07
Септицемия в период родов	O75.3	При необходимости идентифицировать инфекционный агент используют вторые коды B95–B97
Послеродовый сепсис	O85	—
Бактериальный сепсис новорожденного	P36.0–P36.1	Включен: врожденный сепсис

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
Септицемия постпроцедурная	T81.4	—
Септицемия, последовав- шая за инфузией, трансфу- зией или терапевтической инъекцией	T80.2	—

Туберкулез

Диагноз туберкулеза требует подробной детализации в соответствии с общепринятыми классификациями.

При формулировке диагноза туберкулеза следует учитывать, что его классификация, утвержденная приказом Минздрава РФ от 22.11.1995 г. № 324, не соответствует МКБ-10 (табл. 5.14, 5.15).

Таблица 5.14

Клиническая классификация туберкулеза, принятая в России [Приказ Минздрава РФ от 22.11.1995 г. № 324]

А. Основные клинические формы	
<i>Туберкулезная интоксикация у детей и подростков</i>	
Туберкулез органов дыхания	Первичный туберкулезный комплекс Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов Диссеминированный туберкулез легких Милиарный туберкулез Очаговый туберкулез Инфильтративный туберкулез Казеозная пневмония Туберкулема Кавернозный туберкулез Фиброзно-кавернозный туберкулез Туберкулезный плеврит (в том числе эмпиема) Туберкулез бронхов, трахеи, верхних дыхательных путей и др. (носа, полости рта, глотки) Туберкулез органов дыхания, сочетающийся с пылевыми профессиональными заболеваниями легких (конио-туберкулез)
Туберкулез других органов и систем	Мозговых оболочек и ЦНС Кишечника, брюшины и брыжеечных лимфатических узлов Костей и суставов Мочевых, половых органов

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.14

	Кожи и подкожной клетчатки Периферических лимфатических узлов Глаз Прочих органов Саркоидоз
Б. Характеристика туберкулезного процесса	
Локализация и протяженность в легких по долям, сегментам, а в других органах по локализации поражения	
Фаза	а) инфильтрации, распада, обсеменения; б) рассасывания, уплотнения, рубцевания, обызвествления
Бактериовыделение	а) с выделением микобактерий туберкулеза (БК+); б) без выделения микобактерий туберкулеза (БК–)
В. Осложнения	
Кровохарканье и легочное кровотечение, спонтанный пневмоторакс, легочно-сердечная недостаточность, ателектаз, амилоидоз, свищи бронхиальные, торакальные и др.	
Г. Остаточные явления после излеченного туберкулеза	
Органов дыхания: фиброзные, фиброзно-очаговые, буллезно-дистрофические, кальцинаты в легких и лимфатических узлах, плевропневмосклероз, цирроз, состояние после хирургических вмешательств и др. Других органов: рубцовые изменения в различных органах и их последствия, обызвествление, состояние после оперативных вмешательств	

Таблица 5.15

Классификация туберкулеза по МКБ-10

Код МКБ-10	Нозологическая единица
A15	<i>Туберкулез органов дыхания, подтвержденный бактериологически и гистологически</i>
A15.0	Туберкулез легких, подтвержденный бактериоскопически, с наличием или отсутствием роста культуры
A15.1	Туберкулез легких, подтвержденный только ростом культуры
A15.2	Туберкулез легких, подтвержденный гистологически
A15.3	Туберкулез легких, подтвержденный неуточненными методами (состояния, перечисленные в рубрике A15.0, подтвержденные, но без уточнения бактериологически или гистологически)
A15.4	Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов, подтвержденный бактериологически и гистологически <i>Исключен</i> , если уточнен как первичный туберкулез (A15.7)
A15.5	Туберкулез гортани, трахеи и бронхов, подтвержденный бактериологически и гистологически (туберкулез: бронхов, голосового аппарата, гортани, трахеи)

Код МКБ-10	Нозологическая единица
A15.6	Туберкулезный плеврит (эмпиема плевры), подтвержденный бактериологически и гистологически <i>Исключен:</i> туберкулезный плеврит при первичном туберкулезе органов дыхания, подтвержденный бактериологически и гистологически (A15.7)
A15.7	Первичный туберкулез органов дыхания, подтвержденный бактериологически и гистологически
A15.8	Туберкулез других органов дыхания (медиастинальных лимфатических узлов, носоглотки, придаточных пазух носа), подтвержденный бактериологически и гистологически
A15.9	Туберкулез органов дыхания, неуточненной локализации, подтвержденный бактериологически и гистологически
A16	<i>Туберкулез органов дыхания, не подтвержденный бактериологически или гистологически</i>
A16.0	Туберкулез легких при отрицательных результатах бактериологических и гистологических исследований
A16.1	Туберкулез легких без проведения бактериологических и гистологических исследований
A16.2	Туберкулез легких без упоминания о бактериологическом или гистологическом подтверждении
A16.3	Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов без упоминания о бактериологическом или гистологическом подтверждении <i>Исключен:</i> туберкулез внутригрудных лимфатических узлов, уточненный как первичный (A16.7)
A16.4	Туберкулез гортани, трахеи и бронхов без упоминания о бактериологическом или гистологическом подтверждении
A16.5	Туберкулезный плеврит без упоминания о бактериологическом или гистологическом подтверждении <i>Исключен:</i> туберкулезный плеврит при первичном туберкулезе органов дыхания (A16.7)
A16.7	Первичный туберкулез органов дыхания без упоминания о бактериологическом или гистологическом подтверждении
A16.8	Туберкулез других органов без упоминания о бактериологическом или гистологическом подтверждении
A16.9	Туберкулез других органов неуточненной локализации без упоминания о бактериологическом или гистологическом исследовании
A17	<i>Туберкулез нервной системы</i>
A17.0	Туберкулезный менингит (GO7*); туберкулез мозговых оболочек (головного мозга, спинного мозга); туберкулезный лептоменингит

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.15

Код МКБ-10	Нозологическая единица
A17.1	Менингеальная туберкулема (G07*); туберкулема мозговых оболочек
A17.8	Туберкулез нервной системы других локализаций; туберкулема (головного или спинного мозга — G07*); туберкулез, туберкулезный (ая): абсцесс головного мозга (G07*), менингоэнцефалит (G05.0*); миелит (G05*), полиневропатия (G06.0*)
A17.9	Туберкулез нервной системы неуточненный (C99.8*)
A18	<i>Туберкулез других органов</i>
A18.0	Туберкулез костей и суставов: туберкулез: тазобедренного сустава (M01.1*), коленного сустава (M01.1*), позвоночника (M49.0*), Туберкулезный(ая): артрит (M01.1*), мастоидит (H75.0*), некроз кости (M90.0*), остеоит (M90.0*), остеомиелит (M90.0*), синовит (M68.0*), теносиновит (M68.0*)
A18.1	Туберкулез мочеполовых органов: мочевого пузыря (N33.0*), шейки матки (N74.0*), почек (N29.1*), мужских половых органов (N51.*), уретры (N29.1*), туберкулезное воспаление органов и тканей малого таза у женщин (N74.1*)
A18.2	Туберкулезная периферическая лимфаденопатия: туберкулезный аденит <i>Исключены:</i> туберкулез лимфатических узлов: внутригрудных (A15.4, A16.3), брыжеечных и ретроперитонеальных (A18.3); туберкулезная трахеобронхиальная аденопатия (A15.4, A16.3)
A18.3	Туберкулез кишечника, брюшины и брыжеечных лимфатических узлов; туберкулез: заднего прохода и прямой кишки (K93.0*), кишечника (толстого) (тонкого) (K93.0*), ретроперитонеальный (лимфатических узлов); туберкулезный: асцит, энтерит (K93.0*), перитонит (K67.3*)
A18.4	Туберкулез кожи и подкожной клетчатки; эритема индуративная туберкулезная, волчанка: язвенная, обыкновенная: БДУ, века (H03.1*); скрофулодерма <i>Исключена:</i> красная волчанка (системная — M32)
A18.5	Туберкулез глаза; туберкулезный хориоретинит (H32.0*), эписклерит (H19.0*), интерстициальный кератит (H19.2*), иридоциклит (H22.0*), кератоконъюнктивит (интерстициальный, фликтенулезный) (H19.2*) <i>Исключена:</i> волчанка века обыкновенная (A18.4*)
A18.6	Туберкулез уха; туберкулезный средний отит (H67.0*) <i>Исключен:</i> туберкулезный мастоидит (A18.0)
A18.7	Туберкулез надпочечников (E35.1*); болезнь Аддисона туберкулезной этиологии
A18.8	Туберкулез других уточненных органов: эндокарда (I39.8*), миокарда (I41.0*), пищевода (K23.0*), перикарда (I32.0*), щитовидной железы (E35.0*); туберкулезный артериит сосудов мозга (I68.1*)

Код МКБ-10	Нозологическая единица
A19	Милиарный туберкулез <i>Включены:</i> туберкулез диссеминированный, генерализованный, туберкулезный полисерозит
A19.0	Острый милиарный туберкулез одной уточненной локализации
A19.1	Острый милиарный туберкулез множественной локализации
A19.2	Острый милиарный туберкулез неуточненной локализации
A19.8	Другие формы милиарного туберкулеза
A1 9.9	Милиарный туберкулез неуточненной локализации
J65	Пневмокониоз, связанный с туберкулезом легких; любое состояние, указанное в рубриках J60–J65, в сочетании с туберкулезом, классифицированными в рубриках A15–A16
R37.0	Врожденный туберкулез
B90	Последствия туберкулеза
B90.0	Отдаленные последствия туберкулеза ЦНС
B90.1	Отдаленные последствия туберкулеза мочеполовых органов
B90.2	Отдаленные последствия туберкулеза костей и суставов
B90.8	Отдаленные последствия туберкулеза других уточненных органов
B90.9	Отдаленные последствия туберкулеза органов дыхания и неуточненного туберкулеза

* Дополнительные вторые коды для диагнозов, в которых основное заболевание кодируется по двойному коду.

В клинических и патологоанатомических диагнозах следует употреблять термины Российской классификации, а их кодировку проводить по МКБ-10, используя таблицу, приведенную ниже и разработанную ЦНИИ туберкулеза РАМН (табл. 5.16).

Таблица 5.16

**Сопоставление Российской классификации туберкулеза
и кодов МКБ-10**

Форма туберкулеза и локализация патологического процесса по Российской классификации	Код МКБ-10
Первичный туберкулезный комплекс	A15.7, A16.7
Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов (первичный)	A15.7, A16.7
Туберкулез внутригрудных лимфатических узлов (вторичный)	A15.4, A16.3

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.16

Форма туберкулеза и локализация патологического процесса по Российской классификации	Код МКБ-10
Диссеминированный туберкулез легких	A19.8
Милиарный туберкулез	A19.0, A19.1, A19.2, A19.9
Очаговый туберкулез легких	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Инфильтративный туберкулез легких	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Казеозная пневмония	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Туберкулема легких	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Кавернозный туберкулез легких	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Фиброзно-кавернозный туберкулез легких	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Цирротический туберкулез легких	A15.0–A15.3, A16.0–A16.2
Туберкулезный плеврит (эмпиема плевры) — первичный туберкулез	A15.6, A16.5
Туберкулезный плеврит (эмпиема плевры) — вторичный туберкулез	A15.7, A16.7
Туберкулез бронхов, трахей, верхних дыхательных путей, носоглотки	A15.5, A15.8, A16.4, A16.8
Туберкулез органов дыхания, комбинированный с пневмоконииозами (конииотуберкулез)	J65
Туберкулез мозговых оболочек и ЦНС	A17.0, A17.1, A17.8, A17.9
Туберкулез кишечника, брюшины и брыжеечных лимфатических узлов	A18.3
Туберкулез костей и суставов	A18.0
Туберкулез мочевых, половых органов	A18.1
Туберкулез кожи и подкожной клетчатки	A18.4
Туберкулез периферических лимфатических узлов	A18.2
Туберкулез глаза	A18.5
Туберкулез прочих органов	A18.6, A18.7, A18.8
Остаточные изменения после излеченного туберкулеза органов дыхания (посттуберкулезные цирроз легких, кальцинаты, эмфизема и другие, состояние после хирургического вмешательства)	B90.9
Остаточные изменения после излеченного туберкулеза других органов	B90.0, B90.1, B90.2, B90.8

Для специальных статистических разработок целесообразно использовать вторые коды, представленные в классе I для некоторых локализаций туберкулеза (отмечены знаком *) и дополнительные

знаки (с 5-го по 10-й после 4-го знака кода МКБ-10), которые были разработаны и опубликованы ЦНИИ туберкулеза РАМН в 1998–2000 гг.

Туберкулез включает в себя врожденные и приобретенные формы заболевания, ятрогенный туберкулез, сочетания туберкулеза легких с пневмокониозами, а также осложнения вакцинации БЦЖ.

Дифференциальная диагностика туберкулеза должна проводиться прежде всего с другими гранулематозными болезнями:

- саркоидоз (D86.0–D86.9);
- лепра, туберкулоидной формы (A30.1, A30.2);
- глубокие микозы (B37–B49);
- системные васкулиты с гранулематозом (M30–M31) и др.;
- нетуберкулезные микобактериозы, при которых возможно появление гранул, аналогичных туберкулезным (A31.0–A31.9), такие как:
 - фотохромогенные (*M. kansasii*, *M. marinum*, *M. simiae*);
 - скотохромогенные (*M. scrofulaceum*, *M. szulgae*, *M. flavescens*);
 - нехромогенные (*M. avium-intracellulare*, *M. xenopi*, *M. ulcerans*, *M. gastri*, *M. terrae*, *M. triviale*, *M. malmoense*, *M. hattophilum*, *V. genavense*);
 - быстрорастущие (*M. fortuitum*, *M. chelonae*, *M. smegmatis*, *M. avium-intracellulare*).

В диагнозе нужно указать клинико-морфологическую форму нетуберкулезных микобактериозов: легочную, лимфаденит, кожную, костно-суставную, диссеминированную, проявления и осложнения заболевания.

При **врожденном туберкулезе** МКБ-10 рекомендует использовать код R37.0 класса XVI «Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде» для случаев внутриутробного инфицирования при туберкулезных децидуите, плацентите, милиарном туберкулезе матери и другом заражении туберкулезом в ходе родов, при аспирации инфицированных околоплодных вод, но коды блока А (класс I) или соответствующие коды для ятрогенных патологических процессов при инфицировании в результате дыхания рот в рот при родовспоможении и т.д.

При **первичном туберкулезе** (*легких* — A15.7, A16.7, *реже* — *кожи и подкожной клетчатки* — A18.4, *кишечника* — A18.3†K93.0*, *глаза* — A18.5†H19–H32*) важно уточнить в диагнозе компоненты

первичного туберкулезного комплекса (исход первичного легочного аффекта — очаг Гона может фигурировать в диагнозе среди проявлений туберкулеза как показатель перенесенного ранее первичного туберкулеза легких).

Следует также указать:

Вариант течения заболевания:

- неосложненное;
- прогрессирующее: прогрессирующий первичный аффект или лимфожелезистый компонент, генерализация лимфогенная, гематогенная (менингит, генерализованный милиарный туберкулез, туберкулезный сепсис), смешанная;
- переход в хроническую форму (хронически текущий первичный туберкулез: лимфожелезистый, «первичная легочная чахотка»).

Осложнения:

- трансформация первичного аффекта в каверну, в очаг, сходный с туберкулемой, казеозную пневмонию;
- прорыв в плевру с развитием туберкулезной эмпиемы;
- осложнения бронхоаденита (бронхиальные свищи, обструкция дыхательных путей — аспирация с развитием казеозной пневмонии, ателектазов, бронхоэктазы, туберкулезные плеврит, перикардит).

Параспецифические тканевые реакции (особенно при хронически текущем первичном туберкулезе, а также при любых других формах туберкулеза как одно из его проявлений) — «маски» туберкулеза (например, с поражением суставов — «ревматизм Понсе», а также васкулиты и др.).

При **гематогенном туберкулезе** (A18–A19) указывают его *формы*:

- *генерализованный*: острейший туберкулезный сепсис («тифобациллез Ландузи») — A19.8, острый общий милиарный туберкулез — A19.1;
- *с преимущественным поражением легких*: острый милиарный — A19.0, крупноочаговый, хронический гематогенный — A19.8.

Синонимом хронического гематогенного туберкулеза является диссеминированный туберкулез с характерными признаками:

- кортико-плевральная локализация;
- симметричность поражения;
- преобладание продуктивной тканевой реакции;

- низкая наклонность к распаду;
- наличие тонкостенных симметрично расположенных («очковых») каверн;
- пневмосклероз и эмфизема легких;
- легочное сердце;
- внелегочный туберкулезный очаг.

Осложнениями этой формы нередко являются казеозная пневмония, кавернозный туберкулез с преимущественно внелегочными поражениями.

Туберкулез мозговых оболочек (может быть при гематогенной генерализации первичного, гематогенным):

- A17.0+G01* — менингит базальный, конвекситальный, менингоэнцефалит, цереброспинальный лептопахименингит;
- A17.1+G07* — туберкулома мозговых оболочек и ЦНС;
- A17.8+G07* — энцефалит, туберкулема головного мозга. Частые осложнения этой формы — инфаркт головного мозга, острая и хроническая гидроцефалия, эндокринные осложнения (гипогонадизм, сахарный диабет).

Туберкулез костей и суставов (может быть при гематогенной генерализации первичного, гематогенным):

- A18.0+M49.0* — спондилит;
- A18.0+M01.1* — коксит, гонит, суставов кисти, стопы и др.

В диагнозе указывают *фазу* туберкулезного процесса:

- преартритическая (преспондилитическая — очаг остеомиелита);
- артритическая (спондилитическая);
- постартритическая (постспондилитическая).

Его *форму*: острый или хронический очаговый, кавернозный и т.д. и *осложнения*: деформацию сустава (вплоть до артроза), спинальные расстройства, свищи, абсцессы, вторичный амилоидоз.

Туберкулез мочеполовых органов (может быть при гематогенной генерализации первичного, гематогенным):

- A18.1+N29.1* — почек (милиарный, очаговый, папиллит, острый или хронический кавернозный, пионефроз, туберкулезный инфаркт почки);
- A18.1+N29.1* — мочеочника (милиарный, инфильтративно-язвенный, казеозный);
- A18.1+N33.0* — мочевого пузыря (очаговый, язвенный, рубцовый);

- A18.1†N51* — половых органов (у мужчин — эпидидимит, простатит, везикулит, деферентит);
- A18.1†N74* — половых органов женщин (сальпингит, милиарный, очаговый, эндометрит, метроэндометрит, очаговый, тотальный, аднексит и др.).

Туберкулез кожи и подкожной клетчатки (может быть первичным, при гематогенной генерализации первичного, гематогенным, или при генерализации вторичного) — A18.4. Первичные формы туберкулеза кожи (термины «первичный» и «вторичный» здесь не имеют отношения к периодам развития туберкулеза как заболевания):

- первичный аффект;
- острый милиарный;
- скрофулодерма;
- диссеминированные формы (уплотненная эритема, папуло-некротический, рассеянный милиарный лица, розацеоподобный Левандовского, лихеноидный, фунгозный).

Вторичные формы туберкулеза кожи:

- туберкулезная волчанка (плоская, гипертрофическая, опухолевидная — люпомы, язвенная);
- милиарно-язвенный.

Дополнительным вторым кодом выделен только туберкулез века (A18.4†N03.1*).

Туберкулез желудочно-кишечного тракта (может быть первичным при гематогенной генерализации первичного; гематогенным — при генерализации вторичного):

- A18.8 — рта;
- A18.8†K23.0* — пищевода;
- A18.8 — желудка;
- A18.3†K93.0 — кишечника;
- A18.3 — абдоминальный туберкулез с поражением кишечника и мезаденитом.

В диагнозе указывают осложнения: кишечную непроходимость, свищи, кровотечения, перитонит, вторичный амилоидоз.

Туберкулез глаз (может быть первичным, при гематогенной генерализации первичного, гематогенным — при генерализации вторичного):

- A18.5†H19.2 — кератит, конъюнктивит, кератоувеит;
- A18.5†H19.0 — склерит, увеит;

- A18.5+H32.0 — хориодит, хориоретинит;
- A18.5 — панофтальмит, неврит зрительного нерва.

Туберкулез глаза может быть милиарным, очаговым, диффузно-очаговым. Помимо указанных форм, при туберкулезе развиваются аллергические и параспецифические кератит, конъюнктивит, кератоконъюнктивит, эписклерит, ирит, иридоциклит, хориодит, которые указываются в рубрике «Осложнения основного заболевания».

При **вторичном туберкулезе** (реинфекционном, послепервичном), который развивается в легких, отличается преобладанием интраканаликулярного пути прогрессирования (по бронхам, желудочно-кишечному тракту), хотя встречаются и контактный, и гематогенный пути генерализации инфекции, различают следующие формы.

Очаговый туберкулез — A15.0–A15.3, A16.0–A16.2 (диаметр очагов до 1 см): острый очаговый — очаг реинфекта Абрикосова, фиброзно-очаговый — очаг Ашоффа—Пуля (очаговый туберкулез легких может быть также вариантом заживления инфильтративного, фиброзно-кавернозного и гематогенного туберкулеза легких).

Инфильтративный туберкулез — A15.0–A15.3, A16.0–A16.2 (инфильтрат Ассмана—Редекера). Рентгенологические варианты: облаковидный, круглый лобит, перициссурит, лобулярный.

Туберкулема — A15.0–A15.3, A16.0–A16.2 (очаг диаметр 1 см и более), может также развиваться в результате прогрессирования первичного или гематогенного туберкулеза. Указывают виды туберкулем по ее структуре — гомогенная, слоистая, конгломератная, по количеству — солитарная, множественная, по величине — малая (1 см), средняя (2–4 см), большая (4–6 см), гигантская (более 6 см в диаметре).

Казеозная пневмония — A15.0–A15.3, A16.0–A16.2 (может также развиваться в результате прогрессирования первичного или гематогенного туберкулеза, по объему — ацинарная, лобулярная, лобарная, тотальная).

Кавернозный туберкулез — A15.0–A15.3, A16.0–A16.2 (может также развиваться в результате прогрессирования первичного или гематогенного туберкулеза). В диагнозе указывают — острый или хронический (фиброзно-кавернозный) туберкулез, его *осложнения*, специфические: казеозная пневмония, туберкулез бронхов и кишечника, бронхиальные и торакальные свищи, эмпиема, и неспецифи-

ческие: легочное кровотечение, пневмоторакс, легочное сердце, вторичный амилоидоз.

Цирротический туберкулез легких — A15.0–A15.3, A16.0–A16.2. В диагнозе указывают форму процесса: цирротический, кавернозно-цирротический, поликавернозно-цирротический, апневматозно-цирротический и его распространенность: одно- и двусторонний, сегментарный, лобарный, тотальный. Исключается посттуберкулезный цирроз легких — B90.9 (с утратой проявлений активности туберкулезного воспаления).

К **ятрогенным формам туберкулеза** относят лекарственные («стероидный» и др.), поствакцинальный, развившийся при заражении инцизионным путем, при переливании крови, трансплантации органов и тканей. Осложнения вакцинации БЦЖ — Y58.0 (язвы, инфильтраты, подкожные холодные абсцессы, региональный лимфаденит, келоидный рубец, остеомиелит, генерализованный процесс) также представляют собой ятрогению. Формулировка и кодирование диагноза подчиняются общим правилам для ятрогенных патологических процессов.

Для **кониотуберкулеза** — любой формы туберкулеза легких, в сочетании с пневмокониозом (независимо от вида внешнего агента — уголь, кремний, тальк и др.) используется код J65. В диагнозе указывают вид (силикотуберкулез и т.д.) и клинико-анатомические формы кониотуберкулеза: казеозная пневмония, очаговый, силикотуберкулема, конгломератный, кавернозный, изолированный лимфаденит, диссеминированный.

ВИЧ-инфекция

Разные проявления ВИЧ-инфекции шифруются группами кодов B20–B24:

- B20 — болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде инфекционных и паразитарных болезней;
- B21 — болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде злокачественных новообразований;
- B22 — болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде других уточненных болезней;
- B23 — болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), проявляющаяся в виде других состояний;

- В24 — болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека (ВИЧ), неуточненная.

ВИЧ-инфекция может фигурировать в разных рубриках диагноза (основное, конкурирующие, сочетанное или сопутствующее заболевания), в зависимости от ее стадии и роли в танатогенезе.

В России по предложению акад. В.И. Покровского (1989) принято выделять 5 клинических стадий ВИЧ-инфекции.

- 1-я — инкубации (нескольких недель или месяцев после инфицирования);
- 2-я — первичных проявлений: бессимптомная стадия — отсутствие симптомов либо проявления минимальны (обычно диффузная реактивная лимфаденопатия и головная боль); острая инфекция без вторичных заболеваний; острая инфекция с вторичными заболеваниями — хроническая диарея, генерализованная лимфаденопатия и головная боль при отсутствии какой-либо специфической или оппортунистической инфекции; сопутствующие инфекции — кандидоз ротовой полости, лейкоплакия слизистой оболочки полости рта (часто бессимптомная), инфекции верхних и нижних дыхательных путей, пиодермия и заболевания периодонта;
- 3-я — субклиническая (длится несколько лет, при адекватном лечении — многие годы);
- 4-я — вторичных заболеваний: прогрессирование заболевания и развитие оппортунистических инфекций; прогрессирующий синдром истощения у взрослых или задержка развития у подростков; опухоли (например, саркома Капоши); неврологические заболевания и психические расстройства (деменция; значительная задержка роста и нарушения развития у детей), а также лимфоцитарные интерстициальные пневмониты у подростков и детей;
- 5-я — терминальная.

По классификации ВОЗ выделяют 4 стадии: I — бессимптомную, II — раннюю, III — промежуточную, IV (А и В) — собственно СПИД (характерно развитие СПИД-ассоциированных заболеваний).

Верифицируют ВИЧ-инфекцию методами лабораторной диагностики, которые основаны на определении антител и антигенов в биологических жидкостях (иммуноферментный анализ и иммуноблоттинг). Термин «синдром приобретенного иммунодефицита

(СПИД)» употребляется при развитии вторичного иммунодефицитного синдрома, возникшего в результате ВИЧ-инфекции с тотальным угнетением иммунной системы и сопровождающегося оппортунистическими инфекциями (вызываемыми условно-патогенными возбудителями) и/или опухолями (4–5-я стадии ВИЧ-инфекции по В.И. Покровскому или IV стадия по классификации ВОЗ).

Важно указать в диагнозе частое наличие фонового заболевания — наркоманию (с уточнением ее вида и особенностей). При ятрогенных формах ВИЧ-инфекции (у реципиентов крови и ее компонентов, после трансплантации органов и т.д.) диагноз формулируется в соответствии с правилами для ятрогенных заболеваний.

В диагнозе важно указать основные проявления ВИЧ-инфекции, такие как изменения лимфатических узлов, ЦНС, иммунный статус (число CD4-, CD8-лимфоцитов, CD4/CD8) с датой исследования, а отдельной подрубрикой основного заболевания — вторичные (СПИД-ассоциированные) заболевания — оппортунистические инфекции и/или опухоли (саркома Капоши и лимфомы). Именно вторичное заболевание часто определяет код ВИЧ-инфекции по МКБ-10.

Лимфатические узлы во второй стадии увеличены (фолликулярная гиперплазия, отражает неспецифическую активацию В-лимфоцитов). Начиная с третьей стадии наблюдается инволюция лимфатических узлов, они резко уменьшаются, определяются с трудом (вплоть до полного истощения лимфоидной ткани с пролиферацией макрофагов). Поражение ЦНС: ВИЧ-энцефаломиелит — микроглиальные узелки, многоядерные симпласты, в белом веществе — вакуолизация и демиелинизация, очаги размягчения (чаще в боковых и задних столбах спинного мозга), белое вещество приобретает сероватый цвет. Злокачественные опухоли: развиваются у 40% больных, преимущественно саркома Капоши и лимфомы (В-клеточные и лимфома Беркитта). Саркома Капоши у больных имеет злокачественный характер, отличается генерализацией процесса. Саркома Капоши и злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей рассматривают как прямое следствие ВИЧ-инфекции — вторичные, СПИД-ассоциированные заболевания. **Однако на другие злокачественные новообразования это допущение не распространяется, что важно учитывать при формулировке диагноза.**

Опportunистические инфекции вызываются условно-патогенными микроорганизмами (простейшими — пневмоцисты, токсоплазмы, криптоспоридии, грибами (*Candida*)), криптококками, вирусами — цитомегаловирусы, герпетические вирусы, вирусы медленных инфекций, бактериями (*M. avium-intracellulare*), характеризуются тяжелым рецидивирующим течением, склонностью к генерализации, резистентностью к терапии. Существенно возросла роль энтеробактерий, которые все чаще вызывают опportunистические инфекции. Они способны вызывать септицемию, гастроэнтериты и инфекции мочевыводящих путей (составляя от 60 до 80% всех случаев).

Среди причин смерти больных при ВИЧ-инфекции в последние годы на одно из первых мест вышел туберкулез. Спектр клинических форм туберкулеза у этих пациентов изменился в сторону увеличения доли генерализованных форм с поражением двух и более органов. Морфологическая картина туберкулезного поражения у ВИЧ-инфицированных отражает его патоморфоз — характерно преобладание альтеративно-экссудативных изменений (вплоть до гнойно-некротических) при отсутствии или минимальных проявлениях продуктивного компонента воспаления (почти постоянное отсутствие гигантских клеток Пирогова–Лангханса, лимфоцитов, признаков ограничения и организации очагов воспаления).

Для туберкулеза у больных в терминальной стадии ВИЧ-инфекции (СПИД, IV стадия) характерны альтеративные реакции и отсутствие типичных гранул, выраженный экссудативный компонент с преобладанием нейтрофильной инфильтрации пораженных тканей, отсутствие фиброзирования.

В ряде случаев макроскопическое выявление туберкулезных изменений при ВИЧ-инфекции крайне затруднительно, но при гистологическом исследовании в легких, плевре (чаще в участках висцеральной плеврой прикорневых отделов), печени, селезенке, почках, надпочечниках, в мягкой мозговой оболочке обнаруживают милиарные и субмилиарные гнойно-некротические очажки. Отсутствие патогномичной для туберкулеза морфологической картины на аутопсии требует окраски гистологических срезов по Цилю–Нильсену или проведения полимеразной цепной реакции. Туберкулез при ВИЧ-инфекции следует дифференцировать с нетуберкулезным микобактериозом.

Герпетическая инфекция

Разные варианты герпетической инфекции — острого, хронического или латентно протекающего инфекционного заболевания шифруются по МКБ-10 кодами групп B00 (Инфекции, вызванные вирусом герпеса [*herpes simplex*]), B01 (Ветряная оспа [*varicella*]), B02 (Опоясывающий лишай [*herpes zoster*]).

Патогенны для человека вирусы простого герпеса — ВПГ 1, 2 и вирус *varicella-zoster* — ВПГ 3, *Betaherpesviruses* и *Gammaherpesviruses* (вирус Эпштейна–Барр).

Локализованная форма наиболее часто поражает красную кайму губ, кожу лица, слизистую ротовой и носовой полостей, конъюнктиву глаз, гениталии. Возможна генерализация инфекции. Осложнениями являются присоединение вторичной инфекции, иридоциклиты и отслойка сетчатки (при поражении конъюнктивы).

Острый герпетический менингоэнцефалит (вызывается ВПГ 2) встречается редко при гематогенной генерализации или распространении периневрально, дает высокую летальность (80–90%), при выживании — деменцию. У детей возникает при первичном заражении в возрасте от 5 месяцев до 2 лет, сочетается с кожными поражениями. Иногда процесс принимает затяжное, хроническое течение с обострениями, развивается гидроцефалия.

Врожденная герпетическая инфекция бывает локальной (в виде поражения слизистой оболочки и кожи или ЦНС) или генерализованной (с поражением многих органов и ЦНС).

Ветряная оспа (*varicella*) — острое высококонтагиозное инфекционное заболевание, характеризующееся лихорадкой, умеренной интоксикацией и генерализованной пятнисто-везикулезной сыпью (возбудитель — *вирус varicella-herpes zoster*). Осложнения ветряной оспы могут быть вызваны присоединением вторичной бактериальной микрофлоры.

Опоясывающий лишай (*herpes zoster*) — спорадическое заболевание, представляющее реактивацию латентной вирусной инфекции, протекающей с поражением задних корешков спинного мозга и межпозвоноковых ганглиев, лихорадкой, интоксикацией и везикулезной сыпью по ходу чувствительных нервов. К группе риска относят пациентов с иммунодефицитами, болезнями злокачественного роста, получивших различные травмы и наркоманов.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

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: эксикоз; острая почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вид, функциональный класс, другая характеристика) (I20.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Сальмонеллез, генерализованная форма (бактериологическое исследование — возбудитель, дата): острый энтероколит (A02.1).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия (F10.1).

Осложнения основного заболевания: инфекционно-токсический шок. Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: узловая гиперплазия предстательной железы без стеноза уретры (N40).

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).

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).

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).

Основное заболевание: лептоспироз, желтушно-геморрагическая форма (бактериологическое исследование, дата) (A27.0).

Осложнения основного заболевания: печеночно-почечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Основное заболевание. Менингококкемия (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).

Основное заболевание: менингококковый гнойный менингит (бактериологическое исследование ликвора, дата) (A39.0).

Осложнения основного заболевания. Геморрагический синдром, синдром Уотерхауса—Фридериксена: острая недостаточность надпочечников.

Сопутствующие заболевания: очаговый туберкулез II сегмента правого легкого (МБТ—), фаза прогрессирования, с очагами отсева в правом легком (A15.1).

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 (печечно-почечная недостаточность, ...); геморрагический синдром, синдром Уотерхауса—Фридериксена, острая недостаточность надпочечников.

Сопутствующие заболевания: нестабильная стенокардия (вид, класс, другая характеристика) (I20.0).

Основное заболевание: аспергиллез легких инвазивный, с развитием абсцедирующей пневмонии во II–X сегментах правого и VI–X сегментах 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).

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-го типа, среднетяжелого течения, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., дата), диабетические макро- и микроангиопатия, ретинопатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания: острая печечно-почечная недостаточность, острая сердечно-легочная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: хронический двусторонний пиелонефрит в стадии ремиссии (N11.9).

Основное заболевание: сифилитическая аневризма восходящего отдела и дуги аорты (характеристика аневризмы — форма, размеры) с разрывом (A52.0).

Осложнения основного заболевания: массивное кровоизлияние в левую плевральную полость; геморрагический шок (стадия).

Основное заболевание: ВИЧ, стадия 4В (СПИД) (иммуноблот + № ..., дата, иммунный статус (дата): CD4..., CD8..., CD4/CD8...).

Вторичные заболевания: токсоплазмоз головного мозга, двусторонняя субтотальная пневмоцистная пневмония. Цитомегаловирусная инфекция (B20.7).

Фоновое заболевание: наркомания (характер, длительность, код по МКБ-10).

Осложнения основного заболевания: острая сердечно-сосудистая недостаточность.

Основное заболевание: ВИЧ, стадия 4В (СПИД) (иммуноблот + № ..., дата, иммунный статус (дата): CD4..., CD8..., CD4/CD8...).

Вторичные заболевания: криптококковый менингоэнцефалит. Интерстициальная двусторонняя пневмония (B20.5).

Осложнения основного заболевания: острая сердечно-сосудистая недостаточность.

Фоновое заболевание: наркомания (характер, длительность, код по МКБ-10).

Сопутствующие заболевания: хронический вирусный гепатит В + С (B18.8).

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).

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).

Основное заболевание: острый молниеносный вирусный гепатит (ни А ни В — вирусологическое исследование или выявление анти-тел вируса, дата) (B17.8).

Осложнения основного заболевания: печеночная кома (биохимия крови — ..., дата).

Сопутствующие заболевания: посттуберкулезный пневмосклероз; эмфизема легких. Легочное сердце (B90.9).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* хронический вирусный гепатит (вирусы гепатита В и дельта — вирусологическое исследование или выявление антител вируса, дата), 3-я 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.

Основное заболевание: первичный туберкулез легких (МБТ+). Первичный туберкулезный комплекс: первичный аффект во II сегменте правого легкого, лимфаденит правых бронхопульмональных и медиастинальных лимфатических узлов (A15.7).

Осложнения основного заболевания: острая легочно-сердечная недостаточность.

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.

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

Основное заболевание: холера (бактериологически — вибрион Эль-Тор, дата). Холерный серозно-геморрагический гастроэнтерит (A00.1).

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-я 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. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* сальмонеллез, генерализованная форма (бактериологическое исследование — возбудитель, дата); острый энтероколит (A02.1).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: инфекционно-токсический шок; острое общее венозное полнокровие; гиперплазия селезенки; отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: узловая гиперплазия предстательной железы без стеноза уретры (N40).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) инфекционно-токсический шок;

б) сальмонеллез (A02.1);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями (F10.1).

Основное заболевание: острый катаральный гастроэнтероколит (бактериологически — стафилококк, дата) (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-я степень, стеноз до 70%) (I25.2).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) печеночно-почечная недостаточность;

б) острый гастроэнтероколит (стафилококк) (A05.0);

в) —;

г) —.

II. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Основное заболевание: иерсиниозный энтерит (бактериологическое исследование — дата); острый геморрагический терминальный илеит, гиперплазия мезентериальных лимфатических узлов и селезенки (A04.6).

Осложнения основного заболевания: 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).

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).

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) печеночная кома;

б) лептоспироз, желтушно-геморрагическая форма (A27.0);

в) —;

г) —.

II. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Основное заболевание: менингококкемия (бактериологическое исследование — ..., дата); гиперплазия селезенки (A39.2).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокрое; очаговые кровоизлияние в надпочечники; отек легких и 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. —.

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; гиперплазия селезенки (A41.2).

Осложнения основного заболевания: жировая дистрофия печени и миокарда; некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) печеночно-почечная недостаточность;

б) стафилококковый сепсис (A41.2);

в) —;

г) —;

II. —.

Ребенок 1,5 мес.

Основное заболевание. Врожденный токсоплазмоз: микрогрия, вторичная микроцефалия (масса головного мозга — ...), микрокисты головного мозга (различной величины), реактивный эпендиматит, спаечный процесс в желудочках и оболочках головного мозга с облитерацией подпаутинных пространств, внутренняя гидроцефалия, порэнцефалия (ложная или истинная) (P37.1).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) отек головного мозга с дислокацией его ствола;

б) врожденный токсоплазмоз (P37.1);

- в) —;
- г) —;
- II. —.

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия 4В (СПИД) (иммуноблот + №..., дата, иммунный статус (дата): CD4..., CD8..., CD4/CD8...).

Вторичные заболевания. 1. Токсоплазмоз головного мозга: некротический энцефалит с множественным поражением коры, белого вещества височно-теменной и затылочной областей, подкорковых ядер билатерально (псевдоцисты токсоплазмы — гистологически, ШИК-реакция). 2. Двусторонняя очагово-сливная полисегментарная пневмоцистная пневмония. 3. Генерализованная цитомегаловирусная инфекция с поражением легких и надпочечников (субтотальный адrenaлит). Подострый паренхиматозно-межуточный миокардит с преимущественным поражением левого желудочка. 4. Эрозивный эзофагит микотической этиологии (вид гриба) (B20.7).

Осложнения основного заболевания: левосторонний фибринозный плеврит. Правосторонний гидроторакс (... мл); отек головного мозга и легких. Кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) токсоплазмоз, пневмоцистная пневмония, цитомегаловирусная инфекция;
- б) ВИЧ-инфекция (стадия 4В) (B20.7);
- в) —;
- г) —.
- II. —.

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия 4В (СПИД) (иммуноблот + №..., дата, иммунный статус (дата): CD4..., CD8..., CD4/CD8...).

Вторичные заболевания. 1. Криптококковый менингоэнцефалит с поражением головного и спинного мозга (прижизненное исследование ликвора №..., дата, — криптококк неоформанс). 2. Генерализованный токсоплазмоз с поражением подкорковых ядер головного мозга (некротический энцефалит с наличием большого числа псевдоцист токсоплазмы), обоих легких. 3. Генерализованная цитомегаловирусная инфекция с поражением легких, печени, надпочечников (субтотальный двусторонний адrenaлит). 4. Двусторонняя очагово-

сливная полисегментарная пневмония (смешанная бактериально-микотическая флора, в посмертных мазках-отпечатках — полиморфная кокковая флора с преобладанием капсульных диплококков, гистологически — дрожжевые и псевдомицелиальные формы грибов, сходные с кандиды). 5. Эрозивно-язвенной эзофагит микотической этиологии (гистологически — псевдомицелий грибов) (B20.5).

Фоновое заболевание: наркомания (характер, длительность, код по МКБ-10).

Осложнения основного заболевания: двусторонний фибринозный плеврит, правосторонний диафрагмит; отек легких и головного мозга; кахексия; пролежни крестца.

Сопутствующие заболевания: хронический вирусный гепатит В + С (анализ крови на маркеры гепатита №..., дата) (B18.8); хронический алкоголизм с полиорганными поражениями: жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) криптококковый менингоэнцефалит;
- б) ВИЧ-инфекция (стадия 4В) (B20.5);
- в) —;
- г) —.

II. а) хронический вирусный гепатит В + С (B18.8); б) наркомания (характер, длительность, код по МКБ-10).

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 полнокрое; 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. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Двусторонний крупноочаговый диссеминированный туберкулез легких в фазе прогрессирования: ацинозно-лобулярные и лобулярные очаги казеозного некроза во всех долях легких, малые острые пневмониогенные каверны в I, II, VI сегментах обоих легких. МБТ+ (всеми методами) (A19.0).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная энцефалопатия (микрогирия лобных долей, фиброз мягкой мозговой оболочки, умеренная внутренняя гидроцефалия), алкогольная кардиомиопатия (масса сердца 360 г, гипертрофия миокарда преимущественно левого желудочка, толщина его стенки 2 см, жировая дистрофия миокарда, дилатация полостей сердца), жировой гепатоз, хронический индурированный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга; кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) прогрессирование туберкулеза;

б) диссеминированный туберкулез легких (A19.0);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями (F10.1).

Основное заболевание. Диссеминированный туберкулез легких в фазе прогрессирования: ацинозно-лобулярные, лобулярные и сливные фокусы казеозного некроза в верхних долях легких и средней доле правого легкого, малые и средние острые пневмониогенные каверны в I–III, VI сегментах справа. МБТ+ (методом люминесцентной бактериоскопии); хроническое легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия преимущественно правого желудочка (масса сердца 330 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,5 см, желудочковый индекс (ЖИ) 0,7) (A19.0).

Осложнения основного заболевания. Легочное кровотечение: свертки крови в просвете трахеи и крупных бронхов, напряженная гематома острой пневмониогенной каверны в VI сегменте правого легкого; свертки и жидкая кровь в просвете желудка (500 мл); нелизированные эритроциты в просвете альвеол и мелких бронхов (гистологически).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) асфиксия;
 - б) диссеминированный туберкулез легких (A19.0);
 - в) —;
 - г) —.
- II. —.

Основное заболевание. Диссеминированный туберкулез легких в фазе вялого прогрессирования: ацинозные, ацинозно-лобулярные и нодозные фокусы казеозного некроза разной давности (свежие и с признаками инкапсуляции); очаг Гона в I сегменте правого легкого. МБТ+ (бактериоскопически); диффузный пневмосклероз; облитерация правой плевральной полости; хроническое легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия преимущественно правого желудочка (масса сердца 410 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,7 см, желудочковый индекс 0,8) (A19.0).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее венозное полнокровие; мускатный фиброз печени, цианотическая индурация селезенки и почек; отеки нижних конечностей; острые эрозии желудка; кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая легочно-сердечная недостаточность;
 - б) хроническое легочное сердце;
 - в) диссеминированный туберкулез легких (A19.0);
 - г) —.
- II. —.

Основное заболевание: генерализованный туберкулез в фазе прогрессирования с поражением легких (мелкоочаговый диссеминированный туберкулез легких (МБТ мокроты +, методы), селезенки, почек, кишечника (инфильтративно-язвенный туберкулез терминального отдела подвздошной кишки (МБТ кала +, методы) (A19.1).

Осложнения основного заболевания: перфорация туберкулезной язвы подвздошной кишки; разлитой фибринозно-гнойный перитонит; отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: узловато-разветвленный рак (гистологически — умеренно-дифференцированный плоскоклеточный рак) V сегментарного бронха правого легкого (T2N0M0) (C34).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) разлитой перитонит;
б) перфорация туберкулезной язвы кишки;
в) генерализованный туберкулез (A19.1);
г) —.
- II. Плоскоклеточный рак V сегментарного бронха правого легкого (C34).

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 гломеруло-нефрит), 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).

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. —.

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. —.

Основное заболевание: узловато-разветвленный рак (умеренно-дифференцированный плоскоклеточный рак — гистологически) верхнедолевого бронха левого легкого; распространенные метастазы рака в обоих легких, печень, почки, надпочечники (T4N1M1).

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).

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; хроническое 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).

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).

Основное заболевание: лимфома Ходжкина (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) лимфома Ходжкина (C81.2);
в) —;
г) —.

II. Туберкулема V сегмента левого легкого, фаза острого прогрессирования (A15.2).

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) —.
- II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. Острый трансмуральный инфаркт миокарда передней стенки левого желудочка (размеры очага, дата). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (стадия, степень, процент стеноза) (I21.0).

2. Кавернозный туберкулез VI сегмента левого легкого, фаза прогрессирования (МБТ+ — бактериологически) (A15.1).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая сердечно-сосудистая недостаточность;

б) острый инфаркт миокарда (I21.0);

в) —;

г) —.

II. Кавернозный туберкулез VI сегмента левого легкого, фаза прогрессирования (A15.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Фиброзно-кавернозный туберкулез легких в фазе прогрессирования: хроническая каверна верхней доли правого легкого, ацинозно-лобулярные и лобулярные очаги казеозного некроза во всех сегментах легких, малые и средние острые пневмониогенные каверны в VI сегментах обоих легких. МБТ + (бактериологически); облитерация плевральной полости справа; диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких, буллезная эмфизема в передненижних отделах легких; хроническое легочное сердце (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 1,9 см, правого — 0,7 см, ЖИ 0,8) (A15.1).

2. *Фоновое заболевание:* хронический алкоголизм (по данным истории болезни) (F10.2).

Осложнения основного заболевания. Вторичный амилоидоз с преимущественным поражением почек; хроническая почечная недостаточность, уремия (биохимия крови — ..., дата): фибринозный перикардит, двусторонняя серозно-фибринозная пневмония, катарально-геморрагический колит; острое общее венозное полнокровие; кахексия.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) уремия;

б) вторичный амилоидоз;

в) фиброзно-кавернозный туберкулез легких (A15.1);

г) —.

II. Хронический алкоголизм (F10.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Фиброзно-кавернозный туберкулез верхней доли правого легкого в фазе прогрессирования: большие и средние хронические каверны в I–III сегментах обоих легких, бронхогенные очаги-отсевы во всех сегментах, малая острая пневмонио-

генная каверна в VI сегменте справа. Диффузный пневмосклероз. Облитерация плевральных полостей. МБТ+ (всеми методами) (A15.0).

2. *Фоновое заболевание*: сахарный диабет 2-го типа, средней степени тяжести, декомпенсированный (глюкоза крови — ... клинически, дата); атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетическая макро- и микроангиопатия; диабетический нефросклероз (артериальная гипертензия — клинически); атеросклероз аорты и крупных артерий (степень, стадия) (E11.7).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) прогрессирование туберкулеза;
б) фиброзно-кавернозный туберкулез, фаза прогрессирования (A15.0);
в) —;
г) —.
- II. Сахарный диабет 2-го типа (E11.7).

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. —.

Комбинированное основное заболевание

1. Узловой рак печени (гепатоцеллюлярный рак — гистологически) с поражением ее правой доли. Метастазы рака в левую долю и в лимфатические узлы ворот печени (T4N1M0) (C22.0).

2. Цирротический туберкулез правого легкого. МБТ— (всеми методами). Легочное сердце: эксцентричная гипертрофия преимущественно правого желудочка (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,7 см, ЖИ 0,9) (A16.0).

Осложнения основного заболевания: печеночно-почечная недостаточность; паренхиматозная желтуха (биохимия крови — ..., дата); хроническое общее венозное полнокровие, отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) печеночно-почечная недостаточность;
б) рак печени (гепатоцеллюлярный) (C22.0);
в) —;
г) —.

II. Цирротический туберкулез легких (A16.0).

Основное заболевание: посттуберкулезный диффузный пневмосклероз в исходе диссеминированного туберкулеза легких; хроническая обструктивная эмфизема легких, двусторонние цилиндрические бронхоэктазы базальных легочных сегментов. МБТ— (всеми методами); легочное сердце: эксцентричная гипертрофия преимущественно правого желудочка (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,7 см, ЖИ 0,9) (B90.9).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее венозное полнокровие; гидроперикард; анасарка; отек легких и головного мозга; вторичный амилоидоз с поражением почек и селезенки.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) хроническая сердечно-легочная недостаточность;
б) легочное сердце;
в) посттуберкулезный пневмосклероз (B90.9);
г) —.

II. —.

КЛАСС II. НОВООБРАЗОВАНИЯ

При формулировке диагноза используются общие принципы и требования МКБ-10, изложенные в гл. 1–4. Классифицированная номенклатура злокачественных новообразований, сопутствующих заболеваний и причин смерти, соответствующая МКБ-10, приведена в приказе Минздрава РФ от 19.04.1999 г. № 135 (Приложение 14).

Онкологические заболевания не имеют искусственного приоритета при формулировке диагноза. Новообразования могут быть основным заболеванием, входить в состав комбинированного основного заболевания, полипатии или сопутствующих заболеваний. В случае летального исхода основным заболеванием (в том числе в составе «Комбинированного основного заболевания») становится новообразование, только если оно действительно явилось первоначальной причиной смерти. В других случаях его указывают как сопутствующее заболевание.

У лиц пожилого и старческого возраста, имевших злокачественные новообразования, недопустимо использовать диагноз «старость» (код K54).

Коды метастатических образований не используются для статистических разработок заболеваемости и смертности. В таких случаях кодируется «злокачественное новообразование неуточненной локализации».

При первично-множественных злокачественных новообразованиях (синхронных или метакронных двух и более опухолей), не входящих в группу новообразований лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей, используют код С97 «злокачественные новообразования самостоятельных первичных множественных локализаций». Очень распространенной ошибкой при формулировке диагноза является указание в рубрике «Основное заболевание» той или иной формы злокачественной опухоли, а в рубрике «Сопутствующие заболевания» — другой злокачественной опухоли и хирургической операции, произведенной ранее по ее поводу. В таких случаях следует использовать понятие метакронное первично-множественное злокачественное новообразование (чаще рак) и представлять его основным заболеванием.

Опухоли лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей могут в определенных пределах трансформироваться друг в друга. Поэтому, например, при развитии острого лимфолейкоза у больного злокачественной лимфомой (код С85.9) последняя остается основным заболеванием (острый лимфолейкоз — ее проявлением, стадией прогрессии опухоли).

Острые лейкозы. В соответствии со схемой, предложенной 1976 г. франко-американо-британской (ФАБ) группой (схема пересмотрена в 1991 г.), острые лейкозы разделяют на миелоидные и лимфоидные, внутри которых допустимы разные варианты. В 2001 г.

международная группа экспертов ВОЗ существенно дополнила эту классификацию, основанную преимущественно на цитологических особенностях опухолевых клеток, включив в нее не только морфологические, но и цитогенетические и иммунофенотипические параметры, а также добавив состояния, предшествующие возникновению лейкоза. Так, острые лейкозы, как правило, нелимфоидного фенотипа, наблюдаемые при миелодиспластических синдромах или после химио- или лучевой терапии опухолей иной природы, составляют группу так называемых вторичных лейкозов, прогностически всегда более тяжелых по сравнению с острыми лейкозами, возникшими *de novo*.

Согласно последней классификации ВОЗ, выделяют следующие варианты острого миелоидного лейкоза:

- M0 — острый миелоидный лейкоз с минимальной дифференцировкой клеток.
- M1 — острый миелоидный лейкоз без созревания клеток.
- M2 — острый миелоидный лейкоз с признаками созревания клеток.
- M3 — острый промиелоцитарный лейкоз.
- M4 — острый миеломоноцитарный лейкоз.
- M5: а — острый монобластный лейкоз; б — острый моноцитарный лейкоз.
- M6: а — острый эритроидный лейкоз (острый эритромиелоз); б — острый чисто эритроидный лейкоз.
- M7 — острый мегакариобластный лейкоз.
- Острый базофильный лейкоз.
- Острый панмиелоз с миелофиброзом.
- Миелоидная саркома.
- Острый лейкоз неясной линии кроветворения (неклассифицируемый современными методами или билинейный/бифенотипический).

Выделена группа острого миелоидного лейкоза с повторяющимися цитогенетическими нарушениями, в которую включен острый промиелоцитарный лейкоз (по ФАБ-классификации он числился под рубрикой M3).

К этой группе миелоидных лейкозов отнесены:

- 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), (CBFβ/МУН11);

- острый промиелоцитарный лейкоз: ОМЛ с t(15;17)(q22;q12), (PML/RARA) 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 лимфолейкозы в соответствии с этой же классификацией (ВОЗ, 2001) делят на:

- В-лимфобластный лейкоз/лимфома из клеток-предшественниц;
- Т-клеточный лейкоз/лимфома из клеток-предшественниц;
- агрессивный НК-клеточный лейкоз.

По ФАБ-классификации (1976) тоже выделяли три варианта ОЛЛ:

- L1 — острый лимфолейкоз из мелких лимфобластов;
- L2 — острый лимфолейкоз с бластами разной величины, содержащими крупные нуклеолы;
- L3 — острый лимфолейкоз из крупных клеток с наличием в их цитоплазме вакуолей.

Хронические миелопролиферативные заболевания. По классификации ВОЗ 2001 г., хронические миелопролиферативные заболевания включают следующие нозологические формы:

- хронический миелоидный лейкоз;
- хронический нейтрофильный лейкоз;
- хронический эозинофильный лейкоз (гиперэозинофильный синдром);
- истинная полицитемия;
- хронический идиопатический миелофиброз;
- эссенциальная тромбоцитемия;
- хронические миелопролиферативные заболевания, неклассифицируемые.

В эту группу включен и хронический нейтрофильный лейкоз, нозологическая самостоятельность которого в настоящее время активно обсуждается. От хронического миелолейкоза эту форму отличают несколько меньшее число лейкоцитов в периферической

крови и отсутствие хромосомных изменений (филадельфийской хромосомы).

Миелодиспластические синдромы. В 1982 г. ФАБ-группой была предложена классификация, предусматривающая пять вариантов заболевания:

- рефрактерная анемия;
- рефрактерная анемия с кольцевидными сидеробластами;
- рефрактерная анемия с избытком бластов;
- рефрактерная анемия с избытком бластов в стадии трансформации в острый лейкоз;
- хронический миеломоноцитарный лейкоз.

Эта схема основана на данных анализов периферической крови и миелограммы и предусматривает наличие не более 5% бластов в крови и не более 30% — в миелограмме.

Согласно модифицированной схеме ВОЗ, различают следующие варианты первичных миелодиспластических синдромов:

- рефрактерная анемия;
- рефрактерная анемия с кольцевидными сидеробластами;
- рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией;
- рефрактерная анемия с избытком бластов;
- миелодиспластический синдром, ассоциированный с изолированной делецией хромосомы 5 (del 5q);
- миелодиспластический синдром неклассифицируемый.

Первичными миелодиспластическими синдромами, в отличие от вторичных, называют заболевания, причина которых после тщательного обследования больного не была установлена. Вторичные миелодиспластические синдромы и так называемые вторичные лейкозы, развивающиеся после химио- и лучевой терапии по поводу опухолей различной природы, составляют 10–15% от первичных миелодиспластических синдромов и не входят в приведенную классификацию.

Злокачественные лимфомы. Злокачественные лимфомы представляют собой гетерогенную группу опухолей, происходящих из лимфоидной ткани, и составляют примерно 2% всех регистрируемых злокачественных опухолей. Современная диагностика злокачественных лимфом предполагает обязательное использование иммуноморфологических и молекулярно-генетических методов исследования, что позволяет значительно снизить количество ошибочных диагнозов и способствует выбору адекватных методов лечения.

В последние годы наибольшее распространение получила классификация ВОЗ (2001), согласно которой неходжкинские лимфомы разделяют на опухоли, произошедшие из В- или Т-лимфоцитов: В-клеточные и Т-клеточные лимфомы. Каждую из групп принято делить на опухоли, развивающиеся из клеток-предшественников, или лимфобластов, и опухоли, состоящие из клеток с фенотипом зрелых лимфоцитов. Особое место занимает лимфобластная лимфома/лейкоз Т- или В-клеточного происхождения.

Неходжкинские лимфомы. Лимфобластная (диффузная) лимфома (С83.5) представляет собой опухоль из Т- или В-клеток, морфологически не дифференцируемую от острого лимфолейкоза. Оба варианта лейкоза имеют идентичные фенотип и молекулярно-генетические маркеры. Клинические различия между лимфобластной лимфомой/лейкозом и острым лимфолейкозом не всегда очевидны. Один из ведущих критериев дифференциации этих заболеваний — уровень бластных клеток в костном мозге: для лимфобластной лимфомы/лейкоза минимальный порог у детей составляет 25%, у взрослых — 30%.

Хронический лимфоидный лимфолейкоз, или лимфома из малых лимфоцитов, составляет около 7% всех неходжкинских лимфом (С91.1). Чаще имеет В-клеточное происхождение. Если в клинической картине заболевания преобладает лимфаденопатия, и количество лейкоцитов в крови не превышает $15 \times 10^9/\text{л}$, для его обозначения применяют термин «лимфома из малых лимфоцитов». В случаях, протекающих преимущественно с лейкоцитозом, обычно ставят диагноз «хронический лимфолейкоз».

В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз (С91.3) — редкий вариант заболевания, характеризуется преимущественным поражением костного мозга с последующим вовлечением в процесс селезенки и лимфатических узлов.

Лимфоплазмочитарная лимфома (макроглобулиемия Вальденстрема, С88.0) — тоже редкое заболевание (1,5% нодальных лимфом). У большинства больных отмечают моноклональную секрецию IgM парапротеина. Протекает с поражением лимфатических узлов, костного мозга, селезенки.

Селезеночная лимфома маргинальной зоны (С85.1) — редкий вариант В-клеточной лимфомы. Протекает с поражением селезенки, возможно вовлечение в процесс лимфатических узлов. В периферической крови часто отмечают циркуляцию ворсинчатых лимфоцитов.

Волосатоклеточный лейкоз (С91.4) составляет 2% лимфоидных лейкозов. Характерны выраженная спленомегалия и цитопения, а также поражение костного мозга, селезенки, в ряде случаев — лимфатических узлов, особенно висцеральных, возможно вовлечение в патологический процесс и печени. У больных часто возникают оппортунистические инфекции, васкулиты или другие иммунные нарушения.

Плазмоклеточная миелома (множественная миелома, С90.0) характеризуется поражением костного мозга множественного характера и сопровождается деструкцией костей и наличием моноклонального иммуноглобулина в сыворотке крови.

Экстранодальная В-клеточная лимфома из клеток маргинальной зоны, ассоциированная с лимфоидной тканью слизистых оболочек (MALT-лимфома от *mucosa-associated lymphoid tissue*, С85.1), составляет 7–8% всех лимфом и примерно 50% первичных лимфом желудка. Помимо желудка этот тип опухолей может возникать в области головы и шеи, в легких, коже, тонкой кишке, щитовидной железе, молочной железе, в органах мочеполовой системы. В щитовидной железе MALT-лимфома чаще всего развивается на фоне тиреоидита Хасимото. Развитию MALT-лимфом слюнных желез нередко предшествуют синдром Шегрена и миоэпителиальный сиаладенит.

Фолликулярная лимфома (С82) — одна из наиболее распространенных опухолей лимфоидной ткани. Помимо лимфатических узлов поражает селезенку, костный мозг, периферическую кровь, вальдейерово лимфатическое кольцо. Изредка фолликулярная лимфома может быть проявлением первичных В-клеточных лимфом кожи. Костный мозг вовлекается в процесс в 40% случаев.

Лимфома из клеток мантийной зоны (С83.8) составляет 3–10% всех неходжкинских лимфом. Наиболее часто в патологический процесс вовлечены лимфатические узлы, нередко — селезенка и костный мозг. Отмечают и экстранодальные поражения: ЖКТ (в первую очередь), Вальдейерово кольцо.

Диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома (С83.9) — наиболее частый вариант В-клеточных лимфом. Болезнь протекает с нодальными и экстранодальными поражениями. Среди экстранодальных наиболее часто отмечают поражение желудочно-кишечного тракта. Первичные очаги могут быть локализованы в коже, ЦНС, костях, яичках, мягких тканях, слюнных железах, легких, матке,

яичниках, селезенке. Первичная локализация в костном мозге и появление лимфоидных клеток в периферической крови встречаются крайне редко. Эта опухоль возникает и развивается в результате трансформации других вариантов лимфом.

Лимфома Беркитта (и ее вариант — беркиттоподобная лимфома, С83.7) — крайне агрессивная опухоль с часто возникающими экстранодальными поражениями. Среди лимфоидных клеток рассеяны многочисленные макрофаги с обломками ядер в цитоплазме, что создает картину «звездного неба». Эпидемиологически выделяют эндемическую, спорадическую и ассоциированную с иммунодефицитом формы лимфомы Беркитта.

Среди редких форм В-клеточных лимфом выделяют также внутрисосудистую лимфому, первичную лимфому серозных полостей и лимфоматоидный гранулематоз (С83.8).

Т-клеточные лимфомы представляют собой более редкие варианты заболевания, однако в последние годы наблюдается отчетливая тенденция к росту частоты заболеваемости.

Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз (С91.3) — агрессивный вариант заболевания, вызванный пролиферацией пролимфоцитов.

Т-клеточный лейкоз из больших гранулярных лимфоцитов (С91.7) встречается в 2–3% лейкозов. В патологический процесс вовлечены периферическая кровь, костный мозг, печень, селезенка. Поражение лимфатических узлов отмечают крайне редко. Заболевание протекает с анемией и нейтропенией; часто сопровождается бактериальными инфекциями, ревматоидным артритом. Выделяют два иммунофенотипических варианта лейкоза: Т- и НК-клеточный. Агрессивный НК-клеточный лейкоз возникает в результате пролиферации НК-клеток.

Т-клеточная лимфома типа энтеропатии (С84.5) поражает преимущественно тонкую кишку, часто ассоциирована с целиакией.

Гепатолиенальная Т-клеточная лимфома (С84.5) — экстранодальная опухоль, поражающая селезенку, печень и костный мозг.

Т-клеточная панникулитоподобная лимфома подкожной жировой клетчатки (С84.5) — редкое заболевание с характерным образованием опухолевых узлов в гиподерме.

Наиболее часто встречаемая форма Т-клеточной лимфомы с поражением кожи (группа кодов С84) — грибовидный микоз (С84.0). На поздних этапах заболевания опухоль диссеминирует в лимфати-

ческие узлы, печень, селезенку, легкие. Вовлечение костного мозга отмечают крайне редко.

Синдром Сезари (С84.1) является генерализованной формой Т-клеточной лимфомы с поражением кожи, лимфатических узлов и наличием в периферической крови лимфоидных клеток с церебриформными ядрами.

Анапластическая крупноклеточная лимфома (С83.3) — Т-клеточная опухоль из крупных клеток с обильной цитоплазмой и полиморфным подковообразным или многолопастным ядром, содержащим множественные крупные ядрышки. Первичная крупноклеточная анапластическая лимфома кожи выделена как самостоятельная нозологическая форма

Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома (С84.5). Обычно выявляют при генерализации процесса с выраженной лимфаденопатией, гепатоспленомегалией и поражениями кожи и костного мозга.

Периферическая Т-клеточная лимфома, неуточненная (С84.4) — наиболее частый вариант периферических Т-клеточных лимфом, диагностируемый у взрослых лиц (с одинаковой частотой у мужчин и женщин). У больных чаще отмечают поражение лимфатических узлов, но возможна генерализация процесса с вовлечением костного мозга, печени, селезенки, экстранодальных тканей, включая кожу.

Лимфома Ходжкина (болезнь Ходжкина, лимфогранулематоз). Лимфома Ходжкина (группа кодов С81) — злокачественное новообразование лимфоидной ткани, диагностическим признаком которого считают наличие гигантских одно- и многоядерных клеток Березовского–Рида–Штернберга. Это заболевание составляет около 30% всех злокачественных лимфом. Показано моноклональное В-клеточное происхождение клеток Березовского–Рида–Штернберга и их аналогов. В соответствии с классификацией ВОЗ выделяют несколько гистологических вариантов заболевания.

Классическая лимфома Ходжкина — это моноклональная лимфоидная опухоль, сформированная одноядерными «клетками Ходжкина» и многоядерными клетками Березовского–Рида–Штернберга, расположенными на фоне полиморфного инфильтрата. К классическому варианту заболевания относят следующие типы лимфомы Ходжкина: нодулярный склероз (С81.1), смешанноклеточный тип (С81.2), лимфоидное истощение (С81.3) и классическая лимфома Ходжкина с преобладанием лимфоцитов (С81.0). Нодулярный тип

лимфоидного преобладания характеризуется нодулярной или нодулярно-диффузной полиморфной пролиферацией с наличием очень крупных опухолевых клеток с ядром типа «попкорна». Классическая лимфома Ходжкина с большим количеством лимфоцитов — редкий тип лимфогранулематоза. Тип лимфоидного истощения делят на два подтипа — с диффузным фиброзом и ретикулярноклеточный. При этом типе характер поражения может быть очаговый, диффузный или интрафолликулярный.

При травмах, отравлениях или других воздействиях внешних причин, которые стали причиной смерти у онкологических больных, именно они указываются как первоначальная причина смерти (основное заболевание или первая нозологическая единица в составе комбинированного основного заболевания).

В случае смерти беременной, роженицы, родильницы от имевшегося или возникшего злокачественного новообразования для его кодирования используют коды класса XV (Беременность, роды, послеродовый период), например, O99.8 (другие уточненные болезни и состояния, осложняющие беременность, роды и послеродовый период). Однако это правило не распространяется на те наблюдения, когда опухоль имела в анамнезе, а смерть последовала от патологии беременности, акушерских осложнений или ятрогенных патологических процессов.

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, иммунопатологические процессы и др.), и самостоятельные болезни этих органов, совпавшие с ними по времени (нозологические единицы из групп ишемической болезни сердца (ИБС), цереброваскулярных заболеваний и др.).

В МКБ-10 приводится перечень острых и терминальных болезней, синдромов и патологических состояний системы кровообращения, которые могут быть следствием (осложнением, в том числе смертельным, т.е. непосредственной причиной смерти) злокачественных новообразований. Это:

- I21–I22 — инфаркт миокарда;
- I24 — другие острые ИБС;
- I26 — легочная эмболия;
- I30 — острый перикардит;

- I33 — острый и подострый эндокардит;
- I40 — острый миокардит;
- I44 — атриовентрикулярная блокада и блокада левой ножки пучка Гиса (предсердно-желудочкового);
- I45 — другие нарушения проводимости;
- I46 — остановка сердца;
- I47 — пароксизмальная тахикардия;
- I48 — фибрилляция и трепетание предсердий;
- I49 — другие нарушения сердечного ритма;
- I50 — сердечная недостаточность;
- I51.8 — другие неточно обозначенные болезни сердца;
- I60–I69 — цереброваскулярные болезни, кроме относящихся к подрубрикам I67.0–I67.5, I67.9 и рубрике I69.

Например, острый инфаркт миокарда при гиперкоагуляционном синдроме с тромбозом коронарной артерии следует указать как непосредственную причину смерти (смертельное осложнение) в рубрике «Осложнения основного заболевания» для новообразования. Но острый инфаркт миокарда как нозологическую единицу из группы ишемических болезней сердца и первоначальную причину смерти онкологического больного нужно поместить в рубрику «Комбинированное основное заболевание». Таким образом, у онкологических больных для правильной формулировки диагноза важно дифференцировать патогенез развития патологических состояний системы кровообращения.

Никакие инфекционные и паразитарные заболевания, за исключением ВИЧ-инфекции, не могут быть указаны как заболевания, вызвавшие новообразования. Саркома Капоши, опухоль Беркитта, злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственной им тканей рассматривают как прямое следствие ВИЧ-инфекции. На другие злокачественные новообразования это допущение не распространяется.

Инфекционное заболевание может в определенных ситуациях расцениваться как осложнение специальных методов лечения злокачественного новообразования (ятрогенный приобретенный иммунодефицитный синдром и инфекционное заболевание).

Не допустимы 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. Необходимо указывать диагнозы, уточняя локализации новообразования: «рак легкого», «рак желудка», «рак матки», «рак щитовидной железы», «глиобластома головного мозга» и др. (исключением, как это уже было сказано в гл. 1–4, являются диагнозы при оказании скорой, экстренной медицинской помощи, при объективной невозможности уточнения многих особенностей заболевания).

При сличении заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов в случаях указанных ошибочных формулировок клинического диагноза, независимо от результатов вскрытия, выставляется расхождение диагнозов. Если в истории болезни или амбулаторной карте больного есть сведения, позволяющие верно сформулировать заключительный клинический 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 «I, II, III, IV» — не удовлетворяют задачам 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. Она содержит пятизначные коды М (от 8000/0 до 9989/1). Первые четыре знака указывают на гистологический вариант опухоли, пятый, после косой черты (/) — обозначает ее «поведение»: /0 — доброкачественное; /1 — неясно, доброкачественное или злокачественное (опухоли пограничной или низкой злокачественности); /2 — рак *in situ* (внутриэпителиальный, неинфильтративный, неинвазивный); /3 — злокачественное, первичный очаг; /6 — злокачественное, метастатический очаг; /9 — злокачественное, неясно, первичный или метастатический очаг.

Наиболее часто встречающиеся новообразования с кодами по МКБ-10 и примечаниями представлены в табл. 5.17.

Таблица 5.17

**Часто встречающиеся новообразования с кодами по МКБ-10
и примечаниями**

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Злокачественная опухоль губы	C00.8	Рак кожи губы — C43.0 или C44.0
Злокачественная опухоль языка	C01 — основания языка C02.8 — кроме основания языка	—
Злокачественная опухоль десны	C03.0 — верхней челюсти C03.1 — нижней челюсти	—
Злокачественная опухоль дна полости рта	C04	—
Злокачественные опухоли слюнных желез	C07 — околоушная железа C08.8 — другие слюнные железы	—
Злокачественная опухоль пищевода	C15.3 — верхняя треть C15.4 — средняя треть C15.5 — нижняя треть C15.8 — более одной локализации	—
Злокачественная опухоль желудка	C16.0 — кардия C16.1 — дно C16.2 — тело C16.3 — преддверие привратника C16.4 — привратник C16.5 — малая кривизна без уточнения C16.6 — большая кривизна без уточнения C16.8 — более одной локализации	—
Злокачественная опухоль тонкой кишки	C17.0 — 12-перстная C17.1 — тощая C17.2 — подвздошная C17.8 — более одной локализации	Илеоцекальный клапан — C18.0
Злокачественная опухоль ободочной кишки	C18.0 — слепая C18.1 — аппендикс C18.2 — восходящая C18.3 — печеночный изгиб C18.4 — поперечная C18.5 — селезеночный изгиб C18.6 — нисходящая C18.7 — сигмовидная C18.8 — более одной локализации	Ректосигмоидный отдел — C19
Злокачественная опухоль ректосигмоидного соединения	C19	—

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Злокачественная опухоль прямой кишки	C20	—
Рак анального прохода, ануса	C21.8	Рак кожи ануса — C43.5 или C44.5
Злокачественные опухоли печени	C22.0 — печеночноклеточный рак C22.1 — холангиоклеточный рак C22.2 — гепатобластома C22.3 — ангиосаркома C22.4 — прочие саркомы печени C22.7 — прочие раки печени C22.9 — неуточненная опухоль злокачественная	—
Злокачественная опухоль желчного пузыря	C23	—
Злокачественные опухоли других желчевыводящих путей	C24.0 — холедох, пузырный проток, печеночные протоки C24.1 — ампула фатерова сосочка C24.8 — более одной локализации	—
Злокачественная опухоль поджелудочной железы	C25.0 — головка C25.1 — тело C25.2 — хвост C25.3 — вирсунгов проток C25.4 — островков Лангерганса C25.8 — более одной локализации	—
Рак гортани	C32.8	—
Рак трахеи	C33	—
Злокачественные опухоли бронхов (легкого)	C34.0 — главные бронхи C34.1 — верхние бронхи, доли C34.2 — средние бронхи, доли C34.3 — нижние бронхи, доли C34.8 — более одной локализации	—
Злокачественные опухоли костей и суставов	C40, C41	—
Меланома	C43.0 — губы C43.1 — веко C43.2 — ухо C43.3 — другие части лица	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.17

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
	C43.4 — волосистая часть головы и шеи C43.5 — туловище C43.6 — верхняя конечность C43.7 — нижняя конечность C43.8 — более одной локализации	
Другие злокачественные опухоли кожи	C44.0–C44.9	—
Злокачественные опухоли мезотелия и мягких тканей	C45 — мезотелиомы C49.0–C49.9 — саркомы мягких тканей (кроме забрюшинного пространства, молочной железы) C45.0 — мезотелиома плевры C45.1 — мезотелиома брюшины	—
Злокачественные опухоли забрюшинного пространства	C48.0	—
Злокачественная опухоль молочной железы	C50.0 — сосок ареол C50.1 — центральная часть C50.2 — верхневнутренний квадрант C50.3 — нижневнутренний квадрант C50.4 — верхненаружный квадрант C50.5 — нижненаружный квадрант C50.6 — подмышечная область C50.8 — более одной локализации C50.9 — неуточненный	—
Злокачественная опухоль шейки матки	C53.8 — более одной локализации	—
Злокачественная опухоль тела матки	C54.1 — рак эндометрия C54.2 — саркома миометрия C54.3 — злокачественная опухоль дна матки C54.8 — более одной локализации	—
Злокачественная опухоль яичников	C56	—
Злокачественная опухоль предстательной железы	C61	—
Злокачественная опухоль почки	C64	Кроме лоханки — C65

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Злокачественная опухоль лоханки или чашечек почки	C65	—
Злокачественная опухоль мочеточника	C66	—
Злокачественная опухоль мочевого пузыря	C67.0–C67.9	—
Злокачественная опухоль оболочек мозга	C70.0–C70.9	—
Злокачественная опухоль головного мозга	C71.0–C71.9	—
Злокачественная опухоль щитовидной железы	C73	—
Лимфогранулематоз	C81.0–C81.9	—
Лимфомы	C82–C90	—
Лейкозы	C91.0 — острый лимфолейкоз C91.1 — хронический лимфолейкоз C92.0 — острый миелолейкоз C92.1 — хронический миелолейкоз	—
Первично-множественный рак	C97	Любые первично-множественные синхронные и метакронные опухоли
Доброкачественные опухоли	D10–D36 D25 — миома матки D32.0 — менингиома	—

Классификация опухолей по системе TNM

Классификация злокачественных опухолей по системе TNM представляет собой наиболее точный, распространенный и обязательный для практического применения (в соответствии с требованиями ВОЗ) способ кодирования стадий онкологических заболеваний с учетом анатомического распространения опухоли. Другие классификации, в частности, ведущие свое начало от выделения 4 ста-

дий рака шейки матки в 1938 г. Лигой национальных организаций здравоохранения, менее информативны.

Клинический и патологоанатомический диагнозы злокачественных новообразований обязательно должны включать в себя указание стадии онкологического заболевания по системе TNM (кроме тех опухолей, для которых не предусмотрено использование этой системы). Как дополнение, когда это необходимо, следует употреблять в диагнозах широко распространенное в отечественном здравоохранении выделение 4 стадий рака разной локализации (I–IV стадии).

Система TNM характеризует анатомическое распространение злокачественной опухоли по следующим показателям (рубрикам):

- *T (Tumour)* — распространение первичного узла опухоли;
- *N (Node)* — отсутствие или наличие, а также степень поражения региональных лимфатических узлов;
- *M (Metastasis)* — отсутствие или наличие отдаленных (гематогенных) метастазов.

После каждой из букв указываются цифры или иные обозначения, характеризующие распространение конкретной злокачественной опухоли.

Выделяют клинический и патологоанатомический варианты системы TNM (TNM и pTNM). Однако в последних классификациях, начиная с 1997 г., различия между ними сведены к минимуму (сохранились различия для рубрики T при ретинобластомах, для N — при раке молочной железы и герминогенных опухолях яичек, а также в отдельных случаях для M).

Помимо рубрик T, N и M, в ряде онкологических классификаций для определенных опухолей и органов используют дополнительные буквенно-цифровые обозначения (P, G, фактор C, R). Их применяют в онкологической практике для более глубокого клинического анализа и статистического учета определенных онкологических заболеваний, не связанных с конкретными опухолями и их локализацией. Это фактор C и R.

Фактор C — фактор достоверности диагностики опухоли (*Certainty factor*), в зависимости от методов, которые были использованы, обозначения от C1 до C5 добавляются после каждой рубрики TNM. Обозначение C1 указывает на то, что опухоль диагностирована на основании осмотра, пальпации, результатов рутинной рентгенографии, эндоскопии, C2 — на основании применения специ-

альных методов (вариантов компьютерной и магнитно-резонансной томографии, ангиографии, ультразвукографии, цитологического или биопсийного исследования), C3 и C4 — в результате цитологического или гистологического исследования хирургически удаленной опухоли, C5 — на основании аутопсии.

R — «остаточная» опухоль (*Residual tumour*). Наличие или отсутствие «остаточной» опухоли или ее метастазов после хирургического лечения обозначается буквенно-цифровыми кодами RX, R0, R1 или 2 (a, b). Код RX означает, что наличие «остаточной» опухоли или ее метастазов не может быть исключено, R0 — их отсутствие, R1 — наличие микроскопически выявленного роста опухоли в краях резекции, R2a — макроскопически видимый рост в краях резекции, R2b — сохранение метастазов опухоли после удаления ее первичного узла.

Кодировка онкологических заболеваний по системе TNM разработана в настоящее время практически для всех злокачественных опухолей и периодически (после ее введения в 1967 г.), с очередными, принятыми ВОЗ уточнениями, публикуется в виде справочников и специальных атласов. В табл. 5.18 представлены выдержки из классификации опухолей по системе TNM.

Таблица 5.18

**Классификация некоторых часто встречающихся
злокачественных опухолей по системе TNM (1997, 2002)**

Шифр	Примечание
<i>Рак щитовидной железы</i>	
TX	Рак щитовидной железы не может быть исключен
T0	Рак щитовидной железы исключен
T1a	Уницентрическая опухоль диаметром 1 см и менее
T1b	Мультицентрическая опухоль с наибольшим узлом диаметром 1 см и менее
T2a	Уницентрическая опухоль с диаметром узла от 1 до 4 см
T2b	Мультицентрическая опухоль с диаметром большего из узлов от 1 до 4 см
T3a	Уницентрическая опухоль с диаметром узла более 4 см, но не выходящая за пределы железы
T3b	Мультицентрическая опухоль с диаметром большего из узлов более 4 см, но не выходящая за пределы железы

Продолжение ☞

Продолжение табл. 5.18

Шифр	Примечание
T4	Опухоль любого размера (уни- или мультицентрическая), выходящая за пределы железы
NX	Метастазы в регионарные (шейные) лимфатические узлы не могут быть исключены
N0	Метастазы в регионарные (шейные) лимфатические узлы исключены (гистологически исследованы не менее 6 шейных лимфатических узлов)
N1a	Метастазы в регионарные (шейные) лимфатические узлы на стороне опухоли
N1b	Метастазы в шейные (билатеральные, срединные, контрлатеральные) или медиастинальные лимфатические узлы
MX	Отдаленные метастазы не могут быть исключены
M0	Отдаленные метастазы отсутствуют
M1	Отдаленные метастазы имеются
<i>Рак пищевода</i>	
TX	Рак пищевода не может быть исключен
T0	Рак пищевода исключен
Tis	Рак <i>in situ</i>
T1	Рак с инвазией в собственную пластинку слизистой оболочки или в подслизистый слой
T2	Рак с инвазией в мышечный слой
T3	Рак с инвазией в серозную оболочку
T4	Рак с прорастанием в окружающие органы и ткани
NX	Метастазы в регионарные лимфатические узлы не могут быть исключены
N0	Метастазы в регионарные лимфатические узлы исключены (гистологически исследованы не менее 6 лимфатических узлов)
N1	Метастазы в регионарные лимфатические узлы (для рака шейного отдела пищевода — шейные и надключичные, для рака других отделов пищевода — медиастинальные и перигастральные до уровня дистальной части тела желудка)
MX	Отдаленные метастазы не могут быть исключены
M0	Отдаленные метастазы исключены
M1	Отдаленные метастазы имеются, в том числе, для рака шейного отдела пищевода — в любые лимфатические узлы, кроме шейных и надключичных; для рака грудного и абдоминального отделов пищевода введены обозначения «M1a» и «M1b»

Шифр	Примечание
M1a	Отдаленные метастазы имеются, в том числе, для рака верхнегрудной части пищевода (грудной отдел до уровня бифуркации трахеи) — в шейные и надключичные лимфатические узлы; для рака нижнегрудной части (дистальная часть грудного и абдоминальный отделы) — в целиакальные лимфатические узлы; для рака среднегрудной части (проксимальная половина пищевода от уровня бифуркации трахеи до пищеводно-желудочного соединения) — обозначение «M1a» не используется
M1b	Отдаленные метастазы имеются, в том числе, для рака верхнегрудной части пищевода — в целиакальные, для среднегрудной части — в шейные, надключичные, целиакальные, для рака нижнегрудной части — в шейные и надключичные лимфатические узлы
<i>Рак желудка</i>	
TX	Рак желудка не может быть исключен
T0	Рак желудка исключен
Tis	Рак <i>in situ</i>
T1	Рак с инвазией в собственную пластинку слизистой оболочки или в подслизистый слой
T2	Рак с инвазией в мышечный слой до субсерозного слоя. Рак может распространяться в слизистую оболочку и мышечный слой пищевода, двенадцатиперстной кишки, в толще желудочно-толстокишечной, желудочно-печеночной связок, малого и большого сальников без прорастания в серозную оболочку (висцеральную брюшину)
T3	Рак с прорастанием в серозную оболочку (висцеральную брюшину) без распространения на окружающие органы и ткани
T4	Рак с прорастанием в окружающие органы и ткани
NX	Метастазы в регионарные лимфатические узлы не исключены. Регионарные лимфатические узлы: перигастральные по малой и большой кривизине, гепатодуоденальные и по ходу левой желудочной, общей печеночной, селезеночной и целиакальной артерий
N0	Метастазы в регионарные лимфатические узлы исключены (гистологически исследованы не менее 15 лимфатических узлов)
N1	Метастазы в 1–6 регионарных лимфатических узлов
N2	Метастазы в 7–15 регионарных лимфатических узлов
N3	Метастазы более чем в 15 регионарных лимфатических узлов
MX	Отдаленные метастазы не исключены
M0	Отдаленные метастазы исключены
M1	Отдаленные метастазы имеются, в том числе в лимфатические узлы, кроме регионарных для желудка

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.18

Шифр	Примечание
<i>Рак толстой и прямой кишки (кроме анального канала)</i>	
TX	Рак не исключен
T0	Рак исключен
Tis	Рак <i>in situ</i> (но включена инвазия рака до уровня мышечной пластинки слизистой оболочки)
T1	Рак с инвазией в подслизистый слой
T2	Рак с инвазией в мышечный слой
T3	Рак с инвазией до субсерозного слоя или в не покрытую брюшиной окружающую жировую клетчатку вокруг толстой и прямой кишки. При отсутствии прямой связи узла опухоли диаметром более 0,3 см в указанной жировой клетчатке с первичным узлом рака кишки, даже при отсутствии остатков ткани лимфатического узла, он расценивается как метастаз рака в регионарный лимфатический узел (N1 или N2)
T4	Рак прорастает серозную оболочку (висцеральную брюшину) или прорастает в окружающие органы и ткани (кроме жировой клетчатки, не покрытой брюшиной вокруг толстой и прямой кишки)
NX	Метастазы в регионарные лимфатические узлы не исключены. Регионарные лимфатические узлы: мезентериальные, периректальные, расположенные по ходу верхней и нижней брыжеечных, верхней ректальной и внутренней подвздошной артерий
N0	Метастазы в регионарные лимфатические узлы исключены (гистологически исследовано не менее 12 лимфатических узлов)
N1	Метастазы в 1–3 регионарных лимфатических узлах
N2	Метастазы в 4 и более регионарных лимфатических узлах
<i>Рак печени</i>	
TX	Рак печени не исключен
T0	Рак печени исключен
T1	Уницентрическая опухоль диаметром 2 см и менее, без инвазии в сосуды
T2	Уницентрическая опухоль диаметром 2 см и менее с инвазией в сосуды, или более 2 см, но без инвазии в сосуды. Мультицентрическая опухоль, ограниченная одной долей печени, с наибольшим из узлов диаметром 2 см и менее. За границу 2 долей печени (правой и левой) принимается условная линия, идущая от ложа желчного пузыря до нижней полой вены
T3	Уницентрическая опухоль, диаметром более 2 см с инвазией в сосуды. Мультицентрическая опухоль, ограниченная одной долей печени, с наибольшим из узлов диаметром 2 см и менее, с инвазией в сосуды, или более 2 см, но без инвазии в сосуды

Шифр	Примечание
T4	Уницентрическая или мультицентрическая опухоль с поражением обеих долей или с инвазией в главные ветви портальной, печеночной вен, или с прорастанием капсулы и висцеральной брюшины, или с прорастанием в желчный пузырь, другие окружающие органы и ткани
NX	Метастазы в регионарные лимфатические узлы не исключены. Регионарными являются лимфатические узлы, расположенные по ходу гепатодуоденальной связи
N0	Метастазы в регионарные лимфатические узлы исключены (гистологически исследовано не менее 3 лимфатических узлов)
N1	Метастазы в регионарные лимфатические узлы имеются
MX	Отдаленные метастазы не исключены
M0	Отдаленные метастазы исключены
M1	Отдаленные метастазы имеются
<i>Рак предстательной железы (2002 г.)</i>	
T1	Непальпируемая опухоль и опухоль, не выявляемая при клиническом обследовании
T1A	Случайно обнаруженная опухоль при резекции железы; менее 5% от общего размера образца
T1B	Случайно обнаруженная опухоль; более 5% общего размера образца
T1C	Опухоль выявлена при биопсии у больных с повышенным уровнем ПСА
T2	Опухоль ограничена пределами предстательной железы
T2A	Опухоль занимает менее половины доли
T2B	Опухоль выходит за пределы половины доли, но занимает менее обеих долей
T2C	Опухоль занимает обе доли железы
T3	Опухоль прорастает за пределы капсулы железы
T3A	Одностороннее или двустороннее распространение за пределы капсулы
T3B	Опухоль поражает семенные пузырьки
T4	Опухоль врастает в соседние органы

Международные гистологические классификации новообразований и коды опухолей по МКБ-О

Нередко в клиническом или патологоанатомическом диагнозах, а не только в заключениях при исследовании биопсийного и операционного материала, требуется классифицировать новообразования в соответствии с Международными гистологическими классификациями, периодически издаваемыми ВОЗ, и кодировать опухоли по

МКБ-О, в связи с чем ниже приведены последние гистологические классификации, предложенные ВОЗ, наиболее часто встречающихся в практике новообразований, причем большая часть — уже с кодами по последнему пересмотру МКБ-О.

Опухоли и опухолеподобные поражения легких

- Злокачественные эпителиальные опухоли:
 - Плоскоклеточный рак (8070/3, папиллярный — 8052/3, светлоклеточный — 8084/3, мелкоклеточный — 8073/3, базалоидный — 8083/3).
 - Мелкоклеточный рак (8041/3, комбинированный мелкоклеточный рак — 8045/3).
 - Аденокарцинома (8140/3, аденокарцинома, смешанный подтип — 8255/3, ацинарная аденокарцинома — 8550/3, папиллярная аденокарцинома — 8260/3, бронхиолоальвеолярный рак — 8250/3, немучинозный — 8252/3, муцинозный — 8253/3, смешанный немучинозный и муцинозный или неуточненный — 8254/3, солидная аденокарцинома с продукцией слизи — 8230/3, фетальная аденокарцинома — 8333/3, муцинозный («коллоидный») рак — 8480/3, муцинозная цистаденокарцинома — 8470/3, перстневидноклеточный рак — 8490/3, светлоклеточный рак — 8310/3).
 - Крупноклеточный рак (8012/3, крупноклеточный нейроэндокринный рак — 8013/3, комбинированный крупноклеточный нейроэндокринный рак — 8013/3, базалоидный рак — 8123/3, лимфоэпителиомоподобный рак — 8082/3, светлоклеточный рак — 8310/3, крупноклеточный рак с рабдоидным фенотипом — 8014/3).
 - Аденосквамозный рак (8560/3).
 - Саркоматоидный рак (8033/3, плеоморфная карцинома — 8022/3, веретенкоклеточный рак — 8032/3, гигантоклеточный рак — 8031/3, карциносаркома — 8980/3, пульмонарная бластома — 8972/3).
 - Карциноидные опухоли (8240/3, типичный карциноид — 8240/3, атипичный карциноид — 8249/3).
 - Опухоли слюнных желез (мукоэпидермоидный рак — 8430/3, аденоидно-кистозный рак — 8200/3, эпителиально-миоэпителиальный рак — 8562/3).

- Преинвазивные поражения (плоскоклеточный рак *in situ* — 8070/2, атипическая аденоматозная гиперплазия, диффузная идиопатическая гиперплазия нейроэндокринных клеток легких).
- Мезенхимальные опухоли:
 - Эпителиоидная гемангиоэндотелиома (9133/1); ангиосаркома (9120/3); плевропульмональная бластома (8973/3); хондрома (9220/0); врожденная перибронхиальная миофибробластическая опухоль (8827/1); диффузный легочный лимфангиоматоз; воспалительная миофибробластическая опухоль (8825/1); лимфангиолейомиоматоз (9174/1); синовиальная саркома (9040/3, монофазная — 9041/3, бифазная — 9043/3); саркома легочной артерии (8800/3); саркома легочной вены (8800/3).
- Доброкачественные эпителиальные опухоли:
 - Папилломы (плоскоклеточная — 8052/0, экзофитная — 8052/0, инвертированная — 8053/0, железистая — 8260/0, смешанная плоскоклеточная и железистая — 8560/0).
 - Аденомы (альвеолярная — 8251/0, папиллярная — 8260/0, типа слюнных желез: аденома слизистых желез — 8140/0, плеоморфная аденома — 8940/0, прочие), муцинозная цистаденома (8470/0).
- Лимфопролиферативные опухоли:
 - В-лимфома MALT-типа маргинальной зоны (9699/3); диффузная крупноклеточная В-лимфома (9680/3); лимфоматозный гранулематоз (9766/1); гистиоцитоз из клеток Лангерганса (9751/1).
- Прочие редкие опухоли:
 - Гамартома, склерозирующая гемангиома (8832/0); светлоклеточная опухоль (8005/0); герминогенные опухоли (тератома зрелая — 9080/0, незрелая — 9080/3, прочие); внутрилегочная тимома (8580/1); меланома (8720/3).
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли и опухолеподобные поражения плевры

- Мезотелиальные опухоли:
 - Диффузная злокачественная мезотелиома (9050/3), эпителиоидная мезотелиома (9052/3), саркоматозная мезоте-

- лиома (9051/3), десмопластическая мезотелиома (9051/3), бифазная мезотелиома (9053/3).
- Локализованная злокачественная мезотелиома (9050/3).
- Другие мезотелиальные опухоли высокодифференцированная папиллярная мезотелиома (9052/1), аденоматоидная опухоль (9054/0).
- Лимфопрролиферативные поражения:
 - Первичная лимфома (9678/3); лимфома, ассоциированная с пиотораксом.
- Мезенхимальные опухоли:
 - Эпителиоидная гемангиоэндотелиома (9133/1); ангиосаркома (9120/3); синовиальная саркома (9040/3, монофазная — 9041/3, бифазная — 9043/3); солитарная фиброзная опухоль (8815/0); кальцифицирующая опухоль плевры, десмопластическая круглоклеточная опухоль (8806/3).

Опухоли слизистой оболочки и мягких тканей рта, губ и языка

- Злокачественные эпителиальные опухоли:
 - Плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Веррукозный рак (8051/3).
 - Базалоидный плоскоклеточный рак (8083/3).
 - Папиллярный плоскоклеточный рак (8052/3).
 - Веретенкоклеточный рак (8074/3).
 - Акантолитический плоскоклеточный рак (8075/3).
 - Аденоплоскоклеточный рак (8560/3).
 - Карцинома (эпителиома) *cuniculatum* (8051/3).
- Предраковые поражения.
- Доброкачественные эпителиальные опухоли:
 - Папиллома (8050/0).
 - Зернистоклеточная опухоль (9580/0).
 - Кератоакантома (8071/1).
- Мягкотканые опухоли (саркома Капоши, лимфангиома, эктомезенхимальная хондромиксоидная опухоль, фокальный муциноз слизистой оболочки рта, врожденный зернистоклеточный эпulis).
- Гематолимфоидные опухоли (диффузная крупноклеточная В-лимфома, лимфома из клеток мантии, фолликулярная лимфома, мальтомы, лимфома Беркитта, Т-клеточные лимфомы, экстрамедуллярная плазмацитома, гистиоцитоз из

клеток Лангерганса, опухоли и саркомы из дендритных клеток, гистиоцитов, экстрамедуллярная миелоидная саркома).

- Меланома слизистой оболочки полости рта.

Одонтогенные опухоли и опухолеподобные поражения челюстных костей

Злокачественные опухоли

- Одонтогенный рак:
 - Метастазирующая (злокачественная) амелобластома (9310/3).
 - Амелобластическая карцинома — первичный тип (9270/3).
 - Амелобластическая карцинома — вторичный тип (дедифференцированный, внутрикостный) (9270/3).
 - Амелобластическая карцинома — вторичный тип (дедифференцированный, периферический) (9270/3).
 - Первичный внутрикостный плоскоклеточный рак — солидный тип (первичный интраальвеолярный эпидермоидный рак) (9270/3).
 - Первичный внутрикостный плоскоклеточный рак, развившийся из кератокистозной одонтогенной опухоли (9270/3).
 - Первичный внутрикостный плоскоклеточный рак, развившийся из одонтогенной кисты (9270/3).
 - Светлоклеточный одонтогенный рак (ранее — светлоклеточная амелобластома или светлоклеточная одонтогенная опухоль, считалась доброкачественной) (9341/3).
 - Дентиногенная саркома из *ghost-клеток* (ранее — «злокачественная дентиноамелобластома», «карцинома в кальцифицирующейся одонтогенной кисте») (9302/3).
- Одонтогенные саркомы:
 - Амелобластическая фибросаркома (9330/3).
 - Амелобластическая фибродентино- и фиброодонтосаркома (9290/3).

Доброкачественные опухоли

- Из одонтогенного эпителия со зрелой, фиброзной стромой без одонтогенной эктомезенхимы:
 - Амелобластома, солидный, мультикистозный тип (9310/0).
 - Амелобластома, внекостный, периферический тип (9310/0).
 - Амелобластома, десмопластический тип (9310/0).

- Мелобластома, монокистозный тип (9310/0).
- Плоскоклеточная одонтогенная опухоль (9312/0).
- Кальцифицирующая эпителиальная одонтогенная опухоль (9340/0).
- Аденоматоидная одонтогенная опухоль (9300/0).
- Кератокистозная одонтогенная опухоль (9270/0).
- Из одонтогенного эпителия с одонтогенной эктомезенхимой с или без формирования плотной ткани:
 - Амелобластическая фиброма (9330/0).
 - Амелобластическая фибродентинома (9271/0).
 - Амелобластическая фиброодонтома (9290/0).
 - Одонтома (9280/0).
 - Одонтома, комплексный тип (9282/0).
 - Одонтома, смешанный тип (9281/0).
 - Одонтоамелобластома (9311/0).
 - Кальцифицирующая кистозная одонтогенная опухоль (9301/0).
 - Дентиногенная опухоль из *ghost-клеток* (ранее — «дентиноамелобластома», «солидный вариант кальцифицирующей одонтогенной кисты») (9302/0).
- Мезенхимальные и/или одонтогенные эктомезенхимальные с или без одонтогенного эпителия:
 - Одонтогенная фиброма.
 - Одонтогенная миксома/миксофиброма.
 - Цементобластома.
- Опухолеподобные поражения:
 - Оссифицирующаяся фиброма.
 - Фиброзная дисплазия.
 - Оссеоидная дисплазия.
 - Центральная гигантоклеточная гранулема.
 - Херувизм.
 - Аневризмальная костная киста.
 - Простая костная киста.

Опухоли слюнных желез

- Злокачественные эпителиальные опухоли:
 - Ациноклеточная карцинома (8550/3).
 - Мукоэпидермоидная карцинома (8430/3).
 - Аденокистозная карцинома (8200/3).

- Полиморфная аденокарцинома низкой степени злокачественности (8525/3).
- Эпителиально-миоэпителиальная карцинома (8562/3).
- Светлоклеточная карцинома (без специфических признаков — 8310/3).
- Базальноклеточная аденокарцинома (8147/3).
- Сальная карцинома (8410/3).
- Сальная лимфаденокарцинома (8410/3).
- Цистаденокарцинома.
- Криброзная аденокарцинома низкой степени злокачественности (8440/3).
- Муцинозная аденокарцинома (8480/3).
- Онкоцитарная карцинома (8290/3).
- Карцинома слюнных протоков (8500/3).
- Аденокарцинома (без специфических признаков — 8140/3).
- Миоэпителиальная карцинома (8982/3).
- Карцинома в плеоморфной аденоме (8941/3).
- Карциносаркома (8980/3).
- Метастазирующая плеоморфная аденома (8940/1).
- Плоскоклеточная карцинома (8070/3).
- Мелкоклеточная карцинома (8041/3).
- Крупноклеточная карцинома (8012/3).
- Лимфоэпителиальная карцинома (8082/3).
- Сиалобластома (8974).
- Доброкачественные эпителиальные опухоли:
 - Плеоморфная аденома (8940/3).
 - Миоэпителиома (8982/0).
 - Базальноклеточная аденома (8147/0).
 - Опухоль Уортина (8561/0).
 - Онкоцитомы (8290/0).
 - Каналикулярная аденома (8149/0).
 - Сальная аденома (8410/0).
 - Лимфаденома, сальная и не сальная (8410/0).
 - Протоковые папилломы (инвертированная протоковая папиллома — 8503/0, внутрипротоковая папиллома — 8503/0, папиллярная сиалоаденома — 8406/0).
 - Цистаденома (8440/0).
- Опухоли мягких тканей:
 - Гемангиома (9120/0).

- Гематолифоидные опухоли.
- Лимфома Ходжкина, диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома, экстранодальная В-клеточная лимфома пограничной зоны.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли пищевода

- Эпителиальные опухоли.
 - Плоскоклеточная папиллома (8052/0).
 - Интраэпителиальная неоплазия, плоскоклеточная и железистая (аденома).
 - Рак.
 - Плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Веррукозный рак (плоскоклеточный — 8051/3).
 - Базалоидный плоскоклеточный рак (8083/3).
 - Веретенкоклеточный рак (плоскоклеточный — 8074/3).
 - Аденокарцинома (8140/3).
 - Аденосквамозный рак (8560/3).
 - Мукоэпидермальный рак (8430/3).
 - Аденоидная цистаденокарцинома (8200/3).
 - Мелкоклеточный рак (8041/3).
 - Недифференцированный рак (8020/3) и прочие.
- Карциноид (8240/3).
- Неэпителиальные опухоли:
 - Лейомиома.
 - Липома.
 - Зернистоклеточная опухоль.
 - Гастроинтестинальная стромальная опухоль (GIST, доброкачественная — 8936/0, неясной степени злокачественности — 8936/1, злокачественная — 8936/3).
 - Лейомиосаркома.
 - Рабдомиосаркома.
 - Саркома Капоши.
 - Меланома и прочие.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли желудка

- Эпителиальные опухоли.
 - Интраэпителиальная неоплазия.

- Аденома (8140/0).
- Рак:
 - аденокарцинома (8140/3);
 - рак кишечного типа (8144/3);
 - рак диффузного типа (8145/3);
 - папиллярная аденокарцинома (8260/3);
 - тубулярная аденокарцинома (8211/3);
 - муцинозная аденокарцинома (8480/3);
 - перстневидноклеточный рак (8490/3);
 - аденосквамозный рак (8560/3);
 - плоскоклеточный рак (8070/3);
 - мелкоклеточный рак (8041/3);
 - недифференцированный рак (8020/3) и прочие.
- Карциноид (хорошо дифференцированная нейроэндокринная опухоль — 8240/3).
- Неэпителиальные опухоли.
 - Лейомиома.
 - Шваннома.
 - Зернистоклеточная опухоль.
 - Гломусная опухоль.
 - Лейомиосаркома.
 - Гастроинтестинальная стромальная опухоль (GIST, доброкачественная — 8936/0, неясной степени злокачественности — 8936/1, злокачественная — 8936/3).
 - Саркома Капоши и прочие.
- Злокачественные лимфомы.
 - В-клеточная лимфома маргинальной зоны MALT-типа.
 - Лимфома мантийной зоны.
 - Диффузная крупноклеточная В-лимфома и прочие.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Существует другая классификация, согласно которой выделяют два варианта опухолей: кишечные и диффузные раки. Подобное деление не нашло широкого применения в клинической практике, но востребовано в эпидемиологических исследованиях.

Классификация T. Lauren

Кишечный рак обычно развивается на фоне кишечной метаплазии и содержит железы разной степени дифференцировки; в целом аналогичен раку толстой кишки.

Диффузный рак представлен недифференцированными клетками, не формирующими железы; аналогичен перстневидноклеточным ракам по классификации ВОЗ.

Нейроэндокринные опухоли желудка

Высокодифференцированные опухоли (карциноиды):

- Доброкачественные карциноиды локализованы в пределах слизистой-подслизистого слоя и не сопровождаются инвазией сосудов, их размер не превышает 1 см.
 - Нефункционирующие ECL-клеточные опухоли тела и/или фундального отдела с гипергастринемией и хроническим атрофическим гастритом.
 - Нефункционирующие ECL-клеточные опухоли тела и/или фундального отдела, ассоциированные с синдромом МЭН-1: серотонин-продуцирующие и гастрин-продуцирующие опухоли.
- Опухоли неопределенной степени злокачественности локализованы в пределах слизистой-подслизистого слоя, для них характерны инвазия сосудов или размер более 1 см.
 - Нефункционирующие спорадические ECL-клеточные опухоли.
 - Нефункционирующие ECL-клеточные опухоли с гипергастринемией и хроническим атрофическим гастритом.
 - Нефункционирующие ECL-клеточные опухоли, ассоциированные с синдромом МЭН-1: серотонин-продуцирующие и гастрин-продуцирующие опухоли.
- Высокодифференцированные эндокринные карциномы (злокачественные карциноиды) характеризуются низкой степенью злокачественности, инвазией мышечной пластинки и/или более глубоких отделов стенки желудка или наличием метастазов.
 - Нефункционирующие спорадические ECL-клеточные карциноиды.
 - Нефункционирующие ECL-клеточные карциноиды с гипергастринемией.
 - Нефункционирующие спорадические ECL-клеточные карциноиды на фоне синдрома МЭН-1: серотонин-продуцирующие опухоли, гастрин-продуцирующие опухоли.
 - Функционирующие ECL-клеточные карциноиды с атипичным карциноидным синдромом.

- Функционирующие серотонин-продуцирующие карциноиды с карциноидным синдромом.
- Функционирующие гастрин-продуцирующие карциномы: злокачественные гастриномы, АКТГ-продуцирующие карциномы с синдромом Кушинга.

Низкодифференцированные мелкоклеточные эндокринные карциномы характеризуются высокой степенью злокачественности; это чаще нефункционирующие опухоли, которые иногда сопровождаются синдромом Кушинга.

Примечание. ECL — энтерохромаффинноподобные опухоли размером до 1 см доброкачественны почти в 100% случаев, опухоли размером до 2 см — почти в 80%.

Опухоли тонкой кишки

Эпителиальные опухоли

- Аденома (8140/0): тубулярная (8211/0), villous (8261/0), тубуловиллезная (8263/0).
- Интраэпителиальная неоплазия (дисплазия), ассоциированная с хроническими воспалительными заболеваниями (желудка интраэпителиальная неоплазия низкой и высокой степени).
- Рак:
 - Аденокарцинома (8140/3).
 - Муцинозная аденокарцинома (8480/3).
 - Перстневидноклеточный рак (8490/3).
 - Плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Аденосквамозный рак (8560/3).
 - Медуллярный рак (8510/3).
 - Недифференцированный рак (8020/3).
- Карциноид (хорошо дифференцированная нейроэндокринная опухоль — 8240/3):
 - Гастринома, функционирующая или нефункционирующая (8153/1).
 - Соматостатинома (8156/1).
 - ЕС-клеточная серотонин-продуцирующая опухоль (8241/3).
 - L-клеточная глюкагон-подобный пептид и PP/PYY-продуцирующая опухоль.
 - Смешанная карциноид-аденокарцинома (8244/3).
 - Ганглиоцитарная параганглиома (8683/0) и прочие.

Неэпителиальные опухоли

- Липома.
- Лейомиома.
- GIST.
- Лейомиосаркома.
- Ангиосаркома.
- Саркома Капоши и прочие.
- Злокачественные лимфомы:
 - Иммунопролиферативная болезнь тонкой кишки (включая болезнь α -тяжелых цепей — 9764/3).
 - MALT-лимфома.
 - Лимфома мантической зоны.
 - Диффузная крупноклеточная В-лимфома.
 - Лимфома Беркитта.
 - Беркиттоподобная лимфома.
 - Т-лимфома, в том числе ассоциированная с энтеропатией и прочие.
- Вторичные (метастатические) опухоли.
- Полипы:
 - Гиперпластический (метапластический) полип.
 - Синдром Пейтца–Егерса.
 - Ювенильный полип.

Нейроэндокринные опухоли двенадцатиперстной и верхних отделов тощей кишки

- Высокодифференцированные опухоли (карциноиды).
 - Доброкачественные опухоли обычно нефункционирующие, локализованы в пределах слизисто-подслизистого слоя и не сопровождаются инвазией сосудов, их размер не превышает 1 см.
 - Гастрин-продуцирующие опухоли (чаще локализуются в проксимальном отделе двенадцатиперстной кишки).
 - Серотонин-продуцирующие опухоли.
 - Ганглиоцитарные параганглиомы независимо от размеров (чаще возникают в области фатерова соска).
- Опухоли неопределенной степени злокачественности локализованы в пределах слизисто-подслизистого слоя, для них характерны инвазия сосудов или размер более 1 см.

- Гастрин-продуцирующие опухоли: функционирующие (гастриномы) или нефункционирующие, спорадические или ассоциированные с синдромом МЭН-1.
- Соматостатин-продуцирующие опухоли (чаще возникают в области фатерова соска): спорадические или ассоциированные с болезнью Реклингхаузена.
- Серотонин-продуцирующие опухоли.
- Нефункционирующие опухоли.
- Гастрин-продуцирующие опухоли.
- Высокодифференцированные эндокринные карциномы (злокачественные карциноиды) характеризуются низкой степенью злокачественности, глубокой инвазией подслизистого слоя или наличием метастазов.
 - Гастрин-продуцирующие карциномы: функционирующие (гастриномы) или нефункционирующие, спорадические или ассоциированные с синдромом МЭН-1.
 - Соматостатин-продуцирующие карциномы (чаще возникают в области фатерова соска): спорадические или ассоциированные с болезнью Реклингхаузена.
 - Серотонин-продуцирующие карциномы с карциноидным синдромом, независимо от их размеров и распространенности: функционирующие или нефункционирующие.
 - Злокачественные ганглиоцитарные параганглиомы.
 - Гастрин-продуцирующие опухоли.
- Низкодифференцированные мелкоклеточные эндокринные карциномы высокой степени злокачественности.
- Опухоли высокой степени злокачественности (чаще локализуются в области фатерова соска).

Выделяют 4 типа НЭО двенадцатиперстной и тощей кишки.

1. Гастриномы.
2. Соматостатиномы.
3. Нефункционирующие низкодифференцированные нейроэндокринные карциномы, продуцирующие серотонин, гастрин или кальцитонин.
4. Ганглиоцитарные параганглиомы.

Опухоли толстой кишки

- Эпителиальные опухоли:

- Аденома (8140/0): тубулярная (8211/0), виллезная (8261/0), тубуловиллезная (8263/0), пилообразная (8213/0).
- Интраэпителиальная неоплазия (дисплазия), ассоциированная с хроническими воспалительными заболеваниями (железистая интраэпителиальная неоплазия низкой и высокой степени).
- Рак:
 - аденокарцинома (8140/3);
 - муцинозная аденокарцинома (8480/3);
 - перстневидноклеточный рак (8490/3);
 - мелкоклеточный рак (8041/3);
 - плоскоклеточный рак (8070/3);
 - аденосквамозный рак (8560/3);
 - медуллярный рак (8510/3);
 - недифференцированный рак (8020/3).
- Карциноид (хорошо дифференцированная эндокринная опухоль — 8240/3):
 - ЕС-клеточная серотонин-продуцирующая опухоль (8241/3);
 - L-клеточная глюкагон-подобный пептид и РР/РYY-продуцирующая опухоль и прочие;
 - смешанная карциноид–аденокарцинома (8244/3) и прочие.
- Неэпителиальные опухоли:
 - Липома.
 - Лейомиома.
 - GIST.
 - Лейомиосаркома.
 - Ангиосаркома.
 - Саркома Капоши.
 - Меланома и прочие.
- Злокачественные лимфомы:
 - В-лимфома маргинальной зоны MALT-типа.
 - Лимфома мантийной зоны.
 - Диффузная крупноклеточная В-лимфома.
 - Лимфома Беркитта.
 - Беркиттоподобная лимфома и прочие.
- Вторичные (метастатические) опухоли.
- Полипы:

- Гиперпластический (метапластический) полип.
- Синдром Пейтца–Егерса.
- Ювенильный полип.

Опухоли аноректальной зоны

- Эпителиальные опухоли:
 - Интраэпителиальная неоплазия:
 - дисплазия плоского или переходного эпителия;
 - железистая дисплазия;
 - болезнь Педжета (8542/3).
 - Рак:
 - плоскоклеточный рак (8070/3);
 - аденокарцинома (8140/3);
 - муцинозная аденокарцинома (8480/3);
 - мелкоклеточный рак (8041/3);
 - недифференцированный рак (8020/3) и прочие.
 - Карциноид (8240/3).
 - Злокачественная меланома (8720/3).
- Неэпителиальные опухоли, вторичные (метастатические) опухоли.

Нейроэндокринные опухоли подвздошной, слепой, толстой и прямой кишки

- Высокодифференцированные опухоли (карциноиды):
 - Доброкачественные опухоли обычно нефункционирующие, локализованы в пределах слизистой-подслизистой слоя и не сопровождаются инвазией сосудов, их размер не превышает 1 см при локализации в тонком кишечнике и 2 см при локализации в толстом кишечнике:
 - серотонин-продуцирующие опухоли;
 - энтероглюкагон-продуцирующие опухоли.
 - Опухоли неопределенной степени злокачественности локализованы в пределах слизистой-подслизистой слоя, для них характерны инвазия сосудов или размер более 1 см при локализации в тонком кишечнике и более 2 см при локализации в толстом кишечнике:
 - серотонин-продуцирующие опухоли.
 - Высокодифференцированные эндокринные карциномы (злокачественные карциноиды) характеризуются низкой

степенью злокачественности, инвазией мышечной пластинки и/или более глубоких отделов кишечной стенки или наличием метастазов:

- серотонин-продуцирующие карциноиды с карциноидным синдромом или без него;
- энтерогликогон-продуцирующие карциномы.
- Низкодифференцированные эндокринные мелкоклеточные карциномы высокой степени злокачественности.
- Смешанные экзокринно-эндокринные карциномы умеренной или высокой степени злокачественности.

Опухоли аппендикса

- Эпителиальные опухоли:
 - Аденома (8140/0): тубулярная (8211/0), villous (8261/0), тубуло-villous (8263/0), piloid (8213/0).
 - Рак:
 - аденокарцинома (8140/3);
 - муцинозная аденокарцинома (8480/3);
 - перстневидноклеточный рак (8490/3);
 - мелкоклеточный рак (8041/3);
 - недифференцированный рак (8020/3).
 - Карциноид (хорошо дифференцированная эндокринная опухоль — 8240/3):
 - EC-клеточная серотонин-продуцирующая опухоль (8241/3);
 - L-клеточная глюкагон-подобный пептид и PP/PYY-продуцирующая опухоль и прочие;
 - тубулярный карциноид (8245/1);
 - муцинозный карциноид (8243/3);
 - смешанная карциноид-аденокарцинома (8244/3) и прочие.
- Неэпителиальные опухоли:
 - Неврома.
 - Липома.
 - Лейомиома.
 - GIST.
 - Лейомиосаркома.
 - Саркома Капоши и прочие.
- Злокачественная лимфома.

- Вторичные (метастатические) опухоли.
- Гиперпластический (метапластический) полип.

Нейроэндокринные опухоли аппендикса

- Высокодифференцированные эндокринные опухоли:
 - Доброкачественные нефункционирующие карциноиды характеризуются инвазией кишечной стенки, размерами до 2 см и отсутствием инвазии сосудов:
 - серотонин-продуцирующие опухоли;
 - энтероглюкагон-продуцирующие опухоли.
 - Опухоли неопределенной степени злокачественности — нефункционирующие опухоли с инвазией подслизистого слоя, для которых характерны инвазия сосудов или размер более 2 см.
 - Высокодифференцированные эндокринные карциномы (злокачественные карциноиды) характеризуются низкой степенью злокачественности, инвазией средних и более глубоких отделов кишечной стенки и/или наличием метастазов:
 - серотонин-продуцирующие карциноиды с карциноидным синдромом или без него.
- Смешанные экзокринно-эндокринные карциномы характеризуются низкой степенью злокачественности:
 - Бокаловидно-клеточные карциноиды.

Опухоли печени

- Эпителиальные опухоли:
 - Доброкачественные опухоли:
 - гепатоцеллюлярная аденома (8170/0);
 - фокальная нодулярная гиперплазия;
 - аденома внутрипеченочных желчных протоков (8160/0);
 - цистаденома внутрипеченочных желчных протоков (8161/0);
 - билиарный папилломатоз (8264/0).
 - Злокачественные опухоли:
 - гепатоцеллюлярный рак (8170/3);
 - внутрипеченочная холангиокарцинома (рак периферических желчных протоков — 8160/3);
 - цистаденокарцинома желчных протоков (8161/3);

- комбинированный гепатоцеллюлярный рак и холангиокарцинома (8180/3);
 - гепатобластома (8970/3);
 - недифференцированный рак (8020/3).
- Неэпителиальные опухоли:
 - Доброкачественные опухоли:
 - ангиомиолипома (8860/0);
 - лимфангиома и лимфангиоматоз (9170/0);
 - гемангиома (9120/0);
 - инфантильная гемангиоэндотелиома (9130/0).
 - Злокачественные опухоли:
 - эпителиоидная гемангиоэндотелиома (9133/1);
 - ангиосаркома (9120/3);
 - эмбриональная саркома (недифференцированная саркома — 8991/3);
 - рабдомиосаркома (8900/3) и прочие.
- Прочие редкие опухоли:
 - Солитарная фиброзная опухоль (8815/0).
 - Тератома (9080/1).
 - Опухоль желточного мешка (опухоль эндодермального синуса — 9071/3).
 - Карциносаркома (8980/3).
 - Саркома Капоши (9140/3).
 - Рабдоидная опухоль (8963/3) и прочие.
- Гематопоэтические и лимфоидные опухоли.
- Вторичные (метастатические) опухоли.
- Эпителиальные поражения:
 - Дисплазия печеночных клеток (крупноклеточный и мелкоклеточный тип).
 - Диспластические узелки:
 - аденоматозная гиперплазия низкой степени;
 - атипическая аденоматозная гиперплазия (аденоматозная гиперплазия высокой степени).
- Поражения желчных протоков:
 - Гиперплазия эпителия протоков и гиперплазия перидуктальных желез.
 - Дисплазия эпителия протоков и гиперплазия перидуктальных желез.

- Интраэпителиальный рак (рак *in situ* — 8500/2, 1).
- Прочие редкие поражения:
 - Мезенхимальная гамартома.
 - Нодулярная трансформация (нодулярная регенераторная гиперплазия).
 - Воспалительная псевдоопухоль.

Опухоли желчного пузыря и желчевыводящих путей

- Эпителиальные опухоли:
 - Доброкачественные опухоли:
 - аденома (8140/0): тубулярная (8211/0), папиллярная (8260/0), тубуло-папиллярная (8263/0);
 - билиарная цистаденома (8161/0);
 - билиарный папилломатоз (аденоматоз — 8264/0);
 - интраэпителиальная неоплазия (дисплазия и рак *in situ*).
 - Злокачественные опухоли:
 - аденокарцинома (8140/3);
 - папиллярная аденокарцинома (8260/3);
 - аденокарцинома кишечного типа (8144/3);
 - аденокарцинома желудочного фовеолярного типа;
 - муцинозная аденокарцинома (8480/3);
 - светлоклеточная аденокарцинома (8310/3);
 - перстневидноклеточный рак (8490/3);
 - аденосквамозный рак (8560/3);
 - плоскоклеточный рак (8070/3);
 - мелкоклеточный рак (8041/3);
 - крупноклеточный нейроэндокринный рак (8013/3);
 - недифференцированный рак (8020/3);
 - билиарная цистаденокарцинома (8161/3);
 - карциноид (8240/3);
 - тубулярный карциноид (8245/3);
 - смешанная карциноид-аденокарцинома (8244/3).
- Неэпителиальные опухоли:
 - Зернистоклеточная опухоль (9580/0):
 - лейомиома (8890/0);
 - лейомиосаркома (8890/3);
 - рабдомиосаркома (8900/3);
 - саркома Капоши (9140/3) и прочие.

- Злокачественные лимфомы.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли экзокринной части поджелудочной железы

Опухоли поджелудочной железы возникают из клеток экзокринной или эндокринной части органа. Несмотря на то что в последние годы появились доказательства существования смешанных экзо-эндокринных опухолей, традиционно эти новообразования описывают отдельно.

- Доброкачественные:
 - Серозная цистаденома (8441/0).
 - Муцинозная цистаденома (8470/0).
 - Внутрипротоковая папиллярно-муцинозная аденома (8453/0).
 - Зрелая тератома (9080/0).
- Пограничные (неясного потенциала злокачественности):
 - Муцинозная кистозная опухоль с умеренно выраженной дисплазией (8470/1).
 - Внутрипротоковая папиллярно-муцинозная опухоль с умеренно выраженной дисплазией (8453/1).
 - Солидно-псевдопапиллярная опухоль (8452/1).
- Злокачественные:
 - Протоковая аденокарцинома (8500/3).
 - Муцинозная некистозная карцинома (8480/3).
 - Перстневидноклеточный рак (8490/3).
 - Аденосквамозный рак (8560/3).
 - Недифференцированный (анапластический) рак (8020/3).
 - Недифференцированный рак с остеокластоподобными гигантскими клетками (8035/3).
 - Смешанный протоково-эндокринный рак (8154/3).
 - Серозная цистаденокарцинома (8441/3).
 - Муцинозная цистаденокарцинома (8470/3, неинвазивная — 8470/2, инвазивная — 8470/3).
 - Внутрипротоковая папиллярно-муцинозная аденокарцинома (8453/3, неинвазивная — 8453/2, инвазивная — 8453/3).
 - Ацинарноклеточный рак (8550/3, ацинарноклеточная цистаденокарцинома — 8551/3, смешанный ацинарно-эндокринноклеточный рак — 8154/3).

- Панкреатобластома (8971/3).
- Солидно-псевдопапиллярный рак (8452/3) и прочие.
- Неэпителиальные опухоли.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Нейроэндокринные опухоли поджелудочной железы

- Высокодифференцированные эндокринные опухоли (8150/1).
 - Функционирующие эндокринные опухоли.
 - инсулин-продуцирующие опухоли (инсулиномы, 8151/1);
 - глюкагон-продуцирующие опухоли (глюкагономы, 8152/1);
 - соматостатин-продуцирующие опухоли (соматостатиномы, 8156/1);
 - гастрин-продуцирующие опухоли (гастриномы, 8153/1);
 - ВИП-продуцирующие опухоли (виномы, 8155/1).
 - Нефункционирующие эндокринные опухоли.
 - Микроаденомы (размером до 0,5 см; 8150/0) и другие.
- Высокодифференцированные эндокринные карциномы (8150/3).
 - Функционирующие эндокринные карциномы.
 - инсулин-продуцирующие опухоли (инсулиномы, 8151/3);
 - глюкагон-продуцирующие опухоли (глюкагономы, 8152/0);
 - соматостатин-продуцирующие опухоли (соматостатиномы, 8156/3);
 - гастрин-продуцирующие опухоли (гастриномы, 8153/3);
 - ВИП-продуцирующие опухоли (виномы, 8155/3);
 - серотонин-продуцирующие опухоли (с карциноидным синдромом, 8241/3);
 - АКТГ-секретирующие опухоли (с синдромом Кушинга, 8150/3).
 - Нефункционирующие эндокринные карциномы (8141/3).
- Низкодифференцированные эндокринные карциномы.
- Мелкоклеточные карциномы (8041/3).
- Смешанные экзокринно-эндокринные карциномы (8154/3).

Классификация эндокринных опухолей поджелудочной железы в соответствии с их биологическим потенциалом

- Высокодифференцированные эндокринные опухоли.
 - Доброкачественные опухоли растут в пределах ПЖ, инвазия сосудов и нервов отсутствует, размер опухоли не превышает 2 см, митотическая активность составляет менее 2–10 митозов в 10 РПЗ, опухоль содержит до 2% Ki67-положительных клеток.
 - Опухоли с неопределенным потенциалом злокачественности растут в пределах ПЖ и для них характерен хотя бы один из следующих признаков: инвазия сосудов и/или нервов, размер опухоли более 2 см, митотическая активность выше 2–10 митозов в 10 РПЗ, более 2% опухолевых клеток Ki67-положительны.
- Высокодифференцированные эндокринные карциномы характеризуются низкой степенью злокачественности, наличием обширной локальной инвазии и/или метастазов.
- Низкодифференцированные эндокринные карциномы характеризуются высокой степенью злокачественности и митотической активностью более 10 митозов в 10 РПЗ.

Опухоли почек

- Почечноклеточные опухоли:
 - Светлоклеточный почечноклеточный рак (8310/3).
 - Мультилокулярный светлоклеточный почечноклеточный рак (8310/3), папиллярный почечноклеточный рак (8260/3).
 - Хромофобный почечноклеточный рак (8317/3).
 - Рак из собирательных трубочек *Bellini* (8319/3).
 - Почечный медуллярный рак (8319/3).
 - Рак с транслокацией Xp11, рак, ассоциированный с нейробластомой, муцинозный тубулярный и веретенноклеточный рак, почечноклеточный рак, неклассифицируемый (8312/3).
 - Папиллярная аденома (8260/0).
 - Онкоцитома (8290/0).
- Метанефральные опухоли:
 - Метанефральная аденома (8325/0).
 - Метанефральная аденофиброма (9013/0).
 - Метанефральная стромальная опухоль (8935/1).

- Невробластические опухоли:
 - Невробластома (8960/3).
 - Невробластома с цистопапиллярной дифференцировкой (8959/1).
- Мезенхимальные опухоли:
 - *Встречающиеся преимущественно у детей*: светлоклеточная саркома (9044/3), рабдоидная опухоль (8963/3), врожденная мезобластическая нефрома (8960/1), оссифицирующаяся опухоль почки у детей (8967/0).
 - *Встречающиеся преимущественно у взрослых*: лейомиосаркома, включая почечные вены (8890/3), ангиосаркома (9120/3), рабдомиосаркома (8900/3), злокачественная фиброзная гистиоцитома (8830/03), гемангиоперицитома (9150/1), остеосаркома (9180/3), ангиомиолипома (8860/0), лейомиома (8890/0), гемангиома (9120/0), лимфангиома (9170/0), юкстагломерулярно-клеточная опухоль (8361/0), медуллярная интерстициально-клеточная опухоль почек (8966/0), шваннома (9560/0), солитарная фиброзная опухоль (8815/0).
- Смешанные мезенхимальные и эпителиальные опухоли: кистозная нефрома (8959/0), смешанная стромальная и эпителиальная опухоль, синовиальная саркома (9040/3).
- Нейроэндокринные опухоли: карциноид (8240/3), нейроэндокринный рак (8246/3), примитивная нейроэктодермальная опухоль (8364/3), нейробластома (9500/3), феохромоцитома (8700/0).
- Гематопоэтические и лимфоидные опухоли: лимфомы, лейкозы, плазмацитома (9731/3).
- Герминогенные опухоли: тератома (9080/1), хориокарцинома (9100/3).
- Метастазы опухолей других органов.

Опухоли и опухолеподобные поражения мочевыводящей системы и мочевого пузыря

- Уротелиальные опухоли.
- Инфильтрирующий (инвазивный) уротелиальный рак с плоскоклеточной, железистой, трофобластической дифференцировкой:
 - Гнездный, микрокистозный (8120/3).

- Микропапиллярный (8131/3).
- Лимфоэпителиомоподобный (8082/3).
- Лимфомоподобный, плазмацитоидный, саркоматоидный (8122/3).
- Гигантоклеточный (8031/3).
- Недифференцированный (8020/3).
- Неинвазивные уротелиальные неоплазии:
 - Уротелиальный рак *in situ* (8120/2).
 - Неинвазивный папиллярный рак, высокой степени злокачественности (8130/2-3).
 - Неинвазивный папиллярный рак, низкой степени злокачественности (8130/2-1).
 - Неинвазивный папиллярный рак, с низким потенциалом злокачественности (8130/1).
 - Уротелиальная папиллома (8120/0).
 - Инвертированная уротелиальная папиллома (8121/0).
- Плоскоклеточные неоплазии:
 - Плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Веррукозный рак (8051/3).
 - Плоскоклеточная папиллома (8052/0).
- Железистые неоплазии:
 - Аденокарцинома кишечного типа (8140/3).
 - Муцинозная (8480/3).
 - Светлоклеточная (8310/3).
 - Перстневидноклеточная (8490/3).
 - Виллезная аденома (8261/0).
- Нейроэктодермальные опухоли: мелкоклеточный рак (8041/3), карциноид (8240/3), параганглиома (8680/1).
- Меланоцитарные опухоли: злокачественная меланома (8720/3), невус.
- Мезенхимальные опухоли: рабдомиосаркома (8900/3), лейомиосаркома (8890/3), ангиосаркома (9120/3), остеосаркома (9180/3), злокачественная фиброзная гистиоцитома (8830/3), лейомиома (8890/0), гемангиома (9120/0), прочие.
- Гематопоэтические и лимфоидные опухоли: лимфомы, плазмацитома (9731/3).
- Прочие редкие опухоли: рак желез *Skene, Cowper u Littre*.
- Метастазы опухолей других органов.

Опухоли и опухолеподобные поражения предстательной железы

- Эпителиальные опухоли:
 - Железистые опухоли:
 - ацинарная аденокарцинома: атрофическая, псевдогиперпластическая, из пенистых (*foamy*) клеток (8140/3), коллоидная (8480/3), перстневидноклеточная (8490/3), онкоцитарная (8290/3), лимфоэпителиомоподобная (8082/3), карцинома с веретенноклеточной дифференцировкой (саркоматоидная) (8572/3).
 - Простатическая интраэпителиальная неоплазия (ПрИН): простатическая интраэпителиальная неоплазия III (8148/2).
 - Протоковая аденокарцинома (8500/3): криброзная (8201/3), папиллярная (8260/3), солидная (8230/3).
 - Уротелиальные опухоли: уротелиальная карцинома (8120/3).
 - Плоскоклеточные опухоли:
 - аденосквамозный рак (8560/3);
 - плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Базальноклеточные опухоли:
 - базальноклеточная аденома (8147/0);
 - базальноклеточный рак (8147/3).
- Нейроэндокринные опухоли:
 - Аденокарцинома с нейроэндокринной дифференцировкой (8574/3).
 - Карциноид (8240/3).
 - Мелкоклеточный рак (8041/3).
 - Параганглиома (8680/1).
 - Нейробластома (9500/3).
- Стромальные опухоли:
 - Стромальная опухоль с неясным потенциалом злокачественности (8935/1).
 - Стромальная саркома (8935/3).
- Мезенхимальные опухоли:
 - Лейомиосаркома (8890/3).
 - Рабдомиосаркома (900/3).
 - Хондросаркома (9220/3).
 - Ангиосаркома (9120/3).

- Злокачественная фиброзная гистиоцитома (8830/3) и прочие.
- Гематолимфоидные опухоли:
 - Лимфомы.
 - Лейкозы.
- Прочие редкие опухоли:
 - Цистаденома.
 - Нефробластома (опухоль Вильмса).
 - Рабдоидная опухоль.
 - Герминогенные опухоли (опухоль желточного мешка, семинома, эмбриональная карцинома и тератома, хориокарцинома).
 - Светлоклеточная аденокарцинома.
 - Меланома.
- Вторичные (метастатические) опухоли.
- Опухоли семенных пузырьков:
 - Аденокарцинома (8140/3).
 - Цистаденома (8440/0).
 - Смешанные эпителиальные и стромальные опухоли, доброкачественные и злокачественные.
 - Мезенхимальные опухоли.
 - лейомиосаркома;
 - ангиосаркома;
 - липосаркома;
 - злокачественная фиброзная гистиоцитома;
 - солитарная фиброзная опухоль;
 - гемангиоперицитома;
 - лейомиома.
 - Прочие опухоли (хориокарцинома и др.).

Степень злокачественности ацинарной аденокарциномы предстательной железы определяют по шкале Глисона. Для этого оценивают степень дифференцированности опухоли по структурным и клеточным характеристикам двух наиболее представительных ее участков (не менее 5% площади). Каждый участок необходимо оценить в пределах 1–5 баллов, затем полученные оценки складывают и получают сумму Глисона. Шкала Глисона не учитывает минимально представленные структуры, даже если это низкодифференцированный компонент. Сумма Глисона — интегральный показатель всех исследованных фрагментов ткани. Клинически значимо пре-

обладание одного (основного) из компонентов суммы, его нужно указывать первым.

Шкала Глисона:

- 1-я градация (1 балл) — четко обозначенный опухолевый очаг, состоящий из мономорфных, четко очерченных и тесно расположенных желез.
- 2-я градация (2 балла) — контур опухолевого очага размыт, отмечается инвазия прилежащей ткани предстательной железы отдельными раковыми железами, более разнообразными по форме и размерам.
- 3-я градация (3 балла) — наблюдается явный инфильтративный рост по периферии очага; полиморфные четко различимые железы, более мелкие по сравнению с 1 и 2 градациями, разделены неравномерно развитой стромой; к данной градации относят крибровые и папиллярные опухоли.
- 4-я градация (4 балла) — железы утрачивают четкую очерченность, «растворяются», появляется размытость контура, клетки «рассыпаются»; к данной градации относят также светлоклеточные опухоли, напоминающие гипернефроидный рак.
- 5-я градация (5 баллов) — железистые структуры отсутствуют, опухоль состоит из солидных скоплений, тяжелей или разрозненных клеток.

Сумма Глисона оказалась весьма точным прогностическим признаком, особенно информативно ее значение 7 и более — оно свидетельствует о высокой вероятности инвазии капсулы предстательной железы и семенных пузырьков, метастатического поражения лимфатических узлов. Для оценки особых разновидностей РПЖ, таких как протоковая карцинома, шкалу Глисона не используют. Степень злокачественности уротелиального РПЖ оценивают по критериям, разработанным для рака мочевого пузыря.

Опухоли яичка

- Герминогенные опухоли: интратубулярная герминогенная опухоль, неклассифицируемая (9064/2).
- Опухоли из одного гистологического типа (чистые формы):
 - Семинома, семинома с синцитиотрофобластическими клетками (9061/3), сперматоцитарная семинома, сперматоцитарная семинома с саркомой (9063/3).
 - Эмбриональная карцинома (9070/3).

- Опухоль желточного мешка (9071/3).
- Трофобластические опухоли (хориокарцинома, трофобластические карциномы, иные, чем хориокарцинома, монофазная хориокарцинома — 9100/3).
- Трофобластическая опухоль плацентарной площадки (9104/1).
- Тератома (9080/3).
- Дермоидная киста.
- Монодермальная тератома (9084/0).
- Тератома с соматическими злокачественными компонентами (9084/3).
- Опухоли из более чем одного гистологического типа (смешанные формы):
 - Смешанная эмбриональная карцинома и тератома (9081/3).
 - Смешанная тератома и семинома (9085/3).
 - Хориокарцинома и тератома/эмбриональная карцинома (9101/3), прочие.
- Опухоли стромы полового тяжа/стромы гонад, чистые формы:
 - Опухоль из клеток Лейдига (8650/1), злокачественная опухоль из клеток Лейдига (8650/3).
 - Опухоль из клеток Сертоли (8640/1), опухоль из клеток Сертоли, вариант, богатый липидами, склерозирующаяся опухоль из клеток Сертоли (8641/0), опухоль из клеток Сертоли, кальцифицирующаяся, крупноклеточная (8642/1), злокачественная опухоль из клеток Сертоли (8640/3).
 - Гранулезоклеточная опухоль (8620/1), гранулезоклеточная опухоль, взрослый и ювенильный типы (8620/1).
 - Опухоли из групп теком (8600/0) и фибром (8810/0).
 - Опухоли с незавершенной дифференцировкой (8591/1).
- Опухоли стромы полового тяжа/стромы гонад:
 - Смешанные формы (8592/1).
 - Злокачественные опухоли стромы полового тяжа и/или стромы гонад (8590/3).
 - Опухоли, содержащие герминогенные клетки и элементы стромы полового тяжа/стромы гонад.
 - Гонадобластома.
 - Неклассифицируемые опухоли, содержащие герминогенные клетки и элементы стромы полового тяжа и/или стромы гонад (9073/1).

- Прочие редкие опухоли:
 - Карциноид (8240/3).
 - Опухоли из эпителия яичников (серозная опухоль пограничной степени злокачественности — 8442/1, серозная карцинома — 8441/3, хорошо дифференцированная эндометриальная карцинома — 8380/3, муцинозная цистаденома — 8470/0, муцинозная цистаденокарцинома — 8470/3, опухоль Бреннера — 9000/0).
 - Нейробластома (8960/3).
 - Параганглиома (8680/1).
- Гематопозитические опухоли:
 - Лимфомы.
 - Плазмоцитома.
- Опухоли из собирательных протоков и сети канальцев яичка:
 - Аденома (8140/0).
 - Карцинома (8140/3).
- Опухоли из паратестикулярных структур:
 - Аденоматоидная опухоль (9054/0).
 - Злокачественная мезотелиома (9050/3), доброкачественная мезотелиома, высокодифференцированная папиллярная (9052/0), кистозная мезотелиома (9055/0).
 - Аденокарцинома эпидидимиса (8140/3).
 - Папиллярная цистаденома эпидидимиса (8450/0).
 - Меланотическая нейроэктодермальная опухоль (9363/0).
 - Десмопластическая круглоклеточная опухоль (8806/3).
- Мезенхимальные опухоли мошонки, семявыносящего канатика и др. (липوما, лейомиома, нейрофиброма и т.д., различные саркомы).
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли полового члена

- Злокачественные эпителиальные опухоли:
 - Плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Базалоидный рак (8083/3).
 - Кондиломатозный рак (8051/3).
 - Веррукозный рак (8051/3).
 - Папиллярный рак (8050/3).
 - Саркоматоидный рак (8074/3).
 - Смешанные карциномы.

- Аденосквамозный рак (8560/3).
- Рак из клеток Меркеля (8247/3).
- Мелкоклеточный рак нейроэндокринного типа (8041/3).
- Сальная карцинома (8410/3).
- Светлоклеточный рак (8310/3).
- Базальноклеточный рак (8090/3).
- Предопухолевые поражения:
 - Интраэпителиальная неоплазия III (8077/2).
 - Болезнь Боуэна (8081/2).
 - Эритроплазия Квейра (8080/2).
 - Болезнь Педжета (8542/3).
- Меланоцитарные опухоли:
 - Меланоцитарные невусы (8720/0).
 - Меланома (8720/3).
- Мезенхимальные опухоли.
- Гематопоэтические опухоли, лимфомы.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли тела матки

- Эпителиальные опухоли и опухолеподобные поражения:
 - Эндометриальная карцинома:
 - эндометриальная аденокарцинома — 8380/3;
 - вариант с плоскоклеточной дифференцировкой — 8570/3;
 - вилогландулярный вариант — 8262/3;
 - секреторный вариант — 8382/3;
 - цилиарноклеточный вариант — 8383/3;
 - муцинозная аденокарцинома — 8480/3;
 - серозная аденокарцинома — 8441/3;
 - светлоклеточная аденокарцинома — 8310/3;
 - смешанноклеточная аденокарцинома — 8323/3;
 - плоскоклеточная карцинома — 8070/3;
 - переходноклеточная карцинома — 8120/3;
 - мелкоклеточная карцинома — 8041/3;
 - недифференцированная карцинома — 8020/3.
 - Прочие варианты карцином.
- Гиперплазия эндометрия: неатипическая (простая, комплексная — аденоматоз), атипическая (простая, комплексная).

- Полип эндометрия.
- Тамоксифен-обусловленные поражения.
- Мезенхимальные опухоли:
 - Эндометриальные стромальные опухоли и опухолеподобные поражения:
 - эндометриальная стромальная саркома, низкой степени злокачественности — 8931/3;
 - эндометриальный стромальный узел — 8930/0;
 - недифференцированная эндометриальная саркома — 8930/3.
 - Гладкомышечные опухоли:
 - лейомиосаркома — 8890/3;
 - эпителиоидный вариант — 8891/3;
 - миксоидный вариант — 8896/3;
 - гладкомышечная опухоль с неясной степенью злокачественности — 8897/1;
 - лейомиома, без дополнительных указаний — 8890/0.
- Гистологические варианты: митотически активная, клеточная (8892/0), геморрагическая клеточная, эпителиоидная (8891/0), миксоидная (8896/0), атипическая (8893/0), липолейомиома (8890/0).
- Варианты по характеру роста: диффузный лейомиоматоз (8890/1), интравенозный лейомиоматоз (8890/1), метастазирующая лейомиома (8898/1).
- Прочие мезенхимальные опухоли: смешанная эндометриальная и гладкомышечная опухоль, периваскулярная эпителиоидноклеточная опухоль, аденоматоидная опухоль (9054/0), прочие злокачественные мезенхимальные опухоли, прочие доброкачественные мезенхимальные опухоли.
- Смешанные эпителиальные и мезенхимальные опухоли:
 - Карциносаркома (злокачественная смешанная опухоль мюллера протока, метапластическая карцинома) — 8980/3.
 - Аденосаркома — 8933/3.
 - Карцинофиброма — 8934/3.
 - Аденофиброма — 9013/0.
 - Аденомиома — 8932/0.
 - Атипический полипоидный вариант — 8932/0.
- Гестационная трофобластическая болезнь:

- Опухоли трофобласта: хориокарцинома (9100/3), трофобластическая опухоль плацентарного ложа (9104/1), эпителиоидная трофобластическая опухоль (9105/3).
- Пузырный занос (полный — 9100/0, частичный — 9103/0, инвазивный — 9100/1, метастазирующий — 9100/1).
- Трофобластические поражения неопухолевые, не относящиеся к пузырному заносу: узелки и бляшки плацентарного ложа, усиленная реакция плацентарного ложа.
- Прочие опухоли: опухоли, подобные опухолям полового тяжа, нейроэктодермальные опухоли, меланотическая парагангиома, герминогенные опухоли, другие.
- Опухоли лимфоидной и кроветворной тканей: злокачественные лимфомы, лейкозы.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли яичников

Поверхностные эпителиально-стромальные опухоли:

- *Серозные опухоли.* Злокачественные: аденокарцинома (8441/3), поверхностная папиллярная аденокарцинома (8461/3), аденокарцинофиброма (злокачественная аденофиброма — 9014/3), пограничные: папиллярная кистозная опухоль (8462/1), поверхностная папиллярная опухоль (8463/1), аденофиброма, цистаденофиброма (9014/1), доброкачественные: цистаденома (8441/0), папиллярная цистаденома (8460/0), поверхностная папиллома (8461/0), аденофиброма, цистаденофиброма (9014/0).
- *Муцинозные опухоли.* Злокачественные: аденокарцинома (8480/3), аденокарцинофиброма (злокачественная аденофиброма — 9015/3), пограничные: интестинального типа, эндоцервикально-подобная, доброкачественные: цистаденома (8470/0), аденофиброма, цистаденофиброма (9015/0), муцинозная кистозная опухоль с узелками саркомы и рака, с перитонеальной псевдомиксомой (8480/3).
- *Эндомиометриоидные опухоли,* включая варианты с плоскоклеточной дифференцировкой. Злокачественные: аденокарцинома, без уточнений (8380/3), аденокарцинофиброма (злокачественная аденофиброма — 8381/3), злокачественная смешанная мюллеровская опухоль, карциносаркома (8950/3), аденосаркома (8933/3), эндомиометриоидная стромальная сар-

кома, низкой степени злокачественности (8931/3), недифференцированная овариальная саркома (8805/3), пограничные опухоли: кистозная опухоль (8380/1), аденофиброма, цистаденофиброма (8381/1), доброкачественные: цистаденома (8380/0), аденофиброма, цистаденофиброма (8381/0).

- *Светлоклеточные опухоли.* Злокачественные: аденокарцинома (8310/3), аденокарцинофиброма (злокачественная аденофиброма — 8313/3), пограничные: кистозная опухоль (8310/1), аденофиброма, цистаденофиброма (8313/1), доброкачественные: цистаденома (8310/0), аденофиброма, цистаденофиброма (8313/0).
- *Переходноклеточные опухоли.* Злокачественные: переходноклеточная карцинома (небреннеровского типа — 8120/3), злокачественная опухоль Бреннера (9000/3), пограничные: пограничная опухоль Бреннера (9000/1), пролиферативный вариант (9000/1), доброкачественные: опухоль Бреннера (9000/0), метапластический вариант (9000/0).
- *Плоскоклеточные опухоли:* плоскоклеточный рак (8070/3), эпидермоидная киста.
- *Смешанные эпителиальные опухоли* (с указанием компонентов): злокачественные (8323/3), пограничные (8323/1), доброкачественные (8323/0).
- *Недифференцированные и неклассифицируемые опухоли:* недифференцированный рак (8020/3), аденокарцинома без уточнений (8140/3).

Опухоли полового тяжа и стромы яичников:

- *Гранулезо-стромальные опухоли: группа гранулезоклеточных опухолей* (гранулезоклеточная опухоль взрослого типа — 8620/1, ювенильного типа — 8622/1), группа теком-фибром (текома, без уточнений — 8600/0, типичная — 8600/0, лютеинизированная — 8601/0, фиброма — 8810/0, клеточная фиброма — 8810/1, фибросаркома — 8810/3, стромальная саркома с минимальным включением элементов полового тяжа — 8593/1, склерозирующаяся стромальная опухоль — 8602/0, перстневидноклеточная стромальная опухоль, неклассифицируемая — фибротекма).
- *Сертоли-стромальные опухоли: группа Сертоли-Лейдига-клеточных опухолей — андробластомы* (высокодифференцированные — 8631/0, умереннодифференцированные — 8631/1, вариант

- с гетерологическими элементами, указать их тип — 8634/1, низкодифференцированные — саркоматоидные — 8631/3, ретиформные — 8633/1, вариант с гетерологическими элементами, указать их тип — 8634/1, опухоль из клеток Сертоли — 8640/1, Лейдиг-клеточная стромальная опухоль.
- *Опухоли полового тяжа и стромы яичников смешанного типа или из неклассифицируемых типов клеток:* опухоль полового тяжа с аннулярными трубочками — 8623/1, гинандробластома, с указанием компонентов — 8632/1, неклассифицируемая опухоль полового тяжа и стромы — 8590/1).
 - *Стероидноклеточные опухоли:* стромальная лютеома (8610/0), группа опухолей из клеток Лейдига (опухоль из хилусных клеток — 8660/0, опухоль из клеток Лейдига, нехилусный тип — 8650/1, опухоль из клеток Лейдига, без уточнений — 8650/1), стреоидноклеточные опухоли, без уточнений — 8670/0 (высокодифференцированные — 8670/0, злокачественные — 8670/3).
 - *Герминогенные опухоли. Примитивные герминогенные опухоли:* дисгерминома (9060/3), опухоль желточного мешка, поливезикулярный, железистый, гепатоидный варианты (9071/3), эмбриональная карцинома (9070/3), полиэмбриома (9072/3), негестационная хориокарцинома (9100/3), смешанная герминогенная опухоль, с указанием компонентов (9085/3).
 - *Бифазные или трехфазные тератомы:* незрелая тератома (9080/3), зрелая тератома, солидная, кистозная (9080/0), дермоидная киста (9084/0), плодоподобная тератома (гомункулус).
 - *Монодермальные тератомы и опухоли соматического типа, ассоциированные с дермоидной кистой:* группа опухолей из ткани щитовидной железы (струма яичников, доброкачественная — 9090/0, злокачественная, с указанием типа — 9090/3), группа карциноидов (островковый, трабекулярный — 8240/3, струма-подобный — 8243/1, смешанный), группа нейроэктодермальных опухолей (эпендимомы — 9391/3, примитивная нейроэктодермальная опухоль — 9473/3, медуллоэпителиома — 9501/3, мультиформная глиобластома — 9440/3, прочие), группа рака (плоскоклеточный рак — 8070/3, аденокарцинома — 8140/3, прочие), меланоцитарная группа (злокачественная меланома — 8720/3, меланоцитарный невус — 8720/0),

группа сарком (с указанием типа), группа опухолей сальных желез (аденома — 8410/0, карцинома — 8410/3), группа опухолей из ткани гипофиза, сетчатки (9363/0), прочие.

- *Герминогенные опухоли полового тяжа и стромы яичника:* гонадобластома (9073/1), вариант со злокачественной герминогенной опухолью, смешанные герминогенные опухоли полового тяжа и стромы, вариант со злокачественной герминогенной опухолью.
- *Опухоли сети яичника:* аденокарцинома (9110/3), аденома (9110/0), цистаденома, цистаденофиброма.

Прочие, редкие опухоли: мелкоклеточный рак, тип с гиперкальциемией (8041/3), мелкоклеточный рак, легочного типа (8041/3), крупноклеточный нейроэндокринный рак (8013/3), гепатоидный рак (8576/3), первичная мезотелиома яичника (8050/3), опухоль Вильмса (8960/3), гестационная хориокарцинома (9100/3), базальноклеточная опухоль (8090/1), опухоль Вольфа генеза, параганглиорма, миксома, неспецифические для яичников мягкотканые опухоли и прочие.

Опухолеподобные изменения: лютеома беременности, стромальный гипертеккоз, стромальная гиперплазия, фиброматоз, массивный отек яичников, прочие.

Лимфоидные и гематопоэтические опухоли: злокачественные лимфомы, лейкозы, плазмацитома.

Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли и опухолеподобные поражения молочной железы

- Эпителиальные опухоли:
 - Инвазивный протоковый рак (без уточнений — 8500/3, рак смешанного типа, плеоморфный рак — 8022/3, рак с остеокластами — 8035/3, рак с хориокарциноматозными признаками, рак с меланотическими признаками).
 - Инвазивный дольковый рак (8520/3).
 - Тубулярный рак (8211/3).
 - Инвазивный крибриформный рак (8201/3).
 - Медулярный рак (8510/3).
 - Муцинозный рак и другие муцинсодержащие опухоли (муцинозный рак — 8480/3, цистаденокарцинома и цилиндроклеточная муцинозная карцинома — 8480/3, перстневидноклеточный рак — 8490/3), нейроэндокринные

- опухоли (солидный нейроэндокринный рак, атипичный карциноид — 8249/3, мелкоклеточный/овсяноклеточный рак — 8041/3, крупноклеточный нейроэндокринный рак — 8013/3).
- Инвазивный папиллярный рак (8503/3).
- Инвазивный микропапиллярный рак (8507/3).
- Апокринный рак (8401/3).
- Метастатический рак (чистый эпителиальный метастатический рак — 8575/3, плоскоклеточный рак — 8070/3, аденокарцинома с веретенчатой метастазией — 8572/3, аденосквамозный рак — 8560/3, мукоэпидермоидный рак — 8430/3, смешанный эпителиально/мезенхимальный метастатический рак — 8575/3).
- Рак из липидсодержащих клеток (8314/3).
- Секреторный рак (8502/3).
- Онкоцитарный рак (8290/3).
- Аденокистозный рак (8200/3).
- Ацинарно-клеточный рак (8550/3).
- Светлоклеточный рак из гликогенсодержащих клеток (8315/3).
- Рак с сальной дифференцировкой (8410/3).
- Воспалительный рак (8530/3).
- Дольковые неоплазии: дольковый рак *in situ* (8520/2).
- Внутрипротоковые пролиферативные поражения: простая протоковая гиперплазия, плоская эпителиальная атипия, атипическая протоковая гиперплазия, протоковый рак *in situ* (8500/2).
- Микроинвазивный рак:
 - Внутрипротоковые папиллярные опухоли: центральная папиллома (8503/0), периферическая папиллома (8503/0), атипическая папиллома, внутрипротоковый папиллярный рак (8503/2), внутрикистозный папиллярный рак (8504/2).
 - Доброкачественная эпителиальная пролиферация: аденоз, включая варианты склерозирующий аденоз, апокринный аденоз, микрогландулярный аденоз, аденомиоэпителиальный аденоз; радиальный рубец/комплексное склерозирующее поражение; аденоматоз: тубулярная аденома (8211/0), лактирующая аденома (8204/0), апокринная аденома

(8401/0), плеоморфная аденома (8940/0), дуктальная аденома (8503/0).

- Миоэпителиальные поражения: миоэпителиоз, аденомиоэпителиальный аденоз, аденомиоэпителиома (8983/0), злокачественная миоэпителиома (8982/3).
- Мезенхимальные опухоли: гемангиома, ангиоматоз, гемангиоперицитомы, псевдоангиоматозная стромальная гиперплазия, миофибробластома, фиброматоз (агрессивный), воспалительная миофибробластическая опухоль, липома, ангиолипому, гранулярно-клеточная опухоль, нейрофиброма, шваннома, ангиосаркома, липосаркома, рабдомиосаркома, остеосаркома, лейомиома, лейомиосаркома.
- Фиброэпителиальные опухоли: фиброаденома (9010/0), филоидная опухоль (доброкачественная — 9020/0, пограничная — 9020/1, злокачественная — 9020/3), перидуктальная стромальная саркома низкой степени злокачественности (9020/3), гамартома молочной железы.
- Опухоли соска: аденома соска (8506/0), сириноматозная аденома (8407/0), болезнь (рак) Педжета (8540/3).
- Злокачественные лимфомы: диффузная крупноклеточная В-лимфома (9680/3), лимфома Беркитта (9687/3), экстра-нодальная В-лимфома маргинальной зоны MALT-типа (9699/3), фолликулярная лимфома (9690/3).
- Метастатические опухоли:
 - Опухоли грудной железы у мужчин: рак инвазивный (8500/3), рак *in situ* (8500/2).

Эпителиальные опухоли аденогипофиза

- Аденома аденогипофиза (типическая — 8272/0 и атипическая — 8272/1).
- Рак-аденокарцинома аденогипофиза (8272/3).

По уровню гормональной активности различают несколько разновидностей аденом.

- Моногормональные аденомы:
 - Пролактинома (плотно гранулированная, слабогранулированная).
 - Соматотропинома (плотно гранулированная, слабогранулированная).

- Кортикотропинома.
- Гонадотропинома.
- Тиреотропинома.
- Аденома с продукцией α -СЕ гликопротеина.
- Бигормональные аденомы:
 - Пролактосоматотропинома.
 - Маммосоматотропинома.
 - Аденома из эозинофильных стволовых клеток.
- Плюригормональные аденомы:
 - Пролактин-соматотропин-гликопротеинпродуцирующие аденомы.
 - Другие гликопротеинпродуцирующие аденомы.
- Гормонально-неактивные аденомы:
 - Аденома из нулевых клеток.
 - Онкоцитома.
- Неклассифицируемые аденомы.

Опухоли щитовидной железы

- Рак:
 - Папиллярный рак (8260/3).
 - Фолликулярный рак (8330/3).
 - Слабодифференцированный рак.
 - Недифференцированный (анapластический) рак (8020/3).
 - Плоскоклеточный рак (8070/3).
 - Мукоэпидермоидный рак (8430/3).
 - Склерозирующий мукоэпидермоидный рак с эозинофилией (8430/3).
 - Слизистый рак (8480/3).
 - Медуллярный рак (8345/3).
 - Смешанный медуллярный и фолликулярный рак (8346/3).
 - Веретенкоклеточная опухоль с тимусоподобной дифференцировкой (8588/3).
 - Рак с тимусоподобной дифференцировкой (8589/3).
- Аденомы и сходные опухоли:
 - Фолликулярная аденома (8330/0).
 - Гиалинизирующаяся трабекулярная опухоль (8336/0).
- Прочие опухоли:
 - Тератома (9080/1).
 - Первичные лимфома и плазмоцитома.

- Эктопическая тимома (8580/1).
- Ангиосаркома (9120/3).
- Гладкомышечные опухоли.
- Опухоли оболочек периферических нервов.
- Параганглиома.
- Солитарная фиброзная опухоль.
- Опухоль из фолликулярных дендритических клеток.
- Гистиоцитоз из клеток Лангерганса.
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли околощитовидных желез

- Рак околощитовидной железы (8140/3).
- Аденома околощитовидной железы (8140/0).
- Вторичные (метастатические) опухоли.

Опухоли и опухолеподобные поражения надпочечников

- Адренокортикальные опухоли (опухоли и опухолеподобные поражения коры надпочечников):
 - Доброкачественные опухоли:
 - адренокортикальная аденома (8370/0);
 - пигментная («черная») аденома (8372/0);
 - онкоцитарная адренокортикальная аденома (8290/0).
 - Злокачественные опухоли:
 - Адренокортикальная карцинома (8370/3).
 - Карциносаркома надпочечника (8980/3).
- Адренокортикальные узелки и опухолеподобные поражения надпочечников:
 - Нодулярная адренокортикальная гиперплазия.
 - Гетеротопические и добавочные адренокортикальные узелки.
 - Первичная пигментная нодулярная адренокортикальная болезнь.
 - Макронодулярная гиперплазия с выраженным увеличением надпочечника.
 - Адrenalовая цитомегалия.
- Опухоли мозгового вещества надпочечников:
 - Злокачественная феохромоцитома (8700/3).
 - Доброкачественная феохромоцитома (8700/0).
 - Композитная феохромоцитома и/или параганглиома.

- Прочие опухоли и опухолеподобные поражения надпочечников:
 - Доброкачественные опухоли: миелипома (8870/0), киста надпочечника, первичные мезенхимальные опухоли, аденоматозная опухоль, опухоль стромы полового тяжа, герминогенные опухоли и другие.
 - Злокачественные опухоли: саркома, герминогенные опухоли, меланома и другие.
- Вторичные (метастатические) опухоли надпочечников.

Функциональная классификация опухолей коры надпочечников

- Нефункционирующие опухоли или образования без признаков гиперфункции.
- Опухоли с эндокринной гиперфункцией, для которых характерен гиперкортицизм (синдром Кушинга), гиперальдостеронизм (синдром Конна), вирилизация, феминизация или смешанный эндокринный синдром.
- Опухоли, функциональный статус которых неизвестен.

Опухоли и опухолеподобные поражения мозгового вещества надпочечников и вненадпочечниковых параганглиев

- Симпатоадреналовые параганглиомы:
 - Феохромоцитома:
 - надпочечниковая медуллярная параганглиома, доброкачественная (8700/0) и злокачественная (8700/3);
 - вненадпочечниковая параганглиома, композитные феохромоцитома или вненадпочечниковая параганглиома.
 - Параганглиомы головы и области шеи:
 - параганглиома каротидного тела (8692/1);
 - югуло-тимпаническая параганглиома (8690/1);
 - вагальная параганглиома (8680/1);
 - ларингеальная параганглиома (8680/1);
 - аортопульмональная параганглиома (8691/1);
 - другие параганглиомы (8680/1);
 - параганглиомы неклассифицируемые (8680/1).
- Нейрогенные и нейробластические опухоли:
 - Доброкачественные опухоли:
 - ганглионеврома (9490/0).

- Злокачественные опухоли:
 - нейробластома (9500/3);
 - ганглионейробластома (9490/3);
 - примитивная нейроэктодермальная опухоль (9364/3);
 - злокачественная опухоль периферических нервов (злокачественная шваннома — 9540/3);
 - примитивное нейрогенное новообразование, неклассифицируемое.
- Неклассифицируемые опухоли.
- Опухолоподобные поражения: аденомедуллярная гиперплазия, гиперплазия внемозжечковых паранодуляров, нейробластные узелки.

Функциональная классификация опухолей и опухолоподобных поражений мозгового вещества надпочечников и внемозжечковых паранодуляров

- Функциональные нарушения: гиподисфункция, гипердисфункция (гипертензия, диарея, синдром Кушинга и другие, например, акромегалия).
- Нет функциональных нарушений.
- Функциональный статус не определен.

Опухоли тимуса

- Эпителиальные опухоли:
 - Тимомы (при инвазии или метастазах тимомы в коде МКБ-О знак после дроби меняется на 3):
 - тип А (медуллярноклеточная, веретенчатая; 8581/1);
 - тип АВ (смешанная тимомы, 8582/1);
 - тип В 1 (преимущественно кортикальноноклеточная, лимфоидная, органозная; 8583/1);
 - тип В 2 (кортикальноноклеточная, 8584/1);
 - тип В 3 (эпителиальная, плоскоклеточная, атипичная, высокодифференцированный рак тимуса; 8585/1);
 - микронодулярная тимомы (с В-клеточной, лимфофоликулярной гиперплазией, 8580/1);
 - метастатическая тимомы (8580/1);
 - микроскопическая тимомы (микрофокус тимомы, 8580/1);
 - склерозирующая тимомы (8580/1);

- липофиброаденома (8580/0).
- Рак тимуса, в том числе нейроэндокринные эпителиальные опухоли тимуса:
 - эпидермоидный (плоскоклеточный, 8070/3);
 - базалоидный (базальноклеточный, 8123/3);
 - мукоэпидермоидный (8430/3);
 - лимфоэпителиомоподобный (8082/3);
 - светлоклеточный рак (8310/3);
 - карциносаркома (8033/3);
 - аденокарцинома (8140/3);
 - папиллярная аденокарцинома (8260/3);
 - рак с транслокацией 15,19 (8586/3);
 - высокодифференцированные нейроэндокринные раки (карциноиды, типичный — 8240/3, атипичный — 8249/3);
 - низкодифференцированные нейроэндокринные раки (крупноклеточный нейроэндокринный рак — 8013/3, мелкоклеточный рак, нейроэндокринный тип — 8041/3);
 - недифференцированный рак (8020/3);
 - комбинированные эпителиальные опухоли тимуса с компонентом нейроэндокринного рака (8586/3).
- Герминогенные опухоли средостения:
 - Герминогенные опухоли одного гистологического типа:
 - семинома (9061/3);
 - эмбриональный рак (9070/3);
 - опухоль желточного мешка (9071/3);
 - хориокарцинома (9100/3);
 - тератома (зрелая — 9080/0, незрелая);
 - тератобластома (9080/3).
 - Герминогенные опухоли более чем одного гистологического типа (смешанные герминогенные опухоли, полиэмбриома — 9072/3).
 - Герминогенные опухоли с соматическим злокачественным компонентом.
 - Герминогенные опухоли с гематологическим злокачественным компонентом.
- Медиастинальные лимфомы и гематопоэтические опухоли:
 - В-клеточная лимфома:

- первичная медиастинальная крупноклеточная В-лимфома;
- тимическая экстранодальная В-лимфома маргинальной зоны мукоз-ассоциированной лимфоидной ткани (MALT).
- Т-клеточная лимфома:
 - пре-Т-лимфобластная лимфома;
 - пре-Т-лимфобластный лейкоз (острый лимфобластный лейкоз из пре-Т-клеток);
 - анапластическая крупноклеточная лимфома;
 - другие редкие типы лимфом из зрелых Т-лимфоцитов и натуральных киллеров.
- Лимфома Ходжкина средостения.
- Лимфомы «серой зоны».
- Гистиоцитарные и дендритно-клеточные опухоли:
 - гистиоцитоз и саркома из клеток Лангерганса;
 - гистиоцитарная саркома;
 - злокачественный гистиоцитоз;
 - опухоль и саркома из фолликулярных дендритных клеток;
 - опухоль и саркома из интердигитирующих дендритных клеток.
- Миелоидная саркома.
- Экстрамедуллярный острый миелолейкоз.
- Мезенхимальные опухоли тимуса и средостения:
 - Тимолипома (8850/0).
 - Липома средостения (8850/0).
 - Липосаркома средостения (8850/3).
 - Солитарная фиброма (8815/0).
 - Синовиальная саркома (9040/3).
 - Опухоли сосудов.
 - Рабдомиосаркома (8900/3).
 - Лейомиома.
 - Лейомиосаркома.
 - Опухоли из периферических нервов.
- Редкие опухоли средостения (эктопические опухоли тимуса, щитовидной и околощитовидной желез).
- Вторичные (метастатические) опухоли тимуса и переднего средостения.

Синдромы множественных эндокринных неоплазий (аденоматоз семейный полиэндокринный, неоплазия эндокринная множественная, С97 — злокачественное новообразование самостоятельных (первичных) множественных локализаций, D35.8 — доброкачественное поражение более чем одной эндокринной железы)

- Синдром МЭН-1 (синдром Вермера):
 - Синхронное или асинхронное развитие гиперплазий и/или опухолей нескольких или всех околощитовидных желез.
 - Эндокринные опухоли ПЖ, в основном нефункционирующие, и двенадцатиперстной кишки.
 - Опухоли передней доли гипофиза.

Реже возникают НЭО желудка, тимуса и бронхов, кишечника, а также опухоли надпочечников и ЩЖ, исключая медуллярную карциному. Среди эндокринных синдромов гормональной гиперсекреции часто встречаются синдром Золлингера–Эллисона и гипогликемии (инсулиномы), реже развиваются синдром Вернера–Моррисона (випомы) и глюкагономы, в виде исключения описаны синдром Кушинга и акромегалии. Злокачественный потенциал инсулином, ассоциированных с синдромом МЭН-1, выше, а злокачественный потенциал МЭН-ассоциированных гастрином ниже, чем в спорадических случаях. Для синдрома МЭН-1 характерны множественные инсулиномы, в 40% случаев одновременно развивается не менее пяти опухолей. Группу риска составляют больные с первичным гиперпаратиреозом, опухолями ПЖ и гипофиза, синдромами гормональной гиперсекреции, а также пациенты моложе 50 лет с поражением нескольких эндокринных органов. Тщательное изучение семейного анамнеза и скрининг ближайших родственников позволяют поставить правильный диагноз большинству пациентов и их родственникам даже без кариотипирования.

- Синдром МЭН-2А (синдром Сиппла, OMIM 171400):
 - Медуллярный рак ЩЖ, часто с амилоидозом стромы.
 - Феохромоцитома, часто двусторонняя, или феохромобластома.
 - Гиперплазия околощитовидных желез.
 - Нейроэндокринный рак (карциноид) тимуса.
- Синдром МЭН-2В (синдром Горлина, OMIM 162300):
 - Медуллярный рак ЩЖ.
 - Феохромоцитома.

- Гиперплазия околощитовидных желез.
- Нейроэндокринный рак (карциноид) тимуса.
- Множественные невриномы слизистых оболочек, особенно ЖКТ (от языка до ануса).
- Патология мышц и скелета (марфаноподобная внешность, арахнодактилия, кифоз, сколиоз, подвывихи и вывихи суставов, дефрагментация костей).
- Невропатии («конская стопа», невриты различной локализации).
- Синдром МЭН-3 (смешанные формы, «перекрещивающийся синдром»).

Опухоли костей и суставов

- Хрящевые опухоли: остеохондрома (костно-хрящевой экзостоз — 9210/0), хондрома (9220/0), энхондрома (9220/0), периостальная хондрома (9221/0), множественный хондроматоз (9220/1), хондробластома (9230/0), хондромиксоидная фиброма (9241/0), хондросаркома (9220/3), центральная, первичная и вторичная (9221/3), периферическая (9220/3), дедифференцированная (9243/3), мезенхимальная (9240/3), светлоклеточная (9242/3).
- Остеогенные опухоли: остеоид-остеома (9191/0), остеобластома (9200/0), остеосаркома (9180/3), классическая внутрикостная (9180/3), хондробластическая (9181/3), фибробластическая (9182/3), остеобластическая (9180/3), телеангиэктатическая (9181/3), мелкоклеточная (9185/3), центральная низкой степени злокачественности (9187/3), вторичная (9180/3), паростальная (юстакортикальная — 9192/3), периостальная (9193/3), поверхностная высокой степени злокачественности (9194/3).
- Фиброгенные опухоли: десмопластическая фиброма (8823/0), фибросаркома (8810/3).
- Фиброгистиоцитарные опухоли: доброкачественная фиброзная гистиоцитома (8830/0), злокачественная фиброзная гистиоцитома (8830/3).
- Саркома Юинга/примитивная нейроэктодермальная опухоль: саркома Юинга (9260/3).
- Гемопоэтические опухоли: плазмоклеточная миелома (9732/3), злокачественная лимфома (9590/3).

- Гигантоклеточная опухоль кости: гигантоклеточная опухоль (9250/1), признаки злокачественности в гигантоклеточной опухоли (9250/3).
- Нотохордальные опухоли: хордома (9370/3).
- Сосудистые опухоли: гемангиома (9120/0), ангиосаркома (9120/3).
- Гладкомышечные опухоли: лейомиома (8890/0), лейомиосаркома (8890/3).
- Нейрогенные опухоли: нейрилеммома (9560/0).
- Смешанные опухоли: адантантиннома (9261/3).
- Метастазы злокачественных опухолей.
- Смешанные поражения костей: аневризмальная костная киста, простая костная киста, фиброзная дисплазия, лангергансоклеточный гистиоцитоз (9751/1), болезнь Эрдгеяма–Честера, гамартома грудной стенки.
- Поражение суставов: синовиальный хондроматоз (9220/0).

Опухоли мягких тканей

- Опухоли жировой ткани:
 - Доброкачественные: липома (8850/0), липоматоз (8850/0), липоматоз нерва (8850/0), липобластома/липобластоматоз (8881/0), ангиолипома (8861/0), миолипома (8890/0), хондронидная липома (8862/0), экстраренальная ангиомиолипома (8860/0), экстраадриналовая миелолипома (8870/0), веретенноклеточная (8857/0)/плеоморфная липома (8854/0), гибернома (8880/0).
 - Промежуточные (местно агрессивные): атипическая липоматонидная опухоль/хорошо дифференцированная липосаркома (8851/3).
 - Злокачественные: дедифференцированная липосаркома (8858/3), миксонидная липосаркома (8852/3), круглоклеточная липосаркома (8853/3), плеоморфная липосаркома (8854/3), липосаркома смешанного типа (8855/3), липосаркома (без уточнений – 8850/3).
- Фибробластические/миофибробластические опухоли:
 - Доброкачественные: узловатый фасцит, пролиферативный фасцит, пролиферативный миозит, оссифицирующий миозит, фиброзно-костная псевдоопухоль пальцев, ишемический фасцит, эластофиброма (8820/0), фиброз-

ная гамартрома младенцев, миофиброма/миофиброматоз (8824/0), шейный фиброматоз, ювенильный гиалиновый фиброматоз, фиброматоз с тельцами-включениями, фиброма сухожильных влагалищ (8810/0), десмопластическая фибробластома (8810/0), миофибробластома маммарного типа (8825/0), кальцифицирующаяся апоневротическая фиброма (8810/0), ангиомиофибробластома (8826/0), клеточная ангиофиброма (9160/0), фиброма шейно-затылочного типа (8810/0), фиброма Гарднера (8810/0), кальцифицирующаяся фиброзная опухоль, гигантоклеточная ангиофиброма (9160/0).

- Промежуточные (местно-агрессивные): поверхностный фиброматоз (ладонный/подошвенный), фиброматоз десмоидного типа (8821/1), липофиброматоз.
- Промежуточные (изредка метастазирующие): солитарная фиброзная опухоль (8815/1) и гемангиоперицитома (включая липоматозную гемангиоперицитому — 9150/1), воспалительная миофибробластическая опухоль (8825/1), миофибробластическая саркома низкой степени злокачественности (8825/3), миксовоспалительная фибросаркома (8811/3), младенческая фибросаркома (8814/3).
- Злокачественные: фибросаркома взрослых (8810/3), миксофибросаркома (8811/3), фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности (8811/3), гиалинизирующаяся веретенклеточная опухоль, склерозирующаяся эпителиоидная фибросаркома (8810/3).
- Фиброгистиоцитарные опухоли:
 - Доброкачественные: гигантоклеточная опухоль сухожильных влагалищ (9252/0), гигантоклеточная опухоль диффузного типа (9251/0), глубокая доброкачественная фиброзная гистиоцитома (8830/0).
 - Промежуточные (изредка метастазирующие): плексиформная фиброгистиоцитарная опухоль (8835/1), гигантоклеточная опухоль мягких тканей (9251/1).
 - Злокачественные: плеоморфная ЗФГ/недифференцированная плеоморфная саркома (8830/3), гигантоклеточная злокачественная фиброзная гистиоцитома/ недифференцированная плеоморфная саркома с гигантскими клетками (8830/3), воспалительная злокачественная фиброзная

гистиоцитома/ недифференцированная плеоморфная саркома с выраженным воспалением (8830/3).

- Гладкомышечные опухоли: ангиолейомиома (8894/0), глубокая лейомиома (8890/0), генитальная лейомиома (8890/0), лейомиосаркома (за исключением кожи — 8890/3).
- Перицитарные (периваскулярные опухоли): гломусная опухоль и ее варианты (8711/0), злокачественная гломусная опухоль (8711/3), миоперицитома (8713/1).
- Опухоли скелетных мышц:
 - Доброкачественные: рабдомиома взрослого типа (8900/0), рабдомиома фетального типа (8904/0), рабдомиома генитального типа (8905/0).
 - Злокачественные: эмбриональная рабдомиосаркома (8910/3, веретенноклеточная — 8912/3, ботриоидная, анапластическая — 8910/3), альвеолярная рабдомиосаркома (солидная, анапластическая — 8920/3), плеоморфная рабдомиосаркома (8901/3).
- Сосудистые опухоли:
 - Доброкачественные: гемангиома поверхностных/глубоких мягких тканей (9120/0, капиллярная — 9131/0, кавернозная — 9121/0, артериовенозная — 9123/0, венозная — 9122/0, внутримышечная — 9132/0, синовиальная — 9120/0), эпителиоидная гемангиома (9125/0), ангиоматоз, лимфангиома (9170/0).
 - Промежуточные (местно агрессивные): капошиформная гемангиоэндотелиома (9130/1).
 - Промежуточные (изредка метастазирующие): ретиформная гемангиоэндотелиома (9135/1), папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома (9135/1), композитная гемангиоэндотелиома (9130/1), саркома Капоши (9140/3).
 - Злокачественные: эпителиоидная гемангиоэндотелиома (9133/3), ангиосаркома мягких тканей (9120/3).
- Хрящевые и костные опухоли: хондрома мягких тканей (9220/0), мезенхимальная хондросаркома (9240/3), экстра-скелетная хондросаркома (9180/3).
- Опухоли с неопределенной дифференцировкой:
 - Доброкачественные: внутримышечная миксома (включен клеточный вариант — 8840/0), юкстаартикулярная миксома (8840/0), глубокая («агрессивная») ангиомиксома

(8841/0), плеоморфная гиалинизирующая ангиоэктатическая опухоль, эктопическая гамартоматозная тимома (8587/0).

- Промежуточные (изредка метастазирующие): ангиоматозная фиброзная гистиоцитома (8836/1), оссифицирующая фибромиксоидная опухоль (включая атипическую/злокачественную — 8842/0), смешанная опухоль (8940/1, миоэпителиома — 8982/1, парахордома — 9373/1).
- Злокачественные: синовиальная саркома (9040/3), эпителиоидная саркома (8804/3), альвеолярная саркома мягких тканей (9581/3), светлоклеточная саркома мягких тканей (9044/3), экстраклеточная миксоидная хондросаркома («хордоидного типа» — 9231/3), примитивная нейроэктодермальная опухоль/экстраклеточная опухоль Юинга (9364/3), экстраклеточная саркома Юинга (9260/3), десмопластическая мелкокруглоклеточная опухоль (8806/3), экстраклеточная рабдоидная опухоль (8963/3), злокачественная мезенхимомы (8990/3), опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной дифференцировкой, светлоклеточная миомеланотическая опухоль, интимальная саркома (8800/3).

В настоящее время от патолога требуется не только установление диагноза злокачественности мягкотканной опухоли — саркомы, но и определение степени ее злокачественности:

- Grade I — низкая.
- Grade II — средняя (промежуточная).
- Grade III — высокая.

Существует несколько систем градации сарком, которые используют в качестве критериев клеточный полиморфизм, частоту митозов и распространенность некроза опухолевой ткани. Наиболее принята система, разработанная Французской федерацией раковых центров с балльной оценкой:

- а) степени дифференцировки опухоли;
- б) ее митотической активности;
- в) выраженности некроза.

Эти параметры оценивают следующим образом:

- а) саркомы, близкие по строению к исходной нормальной ткани — 1 балл; саркомы определенного гистологического типа — 2 балла; недифференцированные саркомы (неопределенного или сомнительного гистологического типа) — 3 балла;

- б) число митозов на 10 репрезентативных полей зрения при увеличении $\times 400$: от 0 до 9 — 1 балл, от 10 до 19 — 2 балла, от 20 и более — 3 балла;
- в) некроз опухоли в нескольких срезах отсутствует — 0 баллов, составляет менее 50% площади — 1 балл, 50% и более — 2 балла.

На основе суммы баллов определяется степень злокачественности саркомы:

- Grade I — сумма баллов равна 2–3.
- Grade II — сумма баллов 4–5.
- Grade III — сумма баллов 6–8.

Опухоли кожи

Опухоли кожи из кератиноцитов

- Базальноклеточный рак: поверхностный, узловатый (солидный), микронодулярный, инфильтрирующий, фиброэпителиальный подтипы, с придатковой дифференцировкой, базальноплоскоклеточный рак и кератотический.
- Плоскоклеточный рак: акантолитический, веретенкоклеточный, веррукозный, псевдоваскулярный и аденоплоскоклеточный подтипы.
- Болезнь Боуэна и боуэноидный папулез.
- Предраковые поражения: актинический кератоз, мышьяковый кератоз и ПУВА-кератоз.
- Бородавки, в том числе вульгарная, подошвенная, плоская.
- Акантомы: эпидермолитическая акантома, бородавчатая дискератома, акантолитическая акантома, солнечные лентиго, себорейный кератоз, меланоакантома, светлоклеточная акантома, крупноклеточная акантома, кератоакантома, доброкачественный лихеноидный кератоз.

Меланоцитарные опухоли

- Злокачественная меланома.
 - Поверхностно распространяющаяся меланома.
 - Узловая меланома.
 - Акрально-лентигинозная меланома.
 - Десмопластическая меланома.
 - Меланома, развивающаяся из голубого невуса.
 - Меланома, развивающаяся из гигантского врожденного невуса.

- Меланома у детей.
- Невоидная меланома.
- Персистирующая меланома.
- Доброкачественные меланоцитарные опухоли (невусы).
 - Врожденный меланоцитарный невус:
 - поверхностный тип;
 - пролиферативные узелки во врожденном меланоцитарном невусе.
 - Дермальные меланоцитарные образования:
 - монгольское пятно;
 - невус Ито и Ота.
 - Голубой невус:
 - клеточный голубой невус.
 - Комбинированный невус.
 - Меланотические пятна, простое лентиго и лентигинозный невус.
 - Диспластический невус.
 - Невусы со специфической локализацией:
 - акральный;
 - генитальный;
 - невус Мейерсона.
 - Персистирующий (рецидивирующий) меланоцитарный невус.
 - Шпитц-невус.
 - Пигментный веретенноклеточный невус (Рида).
 - Гало-невус.

Опухоли придатков кожи

- Опухоли с апокриновой и эккринной дифференцировкой.
 - Злокачественные опухоли:
 - тубулярная карцинома;
 - микрокистозная карцинома придатков;
 - порокарцинома;
 - спираденокарцинома;
 - злокачественная смешанная опухоль;
 - гидраденокарцинома;
 - муцинозная карцинома;
 - дигитальная папиллярная карцинома;
 - аденокистозная карцинома;
 - апокринная карцинома;

- экстрамаммарная болезнь Педжета.
- Доброкачественные опухоли:
 - гидроцистома;
 - сирингома;
 - порома;
 - сиринофиброаденома;
 - гидраденома;
 - цилиндрома;
 - тубулярная аденома;
 - тубулярная папиллярная аденома;
 - папиллярная сириногоцистаденома;
 - папиллярная гидраденома;
 - смешанная опухоль (хондронидная сириногома).
- Опухоли с фолликулярной дифференцировкой.
 - Злокачественные опухоли:
 - пилотрихальная карцинома;
 - пролиферирующая трихилеммальная опухоль.
 - Доброкачественные опухоли:
 - трихобластома;
 - пилотрихосома;
 - трихилеммома;
 - множественные трихилемомы;
 - трихофолликулома;
 - фиброфолликулома/трихилеммома.

Лимфомы кожи

- Зрелые Т-клеточные и НК-клеточные опухоли.
 - Грибовидный микоз:
 - педжетоидный ретикулез;
 - фолликулярный, сириготропный, гранулематозный варианты;
 - гранулематозная (вялая) кожа.
 - Синдром Сезари.
 - CD30⁺ Т-клеточные лимфопролиферативные заболевания кожи:
 - лимфоматоидный папулез;
 - первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома.
 - Подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома.
 - Первичная кожная преиферическая Т-клеточная лимфома.

- Подтипы периферической Т-лимфомы.
- Первичная кожная агрессивная эпидермотропная CD8⁺ цитотоксическая Т-клеточная лимфома.
- Кожная гамма/дельта-позитивная Т-клеточная лимфома из мелких/средних клеток.
- Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома, назальный тип.
- Вариолиформная (буллезная) лимфома.
- Т-клеточная лейкемия/лимфома взрослого типа.
- Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома.
- Зрелые В-клеточные опухоли.
 - Кожная В-клеточная лимфома маргинальной зоны.
 - Кожная лимфома фолликулярного центра.
 - Кожная диффузная крупноклеточная В-лимфома.
 - Интраваскулярная крупноклеточная В-лимфома.
 - Лимфоматоидный гранулематоз.
 - Хроническая лимфоцитарная лейкемия.
 - Мантийноклеточная лимфома.
 - Лимфома Беркитта.
- Незрелые гемопоэтические злокачественные опухоли.
 - Бластная НК-клеточная лимфома:
 - CD4⁺/CD56⁺ гематодермальная неоплазма;
 - предшественник лимфобластной лейкемии/лимфомы:
 - Т-лимфобластная лейкемия;
 - Т-лимфобластная лимфома;
 - В-лимфобластная лейкемия;
 - В-лимфобластная лимфома.
 - Миелоидная и моноцитарная лейкемии.
 - Лимфома Ходжкина.

Мягкотканые опухоли кожи

- Опухоли кровеносных сосудов:
 - Младенческая гемангиома.
 - Черри-гемангиома (сенильная гемангиома).
 - Синусоидальная (кавернозная) гемангиома.
 - Мишенеобразная гемосидеротическая гемангиома (hob-nail-гемангиома).
 - Гломерулоидная гемангиома.
 - Микроваскулярная гемангиома.
 - Ангиолимфоидная гиперплазия с эозинофилией.

- Веретеночлесточная гемангиома.
- Почкующаяся гемангиома.
- Артериовенозная гемангиома.
- Кожная ангиосаркома.
- Опухоли лимфатических сосудов:
 - Ограниченная лимфангиома.
 - Прогрессирующая лимфангиома.
- Гладкомышечные опухоли:
 - Пиларная лейомиома (лейомиома из мышц, поднимающих волос).
 - Кожная лейомиосаркома.
- Фиброзные, фиброгистиоцитарные и гистиоцитарные опухоли:
 - Дерматомиофиброма.
 - Младенческий миофиброматоз.
 - Склеротическая фиброма.
 - Плеоморфная фиброма.
 - Гигантоклесточная фибробластома.
 - Дерматофибросаркома выбухающая.
 - Дерматофиброма (фиброзная гистиоцитома).

Невральные опухоли кожи

- Примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET).
- Саркома Юинга.
- Миксома оболочки нерва.
- Карцинома из клеток Меркеля.
- Зернистоклесточная опухоль.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

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 (T4N1M1) (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.

Основное заболевание: рак правого верхнедолевого бронха, метастазы рака в бронхопульмональные лимфатические узлы (T3N1Mx) — 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.

Основное заболевание. Первично-множественный синхронный рак:

1. Рак левой почки в области нижнего полюса (гистологически — ..., биопсия №, дата). Метастазы рака в парааортальные лимфатические узлы (T2N1Mx).

2. Блюдцеобразный рак желудка в пилорическом отделе (гистологически — ..., биопсия №, дата). Метастазы рака в перигастральные лимфатические узлы, в печень (T4N1M1) (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

Основное заболевание: рак нижней челюсти (умереннодифференцированный 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-го 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-го типа, субкомпенсированный (E11.9).

Комбинированное основное заболевание

Сочетанные заболевания:

1. Глиобластома (гистологически) лобной доли левого полушария головного мозга. Выраженные вторичные изменения (очаги некроза и кровоизлияний) в опухоли (C71.1).

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).

Основное заболевание: рак дна полости рта (умереннодифференцированная 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).

Комбинированное основное заболевание

Конкурирующие заболевания:

1. Повторный трансмуральный инфаркт миокарда задней и боковой стенок левого желудочка (размеры очага), давностью около 1 сут. Стенозирующий атеросклероз артерий сердца (стадия, степень, стеноз до 50%) (I22.8).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 2-го 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 поперечно-ободочной кишки, наложения двухствольного ануса (дата) по поводу толстокишечной непроходимости (C18.3).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; 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).

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).

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; атероартериолосклеротический 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 (Т4N1M1) (С16.2);

в) —;

г) —.

II. Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (I11.9).

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 (Т4N1M1) (С34.1).

2. *Фоновое заболевание:* хронический обструктивный слизистогнойный 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 подвертельный 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 (Т4N1M1) (С34.1);

г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит в стадии обострения с бронхопневмонией (J44.0).

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. Хроническая почечная недостаточность (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).

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-го 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).

Основное заболевание: острый флегмонозный перфоративный калькулезный холецистит; операции 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 средне-долевого 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).

Основное заболевание: рак правой почки (почечноклеточный рак — гистологически) в области верхнего полюса с прорастанием в паранефральную клетчатку; метастазы рака в парааортальные лимфатические узлы (T4N1M0) (C64).

Осложнения основного заболевания: паранеопластический гиперкоагуляционный синдром — клинически; красный обтурирующий тромб левой огибающей коронарной артерии; трансмуральный инфаркт миокарда в области задней стенки левого желудочка; острое общее венозное полнокровие.

Резанимационные мероприятия: искусственная вентиляция легких — ИВЛ (число часов или суток), операция трахеостомии (дата).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) инфаркт миокарда;
б) рак правой почки с метастазами (T4N1M0) (C64);
в) —;
г) —.
- II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* массивный двусторонний лучевой фиброз легких в результате послеоперационной лучевой терапии (число курсов, дозы, дата) по поводу рака правого нижнедолевого бронха (J70.1).

2. *Фоновое заболевание:* узловато-разветвленный рак правого нижнедолевого бронха (мелкоклеточный рак — гистологически, T3N0M0). Операция правосторонней нижней лобэктомии (дата) (C34.3).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая легочно-сердечная недостаточность;
б) лучевой фиброз легких в результате лучевой терапии рака легкого (J70.1);
в) —;
г) —.

II. Рак правого нижнедолевого бронха (T3N0M0), операция лобэктомии, дата (C34.3).

Комбинированное основное заболевание

Конкурирующие заболевания:

1. Фиброзно-кавернозный туберкулез верхней и средней долей правого легкого, фаза прогрессирования, МБТ+ (бактериологически) (A15.2).

2. Узловато-разветвленный рак правого среднедолевого бронха (умереннодифференцированный плоскоклеточный рак — гистологически) с прорастанием в корень легкого. Метастазы рака в правые бронхопульмональные и паратрахеальные лимфатические узлы (T4N1M0) (C34.2).

3. *Фоновое заболевание.* Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольный

мелкоузловой монодулярный цирроз печени в стадии ремиссии, алкогольные энцефалопатия и полинейропатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит.

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие, отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: атеросклероз аорты (стадия, степень).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая легочно-сердечная недостаточность;
б) фиброзно-кавернозный туберкулез легких, фаза прогрессирования (A15.2);
в) —;
г) —.

II. Рак правого среднедолевого бронха с метастазами (T4N1M0) (C34.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* узловой мультицентрический рак печени (гепатоцеллюлярный рак — гистологически) с поражением правой и левой долей (T3N0M0) (C22.0).

2. *Фоновое заболевание:* макро-микронодулярный цирроз печени в исходе хронического гепатита В, умеренной степени активности (вирус гепатита В — метод и дата вирусологического исследования), стадия по системе критериев Чайлда—Пью (B18.0).

Осложнения основного заболевания: синдром портальной гипертензии; печеночно-почечная недостаточность. Паренхиматозная желтуха (биохимия крови — ..., дата).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) печеночно-почечная недостаточность;
б) рак печени (T3N0M0) (C22.0);
в) —;
г) —.

II. Цирроз печени в исходе хронического гепатита В (B18.0).

Основное заболевание: рак (умереннодифференцированная аденокарцинома — гистологически) с неустановленной первичной локализацией опухоли; метастазы рака в парааортальные, медиастинальные лимфатические узлы, в оба легких, печень, надпочечники, почки (C80).

Осложнения основного заболевания: кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) кахексия;

б) рак с неустановленной первичной локализацией опухоли (C80);

в) —;

г) —.

II. —.

Основное заболевание: первично-множественный метакронный рак:

1. Блюдцеобразный рак желудка (умереннодифференцированная аденокарцинома — гистологически) в области тела желудка. Метастазы рака в перигастральные лимфатические узлы (T3N1M0).

2. 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 III. БОЛЕЗНИ КРОВИ, КРОВЕТВОРНЫХ ОРГАНОВ И ОТДЕЛЬНЫЕ НАРУШЕНИЯ, ВОВЛЕКАЮЩИЕ ИММУННЫЕ МЕХАНИЗМЫ

Этот класс заболеваний включает в себя разнообразные нозологические единицы, которые могут быть основными заболеваниями, а также синдромы и симптомы, осложняющие течение других заболеваний или травм.

Постгеморрагические острые или хронические анемии. Они всегда указываются в диагнозе в рубрике «Осложнения основного заболевания» (если, конечно, нозологическая единица или травма — причина этой кровопотери, стала основным заболеванием).

Иммунодефицитные синдромы

К иммунодефицитным синдромам (ИДС) относят случаи стойкого нарушения конечной эффекторной функции поврежденного звена иммунитета, характеризующиеся стабильностью и воспроизводимыми результатами лабораторных анализов.

Первичные иммунодефицитные синдромы

Первичные иммунодефицитные синдромы (ПИДС) включают наследственные или приобретенные генетически детерминированные дефекты специфического иммунитета (клеточного и/или гуморального) или неспецифических механизмов защиты (фагоцитов, естественных киллеров, системы комплемента), в диагнозе могут быть основным или фоновым заболеваниями и шифруются по МКБ-10, в основном кодами групп D80–D89.

Термин «врожденные ИДС» — не синоним ПИДС, поскольку врожденной может быть и ВИЧ-инфекция, и другие внутриутробно приобретенные ИДС, не обусловленные генетическими нарушениями. Описаны наблюдения инфицирования пациентов с ПИДС вирусами ВИЧ или гепатита С, при этом описаны случаи приобретения иммунологической компетентности.

Степень тяжести ПИДС различна, чаще они проявляются в первые месяцы, реже — в первые годы после рождения, но некоторые — в подростковом возрасте и у взрослых. Клиническая картина ПИДС характеризуется главным образом повторными и хроническими инфекционными заболеваниями, оппортунистическими инфекциями, реже — развитием аллергических и аутоиммунных заболеваний, а также злокачественных опухолей. ПИДС с преимущественным нарушением гуморального иммунитета свойственны инфекции, вызванные грамположительной флорой, а с преимущественным нарушением клеточного иммунитета — инфекции, вызванные грамотрицательной флорой, и вирусные инфекции. Часть ПИДС помимо иммунных нарушений характеризуется патологией различных органов и систем, нередко обусловленной теми же генетическими дефектами (ассоциированные поражения).

Отличительные особенности инфекционных заболеваний при ПИДС (в основном органов дыхания и ЖКТ):

- хроническое или рецидивирующее течение;
- склонность к прогрессированию;
- политопность (множественные поражения различных органов и тканей);
- полиэтиологичность (восприимчивость ко многим возбудителям одновременно) и большой удельный вес условно-патогенной флоры;
- неполнота очищения организма от возбудителей или неполный эффект лечения (отсутствие нормальной цикличности здоровье—болезнь—здоровье).

Характерны необычные вирусные инфекции. Например, пациенты с антительными ПИДС (особенно с X-сцепленной агаммаглобулинемией) имеют повышенную предрасположенность к хроническому вирусному менингоэнцефалиту (и вирусному дерматомиозитоподобному синдрому), вызванному ЕСНО или другими энтеровирусами.

Частота встречаемости аллергических заболеваний распределена неравномерно. Проявления атопии обязательны для синдрома Вискотта—Олдрича и гипер-IgE-синдрома. Атипичный атопический дерматит выявляют у 100% больных этими формами ПИДС. При селективной недостаточности IgA у 40% больных встречаются атопический дерматит и бронхиальная астма с обычным характером течения. Как показывает проспективное исследование новорожденных от родителей с атопией, у пациентов, в дальнейшем развивающих атопическую аллергию, наблюдали транзиторное снижение уровня IgA до начала заболевания. В то же время при большинстве наиболее тяжелых ПИДС аллергические заболевания не развиваются в связи с утратой способности продуцировать IgE и развивать гиперчувствительность замедленного типа.

Частота встречаемости аутоиммунных заболеваний также повышена при определенных ПИДС: хроническом кожно-слизистом кандидозе, общей вариабельной иммунной недостаточности, селективной недостаточности IgA и др. Описаны аутоиммунные гемоцитопении, эндокринопатии, а также ревматические заболевания. Кроме того, выявляют антитела к Т- и В-лимфоцитам и иммуноглобулинам.

Возрастоспецифичный уровень смертности от опухолей в группах ПИДС в 10–200 раз превышает ожидаемый показатель для общей популяции. Наиболее часто опухоли наблюдают у пациентов с атаксией-телеангиэктазией, синдромом Вискотта—Олдрича и общей вариабельной иммунной недостаточностью. При тяжелой комбинированной иммунной недостаточности у больных женского пола частота злокачественных опухолей ЖКТ повышена в 50 раз, а лимфом — в 300 раз. Неполная коррекция ПИДС с помощью трансплантации костного мозга со временем, в течение нескольких лет, сопровождается развитием лимфом почти у 50% больных. Типы опухолей у пациентов с ПИДС отличаются от наблюдаемых в популяции: как правило, это лимфомы, реже — другие злокачественные новообразования (например, раки). Некоторые из этих опухолей имеют достоверные признаки клональной пролиферации, другие ассоциированы с вирусом Эпштейна—Барр. Возможные механизмы ассоциации ПИДС и злокачественных опухолей включают:

- несовершенный иммунологический надзор;
- несовершенный иммунный ответ на онкогенные вирусы;
- хроническую чрезмерную стимуляцию или пролиферацию клеток, реагирующих на антиген;
- независимые эффекты причин, общих для ПИДС и злокачественных опухолей (например, хромосомная нестабильность при атаксии-телеангиэктазии).

К настоящему времени описано более 150 ПИДС с установленными для большинства из них молекулярно-генетическими дефектами. Наследование некоторых ПИДС сцеплено с X-хромосомой, так как часть генов иммунной системы локализована в X-хромосоме и отличается повышенной частотой мутаций. Различные молекулярно-генетические дефекты нередко вызывают развитие сходного фенотипа ПИДС, что затрудняет их верификацию. За последние годы международная классификация ПИДС существенно расширена и усложнена вследствие расшифровки молекулярно-генетических механизмов развития вариантов таких синдромов, ставших нозологическими единицами.

В табл. 5.19–5.26 приводятся классификации комиссии по изучению первичных иммунодефицитных заболеваний Международного союза обществ иммунологов (ВОЗ, 2007).

Таблица 5.19

Комбинированные Т- и В-клеточные иммунодефициты

Нозологическая единица	Иммунологические особенности	Ассоциированные поражения	Наследование ²
1. Т-В ⁺ -тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН) ¹			
А-дефицит γ-цепей рецепторов ИЛ-2, 4, 7, 9, 15, 21	Количество Т-клеток значительно снижено, В-клеток — в норме или повышено. Уровень иммуноглобулинов снижен	Количество естественных киллеров значительно снижено	Х
В-дефицит Jak3 (Janus kinase 3)			А-Р
С-дефицит α-рецептора ИЛ-7		Количество естественных киллеров в норме	А-Р
D-дефицит CD45			А-Р
Е-дефицит компонентов Т-клеточного рецептора (CD3δ/CD3ε/CD3ζ)	А-Р		
2. Т-В ⁺ -тяжелая комбинированная иммунная недостаточность ¹			
А дефицит RAG 1 или 2 (<i>recombinase activating gene 1, 2</i>)	Количество Т- и В-клеток снижено. Уровень иммуноглобулинов снижен	—	А-Р
В дефицит DCLRE1C (<i>Artemis</i>) — <i>DNA Cross-Link Repair Protein (Artemis) Immune Deficiency</i>		—	А-Р
С дефицит аденозиндеаминазы (ADA) — накопление в лимфоцитах токсических метаболитов dATФ и S-аденозилгомоцистеина	Количество Т- и В-клеток снижено вплоть до полного отсутствия. Уровень иммуноглобулинов снижен	Аномалии хрящей (дисплазии костного скелета), тромбоцитопеническая пурпура, гепатоспленомегалия	А-Р
D ретикулярная дистрофия (врожденная алейкия) — дефект созревания Т-, В-лимфоцитов и миелоидных клеток (дефект стволовой клетки)	Количество Т- и В-клеток снижено. Уровень иммуноглобулинов снижен	Гранулоцитопения, тромбоцитопения, часто с гипоплазией тимуса	А-Р

Нозологическая единица	Иммунологические особенности	Ассоциированные поражения	Наследование ²
3. Синдром Омена (множественные мутации генов <i>RAG 1, 2, Artemis, IL-7Rα</i> и др.)	Различные нарушения количества Т-клеток; В-клеток — в норме или снижено. Уровень иммуноглобулинов снижен, кроме повышенного содержания IgE	Эритродермия, эозинофилия, гепатоспленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов	А-Р
4. Дефект ДНК-лигазы IV	Количество Т- и В-клеток снижено. Уровень иммуноглобулинов снижен	Микроцефалия, орофациальная дизморфия, повышенная чувствительность к облучению	А-Р
5. Дефицит <i>Settimos/XLF</i> (XRCC4-подобного фактора)			А-Р
6. Дефицит лиганда CD40	Количество Т-клеток в норме, В-клетки присутствуют только с изотипами IgM ⁺ , IgD ⁺ . Уровень иммуноглобулинов снижен, кроме IgM (норма или повышен)	Нейтропения, тромбоцитопения, гемолитическая анемия, болезни печени и билиарного тракта	Х
7. Дефицит CD40		Нейтропения, болезни ЖКТ и печени	А-Р
8. Дефицит пуриноклеозид-фосфорилазы — накопление в лимфоцитах токсических метаболитов (dGTP и других)	Количество Т-клеток прогрессивно снижается, В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме или снижен	Аутоиммунная гемолитическая анемия, неврологические дефекты	А-Р
9. Дефицит CD3γ (компонента Т-клеточного рецептора)	Количество Т-клеток в норме (но нарушена экспрессия Т-клеточного рецептора), В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме	—	А-Р
10. Дефицит α-цепи CD8	Т-клетки: отсутствуют CD8-клетки, количество CD4-, В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме	—	А-Р
11. Дефицит ZAP-70 (<i>ZAP-70 signaling kinase T-cell receptor</i>)		—	А-Р

Продолжение ⇄

Нозологическая единица	Иммунологические особенности	Ассоциированные поражения	Наследование ²
12. Дефицит <i>Orai-1</i> (компонента Ca^{2+} -канала)	Количество Т-клеток — в норме (дефекты активности, связанной с Т-клеточным рецептором), В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме	Аутоиммунные болезни, атрофическая эктодермальная дисплазия, прогрессирующая миопатия	A-P
13. Дефицит молекул МНС класса I (синдром голых лимфоцитов)	Т-клетки: снижено количество CD8-клеток, CD4-клетки, В-клетки — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме	—	A-P
14. Дефицит молекул МНС класса II	Количество Т- и В-клеток в норме, но снижено количество CD4. Уровень иммуноглобулинов в норме или снижен	Задержка развития, хроническая диарея	A-P
15. Дефицит <i>Winged helix</i> (аналог мутации генов у мышей линии <i>nude</i>)	Количество Т-клеток снижено, В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов снижен	Алопеция, гипоплазия тимуса	A-P
16. Дефицит CD25 (α -цепи рецептора ИЛ-2)	Количество Т-клеток в норме или слегка снижено, В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме	Повышенная пролиферативная активность лимфоцитов (гиперплазия лимфоидной ткани, гепатоспленомегалия), аутоиммунные заболевания	A-P
17. Дефицит STAT5b (Signal Transducer and Activator of Transcription-5b)	Количество Т-клеток слегка снижено, В-клеток — в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме	Снижение чувствительности тканей к СТГ, варианты дисморфии, экзема, лимфопатический интерстициальный пневмонит	A-P

¹ Возможны атипичные варианты ТКИН при различных мутациях предшественников Т-клеток.

² X — X-сцепленный, A-P — аутосомно-рецессивный, A-D — аутосомно-доминантный типы наследования.

Таблица 5.20

Преимущественный дефицит антител

Нозологическая единица	Уровень иммуноглобулинов	Особенности генетического дефекта. Ассоциированные поражения	Наследование
1. Тяжелая агаммаглобулинемия с отсутствием или резко сниженным числом В-клеток			
а) дефицит В-клеточной тирозинкиназы (Btk) — X-сцепленная агаммаглобулинемия, агаммаглобулинемия Брутона	Количество всех изотипов снижено	Дефицит В-клеточной тирозинкиназы (Btk). Нормальное число пре-В-клеток, количество зрелых В-клеток снижено вплоть до отсутствия. Встречается изолированный дефицит СТГ	X
б) дефицит μ -тяжелых цепей	Количество всех изотипов снижено	Нормальное число пре-В-клеток	A-P
с) дефицит λ 5			A-P
д) дефицит Ig α			A-P
е) дефицит Ig β			A-P
ф) дефицит BLNK (<i>B-cell linker protein</i>)			A-P
г) ИДС с тимомой		Дефект неизвестен, не наследуется. Снижено число пре-В-клеток	—
h) миелодисплазия		Возможна моносомия 7, трисомия 8. Снижено число пре-В-клеток. Иногда наблюдают врожденный дискератоз	A-P
2. Тяжелый дефицит IgG и IgA с нормальным или сниженным числом В-клеток			
Общая вариабельная иммунная недостаточность — несколько клинических фенотипов	Снижен уровень IgG, IgA, различный уровень IgM	Различные генные мутации. Проявляется часто в возрасте 20–30 лет. Различный фенотип: аутоиммунные, лимфопролиферативные, гранулематозные болезни	10% — A-P. A-D

Продолжение ⇄

Нозологическая единица	Уровень иммуноглобулинов	Особенности генетического дефекта. Ассоциированные поражения	Наследование
а) дефицит фактора индукции	Снижен уровень IgG, IgA, нормальный уровень IgM	–	A-P
б) дефицит CD19	Снижен уровень IgG, IgA, IgM	–	A-P
с) X-сцепленный лимфопролиферативный синдром, тип 1 (включен также в табл. 5.22)	Может быть снижен уровень IgG, IgA, IgM	Фульминантная инфекция, вызванная вирусом Эпштейна–Барр, или лимфома	X
3. Тяжелый дефицит IgG и IgA с нормальным или повышенным уровнем IgM и нормальным числом В-клеток	Снижен уровень IgG и IgA с нормальным или повышенным уровнем IgM и нормальным числом В-клеток	–	A-P
а) дефицит CD40L (CD154) (X-сцепленный гипер-IgM-синдром)	Снижен уровень IgG, IgA, нормальный или повышенный уровень IgM, число В-клеток — в норме или повышено	Нейтропения, аутоиммунные болезни	X
б) дефицит CD40	Снижен уровень IgG, IgA, нормальный или повышенный уровень IgM	Нейтропения	A-P
с) дефицит цитидиндеаминазы, индуцируемой при активации	Снижен уровень IgG, IgA, повышен уровень IgM	Гиперплазия лимфоидной ткани с крупными светлыми центрами лимфоидных фолликулов	A-P
д) дефицит урацил-ДНК-глюкозидазы			A-P
4. Дефициты изотипов или легких цепей иммуноглобулинов с нормальным числом В-клеток	Дефицит изотипов иммуноглобулинов	–	A-P

Нозологическая единица	Уровень иммуноглобулинов	Особенности генетического дефекта. Ассоциированные поражения	Наследование
а) делеция тяжелых цепей Ig	Могут отсутствовать один или более подклассов IgG и/или IgA, может отсутствовать IgE	Делеция хромосомы 14q32. Может быть бессимптомным	A-P
б) дефицит κ-цепи	Все иммуноглобулины имеют λ-легкую цепь	Бессимптомный	A-P
с) изолированный дефицит подклассов IgG	Отсутствие одного или более подклассов IgG	Генетический дефект неизвестен. Может быть бессимптомным	A-P
д) дефицит IgA, ассоциированный с дефицитом подклассов IgG	Отсутствует IgA и один или более подклассов IgG	—	A-P
е) селективный дефицит IgA	Сниженный уровень или отсутствие подклассов IgA: 1 и/или 2	Обычно бессимптомный. Могут быть повторные инфекции (особенно бронхолегочные), аллергические и аутоиммунные заболевания. Может прогрессировать в общую вариабельную иммунную недостаточность	A-P
5. Специфические дефициты антител с нормальным уровнем иммуноглобулинов и В-клеток	Нормальные уровни иммуноглобулинов, невозможность продукции антител к определенным антигенам	Генетический механизм неизвестен	A-P, A-Д
6. Транзиторная гипогаммаглобулинемия новорожденных с нормальным числом В-клеток	Транзиторное снижение уровня IgG и IgA в течение первых 3 лет жизни	Генетический механизм неизвестен. Иммунный статус нормализуется к трехлетнему возрасту. Возможны бактериальные инфекции умеренно тяжелого течения	A-P, A-Д

¹ X-сцепленный лимфопролиферативный синдром, тип 1, включен также в табл. 5.22.

Прочие четко очерченные иммунодефицитные синдромы (иммунодефициты, ассоциированные с другими главными дефектами)

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
1. Синдром Вискотта–Олдрича (<i>Wiskott–Aldrich syndrome</i> — WAS)	Дефект белка синдрома Вискотта–Олдрича (WASP) с нарушением цитоскелета (полимеризации актина) в производных гемопоэтической стволовой клетки. Количество Т-клеток снижено, В-клеток — в норме, снижен уровень IgM, не образуются антитела к полисахаридам, часто повышены уровни IgA и IgE	Тромбоцитопения с микроцитозом тромбоцитов, геморрагический синдром, экзема, лимфомы, аутоиммунные болезни, васкулиты, IgA-нефропатия, бактериальные и вирусные инфекции. Х-сцепленная тромбоцитопения — слабо выраженная форма этого синдрома. Генетически также близка Х-сцепленная нейтропения	X
2. Дефекты репарации ДНК (кроме указанных в табл. 5.19)			
а) атаксия-телеангиэктазия — синдром Луи-Бар (D. Louis-Bar)	Мутации в гене <i>ATM</i> , контролирующем <i>check-point</i> клеточного цикла и репарацию ДНК, а также активацию одного из сигнальных внутриклеточных белков. Количество Т-клеток снижено, В-клеток — в норме, часто снижены уровни IgA, IgE и подклассов IgG. Повышен уровень мономеров IgM, снижена продукция различных видов антител	ИДС развивается в разном возрасте. Мозжечковая атаксия, мелкие телеангиэктазии (особенно на мочках ушей и склерах), рецидивирующие синупульмонарные инфекции, повышен уровень α -фетопротеина, лимфомы и другие злокачественные опухоли (риск повышен в 3,5 раза), повышенная чувствительность к облучению, хромосомная нестабильность	A-P
б) заболевание, сходное с атаксией-телеангиэктазией	Мутации в генах, контролирующих <i>check-point</i> клеточного цикла и репарацию ДНК. Количество Т-клеток снижено, В-клеток —	Слабо выраженная мозжечковая атаксия. Чрезвычайно повышена чувствительность к облучению	A-P

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
	в норме, часто снижены уровни IgA, IgE и подклассов IgG. Повышен уровень мономеров IgM, снижена продукция различных видов антител		
с) синдром нестабильности хромосом Ниймегена (Nijmegen)	Мутации в генах, контролирующих <i>checkpoint</i> клеточного цикла и репарацию ДНК. Количество Т-клеток снижено, В-клеток — в норме, часто снижены уровни IgA, IgE и подклассов IgG. Повышен уровень мономеров IgM, снижена продукция различных видов антител	Микроцефалия, умственная отсталость, низкорослость, «птичий» черты лица, лимфомы, повышенная чувствительность к облучению, хромосомная нестабильность. Вариант: синдром Симанова (Seepalova) — с нормальным умственным развитием	A-P
д) синдром Блума (Bloom)	Мутации в гене <i>RecQ-helicase</i> . Количество Т-клеток в норме (снижена активность), В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов снижен	Низкая масса тела при рождении, отставание в росте, хромосомная нестабильность. Патология костного мозга, лейкозы, лимфомы, повышенная чувствительность к ультрафиолету (сыпи в результате фотосенсибилизации), «птичий» черты лица, телеангиэктазии на лице, гипоплазия моляров	A-P
3. Дефекты тимуса. Синдром Ди Джорджи (аномалия DiGeorge)	Мутация фактора транскрипции <i>TFH1</i> и генов, определяющих развитие тимуса. 80–90% — делеция <i>22q11-pter</i> или <i>10p</i> (группа сходных синдромов с такой же делецией — «CATCH 22»: пороки сердца, характерное лицо, иммунодефицит, волчья пасть, гипокальциемия, делеция 22). Количество Т-клеток снижено или в норме, часто прогрессирующая нормализация. Количество В-клеток в норме. Уровень иммуноглобулинов в норме или снижен	Множественные аномалии развития дериватов третьей и четвертой жаберных дуг (глоточных карманов): аплазия, гипоплазия тимуса и околотимовидных желез (гипопаратиреоидизм), щитовидной железы, пороки сердца и крупных сосудов, патология лицевого скелета, расщелины неба, пороки развития других органов	A-Д, спорадические случаи

Продолжение ➤

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
4. Иммуноно-костные дисплазии			
а) гипоплазия хрящей и волос (может развиваться фенотип ТКИН или синдрома Омен-на)	Мутации гена митохондриальной РНКазы. Количество Т-клеток снижено или в норме, В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов в норме или понижен, снижена продукция отдельных антител	Дисплазия скелета с короткими конечностями, метафизарная хондродисплазия, тонкие (гипопластичные) волосы (не всегда), слабость связок, макроцитарная анемия, нейтропения, лимфомы, другие злокачественные опухоли, нарушенный сперматогенез, дисплазия нейронов кишечника (болезнь Гиришпрунга)	А-Р
б) синдром Шимке (Schimke)	Мутации в гене <i>SMARCA11</i> . Количество Т-клеток снижено, В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов — в норме	Дисплазия скелета с низким ростом, спондилоэпифизарная дисплазия, задержка внутриутробного развития, иммунокомплексные нефропатии, нарушения пигментации кожи	А-Р
5. Гипер-IgE-синдромы (HIES)			
а) синдром Иова (Job) — аутосомно-доминантный гипер-IgE-синдром (AD HIES)	Много спорадических мутаций (гены <i>STAT3</i>). Количество Т- и В-клеток — в норме. Повышен уровень IgE	Повторные кожные поражения и пневмонии, часто вызванные <i>St. aureus</i> («холодные абсцессы»). Экзема, кандидоз кожи и слизистых оболочек, тонкая кожа лица, широкая переносица, нарушение или позднее прорезывание окончательных зубов, повышенная растяжимость связок	А-Д
б) AR HIES (аутосомно-рецессивный гипер-IgE-синдром) с микобактериальными и вирусными инфекциями	Количество Т- и В-клеток — в норме, повышен уровень IgE	Повышена чувствительность к микобактериям, сальмонеллам, грибкам, вирусам. Экзема	А-Р

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
с) AR HIES (аутосомно-рецессивный гипер-IgE-синдром) с вирусными инфекциями и васкулитами/крововизлияниями в ЦНС	Генетический дефект неизвестен. Количество Т- и В-клеток — в норме, повышен уровень IgE	Повышенная чувствительность к бактериальным, вирусным и микотическим инфекциям, экзема, васкулит, кровоизлияния в головной мозг	A-P
6. Хронический кожно-слизистый кандидоз	Генетический механизм неизвестен. Количество Т- и В-клеток, уровень иммуноглобулинов — в норме	Хронический кожно-слизистый кандидоз. Гиперчувствительность к антигенам грибка <i>Candida</i> . Аутоиммунные болезни	A-P, A-Д, спорадические случаи
7. Веноокклюзионная болезнь печени с иммунодефицитом	Количество Т-клеток — в норме, но снижены клетки памяти, В-клеток — в норме, но снижены клетки памяти, снижен уровень иммуноглобулинов IgG, IgA, IgM	Веноокклюзионная болезнь печени, пневмония, вызванная <i>Pneumocystis jiroveci</i> , тромбоцитопения, гепатоспленомегалия	A-P
8. Синдром Гоёралла–Грейдарссона (Hoyerall–Hreidarsson)	Мутации дискерина. Прогрессирующее снижение числа Т- и В-клеток, различные изменения уровня иммуноглобулинов	Задержка внутриутробного развития, микроцефалия, патология ЖКТ, панцитопения, снижение числа и функциональной активности естественных киллеров	X

Таблица 5.22

Болезни с нарушением регуляторных механизмов иммунной системы

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
1. Иммунодефицит с типопигментацией			
а) синдром Чедиака–Хигаши (Chediak–Higashi)	Дефект внутрилизосомного регулятора транспорта (гигантские лизосомы, тельца Деле). Количество Т-, В-клеток; уровень иммуноглобулинов – в норме или снижен	Частичный кожно-глазной альбинизм, возможна гиперпигментация кожи, гепатоспленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов, низкая активность естественных и Т-киллеров, лимфопролиферативный синдром, нейтропения, тромбоцитопения	А-Р
б) синдром Грисчелли (Griscelli), тип 2	Дефект киназы тяжелой цепи миозина, образования секреторных везикул. Количество Т-, В-клеток; уровень иммуноглобулинов – в норме	Частичный альбинизм, низкая активность естественных и Т-киллеров, энцефалопатия у части больных	А-Р
с) синдром Германски–Падлака (Hermansky–Pudlak), тип 2	Дефект образования секреторных везикул. Количество Т-, В-клеток; уровень иммуноглобулинов – в норме	Частичный альбинизм, низкая активность естественных и Т-киллеров, нейтропения, повышенная кровоточивость	А-Р
2. Семейные гемофагоцитарные и лимфогистиоцитарные синдромы			
а) дефицит перфорины	Количество Т-, В-клеток; уровень иммуноглобулинов – в норме	Тяжелые воспалительные процессы, лихорадка, низкая активность естественных и Т-киллеров	А-Р
б) дефицит белка первичных везикул <i>Munc 13-D</i>			А-Р
с) дефицит белка везикул <i>Syntaxin 11</i>			А-Р

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
3. X-сцепленный лимфопролиферативный синдром			
а) тип 1	Дефект внутриклеточной сигнальной системы. Количество Т-клеток — в норме, В-клеток — в норме или снижено, нормальный или низкий уровень иммуноглобулинов	Клинические и иммунологические нарушения запускает инфекция, вызванная вирусом Эпштейна–Барр (гепатит, апластическая анемия, лимфомы)	X
б) тип 2	Дефект ингибитора апоптоза. Количество Т-клеток — в норме, В-клеток — в норме или снижено, нормальный или низкий уровень иммуноглобулинов	Клинические и иммунологические нарушения запускает инфекция, вызванная вирусом Эпштейна–Барр (гепатит, спленомегалия, гемофагоцитарный синдром, лимфомы)	X
4. Синдромы с аутоиммунными заболеваниями			
а) аутоиммунный лимфопролиферативный синдром			
1) тип 1a, дефект CD95 (<i>Fas</i>)	Дефекты апоптоза лимфоцитов. Т-клетки: повышено число CD4 ⁺ , CD8-клеток; количество В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов нормальный или повышен	Спленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов, аутоиммунные гемоцитопении, повышен риск развития лимфом	A-D, A-P
2) тип 1b, дефект CD95L (<i>Fas ligand</i>)	Дефекты апоптоза лимфоцитов. Т-клетки: повышено число CD4 ⁺ , CD8-клеток; количество В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов нормальный	Спленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов, аутоиммунные гемоцитопении, СКВ	A-D, A-P

Продолжение ⇄

Нозологическая единица	Особенности генетических и иммунных нарушений	Ассоциированные поражения	Наследование
3) тип 2а, дефект каспазы 10	Дефекты апоптоза лимфоцитов. Т-клетки: повышено число CD4 ⁺ , CD8 ⁺ -клеток, количество В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов нормальный	Спленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов, аутоиммунные болезни	А-Д
4) тип 2в, дефект каспазы 8	Дефекты апоптоза и активации лимфоцитов. Т-клетки: повышено число CD4 ⁺ CD8 ⁺ -клеток, количество В-клеток — в норме, уровень иммуноглобулинов нормальный или понижен	Спленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов, повторные бактериальные и вирусные инфекции, СКВ	А-Д
5) дефект протена N-Ras	Дефекты апоптоза лимфоцитов. Т-клетки: повышено число CD4 ⁺ , CD8 ⁺ -клеток, В-клетки: повышено число CD5 ⁺ -клеток, уровень иммуноглобулинов нормальный	Спленомегалия, гиперплазия лимфатических узлов, лейкозы, лимфомы	А-Д
б) аутоиммунная полиэндокринопатия с кандидозом и эктодермальной дистрофией	Дефект регулятора транскрипции, участвующего в становлении аутоolerантности Т-клеток в тимусе. Т-клетки: повышено число CD4 ⁺ -клеток, количество В-клеток и уровень иммуноглобулинов — в норме.	Аутоиммунные поражение околощитовидных желез, надпочечников и других эндокринных желез, кандидоз, гипоплазия эмали зубов и т.д.	А-Р
с) X-сцепленный синдром иммунной дисрегуляции, полиэндокринопатии, энтеропатии	Дефект Т-клеточного фактора транскрипции. Т-клетки: отсутствие CD4 ⁺ , CD25 ⁺ , FOXP3 ⁺ регуляторных клеток, количество В-клеток — в норме, повышен уровень IgA, IgE	Аутоиммунная диарея, раннее развитие СД типа I, аутоиммунный тиреоидит, аутоиммунная темолитическая анемия, тромбоцитопения, экзема	X

Таблица 5.23

Врожденные дефекты числа и функциональной активности фагоцитов

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
1–3. Тяжелые врожденные нейтропении	Нарушение дифференцировки костномозговых клеток миелоидного ряда	Подгруппы с мислодисплазией, В-/Т-лимфопенией; нейтропенией, рефрактерной к колониестимулирующему фактору	А-Д
4. Болезнь Костманна (Kostmann)	Нарушение апоптоза, миелоидной дифференцировки (задержка развития нейтрофилов на стадии промиелоцита и юного миелоцита)	Вариант наследственного агранулоцитоза, тяжелые рекуррентные инфекции кожных покровов и органов дыхания с 1-го месяца жизни	А-Р
5. Циклическая нейтропения	Патогенез точно не установлен	Циклические изменения (с периодом 15–35 сут) числа лейкоцитов, тромбоцитов, других форменных элементов крови. Лихорадка, язвенный стоматит, бактериальные инфекции	А-Д
6. X-сцепленная нейтропения/мислодисплазия	Дефект регулятора цитоскелета. Поражены нейтрофилы и моноциты	Моноцитопения	Х
7. Дефицит протенна эндосом P14	Поражены нейтрофилы и другие лейкоциты	Нейтропения, гипогаммаглобулинемия, снижение цитотоксичности CD4-клеток, частичный альбинизм, задержка роста	А-Р
8. Дефект адгезии лейкоцитов, тип 1	Поражены нейтрофилы, другие лейкоциты, моноциты, естественные киллеры, нарушение адгезии, хемотаксиса, эндцитоза, цитотоксичности естественных и Т-киллеров	Язвенный дерматит, пародонит, лейкоцитоз	А-Р

Продолжение ⇨

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
9. Дефект адгезии лейкоцитов, тип 2	Поражены нейтрофилы, моноциты, нарушение адгезии, хемотаксиса	Умственная отсталость, группа крови hh	A-P
10. Дефект адгезии лейкоцитов, тип 3	Поражены лейкоциты и естественные киллеры, нарушена адгезия	Язвенный дерматит, пародонтит, лейкоцитоз. Повышенная кровоточивость	A-P
11. Дефицит регулятора актлина цитоскелета Rac2	Поражены нейтрофилы, нарушена адгезия, хемотаксис	Лейкоцитоз, плохое заживление ран	A-D
12. Дефицит β -актина	Поражены нейтрофилы, моноциты, нарушена подвижность клеток, продукция O_2	Умственная отсталость	A-D
13. Локализованный ювенильный пародонтит	Дефицит рецептора хемокинов, поражены нейтрофилы, нарушен хемотаксис, индуцированный формилпептидом	Ювенильный пародонтит	A-P
14. Синдром Папийона-Лефевра (Papillon-Lefevre)	Дефект активации сериновых протеаз катепсином С, поражены нейтрофилы и моноциты, нарушен хемотаксис	Пародонтит (пародонтоз), пальмарно-плантарный гиперкератоз, пиодермия	A-P
15. Специфический дефицит гранул нейтрофилов	Поражены нейтрофилы, нарушен хемотаксис	Нейтрофилы с билобарным ядром	A-P
16. Синдром Швахмана-Даймонда (Shwachman-Diamond)	Поражены нейтрофилы, нарушен хемотаксис	Панцитопения, экзокринная панкреатическая недостаточность, хондродисплазия	A-P
17. Х-сцепленная хроническая гранулематозная болезнь	Дефект протенна транспорта электронов (<i>gp91phox</i>), поражены нейтрофилы и моноциты, нарушена продукция активных форм кислорода	Подгруппа — с фенотипом МакЛеода (McLeod)	X

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
18–20. Аутосомная хроническая гранулематозная болезнь	Дефект протенна транспорта электронов (<i>p22rhox</i>), поражены нейтрофилы и моноциты, нарушена продукция активных форм кислорода	Несколько фенотипов. Рецидивирующие гнойные инфекции	A-P
21. Дефицит протеина G-6PD (генерации НАДФ) нейтрофилов	Поражены нейтрофилы и моноциты, нарушена продукция активных форм кислорода	Гемолитическая анемия	X
22. Дефицит β_1 -цепи рецептора ИЛ-12 и ИЛ-23 лейкоцитов	Поражены лейкоциты и естественные киллеры, снижена продукция γ -интерферона	Повышена чувствительность к микобактериям и сальмонеллам	A-P
23. Дефицит субъединицы p40 IL12/23	Поражены моноциты, снижена продукция γ -интерферона	Повышена чувствительность к микобактериям и сальмонеллам	A-P
24. Дефицит рецептора 1 γ -интерферона	Поражены лейкоциты и моноциты, снижена рецепция γ -интерферона	Повышена чувствительность к микобактериям и сальмонеллам	A-P, A-D
25. Дефицит рецептора 2 γ -интерферона	Поражены лейкоциты и моноциты, снижена рецепция γ -интерферона	Повышена чувствительность к микобактериям и сальмонеллам	A-P, A-D
26. Дефицит сигнального трансдуктора и активатора транскрипции – STAT 1 (две формы)	Поражены лейкоциты и моноциты, нарушена рецепция α -, β -, γ -интерферонов	Повышена чувствительность к микобактериям, сальмонеллам и вирусам	A-P

Таблица 5.24

Дефекты врожденного иммунитета

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
1. Эктодермальная дисплазия с иммунной недостаточностью (EDA-ID), X-сцепленная	Поражены лимфоциты и моноциты	Агидротическая эктодермальная дисплазия (гипогидроз, нарушение формирования зубов, оволосения), отсутствие антител к полисахаридам, микобактериальные, пиогенные инфекции	X
2. Эктодермальная дисплазия с иммунной недостаточностью (EDA-ID), аутосомно-доминантная	Поражены лимфоциты и моноциты	Агидротическая эктодермальная дисплазия (гипогидроз, нарушение формирования зубов, оволосения), дефекты Т-клеток, различные инфекции	A-D
3. Синдром IRAK4 (дефицит киназы, ассоциированной с рецептором ИЛ-1)	Поражены лимфоциты и моноциты, дефекты Toll и ИЛ-рецепторов	Бактериальные инфекции, особенно пиогенные	A-P
4. Синдром WHIM (бородавки, гипогаммаглобулинемия, инфекции, миелокакезия)	Поражены гранулоциты и лимфоциты	Гипогаммаглобулинемия, снижено число В-клеток, выраженное снижение количества нейтрофилов, папилломавирусная инфекция (бородавки)	A-D
5. Верруциформная эпидермодисплазия	Поражены кератиноциты и лейкоциты	Повышение частоты папилломавирусной инфекции (группа В1) и рака кожи	A-P
6. Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса	Поражены клетки ЦНС, эпителий, лейкоциты (мутация гена <i>UNC93B1</i>)	Энцефалит и менингит, вызванные вирусом простого герпеса I	A-P
7. Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса	Поражены клетки ЦНС, эпителий, дендритические клетки, цитотоксические лимфоциты (дефект рецептора <i>Toll-like 3</i>)	Энцефалит и менингит, вызванные вирусом простого герпеса I	A-D

Таблица 5.25

Аутовоспалительные нарушения

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
1. Семейная средиземноморская лихорадка	Поражены зрелые гранулоциты, активированные цитокинами моноциты, дефект апоптоза	Возвратная лихорадка, полисерозиты, предрасположенность к васкулитам и т.д.	А-Р
2. Периодический синдром, ассоциированный с дефектом рецептора фактора некроза опухоли	Поражены лейкоциты, моноциты, мутация рецептора ФНО	Возвратная лихорадка, полисерозиты, воспаления глаз, связочного аппарата и др.	А-Д
3. Синдром гипер-IgD	Нарушение синтеза холестерина, патогенез точно не установлен	Возвратная лихорадка, лейкоцитоз	А-Р
4. Синдром Макла-Уэлса (Muckle-Wells)	Поражены лейкоциты, моноциты, дефект апоптоза	Уртикарии, глухота, амилоидоз	А-Д
5. Семейный холодовой аутовоспалительный синдром	Поражены лейкоциты и моноциты, дефект апоптоза	Уртикарии, артрит, лихорадка, лейкоцитоз при охлаждении	А-Д
6. Мультисистемная воспалительная болезнь с неонатального периода (хронический неврологический, кожный и артикулярный синдром детей)	Поражены гранулоциты и хондроциты, дефект апоптоза	Начиная с неонатального периода, хронический менингит, артритопатия, с лихорадкой и др.	А-Д
7. Пиогенный стерильный артрит, гангренозная пиодермия, синдром акне	Поражены гемопоэтические клетки, нарушены процессы реорганизации актина при реакциях клеток в ходе воспаления	Деструктивный артрит, воспалительные поражения кожи, миозиты	А-Д

Продолжение ⇄

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
8. Синдром Блау (Blau)	Поражены моноциты, нарушены ядерные сигнальные факторы	Увеит, гранулематозные синовиты, камптодактилия, нейтропатии, в 30% случаев — болезнь Крона	А-Д
9. Хронический возвратный мультифокальный остеомиелизит и врожденная дизэритропоэтическая анемия (синдром Маджида [Majeed])	Поражены нейтрофилы, клетки костного мозга. Дефект не установлен	Хронический мультифокальный остеомиелизит, врожденная дизэритропоэтическая анемия, кожные воспалительные заболевания	А-Р

Дефициты комплекса

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
1. Дефицит C1q	Утрата С-гемолитической активности, нарушение образования растворимых иммунных комплексов, дефекты мембран-атакующего комплекса	СКВ-подобный синдром, ревматические болезни, инфекционные болезни	А-Р
2. Дефицит C1r	То же	То же	А-Р
3. Дефицит C1s	Утрата С-гемолитической активности, дефекты мембран-атакующего комплекса	СКВ-подобный синдром, системные (органоспецифические) аутоиммунные заболевания	А-Р
4. Дефицит C4	Утрата С-гемолитической активности, нарушение образования растворимых иммунных комплексов, дефекты мембран-атакующего комплекса	СКВ-подобный синдром, ревматические болезни, инфекционные болезни	А-Р

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
5. Дефицит C2	То же	СКВ-подобный синдром, васкулиты, полимиозиты, пиогенные инфекции	A-P
6. Дефицит C3	Утрата C-гемолитической активности, нарушение бактерицидной активности, дефекты мембран-атакующего комплекса	Повторные пиогенные инфекции	A-P
7. Дефицит C5	То же	СКВ, инфекций, вызванные <i>Neisseria</i>	A-P
8. Дефицит C6	«	СКВ, инфекций, вызванные <i>Neisseria</i>	A-P
9. Дефицит C7	«	СКВ, инфекций, вызванные <i>Neisseria</i> , васкулиты	A-P
10. Дефицит C8a	«	СКВ, инфекций, вызванные <i>Neisseria</i>	A-P
11. Дефицит C8b	«	СКВ, инфекций, вызванные <i>Neisseria</i>	A-P
12. Дефицит C9	«	Инфекции, вызванные <i>Neisseria</i>	A-P
13. Дефицит ингибитора C1	Спонтанная активация системы комплемента по классическому пути, образование брадикинина	Врожденный ангионевротический отек	A-D
14. Дефицит фактора I	Спонтанная активация системы комплемента по альтернативному пути	Повторные пиогенные инфекции, гломерулонефриты, гемолитико-уремический синдром	A-P
15. Дефицит фактора H	Спонтанная активация системы комплемента по альтернативному пути	Гемолитико-уремический синдром, мембранопролиферативный гломерулонефрит	A-P
16. Дефицит фактора D	Утрата гемолитической активности при активации системы комплемента по альтернативному пути	Инфекции, вызванные <i>Neisseria</i>	A-P

Продолжение ⇄

Нозологическая единица	Особенности поражения	Ассоциированные поражения	Наследование
17. Дефицит пропердина	То же	Инфекции, вызванные <i>Neisseria</i>	X
18. Дефицит манноза-связывающего протеина (MBP)	Дефект распознавания маннозы, дефект гемолитической активности при активации системы комплемента по лектиновому пути	Пиогенные инфекции, часто бессимптомный	A-P
19. Дефицит сериновой протеиназы, ассоциированной с манноза-связывающим протеином (MASP2)	Отсутствует гемолитическая активность при активации системы комплемента по лектиновому пути	Синдром СКВ, пиогенные инфекции	A-P
20. Дефицит рецептора 3 комплемента	Нарушения сходны с наблюдаемыми при дефиците адгезии лейкоцитов типа 1	Язвенный дерматит, пародонтит, лейкоцитоз	A-P
21. Дефицит мембранного кофактора CD46	Ингибирование альтернативного пути активации системы комплемента, снижение связывания C3b	Гломерулонефриты, атипичный гемолитико-уремический синдром	A-P
22. Дефицит протектина – ингибитора манноза-связывающего протеина (CD59)	Склонность эритроцитов к комплемент-зависимому лизису	Гемолитическая анемия, тромбозы	A-P
23. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия	Комплемент-зависимый гемолиз	Повторные эпизоды гемолиза	X

Таким образом, международная классификация включает 140 ПИДС из более чем 150 описанных к настоящему времени. В то же время, из нее исключен ряд синдромов и заболеваний, обычно сопровождающихся иммунными нарушениями и ранее входивших в подобные классификации (например, синдром Незелофа, анемия Фанкони, синдром Дауна, синдром Тернера, прогерия).

В связи с ограниченной доступностью и сложностью молекулярно-генетической диагностики ПИДС в клинической практике преобладает фенотипический подход, основанный на внешних иммунологических и клинических признаках.

Фенотипическая классификация первичных иммунодефицитных синдромов (ГНЦ Института иммунологии ФМБА России, 2006). Выделяют следующие группы ПИДС (преимущественно клеточные — лимфоидные дефекты иммунитета в Регистре Института иммунологии ФМБА России, как и в международных классификациях, в настоящее время не выделяют);

- синдромы недостаточности антител (гуморальные иммунодефициты): агаммаглобулинемия с дефицитом В-клеток; общая вариабельная иммунная недостаточность; агаммаглобулинемия с гипер-IgM; редкие виды агаммаглобулинемии (формулы MgA, mgA); транзиторная гипогаммаглобулинемия младенческого возраста; селективный дефицит IgA;
- синдромы ТКИН: сводный синдром, включающий различные генетические дефекты ранних этапов созревания Т-лимфоцитов с однотипными клиническими проявлениями и стандартной (пока) терапией;
- дефекты фагоцитоза;
- дефицит комплемента;
- ПИДС, ассоциированные с другими главными дефектами (другие четко очерченные ПИДС): комбинированная иммунная недостаточность с атаксией-телеангиэктазией; синдром Вискотта–Олдрича; синдром Ди Джорджи.

В отдельную группу выделены:

- хронический кожно-слизистый кандидоз;
- гипер-IgE-синдром;
- неуточненные формы иммунной недостаточности и другие состояния, которые трудно однозначно отнести к одной из вышеперечисленных групп.

Тяжелая комбинированная иммунная недостаточность (ТКИН) кодируется шифрами группы D81 (комбинированные иммунодефициты), ТКИН с дефицитом аденозиндезаминазы — D81.3, ретикулярная дисгенезия (врожденная алейкия) — D81.0, варианты ТКИН, чаще с В-лимфоцитами — D81.2 (тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким или нормальным содержанием В-клеток) и D81.4 (синдром Незелофа), агаммаглобулинемия с дефицитом В-клеток — D80.0 (наследственная гипогаммаглобулинемия — сцепленная с X-хромосомой агаммаглобулинемия с дефицитом гормона роста или синдром Брутона — у мальчиков, аутомная рецессивная агаммаглобулинемия, швейцарский тип); общая вариабельная иммунная недостаточность — D80.1 (несемейная гипогаммаглобулинемия), «агаммаглобулинемия» с повышенным содержанием IgM — D80.5, избирательный дефицит IgA — D80.2, транзиторная гипогаммаглобулинемия новорожденных — D80.7, гипер-IgE-синдром — D82.4, гипер-IgG-синдром — D82.8, синдром Ди Джорджи (аномалия Ди Джорджи, синдром глоточного кармана, синдром 8-й недели эмбриогенеза) — D82.1. Группа клинимо-рфологически сходных синдромов с такой же делецией *22q11-pter* или *10p* получила название «CATCH 22» (*от англ.*: пороки сердца, характерное лицо, иммунодефицит, волчья пасть, гипокальциемия, делеция 22). Синдром Вискотта–Олдрича шифруется кодом D82.0, атаксии-телеангиэктазии (синдром Луи-Бар) — G11.3, хронический кожно-слизистый кандидоз — E31.0 (аутоиммунная полигландулярная недостаточность). В основе последнего лежит классическая триада Уайткера: слизисто-кожный кандидоз, гипопаратиреоз, первичная хроническая надпочечниковая недостаточность.

Различают его варианты:

- хронический генерализованный кандидоз;
- аутоиммунная полиэндокринопатия-кандидоз-эктодермальная дистрофия;
- APECED — *autoimmune polyendocrinopathy, candidiasis, ectodermal-dystrophy*;
- MEDAC — *multiple endocrine deficiency autoimmune candidiasis*.

Присутствует избирательный Т-клеточный дефект в отношении грибов рода *Candida*, избирательное снижение гиперчувствительности замедленного типа и пролиферативного ответа на антиген *Candida*, дефект хемотаксиса моноцитов, дефицит подклассов IgG: IgG2, IgG4.

Проявления ПИДС с дефектами фагоцитов и системы комплемента шифруются кодами D70 (агранулоцитоз), D71 (функциональные нарушения полиморфно-ядерных нейтрофилов), D72 (другие нарушения белых кровяных клеток), D84.1 (дефект в системе комплемента) и зависят от его вида: распространены тяжелые рецидивирующие, чаще — пиогенные инфекции, язвенный дерматит, пародонтит и гемолитико-уремический синдром. При дефектах C5–9 и пропердина — гнойный менингит, вызванный *Neisseria meningitidis*, а также гонококковая инфекция. При дефиците C2 и C4 — иммунокомплексные заболевания (СКВ, васкулиты, гломерулонефриты). При дефиците ингибитора C1 — врожденный ангионевротический отек. Характерен преждевременный жировой метаморфоз или атрофия тимуса.

Хроническая гранулематозная болезнь (болезнь Good–Bridge–Berendes, септический гранулематоз) шифруется кодом D71 (функциональные нарушения полиморфно-ядерных нейтрофилов) и характеризуется гнойными инфекциями кожи и подкожной клетчатки, лимфаденитами, гранулемами и абсцессами печени, легких, селезенки; остеомиелитом. Гранулемы образованы моноцитами, макрофагами и нейтрофильными лейкоцитами с примесью крупных макрофагов с накоплением в их цитоплазме липохромов, липидов и мукополисахаридов. Гранулемы подвергаются гнойному расплавлению, в исходе — рубцеванию.

Вторичные (приобретенные) ИДС

Вторичные (приобретенные) ИДС (ВИДС) развиваются вследствие экзо- или эндогенных воздействий на нормально сформированную и функционирующую иммунную систему. В отличие от ПИДС выставляются в диагнозе в рубрике «Осложнения основного заболевания» или указываются как одно из проявлений основного или фонового заболевания. В связи с этим в диагнозе ВИДС не подлежат кодированию по МКБ-10.

ВИДС — это гетерогенная группа различных вариантов дисфункции иммунной системы, выражающихся в угнетении прежде всего ее Т-клеточного, регуляторного звена (тимусзависимые ВИДС), а также В-клеточного звена (гуморальные ВИДС), фагоцитоза и неспецифических систем защиты, нередко в сочетании с обменно-эндокринными нарушениями, синдромом гиперкоагуляции и замедлением регенераторных процессов. При постановке диагноза

ВИДС учитывают устойчивый и выраженный характер нарушений иммунной системы. ВИДС следует рассматривать как комплексную проблему нарушения функций иммунной и нейроэндокринной систем. Как и ПИДС, ВИДС служат предпосылкой для развития, прогрессирования или неблагоприятного исхода инфекционных заболеваний, аутоиммунных болезней, злокачественных новообразований, патологии сердечно-сосудистой системы и др. В отличие от ПИДС с разнообразной локализацией дефекта иммунной системы, для подавляющего большинства ВИДС типично угнетение функциональной активности клеточного звена иммунной системы, особенно Т-хелперов. Поскольку Т-лимфоциты выступают в качестве центрального, регуляторного компонента иммунной системы, то независимо от других частых проявлений ВИДС (угнетение гуморального и неспецифического звеньев) их принято называть тимусзависимыми или ВИДС с преимущественным поражением клеточного иммунитета. Разновидность ВИДС — так называемые метаболические ИДС — типичные тимусзависимые ВИДС, возникшие вследствие тяжелых метаболических нарушений и эндогенной интоксикации. О метаболическом ВИДС можно говорить, например, при остром панкреатите.

Чрезвычайно большое число экзо- и эндогенных факторов, приводящих к развитию транзиторной или устойчивой иммунодепрессии, привело к созданию множества классификаций ВИДС.

Классификация (Мешкова Р.Я., Ковальчук Л.В., Коновалова М.И., 1995):

По темпам развития:

- острый иммунодефицит (обусловлен острым инфекционным заболеванием, травмой, интоксикацией);
- хронический иммунодефицит (развивается на фоне хронических гнойно-воспалительных заболеваний, аутоиммунных нарушений, опухолей, персистирующей вирусной инфекции).

По уровню нарушения:

- нарушение клеточного (Т-звена) иммунитета;
- нарушение гуморального (В-звена) иммунитета;
- нарушение системы фагоцитов;
- нарушение системы комплемента;
- комбинированные дефекты.

По распространенности:

- «местный» иммунодефицит;
- системный иммунодефицит.

По степени тяжести:

- компенсированный (легкий);
- субкомпенсированный (средней тяжести);
- декомпенсированный (тяжелый).

В некоторых классификациях отдельно выделены транзиторные ВИДС, а также экологический ВИДС и ВИДС с синдромом хронической усталости (синдром хронической усталости и иммунной дисфункции).

Классификация причин развития ВИДС (ВОЗ, 2000):

- Протозойные инвазии и гельминтозы, например:
 - малярия;
 - токсоплазмоз;
 - лейшманиоз;
 - трихинеллез;
 - аскаридоз.
- Бактериальные инфекции, например:
 - стафилококковая;
 - пневмококковая;
 - менингококковая;
 - туберкулез.
- Вирусные инфекции:
 - острые, например, корь, краснуха, грипп, эпидемический паротит, ветряная оспа, гепатиты, герпес;
 - персистирующие, например, ВИЧ-инфекция, хронические гепатиты В, С, подострый склерозирующий панэнцефалит;
 - врожденные, такие как ВИЧ-инфекция, цитомегалия, краснуха (ТОРСН-комплекс).
- Нарушения питания, в частности:
 - белково-энергетическая недостаточность;
 - дефицит микроэлементов (цинка, меди, железа);
 - витаминов (А, С, Е, фолиевой кислоты);
 - истощение и кахексия;
 - потеря белка через кишечник и почки;
 - врожденные нарушения метаболизма;
 - ожирение.

- Злокачественные новообразования (особенно лимфопролиферативные).
- Аутоиммунные заболевания.
- Состояния, приводящие к потере иммунокомпетентных клеток и иммуноглобулинов:
 - кровотечения;
 - лимфоррея;
 - ожоги;
 - гломерулонефриты и гломерулопатии.
- Экзогенные и эндогенные интоксикации:
 - отравления;
 - тиреотоксикоз;
 - декомпенсированный СД.
- Иммунодефицит после различных воздействий:
 - физических (например, ионизирующее излучение, СВЧ);
 - химических (иммуносупрессоры, химиотерапия, глюкокортикоиды, наркотики, гербициды, пестициды).
- Нарушение нейрогормональной регуляции:
 - стрессовые воздействия;
 - тяжелая травма;
 - хирургические операции;
 - физические перегрузки;
 - психические травмы.
- «Естественные» иммунодефициты:
 - ранний детский возраст;
 - геронтологический возраст;
 - беременность.

Около 90% вирусных инфекций сопровождается иммунодепрессией, в отдельных случаях вплоть до развития ВИДС. Некоторые экзогенные факторы, такие как алкоголь при хроническом злоупотреблении и наркотические вещества, вызывают развитие ВИДС и как токсические химические вещества, и как вещества, нарушающие нейрогормональную регуляцию иммунной системы. Перечень лекарственных препаратов, приводящих к развитию ятрогенного ВИДС, не ограничен цитостатиками и глюкокортикоидами, а включает большое число медикаментов, на которые возможна индивидуальная реакция. Кроме того, в вышеприведенном перечне причин ВИДС не указаны аспления (например, вследствие травмы, хирур-

гического удаления селезенки), реанимация и интенсивная терапия, гипоксия и ряд других редких причин.

Для клинической практики полезно выделить ВИДС:

- имевшиеся у больных до развития того или иного заболевания (по поводу которого в настоящее время проводится лечение) и послужившие патогенетической причиной его развития (ВИДС при профессиональной вредности, хронических интоксикациях, эндокринопатиях, у лиц старческого возраста, у женщин при беременности);
- развившиеся и прогрессирующие в ходе данного заболевания (острые и, чаще, хронические инфекционно-воспалительные процессы, онкологические заболевания);
- ятрогенные, возникшие (чаще — усилившиеся уже существовавшие) в результате медицинских лечебно-диагностических мероприятий.

Скорость развития и тяжесть ВИДС зависят от характера и дозы воздействия повреждающих факторов, а также от индивидуальных генетических и половозрастных особенностей иммунной и эндокринной систем. Малые однократные дозы многих иммунодепрессивных факторов нередко вызывают временную стимуляцию иммунной системы.

Согласно концепция «апоптотического иммунодефицита» (Череев А.Н., Ковальчук Л.В., 1997), в основе ВИДС, развившихся под влиянием токсических факторов, лежит активация апоптоза лимфоцитов и макрофагов.

Различают стадии компенсации и декомпенсации ВИДС. Компенсация обусловлена временной избыточной активностью В-лимфоцитарного (гуморального) звена иммунной системы; эта стадия протекает латентно. Декомпенсированный ВИДС подразделяют на две формы: с региональными и с генерализованными изменениями.

Установлено, что разные органы иммунной системы обладают неодинаковой чувствительностью к повреждающим воздействиям и различным диапазоном компенсаторных возможностей. Максимальную уязвимость селезенки объясняют постоянным напряжением ее регуляторной и эффекторной функций. При ВИДС разная степень поражения лимфоидной ткани, ассоциированной со слизистыми оболочками, а также висцеральных и соматических лимфатических узлов подтверждает наличие структурно-функциональной иерархии периферических органов иммунной системы. Нарушение

координации функций органов иммунной системы («десинхроноз») может как предшествовать ВИДС, так и развиваться вследствие иммунодефицита.

При **наркомании** развитие ВИДС связано с нарушением нейроэндокринных регуляторных механизмов иммунной системы; прямым токсическим поражением ее клеток, активацией апоптоза лимфоцитов и макрофагов, массивным поступлением антигенного материала (с последним, как и с аутоиммунными нарушениями, связывают гипериммуноглобулинемию). Важная роль принадлежит инфицированию «типичным» спектром инфекций (ВИЧ, гепатиты), алиментарному фактору и приему алкоголя. Кроме того, в состав наркотических средств входят высокотоксичные соединения (ацетон, марганец, уксусный ангидрид). В патогенезе опиатной наркомании значительную роль играют нарушения взаимодействия опиоидных нейроиммуномедиаторных систем, продукции ИЛ-1, 6, интерферонов, ФНО- α , простагландина E_2 и активация апоптоза лимфоцитов. Введение опиатов сопровождается прежде всего дефицитом Т-хелперов и снижением иммунорегуляторного индекса (соотношения $CD4^+/CD8^+$). Механизмы действия каннабиноидных наркотиков (таких как марихуана и гашиш) сходны с наркотиками опийной группы. Кокаин оказывает как прямое действие на клетки иммунной системы, так и косвенно моделирует иммунный ответ, влияя на уровень активности нейроэндокринной системы. При употреблении других наркотических веществ (эфедрона, экстази) выражен ВИДС как Т-, так и В-звеньев иммунитета. Его особенность — повышение индекса $CD4^+/CD8^+$, что связано со снижением числа Т-супрессоров.

При **алкоголизме и хронической алкогольной интоксикации** ВИДС часто сочетается с повышением уровня иммуноглобулинов — усиленной продукцией антител к антигенам головного мозга, печени, нейромедиаторам, к модифицированному ацетальдегидом гемоглобину, сывороточному альбумину и пищевым антигенам. Повышен уровень IgA (IgG и IgM — только у больных с алкогольным поражением печени) и циркулирующих иммунных комплексов. Обнаруживают отложения IgA и иммунных комплексов в сосудах кожи, печени и почек (алкогольный гломерулонефрит). Соотношение $CD4^+/CD8^+$ в норме или повышено за счет увеличения числа Т-хелперов и снижения Т-супрессоров. Предположительно ВИДС при алкоголизме связан с нарушением равновесия между активно-

стью Th_1 и Th_2 в сторону гиперфункции вторых, что сопровождается ИДС. У больных с алкогольным поражением печени повышается также уровень ИЛ-1, 6, 8 и ФНО- α . Прямое токсическое влияние этанола основано на его мембранотропном и конформационном действии (на белковые молекулы) и нарушении обмена жирных кислот. Опосредованное токсическое действие определяется каскадом метаболических расстройств (нарушение энергетических процессов), возникающих при окислении этанола, а также токсическими эффектами ацетальдегида и продуктов его метаболизма; развивается состояние, сходное с гипоксией. Не последнюю роль играет поражение нервной и эндокринной систем, а также активация апоптоза лимфоцитов и макрофагов. Несомненно, велико значение генетической предрасположенности.

Для **послеоперационного ВИДС** характерны нарушения как специфических, так и неспецифических факторов иммунитета («послеоперационная иммуносупрессия»). После хирургических операций в течение первых суток у больных снижен уровень компонента, нарушены процессы фагоцитоза макрофагов и лейкоцитов. При этом характерна активация Т-супрессоров и угнетение клеточного иммунитета. Параметры клеточного и гуморального иммунитета восстанавливаются после хирургических вмешательств лишь спустя месяц после операции. В патогенезе развития послеоперационного ВИДС играют роль операционный стресс, наркоз, различные лекарственные средства, продукты тканевого распада, эндотоксины, пирогенные вещества и т.д.

ВИДС у больных в условиях интенсивной терапии и реанимации — одно из проявлений реанимационной патологии. Иммунодефицит предопределяет тяжелое течение постреанимационного периода, замедление процессов регенерации, развитие гнойно-септических осложнений, устойчивых к лекарственным препаратам и нередко вызванных условно-патогенной флорой. Такой ВИДС развивается под влиянием разнообразных факторов экзогенного и эндогенного характера (продукты тканевого распада, эндотоксины, гипоксия, наркоз и анестетики, различные лекарственные средства, включая кровь и ее препараты, кровезаменители, средства интенсивной терапии). Важную роль играют генетические и половозрастные особенности иммунной системы, а также стресс; развивается дисфункция нейро-эндокринно-иммунной системы («стрессорный дисгормоноз», большую роль отводят глюкокортикоидам). При этом

тяжесть ВИДС во многом зависит от исходного функционального состояния иммунитета. Болезни и синдромы, требующие интенсивной терапии и реанимации, уже сопровождаются ВИДС (травмы, в том числе хирургические, шок, тяжелые заболевания, последствия наркотизации, терминальные состояния). ВИДС, развивающийся в ходе интенсивной терапии и реанимации, относят к варианту тимусзависимого (дисфункция преимущественно Т-клеточного звена иммунной системы) с элементами аутоенсибилизации, разной активностью В-системы, угнетением функций естественных киллеров и мононуклеарных фагоцитов и снижением неспецифической резистентности. Его особенность — экстренная мобилизация лимфоцитов, интенсификация процессов их миграции и перераспределение между различными органами иммунной системы, кровью и другими тканями организма. Диагностика подобного ВИДС затруднена, поскольку в таких условиях иммунологические тесты малоинформативны. Иммунные нарушения могут носить фазовый характер, сходный со стадиями адаптационного синдрома: ВИДС прогрессирует после стадий угнетения и стимуляции иммунной системы.

«Местный» вторичный иммунодефицитный синдром. Концепция о местном или регионарном органоспецифическом ВИДС основана на теории Д.А. Жданова (1952) и Б.В. Огнева (1936, 1967) о сегментарном строении лимфатической системы. При локальных воспалительных, в частности гнойно-септических, процессах велика роль регионарной лимфатической системы, обеспечивающей местные органоспецифические иммунные процессы. Патогенные микроорганизмы и токсические продукты распространяются по лимфатическим путям поэтапно, сначала поражая локальные лимфатические сосуды и регионарные лимфатические узлы (где могут длительное время задерживаться), а лишь затем отдаленные лимфатические узлы и более крупные лимфатические стволы. Число органов, охватываемых регионом местного лимфообращения, зависит от особенностей строения лимфатической системы (возможно, два и более). Так, к региону верхнего этажа брюшной полости относят печень с желчным пузырем и желчными протоками, желудок, двенадцатиперстную кишку, поджелудочную железу, селезенку, малый сальник и желудочно-ободочную связку. Эти органы связаны единым источником кровоснабжения и путями отведения крови и лимфы. Между ними есть множество межорганных контактов лимфатической сети, их также объединяют регионарные лимфатические узлы. Выражен-

ные расстройства регионарного иммунитета не только нарушают функции местной лимфатической системы (иммунную, барьерную, детоксикационную, транспортную и кроветворную), но и превращают ее в источник дальнейшего распространения и прогрессирования патологического процесса. На концепциях о сегментарном строении лимфатической системы и органоспецифическом местном (регионарном) иммунитете основаны современные методы регионарной эндолимфатической и лимфотропной терапии.

Приобретенный (вторичный) иммунодефицитный синдром, в отличие от врожденного (первичного), выставляется в диагнозе в рубрике «Осложнения основного заболевания», или указывается как одно из проявлений основного или фонового заболевания. При развитии инфекционных заболеваний или злокачественных новообразований врожденные (первичные) иммунодефицитные синдромы отмечаются в диагнозе как основные или фоновые заболевания.

Саркоидоз

Саркоидоз (D86). Имеет следующие *клинико-морфологические формы*:

- внутригрудных лимфатических узлов (D86.1);
- легких и внутригрудных лимфатических узлов (D86.2);
- легких (D86.0);
- легких в комбинации с поражением других органов (D86.8);
- кожи (D86.3):
 - типичный — кожный саркоид Бека, ознобленная волчанка Бенье—Тенессона, ангиолюпоид Брока—Потрие, подкожный саркоид Дарье—Русси;
 - атипичный — пятнистый, лихеноидный, псориазоподобный саркоидоз, типа себорейной экземы и др.;
 - неспецифические поражения — узловатая эритема и другие виды дерматозов;
- генерализованный и другие формы (иридоциклит, миокардит и др.) (D86.8).

Клинико-рентгенологическая классификация саркоидоза включает 5 стадий:

- *0-я стадия* — нормальная рентгенограмма (при отсутствии видимых рентгенологических изменений диагноз саркоидоза не может быть исключен при наличии у пациента поражения кожи);

- *1-я стадия* — двусторонняя лимфаденопатия средостения;
- *2-я стадия* — двусторонняя лимфаденопатия средостения в сочетании с инфильтрацией легочной паренхимы;
- *3-я стадия* — легочная инфильтрация (без двусторонней лимфаденопатии средостения);
- *4-я стадия* — необратимый фиброз легких.

Клинические проявления саркоидоза варьируют от случайно выявленных при рентгенологическом исследовании до прогрессирующего нарушения функции органов, фатальных церебральных и кардиоваскулярных поражений. Клинический диагноз саркоидоза требует морфологического подтверждения.

Выделяют острую, подострую и первично-хроническую формы. Для острой формы саркоидоза характерны (наряду с лимфаденопатией средостения) повышение температуры тела (23% больных), артралгии (75%), узловатая эритема (66%), увеличение периферических лимфатических узлов (58%), боли в грудной клетке (50%), сухой кашель (41%), похудание (25%).

В 70–80% случаев острая форма саркоидоза заканчивается спонтанным обратным развитием болезни.

Симптомокомплекс, включающий лимфаденопатию средостения, повышение температуры тела, узловатую эритему, артралгии и увеличение СОЭ, получил название синдрома Лефгрена (Löfgren's syndrome). Лимфаденопатия средостения при синдроме Лефгрена, как правило, двусторонняя, встречается преимущественно у женщин до 30 лет. В группе больных с острым течением саркоидоза описан также синдром Хеерфордта, характеризующийся лимфаденопатией средостения, лихорадкой, паротитом, передним увеитом и парезом лицевого нерва.

Первично-хроническое течение саркоидоза органов дыхания наблюдают в 80–90% случаев. Часто эту форму болезни называют латентной. Заболевание длительное время может протекать бессимптомно.

Осложнения саркоидоза: стеноз бронха, постсаркоидный пневмосклероз, эмфизема легких, плеврит, легочное сердце и др.

Гистиоцитоз X

Гистиоцитоз X — гистиоцитоз из клеток Лангерганса, болезнь Хенда—Шюллера—Крисчена (экзофтальм, костные деструкции, несахарный диабет), эозинофильная гранулема (нередко легких)

(D76.0). Из класса III исключены его клинико-морфологические формы, являющиеся злокачественными опухолями из гистиоцитов, например, болезнь Леттерера—Сиве (C96.0), острый прогрессирующий (злокачественный) гистиоцитоз (C96.1).

В соответствии с классификацией 1997 г. Международного общества по изучению гистиоцитарных болезней различают следующие типы гистиоцитозов.

- Гистиоцитозы из дендритических клеток:
 - гистиоцитоз из клеток Лангерганса;
 - вторичный гистиоцитоз из дендритических клеток.
- Гистиоцитозы из макрофагальных клеток (гемофагоцитарные синдромы):
 - первичный гемофагоцитарный лимфогистиоцитоз (семейный и спорадический);
 - вторичные гемофагоцитарные синдромы, ассоциированные с инфекциями, опухолями и др.;
 - болезнь Розаи–Дорфмана (синусный гистиоцитоз с массивной лимфаденопатией);
 - солитарная гистиоцитома с фенотипом макрофагов.
- Злокачественные гистиоцитозы:
 - острые лейкозы (M4, M5a, M5b);
 - хронический миеломоноцитарный лейкоз;
 - экстрамедуллярная моноцитарная саркома;
 - гистиосаркома из дендритических клеток;
 - гистиосаркома из макрофагов.

В табл. 5.27 приведены наиболее часто встречающиеся заболевания класса III.

Таблица 5.27

**Часто встречающиеся нозологические единицы класса III
(болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения,
вовлекающие иммунный механизм)**

Нозологические единицы	Код МКБ-10	Примечание
Железodefицитная анемия неуточненная	D50.9	—
Витамин В ₁₂ -дефицитная анемия	D51.0–D51.9	—
Фолиеводефицитная анемия	D52.0–D52.9	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.27

Нозологические единицы	Код МКБ-10	Примечание
Аутоиммунная гемолитическая анемия	D59.0–D59.1	—
Апластические анемии	D60–D61	—
Аллергический васкулит, болезнь Шенлейна—Геноха, идиопатическая нетромбоцитопеническая пурпура	D69.0	—
Агранулоцитоз (лекарственный)	D70	—
Гистиоцитоз X (из клеток Лангерганса — хронический), эозинофильная гранулема, болезнь Хэнда—Шюллера—Крисчена	D76.0	<i>Исключены:</i> болезнь Леттерера—Сиве — C96.0, злокачественный гистиоцитоз — C96.1
Врожденные (первичные) иммунодефицитные синдромы	D80–D89	<i>Исключен:</i> синдром Луи—Бар — G11.3 <i>Включены:</i> Синдром Ди Джорджи — D82.1; синдром Вискотта—Олдрича — D82.0; неуточненный — D84.9
Саркоидоз	D86.0–D86.9	Например, саркоидоз легких — D86.0, саркоидоз лимфатических узлов — D86.1, с поражением легких и лимфатических узлов — D86.2

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: аутоиммунная гемолитическая анемия (данные клинико-лабораторных исследований) — D59.1.

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Основное заболевание: первичный тяжелый комбинированный иммунодефицит с низким содержанием Т- и В-лимфоцитов (характеристика иммунных нарушений) — D81.1.

Осложнения основного заболевания: сепсис (тяжелый сепсис): септикопиемия (бактериологическое исследование, дата); синдром системного воспалительного ответа (показатели — ...); абсцедирую-

щая тотальная двусторонняя пневмония, гепатоспленомегалия; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ...).

Основное заболевание: саркоидоз легких и медиастинальных лимфатических узлов; выраженные пневмосклероз и эмфизема легких; легочное сердце (D86.2).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); очаговая пневмония в III–X сегментах правого легкого (этиология).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* витамин В₁₂-дефицитная анемия вследствие дефицита внутреннего фактора (D51.0).

2. *Фоновое заболевание:* хронический атрофический аутоиммунный гастрит (K29.4).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание. Аутоиммунная гемолитическая анемия (анализ крови, данные иммунологического обследования — ..., дата): гиперплазия костного мозга плоских и трубчатых костей; гемосидероз печени, селезенки и лимфатических узлов (D59.1).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее малокровие; жировая дистрофия печени и миокарда; выраженный отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) отек легких;

б) аутоиммунная гемолитическая анемия (D59.1);

в) —;

г) —.

II. —.

Основное заболевание. Идиопатическая апластическая анемия (анализ крови, данные иммунологического и других видов обследования — ..., дата): аплазия костного мозга плоских и трубчатых костей (D60).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее малокровие; жировая дистрофия печени и миокарда; выраженный отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек легких;
б) идиопатическая апластическая анемия (D60);
в) —;
г) —.
II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острый трансмуральный инфаркт миокарда передней стенки левого желудочка (размеры очага, дата или давность); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, процент стеноза) (I21.0).

2. *Фоновое заболевание.* Идиопатическая апластическая анемия (анализ крови, данные иммунологического и других видов обследования — ..., дата): аплазия костного мозга плоских и трубчатых костей (D60).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее малокровие; жировая дистрофия печени и миокарда; выраженный отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек легких;
б) острый инфаркт миокарда передней стенки (I21.0);
в) —;
г) —.
II. Идиопатическая апластическая анемия (D60).

Основное заболевание. Пернициозная анемия (данные анализа крови — ..., дата): гиперплазия костного мозга плоских и трубчатых костей, атрофия слизистой оболочки желудка, гемосидероз печени, селезенки, лимфатических узлов (D51.0).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее малокровие; жировая дистрофия миокарда и печени; гидроторакс, гидроперикард, асцит, отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) пернициозная анемия (D51.0);
б) —;
в) —;
г) —.
II. —.

Ребенок 3 мес.

Основное заболевание. Врожденный (первичный) тяжелый комбинированный иммунный дефицит: гипоплазия тимуса, лимфоидной ткани селезенки и лимфатических узлов (D81.9).

Осложнения основного заболевания: стафилококковый сепсис (бактериологическое исследование — ..., дата); септикопиемия; двусторонняя абсцедирующая пневмония, апостематозный нефрит, катарально-геморрагический энтероколит, интерстициальные миокардит и гепатит.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) стафилококковый сепсис;

б) тяжелый комбинированный иммунный дефицит (D81.9);

в) —;

г) —.

II. —.

Основное заболевание. Саркоидоз легких и внутригрудных лимфатических узлов (указать гистологические данные); интерстициальный фиброз и буллезная эмфизема легких; легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия преимущественно правого желудочка сердца (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,6 см, ЖИ 1,0) (D86.2).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее венозное полнокровие; мускатный фиброз печени, цианотическая индукция селезенки и почек; асцит, анасарка; отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) хроническая легочно-сердечная недостаточность;

б) саркоидоз легких и лимфатических узлов (D86.2);

в) —;

г) —.

II. —.

КЛАСС IV. БОЛЕЗНИ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ, РАССТРОЙСТВА ПИТАНИЯ И НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ

Все опухоли эндокринных желез, как функционально активные, так и неактивные, включены в класс II МКБ-10 (Новообразования).

Однако при необходимости соответствующие коды IV класса можно использовать в качестве вторых дополнительных для идентификации функционально активных новообразований эндокринных желез и эктопической эндокринной ткани, а также гиперфункции и гипофункции эндокринных желез, связанных с новообразованиями и другими расстройствами, классифицированными в других рубриках.

В основу рубрик МКБ-10 легли классификации эндокринных заболеваний, принятые ВОЗ ранее, до 1989 г., в связи с чем современные классификации значительно отличаются от них, что усложняет кодировку многих эндокринных заболеваний.

Классификация заболеваний гипоталамо-гипофизарной системы:

- Заболевания с установленным гипоталамическим генезом.
 - Опухоли (краниофарингиома и другие супраселлярные опухоли головного мозга и его оболочек, лимфомы, мягкотканые и тератоидные новообразования, метастазы опухолей).
 - Генетические гипоталамические нарушения (синдромы Сото, Лоренса–Муна–Барде–Бидля, Прадера–Вилли).
 - Гипоталамические нарушения роста и полового развития (синдром Каллмана, гипоталамический гипогонадизм, гипоталамические формы нанизма).
 - Синдром «изолированного гипофиза».
- Заболевания с предполагаемым гипоталамическим генезом.
 - Пубертатно-юношеский диспитуитаризм.
 - Липодистрофии и липогипертрофии.
- Заболевания гипоталамо-гипофизарного генеза.
 - Гиперпролактинемический гипогонадизм.
 - Акромегалия и гипофизарный гигантизм.
 - АКТГ-зависимый гипофизарный синдром Кушинга.
 - Несахарный диабет.
 - Синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (АДГ).
- Заболевания с установленным гипофизарным генезом.
 - Синдром «пустого» турецкого седла.
 - Тотальный гипопитуитаризм, синдром Симмондса, синдром Шихена (или Шиена).
 - Гипофизарный нанизм.

- Синдромы парциального гипопитуитаризма (изолированный дефицит АКТГ, гипогонадотропный, гипогонадизм, гипофизарный нанизм с сохраненной секрецией гонадотропинов).

Примечание: гормонально активные опухоли аденогипофиза и обусловленные гиперпродукцией тропных гормонов заболевания принято включать в классификации болезней гипофиззависимых желез (щитовидной железы, коры надпочечников и гонад).

Сахарный диабет

Классификация сахарного диабета, использованная в МКБ-10 (ВОЗ, 1979)

А. Клинические классы

I. Сахарный диабет:

- а) инсулинзависимый — тип 1;
- б) инсулиннезависимый — тип 2:
 - у больных с нормальной массой тела;
 - у больных с ожирением.

II. Нарушенная толерантность к глюкозе:

- а) у лиц с нормальной массой тела;
- б) у лиц с ожирением;
- в) нарушенная толерантность, связанная с другими определенными условиями.

III. Диабет беременных.

Б. Достоверные классы риска (лица с нормальной толерантностью к глюкозе, но значительно повышенным риском развития диабета).

В связи с тем, что сахарный диабет (СД) гетерогенен и анализ одних только показателей гипергликемии не отражает его сущности, эксперты ВОЗ (1999) предложили следующую его этиологическую классификацию, основанную на рекомендациях Американской диабетологической ассоциации.

- **СД 1-го типа.** Деструкция β -клеток; обычно развивается абсолютная инсулиновая недостаточность.
 - Аутоиммунный.
 - Идиопатический.
- **СД 2-го типа.** Проявляется как преимущественной резистентностью к инсулину с относительной инсулиновой не-

достаточностью, так и преимущественно секреторным дефектом с инсулиновой резистентностью или без нее.

- Другие специфические типы СД.
 - Генетические дефекты β -клеточной функции.
 - Генетические дефекты в действии инсулина.
 - Болезни экзокринной части поджелудочной железы.
 - Эндокринопатии.
 - Индуцированный лекарственными средствами или химикатами.
 - Инфекции.
 - Необычные формы иммуноопосредованного СД.
- Другие генетические синдромы, иногда сочетающиеся с СД.
- Гестационный СД (диабет беременных).

Из классификации СД предложено исключить класс «нарушения толерантности к глюкозе» в связи с тем, что это патологическое состояние может встречаться при различных гипергликемических нарушениях, что само по себе не является еще диабетом и, по мнению экспертов ВОЗ, соответствует стадии «нарушенной регуляции глюкозы». Для наиболее распространенных вариантов заболевания решили оставить только названия «сахарный диабет 1-го типа» и «сахарный диабет 2-го типа», исключив употреблявшиеся ранее термины «инсулинзависимый» и «инсулиннезависимый» СД. Поскольку основанием для таких формулировок диагноза служило проводимое лечение заболевания, а не его патогенез. Кроме того, в тяжелых, а иногда и среднетяжелых случаях, СД 2-го типа приходится назначать препараты инсулина, что противоречит определению заболевания как «инсулиннезависимого».

Характеристика СД 1-го и 2-го типов представлена в табл. 5.28.

Таблица 5.28

**Сравнительная характеристика сахарного диабета
1-го и 2-го типов [по Балаболкину М.М., 2000]**

Признаки диабета	СД 1-го типа	СД 2-го типа
Распространенность среди населения	До 0,5%	2–4%
Распространенность у больных СД	10–20%	80–90%
Возраст к началу заболевания	Обычно 30 лет	Обычно старше 40 лет

Признаки диабета	СД 1-го типа	СД 2-го типа
Начало болезни	Острое	Постепенное
Масса тела	Понижена или нормальная	Обычно повышена
Пол	Несколько чаще мужчины	Чаще болеют женщины
Инсулит в начале болезни	Часто	Отсутствует
Клиническая симптоматика	Выраженная	Часто стертая
Течение заболевания	Лабильное	Стабильное
Склонность к кетоацидозу	Выраженная	Развивается редко
Уровень кетоновых тел в крови	Часто повышен	Обычно норма
Анализ мочи	Глюкозурия и часто кетоцетонурия	Глюкозурия
Уровень эндогенного инсулина в крови	Понижен или отсутствует	От слегка пониженного до повышенного
Потребность в препаратах эндогенного инсулина	Постоянная	В тяжелых случаях
Чувствительность к инсулину	Выраженная	Инсулинорезистентность
Сезонность начала заболевания	Часто осенне-зимний период	Отсутствует
Поджелудочная железа при гистологическом исследовании	Участки атрофии, дегрануляции и уменьшение количества β -клеток или их отсутствие, фиброз железы	Количество островков, содержание β -, α -, δ - и PP-клеток в пределах возрастной нормы, липоматоз, очаговый амилоидоз железы
Антитела к клеткам островков поджелудочной железы	Обнаруживаются у 80–90% пациентов в первые недели заболевания	Обычно отсутствуют
Антигены системы HLA	B8, B15, D, D/DR3, D/DR4	Ассоциированных с СД не выявлено
Семейные формы заболевания	Редко	Часто
Конкордантность у монозиготных близнецов	Меньше 50%	Больше 90%
Частота СД у близких родственников	Меньше 10%	Больше 20%
Поздние осложнения	Микроангиопатии	Макроангиопатии

Болезни щитовидной железы

Общепринятой международной классификации заболеваний щитовидной железы не существует. В России применяют классификацию, предложенную И.И. Дедовым и соавт. (1994), в основу которой положено функциональное состояние щитовидной железы.

Болезни щитовидной железы подразделяют на три группы: синдром тиреотоксикоза, синдром гипотиреоза и заболевания щитовидной железы без нарушения ее функции (эутиреоз).

Синдром тиреотоксикоза

- Тиреотоксикоз, обусловленный повышенной продукцией гормонов щитовидной железы.
 - Диффузный токсический зоб (болезнь Грейвса, болезнь Базедова).
 - Функциональная автономия щитовидной железы: унифокальная (в том числе тиреотоксическая аденома); мультифокальная (в том числе многоузловой токсический зоб); диссеминированная функциональная автономия.
 - Йодиндуцированный тиреотоксикоз.
 - Аутоиммунный тиреоидит в тиреотоксической фазе.
 - ТТГ-индуцированный тиреотоксикоз: ТТГ-продуцирующая аденома гипофиза; синдром неадекватной секреции ТТГ (резистентность тиреотрофов к тиреоидным гормонам).
 - Трофобластический тиреотоксикоз.
 - Гестационный транзиторный тиреотоксикоз.
- Тиреотоксикоз, обусловленный повышенной продукцией тиреоидных гормонов вне щитовидной железы.
 - Струма яичников.
 - Метастазы рака щитовидной железы, продуцирующие тиреоидные гормоны.
- Тиреотоксикоз, не связанный с гиперпродукцией гормонов щитовидной железы.
 - Ятрогенный и искусственный тиреотоксикоз.
 - Тиреотоксическая фаза подострого тиреоидита де Кервена.

Синдром гипотиреоза

- Первичный гипотиреоз.
 - Гипотиреоз, обусловленный уменьшением количества функционирующей ткани щитовидной железы: гипотире-

оз, обусловленный нарушением эмбрионального развития щитовидной железы (врожденный гипотиреоз); послеоперационный гипотиреоз; гипотиреоз, обусловленный аутоиммунным поражением щитовидной железы (атрофическая форма аутоиммунного тиреоидита); пострadiaционный гипотиреоз; гипотиреоз, обусловленный вирусным поражением щитовидной железы; гипотиреоз на фоне новообразований в щитовидной железе.

- Гипотиреоз, обусловленный нарушением синтеза тиреоидных гормонов: эндемический зоб с гипотиреозом; спорадический зоб с гипотиреозом (дефекты биосинтеза гормонов); медикаментозный гипотиреоз (прием тиреостатических средств и ряда других препаратов); зоб и гипотиреоз, развившиеся в результате употребления пищи, содержащей зобогенные вещества.
- Гипотиреоз центрального генеза.
 - Гипотиреоз гипофизарного генеза.
 - Гипотиреоз гипоталамического генеза.

Заболевания щитовидной железы без нарушения ее функции (эутиреоз)

- Эутиреоидный зоб.
 - Зоб, обусловленный нарушением синтеза тиреоидных гормонов: эндемический зоб (диффузный, узловой); спорадический зоб (диффузный, узловой).
 - Ятрогенный (медикаментозный) зоб.
 - Зоб, обусловленный зобогенными веществами, содержащимися в пище.
- Тиреоидная неоплазия.
 - Доброкачественные опухоли: аденома, тератома.
 - Злокачественные опухоли: папиллярный, фолликулярный, медуллярный, недифференцированный раки, другие злокачественные опухоли (мякотканые, лимфомы, плоскоклеточный рак и др.).
- Тиреоидиты.
 - Острый: острый гнойный, острый негнойный.
 - Подострый (вирусный, де Кервена).
 - Хронический: аутоиммунный, инвазивный фиброзный, безболевого и послеродового.

Зоб, струма — патологическое увеличение щитовидной железы, связанное с диффузной или очаговой (узловой) гипертрофией и/или гиперплазией ее паренхимы. Клиническое понятие «узел» (образование диаметром 1 см и более) не соответствует морфологическому. Клиническими терминами «узловой» или «многоузловой зоб» обозначают наличие в щитовидной железе узла (узлов) даже без увеличения ее объема (последний может быть и уменьшен).

Классификация зоба

По локализации: односторонний, двусторонний; на шее; загрудинный; зоб эктопированной щитовидной железы (в корне языка, в средостении и т.д.).

По объему (классификация ВОЗ, 1994): 0 степень (зоба нет); I степень (размеры доли больше величины дистальной фаланги большого пальца) — зоб пальпируется, но не виден; II степень — зоб пальпируется и виден на глаз. Зобом следует считать увеличение объема щитовидной железы (по данным УЗИ) у женщин — более 18 мл (см³), у мужчин — 25 мл (см³).

По макроскопическим особенностям: узловой, многоузловой, диффузный, смешанный.

По микроскопическим особенностям: коллоидный (макрофолликулярный, микрофолликулярный, смешанный), паренхиматозный, смешанный.

По характеру пролиферации тиреоцитов (для коллоидного зоба): интерфолликулярная, экстрафолликулярная, смешанная формы.

По степени пролиферации тиреоцитов (для коллоидного зоба): без пролиферации, частично пролиферирующий, активно пролиферирующий, аденоматозный (образование очагов, напоминающих по строению аденому, без инкапсуляции).

По состоянию функции щитовидной железы: гипертиреоидный (токсический), эутиреоидный, гипотиреоидный.

Классификация тиреотоксикоза с диффузным зобом по ряду признаков пересекается с общей классификацией зоба (см. предыдущий раздел), но, кроме того, добавляются следующие характеристики. По степени тяжести тиреотоксикоза различают формы:

- легкую форму (субклинический тиреотоксикоз);
- форму средней тяжести (манифестный тиреотоксикоз);
- тяжелую форму (осложненный тиреотоксикоз).

Выделяют пять степеней (I–V) увеличения щитовидной железы.

Классификация диффузного токсического зоба, использованная в МКБ-10

Форма болезни по тяжести: легкая, среднетяжелая, тяжелая.

Степень увеличения щитовидной железы — 0–V.

Классификация тиреоидитов

По этиологии: инфекционный тиреоидит (бактериальный, вирусный, микотический и т.д.), неинфекционный (аутоиммунный и т.д.), неустановленной этиологии.

По патогенезу: неиммунный, иммунный тиреоидит.

По локализации: односторонний, двусторонний тиреоидит.

По распространенности: очаговый тиреоидит, диффузный, смешанный.

По преобладающей фазе воспалительной реакции: экссудативный тиреоидит, пролиферативный (продуктивный), смешанный.

По составу экссудата: серозный тиреоидит, серозно-лейкоцитарный, гнойный, геморрагический, смешанный.

По преобладающему клеточному составу воспалительного инфильтрата: лимфоцитарный тиреоидит, лимфолейкоцитарный, лимфоплазмоцитарный, гигантоклеточный, лимфоматозный (с формированием лимфоидных фолликулов), смешанноклеточный.

По активности (выраженность проникновения клеток воспалительного инфильтрата из стромы в паренхиму щитовидной железы): неактивный тиреоидит, активный разной степени (слабой, умеренной, выраженной).

По особенностям клинического течения: острый, подострый, хронический.

Гипопаратиреоз

Классификация

- Врожденный гипопаратиреоз: аплазия или гипоплазия околощитовидных желез — синдром Ди Джорджи (D82.1) и др.
- Идиопатический гипопаратиреоз (E20.0) — аутоиммунное изолированное заболевание или поражение околощитовидных желез в рамках синдрома полигландулярной недостаточности.
- Послеоперационный, ятрогенный гипопаратиреоз (E20.8) развивается при удалении околощитовидных желез или в результате нарушения их кровоснабжения и иннервации при оперативном вмешательстве.

- Лекарственный гипопаратиреоз.
- Радиационный гипопаратиреоз.
- Сосудистый гипопаратиреоз (кровоизлияния в околощитовидные железы, их инфаркты).
- Инфекционный гипопаратиреоз.
- Псевдогипопаратиреоз (E20.1) — нечувствительность органов-мишеней к паратиреоидному гормону.

Гиперпаратиреоз

Классификация

- *Первичный гиперпаратиреоз* (E21.0): паратиреоидная остеодистрофия, фиброзная генерализованная остеодистрофия, болезнь Реклингхаузена — первичная гиперплазия или аденомы (либо рак) околощитовидных желез (изолированные формы и в составе множественных эндокринных неоплазий).
- *Вторичный гиперпаратиреоз* (E21.1) — исключен гиперпаратиреоз почечного происхождения — N25.8. Это компенсаторная гиперплазия околощитовидных желез в ответ на длительную гипокальцемию и гиперфосфатемию.
- *Третичный гиперпаратиреоз* (E21.2) — исключена семейная гипокальциурическая гиперкальцемия — E83.5. Это аденома околощитовидных желез при длительно существующем вторичном синдроме гиперпаратиреоза.
- *Псевдогиперпаратиреоз* (E21.2). Он обусловлен эктопической продукцией паратиреоидному гормону (или паратгормон-подобных веществ) опухолями непаратиреоидного происхождения (гормонально активные опухоли легких, желудочно-кишечного тракта и т.д.).

Хронические тиреоидиты

Хронические тиреоидиты (E06.3 — аутоиммунный тиреоидит, тиреоидит Хасимото, хаситоксикоз, E03.4 — атрофия щитовидной железы [приобретенная], O90.5 — послеродовый тиреоидит, E06.5 — тиреоидит фиброзный, тиреоидит Риделя) — это группа хронических заболеваний щитовидной железы, характеризующихся нарушением иммунологической толерантности в отношении ее антигенов и развитием иммунного воспаления (кроме тиреоидита Риделя). Некоторые авторы предлагают считать синонимами термины лим-

фоцитарные тиреоидиты (безболевого, юношеский, послеродовой) и аутоиммунный тиреоидит. Гистологически в ряде случаев бывает затруднительно их разграничить.

Классификация:

- *По распространенности:* очаговый, диффузный, смешанный тиреоидит.
- *По особенностям клеточного инфильтрата:* лимфоцитарный тиреоидит, лимфоматозный (с формированием лимфоидных фолликулов), смешанный.
- *По клинικο-морфологическим особенностям:* тиреоидит Хасимото (аутоиммунный тиреоидит), идиопатическая микседема (атрофический тиреоидит, атрофическая стадия тиреоидита Хасимото), юношеский лимфоцитарный тиреоидит, послеродовой тиреоидит, фиброзный тиреоидит, специфические тиреоидиты.

Заболевания коры надпочечников

Классификация (E24.0 — болезнь Иценко–Кушинга гипофизарного происхождения; E24.1 — синдром Нельсона; E24.2 — медикаментозный синдром Иценко–Кушинга; E24.3 — эктопический АКТГ-синдром; E24.4 — кушингоидный синдром, вызванный алкоголем; E24.8 — другие состояния, характеризующиеся кушингоидным синдромом; E26.0 — первичный гиперальдостеронизм [синдром Кона]; E26.1 — вторичный гиперальдостеронизм; E26.8 — другие формы гиперальдостеронизма; E25.0 — врожденные адреногенитальные нарушения, связанные с дефицитом ферментов; E25.8 — другие адреногенитальные нарушения; E27.1 — первичная недостаточность коры надпочечников, аутоиммунное поражение надпочечников; E27.2 — аддисонов криз; A18.7 — болезнь Аддисона туберкулезного происхождения; E85 — амилоидоз надпочечников и т.д.):

- Тотальный гиперкортицизм.
 - Болезнь Иценко–Кушинга (центральная, АКТГ-зависимая форма синдрома Кушинга).
 - Синдром Иценко–Кушинга, вызванный кортикостеромой (злокачественной кортикостеромой) надпочечника (АКТГ-независимый синдром Кушинга).
 - Синдром Иценко–Кушинга, вызванный опухолью, продуцирующей АКТГ-подобные вещества или кортиколиберин (АКТГ-зависимый эктопированный синдром Кушинга).

- Автономная макронодулярная гиперплазия коры надпочечников.
- Парциальный гиперкортицизм.
 - Андростерома (злокачественная андростерома) — вирилизирующая опухоль коры надпочечников.
 - Первичный гиперальдостеронизм.
 - Кортикоэстрома (злокачественная кортикоэстрома) — феминизирующая опухоль коры надпочечника.
 - Смешанные опухоли коры надпочечника.
- Дисфункция коры надпочечников.
 - Дефицит StAR-протеина (липоидная гиперплазия коры надпочечников, синдром Прадера).
 - Дефицит 3β -гидроксистероиддегидрогеназы.
 - Дефицит 17α -гидроксисилазы/C17-20-лиазы; синдром Биглиери.
 - Дефицит 21-гидроксисилазы (P450c21): сольтеряющая, простая вирильная и неклассическая (постпубертатная) формы.
 - Дефицит 11α -гидроксисилазы (P450c11).
- Гипокортицизм.
 - Первичная надпочечниковая недостаточность.
 - Центральные формы надпочечниковой недостаточности (вторичный и третичный гипокортицизм).
 - Изолированный гипоальдостеронизм.
- Гормонально-неактивные опухоли надпочечников (инсиденталомы).

Классификация заболеваний тимуса

Врожденные (наследственные и внутриутробно приобретенные) пороки развития: аплазия, агенезия, гипоплазия (синдром Ди Джорджи и др.), дисплазия (синдром Незелофа и др. — МКБ-10: D81, D82), врожденная тимомегалия, преждевременный жировой метаморфоз (проявляются первичными врожденными и наследственными иммунодефицитными синдромами); кисты тимуса, абсцессы Дюбуа (при позднем врожденном сифилисе).

Приобретенные изменения: атрофия тимуса (исход острой или акцидентальной инволюции), приобретенная тимомегалия, истинная (опухолевидная) гиперплазия тимуса (E32.0), лимфофолликулярная гиперплазия тимуса (В-лимфоцитарная гиперплазия, E32.8), мультифокальная киста (мультикистозная трансформация, E32.8).

Аутоиммунные полигландулярные синдромы

Аутоиммунные полигландулярные синдромы (E31.0) — это первичное аутоиммунное поражение двух и более периферических эндокринных желез, приводящее в большинстве случаев к их недостаточности. Аутоиммунные полигландулярные синдромы часто сочетаются с некоторыми органоспецифическими неэндокринными заболеваниями, как правило, тоже аутоиммунной природы.

При полигландулярных синдромах поражение разных эндокринных желез и других органов развивается в различных сочетаниях, синхронно или метакронно.

Классификация

Тип 1 — кандидополиэндокринный синдром, APECED — *auto-immune polyendocrinopathy, candidiasis, ectodermal-dystrophy*, или MEDAC — *multiple endocrine deficiency autoimmune candidiasis*. В основе синдрома лежит классическая триада Уайткера: слизистокожный кандидоз, гипопаратиреоз, первичная хроническая надпочечниковая недостаточность. Код по классификации OMIM — 240300.

Тип 2 — синдром Шмидта, или синдром Карпентера. В основе этого синдрома — классическая триада Шмидта и Карпентера: первичная хроническая надпочечниковая недостаточность, аутоиммунный тиреоидит и СД 1-го типа. Код по классификации OMIM — 269200.

Аутоиммунные полигландулярные синдромы связывают с генетически обусловленными нарушениями регуляции иммунной системы и/или экспрессии ряда антигенов клетками-мишенями с развитием аутоиммунного поражения группы органов.

Тип 1 — редкое заболевание с моногенным, аутосомно-рецессивным типом наследования (мутация в гене AIRE хромосомы 21 на участке 21q22.3). При семейной форме заболевание проявляется только у sibсов. У больных часто выявляют антитела к ферментам P450c17 и P450ssc коры надпочечников, другие аутоантитела к антигенам эндокринных желез и прочих органов и тканей, отсутствует ассоциация с гаплотипом HLA. Средний возраст больных — 12 лет, соотношение мужчин и женщин 1,4:1. Характерна изолированная иммунная недостаточность по отношению к *Candida albicans*, вплоть до анергии, при неизменном иммунном ответе на другие антигены.

Тип 2 — более распространенное, чем тип 1, заболевание с полигенным характером наследования. Семейные формы могут про-

являться в нескольких поколениях. При первичном гипокортицизме часто обнаруживают антитела к Р450с21 и иные аутоантитела к антигенам эндокринных желез и других органов и тканей, признаки Т-зависимого иммунного дефицита, ассоциировано с генами HLA-B8, -Dw3, -Dr3, -Dr4, средний возраст больных — 30 лет, соотношение мужчин и женщин 1:8.

Расстройства питания и нарушения обмена веществ

К большой группе патологических процессов, именуемой «расстройства питания и нарушения обмена веществ», согласно разным классификациям относят:

- Недостаточность питания, сопровождающуюся обменными нарушениями (квашиоркор, алиментарный маразм, синдромы белково-энергетической недостаточности) и ее крайнюю степень — кахексию.
- Недостаточность витаминов (А — ксерофтальмия; тиамин — бери-бери, энцефалопатия Вернике; никотинной кислоты — пеллагра; С — цинга; D — рахит у детей, остеопороз и остеомалация у взрослых; К — синдромы нарушения свертывания крови и др.), дефицит микроэлементов (кальция, селена, цинка, меди, железа и т.д.) и незаменимых аминокислот, жирных кислот, а также несбалансированность питания.
- Ожирение и другие виды избыточности питания.
- Врожденные и приобретенные нарушения обмена веществ (нарушения обмена аминокислот, жирных кислот, углеводов, липидов, гликозаминогликанов, гликопротеинов, липопротеидов, пуринов и пиримидинов, билирубина, а также нарушения минерального обмена).
- Кистозный фиброз.
- Амилоидоз.
- Уменьшение (гиповолемия) или увеличение (гиперволемия) объема жидкости, нарушения водно-солевого и кислотно-щелочного равновесия).
- Липодистрофии.

Ожирение

Ожирение относится к числу наиболее распространенных болезней (30% жителей Земли имеют избыточную массу тела). Оно может быть самостоятельным заболеванием или синдромом, развившим-

ся при различных врожденных и приобретенных видах патологии. Различают стабильное ожирение, прогрессирующее и резидуальное, а также общее и местное (липодистрофии, липоматозы). Гистологически выявляют ожирение по гипертрофическому, гиперпластическому и смешанному типам, в зависимости от преобладания гипертрофии или гиперплазии липоцитов.

Степень ожирения определяют с помощью индекса массы тела (ИМТ): масса тела в килограммах, деленная на рост человека в метрах, возведенный в квадрат. ИМТ принято обозначать в условных единицах $\text{кг}/\text{м}^2$. Нормой считается ИМТ 18–25 $\text{кг}/\text{м}^2$. При ожирении I степени — ИМТ 25–29,9 $\text{кг}/\text{м}^2$; II степени — ИМТ 30–39,9 $\text{кг}/\text{м}^2$; III степени — ИМТ более 40 $\text{кг}/\text{м}^2$.

Единой и общепризнанной классификации ожирения не существует.

Клиническая классификация ожирения (Дедов И.И. и др., 2000).

- Первичное ожирение.
 - Алиментарно-конституциональное (экзогенно-конституциональное):
 - гиноидное (нижний тип, «женский», ягодично-бедренное);
 - андроидное (верхний тип, «мужской», абдоминальное, висцеральное): с отдельными компонентами метаболического синдрома; с развернутой симптоматикой метаболического синдрома;
 - с выраженными нарушениями пищевого поведения: синдром ночной еды; сезонные аффективные колебания; гиперфагическая реакция на стресс;
 - с синдромом Пиквика;
 - со вторичным поликистозом яичников;
 - с синдромом апноэ во сне;
 - при пубертатно-юношеском диспитуитаризме;
 - смешанное.
- Симптоматическое (вторичное) ожирение.
 - С установленным генетическим дефектом:
 - в составе известных генетических синдромов с полиорганным поражением;
 - генетические дефекты структур, вовлеченных в регуляцию жирового обмена.

- Церебральное (адипозогенитальная дистрофия, синдром Пехкранца–Бабинского–Фрелиха):
 - опухоли головного мозга, других церебральных структур;
 - диссеминация системных поражений, инфекционные заболевания;
 - гормонально-неактивные опухоли гипофиза, синдром «пустого» турецкого седла, синдром «псевдоопухоли»;
 - на фоне психических заболеваний;
 - эндокринное;
 - гипотиреодное;
 - гипоовариальное;
 - при заболеваниях гипоталамо-гипофизарной системы;
 - при заболеваниях надпочечников.

Метаболический синдром. Распространенный синдром (ранее его называли «синдром Х»). Он сопровождается андройдным типом ожирения и включает в себя так называемый смертельный квартет.

- Верхний тип ожирения.
- Нарушение толерантности к углеводам вплоть до развития СД 2-го типа.
- Гипер(дис)липидемия.
- Артериальная гипертензия.

Кроме того, развиваются: гиперурикемия, гиперинсулинемия, гиперандрогения у женщин, быстрое прогрессирование атеросклероза, жировой гепатоз, желчнокаменная болезнь и т.д.

Синдром Пиквика. Крайняя степень ожирения, сопровождаемая альвеолярной гиповентиляцией (Е66.2 — крайняя степень ожирения, сопровождаемая альвеолярной гиповентиляцией, Пикквикский синдром). Характеризуется ожирением (обычно андройдный тип, III степень), легочной гиповентиляцией, легочной гипертензией, легочным сердцем с прогрессирующей правожелудочковой недостаточностью, сонливостью днем, синдром апноэ во сне, вторичной полицитемией, АГ.

Адипозогенитальная дистрофия (Е23.6 — адипозогенитальная дистрофия) — это синдром, характеризующийся поражением гипоталамо-гипофизарной области с развитием нарушений жирового обмена и гипогонадизмом. Выделяют первичную форму (самостоятельное заболевание, его устанавливают методом исключения) и вторичную форму (проявление или осложнение других болезней ЦНС).

Липодистрофии

Липодистрофии (Е88.1 — липодистрофия, не классифицированная в других рубриках, Е88.2 — липоматоз, не классифицированный в других рубриках, или болезнь Деркума) — клинические синдромы с неясным патогенезом, при которых подкожный жировой слой отсутствует полностью или частично (тотальная, парциальная липоатрофия), либо имеется избыточный жировой слой (липогипертрофия) на более или менее значительных участках тела. Чаще всего нарушениям липидного метаболизма, при всех формах липодистрофий, сопутствуют: инсулинорезистентность, гиперлипидемии и гиперинсулинемия — нередко в сочетании с особыми формами СД.

Классификация:

- Врожденные.
 - Семейная генерализованная (синдром Сейпа–Берардинелли, тотальная липодистрофия и акромегалоидный гигантизм, врожденный липоатрофический диабет).
 - Лепречаунизм (синдром Донохью, мутация гена рецептора инсулина на хромосоме 19, 19p13.3–p13.2).
- Приобретенные.
 - Липодистрофический диабет Лоренса (синдром генерализованной липодистрофии).
 - Гиперлипидемическая липодистрофия (гипермускулярная липодистрофия).
- Прогрессирующая сегментарная липодистрофия (болезнь Барракера–Симонса, парциальная липодистрофия с гиноидным ожирением).
- Парциальные липодистрофии.
 - Болезнь Вебера–Кристиана (рецидивирующий ненагнаивающийся узловатый панникулит).
 - Болезнь Деркума (болезненный липоматоз).
 - Болезнь Маделунга (множественный симметричный липоматоз) — доброкачественный билатеральный симметричный липоматоз шеи.

Постинъекционные липодистрофии: после инъекций инсулинов с рН менее 7 и после инъекций наркотических препаратов.

Наиболее часто встречающиеся формы болезней эндокринной системы, расстройств питания и нарушений обмена веществ представлены в табл. 5.29.

Таблица 5.29

**Часто встречающиеся нозологические единицы из группы
болезней эндокринной системы, расстройств питания
и нарушений обмена веществ**

Нозологическая единица или их группа	Код МКБ-10	Примечание
Зоб эндемический, связанный с йодной недостаточностью (диффузный, многоузловой)	E01	Диффузный эндемический зоб — E01.0 Многоузловой эндемический зоб — E01.1
Гипотиреоз	E03	—
Зоб нетоксический	E04	Диффузный — E04.0 Одноузловой — E04.1 Многоузловой — E04.2
Тиреотоксикоз	E05	Диффузный токсический зоб, болезнь Грейвса — E05.0
Тиреоидиты (струмы)	E06	Де Кервена — E06.1 Хасимото — E06.3 Риделя — E06.5
Сахарный диабет, тип 1 (инсулинзависимый)	E10	Четвертые знаки: .0 — с комой; .1 — с кетоацидозом без комы; .2 — с поражением почек (гломерулосклероз, синдром Киммелстила—Уилсона); .3 — с поражением глаз; .4 — с неврологическими осложнениями (нейропатия); .5 — с нарушениями периферического кровообращения (диабетическая гангрена, язва); .6 — с другими осложнениями; .7 — с множественными осложнениями; .8 — с неуточненными осложнениями; .9 — без осложнений
Сахарный диабет, тип 2 (инсулиннезависимый)	E11	Четвертые знаки: .0 — с комой; .1 — с кетоацидозом без комы; .2 — с поражением почек (гломерулосклероз, синдром Киммелстила—Уилсона); .3 — с поражением глаз; .4 — с неврологическими осложнениями (нейропатия); .5 — с нарушениями периферического кровообращения (диабетическая гангрена, язва);

Нозологическая единица или их группа	Код МКБ-10	Примечание
		.6 — с другими осложнениями; .7 — с множественными осложнениями; .8 — с неуточненными осложнениями; .9 — без осложнений
Акромегалия и гипопитарный нанизм	E22.0	—
Гипопитуитаризм	E23.0	—
Болезнь и синдром Иценко—Кушинга	E24	Болезнь Иценко—Кушинга (гипофизарного происхождения) — E24.0
Адреногенитальный синдром	E25	—
Синдром Конна (первичный гиперальдостеронизм)	E26.0	—
Болезнь Аддисона (аутоиммунный гипокортицизм)	E27.1	—
Синдром Стейна—Левенталя (склерокистозные яичники)	E28.2	—
Аутоиммунная полигландулярная недостаточность (синдром Шмидта)	E31.0	—
Стойкая гиперплазия вилочковой железы	E32.0	—
Квашиоркор	E40	—
Алиментарный маразм	E41	—
Недостаточность витаминов и микроэлементов	E50–E61	—
Ожирение	E66	—
Фенилкетонурия	E70.0	—
Болезни накопления гликогена	E74.0	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.29

Нозологическая единица или их группа	Код МКБ-10	Примечание
Ганглиозидозы, сфинголипидоз	E75	—
Мукополисахаридозы	E76	—
Порфирии	E80	—
Муковисцидоз	E84	—
Амилоидоз	E85	—

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: диффузный токсический зоб III степени, среднетяжелая форма (результаты гормональных исследований — ..., дата); экзофтальм (E05.0).

Осложнения основного заболевания: тиреотоксическое сердце, тиреотоксическая печень; недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); печеночно-почечная недостаточность.

Основное заболевание: атрофия щитовидной железы в исходе аутоиммунного тиреоидита (результаты гормональных исследований — ..., дата) — E03.4.

Осложнения основного заболевания: микседематозная кома.

Сопутствующие заболевания: постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Основное заболевание: аутоиммунный тиреоидит Хасимото (степень увеличения щитовидной железы, стадия, результаты гормональных исследований — ..., дата) (E06.3).

Осложнения основного заболевания: тиреотоксическое сердце, недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: хронический калькулезный холецистит в стадии ремиссии (K80.1).

Основное заболевание: сахарный диабет 1-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, нефропатия (E10.0).

Осложнения основного заболевания: кетоацидотическая кома (биохимия крови — ..., дата).

Основное заболевание: сахарный диабет 1-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, нефропатия (E10.2).

Осложнения основного заболевания: синдром Киммелстила—Уилсона; хроническая почечная недостаточность; уремия (биохимия крови — ..., дата).

Основное заболевание: сахарный диабет 2-го типа тяжелой степени, декомпенсированный (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, нефропатия; диабетическая гангрена правой стопы (E10.5).

Осложнения основного заболевания: печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата); недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: нестабильная стенокардия (вид, класс, другая характеристика) (I20.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* сосудистый синдром Паркинсона. Церебральный атеросклероз (G21.8).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 2-го типа, средней степени тяжести, стадия декомпенсации (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, полинейропатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очаговая пневмония (локализация).

Сопутствующие заболевания: нестабильная стенокардия (вид, класс, другая характеристика) — I20.0.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* нестабильная стенокардия (вид, класс, другая характеристика) (I20.0).

2. Фоновое заболевание: сахарный диабет 2-го типа, средней степени тяжести, стадия декомпенсации (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, полинейропатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Основное заболевание: синдром Золлингера—Эллисона: аденома поджелудочной железы (гастринома), множественные эрозии и гиперплазия желез слизистой оболочки желудка (биопсия — ..., дата) (E16.8).

Осложнения основного заболевания: повторные желудочные кровотечения; хроническая постгеморрагическая анемия.

Основное заболевание: синдром гиперпролактинемии: аденома гипофиза (пролактинома); аменорея, галакторея (E22.1).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Основное заболевание: болезнь Иценко—Кушинга: аденома гипофиза (E24.0).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание. Сахарный диабет 1-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., дата): атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетическая макро- и микроангиопатия; диабетический нефросклероз (E10.0).

Осложнения основного заболевания. Кетоацидотическая кома (биохимия крови — ..., дата): отек и набухание вещества головного мозга; отек легких; жировая дистрофия печени, миокарда, некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) кетоацидотическая кома;
б) сахарный диабет 1-го типа (E10.0);
в) —;
г) —.
- II. —.

Основное заболевание. Сахарный диабет 1-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., дата): атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетический нефроцирроз (E10.2).

Осложнения основного заболевания. Уремия (биохимия крови — ..., дата): фибринозный плеврит, перикардит («волосатое» сердце), геморрагический гастроэнтероколит; точечные кровоизлияния в кожу и серозные оболочки; двусторонняя мелкоочаговая фибринозно-геморрагическая пневмония; отек легких и головного мозга; жировая дистрофия печени, миокарда.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) уремия;
- б) диабетический нефроцирроз;
- в) сахарный диабет 1-го типа (E10.2);
- г) —.
- II. —.

Основное заболевание. Сахарный диабет 2-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., дата): атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетическая макро- и микроангиопатия; диабетическая влажная гангрена левой стопы; стенозирующий атеросклероз левой бедренной артерии (стадия, степень, процент стеноза); диабетический гломерулосклероз (E11.5).

Осложнения основного заболевания. Двусторонняя очагово-сливная пневмония в нижних долях (этиология); хроническая почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата); жировая дистрофия печени, миокарда. Отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) очаговая пневмония;
- б) сахарный диабет 2-го типа с диабетической гангреной (E11.5);
- в) —;
- г) —.
- II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* повторный трансмуральный инфаркт миокарда передней и боковой стенок левого желудочка (размеры очага, дата или давность инфаркта); крупноочаговый кардиосклероз задней стенки левого желудочка; стенозирующий атероскле-

роз коронарных артерий сердца (степень, стадия, процент стеноза) (I21.2).

2. *Фоновое заболевание*: сахарный диабет 2-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., дата); атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетическая микроангиопатия; диабетический гломерулосклероз (E11.7).

Осложнения основного заболевания: кардиогенный шок; жидкая кровь в полостях сердца и просвете крупных сосудов, мелкоочечные кровоизлияния в перикарде, плевре; некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) кардиогенный шок;

б) повторный инфаркт миокарда передней и боковой стенок левого желудочка (I21.2);

в) —;

г) —.

II. Сахарный диабет 2-го типа (E11.7).

Основное заболевание: диффузный токсический зоб IV степени, тяжелая форма (результаты клинических анализов), объем и масса щитовидной железы; тиреотоксическое сердце, тиреотоксическая печень (E05.0).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее венозное полнокровие; анасарка, асцит, гидроторакс; отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) хроническая сердечно-сосудистая недостаточность;

б) тиреотоксическое сердце;

в) диффузный токсический зоб (E05.0);

г) —.

II. —.

Основное заболевание. Муковисцидоз: кистозный фиброз поджелудочной железы (E84.8).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (септицемия, результаты бактериологического исследования, дата): двусторонняя тотальная крупноочаговая пневмония с абсцедированием; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); миелоидная гиперплазия селезенки, лимфатических узлов; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); жировая дистрофия печени и миокарда.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) сепсис;
б) муковисцидоз (E84.8);
в) —;
г) —.
II. —.

КЛАСС V. ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА И РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ

Психические расстройства указывают в качестве основного заболевания, только если они сами или через свои осложнения привели больного к смерти. Если больной скончался от соматического заболевания, не связанного с психическими нарушениями, то именно это соматическое заболевание учитывается как основное (первоначальная причина смерти).

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Комбинированное основное заболевание

1. Подкорковая сосудистая (атеросклеротическая) деменция (полная характеристика); церебральный атеросклероз (F01.2).
2. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: старая операция ампутации правой стопы по поводу атеросклеротической гангрены (дата).

Комбинированное основное заболевание

1. Тромбофлебит глубоких вен нижних конечностей (точная локализация) (I80.2).
2. Шизофрения параноидная (непрерывное течение) (F20.0).

Осложнения основного заболевания: тромбоэмболия легочной артерии.

Сопутствующие заболевания. ИБС: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* сосудистый психоз (органический галлюциноз); остаточные явления после перенесенного острого нарушения мозгового кровообращения по геморрагическому типу (дата); атеросклероз артерий головного мозга (F06.0).

2. *Фоновое заболевание:* гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I10).

Осложнения основного заболевания: бронхопневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания. ИБС: нестабильная стенокардия (вид, класс) (I20.0).

Комбинированное основное заболевание

1. Сосудистый психоз (параноидное состояние). Атеросклероз артерий головного мозга (F06.2).

2. Постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); двусторонняя бронхопневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: атеросклеротическая аневризма брюшного отдела аорты.

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание: шизофрения, непрерывный тип течения, галлюцинаторно-параноидная форма (по данным истории болезни) (F20).

Осложнения основного заболевания: кахексия, бурая атрофия миокарда, печени, скелетных мышц.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) кахексия;
- б) шизофрения (F20);
- в) —;
- г) —.
- II. —.

Основное заболевание: острый трансмуральный инфаркт миокарда задней и боковой стенок левого желудочка, межжелудочковой перегородки (размеры очага, давность или дата инфаркта); стенози-

рующий атеросклероз коронарных артерий сердца (стадия, степень, процент стеноза) — I21.2.

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких.

Сопутствующие заболевания: шизофрения, непрерывный тип течения (по данным истории болезни) (F20).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) острая сердечно-сосудистая недостаточность;

б) острый инфаркт миокарда (I21.2);

в) —;

г) —.

II. Шизофрения (F20).

Алкогольная болезнь (алкоголизм, острая и хроническая алкогольная интоксикация)

Существующая в нашей стране система отчетности и отчетные формы не отражают истинной картины смертности страдающих алкогольной болезнью и наркоманией. В связи с этим Минздравсоцразвития России рекомендовал руководителям органов управления здравоохранением субъектов Российской Федерации (письмо заместителя министра Минздравсоцразвития РФ «О смертности больных алкоголизмом и наркоманией» от 27.07.2005 г. № 3540-ВС):

- обязать врачей-патологоанатомов, судебно-медицинских экспертов при вскрытии всех умерших и погибших лиц в возрасте старше 15 лет обращать внимание на наличие признаков соматических нарушений алкогольной этиологии, признаков, свидетельствующих о хронической интоксикации наркотическими средствами или психотропными веществами; проводить необходимые химико-токсикологические исследования биологических объектов умершего на наличие алкоголя и предварительные (скрининговые), а при возможности подтверждающие исследования биологических объектов на наличие наркотических средств и психотропных веществ. Положительные результаты отражать в части «II» пункта 18 медицинского свидетельства о смерти (форма 106/y-98);
- в части «II» пункта 18 медицинского свидетельства о смерти необходимо также отражать полученные из медицинской до-

кументации или от родственников данные о том, что умерший был болен хроническим алкоголизмом или наркоманией. Эту же информацию должен указывать в медицинском свидетельстве о смерти лечащий врач, или врач, установивший причину смерти, если вскрытие умершего не производилось.

Алкогольная болезнь на современном этапе рассматривается как группа нозологических форм, объединяющих стадийные полиорганные нарушения, вызванные воздействием этанола (этилового спирта). Выделяют 3 стадии заболевания:

- *1-я стадия* — эпизодические острые алкогольные интоксикации, соответствующие простому алкогольному опьянению, или острой алкогольной интоксикации;
- *2-я стадия* — пьянство, пагубное употребление, злоупотребления алкоголем, или хроническая алкогольная интоксикация;
- *3-я стадия* — алкоголизм, или хронический алкоголизм, синдром зависимости от алкоголя, алкогольная делирия и различные алкогольные психотические расстройства.

Острая алкогольная интоксикация (код F10.0), острое опьянение при алкоголизме, алкогольное опьянение, простое алкогольное опьянение возникают при воздействии этанола и заключаются в появлении опьянения, т.е. комплекса психических и неврологических расстройств, сопровождающихся характерными признаками. Глубина опьянения, скорость его развития зависят от количества выпитых спиртных напитков, их крепости и индивидуальных особенностей человека.

Выделяют 3 степени опьянения:

- *легкая степень* — концентрация алкоголя в крови до 2‰, что соответствует 0,5–1,5 мл чистого этанола на 1 кг массы тела человека;
- *средняя степень* — в крови выявляется 2–3‰ алкоголя, т.е. этанола было принято 1,5–2,5 мл на 1 кг массы тела;
- *тяжелая степень опьянения* возникает при концентрации этанола в крови 3–5‰ и больше, что соответствует 2,5–4,5 мл алкоголя на 1 кг массы. При тяжелой степени опьянения развивается кома, которая может быть непосредственной причиной смерти наряду с асфиксией, обусловленной глубокой аспирацией рвотных масс, острой сердечной недостаточностью.

При поступлении в стационар у пациента с подозрением на алкогольное отравление необходимо взять кровь (мочу) на выявление этанола с заполнением «Направления на химико-токсикологическое исследование» по форме 452/у-06 (в соответствии с приказом Минздравсоцразвития России от 27.01.2006 г. № 40).

**Инструкция по заполнению учетной формы № 452/у-06
«Направление на химико-токсикологические исследования»**

1. Учетная форма № 452/у-06 «Направление на химико-токсикологическое исследование» (далее — Направление) заполняется и выдается структурными подразделениями медицинских организаций, проводящих медицинское освидетельствование на состояние опьянения и/или диагностику факта употребления алкоголя и его суррогатов, наркотических средств, психотропных и других токсических веществ, вызывающих опьянение (интоксикацию), и их метаболитов (далее — Подразделение) в случаях, когда требуется лабораторное подтверждение или исключение наличия алкоголя и его суррогатов, наркотических средств, психотропных и других токсических веществ, вызывающих опьянение (интоксикацию) и их метаболитов в биологических объектах.

2. На основании Направления химико-токсикологическая лаборатория проводит химико-токсикологические исследования и выдает Справку о результатах химико-токсикологических исследований (учетная форма № 454/у-06) о наличии или отсутствии алкоголя и его суррогатов, наркотических средств, психотропных и других токсических веществ, вызывающих опьянение (интоксикацию) и их метаболитов в представленном на химико-токсикологические исследования биологическом объекте.

3. В Направлении указывается: дата заполнения и номер; наименование медицинской организации и Подразделения, выдавшего Направление; наименование химико-токсикологической лаборатории, куда направляется биологический объект; фамилия и инициалы освидетельствуемого (при анонимном обращении — штрих-код); возраст; код биологического объекта (штрих-код), дата и время (часы, минуты) отбора биологического объекта, условия его хранения после отбора, включающие температурный режим хранения; биологический объект (кровь, моча, слюна и пр.); для крови и мочи — объем в мл; физико-химические показатели для мочи; если проводился медицинский осмотр — его предварительные результа-

ты; цель химико-токсикологических исследований: на какое вещество (средство) или группы веществ (средств) требуется провести исследования.

4. Направление на химико-токсикологические исследования заполняется и подписывается работником Подразделения, производившим отбор биологического объекта.

5. Направления хранятся в химико-токсикологической лаборатории в течение одного года, после чего уничтожаются.

В случае летального исхода от острой алкогольной интоксикации — отравления этанолом (этиловым спиртом) и его суррогатами — последняя всегда выставляется в диагнозе как основное заболевание (самостоятельная нозологическая единица) — первоначальная причина смерти и по МКБ-10 кодируется шифрами класса XIX: T51.0 (отравление этанолом), T51.1 (отравление метанолом), T51.2 (отравление изопропиловым спиртом), T51.3 (отравление синтетическими маслами), T51.8 (отравление другими спиртами) и T51.9 (отравление спиртом неуточненным). Вторыми, дополнительными кодами класса XX в таких случаях являются X45 (случайное отравление и воздействие алкоголем и его суррогатами) и Y15 (отравление и воздействие алкоголем с неопределенными намерениями).

Использование только кода XX класса (например, X45) не позволяет в ходе дальнейшего статистического анализа разделить случаи отравления этанолом, метанолом, изопропиловым спиртом и др.

Заключительный клинический диагноз отравления этанолом и/или его суррогатами требует направления тела умершего на судебно-медицинское вскрытие.

Пагубное употребление алкоголя, злоупотребление алкоголем (код F10.1) указывает на регулярное, систематическое (1 раз в неделю и чаще) его употребление (пьянство привычное, бытовое) в дозах, когда организм не в состоянии полностью перерабатывать алкоголь и его метаболиты, ведущее к состоянию с развитием полиорганных морфологических проявлений (алкогольных висцеропатий), поэтому может быть обозначено как болезнь и соответствует по своей сути термину «хроническая алкогольная интоксикация».

Хроническая алкогольная интоксикация — групповое понятие, при котором в диагнозе, в зависимости от тяжести поражения и клинико-морфологических проявлений, на первый план выходит характерное алкогольное поражение одного из органов, которое соответ-

ствует нозологическим формам по МКБ-10, и в случаях летального исхода считается первоначальной причиной смерти.

Разнообразные соматические, неврологические и психические расстройства (нозологические формы и синдромы) при алкогольной болезни в МКБ-10 отражены в классах, рубриках и кодах, которые представлены в табл. 5.30.

Таблица 5.30

Классы, рубрики и коды (шифры) МКБ-10 для кодирования нозологических форм и синдромов, входящих в групповое понятие «алкогольная болезнь»

Нозологическая единица, синдром	Код МКБ-10	Примечание
Класс IV. Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ		
Кушингоидный синдром, вызванный алкоголем	E24.4	—
Класс V. Психические расстройства и расстройства в поведении		
Психические и поведенческие расстройства, вызванные употреблением алкоголя	F10	Родовое понятие; четвертый знак кода определяет клиническую характеристику состояния
Острая интоксикация Острое опьянение при алкоголизме Алкогольное опьянение БДУ Патологическая интоксикация	F10.0	Эти нарушения связаны с острым фармакологическим действием этанола и через некоторое время полностью исчезают. При летальном исходе не применяется (используется код T51.0 с дополнительными кодами класса XX)
Пагубное употребление	F10.1	Злоупотребление алкоголем без зависимости. Синоним — хроническая алкогольная интоксикация
Синдром зависимости Хронический алкоголизм	F10.2	—
Абстинентное состояние	F10.3	Группа симптомов различного характера и различной тяжести, возникающих в результате полного или частичного удаления из организма психоактивного вещества после постоянного его употребления
Абстинентное состояние с делирием Белая горячка (алкогольная)	F10.4	—

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.30

Нозологическая единица, синдром	Код МКБ-10	Примечание
Психотическое расстройство Алкогольный(ая): галлюциноз, бред ревности, паранойя, психоз БДУ	F10.5	Комплекс психотических симптомов, возникающих во время или после употребления алкоголя. Расстройство характеризуется галлюцинациями, расстройствами восприятия, бредом, психомоторными расстройствами (возбуждением или ступором)
Амнестический синдром Амнестическое расстройство, обусловленное алкоголем или наркотиком Корсаковский психоз, или синдром, обусловленный алкоголем	F10.6	Синдром, характеризующийся выраженным хроническим снижением памяти на недавние и отдаленные события. Память на недавние события обычно нарушена сильнее, чем на отдаленные. Другие познавательные функции обычно хорошо сохранены
Резидуальные и отсроченные психотические расстройства Алкогольная деменция БДУ Хронический алкогольный церебральный синдром	F10.7	—
Другие психические расстройства и расстройства поведения	F10.8	—
Психическое расстройство и расстройство поведения неуточненное	F10.9	—
Класс VI. Болезни нервной системы		
Дегенерация нервной системы, вызванная алкоголем Алкоголизм: мозжечковый (атаксия, дегенерация), церебральная дегенерация, энцефалопатия, расстройство вегетативной (автономной) нервной системы, вызванное алкоголем	G31.2	—
Особые эпилептические синдромы Эпилептические припадки, связанные с употреблением алкоголя	G40.5	—
Алкогольная полиневропатия	G62.1	—
Алкогольная миопатия	G72.1	—

Нозологическая единица, синдром	Код МКБ-10	Примечание
Класс IX. Болезни системы кровообращения		
Алкогольная кардиомиопатия	I42.6	—
Класс XI. Болезни органов пищеварения		
Эзофагит: химический	K20	При необходимости идентифицировать токсическое вещество используют дополнительный код внешних причин (класс XX)
Язва пищевода Эрозия пищевода, вызванная химическими веществами	K22.1	—
Алкогольный гастрит	K29.2	—
Токсический гастроэнтерит и колит	K52.1	—
Алкогольная болезнь печени	K70	Родовое понятие
Алкогольная жировая дистрофия печени	K70.0	—
Алкогольный гепатит (хронический)	K70.1	—
Алкогольный фиброз и склероз печени	K70.2	—
Алкогольный цирроз печени	K70.3	—
Алкогольная печеночная недостаточность: острая, хроническая, подострая, с печеночной комой или без нее	K70.4	Синдром, не может быть использован как нозологическая форма
Алкогольная болезнь печени неуточненная	K70.9	—
Хронический панкреатит алкогольной этиологии	K86.0	При остром алкогольном панкреатите (панкреонекрозе) используют код K85
Класс XVI. Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде		
Поражение плода и новорожденного, обусловленные потреблением алкоголя матерью	P04.3	<i>Исключен:</i> алкогольный синдром у плода (Q86.0)
Класс XVII. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения		
Синдром врожденных аномалий (пороков развития), обусловленных известными факторами,	Q86	Родовое понятие

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.30

Нозологическая единица, синдром	Код МКБ-10	Примечание
не классифицированных в других рубриках		
Алкогольный синдром у плода (дизморфия)	Q86.0	—
Класс XIX. Травмы, отравления и некоторые последствия воздействия внешних причин		
Токсическое действие веществ, преимущественно немедицинского назначения	T51–T65	Родовое понятие
Токсическое действие алкоголя	T51	Родовое понятие
Этанола, этилового спирта	T51.0	—
Метанола, метилового спирта	T51.1	—
2-пропанола, изопропилового спирта	T51.2	—
Сивушных масел	T51.3	—
Других спиртов	T51.8	—
Спирта неуточненного	T51.9	—
Класс XX. Внешние причины заболеваемости и смертности (класс XX должен применяться как дополнение к коду из другого класса, указывавшему на характер патологического состояния)		
Случайное отравление и воздействие ядовитыми веществами	X40–X49	Родовое понятие
Случайное отравление и воздействие алкоголем. <i>Включены:</i> спирт БДУ, этиловый спирт	X45	—
Преднамеренное самоотравление и воздействие алкоголем	X65	—
Отравление и воздействие алкоголем с неопределенными намерениями	Y15	—

Для других алкогольных органических патологий, таких как веноокклюзионные поражения печени с синдромом портальной гипертензии, острый алкогольный панкреатит (панкреонекроз), алкогольные поражения почек (IgA-нефрит) и т.д., следует использовать существующие рубрики и коды МКБ-10, которые, к сожалению, не имеют указаний на алкогольный характер патологического процесса.

Хроническая алкогольная интоксикация или состояние пагубного употребления (злоупотребления) алкоголя, без формирования синдрома зависимости от алкоголя, оценивается как 2-я стадия алкогольной болезни, при которой психосоматические процессы еще нередко могут быть обратимыми.

Синдром зависимости от алкоголя, хронический алкоголизм (код F10.2) можно объединить в единое групповое понятие — алкоголизм с проявлениями зависимости от алкоголя, выделяемыми психиатрами (наркологами) при жизни больного (абстинентный синдром, алкогольный делирий, алкогольные психотические расстройства). Поэтому алкоголизм (хронический алкоголизм) является психиатрическим диагнозом, выставляется только на основании заключения психиатра (нарколога) в соответствии с приложением к приказу МЗ СССР от 12.09.1988 г. № 704 «О сроках диспансерного наблюдения больных алкоголизмом, наркоманиями и токсикоманиями». Приказом Минздрава РФ от 28.04.1998 г. № 140 «Об утверждении стандартов (моделей протоколов) диагностики и лечения наркологических больных» изложение стандартов построено в соответствии с конкретными клиническими состояниями, каждое из которых имеет свой шифр в МКБ-10 и в то же время отражает степень тяжести или этап болезненного процесса.

Повреждения центральной нервной системы при хроническом алкоголизме обусловлены не столько этанолом, сколько ацетальдегидом и, в отличие от пагубного употребления алкоголя, приобретают необратимый характер. Поэтому хронический алкоголизм рассматривается как 3-я стадия алкогольной болезни.

Диагноз «алкоголизм» (в МКБ-10 термин «хронический алкоголизм») может быть выставлен в любой рубрике (основное, конкурирующее, сочетанное, фоновое, сопутствующие заболевания) клинического или патологоанатомического диагнозов, только в тех случаях, если в медицинской карте амбулаторного или стационарного больного имеется запись специалиста (врача-психиатра или нарколога):

- об установлении диагноза «хронический алкоголизм»;
- об алкогольном делирии или иных формах алкогольного психоза;
- о том, что больной проходил лечение или состоит на учете по поводу хронического алкоголизма.

Таким образом, диагноз «алкоголизм» не может быть впервые выставлен или отвергнут врачом-патологоанатомом или судебно-

медицинским экспертом по результатам вскрытия, а является исключительно прижизненным и только психиатрическим.

Хроническое злоупотребление алкоголем, будь то алкоголизм (диагноз устанавливается психиатром или наркологом) или бытовое пьянство (хроническая алкогольная интоксикация — диагноз устанавливается как клиницистом, так и патологоанатомом, судебно-медицинским экспертом) следует всегда рассматривать как системное заболевание (алкогольную болезнь). Алкогольное отравление может наступить при любой стадии алкогольной болезни. При этом типичном системном заболевании поражаются различные органы и системы, в разной степени и в разнообразных сочетаниях, имеются клинико-морфологические проявления патологических процессов, вызванных алкоголем, ряда других органов и систем, но уступающих по тяжести и роли в танатогенезе (алкогольная поливисцеропатия).

Наиболее частые и не сложные для клинико-морфологической диагностики характерные органнне алкогольные поражения хорошо известны. Это — алкогольные кардиомиопатия, энцефалопатия, полинейропатия, алкогольные поражения печени, поджелудочной железы (острые и хронические), желудка (атрофический гастрит), почек (IgA-нефрит) и др.

Несмотря на нередкое отсутствие клинических данных и явных морфологических (особенно макроскопических) проявлений полиорганной патологии при хроническом злоупотреблении алкоголем, это всегда системное поражение, в связи с чем и было предложено понятие «алкогольная болезнь».

Это заболевание проявляется в следующих морфологических стадиях:

- острая алкогольная интоксикация (код F10.0);
- хроническая алкогольная интоксикация (код F10.1);
- (хронический) алкоголизм (код F10.2).

Формулировка диагноза при алкогольной болезни должна быть основана на разделении острой (при отравлении) и хронической (хроническая алкогольная интоксикация и алкоголизм) ее форм, с учетом полиорганности ее соматических (висцеральных) проявлений, выделения наиболее пораженного органа (органа-мишени).

Алкоголизм (хронический алкоголизм) — это групповое понятие, поэтому при формулировке диагноза следует указать его конкретную нозологическую (психиатрическую) форму (используются

нозологические единицы и коды МКБ-10). Если при жизни или на секции выявляются алкогольные поражения органов (обычно более одного), то в диагнозе указывается: *«Хронический алкоголизм (психиатрический диагноз из медицинской карты больного) с полиорганными проявлениями (поражениями): ...»*, а после двоеточия перечисляются в порядке убывания тяжести поражения органные проявления алкоголизма — нозологические единицы (алкогольные энцефалопатия, кардиомиопатия, цирроз печени и т.д.).

Во всех прочих случаях злоупотребления алкоголем (бытовом пьянстве), когда нельзя использовать термин «алкоголизм», диагноз следует начинать с другого группового понятия: *«хроническая алкогольная интоксикация»*. Так же как и алкоголизм, *хроническая алкогольная интоксикация* — это системное заболевание, при котором в той или иной степени поражаются практически все органы и системы. Поэтому, после указания в диагнозе этого группового понятия и двоеточия, далее в порядке убывания тяжести поражения перечисляется алкогольная органная патология — нозологические единицы (алкогольные энцефалопатия, кардиомиопатия, цирроз печени и др.).

При алкоголизме или хронической алкогольной интоксикации, в случаях, когда первоначальной причиной смерти явилось тяжелое поражение одного органа (а изменения прочих органов в танатогенезе несущественны), в качестве основного заболевания следует выставить нозологическую единицу, отражающую его поражение. Например, острый алкогольный панкреатит (чаще обострение хронического панкреатита), алкогольная кардиомиопатия, алкогольный цирроз печени (в стадии декомпенсации) и т.д. В таком диагнозе алкоголизм или хроническая алкогольная интоксикация с перечислением поражения прочих органов выставляется как фоновое заболевание.

В отличие от алкоголизма диагноз «хроническая алкогольная интоксикация» 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 алкоголизмом или хронической алкогольной интоксикацией, согласно МКБ-10, указывается в рубрике осложнений (часто бывает смертельным осложнением), за исклю-

чением случаев хронического обструктивного бронхита в стадии обострения с бронхопневмонией, а также острых первичных пневмоний, например, крупозной пневмонии (долевой, бактериальной этиологии, по МКБ-10), которая всегда традиционно выставляется как основное заболевание. При этом алкоголизм или хроническая алкогольная интоксикация с перечислением прочих органических поражений выставляется в качестве фонового заболевания. Течение пневмоний при хронической алкогольной интоксикации имеет свои особенности: стертость клинических проявлений, превалирование симптомов общей интоксикации с признаками поражения центральной нервной системы, спутанностью сознания, делирием смешанного генеза. При этом алкогольный делирий (код F10.4) может стать непосредственной причиной смерти.

Хронические обструктивные болезни легких (ХОБЛ) могут входить в состав органических поражений при алкогольной болезни. Однако общепринятое мнение по этому вопросу и соответствующие коды МКБ-10 для алкогольных болезней легких отсутствуют. Поэтому при алкоголизме или хронической алкогольной интоксикации с полиорганными проявлениями нозологические единицы из группы ХОБЛ указывают в других рубриках диагноза (основное, сопутствующие и другие заболевания).

При обострении хронического обструктивного бронхита с бронхопневмонией последнюю целесообразно указать как проявление этого обострения (соответствует коду J44.0).

Когда первоначальной причиной смерти является собственно «алкоголизм», в зависимости от конкретных особенностей наблюдения (делирий, психотические расстройства, алкоголизм без уточнений) — именно эти нозологические единицы указываются в медицинском свидетельстве о смерти, а также острая алкогольная интоксикация (отравление алкоголем и его суррогатами). При этом используются коды F10.0–F10.5.

В случаях диагнозов с перечислением в основном заболевании пораженных алкоголем органов-мишеней в медицинском свидетельстве о смерти указывается и кодируется нозологическая единица — первоначальная причина смерти — наиболее пораженный орган, выставленный после двусточия в основном заболевании после группового понятия «хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: ...» или «хронический алкоголизм с полиорганными проявлениями: ...».

Если в качестве основного заболевания вынесена одна из нозологических единиц — алкогольных органичных поражений, а хроническая алкогольная интоксикация или алкоголизм, с перечислением прочих пораженных органов, даны как фоновое заболевание, то шифруется (кодируется) именно та нозологическая единица, которая выставлена как основное заболевание — первоначальная причина смерти. В части «II» пункта 19 медицинского свидетельства о смерти указывается либо алкоголизм, либо хроническая алкогольная интоксикация (в соответствии с тем, что записано в диагнозе, причем несмотря на возможное перечисление алкогольных поражений органов в фоновом заболевании).

Если алкоголизм или хроническая алкогольная интоксикация, с перечислением после двоеточия нескольких пораженных органов, указаны в диагнозе в рубриках фонового или сопутствующего заболеваний, а при этом трудно выделить наиболее пораженный орган, допускается запись в части «II» пункта 19 медицинского свидетельства о смерти только алкоголизма или хронической алкогольной интоксикации с шифрами, соответственно, F10.2 или F10.1.

Сличение заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов производится по общепринятым правилам. Не является расхождением диагнозов нераспознанное при жизни поражение одного из органов, перечисленное после двоеточия после групповых понятий «хроническая алкогольная интоксикация» или «хронический алкоголизм», если такая нозологическая единица не была выставлена первой после двоеточия, т.е. она не являлась первоначальной причиной смерти.

Примеры клинических и патологоанатомических диагнозов

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острая алкогольная интоксикация — отравление этанолом (данные прижизненного и судебно-химического анализов крови, мочи) (T51.0, X45).

2. *Фоновое заболевание.* Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, алкогольная кардиомиопатия, жировой гепатоз, алкогольный гастрит, хронический индуративный панкреатит (F10.2).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) отравление этанолом (Т51.0);

б) —;

в) —;

г) случайное отравление этанолом (Х45).

II. Хронический алкоголизм (F10.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* отравление этанолом (данные прижизненного и судебно-химического анализов крови, мочи) — Т51.0, Х45.

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, алкогольная кардиомиопатия, жировой гепатоз, хронический индуративный кальцифицирующий панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) отравление этанолом (Т51.0);

б) —;

в) —;

г) случайное отравление этанолом (Х45).

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

Основное заболевание. Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольный делирий (дата), алкогольная энцефалопатия, алкогольный гастрит, жировой гепатоз (F10.4).

Осложнения основного заболевания: выраженный отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (F10.4).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) дислокация ствола головного мозга;

б) алкогольный делирий (F10.4);

в) —;

г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (J44.8).

Основное заболевание. Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольный психоз (вид психоза — диагноз психиатра), алкогольная энцефалопатия, хронический алкогольный гастрит, жировой гепатоз (F10.5).

Осложнения основного заболевания: выраженный отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (J44.8).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) дислокация ствола головного мозга;

б) алкогольный психоз (F10.5);

в) —;

г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (J44.8).

Основное заболевание. Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, хронический атрофический гастрит, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит (F10.2).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (J44.8).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) дислокация ствола головного мозга;

б) хронический алкоголизм (F10.2);

в) —;

г) —.

II. Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (J44.8).

Основное заболевание. Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: хронический индуративный панкреатит в стадии слабовыраженного обострения: мелкие единичные очаги жирового некроза в головке поджелудочной железы, хронический атрофический гастрит, алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и полинейропатия, жировой гепатоз (K86.0).

Осложнения основного заболевания: сдавление холедоха головкой поджелудочной железы; подпеченочная желтуха; печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) печеночно-почечная недостаточность;
б) сдавление холедоха поджелудочной железой;
в) алкогольный хронический панкреатит (K86.0);
г) —.
II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Алкогольный панкреонекроз: множественные жировые некрозы, отек и кровоизлияния в теле и головке поджелудочной железы, гнойное расплавление ее хвоста; операция лапаротомии, санации и дренирования сальниковой сумки и брюшной полости (дата) (K85).

2. *Фоновое заболевание:* хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, жировой гепатоз (F10.2).

Осложнения основного заболевания: панкреатогенный (ферментативный) шок (биохимия крови — ..., дата).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) панкреатогенный (ферментативный) шок;
б) острый панкреатит (K85);
в) —;
г) —.
II. Хронический алкоголизм (F10.2).

Основное заболевание: эндофитный изъязвленный субтотальный рак желудка с обширным распадом опухоли (перстневидноклеточный рак — гистологически) с поражением его тела и кардии; метастазы рака в перигастральные, парааортальные лимфатические узлы, в печень, легкие, оба надпочечника (T4N1M1) (C16.8).

Осложнения основного заболевания: массивное желудочное кровотечение из распадающейся опухоли; острое постгеморрагическая анемия (формула крови — ..., дата); острое общее малокровие.

Сопутствующие заболевания. Хронический алкоголизм (по данным истории болезни) с полиорганными проявлениями: алко-

гольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический индуративный панкреатит (F10.2); хронический обструктивный бронхит в стадии обострения.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) массивное желудочное кровотечение;
б) рак тела и кардии желудка (C16.8);
в) —;
г) —.

II. Хронический алкоголизм (F10.2).

Основное заболевание. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит (I42.6).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; пристеночный организованный тромб в правом желудочке сердца. ТЭЛА.

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения (J44.1).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) ТЭЛА;
б) алкогольная кардиомиопатия (I42.6);
в) —;
г) —.

II. Хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения (J44.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения: очаговая пневмония (указание об этиологии) в IV–X сегментах левого легкого; диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких (J44.0).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) хронический обструктивный бронхит в стадии обострения, с бронхопневмонией (J44.0);

б) —;

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* крупозная пневмония (указание об этиологии) верхней доли левого легкого в стадии серого опеченения; левосторонний фибринозный плеврит (J18.1).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга.

Сопутствующие заболевания: метатуберкулезный пневмосклероз верхней доли правого легкого.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) крупозная пневмония (J18.1);

б) —;

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* тотальный геморрагический панкреонекроз. Операция лапаротомии, санации и дренирования сальниковой сумки и брюшной полости (дата) (K85).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, жировой гепатоз (F10.1).

Осложнения основного заболевания: разлитой серозно-геморрагический перитонит.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) разлитой серозно-геморрагический перитонит;

б) панкреонекроз (K85);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* алкогольная кардиомиопатия (I42.6).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, хронический индуриативный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: мускатный фиброз печени, цианотическая индурация селезенки, почек, бурая индурация легких; острое общее венозное полнокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) острая сердечно-сосудистая недостаточность;

б) алкогольная кардиомиопатия (I42.6);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* алкогольный мелкоузловой монолобулярный цирроз печени (степень активности) в стадии декомпенсации (K70.3).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: хронический индуриативный кальцифицирующий панкреатит, хронический атрофический гастрит, алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия, жировой гепатоз, хронический обструктивный слизистый бронхит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: синдром портальной гипертензии; печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) печеночно-почечная недостаточность;

б) алкогольный цирроз печени (K70.3);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

КЛАСС VI. БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В табл. 5.31 приведены наиболее часто встречающиеся болезни нервной системы.

Таблица 5.31

Часто встречающиеся болезни нервной системы

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Примечания
Менингит	G00.0–G00.9, G03	Гриппозный — G00.0 Пневмококковый — G00.1 Стрептококковый — G00.2 Стафилококковый — G00.3 Вызванный прочими бактериями — G00.8 Бактериальный, гнойный, не уточненной этиологии — G00.9 Непиогенный менингит — G03.0 Менингиты при прочих заболеваниях (туберкулезе, сифилисе, сальмонеллезе, менингококковом, при вирусных инфекциях, микозах и др.) кодируется по шифрам этих заболеваний (класс I)
Энцефалит, менингоэнцефалит, миелит, менингомиелит, энцефаломиелит	G04.0–G04.9	Острый диссеминированный энцефалит и постиммунизационный энцефалит — G04.0 Бактериальный — G04.2 Постинфекционный — G04.8 Неуточненной этиологии — G04.9
Абсцесс головного мозга и его оболочек	G06.0	—
Абсцесс спинного мозга и его оболочек	G06.1	—
Внутричерепной и внутрипозвоночный флебит, тромбофлебит	G08	—
Отдаленные последствия воспалительных болезней центральной нервной системы	G09	Последствия состояний, зашифрованных в рубриках G00–G08, существующие в течение года и более (кроме приобретенной гидроцефалии — G91)
Хорея Гентингтона	G10	—
Синдром Луи—Бар (телеангиэктатическая атаксия — мозжечковая атаксия)	G11.3	Синоним — врожденный (первичный) тяжелый комбинированный иммунодефицит с атаксией и телеангиэктазией

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Примечания
с нарушением репарации ДНК)		
Боковой амиотрофический склероз	G12.2	—
Болезнь Паркинсона	G20	<i>Исключен:</i> вторичный паркинсонизм — G21.0–G21.8
Вторичный паркинсонизм, вызванный внешними причинами, ятрогенный	G21.0–G21.2	Лекарственный синдром Паркинсона — G21.0 и G21.1
Другие формы вторичного паркинсонизма	G21.8	<i>Включены:</i> синдром Паркинсона при церебральном атеросклерозе, посттравматический и др. (кроме постэнцефалитического — G21.3)
Болезнь Альцгеймера	G30	<i>Исключена:</i> сенильная деменция — F03 <i>Включены формы:</i> ранняя — G30.0; поздняя — G30.1; другие — G30.8
Алкогольная энцефалопатия	G31.2	Прочие токсические энцефалопатии — G92
Рассеянный склероз	G35	—
Острый и подострый геморрагический лейкоэнцефалит	G36.1	—
Эпилепсия	G40.0–G40.9	Эпилептический статус — G41.0–G41.9
Синдром Гийена—Барре (острый постинфекционный или инфекционный полиневрит)	G61.1	—
Алкогольная полиневропатия	G62.1	—
Миастения (<i>Myasthenia gravis</i>)	G70.0	—
Мышечные дистрофии, миопатии	G71.0–G72.9	—
Детский церебральный паралич	G80.0–G80.9	—
Приобретенная гидроцефалия	G91.0–G91.9	—

Менингиты

Менингит (G00, G03 и коды класса I) — групповое понятие, включающее в себя разнообразные по этиологии и патогенезу нозологические формы, проявляющиеся острым, подострым или хроническим (и рецидивирующим) воспалением оболочек головного и спинного мозга.

В диагнозе менингит может быть:

- *основным заболеванием* (первичные менингиты, вирусные, бактериальные и т.д.);
- *проявлением основного заболевания* (например, туберкулеза, сифилиса, микозов и т.д.);
- *осложнением основного заболевания* (вторичные менингиты: осложнения пневмонии, синусита, отита, черепно-мозговой травмы и т.д.). *При излечении первичного очага инфекции или его незначительном влиянии на течение заболевания при развившемся менингите (очаговая пневмония, синусит, отит и т.д.) вторичный менингит рекомендуется выносить в рубрику «Основное заболевание», а его источник в рубрику «Фоновое заболевание».*

В зависимости от пораженной мозговой оболочки различают:

- пахименингит (воспаление твердой оболочки);
- лептоменингит (воспаление мягких оболочек, в настоящее время — синоним термина «менингит»);
- арахноидит (воспаление паутинной оболочки, имеет отдельный код — G96.1).

При вовлечении в воспалительный процесс ткани головного мозга ставится диагноз менингоэнцефалит (G04), а спинного мозга — менингомиелит (G04), однако следует учитывать, что клиника энцефалита или миелита нередко обусловлена инфарктами ткани мозга вследствие тромбоза или тромбоваскулита, а также внутричерепной гипертензией, осложняющих менингит, особенно бактериальный.

Диагноз менингита должен содержать указания:

- на этиологию (бактериальную, вирусную, микотическую, микоплазменную и т.д.);
- характер течения (острое, подострое, хроническое, рецидивирующее);
- степень тяжести (легкую, среднюю, тяжелую);
- характер воспаления (серозное, гнойное, продуктивное);
- период болезни (острый, реконвалесценции, отдаленный);

- характер проявлений (степень внутричерепной гипертензии, нарушения мозгового кровообращения, неврологические синдромы и симптомы и др.);
- осложнения (при первичном менингите).

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание*: вторичный бактериальный менингит (бактериологическое исследование ликвора — *Staphylococcus aureus*, дата) (полная клиническая характеристика) (G00.3).

2. *Фоновое заболевание*: бронхопневмония (этиология) в IV–X сегментах правого легкого с карнификацией (J15.2).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга.

Основное заболевание: болезнь Паркинсона (полная клиническая характеристика) (G20).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очагово-сливная пневмония (локализация, этиология).

Основное заболевание: болезнь Альцгеймера, поздняя форма (G30.1).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очагово-сливная пневмония (локализация, этиология).

Основное заболевание: сенильная деменция (G31.1).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очагово-сливная пневмония (локализация, этиология).

Основное заболевание: рассеянный склероз (клинические и иммунологические особенности) (G35).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очагово-сливная пневмония (локализация, этиология).

Основное заболевание: эпилепсия генерализованная, идиопатическая; эпилептический статус (G41.8).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга.

Основное заболевание: миастения, тяжелая форма, с поражением дыхательных мышц (клинические и иммунологические особенности), леченная... (препараты, дозы, длительность) (G70.0).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очагово-сливная пневмония (локализация, этиология).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание: менингоэнцефалит неуточненной этиологии (G04.9).

Осложнения основного заболевания. Отек головного мозга; геморрагический синдром: кровоизлияния в кожу туловища и конечностей, слизистых оболочках желудочно-кишечного тракта, мозговом слое обоих надпочечников; коллапс (клинически).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) кровоизлияние в мозговой слой надпочечников;
б) менингоэнцефалит неуточненной этиологии (G04.9);
в) —;
г) —.
- II. —.

Основное заболевание: синдром Луи—Бар: врожденный тяжелый комбинированный иммунодефицит с атаксией и телеангиэктазией (данные иммунологического обследования); гипоплазия тимуса и периферической лимфоидной ткани; атрофия коры мозжечка, телеангиэктазии бульбарной конъюнктивы (G11.3).

Осложнения основного заболевания. Сепсис: септикопиемия (этиология — бактериологическое исследование); двусторонняя тотальная очагово-сливная пневмония с абсцедированием; острый полипозный эндокардит митрального клапана, множественные абсцессы миокарда, печени, почек; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); жировая дистрофия печени, миокарда; некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) сепсис;
б) Синдром Луи—Бар (G11.3);
в) —;
г) —.
- II. —.

Основное заболевание: болезнь Альцгеймера (поздняя форма, другая характеристика — клинически) — G30.1.

Осложнения основного заболевания: двусторонняя тотальная очагово-сливная пневмония (этиология).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) очагово-сливная пневмония;
 - б) болезнь Альцгеймера, поздняя форма (G30.1);
 - в) —;
 - г) —.
- II. —.

Основное заболевание: миастения, тяжелая форма, с преимущественным поражением бульбарных и межреберных мышц, леченная ... (препараты, дозы, длительность лечения); операция тимэктомии (дата, результат операционной биопсии №..., дата) (G70.0).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя тотальная очагово-сливная пневмония (этиология).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) очагово-сливная пневмония;
 - б) миастения (G70.0);
 - в) —;
 - г) —.
- II. —.

Основное заболевание: болезнь Альцгеймера (поздняя форма, другая характеристика — клинически) (G30.1).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очагово-сливная пневмония VI–X сегментов с абсцедированием (этиология).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) очагово-сливная пневмония;
 - б) болезнь Альцгеймера, поздняя форма (G30.1);
 - в) —;
 - г) —.
- II. —.

КЛАСС VII. БОЛЕЗНИ ГЛАЗА И ЕГО ПРИДАТОЧНОГО АППАРАТА

Нозологические единицы этого класса чаще оказываются сопутствующими заболеваниями, реже — основными, а еще реже — фоновыми (например, при ятрогенных патологических процессах).

Наиболее часто встречающиеся заболевания глаза и его придаточного аппарата представлены в табл. 5.32.

Таблица 5.32

**Наиболее часто встречающиеся заболевания глаза
и его придаточного аппарата**

Нозологические единицы или их группы	Код МКБ-10	Примечание
Болезни слезного аппарата	H04	—
Болезни глазницы	H05	—
Конъюнктивит	H10	—
Кератит	H16	—
Иридоциклит	H20	—
Катаракта старческая	H25	Другие виды катаракты — H26, врожденная — Q12.0
Болезни сосудистой оболочки и сетчатки	H30–H36	Диабетическая ретинопатия — E10.3, E11.3, атеросклеротическая ретинопатия — I70.8
Глаукома	H40	—
Болезни глазного яблока	H44	—
Болезни зрительного нерва и зрительных путей	H46–H47	—
Нарушения рефракции и аккомодации, расстройства зрения	H52–H54	—

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: гнойный эндофтальмит правого глаза (бактериологическое исследование, дата) — H44.0.

Осложнения основного заболевания: вторичный гнойный менингит (полная клиническая характеристика); отек головного мозга.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* гнойный эндофтальмит правого глаза (бактериологическое исследование, дата) — H44.0.

2. *Фоновое заболевание:* хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (бактериологическое исследование крови — ..., дата): тяжелый сепсис: синдром системного воспалительного ответа (показатели — ...), синдром полиорганной недостаточности (биохимия крови — ..., дата); гепатоспленомегалия; геморрагический синдром.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* гнойный эндофтальмит правого глаза (бактериологическое исследование — ..., дата) (H44.0).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и полинейропатия (F10.1).

Осложнения основного заболевания: сепсис (бактериологическое исследование крови — ..., дата); синдром системного воспалительного ответа. Гепатоспленомегалия. Синдром полиорганной недостаточности (биохимия крови — ..., дата); геморрагический синдром.

Сопутствующие заболевания: аденома простаты без стеноза уретры (N40).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание: гнойный эндофтальмит правого глаза (бактериологическое исследование, дата) (H44.0).

Осложнения основного заболевания: вторичный гнойный менингит; отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) вторичный гнойный менингит;

б) гнойный эндофтальмит правого глаза (H44.0);

в) —;

г) —.

II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* гнойный эндофтальмит правого глаза (бактериологическое исследование — ..., дата) (H44.0).

2. *Фоновое заболевание:* хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: сепсис (бактериологическое исследование крови — ..., дата); септикопиемия: множественные субплевральные абсцессы обоих легких, абсцессы миокарда, печени,

почек; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); гиперплазия селезенки; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); жировая дистрофия печени и миокарда, некротический нефроз; геморрагический синдром: множественные кровоизлияния в коже, слизистых и серозных оболочках.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) сепсис;

б) гнойный эндофтальмит правого глаза (H44.0);

в) —;

г) —.

II. Хроническая опиоидная наркомания (F11.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* гнойный эндофтальмит правого глаза (бактериологическое исследование — ..., дата) — H44.0.

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и полинейропатия; хронический индурированный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: сепсис (бактериологическое исследование крови — ..., дата); септикопиемия: множественные субплевральные абсцессы обоих легких, апостематозный нефрит, интерстициальный гепатит; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); гиперплазия селезенки; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата): жировая дистрофия печени, некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септикопиемия;

б) гнойный эндофтальмит правого глаза (H44.0);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями (F10.1).

КЛАСС VIII. БОЛЕЗНИ УХА И СОСЦЕВИДНОГО ОТРОСТКА

Нозологические единицы этого класса редко оказываются основными заболеваниями, чаще возникает необходимость их кодировки по МКБ-10 как сопутствующих болезней.

В табл. 5.33 приведены наиболее часто встречающиеся болезни уха и сосцевидного отростка.

Таблица 5.33

**Наиболее часто встречающиеся болезни уха
и сосцевидного отростка**

Нозологические единицы или их группы	Коды МКБ-10	Примечание
Наружный отит	H60	Абсцесс — H60.0 Острый наружный отит — H60.5 Хронический наружный отит — H60.8
Негнойный средний отит	H65	—
Гнойный и неуточненный средний отит	H66	Острый гнойный — H66.0 Хронический гнойный — H66.1– H66.4
Болезни евстахиевой трубы	H68–H69	—
Мастоидит	H70	—
Болезни внутреннего уха	H80–H83	—

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: хронический гнойный средний отит в стадии обострения (этиология) (H66.0).

Осложнения основного заболевания: вторичный гнойный менингит (полная клиническая характеристика); отек головного мозга.

Основное заболевание: хронический гнойный мастоидит в стадии обострения (этиология) (H70.0).

Осложнения основного заболевания: вторичный гнойный менингит (полная клиническая характеристика); отек головного мозга.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острый левосторонний гнойный средний отит (бактериологическое исследование — ..., дата) (H66.0).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и полинейропатия (F10.1).

Осложнения основного заболевания. Отогенный сепсис (бактериологическое исследование — ..., дата): тяжелый сепсис: синдром сис-

темного воспалительного ответа (показатели — ...); гепатоспленомегалия; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); геморрагический синдром.

Сопутствующие заболевания: аденома простаты без стеноза уретры (N40).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание: хронический левосторонний гнойный средний отит в фазе обострения (бактериологическое исследование — ..., дата) (H66.0).

Осложнения основного заболевания: гнойный менингит (бактериологическое исследование — ..., дата); отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек головного мозга с дислокацией ствола;
б) гнойный менингит;
в) острый гнойный средний отит (H66.0);
г) —.
- II. —.

Основное заболевание: острый левосторонний гнойный средний отит (бактериологическое исследование — ..., дата) — H66.0.

Осложнения основного заболевания: отогенный сепсис (бактериологическое исследование — ..., дата); септикопиемия: множественные субплевральные абсцессы обоих легких, апостематозный нефрит, интерстициальные миокардит и гепатит; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ...); гиперплазия селезенки; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата): жировая дистрофия печени, некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) септикопиемия;
б) острый гнойный средний отит (H66.0);
в) —;
г) —.
- II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острый левосторонний гнойный средний отит (бактериологическое исследование — ..., дата) — H66.0.

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями: алкогольная кардиомиопатия, алкогольная энцефалопатия и полинейропатия, хронический индуративный панкреатит (F10.1).

Осложнения основного заболевания: отогенный сепсис (бактериологическое исследование — ..., дата); септикопиемия: множественные субплевральные абсцессы обоих легких, апостематозный нефрит, интерстициальный гепатит; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ...); гиперплазия селезенки; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); жировая дистрофия печени, некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септикопиемия;

б) острый гнойный средний отит (H66.0);

в) —;

г) —.

II. Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными поражениями (F10.1).

КЛАСС IX. БОЛЕЗНИ СИСТЕМЫ КРОВООБРАЩЕНИЯ¹

Класс IX объединяет большое число групповых (родовых) понятий и нозологических единиц, которые выделены как на основании их этиологии и патогенеза, так и исходя из медико-социальных критериев. Многие, по сути, представляют собой осложнения атеросклероза, артериальной гипертензии, сахарного диабета. В частности, такими групповыми понятиями являются ишемические болезни сердца и цереброваскулярные болезни. Каждое из них включает в себя ряд нозологических форм, а именно: ишемическая болезнь сердца — виды стенокардии, инфаркта миокарда, кардиосклероза и др. (коды I20–I25). Даже такие нозологические единицы, как острый (первичный) и повторный инфаркты миокарда, ишемический инфаркт и гематома головного мозга, разделены по локализации патологического процесса и некоторым другим критериям на отдельные формы со специфическими кодами МКБ-10.

Как самостоятельные нозологические формы (со своими кодами) выделены гипертоническая болезнь (гипертензивная болезнь)

¹ В соавторстве с О.В. Макаровой.

с застойной сердечной недостаточностью (I11.0, I11.9), с почечной недостаточностью (I12.0, I12.9), с сердечной и почечной недостаточностью (I13.0, I13.1, I13.2). Из этих рубрик исключены случаи с вовлечением в патологический процесс артерий сердца, головного мозга (коды I20–I69, класс IX), кишечника (коды K55.0–K55.9, класс XI), конечностей и других магистральных артерий (коды I70–I76, класс IX). Они фигурируют как самостоятельные нозологические единицы со своими кодами.

Класс IX включает ряд терминов, таких как «гипертензивная болезнь», «атеросклеротическая болезнь сердца», «перенесенный в прошлом инфаркт миокарда» и др., для которых имеются отечественные аналоги: «гипертоническая болезнь» или «артериальная гипертензия», «атеросклеротический кардиосклероз» или «диффузный мелкоочаговый кардиосклероз», «постинфарктный кардиосклероз» или «крупноочаговый кардиосклероз». При формулировке диагноза допускается использовать некоторые такие термины, до настоящего времени принятые в отечественных классификациях, а для шифровки применять коды их аналогов (или синонимов) из МКБ-10.

Клинический и патологоанатомический диагнозы болезней системы кровообращения (как и при других заболеваниях) должны быть максимально развернутыми. Лаконичные записи «Острый инфаркт миокарда. Кардиогенный шок» или «Инсульт в правом полушарии. Пневмония», которые иногда можно встретить в медицинской документации, не могут быть признаны диагнозами. Исключением являются такие неразвернутые диагнозы при оказании скорой и экстренной медицинской помощи, особенно в неотложной кардиологии, в том числе в приемных и реанимационных отделениях больниц скорой помощи при сроках пребывания больного менее суток, а также обусловленные другими объективными причинами. Хотя и в таких ситуациях диагноз, в частности «Острый инфаркт миокарда», без указания его доступной на момент обследования характеристики не должен фигурировать в медицинской документации.

Как клинический, так и патологоанатомический диагнозы должны включать, например, для инфаркта миокарда его локализацию и давность, или дату развития (кроме случаев, когда это невозможно по объективным причинам, в частности при протрагированном формировании тромба коронарной артерии и т.д.), его проявления

и осложнения, фоновые и сопутствующие заболевания. В патологоанатомическом диагнозе важно дополнить эти данные размерами очага некроза миокарда и т.д.

Для нозологических единиц из группы цереброваскулярных болезней следует указать не только вид (тип, подтип) патологического процесса, пораженный сосудистый бассейн, размеры поражения головного мозга и его локализацию (в клиническом диагнозе, если возможно, по результатам КТ, МРТ), но и степень тяжести, ведущие проявления (неврологические синдромы), фоновое и сопутствующие заболевания и т.д.

При кодировании нозологических единиц класса IX следует учитывать ряд требований МКБ-10.

При острой ревматической лихорадке выбор кода зависит не от наличия артрита, а от поражения сердца, ЦНС и других органов. Только при изолированном поражении суставов используется код I00 — острая ревматическая лихорадка (острый или подострый артрит). При обострении заболевания его следует кодировать как острый процесс.

При неуточненных по этиологии и патогенезу пороках сердца МКБ-10 используют коды ревматических пороков (I05).

Не используются в диагнозах, так как представляют собой групповые и/или неуточненные патологические состояния (даны в МКБ-10 не для их применения в развернутом диагнозе, см. гл. 1), причем нередко неудачные с позиций отечественной терминологии:

- дегенерация миокарда (I51.1);
- острая ишемическая болезнь сердца неуточненная (I24.9);
- атеросклеротическая сердечно-сосудистая болезнь, так описанная (I25.0);
- хроническая ишемическая болезнь сердца неуточненная (I25.9);
- цереброваскулярная болезнь неуточненная (I67.9).

Не могут фигурировать в качестве основного заболевания и поэтому не кодируются патологические процессы, которые всегда представляют собой только осложнения или проявления определенных нозологических форм (синдромы, симптомы):

- текущие осложнения острого инфаркта миокарда (I23.0–I23.8);
- сердечная недостаточность (I50);
- варианты аритмий (I44, I45, I47, I48, I49), кроме врожденных нарушений ритма и проводимости, приводящих к фатальной асистолии;

- большая часть патологических процессов из группы «осложнения и неточно обозначенные болезни сердца» (I51);
- острая (но не хроническая) аневризма сердца, легочная эмболия (тромбоэмболия легочной артерии), легочное сердце (острое или хроническое), легочная гипертензия (кроме первичной, идиопатической, которая является нозологической формой), флеботромбоз (но не тромбофлебит) и др.

Не используются в патологоанатомическом диагнозе, так как имеются термины и коды, отражающие ту же нозологическую единицу с позиций морфологического субстрата (и классификации) патологического процесса:

- бессимптомная ишемия миокарда (I25.6);
- стенокардия (I20.0–I20.9) — групповое клиническое понятие в рамках ИБС.

Их морфологическим субстратом может, например, быть диффузный мелкоочаговый кардиосклероз, синоним которого по требованию МКБ-10 — «атеросклеротическая болезнь сердца» с кодом I25.1. Нужно помнить, что поиск патологоанатомического субстрата, например, стенокардии в результате спазма артерий сердца, может быть значительно затруднен, и большое внимание при формулировке патологоанатомического диагноза должно быть уделено клиническим данным.

В качестве нозологической единицы — основного заболевания при летальных исходах (первоначальной причины смерти) не используются следующие патологические процессы и коды, имеющиеся в классе IX:

- коронарный тромбоз, не приводящий к инфаркту миокарда (I24.0);
- закупорка и стеноз прецеребральных артерий или церебральных артерий, не приводящих к инфаркту мозга (I65 и I66);
- атеросклероз других артерий (I70.8);
- нарушения системы кровообращения после медицинских процедур, не классифицированные в других рубриках (I97).

Во многих случаях ишемические поражения различных органов патогенетически представляют собой осложнения или проявления (протекают «на фоне») гипертонической болезни, вторичных артериальных гипертензий или сахарного диабета. При таких основных заболеваниях гипертоническая болезнь, вторичные артериальные

гипертензии (и нозологические формы, вызвавшие вторичную гипертензию) и сахарный диабет указывают в диагнозе в рубрике «Фоновые заболевания», и в случае летального исхода записывают в медицинском свидетельстве о смерти в пункте 19, разделе «II» с соответствующим кодом по МКБ-10.

В клиническом и патологоанатомическом диагнозах не следует употреблять словосочетание «на фоне», а необходимо выделить рубрику «Фоновое заболевание», которая имеет четкое определение (см. гл. 1–2). Так как понятие «на фоне» можно трактовать значительно шире, чем «фоновое заболевание», то диагнозы с формулировкой «на фоне» являются неверно оформленными.

Важно подчеркнуть, что ни алкоголизм (или хроническая алкогольная интоксикация), ни онкологические заболевания, ни болезни легких не могут фигурировать в качестве фоновых заболеваний (см. гл. 1) для ишемических поражений сердца, головного мозга, кишечника, конечностей и т.д. Следует применять другие варианты формулировки комбинированного основного заболевания, а именно «сочетанные заболевания» или «конкурирующие заболевания».

Не допускается представлять в диагнозе атеросклероз (артерий, аорты) как фоновое заболевание для ишемических поражений различных органов (сердца, головного мозга, кишечника, конечностей и др.), так как эти органые поражения выделены в современных классификациях и в МКБ-10 как самостоятельные нозологические единицы. В результате стенозирующий атеросклероз артерий того или иного органа превратился в неотъемлемую составную часть нозологической единицы, например, стенокардии или инфаркта миокарда, атеросклеротической деменции или ишемического инфаркта головного мозга, гангрены кишки или конечности и т.д. Поэтому атеросклероз артерий пораженных органов указывается сразу после формулировки конкретной нозологической формы в качестве проявления данного заболевания. При этом нередко имеющиеся атеросклеротические поражения артерий других органов или аорты в данной рубрике диагноза не перечисляются. Тем более некорректными являются такие формулировки, как «общий», «генерализованный», «системный» атеросклероз, «атеросклероз аорты и ее ветвей» (табл. 5.34). В главе 1 уже говорилось о недопустимости употребления некорректных терминов «коронарокардиосклероз», «коронаросклероз».

Таблица 5.34

Примеры диагнозов (представлены в неразвернутой форме)

Неправильно	Правильно
<p><i>Комбинированное основное заболевание</i></p> <p>1. Постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка.</p> <p>2. <i>Фоновое заболевание</i>: стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца</p>	<p><i>Основное заболевание</i>: постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка (дата перенесенного инфаркта миокарда). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (в патологоанатомическом диагнозе — стадия, степень, степень стеноза в процентах)</p>
<p><i>Основное заболевание</i>: постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка на фоне гипертонической болезни. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца</p>	<p><i>Комбинированное основное заболевание</i></p> <p>1. <i>Основное заболевание</i>: постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка (дата перенесенного инфаркта миокарда). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (в патологоанатомическом диагнозе — стадия, степень, степень стеноза в процентах).</p> <p>2. <i>Фоновое заболевание</i>: гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска)</p>
<p><i>Основное заболевание</i></p> <p>1. Постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка на фоне гипертонической болезни. Атеросклероз коронарных артерий, аорты, артерий головного мозга.</p> <p>2. <i>Фоновое заболевание</i>: гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска)</p>	<p><i>Комбинированное основное заболевание</i></p> <p>1. <i>Основное заболевание</i>: постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка (дата перенесенного инфаркта миокарда). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (в патологоанатомическом диагнозе — стадия, степень, степень стеноза в процентах).</p> <p>2. <i>Фоновое заболевание</i>: гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска).</p> <p><i>Сопутствующие заболевания</i>: стенозирующий атеросклероз артерий основания головного мозга (степень, стадия, степень стеноза в процентах), атеросклероз аорты (степень, стадия)</p>
<p><i>Основное заболевание</i></p> <p>1. Постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка на фоне гипертонической болезни. Коронаросклероз. Атеросклероз аорты и ее ветвей.</p> <p>2. <i>Фоновое заболевание</i>: гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска)</p>	<p><i>Комбинированное основное заболевание</i></p> <p>1. <i>Основное заболевание</i>: постинфарктный (крупноочаговый) кардиосклероз передней стенки левого желудочка (дата перенесенного инфаркта миокарда). Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (в патологоанатомическом диагнозе — стадия, степень, степень стеноза в процентах).</p> <p>2. <i>Фоновое заболевание</i>: гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска).</p> <p><i>Сопутствующие заболевания</i>: стенозирующий атеросклероз артерий основания головного мозга (степень, стадия, степень стеноза в процентах), атеросклероз аорты (степень, стадия)</p>

Атеросклероз при разных формах артериальной гипертензии или сахарного диабета может быть проявлением этих болезней (макроангиопатия). В таких случаях в виде исключения, при наличии соответствующего обоснования (клинических или морфологических доказательств), атеросклероз аорты и конкретных артерий указывается в составе проявлений артериальной гипертензии или сахарного диабета как макроангиопатия, наряду с микроангиопатией. Однако доказать это удастся достаточно редко, поэтому не следует увлекаться такой формулировкой диагноза.

При любом упоминании в клиническом диагнозе атеросклероза аорты или конкретных артерий целесообразно (если проводились соответствующие исследования сосудов), а в патологоанатомическом диагнозе — необходимо указать стадию этого патологического процесса, его степень (площадь поражения) и степень стеноза артерии (%), а также наличие и особенности, в частности, наличие так называемых нестабильных («легко ранимых») атеросклеротических бляшек.

Выделяют 4 стадии атеросклероза:

- I — липидные пятна;
- II — липидные пятна и фиброзные бляшки;
- III — липидные пятна, фиброзные бляшки и «осложненные поражения» (кровоизлияния в фиброзные бляшки, атероматоз, их изъязвления, тромботические осложнения);
- IV — наличие атерокальциноза наряду с предшествовавшими изменениями.

Недопустимо в диагнозе подменять термин «атеросклероз» терминами «атероматоз», «кальциноз» или «склероз» артерии, так как такие поражения артерий или аорты могут быть обусловлены не только атеросклерозом, но и васкулитом или наследственными заболеваниями. Поэтому, например, термин «коронаросклероз» может означать склероз коронарных артерий как в исходе васкулита, так и других патологических процессов, в связи с чем является неточным и должен быть исключен из диагноза.

Различают 3 степени тяжести атеросклероза аорты и артерий:

- умеренный — поражение до 25% площади интимы;
- выраженный — площадь поражения от 25 до 50%;
- резко выраженный — площадь поражения более 50%.

По мнению экспертов ВОЗ, стеноз магистральных артерий менее 50% считается легким, 50% и более — тяжелым.

Ревматическая лихорадка и хронические ревматические болезни сердца

В настоящее время широко распространенный ранее термин «ревматизм, активная фаза» заменен принятым в международных классификациях и МКБ-10 — **«(острая) ревматическая лихорадка»** (табл. 5.35). Термин «ревматизм, неактивная фаза» заменен, соответственно, на **конкретные виды хронических ревматических болезней сердца** (табл. 5.36).

Таблица 5.35

Нозологические единицы группы острой ревматической лихорадки и их коды по МКБ-10

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В устаревших терминах	Современное наименование (по МКБ-10)		
Ревматизм, активная фаза. Артрит (острый, подострый)	(Острая) ревматическая лихорадка без вовлечения сердца	I00	Код I00 используют для диагноза в случаях без поражения сердца и его клапанов, а также головного мозга (хореи) При вовлечении сердца используют другие коды — I01–I02
Ревматизм, активная фаза. Перикардит (острый, подострый, в стадии обострения)	Острый ревматический перикардит	I01.0	<i>Исключены:</i> другие (неревматические) перикардиты — I30.0–I32.8
Ревматизм, активная фаза. Эндокардит и/или вальвулит (острый, подострый, возвратно-бродячатый)	Острый ревматический эндокардит	I01.1	В том числе с ревматическим артритом
Ревматизм, активная фаза. Миокардит (острый, подострый)	Острый ревматический миокардит	I01.2	В том числе с ревматическим артритом
Ревматизм, активная фаза. Панкардит (или эндомиокардит, эндокардит и перикардит), острый, подострый	Другие острые ревматические болезни сердца	I01.8	В том числе с ревматическим артритом, но без хореи. При ревматическом неуточненном остром поражении сердца — I01.9

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В устаревших терминах	Современное наименование (по МКБ-10)		
Ревматизм, активная фаза. Хорея	Ревматическая хорея, хорея Сиденхема	I02.0, I02.9	I02.0 — с любым острым, подострым, возвратным поражением сердца и его клапанов I02.9 — без поражения сердца

Таблица 5.36

Нозологические единицы из группы хронических ревматических болезней сердца и их коды по МКБ-10

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В устаревших терминах	Современное наименование (по МКБ-10)		
Ревматизм, неактивная фаза. Порок митрального клапана: стеноз	Митральный (ревматический) стеноз	I05.0	При остром или возвратном вальвулите — I01.1 При неуточненном патогенезу (ревматизм) и характеру (виду) митральном пороке сердца — I05.9 Если поражение клапана комбинированное (стеноз и недостаточность) — коды группы I05 Если сочетанное поражение нескольких клапанов — коды группы I08 Если не уточнено, какие клапаны поражены — I09.1
Ревматизм, неактивная фаза. Порок митрального клапана: недостаточность	Ревматическая недостаточность митрального клапана	I05.1	—
Ревматизм, неактивная фаза. Комбинированный порок митрального клапана: стеноз и недостаточность	Митральный (ревматический) комбинированный порок сердца (стеноз с недостаточностью)	I05.2	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.36

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В устаревших терминах	Современное наименование (по МКБ-10)		
Ревматизм, неактивная фаза. Порок аортального клапана: стеноз	Ревматический аортальный стеноз	I06.0	При остром или возвратном вальвулите — I01.1, при неуточненном по патогенезу (ревматизм) и характеру (виду) аортального порока сердца — I06.9
Ревматизм, неактивная фаза. Порок аортального клапана: недостаточность	Ревматическая недостаточность аортального клапана	I06.1	—
Ревматизм, неактивная фаза. Комбинированный порок аортального клапана: стеноз и недостаточность	Ревматический аортальный комбинированный порок сердца (стеноз с недостаточностью)	I06.2	—
Ревматизм, неактивная фаза. Порок трехстворчатого клапана: стеноз	Ревматический трикуспидальный стеноз	I07.0	При остром или возвратном вальвулите — I01.1, при неуточненном по патогенезу (ревматизм) и характеру (виду) трикуспидального порока сердца — I07.9
Ревматизм, неактивная фаза. Порок трехстворчатого клапана: стеноз	Ревматическая трикуспидальная недостаточность	I07.1	—
Ревматизм, неактивная фаза. Порок трехстворчатого клапана: стеноз и недостаточность	Ревматический трикуспидальный комбинированный порок сердца (стеноз с недостаточностью)	I07.2	—
Ревматизм, неактивная фаза. Порок клапана легочной артерии (стеноз или недостаточность)	Другие уточненные ревматические болезни сердца, ревматическая болезнь легочного клапана	I09.8	—

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В устаревших терминах	Современное наименование (по МКБ-10)		
Ревматизм, неактивная фаза. Сочетанный порок митрального и аортального клапанов	Сочетанное ревматическое поражение митрального и аортального клапанов	I08.0	При остром или возвратном вальвулите — I01.1, при неуточненном патогенезу и характеру (виду) сочетанного порока сердца — I08.9
Ревматизм, неактивная фаза. Сочетанный порок митрального и трехстворчатого клапанов	Сочетанное ревматическое поражение митрального и трехстворчатого клапанов	I08.1	—
Ревматизм, неактивная фаза. Сочетанный порок аортального и трехстворчатого клапанов	Сочетанное ревматическое поражение аортального и трехстворчатого клапанов	I08.2	—
Ревматизм, неактивная фаза. Сочетанный порок митрального, аортального и трехстворчатого клапанов	Сочетанное ревматическое поражение митрального, аортального и трехстворчатого клапанов	I08.3	—
Ревматизм, неактивная фаза. Хронический миокардит	Ревматический миокардит	I09.0	Для острого или подострого миокардита, или фазы его обострения — I01.2
Ревматизм, неактивная фаза. Хронический перикардит (слипчивый, медиастиноперикардит, миоперикардит)	Хронический ревматический перикардит	I09.2	Для острого или подострого перикардита, или фазы его обострения — I01.0
Ревматизм, неактивная фаза. Хронический панкардит. Ревматизм, неактивная фаза (поражение сердца не уточнено)	Ревматические болезни сердца неуточненные	I09.9	Для острого или подострого панкардита, или фазы его обострения, или для неуточненного ревматического поражения сердца — I01.9

При обострении заболевания используются термины «ревматическая лихорадка», «острая ревматическая лихорадка», «острый ревматический» перикардит, эндокардит, миокардит и т.д. Употре-

бление в диагнозе устаревшего термина «ревматизм», даже с указанием фазы его активности, не рекомендуется. Исключены также из употребления термины «вялое» и «непрерывно-рецидивирующее» течение, ранее используемые для характеристики вариантов течения ревматической лихорадки.

В России широко применяется классификация ревматической лихорадки, принятая в 2001 г. отечественной ассоциацией ревматологов (табл. 5.37, 5.38).

Таблица 5.37

Рабочая классификация ревматической лихорадки (принята Российской ассоциацией ревматологов в 2001 г.)

Клинический синдром		Степень активности	Вариант течения	Исход	Стадия ХСН
основной	дополнительный				
Ревмокардит первичный	Кольцевидная эритема	3	Острое	Без порока сердца	0
Ревмокардит возвратный, без и на фоне порока сердца	Ревматические узелки	2	Затяжное	С пороком сердца	I
Артрит без и с вовлечением сердца	Артралгия	1	Латентное		II III
Хорея без и с вовлечением сердца	Абдоминальный синдром и другие серозиты				
Впервые выявленный ревматический порок сердца	Предшествующая стрептококковая инфекция				

Таблица 5.38

Классификация вариантов течения ревматической лихорадки

Течение	Критерии диагностики
Острое	Быстрое нарастание и быстрое обратное развитие симптомов заболевания, среднее время развития клинических проявлений атаки — 2–3 месяца
Затяжное	Более растянутое во времени развитие клинических симптомов, средняя продолжительность атаки — 3–6 месяцев
Латентное	Клинические проявления болезни протекают маломанифестно, иногда о перенесенном латентном ревмокардите можно судить только ретроспективно, когда выявляются резидуальные изменения перенесенного ревмокардита или уже существующий клапанный порок сердца

Развернутый диагноз при ревматической лихорадке включает указания на:

- доказательства предшествующей стрептококковой инфекции (ангина, фарингит, скарлатина и т.д.) или повышение титров антител к стрептококку (антистрептолизин-О, антистрепто-гялурамидаза, антистрептокиназа);
- первичный или вторичный характер атаки заболевания (например, поражения сердца);
- степень тяжести ревмокардита (при его наличии);
- характер поражения сердца (эндокардит, миокардит, перикардит, панкардит, коронариит);
- тип ревматического порока сердца (если он имеется).

Степень активности ревматической лихорадки указывают по критериям, например, включенным в классификацию В.А. Насоновой (1978) или аналогичные зарубежные классификации (табл. 5.39).

Таблица 5.39

Классификация степеней активности ревматической лихорадки
[Насонова В.А., 1978]

Степень активности	Клинический критерий	Лабораторный показатель
3-я степень (выраженная)	Яркие общие и местные проявления, лихорадка, преобладание экссудативного компонента воспаления, множественное поражение органов	Высокие показатели воспалительной и иммунологической активности
2-я степень (умеренная)	Умеренные проявления ревматической атаки, умеренная лихорадка или ее отсутствие, без выраженного экссудативного компонента воспаления, меньшая тенденция к полиорганному поражению	Умеренные показатели воспалительной и иммунологической активности
1-я степень (минимальная)	Клинические проявления слабо выражены, почти полностью отсутствует экссудативный компонент воспаления, преимущественно моноорганное поражение	Или в пределах нормы, или минимально повышены показатели воспалительной и иммунологической активности

При поражении клапанов сердца (не только ревматической природы) термин «сочетанное поражение» (или сочетанный клапанный порок сердца) следует использовать для обозначения одновременного поражения разных клапанов (например, сочетанный

митрально-аортальный порок сердца). Термин «комбинированное поражение» — для указания поражения одного и того же клапана (например, комбинированный — стеноз и недостаточность митрального клапана).

Диагноз ревматического (и иной этиологии) порока сердца должен включать в себя:

- название клапана, сочетание их поражения (если имеется);
- анатомическую характеристику поражения (стеноз, недостаточность или комбинированное поражение, а также относительная недостаточность клапана);
- степень тяжести поражения клапанов;
- функциональное состояние сердечно-сосудистой системы (недостаточность кровообращения с ее характеристикой);
- осложнения (если имеются);
- при оперативном лечении клапанного порока сердца — дату, вид оперативного вмешательства, при протезировании клапана — вид протеза.

Выделяют несколько степеней тяжести стеноза и недостаточности разных клапанов, для чего в клинике используют, прежде всего, данные эхокардиографии и других методов обследования структурно-функционального состояния клапанов (табл. 5.40). В патологоанатомическом диагнозе допустимо указать не площадь отверстия, а его диаметр или периметр.

Таблица 5.40

Классификация степени тяжести митрального и аортального стеноза

Степень тяжести	Площадь отверстия клапана, см ²	Градиент давления, мм рт. ст.
<i>Митральный клапан</i>		
Легкая	> 2	< 5
Умеренная	1,5–2,0	5–10
Выраженная	1,0–1,5	10–20
Тяжелая (критическая)	< 1,0	> 20
<i>Аортальный клапан</i>		
Легкая	1,5–2,0	—
Умеренная	1,0–1,5	—
Тяжелая	≤ 1,0	> 50 ¹

¹ При снижении сократимости левого желудочка сердца следует учитывать занижение показателя градиента давления и площади отверстия.

Неревматические пороки сердца

Клапанные приобретенные пороки сердца и эндокардиты неуточненной этиологии расцениваются как ревматические и соответствующим образом кодируются (I05–I09), поэтому для использования кодов МКБ-10 из группы неревматических поражений клапанов сердца (I33–I36) важно доказать неревматическую этиологию патологического процесса.

Этиология и патогенез неревматических приобретенных клапанных поражений и пороков сердца достаточно разнообразны.

Различают инфекционные (септические) эндокардиты (I33), первичные (дегенеративные) кальцинозы (I34–I35), эндокардит Леффлера (I42.3), которые чаще становятся основным заболеванием. Поражение клапанов сердца как проявление других, нередко системных заболеваний встречается при синдромах дисплазии соединительной ткани, ревматических болезнях (системная красная волчанка, ревматоидный артрит и др.), атеросклерозе, амилоидозе, сифилисе, паранеопластических синдромах и др., а также как следствие травм, лучевого или лекарственного поражения.

Коды для неревматических эндокардитов и пороков сердца представлены в табл. 5.41 (коды для врожденных пороков сердца даны в классе XVII — врожденные аномалии, пороки развития, деформации и хромосомные нарушения).

Таблица 5.41

Нозологические единицы группы неревматических эндокардитов и пороков сердца и их коды по МКБ-10

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Острый (подострый) инфекционный (септический) эндокардит	Острый и подострый инфекционный эндокардит	I33.0	Для уточнения этиологии — дополнительные трехзначные коды B95–B97, при неуточненной этиологии — I33.9
Неревматические поражения митрального клапана	Неревматические поражения митрального клапана	I34.0–I34.9	В большинстве случаев — проявления других заболеваний Коды: .0 — недостаточность; .1 — пролапс (может быть первичным, идиопатическим);

Продолжение ⇄

Окончание табл. 5.41

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
			.2 — стеноз; .8 — другие поражения; .9 — неуточненное поражение
Неревматические поражения аортального клапана	Неревматические поражения аортального клапана	I35.0– I35.9	В большинстве случаев — проявления других заболеваний Коды: .0 — стеноз; .1 — недостаточность; .2 — стеноз с недостаточностью; .8 — другие поражения; .9 — неуточненное поражение
Неревматические поражения трехстворчатого клапана	Неревматические поражения трехстворчатого клапана	I36.0– I36.9	В большинстве случаев — проявления других заболеваний Коды: .0 — стеноз; .1 — недостаточность; .2 — стеноз с недостаточностью; .8 — другие поражения; .9 — неуточненное поражение
Эндокардит Леффлера (также эндомикардиальный фиброз, эндомикардиальная, эозинофильная болезнь)	Эндомикардиальная болезнь	I42.3	—
Фиброэластоз эндокарда	Эндокардиальный фиброэластоз, врожденная кардиомиопатия	I42.4	В том числе при поражении клапанного эндокарда

Для обозначения кальциноза аортального клапана без его стеноза или выраженной недостаточности используют термин «аортальный склероз». Не допускается употребление в диагнозах при дегенеративном кальцинозе или атеросклеротическом поражении аортального или митрального клапанов сердца терминов «сенильный», «марантический», «идиопатический».

Например, следует писать в диагнозе:

«Основное заболевание: кальциноз двустворчатого аортального клапана, аортальный стеноз, 2-я степень. Осложнения: ...», или «Основное заболевание: атеросклеротический комбинированный порок аортального клапана; аортальный стеноз 2-й степени и недостаточность 2-й степени. Осложнения: ...».

Атеросклеротическую природу порока сердца обосновывают тяжестью системного атеросклеротического поражения, выраженным нарушением обмена липидов (гиперхолестеринемия и т.д.), в иных случаях лучше использовать термин «кальциноз».

По данным Л.Б. Митрофановой и Г.Б. Ковальского (2006), в настоящее время преобладают ревматические пороки сердца (56%). На 2-м месте по частоте находится мезенхимальная дисплазия (18%), на 3-м — инфекционный эндокардит (11%), на 4-м — кальциноз двустворчатого аортального клапана (8%), на 5-м — так называемый дегенеративно-дистрофический кальциноз (или атеросклеротический порок) нормально сформированного аортального клапана (7%). Важно также учитывать возможность обнаружения врожденного аортального стеноза — подклапанного или клапанного — за счет гипоплазии аорты.

Пролапс митрального клапана может быть не только вторичным, приобретенным (при патологии миокарда, травме створок и хорд клапана, различных системных болезнях и т.д.), но и первичным (идиопатическим, при относительно локальной дисплазии соединительной ткани). В последнем случае, а также при его травматической этиологии, пролапс митрального клапана может быть выставлен в рубрике «Основное заболевание» с указанием его тяжести (степени) и других особенностей (табл. 5.42).

Таблица 5.42

Классификация тяжести (степени) пролапса митрального клапана

Тяжесть (степень)	Характеристика
1-я	Пролапс створки на 3–5 мм
2-я	Пролапс створки на 6–9 мм
3-я	Пролапс створки на 9 и более мм

Артериальная гипертензия

Артериальная гипертензия, по определению экспертов ВОЗ и Международного общества по гипертензии (МОГ) — «WHO-ISH

guidelines for the management of hypertension» (1993, 1996), — это повышение артериального давления (систолическое 140 мм рт. ст. и/или диастолическое 90 мм рт. ст.), зарегистрированное не менее чем при двух врачебных осмотрах, при каждом из которых оно измеряется, по крайней мере, дважды.

По новому определению ВОЗ-МОГ (1999), под артериальной гипертензией понимают уровень систолического артериального давления, равный 140 мм рт. ст. или более, и/или уровень диастолического артериального давления, равный 90 мм рт. ст. или более, у людей, которые не получают антигипертензивных препаратов. Учитывая значительные спонтанные колебания артериального давления, диагноз артериальной гипертензии должен основываться на результатах его многократного измерения при повторных посещениях врача.

Артериальная гипертензия (артериальная гипертония), будучи групповым понятием, включает в себя эссенциальную гипертензию (гипертоническую болезнь, синонимы — гипертензивная болезнь; эссенциальная артериальная гипертония, первичная артериальная гипертония) и разнообразные вторичные (симптоматические) артериальные гипертензии.

Около 5% артериальных гипертензий являются вторичными или симптоматическими, т.е. вызванными определенными причинами (заболеваниями). Существует достаточно много классификаций вторичных (симптоматических) артериальных гипертензий, причем в МКБ-10 они объединены в 5 групп со своими кодами (табл. 5.43).

Таблица 5.43

Классификация вторичных (симптоматических) артериальных гипертензий по МКБ-10

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Реноваскулярная артериальная гипертензия	Реноваскулярная гипертензия	I15.0	Чаще фоновое заболевание для нозологических единиц групп ИБС, ЦВБ и др. При гипертензии, обусловленной стенозом или односторонней окклюзией почечных артерий

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Почечная артериальная гипертензия	Гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек	I15.1	Чаще фоновое заболевание для нозологических единиц групп ИБС, ЦВБ и др. при гипертензии, обусловленной пиелонефритом, гломерулонефритом и др. поражениями почек, если они не формулируются в диагнозе как основное заболевание
Вторичная артериальная гипертензия при эндокринных заболеваниях	Гипертензия вторичная по отношению к эндокринным нарушениям	I15.2	Чаще фоновое заболевание для нозологий групп ИБС, ЦВБ и др. при гипертензии, обусловленной эндокринными заболеваниями, если они не формулируются в диагнозе как основное заболевание. В патологоанатомическом диагнозе целесообразно указывать само эндокринное заболевание в качестве фонового или другого компонента комбинированного основного заболевания
Вторичная артериальная гипертензия (прочие формы)	Другая вторичная артериальная гипертензия	I15.8	—
Вторичная артериальная гипертензия неуточненная	Вторичная гипертензия неуточненная	I15.9	В патологоанатомическом диагнозе не используется, не рекомендуется ее использование и в клинических диагнозах

Вторичные артериальные гипертензии — это синдромы, учитываемые либо как проявления основного заболевания, вызвавшего гипертензию, либо как фоновые заболевания.

Если симптоматическая артериальная гипертензия указана в диагнозе в рубрике «Фоновое заболевание» (например, для ишемического поражения сердца или головного мозга), то необходимо

в этой же рубрике представить заболевание, которое ее вызвало (например, хронический пиелонефрит).

Для **артериальной гипертензии** (фоновое заболевания для многих нозологических единиц класса IX, реже основного или сопутствующего заболевания) в диагнозе указывается ее вид (для вторичных артериальных гипертензий), степень тяжести (степень повышения артериального давления), стадия и степень (категория) риска сердечно-сосудистых осложнений.

В соответствии с рекомендациями по диагностике, классификации и лечению артериальной гипертензии ВОЗ-МОГ (1999) предложено отказаться от использования терминов «мягкая», «умеренная» и «тяжелая» формы артериальной гипертензии, а выделять три, а с 2003 г. — 2 степени заболевания (табл. 5.44, 5.45).

Таблица 5.44

Классификации степени тяжести артериальной гипертензии (уровня артериального давления) [ВОЗ-МОГ, 1993, 1996, 1999]

Степень тяжести гипертензии	Классификация 1993 и 1996 гг.		Классификация 1999 г.	
	АД, мм рт. ст.		АД, мм рт. ст.	
	систолическое	диастолическое	систолическое	диастолическое
Оптимальное АД	—	—	< 120	< 80
Нормальное АД	< 140	< 90	< 130	< 85
Повышенное нормальное АД	—	—	130–139	85–89
Гипертензия 1-й степени (мягкая гипертензия)	140–180	90–105	140–159	90–99
Подгруппа пограничная	—	—	140–149	90–94
Гипертензия 2-й степени (умеренная гипертензия)	180–210	106–120	160–179	100–109
Гипертензия 3-й степени (тяжелая гипертензия)	> 210	> 120	≥ 180	≥ 110
Изолированная систолическая гипертензия	≥ 140	< 90	≥ 140	< 90

Степень тяжести гипертензии	Классификация 1993 и 1996 гг.		Классификация 1999 г.	
	АД, мм рт. ст.		АД, мм рт. ст.	
	систолическое	диастолическое	систолическое	диастолическое
Подгруппа пограничная	—	—	140–149	< 90

Примечание. Диагностическое значение имеют только показатели, измеренные в стабильный для больного период, без гипотензивной терапии, вне гипертонического криза. Если показатели систолического и диастолического АД находятся в разных группах степени, уровень АД у данного больного относят к более высокой степени. Аналогично следует поступать при получении разных показателей АД на левой и правой руках.

Таблица 5.45

Классификации по степени тяжести артериальной гипертензии (уровня артериального давления) [JNC, 2003]

Категория (степень)	Систолическое АД, мм рт. ст.	Диастолическое АД, мм рт. ст.
Оптимальное	< 120	< 80
Прегипертензия	120–139	80–89
Гипертензия		
1-я степень	140–159	90–99
2-я степень	≥ 160	≥ 100

Примечание. См. табл. 5.44.

Для выбора адекватной терапии артериальной гипертензии эксперты ВОЗ-МОГ (1999) рекомендует производить стратификацию риска сердечно-сосудистых заболеваний (осложнений), для чего в клиническом диагнозе нужно указывать прогноз на основании имеющихся у больного факторов риска (табл. 5.46).

Таблица 5.46

Факторы, определяющие прогноз при артериальной гипертензии (для оценки риска сердечно-сосудистых заболеваний и выбора адекватной терапии) [ВОЗ-МОГ, 1999]

А. Факторы риска сердечно-сосудистых заболеваний (осложнений)	<p>1. <i>Используемые для оценки риска</i></p> <p>Уровни систолического и диастолического артериального давления (артериальная гипертензия 1–3-й степени):</p> <ul style="list-style-type: none"> – мужчины старше 55 лет; – женщины старше 65 лет; – курение;
--	---

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.46

	<ul style="list-style-type: none"> – общий холестерин более 6,5 ммоль/л; – сахарный диабет; – указания на преждевременное развитие сердечно-сосудистого заболевания в семейном анамнезе. <p>2. Другие факторы, оказывающие неблагоприятное влияние на прогноз:</p> <ul style="list-style-type: none"> – пониженные уровни холестерина липопротеидов высокой плотности; – повышенные уровни холестерина липопротеидов низкой плотности; – микроальбуминурия (30–300 мг/сут) при сахарном диабете; – нарушенная толерантность к глюкозе; – ожирение; – сидячий образ жизни; – повышенные уровни фибриногена; – социально-экономическая группа с высоким риском; – этническая группа с высоким риском; – географический регион с высоким риском
В. Поражение органов-мишеней	<p>Гипертрофия левого желудочка (по данным электрокардиографии, эхокардиографии или рентгенографии органов грудной клетки). Протеинурия (> 300 мг/сут) и/или небольшое повышение концентрации креатинина в плазме (1,2–2 мг/дл). Ультразвуковые или рентгеноангиографические признаки атеросклеротического поражения сонных, подвздошных и бедренных артерий, аорты. Генерализованное или фокальное сужение артерий сетчатки</p>
С. Сопутствующие клинические состояния	<p>1. Сосудистое заболевание головного мозга:</p> <ul style="list-style-type: none"> – ишемический инсульт; – геморрагический инсульт; – преходящее нарушение мозгового кровообращения. <p>2. Заболевания сердца:</p> <ul style="list-style-type: none"> – инфаркт миокарда; – стенокардия; – реваскуляризация коронарных артерий; – застойная сердечная недостаточность. <p>3. Заболевания почек:</p> <ul style="list-style-type: none"> – диабетическая нефропатия; – почечная недостаточность (содержание креатинина в плазме крови выше 2 мг/дл). <p>4. Сосудистое заболевание:</p> <ul style="list-style-type: none"> – расслаивающая аневризма; – поражение артерий с клиническими проявлениями. <p>5. Выраженная гипертоническая ретинопатия:</p> <ul style="list-style-type: none"> – кровоизлияния или экссудаты; – отек соска зрительного нерва

Примечание. Поражения органов-мишеней (В) в таблице соответствуют II стадии гипертонической болезни, а сопутствующие клинические состояния (С) — III стадии заболевания по классификации экспертов ВОЗ 1996 г.

Сходную таблицу определения факторов риска предлагают И.Н. Денисов и С.Г. Горохова (2005) (табл. 5.47).

Таблица 5.47

Определение степени риска сердечно-сосудистых заболеваний (осложнений) при артериальной гипертензии
[Денисов И.Н., Горохова С.Г., 2005]

Главные факторы риска	Поражение органов-мишеней/ассоциированное клиническое состояние
Курение Дислипидемия Сахарный диабет Возраст свыше 55 лет у мужчин, свыше 65 лет у женщин Пол (мужчины и женщины в постменопаузе) Неблагоприятный семейный анамнез (сердечно-сосудистые заболевания у родственников первой степени родства в возрасте до 50 лет)	Гипертрофия левого желудочка Стенокардия или инфаркт миокарда Коронарная реваскуляризация Сердечная недостаточность Ишемический или геморрагический инсульт, преходящие или транзиторные ишемические атаки Нефропатия Заболевания периферических артерий Ретинопатия

В диагнозе, основываясь на анализе факторов риска и поражений органов-мишеней, наличии ассоциированных клинических состояний, необходимо указать одну из 4 степеней риска развития сердечно-сосудистых заболеваний (осложнений) (табл. 5.48).

Таблица 5.48

Степени риска (низкий, средний, высокий, очень высокий) развития сердечно-сосудистых заболеваний (осложнений) у больных с артериальной гипертензией [ВОЗ-МОГ, 1999]

Другие факторы риска (кроме артериальной гипертензии) и анамнез болезни	Артериальная гипертензия		
	Степень 1 (мягкая) АД 140–159/ 90–99 мм рт. ст.	Степень 2 (умеренная) АД 160–179/ 100–109 мм рт. ст.	Степень 3 (мягкая) АД ≥ 180/ 110 мм рт. ст.
Нет факторов риска	Низкий риск	Средний риск	Высокий риск
1–2 фактора риска	Средний риск	Средний риск	Очень высокий риск
3 или более фактора риска или наличие поражения органов-мишеней, или сахарного диабета	Высокий риск	Высокий риск	Очень высокий риск

Продолжение ⇄

Окончание табл. 5.48

Другие факторы риска (кроме артериальной гипертензии) и анамнез болезни	Артериальная гипертензия		
	Степень 1 (мягкая) АД 140–159/ 90–99 мм рт. ст.	Степень 2 (умеренная) АД 160–179/ 100–109 мм рт. ст.	Степень 3 (мягкая) АД ≥ 180/ 110 мм рт. ст.
Наличие ассоциированных клинических состояний	Очень высокий риск	Очень высокий риск	Очень высокий риск

Примечание. Систолическая артериальная гипертензия при нормальном диастолическом давлении (увеличение пульсового давления) сопряжена с более высоким риском сердечно-сосудистых осложнений.

Рекомендуется также использовать следующую таблицу для стратификации 4 степеней риска при артериальной гипертензии [Шилов А.М., Мельник М.В., 2005] (табл. 5.49).

Таблица 5.49

Диагностические критерии стратификации риска при артериальной гипертензии [Шилов А.М., Мельник М.В., 2005]

Категория риска	Диагностический критерий
Низкий риск (риск 1)	<i>1-я степень артериальной гипертензии</i> Нет факторов риска, поражения органов-мишеней, сердечно-сосудистых и ассоциированных заболеваний
Средний риск (риск 2)	<i>2–3-я степень артериальной гипертензии</i> Нет факторов риска, поражения органов мишеней, сердечно-сосудистых и ассоциированных заболеваний <i>1–3-я степень артериальной гипертензии</i> Есть один и более из числа факторов риска Нет поражения органов мишеней, сердечно-сосудистых и ассоциированных заболеваний
Высокий риск (риск 3)	<i>1–3-я степень артериальной гипертензии</i> Есть поражение органов мишеней ± другие факторы риска Нет ассоциированных заболеваний
Очень высокий риск (риск 4)	<i>1–3-я степень артериальной гипертензии ± сахарный диабет ± ± другие факторы риска</i> Есть ассоциированные заболевания и/или состояния

Стадии гипертонической болезни в России традиционно выделяются по классификации, предложенной А.Л. Мясниковым. Эксперты ВОЗ-МОГ (1993, 1996) сохранили выделение таких 3 стадий

заболевания для обозначения изменений органов-мишеней, обусловленных артериальной гипертензией (табл. 5.50).

Таблица 5.50

Классификация стадий артериальной гипертензии
[ВОЗ-МОГ, 1993, 1996]

Стадия	Наличие поражений
I	<i>Отсутствие объективных признаков поражения органов-мишеней</i>
II	<p><i>Наличие по меньшей мере одного из следующих признаков поражения органов-мишеней:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> — гипертрофия левого желудочка (по данным рентгенографии органов грудной клетки, электро- или эхокардиографии); — генерализованное или фокальное сужение артерий сетчатки; — микроальбуминурия, протеинурия (20–200 мкг/мин или 30–300 мг/л) и/или повышение содержания креатинина в плазме крови выше 130 ммоль/л (1,2–2,0 мг/дл); — атеросклеротическое поражение аорты, сонных, коронарных, подвздошных или бедренных артерий (по данным ультразвукового или ангиографического исследования)
III	<p><i>Наличие клинических проявлений поражения органов-мишеней</i></p> <p>Сердце: стенокардия, инфаркт миокарда, сердечная недостаточность.</p> <p>Головной мозг: инсульт, преходящие нарушения мозгового кровообращения, гипертоническая энцефалопатия, сосудистая деменция.</p> <p>Сетчатка: кровоизлияния и экссудаты с отеком соска зрительного нерва или без него.</p> <p>Почки: повышение креатинина в плазме крови выше 130 ммоль/л (2,0 мг/дл), почечная недостаточность.</p> <p>Сосуды: расслаивающая аневризма аорты, симптомы окклюзирующего поражения артерий</p>

Клинический диагноз, например основного заболевания — эссенциальной артериальной гипертензии, должен быть сформулирован следующим образом. «*Основное заболевание: гипертоническая (или гипертензивная) болезнь 2-й степени, стадия III, риск 4. Атеросклероз аорты, коронарных артерий (I11.0). Осложнения: недостаточность кровообращения (хроническая сердечная недостаточность) ПА стадии, функциональный класс II. Сопутствующие заболевания: остаточные явления после перенесенного ишемического инфаркта головного мозга (дата)*».

Гипертонический криз — состояние с внезапным повышением артериального давления, которое неоднородно по клиническим

проявлениям и прогнозу и сопряжено с риском поражения органов-мишеней, представляет угрозу жизни или здоровью больного.

Гипертонический криз может развиваться как при эссенциальной, так и при вторичной артериальной гипертензии и, как правило, требует срочного оказания (*hypertensive urgencies*) медицинской помощи при тяжелой артериальной гипертензии (уровень диастолического артериального давления > 115 мм рт. ст.) даже при отсутствии острого поражения органов-мишеней, риск которого, тем не менее, является высоким.

Неотложную помощь (*hypertensive emergencies*) необходимо оказать больным со злокачественной или быстро прогрессирующей артериальной гипертензией (уровень диастолического артериального давления > 115 – 130 мм рт. ст.) и/или при появлении признаков острого поражения органов-мишеней. При этом абсолютные значения артериального давления сами по себе не имеют принципиального значения.

Принято считать, что при гипертоническом кризе диастолическое артериальное давление превышает 120 – 130 мм рт. ст., однако у многих больных с хроническими формами артериальной гипертензии и более высокое артериальное давление не вызывает серьезных расстройств кровообращения и не сопровождается значительными клиническими проявлениями. Энцефалопатия, например, редко развивается у больных с длительной гипертензией, если диастолическое артериальное давление не превышает 150 мм рт. ст. В то же время у детей и подростков с острым гломерулонефритом, беременных женщин с преэклампсией или эклампсией и молодых людей, употребляющих кокаин, тяжелая энцефалопатия может развиваться при уровне артериального давления $160/100$ мм рт. ст. или меньше. Следовательно, уровень артериального давления не является единственным критерием для диагностики гипертонического криза.

В клинической практике выделяют два основных типа гипертонических кризов: осложненные (I типа) и неосложненные (II типа).

При **гипертонических кризах I типа** (*hypertensive emergencies*) значительное повышение артериального давления (обычно диастолическое — выше 120 мм рт. ст.) сопровождается быстрым прогрессированием поражения органов-мишеней или несет в себе угрозу жизни и здоровью. В этих случаях целью лечения является быстрое — в течение 1 ч — снижение среднего артериального давления как минимум на 20%, или диастолического — до 110 мм рт. ст.

К осложненным гипертоническим кризам относят следующие клинические ситуации (табл. 5.51).

Таблица 5.51

Клинические ситуации при осложненных гипертонических кризах — кризах I типа [Kaplan N., 1998]

1. Быстро прогрессирующая или злокачественная гипертензия	Отек соска зрительного нерва
2. Цереброваскулярные заболевания	Гипертоническая энцефалопатия Атеротромботический инфаркт головного мозга с тяжелой гипертензией Кровоизлияние в мозг (геморрагический инсульт) Субарахноидальное кровоизлияние Травма головы
3. Заболевания сердца и крупных сосудов	Острое расслоение аневризмы аорты Острая левожелудочковая недостаточность Острый инфаркт миокарда или угроза его развития Состояние после операции коронарного шунтирования
4. Почечные заболевания	Острый гломерулонефрит Почечные кризы при ревматических болезнях Тяжелая гипертензия после трансплантации почки
5. Избыток циркулирующих катехоламинов	Криз при феохромоцитоме Взаимодействие пищи или лекарств с ингибиторами МАО Использование симпатомиметических аминов (включая кокаин) «Рикошетная» гипертензия после внезапного прекращения приема антигипертензивных препаратов Назначение пропранолола и других неселективных β-адреноблокаторов больным в состоянии гипогликемии Автономная гиперрефлексия после повреждения спинного мозга
6. Эклампсия	При беременности, родах
7. Хирургические заболевания	Тяжелая гипертензия у больных, нуждающихся в немедленной операции Послеоперационная гипертензия Послеоперационное кровотечение в области перевязки сосудов Обширные ожоги тела Сильное носовое кровотечение

К *гипертоническим кризам II типа (hypertensive urgencies)* относят случаи тяжелой гипертензии, которые не сопровождаются

ся быстрым прогрессированием поражения органов-мишеней и не представляют непосредственной угрозы жизни больного. Под «неосложненными» гипертоническими кризами понимают все случаи тяжелой гипертензии (с отеком соска зрительного нерва или без него), за исключением тех, которые относят к гипертоническим кризам I типа. Целью лечения в этих случаях является постепенное снижение артериального давления в течение 24 ч.

Как было отмечено, наличие при гипертонической болезни (ее формах, представленных в МКБ-10) признаков любой нозологической единицы из групп ишемических болезней сердца, кишечника, конечностей и др., цереброваскулярных болезней «превращает» ее в фоновое заболевание.

Вторичные артериальные гипертензии (I15) представляют собой проявление (синдром) болезней (нозологических единиц других классов МКБ-10), которые могут быть основными, фоновыми или сопутствующими заболеваниями. Поэтому в диагнозах преимущественно указывают (и кодируют) заболевания, приведшие к развитию вторичной (симптоматической) артериальной гипертензии (гломерулонефриты, пиелонефрит, опухоли эндокринных желез и др.).

В патологоанатомической практике дифференциальный диагноз между нозологической единицей из группы ишемических болезней сердца — диффузным мелкоочаговым кардиосклерозом (атеросклеротической болезнью сердца, I25.1) и гипертонической болезнью с преимущественным поражением сердца (I11.0–I11.9) часто представляет большую трудность. Основными критериями считаются клинические данные (например, стенокардия и другие проявления ишемических болезней сердца), а также стадия и степень выраженности атеросклеротического поражения коронарных артерий сердца.

В дифференциальном диагнозе первичной (эссенциальной) гипертонической болезни и вторичными (симптоматическими) артериальными гипертензивными синдромами нужно уделять особое внимание состоянию почек, органов эндокринной, нервной систем и др.

Таким образом, диагноз гипертонической болезни (I10–I13) как основного заболевания ставится методом исключения в случаях, когда отсутствуют признаки ишемических болезней сердца, других органов и вторичные артериальные гипертензивные синдромы (табл. 5.52).

Таблица 5.52
Нозологические единицы и их коды по МКБ-10, используемые при формулировке диагноза
гипертонической (гипертензивной) болезни

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Гипертоническая болезнь (фоновое заболевание)	Эссенциальная (первичная) гипертензия	I10	<i>Исключено:</i> как основное заболевание сердечная или почечная формы гипертонической болезни (см. ниже), как фоновое заболевание при наличии ИБС или почечной формы гипертонической болезни
Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (с или без сердечной недостаточности)	Гипертензивная болезнь с преимущественным поражением сердца (с или без сердечной недостаточности)	I11.0–I11.9 с или без сердечной недостаточности	Используется в диагнозе как основное заболевание: сердечная или почечная формы гипертонической болезни, но только при отсутствии нозологических единиц из групп ИБС, ЦВБ, других ишемических поражений органов (при их наличии — только как фоновое заболевание)
Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением почек (основное или фоновое заболевание)	Гипертензивная болезнь с преимущественным поражением почек (с или без почечной недостаточности)	I12.0 — с и без (I12.9) почечной недостаточности	—
Гипертоническая болезнь с поражением сердца и почек (основное или фоновое заболевание)	Гипертензивная болезнь с поражением сердца и почек (с или без сердечной и/или почечной недостаточностью)	I13.0 — с сердечной недостаточностью, I13.1 — с почечной недостаточностью, I13.2 — с сердечной и почечной недостаточностью, I13.9 — с неуточненной недостаточностью	—

Ишемическая болезнь сердца

Ишемическая болезнь сердца (ИБС), или коронарная болезнь сердца — групповое (родовое) понятие, включающее патологические процессы (нозологические формы), возникающие вследствие острой или хронической ишемии миокарда (несоответствия уровня снабжения оксигенированной кровью уровню потребности в ней сердечной мышцы), обусловленное спазмом, сужением или обструкцией коронарных артерий при их атеросклерозе.

Нозологические единицы группы ИБС представлены в МКБ-10 (табл. 5.53).

Распространенной формулировкой в клинических диагнозах остается запись «Ишемическая болезнь сердца (ИБС)», иногда «острая» или «хроническая ИБС», начинающая рубрику основного заболевания. Такое использование группового (родового) понятия допустимо только при наличии уточнения нозологической единицы сразу после термина «ИБС» с двоеточием. Также групповым понятием является термин «острый коронарный синдром», отсутствующий в МКБ-10.

В патологоанатомическом диагнозе на первом месте в рубрике основного заболевания должно быть записано «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 неуточненная первоначальная причина смерти из группы ишемических болезней сердца. Такая формулировка допустима в исключительных случаях и только в клиническом (но не в патологоанатомическом) диагнозе или в медицинском свидетельстве о смерти в случае выдачи тела умершего без вскрытия, когда по объективным причинам невозможно установить точный диагноз.

В комбинированном основном заболевании нозологические единицы из группы острой ишемической болезни сердца (виды стенокардии, варианты инфаркта миокарда) имеют как медико-социальный, так и (при летальном исходе) танатогенетический приоритет и, по возможности, выставляются на первое место, если, конечно, особенности заболевания или танатогенеза не диктуют иной формулировки диагноза.

Таблица 5.53
Нозологические единицы группы ишемических болезней сердца и их коды по МКБ-10

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Острые ишемические болезни сердца			
Стенокардия (напряжение, стабильная, прогрессирующая, спонтанная и т.д.)	Нестабильная стенокардия (нарастающая, напряжения, впервые возникшая, напряжения прогрессирующая)	120.0	В патологоанатомическом диагнозе не фигурирует, а указывается ее морфологический субстрат (диффузный мелкоочаговый кардиосклероз и т.д.)
	Стенокардия с документально подтвержденным спазмом (Принцметалла, ангиоспастическая, вариантная)	120.1	
	Другие формы стенокардии (стенокардия напряжения)	120.8	
	Стенокардия неуточненная	120.9	
	Острый (первичный) трансмуральный (крупноочаговый) инфаркт миокарда	Передней стенки (передневерхушечной, переднебоковой, переднесептальной)	
Нижней стенки (нижнебоковой, нижнезадней)		121.1	
Другой локализации		121.2	
Неуточненной локализации		121.3	
Острый (первичный) мелкоочаговый (субэндокардиальный, нетрансмуральный) инфаркт миокарда, без зубца Q	Любой локализации	121.4	Давность инфаркта (от начала ишемического приступа до смерти) — 28 суток и менее. При сроке более 28 суток — используется код I25.8

Продолжение ➔

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Повторный (и рецидивирующий) инфаркт (крупно- или мелкоочаговый) миокарда	Передней стенки	I22.0	Рецидивирующий инфаркт — новый ишемический приступ более чем через 3 суток и менее чем через 28 суток после предыдущего. Повторный инфаркт — новый ишемический приступ спустя 28 суток и позже после предыдущего
	Нижней стенки	I22.1	
	Другой локализации	I22.8	
	Неуточненной локализации	I22.9	
Внезапная (острая) коронарная (сердечная) смерть	Внезапная сердечная смерть	I24.8	Смерть в пределах нескольких часов (чаще до 6–12 ч) после ишемического приступа или внезапная сердечная смерть больного с ИБС при наличии стенозирующего атеросклероза коронарных артерий, но при отсутствии признаков ишемии или некроза миокарда. При их наличии диагностируется соответствующий инфаркт миокарда. Обязательно исключение других причин смерти. При острой сердечной смерти, но не связанной с ИБС, необходимо использовать код I46.1
Постинфарктный синдром Дресслера	Синдром Дресслера	I24.1	Необходимо шифровать в редких случаях, когда он становится основным заболеванием
Острая ишемическая болезнь сердца неуточненная	Острая ишемическая болезнь сердца неуточненная	I24.9	В развернутом диагнозе не используется

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Хронические ишемические болезни сердца			
Атеросклеротический (диффузный мелкоочаговый) кардиосклероз	Атеросклеротическая болезнь сердца	125.1	Исключена: сердечная форма гипертонической болезни — I11–I12, с которой важно дифференцировать диагноз
Крупноочаговый (постинфарктный) кардиосклероз	Перенесенный в прошлом инфаркт миокарда	125.2	Исключена: хроническая аневризма сердца — 125.3
Хроническая аневризма сердца	Аневризма сердца	125.3	Аневризма только хроническая, так как острая является не нозологической единицей, а осложнением острого инфаркта миокарда
Ишемическая кардиомиопатия	Ишемическая кардиомиопатия	125.5	—
Бессимптомная ишемия миокарда	Бессимптомная ишемия	125.6	—
Другие формы хронической ишемической болезни сердца	Другие формы хронической ишемической болезни сердца	125.8	В развернутом диагнозе не используется. Исключением является инфаркт миокарда давностью более 28 суток
Хроническая ишемическая болезнь сердца неуточненная	Хроническая ишемическая болезнь сердца неуточненная	125.9	—

Нозологические единицы из группы ИБС исключают, если выявленные ишемические повреждения миокарда (синдром стенокардии, инфаркт миокарда) и их исходы (кардиосклероз) обусловлены не атеросклерозом коронарных артерий, а другими заболеваниями. Это:

- васкулит (коронариит) — узелковый периартериит, системная красная волчанка, гигантоклеточный артериит, аортоартериит (болезнь Такаяси), болезнь Кавасаки, сифилис и др.;
- утолщение меди коронарных артерий при метаболических нарушениях, пролиферации их интимы (гомоцистеинурия, синдром Гурлера, болезнь Фабри, амилоидоз, ювенильный кальциноз артерий и др.);
- миокардит различной этиологии;
- тромбоз коронарных артерий (например, инфекционный или ревматический эндокардит, миксома левого предсердия);
- травматическое повреждение сердца и его сосудов;
- первичная опухоль сердца или метастазы других опухолей, паранеопластический синдром;
- пороки развития сердца или коронарных артерий;
- системные заболевания с развитием сужения коронарных артерий различного генеза, но не атеросклеротического характера;
- диспропорция между потребностью миокарда в кислороде и его поступлением (аортальный стеноз, аортальная недостаточность, тиреотоксикоз и т.д.);
- заболевания крови (эритремия, тромбоцитоз, синдромы гиперкоагуляции, ДВС-синдром);
- употребление наркотиков (кокаина, вызывающего спазм коронарных артерий).

В частности, врожденную аневризму коронарной артерии сердца с разрывом (Q24.5) и развитием гемотампонады перикарда не следует относить к заболеваниям из группы ИБС. Также не имеют отношения к ИБС повреждения миокарда, развивающиеся при некоторых паранеопластических синдромах, особенно в терминальном периоде онкологического заболевания, что специально оговаривается в МКБ-10 (см. примечания к классу II «Новообразования»). В таких случаях ишемии миокарда, инфаркт миокарда, варианты кардиосклероза указывают в диагнозе в рубрике «Осложнения основного

заболевания», или, когда это диктует логика построения диагноза, в составе проявлений основного заболевания.

Широко применялась в кардиологической практике на протяжении последних десятилетий классификация ИБС (ВОЗ, 1979, МКБ-9), адаптированная ВКНЦ АМН СССР в 1983–1984 гг., но в настоящее время устаревшая и не соответствующая МКБ-10:

1. Стенокардия напряжения.
 - 1.1. Стенокардия напряжения впервые возникшая.
 - 1.2. Стенокардия напряжения стабильная (с указанием функционального класса).
 - 1.3. Стенокардия напряжения прогрессирующая.
 - 1.4. Стенокардия спонтанная.
2. Острая очаговая дистрофия миокарда.
3. Инфаркт миокарда.
 - 3.1. Крупноочаговый (трансмуральный) инфаркт миокарда: первичный, повторный.
 - 3.2. Мелкоочаговый инфаркт миокарда: первичный, повторный.
4. Постинфарктный очаговый кардиосклероз.
5. Нарушения сердечного ритма (с указанием формы).
6. Сердечная недостаточность (с указанием формы и стадии).
7. Безболевая форма ИБС.
8. Внезапная коронарная смерть.

В этой классификации две рубрики (5 и 6) представляют собой синдромы, которые не могут быть выставлены в диагнозе как нозологические формы (кроме некоторых врожденных нарушений ритма и проводимости), в то же время отсутствуют многие нозологические единицы группы ИБС, представленные, в частности, в МКБ-10.

Долгое время существует морфологическая (патологоанатомическая) классификация ИБС, согласно которой выделяют:

1. *Острые ишемические болезни сердца:*
 - острая (внезапная) коронарная смерть;
 - острая очаговая ишемическая дистрофия миокарда (ранее — ишемическая стадия инфаркта миокарда);
 - виды (трансмуральный, крупноочаговый, мелкоочаговый) острого (первичного) и повторного инфарктов миокарда.
2. *Хронические ишемические болезни сердца:*
 - атеросклеротический или диффузный мелкоочаговый кардиосклероз;

- крупноочаговый (постинфарктный) кардиосклероз;
- хроническая аневризма сердца.

Следует также признать необходимость ее уточнения.

К группе хронических ишемических болезней сердца в настоящее время добавлена такая клинико-морфологическая форма, как **ишемическая кардиомиопатия** (в МКБ-10 код I25.5) — крайнее проявление длительной хронической ишемии миокарда с его диффузным поражением (тяжелого диффузного атеросклеротического кардиосклероза, сходного с дилатационной кардиомиопатией). Диагноз ишемической кардиомиопатии устанавливается при выраженной дилатации полости левого желудочка с нарушением систолической функции (фракция выброса 35% и ниже) и отсутствии в анамнезе инфаркта миокарда, стенокардии и других форм острой ИБС.

В зарубежной литературе термины «атеросклеротический кардиосклероз» и «диффузный мелкоочаговый кардиосклероз» заменены на аналогичные, по существу, понятия: «диффузная или мелкоочаговая атрофия кардиомиоцитов с интерстициальным фиброзом миокарда» или «атеросклеротическая болезнь сердца». Последний термин включен в МКБ-10 (код I25.1).

В последние годы получил распространение новый групповой термин — острый коронарный синдром, предложенный в 1985 г. Fuster и соавт.

Острый коронарный синдром включает в себя клинические формы ИБС, обусловленные тромбозом или быстро развившейся атеросклеротической окклюзией коронарной артерии (результат повреждения нестабильной, «легко ранимой» атеросклеротической бляшки коронарной артерии) вплоть до возникновения очага некроза миокарда.

Ранее к этому синдрому относили только нестабильную стенокардию и инфаркт миокарда без зубца Q (NON-Q-myocardial infarction), выделяя два клинических варианта синдрома:

- 1) *острый коронарный синдром с подъемом сегмента ST* (наличие боли или дискомфорта в грудной клетке со стойкими подъемами сегмента ST или впервые возникшей блокадой левой ножки пучка Гиса на ЭКГ; стойкие подъемы сегмента ST на ЭКГ отражают развитие окклюзии коронарной артерии и острого инфаркта миокарда);
- 2) *острый коронарный синдром без подъема сегмента ST* (наличие болей в грудной клетке в сочетании с изменениями ЭКГ,

свидетельствующими об острой ишемии миокарда — депрессия сегмента *ST*, инверсия, сглаженность, псевдонормализация зубца *T*, но без подъема сегмента *ST*).

В последнее время, с позиций концепции о нестабильной атеросклеротической бляшке, в острый коронарный синдром предлагают включать две группы острых ишемических повреждений миокарда, что, однако, не получило пока всеобщего признания.

Первая группа («классический» острый коронарный синдром):

- нестабильная стенокардия (впервые возникшая, прогрессирующая, в раннем периоде инфаркта миокарда и т.д.), коды I20.0, I20.1;
- инфаркт миокарда (мелкоочаговый, без зубца *Q* и крупноочаговый, трансмуральный, с зубцом *Q*), но без подъемов сегмента *ST*, коды I21–I22.

Вторая группа (ее выделение достаточно условно, так как это варианты инфаркта миокарда по МКБ-10):

- инфаркт миокарда (мелкоочаговый, без зубца *Q*, крупноочаговый, трансмуральный, с зубцом *Q*), но с подъемом сегмента *ST*, коды I21–I22;
- рецидивирующий и повторный инфаркт миокарда, коды I21–I22;
- остро возникшая полная блокада левой ножки пучка Гиса (не кодируется, так как не является основным заболеванием).

Будучи групповым понятием, термин «острый коронарный синдром» не может фигурировать в диагнозе без его расшифровки в виде конкретной нозологической формы из группы ИБС. Он отсутствует в МКБ-10. При этом термины «острый коронарный синдром без подъемов сегмента *ST*» и «нестабильная стенокардия/инфаркт миокарда без подъемов сегмента *ST*» являются синонимами.

Такие термины, как «предынфарктное состояние» и «острая коронарная недостаточность» в клинических и патологоанатомических диагнозах не используются (в диагнозе может в исключительных случаях фигурировать диагноз «острая коронарная смерть», код I24.8).

В МКБ-10 предусмотрена рубрика «внезапная сердечная смерть» (код I46.1). Внезапная сердечная смерть — это групповое понятие. Спектр патологии весьма широк (нозологические единицы из групп ИБС, кардиомиопатий, миокардитов, пороков развития сердца и сосудов, синдромы Вольфа—Паркинсона—Уайта, Бругада, удлинения

интервала QT и др.). Самой частой разновидностью внезапной сердечной смерти является внезапная (или острая) коронарная смерть (недостаточность), шифруемая кодом I24.8. Термин «внезапная сердечная смерть» допускается использовать в диагнозе, особенно патологоанатомическом, только 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.

В настоящее время исключен из употребления термин «очаговая дистрофия миокарда» («острая очаговая ишемическая дистрофия миокарда»), предложенный А.Л. Мясниковым (1965). Данный вариант, по сути, есть морфологический субстрат части острого коронарного синдрома (видов нестабильной стенокардии и ишемической стадии инфаркта миокарда). Он предполагает наличие затянувшегося приступа стенокардии при отсутствии повышения активности кардиоспецифических ферментов в сочетании с изменениями зубца T и сегмента ST на ЭКГ, сохраняющихся в течение нескольких суток. Дифференциальный диагноз с мелкоочаговым инфарктом миокарда в этих случаях представляется весьма затруднительным. Однако на такой диагноз клинически может указывать повышение высокочувствительных и высокоспецифичных маркеров повреждения миокарда (например, тропониновый тест), а морфологически — положительные результаты проб на ишемию миокарда или специальных гистохимических и других исследований при отсутствии признаков развившегося некроза миокарда. В МКБ-10 термины «очаговая дистрофия миокарда» или «острая очаговая ишемическая дистрофия миокарда» отсутствуют. В клиническом или патологоанатомических диагнозах следует вместо этих терминов указывать инфаркт миокарда (как его ишемическую стадию).

В морфологической классификации отсутствует стенокардия — группа выделяемых клинически нозологических единиц, включенных в МКБ-10 (I20.0–I20.9). Ее морфологическим субстратом могут быть разнообразные острые и хронические изменения миокарда с атеросклерозом коронарных артерий: диффузный мелкоочаговый или крупноочаговый кардиосклероз, а иногда и мелкоочаговый инфаркт миокарда. Выявление морфологического субстрата стенокардии, обусловленной спазмом коронарных артерий, — сложная задача, решаемая только клинико-морфологически. Термины

«постинфарктный кардиосклероз», «крупноочаговый кардиосклероз» и «перенесенный в прошлом инфаркт миокарда» являются синонимами (код I25.2). Диагноз «хроническая аневризма сердца» (в МКБ-10 — «аневризма сердца» с кодом I25.3) не требует дополнительного указания на наличие постинфарктного кардиосклероза, если он ограничен пределами стенок аневризмы.

Стенокардия — это клиническое групповое понятие (синдром), обозначающее кратковременные (от 15 с до 15 мин, реже — более длительные) приступы ангинозной (давящей, сжимающей), реже колющей боли за грудиной или в предсердечной области грудной клетки, вызванной транзиторной ишемией миокарда. Боли могут возникать только в областях иррадиации. Эквивалент стенокардии — одышка или резкая слабость при физической или эмоциональной нагрузке, исчезающие после отдыха или приема нитроглицерина.

К видам стенокардии, входящих в группу ИБС, не относят клинические сходные синдромы, возникающие не при атеросклеротическом поражении коронарных артерий, а при кардиомиопатиях, пороках клапанов сердца и коронарных артерий, васкулитах и системных заболеваниях, эндокардитах, заболеваниях крови (анемии, лейкозы) и др. Своего рода исключением является **синдром X**. Этот диагноз устанавливается больному, у которого при наличии приступов стенокардии не выявляется поражение коронарных артерий (ангиографически и т.д.), отсутствуют признаки вазоспазма, а также исключены другие причины синдрома стенокардии, не входящего в группу ИБС. Кодируют синдром X кодом I20.8 (другие формы стенокардии).

Безболевая ишемия миокарда (бессимптомная ишемия, код I25.6) диагностируется у больного при выявлении на ЭКГ (суточное мониторирование, пробы с физической нагрузкой) эпизодов ишемии миокарда, но при отсутствии приступов стенокардии (табл. 5.54).

«Оглушенный» (*stunned*) **миокард** — дисфункции левого желудочка сердца после эпизодов острой ишемии без некрозов миокарда (после реваскуляризации миокарда).

«Гибернирующий», «уснувший» (*hibernating*) **миокард** — результат длительного снижения коронарной перфузии при сохранении жизнеспособности миокарда (но с выраженной его дисфункцией).

В диагнозе термины «оглушенный» и «гибернирующий», «уснувший» миокард не используются, к ним нет кодов МКБ-10.

Таблица 5.54

Типы безболевой ишемии миокарда (бессимптомной ишемии миокарда) [Cohn P., 1993]

Тип	Характеристика
I	У лиц с определенным (при коронарографии) гемодинамически значимым стенозом коронарных артерий без приступов стенокардии, инфаркта миокарда, нарушений ритма сердца, сердечной недостаточности
II	У лиц с инфарктом миокарда в анамнезе без приступов стенокардии
III	У лиц с типичными приступами стенокардии или их эквивалентами только в части случаев эпизодов ишемии миокарда, выявляемых при суточном исследовании ЭКГ

В настоящее время в разных классификациях выделяют разнообразные виды (формы) стенокардии, нередко не имеющие четких и общепринятых критериев, а также кодов в МКБ-10. Это:

- **стабильная** (стенокардия напряжения), продолжительностью более 1 месяца, или, по зарубежным классификациям, более 2 месяцев; устойчивая, типичная, стабильная стенокардия напряжения с фиксированным и нефиксированным порогом ишемии миокарда — I20.8;
- **нестабильная** (неустойчивая, быстро нарастающая, прединфарктная («прединфарктное состояние» — устаревшее); острая коронарная недостаточность) — I20.0, I20.1:
 - впервые возникшая стенокардия (продолжительность до 1 месяца или, по зарубежным классификациям, до 2 месяцев) — I20.0;
 - прогрессирующая стенокардия напряжения — I20.0;
 - стенокардия, впервые возникшая в покое (острая, подострая) — I20.0;
 - стенокардия Принцметалла (вариант спонтанной стенокардии, ангиоспастическая, ночная вазоспастическая, причем многие классификации относят ее к варианту стабильной стенокардии напряжения с переменным порогом ишемии миокарда, а не к нестабильной стенокардии); вариантная стенокардия; стенокардия, обусловленная спазмом коронарных артерий (изменения на ЭКГ исчезают после прекращения болевого синдрома) — I20.1;
 - спонтанная стенокардия, устойчивая к приему нитроглицерина (на ЭКГ — с изменениями типа кратковременного

повреждения или ишемии миокарда, но без признаков его некроза) — I20.0.

- постинфарктная (возвратная, перинфарктная) стенокардия (через 24 ч и до 8 недель после развития инфаркта миокарда), ранний (до 2 недель, по критериям Нью-Йоркской Ассоциации Сердца, NYHA) и поздний (до 8 недель) варианты, а также ранняя стенокардия (в течение 1 года после перенесенного инфаркта миокарда) — I20.0;
- стенокардия, развившаяся в течение 1–2 месяцев после успешной операции аортокоронарного шунтирования или ангиопластики (баллонной и др.) — I20.8.

Выделяют также варианты стенокардии по длительности заболевания:

- впервые возникшую стенокардию (в течение 1 месяца, из группы нестабильной стенокардии);
- недавно начавшуюся (2–3 месяца);
- раннюю (до 1 года).

По течению заболевания:

- неосложненную (устойчиво стабильную, прогрессирующую, с переходом в стенокардию с переменным порогом нагрузки);
- осложненную (с приступами спонтанной стенокардии, с развитием нестабильной стенокардии, внезапной коронарной смерти, инфаркта миокарда).

А также стенокардию с эпизодами полной и неполной ремиссии, с типичными и нетипичными приступами.

Некоторые авторы ранее относили к синдрому нестабильной стенокардии инфаркт миокарда без зубца Q (код I21.4 — субэндокардиальный и мелкоочаговый инфаркт миокарда), что потеряло смысл в связи с распространением понятия «острый коронарный синдром».

В России получила распространение классификация стабильной стенокардии, предложенная Канадским обществом кардиологов (1976) с выделением 4 функциональных классов:

- *I функциональный класс* — небольшое уменьшение коронарного резерва, высокая толерантность к физической нагрузке: приступы при очень большой или быстро выполняемой физической нагрузке (при экстремальном напряжении);
- *II функциональный класс* — умеренное ограничение коронарного резерва, средняя и высокая толерантность к физической

нагрузке: приступы при физической нагрузке, превышающей привычную, а также после еды, эмоционального стресса, в сочетании с отягощающими факторами (холод) в первые часы после пробуждения;

- *III функциональный класс (тяжелая форма стенокардии)* — выраженное уменьшение коронарного резерва, средняя или низкая толерантность к физической нагрузке: приступ стенокардии при обычной физической нагрузке, изредка даже в покое;
- *IV функциональный класс (стенокардия малых напряжений)* — критическое уменьшение коронарного резерва, приступы стенокардии вызывает любая физическая нагрузка, развивается неспособность к любой физической активности (болевы приступы возникают даже в покое, при переходе из вертикального положения в горизонтальное), требуется ежедневный многократный прием нитроглицерина.

Общепризнанной классификацией нестабильной стенокардии является предложенная Е. Braunwald в 1989 г. четвертая модификация, которая была принята в 2005 г. (табл. 5.55).

Кроме того, нестабильную стенокардию классифицируют в зависимости от наличия лечебных мероприятий в период ее возникновения:

- при отсутствии или минимальном лечении;
- на фоне адекватной терапии;
- на фоне терапии всеми тремя группами антиангинальных препаратов, включая внутривенное введение нитроглицерина.

Таким образом, особенности клинической и морфологической классификаций ишемических поражений миокарда из группы ИБС, а также МКБ-10, диктуют ряд требований к формулировке клинических и патологоанатомических диагнозов. В клинических диагнозах недопустимо при наличии того или иного вида стенокардии, безболевой формы ишемии миокарда, ишемической кардиомиопатии ограничиваться диагнозом «атеросклеротический» или «постинфарктный кардиосклероз». В патологоанатомическом — помимо указания на морфологический субстрат стенокардии или безболевой формы ишемии миокарда, целесообразно, особенно в специализированных стационарах, дополнить диагноз (до или после слов: «по клиническим данным», или «по данным истории болезни») уточнением клинической формы ишемии миокарда. Кро-

Таблица 5.55

Классификация нестабильной стенокардии¹ с кодами МКБ-10
[Braunwald E. et al., 1989, 2000, 2005]

Класс тяжести нестабильной стенокардии	Клинические обстоятельства ²		
	Класс А (вторичная)	Класс В (первичная)	Класс С (постинфарктная)
I. Недавнее начало тяжелой или прогрессирующей стенокардии напряжения, анамнез менее 2 месяцев; в покое стенокардии нет — I20.0	IA	IB	IC
II. Стенокардия покоя в течение предшествующего месяца, но не в течение последних 48 ч (стенокардия покоя, подострая) — I20.1	IIA	IIБ	IIС
III. Стенокардия покоя в течение предшествующих 48 ч (стенокардия покоя, острая) — I20.1	IIIA	IIВ ³	IIС

¹ Следует указать также наличие или отсутствие преходящих изменений сегмента ST и/или зубца T на ЭКГ, снятой во время ангионозного приступа.

² *Класс А* — вторичная нестабильная стенокардия, возникшая вследствие определенной внекоронарной причины, которая привела к усилению ишемии миокарда (анемия, лихорадка, инфекция, артериальная гипотензия или гипертензия, тахикардия, тиреотоксикоз, дыхательная недостаточность и т.д.).

Класс В — первичная, при отсутствии внекоронарных обстоятельств, усугубляющих ишемию миокарда.

Класс С — ранняя постинфарктная, в первые 2 недели после документированного инфаркта миокарда.

³ В модификации классификации от 2000 г. были добавлены варианты категории IIВ — тропонин «–» и тропонин «+», однако в модификации 2005 г. они исключены, так как категория IIВ тропонин «+» рассматривается как инфаркт миокарда без подъема сегмента ST.

ме того, клинический и патологоанатомический диагнозы должны быть развернутыми и содержать полную характеристику, в частности, стенокардии, кардиосклероза и т.д. Также должны быть указаны оперативные вмешательства с их датами, такие как стентирование коронарных артерий, их шунтирование и др. Например, клинический диагноз основного заболевания может быть сформулирован следующим образом:

Основное заболевание: стенокардия напряжения, прогрессирующая, ФК III (по данным истории болезни); крупноочаговый (постинфарктный) кардиосклероз (локализация, размеры очага склероза, дата перенесенного ранее инфаркта миокарда); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий (стадия, степень, степень стеноза в процентах конкретных артерий). операция стентирования коронарных артерий (локализация стентов, дата операции) — код I20.0.

Патологоанатомический диагноз основного заболевания в этом случае будет таким:

Основное заболевание: крупноочаговый (постинфарктный) кардиосклероз (локализация, размеры очага склероза, дата перенесенного ранее инфаркта миокарда); стенокардия напряжения, прогрессирующая, ФК III — по данным истории болезни; стенозирующий атеросклероз коронарных артерий (стадия, степень, степень стеноза в процентах конкретных артерий). Операция стентирования коронарных артерий (локализация стентов, дата операции) — код I25.2.

Важно отметить, что такая формулировка патологоанатомического диагноза пока не является общепринятой, и поэтому будет совершенно корректной и «классической» следующая формулировка:

«Основное заболевание: крупноочаговый (постинфарктный) кардиосклероз (локализация, размеры очага склероза, дата перенесенного ранее инфаркта миокарда); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий (стадия, степень, степень стеноза в процентах конкретных артерий); операция стентирования коронарных артерий (локализация стентов, дата операции) — код I25.2.

Следовательно, для класса IX, как и ряда других классов заболеваний, несовпадение кодов заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов не является признаком расхождения диагнозов, что важно учитывать при их сопоставлении (сличении) с помощью компьютерных средств.

Инфаркт миокарда в МКБ-10 представлен несколькими блоками кодов, в зависимости от его характеристик. В соответствии с определениями, данными в этой классификации, острым считается инфаркт миокарда давностью 28 суток и менее (коды рубрики I21).

При сроке острого инфаркта миокарда более 28 суток вплоть до формирования постинфарктного кардиосклероза применяется код I25.8 уже из группы хронической ишемической болезни сердца («любое состояние, указанное в рубриках I21–I22 и I24, обозначенное как хроническое или установленной продолжительностью более 4 недель, т.е. более 28 дней от начала»).

Рецидивирующим следует называть инфаркт миокарда при повторении ишемического приступа более чем через 3 суток и менее чем через 28 суток после предыдущего. Термины «острый» и «первичный» могут употребляться как синонимы, причем формулировка «острый инфаркт миокарда» не применима к повторному инфаркту.

Повторным инфаркт миокарда признается при его развитии через 28 суток после первичного. И рецидивирующий, и повторный инфаркты миокарда имеют общий код (I22), четвертый знак которого зависит от локализации очага некроза.

Термин «микроинфаркт» в диагнозе не применяется.

Острый инфаркт миокарда без зубца Q, субэндокардиальный и мелкоочаговый инфаркты миокарда шифруются кодом I21.4.

На практике иногда возникает ситуация, когда клинически имелись убедительные признаки острого инфаркта миокарда (на ЭКГ, особенно при положительном тропониновом тесте и др.), и в заключительном клиническом диагнозе выставлен острый инфаркт миокарда, а на вскрытии диагностируется лишь очаговая ишемическая дистрофия, а не некроз миокарда, несмотря на весь спектр использованных доступных морфологических методов. В таких случаях в патологоанатомическом диагнозе рекомендуется выставлять диагноз инфаркта миокарда с соответствующим кодом.

Как уже было сказано, как синоним инфаркта миокарда расценивается острый коронарный синдром со стойкими подъемами сегмента ST.

Современные классификации инфаркта миокарда включают его разнообразные признаки: от вида, локализации и размеров до ранних и поздних осложнений (табл. 5.56).

Таблица 5.56

Классификация инфаркта миокарда

Стадия	Острейшая — до 6 ч Острая — от 6 ч до 7 суток Подострая — 7–28 суток
Вид	Первичный (острый) Рецидивирующий (новый инфаркт миокарда, развившийся в пределах от 3 до 28 суток после первого) Повторный (новый инфаркт миокарда, развившийся в сроки после 28 суток после первого) ¹
Локализация	Передняя стенка: передний, передневерхушечный, переднебоковой, переднесептальный Нижняя стенка: диафрагмальный, нижний, нижнебоковой, нижнезадний Верхушечно-боковой Базально-латеральный Верхнебоковой Боковой Задний Заднебазальный Заднебоковой Заднесептальный Правого желудочка
Распространенность (локализация в стенке желудочка)	Трансмуральный Интрамуральный Субэндокардиальный Субэпикардиальный
Размеры (чаще определяются при патологоанатомическом исследовании)	Микроскопический (фокальный некроз) Мелкоочаговый Крупноочаговый маленький (менее 10% левого желудочка) Крупноочаговый средний (10–30% левого желудочка) Крупноочаговый обширный (более 30% левого желудочка)
Клинические «маски» или атипичные клинические формы	Абдоминальная (боли в эпигастральной области, тошнота, рвота, чаще — при инфаркте задней стенки левого желудочка) Мозговая (церебральная, клиника нарушения мозгового кровообращения, потеря сознания, чаще у больных старших возрастных групп) Астматическая (сердечная астма с развитием отека легких, часто безболевого форма, обычно при повторных обширных инфарктах у больных старших возрастных групп) Безболевая («немая», либо случайная находка, в том числе через какое-то время в ходе обследования, либо эпизод резкой слабости и потливости) Аритмическая (пароксизмальная тахикардия, болевой синдром может отсутствовать) Тромбоэмболическая (болевой синдром может отсутствовать)

Осложнения (острого периода и постинфарктные)	Кардиогенный шок Острая левожелудочковая недостаточность (отек легких, сердечная астма) Сердечная недостаточность Мерцательная аритмия Нарушения ритма (фибрилляция желудочков, желудочковая тахикардия, синусовая брадикардия, нарушения атриовентрикулярной проводимости, электромеханическая диссоциация и т.д.) Разрыв сердца (внутренний — межжелудочковой или межпредсердной перегородки, папиллярной мышцы, или наружный — с развитием гемоперикарда, тампонады сердца); острая аневризма сердца Хроническая аневризма сердца Синдром Дресслера (постинфарктный синдром) Пристеночный тромбоэндокардит Тромбоз (пристеночный и т.д.) полости левого или правого желудочков, тромбоэмболический синдром
--	--

¹ До внедрения в практику МКБ-10 сроки развития рецидивирующего и повторного инфаркта составляли не 28 суток (4 недели), а 56 (8 недель).

Классификации кардиогенного шока и острой левожелудочковой недостаточности представлены в табл. 5.57, 5.58.

Таблица 5.57

Классификация кардиогенного шока

Критерий диагностики	Вид (форма)
Снижение систолического артериального давления до 80 мм рт. ст. и ниже (неинформативен у больных с артериальной гипертензией) Снижение сердечного индекса до 1,8 л/мин/м ² Уменьшение давления наполнения левого желудочка (легочно-капиллярное давление > 18 мм рт. ст.) Уменьшение пульсового артериального давления до 20 мм рт. ст. и ниже; олигоурия (анурия), менее 20 мл/ч Нарушение сознания (заторможенность и т.д.) Нарушение периферического кровообращения (бледность, похолодание кожных покровов, акроцианоз)	Рефлекторный — снижение артериального давления при сильном болевом синдроме Аритмический — на фоне нарушения ритма Истинный — самый неблагоприятный вид, с летальностью до 90%

Таблица 5.58

Клиническая классификация (функциональные классы) острой левожелудочковой недостаточности по Killip
[Killip T., Kimball J., 1967]

Класс	Характеристика
I	Клинические признаки сердечной недостаточности отсутствуют
II	Умеренная одышка, ритм галопа, и/или застойные хрипы менее чем над 50% площади легких
III	Застойные хрипы более чем над 50% площади легких или отек легких
IV	Кардиогенный шок

Легочное сердце и нарушения легочного кровообращения

За редким исключением, различные нарушения легочного кровообращения с развитием синдромов острого или хронического легочного сердца являются проявлениями или осложнениями большого ряда нозологических единиц, поэтому не могут фигурировать в диагнозе в качестве основного заболевания и не шифруются по МКБ-10. В частности, тромбоэмболия легочной артерии, независимо от ее тяжести и причин развития, роли в танатогенезе и т.д., всегда является осложнением основного заболевания (например, тромбофлебита или заболевания сердца с застойной сердечной недостаточностью). В соответствии с требованиями МКБ-10 возможны только два исключения: ТЭЛА становится основным заболеванием (его эквивалентом), представляя собой вид акушерской эмболии (см. класс XV «Болезни беременности, родов и послеродового периода») или будучи ятрогенным патологическим процессом (см. классы XIX–XX). Основные синдромы и нозологические единицы этой группы патологических процессов с их кодами по МКБ-10 представлены в табл. 5.59.

Таблица 5.59

Основные синдромы и нозологические единицы из группы легочного сердца и нарушений легочного кровообращения с кодами по МКБ-10

Нозологическая единица или синдром	Код МКБ-10	Примечания
Легочная эмболия с упоминанием об остром легочном сердце	I26.0	Синдром — осложнение или проявление разных нозологических единиц

Нозологическая единица или синдром	Код МКБ-10	Примечания
Легочная эмболия без упоминания об остром легочном сердце	I29.0	Синдром — осложнение или проявление разных нозологических единиц
Первичная (идиопатическая) легочная гипертензия	I27.0	Нозологическая единица
Кифосколиотическая болезнь сердца	I27.1	Нозологическая единица
Другие уточненные формы легочно-сердечной недостаточности	I27.8	Синдромы — осложнения или проявления разных нозологических единиц
Артериовенозный свищ легочных сосудов	I28.0	Синдром — осложнение или проявление разных нозологических единиц
Аневризма легочной артерии	I28.1	При разрыве может быть нозологической единицей
Другие уточненные болезни легочных артерий	I28.8	Синдромы или нозологические единицы

Выделяют 5 форм легочной гипертензии [ВОЗ, 1998]:

1. Легочная артериальная гипертензия (первичная легочная гипертензия, легочная гипертензия при васкулитах, ассоциированная с системными заболеваниями соединительной ткани, некоторых врожденных пороках сердца, портальной гипертензии, СПИДе, индуцированная лекарствами, легочный капиллярный гемангиоматоз, легочные веноокклюзивные заболевания).
2. Легочная венозная гипертензия (клапанные пороки сердца, компрессия легочных вен извне опухолью или лимфатическими узлами, фиброзирующий медиастинит).
3. Легочная гипертензия, ассоциированная с расстройствами респираторной системы и/или гипоксемией при хронических обструктивных заболеваниях легких, интерстициальных болезнях легких, синдроме апноэ во сне, альвеолярно-капиллярной дисплазии).
4. Легочная гипертензия при хронической тромботической болезни, эмболиях (тромбоэмболия ветвей легочной артерии, опухолевая эмболия, паразитарная эмболия).

5. Легочная гипертензия как результат заболеваний непосредственно поражающих легочные сосуды (шистосоматоз, саркоидоз, гистиоцитозы и т.д.).

Легочная гипертензия делится на 4 функциональных класса:

- *I класс* — физическая активность не ограничена. Обычная физическая нагрузка не вызывает одышки, болей в сердце, головокружения или синкопальных состояний.
- *II класс* — небольшое ограничение физической активности. Обычная физическая нагрузка вызывает одышку, боли в сердце, головокружение или пресинкопальные состояния.
- *III класс* — значительное ограничение физической активности. Небольшая физическая нагрузка вызывает одышку, боли в сердце, головокружение или пресинкопальные состояния.
- *IV класс* — неспособность выполнять любую нагрузку без появления симптомов. Признаки правожелудочковой недостаточности. Одышка и/или головокружения даже в покое.

Классификация легочного сердца включает особенности течения, степень компенсации, патогенез:

1) *острое (время развития — часы и дни), подострое (недели и месяцы), хроническое (годы);*

2) *компенсированное, декомпенсированное* (с правожелудочковой сердечной недостаточностью);

3) *по патогенезу:*

- *острое:*
 - васкулярное (например, при ТЭЛА, другой эмболии, клапанном пневмотораксе, пневмомедиастинуме, гемотораксе, в первые часы и дни после операции резекции легкого);
 - бронхолегочное (при астматическом статусе, инородном теле в главном бронхе, распространенной пневмонии, отравлении удушающими газами, фосфорорганическими соединениями);
 - торакодиафрагмальное (при отравлении препаратами морфина, барбитуратами, никотином, кураре, миорелаксантами, при ботулизме, полиомиелите, острой форме дерматомиозита);
- *подострое:*
 - васкулярное (при повторных ТЭЛА мелких ветвей, синдроме Вегенера и др.);

- бронхолегочное (при повторных приступах бронхиальной астмы, диссеминированном лимфогенном метастазировании в легких злокачественных опухолей);
- торакодифрагмальное (при длительной гиповентиляции легких центрального или периферического происхождения при ботулизме, полиомиелите, миастении и т.д.);
- *хроническое:*
 - васкулярное (при первичной легочной гипертензии, артериитах легочных артерий, резекции легкого);
 - бронхолегочное (при хронических обструктивных болезнях легких, бронхиальной астме, пневмосклерозе или гранулематозе легких различной этиологии и патогенеза, поликистозе легких);
 - торакодифрагмальное (при кифосколиозе, облитерации плевральных полостей, дерматомиозите, склеродермии, синдроме Пиквика).

Недостаточность кровообращения

Недостаточность кровообращения, застойная сердечная недостаточность или синдром хронической сердечной недостаточности (осложнение многих нозологических единиц) должны быть расшифрованы по стадиям и функциональным классам.

Под **сердечной недостаточностью (недостаточностью кровообращения)** понимают синдром, развивающийся в результате различных заболеваний сердечно-сосудистой системы, приводящих к снижению насосной функции сердца (хотя и не всегда), дисбалансу между гемодинамической потребностью организма и возможностями сердца, хронической гиперактивацией нейрогормональных систем, проявляющейся одышкой, сердцебиением, повышенной утомляемостью, ограничением физической активности и избыточной задержкой жидкости в организме.

Независимо от механизма развития недостаточность кровообращения характеризуется снижением минутного объема сердца или задержкой крови в венозном русле, либо тем и другим одновременно.

Морфологическим субстратом острой или хронической сердечной недостаточности (серечно-сосудистой недостаточности) является острое или хроническое общее венозное полнокровие, при

котором со временем развиваются бурая индурация легких, мускатная печень (вплоть до формирования застойного или мускатного фиброза или цирроза печени), цианотическая индурация селезенки и почек.

Понятия сердечной недостаточности и недостаточности кровообращения идентичны.

Классификация сердечной недостаточности такова:

- *острая и хроническая* сердечная недостаточность;
- *левожелудочковая* (застой преимущественно в малом круге кровообращения) и *правожелудочковая* (застой преимущественно в большом круге кровообращения);

Выделяют также разновидности: *застой* преимущественно в воротной вене, полой вене, смешанные формы; *систолическая дисфункция* (формы ИБС, кардиомиопатии, артериальная гипертензия, увеличение объема циркулирующей крови) и *диастолическая дисфункция* (массивная гипертрофия левого желудочка, кардиосклероз, амилоидоз сердца, констриктивный перикардит).

Классификация недостаточности кровообращения (хронической сердечной недостаточности) по стадиям:

- *Стадия I* — начальная, скрытая недостаточность кровообращения, проявляющаяся только при физической нагрузке (одышка, сердцебиение, чрезмерная утомляемость). В покое эти явления исчезают. В отличие от здоровых людей период последствий более длительный. Гемодинамика не нарушена.
- *Стадия II* — выраженная длительная недостаточность кровообращения, нарушения гемодинамики (застой в малом и большом кругах кровообращения) выражены в покое:
 - *период А* — признаки недостаточности кровообращения в покое выражены умеренно. Одышка, сердцебиение, отеки при небольшой физической нагрузке, также к концу дня. Изменения более стойкие, однако после длительного отдыха претерпевают обратное развитие. Нарушения гемодинамики лишь в одном из отделов сердечно-сосудистой системы (в большом или малом круге кровообращения);
 - *период Б* — окончание длительной стадии, выраженные гемодинамические нарушения, в которые вовлечена вся сердечно-сосудистая система (и большой, и малый круг

кровообращения). Все симптомы выражены, возникают и в состоянии покоя, могут исчезать только при лечении.

- *Стадия III* — необратимые изменения: дистрофическая, с тяжелыми нарушениями гемодинамики, стойкими изменениями обмена веществ и необратимыми изменениями в структуре органов и тканей. Все симптомы резко выражены в состоянии покоя. Эту стадию называют также цирротической (иногда — кахексической), так как часто присоединяются застойный (сердечный) фиброз или цирроз печени.

Функциональная классификация недостаточности кровообращения Нью-Йоркской ассоциации сердца (NYHA):

- *I функциональный класс* — больной не испытывает ограничений в физической активности. Обычные нагрузки не провоцируют возникновения слабости (дурноты), сердцебиения, одышки или ангинозных болей;
- *II функциональный класс* — умеренное ограничение физических нагрузок. Больной комфортно чувствует себя в состоянии покоя, но выполнение обычных физических нагрузок вызывает слабость (дурноту), сердцебиение, одышку или ангинозные боли;
- *III функциональный класс* — выраженное ограничение физических нагрузок. Больной чувствует себя комфортно только в состоянии покоя, но меньшие, чем обычно, физические нагрузки приводят к развитию слабости (дурноты), сердцебиения, одышки или ангинозных болей;
- *IV функциональный класс* — неспособность выполнять какие-либо нагрузки без появления дискомфорта. Симптомы сердечной недостаточности или синдром стенокардии могут проявляться в покое. При выполнении минимальной нагрузки нарастает дискомфорт.

Дополнения к классификации NYHA (1994):

- А — нет объективных признаков поражения сердца;
- В — есть объективные признаки минимального заболевания сердца;
- С — есть объективные признаки умеренного заболевания сердца;
- D — есть объективные признаки тяжелого заболевания сердца, подтвержденного широким набором методов исследования.

Кардиомиопатии

Из класса IX исключены кардиомиопатии, осложняющие беременность (O99.4), послеродовый период (O90.3), а из блока кодов кардиомиопатий (I42–I43) — ишемическая кардиомиопатия с кодом I25.5 (табл. 5.60).

Таблица 5.60

Перикардиты, миокардиты, кардиомиопатии, некоторые другие заболевания сердца и их коды по МКБ-10

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Острый идиопатический перикардит	Острый идиопатический перикардит	I30.0	<i>Исключены:</i> перикардиты с уточненными этиологией и патогенезом (ревматический, инфекционные, посттравматические, синдром Дресслера и др.)
Острые инфекционные перикардиты	Инфекционные перикардиты	I30.1	<i>Исключен:</i> ревматический перикардит. Для идентификации инфекционного агента, при перикардите как основном заболевании, используются дополнительные коды — B95–B97, а также — туберкулезный перикардит — A18.8†I32.0, гонококковый — A54.8†I32.0, менингококковый — A39.5†I32.0, сифилитический — A52.0†I32.0 и др.
Острый перикардит неуточненной этиологии	Острый перикардит неуточненный	I30.9	Неуточненного патогенеза, но не ревматического
Хронический адгезивный (слипчивый) перикардит	Хронический адгезивный перикардит	I31.0	Неревматический
Хронический констриктивный (кальциноз перикарда) перикардит	Хронический констриктивный перикардит	I31.1	Неревматический

Наименование нозологической единицы		Код МКБ-10	Примечание
В терминах, принятых в отечественных классификациях	По МКБ-10		
Острый инфекционный миокардит	Инфекционный миокардит	I40.0	Неревматический, с уточняющим этиологию дополнительным кодом (B95–B97). Неуточненный — I40.9. Острый идиопатический, другие острые формы — I40.8. Хронический, интерстициальный — I51.4
Дилатационная кардиомиопатия	Дилатационная кардиомиопатия	I42.0	<i>Исключены:</i> алкогольная, ишемическая, ятрогенная кардиомиопатии
Гипертрофический субаортальный стеноз	Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия	I42.1	—
Гипертрофическая необструктивная кардиомиопатия	Другие гипертрофические кардиомиопатии	I42.2	—
Рестриктивная кардиомиопатия	Другая рестриктивная кардиомиопатия	I42.5	—
Алкогольная кардиомиопатия	Алкогольная кардиомиопатия	I42.6	—
Лекарственные, токсические кардиомиопатии	Лекарственные, токсические кардиомиопатии	I42.7	<i>Исключены:</i> алкогольная, ятрогенные дефекты
Приобретенный дефект перегородки сердца	Приобретенный дефект перегородки сердца	I51.1	<i>Исключены:</i> ятрогенные дефекты

Как и в других классификациях, в МКБ-10 кардиомиопатии разделены на первичные (идиопатические — блок кодов I42, кроме кодов I42.6, I42.7) и вторичные (I42.6, I42.7, I43*).

Первичные кардиомиопатии:

- дилатационная (застойная, конгестивная) — I42.0;

- гипертрофическая обструктивная (гипертрофический субаортальный стеноз) — I42.1 и гипертрофическая необструктивная (диффузная гипертрофическая кардиомиопатия) — I42.2;
- рестриктивная (эндомиокардиальная болезнь, пристеночный эндокардит или болезнь Леффлера — I42.3, эндокардиальный фиброэластоз — I42.4, другие формы — I42.5);
- аритмогенная дисплазия правого желудочка (болезнь Фонтана) — I42.8 («другие кардиомиопатии»);
- неклассифицируемая (I42.8).

Вторичные кардиомиопатии представлены не так подробно. Это:

- алкогольная — I42.6;
- обусловленные воздействием лекарственных средств и внешних факторов (кобальтовая, селенодефицитная и др.) — I42.7.

Дополнительными вторыми кодами (со знаком «*») рекомендуется шифровать кардиомиопатии при инфекционных и паразитарных заболеваниях (дифтерийная — A36.8†I43.0*), метаболических нарушениях, например, амилоидозе сердца (E85.0†I43.1*), расстройствах питания (E63.9†I43.2*), других болезнях, классифицированных в других рубриках (при подагре, тиреотоксикозе — I43.8*).

Цереброваскулярные болезни

Требования МКБ-10 к формулировке и кодированию нозологических единиц из группы цереброваскулярных болезней близки к предъявляемым для ишемической болезни сердца. Нозологические единицы из группы цереброваскулярных болезней исключают, если выявленные повреждения головного мозга и их исходы обусловлены:

- васкулитами различной этиологии;
- тромбозоболемическими осложнениями других заболеваний (например, инфекционного или ревматического эндокардитов, кроме атеротромботического инсульта, когда источник эмболов — атеросклеротически измененные прецеребральные или сами церебральные артерии);
- травмой;
- опухолью или ее метастазами;
- системными заболеваниями и др.

Однако в группу цереброваскулярных заболеваний включены кровоизлияния и инфаркты головного мозга, развившиеся вслед-

ствие разрывов аневризм или мальформаций сосудов головного мозга, если поражение сосудов не было обусловлено васкулитами, в частности микотической природы.

Нозологические формы и групповые понятия, входящие в цереброваскулярные болезни с их кодами по МКБ-10 представлены в табл. 5.61.

Таблица 5.61

Цереброваскулярные болезни и их коды по МКБ-10

Нозологическая единица	Уточнение нозологической единицы	Код МКБ-10	Примечание
Субарахноидальное кровоизлияние	Субарахноидальное кровоизлияние	I60.1–I60.9	<i>Исключены:</i> травматическое — S06; его последствия — I69.0. <i>Включены:</i> вследствие разрыва аневризмы. Для уточнения локализации кровоизлияния использовать четвертый знак кода (I60.1–I60.9)
Внутричерепное кровоизлияние	Субкортикальное (глубокое) в полушарии	I61.0	<i>Исключены:</i> травматическое — S06; его последствия — I69.1
	Кортикальное (долевое, неглубокое) в полушарии	I61.1	
	Неуточненное в полушарии	I61.2	
	Стволовое	I61.3	
	В мозжечок	I61.4	
	Внутрижелудочковое	I61.5	
	Множественной локализации	I61.6	
	Другой локализации	I61.8	
	Неуточненной локализации	I61.9	
Субдуральное (нетравматическое) кровоизлияние	Субдуральное (нетравматическое) кровоизлияние	I62.0	<i>Исключены:</i> последствия — I69.2

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.61

Нозологическая единица	Уточнение нозологической единицы	Код МКБ-10	Примечание
Ишемический инфаркт головного мозга	Вызванный тромбозом прецеребральных артерий	I63.0	<i>Исключены:</i> последствия ишемического инфаркта мозга — I69.3; последствия инсульта, не уточненного как гематома или инфаркт — I69.4
	Вызванный эмболией прецеребральных артерий	I63.1	
	Вызванный неуточненной закупоркой или стенозом прецеребральных артерий	I63.2	
	Вызванный тромбозом мозговых артерий	I63.3	
	Вызванный эмболией мозговых артерий	I63.4	
	Вызванный неуточненной закупоркой или стенозом мозговых артерий	I63.5	
	Вызванный тромбозом вен (непиогенный)	I63.6	
	Другие виды	I63.8	
	Неуточненный	I63.9	
Аневризма (приобретенная, атеросклеротическая) артерии головного мозга без разрыва	Аневризма мозга без разрыва	I67.1	<i>Исключены:</i> аневризма с разрывом — I60.7, I60.9, I61.8; врожденная аневризма без разрыва — Q28. В заключительном клиническом и патологоанатомическом диагнозах не может фигурировать в качестве основного заболевания
Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия (болезнь Бинсвангера)	Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия (болезнь Бинсвангера)	I67.3	<i>Исключена:</i> атеросклеротическая деменция — F01.0–F01.9
Острая гипертоническая энцефалопатия	Гипертензивная энцефалопатия	I67.4	<i>Исключены:</i> атеросклеротическая деменция — F01.0–F01.9; хроническая гипертоническая энцефалопатия — I67.8

Нозологическая единица	Уточнение нозологической единицы	Код МКБ-10	Примечание
Дисциркуляторная энцефалопатия	Другие уточненные цереброваскулярные заболевания	I67.8	<i>Исключены:</i> острая гипертоническая энцефалопатия — I67.4; атеросклеротическая деменция — F01.0–F01.9; при наличии синдрома Паркинсона — G21. <i>Включены:</i> хроническая ишемия головного мозга без деменции или паркинсонизма
Остаточные явления после перенесенного нарушения мозгового кровообращения (киста или глиальный рубец)	Последствия субарахноидального кровоизлияния	I69.0	<i>Исключены:</i> острая гипертоническая энцефалопатия — I67.4; сенильная (пресенильная) деменция — G31.1+F03*; болезнь Альцгеймера (деменция) — G30.0–G30.9+F00*; алкогольная энцефалопатия — G31.2. При наличии деменции или синдрома Паркинсона рекомендуется кодировать по атеросклеротической деменции — F01.0–F01.9 или по сосудистому вторичному паркинсонизму — G21
	Последствия внутричерепного кровоизлияния	I69.1	
	Последствия неуточненного кровоизлияния (нетравматического)	I69.2	
	Последствия ишемического инфаркта	I69.3	
	Последствия неуточненного инсульта	I69.4	
Церебральный атеросклероз	Церебральный атеросклероз	I67.2	Используются только как вторые термин и код для уточнения причин сосудистой деменции, дисциркуляторной энцефалопатии и др.
Атеросклеротическая деменция	Атеросклеротическая деменция	F01.0–F01.9	4-й знак применяется для уточнения характера психического расстройства. Коды: .0 — деменция с острым началом; .1 — корковая; .2 — подкорковая; .3 — смешанная; .9 — неуточненная; при наличии синдрома Паркинсона — код G21

Термин «инсульт» не может фигурировать как в клиническом, так и патологоанатомическом диагнозах, так как требуется указать конкретную нозологическую единицу: ишемический инфаркт, кровоизлияние в ткань или оболочки головного мозга (причем с их детальной характеристикой). Даже термин «ишемический инсульт» не строго соответствует термину «ишемический инфаркт головного мозга», так как при локализации последнего в «молчаливой зоне» головного мозга он может быть асимптомным и не сопровождаться клиническими проявлениями («скрытый» инфаркт).

Термин «геморрагический инсульт» создает неясность: имеется в виду кровоизлияние в головной мозг или его оболочки (гематома) или геморрагическое пропитывание участка ишемического инфаркта головного мозга (геморрагический инфаркт).

По патогенезу выделяют виды ишемических инсультов (инфарктов) головного мозга:

- *атеротромботический* — тромбоз или тромбоэмболия (источники эмбола: церебральные или прецеребральные артерии — артерио-артериальная тромбоэмболия) церебральных или прецеребральных артерий;
- *кардиоэмболический* (эмболический) — тромбоэмболия церебральных или прецеребральных артерий (источник тромбоэмбола: полости сердца при пороках сердца, эндокардитах, кардиомиопатиях, нарушениях сердечного ритма и др.);
- *гемодинамический* — на фоне стенозирующего атеросклероза церебральных или прецеребральных артерий при условии резкого падения артериального давления (вариант — инфаркты «водораздельных» зон головного мозга при остановке кровообращения, острой тяжелой гипоксии без стенозирующего атеросклероза артерий головного мозга);
- *лакунарный* — вследствие окклюзии мелких пенетрирующих артерий глубинных отделов головного мозга часто на фоне артериальной гипертензии (размеры обычно не превышают 1,5 см, локализация — базальные ганглии, внутренняя капсула, таламус, семиовальный центр, мост, мозжечок);
- *ишемический инсульт по типу микроокклюзии* (гемореологическая микроокклюзия) — результат выраженных нарушений свертывающей и *противосвертывающей систем*;

- *редкие варианты* — вследствие фибромускулярной дисплазии, расслоения стенок и аневризм мозговых артерий, васкулитов (не относится к группе цереброваскулярных заболеваний) и др.;
- *криптогенный* — с неустановленной причиной.

Для специальных статистических разработок возможно кодирование клинических синдромов очагового поражения головного мозга дополнительным шифром рубрики G46* класса VI «Болезни нервной системы».

Термин «гипертоническая энцефалопатия» и код I67.4 должны применяться только для острых состояний, при резком подъеме артериального давления (острая гипертензивная энцефалопатия). Для хронической гипертонической энцефалопатии используются коды I67.3, I67.8 (виды дисциркуляторных (сосудистых) — хронических гипертензивных, атеросклеротических энцефалопатий).

При развитии дисциркуляторной (сосудистой, атеросклеротической) деменции МКБ-10 рекомендует использовать коды не из класса IX, а из класса V (Психические расстройства и расстройства поведения) — F01.0–F01.9, а при диагностике вторичного (атеросклеротического) синдрома Паркинсона — из класса VI (Болезни нервной системы) — G21.

Для дисциркуляторной, в том числе гипертонической энцефалопатии, сосудистой деменции указывают их вариант (вид), стадию (степень тяжести), неврологические синдромы и симптомы и т.д.

Термин «церебральный атеросклероз» может применяться только как дополнительный, уточняющий этиологию и патогенез дисциркуляторной энцефалопатии, вторичного синдрома Паркинсона, дисциркуляторной деменции, а его код (I67.2) — только как второй при двойном кодировании, причем исключительно при отсутствии данных о ранее перенесенных инсультах.

Болезни аорты, артерий, вен и некоторые другие заболевания

Болезни аорты, артерий, вен и некоторые другие заболевания класса IX с их кодами по МКБ-10, которые могут являться нозологическими единицами — основными заболеваниями, представлены в табл. 5.62.

Таблица 5.62

**Болезни аорты, артерий, вен и некоторые другие заболевания
класса IX с кодами по МКБ-10**

Нозологическая единица	Уточнение нозологической единицы	Код МКБ-10	Примечание
Болезни аорты, артерий, артериол и капилляров			
Атеросклероз аорты (осложненные поражения)	Атеросклероз аорты	I70.0	Используется в качестве основного заболевания только после исключения нозологических единиц из групп ИБС, ЦВБ, сосудистых болезней кишечника (K55), нарушений легочного кровообращения, при наличии осложненных поражений
Атеросклероз почечной артерии	Атеросклероз почечной артерии	I70.1	Используется как фоновое заболевание для болезней групп ИБС, ЦВБ и т.д., вследствие развития артериальной гипертензии
Атеросклероз артерий конечностей. Атеросклеротическая гангрена конечности. Артериосклероз (медиальный) Менкеберга	Атеросклероз артерий конечностей	I70.2	—
Расслаивающаяся аневризма аорты	Расслоение аорты (с разрывом или без разрыва)	I71.0	—
Аневризма аорты	Грудная с разрывом	I71.1	—
	Грудная без разрыва	I71.2	
	Брюшная с разрывом	I71.3	
	Брюшная без разрыва	I71.4	
	Грудная и брюшная с разрывом	I71.5	
	Грудная и брюшная без разрыва	I71.6	

Нозологическая единица	Уточнение нозологической единицы	Код МКБ-10	Примечание
Аневризмы артерий	Аневризмы артерий с разрывом или без разрыва	I72.0–I72.9	<i>Исключены:</i> аорты — I71; коронарных артерий — I25.4; церебральных артерий — I60.0, I67.1; легочной артерии — I28.1; коронарной артерии — I25.4
Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бергера)	Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бергера)	I73.1	—
Синдром Лериша, синдром бифуркации аорты	Эмболия и тромбоз брюшной аорты	I74.0	—
Артериит (эндартериит) неуточненный	Артериит неуточненный	I77.6	<i>Исключены:</i> аортит Такаясу (синдром дуги аорты) — M31.4; артериит гигантоклеточный — коды M31.5–M31.6; облитерирующий — I70; старческий — I70.0; сифилитический аортит — A52.0†–I79.1
Болезнь Рандю—Ослера—Вебера	Наследственная геморрагическая телеангиэктазия	I78.0	—
Болезни вен, лимфатических сосудов и узлов, неклассифицированные в других рубриках			
Тромбоз, флебит и тромбофлебит	Поверхностных вен нижних конечностей	I80.0	<i>Исключен:</i> флебит портальной вены — K75.1
	Бедренной вены	I80.1	
	Других глубоких вен нижних конечностей	I80.2	
	Неуточненный, нижних конечностей	I80.3	
	Других локализаций	I80.8	

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.62

Нозологическая единица	Уточнение нозологической единицы	Код МКБ-10	Примечание
	Портальной вены	I81	
	Синдром Бадда—Киари	I82.0	
	Мигрирующий	I82.1	
	Почечной вены	I82.3	
Варикозное расширение вен нижних конечностей	Варикозное расширение вен нижних конечностей	I83.0–I83.9	—
Геморрой	Геморрой	I84.0–I84.9	—
Постфлебитический синдром	Постфлебитический синдром	I87.0	—
Другие и неуточненные болезни системы кровообращения			
Идиопатическая гипотензия	Идиопатическая гипотензия	I95	—

Особенности сопоставления заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов при заболеваниях системы кровообращения

Правила сопоставления (сличения) заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов для заболеваний класса IX имеют свои особенности, например, из-за использования разных кодов для острого инфаркта миокарда передней или задней стенок, для ишемического инфаркта головного мозга разной локализации. Однако расхождение клинического и патологоанатомического диагнозов не может быть выставлено из-за ошибки в локализации очагов ишемии или инфаркта в разных отделах миокарда или ошибки в определении вида инфаркта миокарда (первичный или повторный), в отличие от локализации, например, гангрены толстой кишки, гематомы головного мозга — что важно для хирургического их лечения.

В то же время морфологическим субстратом стенокардии могут быть варианты кардиосклероза, шифруемые разными кодами.

Поэтому невозможно автоматическое, только по кодам заболеваний или по ключевым терминам диагнозов, сопоставление заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов.

При решении вопроса о расхождении диагнозов важно учитывать то, как факт выявленного расхождения повлиял на лечебно-диагностический процесс. Например, крайне важно определить локализацию и объем гематомы головного мозга в связи с возможностью ее хирургического лечения, поэтому неверная диагностика характера инсульта и локализации гематомы головного мозга должны расцениваться как расхождение диагнозов. В остальном принципы сопоставления (сличения) заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов соответствуют общим для всех классов заболеваний.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

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).

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).

Основное заболевание: ревматический комбинированный митральный порок сердца с преобладанием стеноза (степень стеноза, недостаточности), подострое течение, активность II степени (I05.0).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Основное заболевание: ревматоидный артрит (серонегативный): олигоартрит, медленно протекающее течение, средняя степень активности, II стадия, функциональная способность сохранена (M06.0).

Основное заболевание: ревматоидный артрит (серопозитивный): полиартрит, плеврит, перикардит, быстро прогрессирующее течение, активность III степени, стадия IV, функциональная способность III степени (M05).

Осложнения основного заболевания: вторичный амилоидоз с поражением почек (характеристика степени поражения).

Основное заболевание: гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (степень, стадия, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Основное заболевание: гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца и почек (степень, стадия, степень риска) (I13.0).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

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).

Основное заболевание: острый трансмуральный инфаркт миокарда передней стенки левого желудочка (дата) (I21.0).

Осложнения основного заболевания: острая левожелудочковая недостаточность (функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: остаточные явления перенесенного ишемического инфаркта головного мозга (I69.3).

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, стадия, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: кардиогенный шок (полная характеристика).

Сопутствующие заболевания: сосудистая (атеросклеротическая) деменция легкой степени, с острым началом, динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом (F01.0).

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, стадия, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: острая левожелудочковая недостаточность (функциональный класс), отек легких и головного мозга.

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.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* постинфарктный кардиосклероз (перенесенный острый инфаркт миокарда — дата) (I25.2).

2. *Фоновое заболевание:* гипертоническая болезнь (степень, стадия, 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 легкой степени, с острым началом, динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом (F01.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

2. *Фоновое заболевание:* гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: аденома предстательной железы без стеноза уретры (N40).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* хроническая аневризма сердца (I25.3).

2. *Фоновое заболевание:* гипертоническая болезнь (степень, стадия, степень риска) (I11.0).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный бронхит, стадия ремиссии, пневмосклероз; эмфизема легких (J44.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Атеросклеротический комбинированный порок сердца: аортальный стеноз и недостаточность клапана аорты (степень стеноза и недостаточности) (I35.2).

2. *Фоновое заболевание*: сахарный диабет 2-го 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 легкой степени, с острым началом, динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом (F01.0).

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 стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии (J44.8).

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).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание*: расслаивающая аневризма аорты в брюшном отделе с разрывом. Атеросклероз аорты (I71.3).

2. *Фоновое заболевание*: гипертоническая болезнь (степень, степень риска) (I10).

Осложнения основного заболевания: массивное кровоизлияние в брюшную полость; геморрагический шок (стадия, другая характеристика).

Сопутствующие заболевания: постинфарктный кардиосклероз (I25.2); хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии, пневмосклероз, эмфизема легких (J44.8).

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).

Основное заболевание: атеросклеротический синдром Паркинсона, выраженный акинетико-ригидный синдром, постуральная неустойчивость (II степени тяжести), умеренный псевдобульбарный синдром (G21.8).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя очаговая пневмония (локализация, этиология).

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вид, функциональный класс и другая характеристика) (I20.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* дисциркуляторная гипертоническая субкортикальная энцефалопатия III стадии с диффузным поражением белого вещества, паркинсонизм с выраженным акинетико-ригидным синдромом, постуральной неустойчивостью (II степени тяжести), умеренным псевдобульбарным синдромом, тазовыми расстройствами (G21.8).

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).

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 (I67.3).

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).

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

Основное заболевание: ревматическая лихорадка (активность, характер течения); острый ревматический 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) острый ревматический эндокардит (I01.1);

- г) —.
- II. —.

Основное заболевание. Ревматическая лихорадка (активность, характер течения); 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. —.

Основное заболевание. Ревматическая лихорадка (активность, характер течения); ревматический панкардит: возвратно-бородавчатый эндокардит, сращение и деформация створок, сращение и укорочение сухожильных нитей митрального клапана с преобладанием его недостаточности (диаметр левого атриовентрикулярного отверстия); интерстициальный миокардит, слипчивый перикардит (I01.8).

Осложнения основного заболевания. Тромбоэмболический синдром: тромбоэмбол 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) острый ревматический панкардит (I01.8);
- г) —.
- II. —.

Основное заболевание. Ревматический сочетанный митрально-аортальный порок сердца: склероз, сращение, деформация и каль-

циноз створок и сухожильных нитей митрального клапана, створок аортального клапана с преобладанием стеноза (диаметр левого атрио-вентрикулярного 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. —.

Основное заболевание. 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. —.

Основное заболевание: гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца и почек (степень, стадия, 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-я 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. —.

Основное заболевание. Гипертоническая болезнь с преимущественным поражением сердца (степень, стадия, 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-я 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 (I11.0);
 - в) —;
 - г) —.
- II. —.

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).

Основное заболевание: острая коронарная смерть (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; мелкоочечные кровоизлияния под эпикардом и плеврой.

Сопутствующие заболевания: хронический калькулезный холецистит в стадии ремиссии (K80.1).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая коронарная смерть (допустим термин «внезапная коронарная смерть») (I24.8);
- б) —;
 - в) —;
 - г) —.
- II. Хронический калькулезный холецистит (K80.1).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острый трансмуральный инфаркт миокарда в области заднебоковой 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, стадия, 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, переднебоковой и межжелудочковой перегородок (I21.0);
в) —;
г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I13.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острый трансмуральный инфаркт миокарда переднебоковой стенки и верхушки 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 передневерхушечный (I21.0);
 - г) —.

II. Почечная артериальная гипертензия (I15.1).

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 и 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).

Основное заболевание: организующийся крупноочаговый инфаркт миокарда задней и боковой стенок 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).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* повторный крупноочаговый инфаркт миокарда заднебоковой 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-го 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, заднебоковой с переходом на правый желудочек (I21.2);

в) —;

г) —.

II. Сахарный диабет 2-го типа (E11.7).

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), атероартериосклеротический 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).

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).

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 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),

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).

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).

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, стадия, 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 3-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).

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).

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).

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, стадия, 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).

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. —.

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, стадия, 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).

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, стадия, 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).

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, стадия, 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).

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; тромбоэмболия ствола легочной артерии.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) тромбоэмболия легочной артерии;

б) атеросклеротическая гангрена нижней конечности (I70.2);

- в) —;
 - г) —.
- II. —.

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 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).

КЛАСС X. БОЛЕЗНИ ОРГАНОВ ДЫХАНИЯ

Формулировка и кодирование диагнозов заболеваний класса X имеют ряд особенностей, которые важно учитывать. Именно в класс X, а не в инфекционные болезни, включены грипп, другие острые респираторные инфекции и пневмонии с учетом их этиологических факторов, причем они не требуют дополнительных кодов для верификации возбудителя.

Как исключение из общих правил МКБ-10 при болезнях органов дыхания в стадии обострения кодируется не их острая форма (как, например, в других классах заболеваний, в частности, болезнях системы кровообращения, органов пищеварения и др.), а именно

обострение хронической формы, для чего имеются свои коды. Примером может служить хронический обструктивный бронхит в стадии обострения с очаговой пневмонией (J44.0) или без нее (J44.1).

Наиболее часто встречающиеся заболевания класса X представлены в табл. 5.63. При уточненном инфекционном агенте, не указанном в кодах «J» класса X, следует использовать дополнительный код из класса I (Некоторые инфекционные и паразитарные заболевания).

Таблица 5.63

Нозологические единицы и группы болезней органов дыхания с их кодами по МКБ-10

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
<i>Острые респираторные инфекции верхних дыхательных путей</i>		
Острый назофарингит	J00	<i>Исключены:</i> аллергический ринит и фарингит — J30, вазомоторный — J30
Острый синусит	J01.0 — гайморит; J01.1 — фронтит; J01.2 — этмоидит; J01.3 — сфеноидит; J01.4 — пансинусит; J01.8 — сочетания	<i>Исключено:</i> обострение хронического синусита — J32. <i>Включены:</i> абсцесс, нагноение придаточных пазух
Острый фарингит	J02.0 — стрептококковый; J02.8 — прочие возбудители; J02.9 — при неуточненном возбудителе	<i>Исключены:</i> перитонзиллярный — J36, фарингеальный, ретрофарингеальный абсцесс — J39, скарлатина — A38
Острый тонзиллит	J03.0 — стрептококковый; J03.8 — прочие возбудители; J03.9 — при неуточненном возбудителе	<i>Исключены:</i> перитонзиллярный абсцесс — J36, скарлатина — A38, фаринготонзиллит герпетический — B00.2
Острый ларингит и трахеит	J04.0 — ларингит; J04.1 — трахеит; J04.2 — ларинготрахеит	<i>Включены:</i> катаральный, гнойный, язвенный. <i>Исключены:</i> острый обструктивный ларингит — J05, гриппозный ларингит или трахеит — J10.1–J11.1
Острый обструктивный ларингит (круп) и эпиглоттит	J05.0 — острый (или неуточненный) обструктивный ларингит; J05.1 — эпиглоттит неуточненный	—

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Острые инфекции верхних дыхательных путей множественной и неуточненной локализации	J06.0 — острый ларингофарингит; J06.8 — другие острые инфекции множественной локализации; J06.9 — неуточненная	<i>Исключены:</i> острая респираторная инфекция неуточненная — J22, грипп — J10.1–J11.1
<i>Грипп</i>		
Грипп (при наличии идентификации вируса гриппа)	J10.0 — грипп с очаговой (бронхо-) пневмонией; J10.1 — грипп с другими респираторными проявлениями (ларингит, фарингит и др.); J10.8 — грипп с прочими проявлениями (энцефалит, миокардит, гастроэнтерит и др.)	Только в случаях вирусологически подтвержденного гриппа (диагноз гриппа на основании клинических или морфологических данных, но без вирусологического подтверждения — J11)
Грипп (без идентификации вируса гриппа)	J11.0 — грипп с очаговой (бронхо-) пневмонией; J11.1 — грипп с другими респираторными проявлениями (ларингит, фарингит и др.); J11.8 — грипп с прочими проявлениями (энцефалит, миокардит, гастроэнтерит и др.)	Диагноз гриппа на основании клинических или морфологических данных, без вирусологического подтверждения
<i>Пневмонии</i>		
Вирусные пневмонии		
Очаговая (бронхо-) или интерстициальная пневмония вирусная	J12.0 — аденовирусная; J12.1 — респираторный синцитиальный вирус; J12.2 — парагрипп; J12.8 — прочие вирусы; J12.9 — неуточненный вирус	<i>Включены:</i> вирусные очаговые пневмонии. <i>Исключены:</i> вызванные вирусами гриппа — J10–J11, пневмонит при краснухе — P35.0, интерстициальная неуточненная — J84.9
Бактериальные пневмонии		
Очаговая (бронхо-) пневмония, вызванная <i>Streptococcus pneumoniae</i>	J13	<i>Исключены:</i> пневмонии, вызванные другими стрептококками — J15

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.63

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Очаговая (бронхо-) пневмония, вызванная <i>Haemophilus influenzae</i>	J14	—
1. Очаговая (бронхо-) пневмония бактериальная. 2. Крупозная (долевая, плевро-) пневмония при верифицированном инфекционном агенте	J15.0 — <i>Klebsiella pneumoniae</i> ; J15.1 — <i>Pseudomonas</i> ; J15.2 — стафилококковая; J15.3 — стрептококк группы В; J15.4 — другие стрептококки; J15.5 — <i>Escherichia coli</i> ; J15.6 — другие аэробные грамотрицательные бактерии или <i>Serratia marcescens</i> ; J15.7 — <i>Mycoplasma pneumoniae</i> ; J15.8 — другие бактериальные агенты; J15.9 — бактериальная пневмония при неуточненной этиологии	<i>Включены:</i> крупозная (долевая, плевро-) пневмония при верифицированном инфекционном агенте. <i>Исключены:</i> крупозная (долевая, плевро-) пневмония без уточнения возбудителя, вызванные хламидиями — J16.0, болезнь легионеров — A48.1, вызванные невирусными инфекционными агентами, неклассифицированными в рубриках J, А и В
Очаговая (бронхо-) пневмония, вызванная невирусными инфекционными агентами, неклассифицированными в других рубриках J, А и В	J16.0 — хламидии; J16.8 — прочие уточненные инфекционные агенты неклассифицированные в других рубриках J, А и В	—
Пневмонии, неуточненные по этиологии		
1. Очаговая (бронхо-) пневмония (неуточненная по этиологии). 2. Крупозная (долевая, плевро-) пневмония (неуточненная по этиологии)	J18.0 — очаговая (бронхо-) пневмония неуточненная; J18.1 — долевая (крупозная) пневмония неуточненная по этиологии; J18.2 — очаговая гипостатическая пневмония неуточненная по этиологии; J18.8 — прочие очаговые неуточненные по этиологии	<i>Включены:</i> пневмонии без идентификации вирусного или бактериального и прочих инфекционных агентов. <i>Исключены:</i> острый абсцесс легкого с пневмонией — J85.1; интерстициальные пневмонии неуточненные — J84.9; лекарственные интерстициальные болезни легких — J70; аспирационная пневмония — J69

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
<i>Острые респираторные инфекции нижних дыхательных путей (острые бронхит, бронхиолит)</i>		
Острый (подострый) бронхит	J20.0 — <i>Mycoplasma pneumoniae</i> ; J20.1 — <i>Haemophilus influenzae</i> ; J20.2 — стрептококк; J20.3 — вирус Коксаки; J20.4 — парагрипп; J20.5 — респираторный синцитиальный вирус; J20.6 — риновирус; J20.7 — эховирус; J20.8 — прочие уточненные агенты; J20.9 — неуточненный по этиологии	<i>Включены:</i> неуточненный бронхит у детей до 15 лет, острый и подострый бронхит с бронхоспазмом, острый трахеобронхит. <i>Исключены:</i> неуточненный бронхит у лиц старше 15 лет — J40; обострение хронического бронхита — J41–J44; аллергический бронхит — J45.0
Острый бронхиолит	J21.0 — респираторный синцитиальный вирус; J21.8 — прочие инфекционные агенты; J21.9 — неуточненный по этиологии	<i>Включен:</i> острый бронхиолит с бронхоспазмом
<i>Другие болезни верхних дыхательных путей</i>		
Вазомоторный или аллергический ринит	J30.0–J30.4 — варианты аллергического ринита	<i>Исключены:</i> аллергический ринит с астмой — J45.0; ринит неуточненный — J31.0
Хронический ринит, назофарингит и фарингит	J31.0 — хронический ринит; J31.1 — хронический назофарингит; J31.2 — хронический фарингит	<i>Включены:</i> хронические ринит, назофарингит и фарингит с обострением. <i>Исключены:</i> аллергические, вазомоторные — J30
Хронический синусит	J32.0 — гайморит; J32.1 — фронтит; J32.2 — этмоидит; J32.3 — сфеноидит; J32.4 — пансинусит; J32.8 — прочие, более одного синуса; J32.9 — неуточненный	<i>Включены:</i> хронические синуситы с обострением, абсцессы и эмпиемы синусов

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.63

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Полип носа	J33.0–J33.9 — варианты полипов	<i>Исключены:</i> аденоматозные полипы — D14.0
Абсцесс; фурункул; карбункул носа	J34.0	<i>Исключена:</i> варикозная язва носовой перегородки — I86.8
Киста, мукоцеле носового синуса	J34.1	—
Смещенная носовая перегородка	J34.2	—
Гипертрофия носовой раковины	J34.3	—
Перфорация носовой перегородки; ринолит	J34.8	—
Хронический тонзиллит	J35.0	<i>Исключен:</i> острый и неуточненный по характеру течения тонзиллит — J03
Гипертрофия миндалин	J35.1	—
Гипертрофия аденоидов	J35.2	—
Гипертрофия миндалин с гипертрофией аденоидов	J35.3	—
Прочие хронические болезни миндалин и аденоидов (язва, рубец, амигдалолит и др.)	J35.8	J35.9 — неуточненная хроническая болезнь миндалин и аденоидов
Перитонзиллярный абсцесс	J36	<i>Включены:</i> острый и хронический абсцесс миндалин, перитонзиллярный целлюлит. <i>Исключен:</i> ретрофарингеальный абсцесс — J39.0

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Хронический ларингит и ларинготрахеит	J37	<i>Исключен:</i> обструктивный (острый) ларингит — J05.0
Паралич голосовых складок и гортани	J38.0	<i>Исключены:</i> врожденный стридор гортани — Q31.4, стридор — R06.1
Полип голосовой складки, гортани	J38.1	<i>Исключены:</i> аденоматозные полипы — D14.1
Узелки голосовых складок	J38.2	—
Гранулема, лейкоплакия, абсцесс голосовых складок	J38.3	—
Стеноз гортани	J38.6	—
Абсцесс, язва, некроз гортани	J38.7	—
Ретро (пери-, пара-) фарингеальный абсцесс	J39.0	—
Назофарингеальный абсцесс	J39.1	—
Другие уточненные болезни верхних дыхательных путей	J39.8	—
<i>Хронические болезни нижних дыхательных путей</i>		
Хронический бронхит (трахеобронхит), простой и слизистогнойный	J41.0 — простой; J41.1 — слизистогнойный; J41.8 — смешанный	<i>Исключены:</i> хронический обструктивный бронхит — J44; хронический бронхит неуточненный — J42; астматический, аллергический бронхит — J45
Хронический бронхит (трахеобронхит) неуточненный	J42	<i>Исключены:</i> хронический обструктивный бронхит — J44; хронический бронхит неуточненный — J42; астматический, аллергический бронхит — J45

Продолжение ☞

Продолжение табл. 5.63

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Эмфизема легких	J43.0 — синдром Мак-Леода; J43.1 — панлобулярная, панацинарная; J43.2 — центрилобулярная; J43.8 — другие виды; J43.9 — буллезная, неуточненная	<i>Исключены:</i> хроническая обструктивная эмфизема — компонент хронических обструктивных болезней легких — J44; вызванная химическими веществами, дымами и парами — J68.4; интерстициальная, медиастинальная — J98.2; подкожная, травматическая — T79.7 или T81.8
<i>Хронические обструктивные болезни легких</i>		
<i>Примечание.</i> В диагнозе допускается термин «ХОБЛ» только с последующей расшифровкой: хронический обструктивный бронхит (клинико-морфологическая форма, стадия обострения, с бронхопневмонией, или ремиссии), хроническая обструктивная эмфизема легких, диффузный или перибронхиальный пневмосклероз (степень выраженности). Указываются также наличие синдрома хронического легочного сердца и прочие внелегочные проявления ХОБЛ		
Хронический обструктивный бронхит в стадии обострения (с бронхопневмонией)	J44.0	<i>Исключено:</i> с гриппом — J10–J11. <i>Включено:</i> с бронхопневмонией
Хронический обструктивный бронхит в стадии обострения (без бронхопневмонии)	J44.1	<i>Исключено:</i> с бронхопневмонией — J44.0; с гриппом — J10–J11
Хронический обструктивный бронхит (в стадии ремиссии)	J44.8	<i>Включено:</i> без бронхопневмонии, но с астматическим компонентом или с выраженной хронической обструктивной эмфиземой легких
<i>Бронхиальная астма</i>		
Атопическая (аллергическая) бронхиальная астма	J45.0	<i>Исключены:</i> острая тяжелая астма — J46; ХОБЛ с астматическим компонентом — J44; эозинофильная астма — J82.

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
		<i>Включены:</i> аллергический бронхит; аллергический ринит с астмой; сенная лихорадка с астмой
Эндогенная неаллергическая бронхиальная астма	J45.1	—
Инфекционно-аллергическая бронхиальная астма	J45.8	—
Бронхиальная астма неуточненная	J45.9	—
Бронхиальная астма тяжелого течения, в стадии обострения или астматический статус	J46	—
<i>Бронхоэктазы и бронхоэктатическая болезнь</i>		
Бронхоэктазы, бронхиолоэктазы, бронхоэктатическая болезнь	J47	<i>Исключены:</i> врожденные — Q33.4; туберкулезные при текущем туберкулезе — A15–A16; единичные при ХОБЛ — J44
<i>Болезни легкого, вызванные внешними агентами</i>		
<i>Примечание.</i> В сочетании с легочным туберкулезом — J65		
Антракоз	J60	<i>Включено:</i> антракосиликоз
Асбестоз	J61	—
Пневмокониоз, вызванный тальком	J62.0	—
Силикоз	J62.8	—
Пневмокониозы прочие	J63.0 — алюминоз; J63.1 — бокситный фиброз; J63.2 — бериллиоз; J63.3 — графитный фиброз	

Продолжение ⇄

Продолжение табл. 5.63

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
	J63.4 — сидероз; J63.5 — станноз; J63.8 — другая уточненная неорганическая пыль	
Пневмокониоз неуточненный	J64	—
Пневмокониоз с туберкулезом легких	J65	<i>Включены:</i> все пневмокониозы — J60–J64 в сочетании с туберкулезом легких — A15–A16
Биссиноз (пыль хлопка)	J66.0	—
Болезнь трехпальчиков льна	J66.1	—
Каннабиоз	J66.2	—
Болезни легких, вызванные прочими уточненными видами органической пыли	J66.8	—
Аллергический альвеолит и пневмонит, вызванный органической пылью	J67.0 — легкое фермера; J67.1 — багассоз; J67.2 — легкое птицевода; J67.3 — субероз; J67.4 — альвеолит, вызванный <i>Aspergillus clavatus</i> ; J67.5 — легкое работающего с грибами; J67.6 — альвеолит, вызванный <i>Cryptostroma corticale</i> ; J67.7 — легкое контактирующего с кондиционерами и увлажнителями воздуха (аллергический альвеолит); J67.8 — прочие уточненные виды органической пыли; J67.9 — экзогенный аллергический альвеолит и пневмонит неуточненный	—

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Болезни дыхательных путей, вызванные вдыханием химических веществ, газов, дымов и паров	J68.0–J68.9 — бронхиты, пневмониты, острый отек легких, эмфизема легких, легочный фиброз и др.	Для идентификации причины используют дополнительный код внешних причин (класс XX)
Аспирационная пневмония (пневмонит)	J69.0	<i>Исключен:</i> синдром Мендельсона — J95.4
Пневмониты, вызванные экзогенными жидкостями и твердыми веществами	J69.1–J69.8	—
Радиационное острое поражение легких	J70.0	—
Радиационное хроническое поражение легких	J70.1	—
Лекарственное острое поражение легких	J70.2	—
Лекарственное хроническое поражение легких	J70.3	—
Поражение дыхательных путей, вызванное прочими внешними агентами, не вошедшими в другие рубрики	J70.8 — уточненный агент; J70.9 — неуточненный агент	—
<i>Другие респираторные болезни с преимущественным поражением интерстициальной ткани легких</i>		
Легочный респираторный дистресс-синдром взрослых	J80	—

Продолжение ⇄

Окончание табл. 5.63

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Пневмония Леффлера	J82	<i>Исключены:</i> аспергиллез легких — B44; лекарственные болезни легких — J70.2–J70.4; паразитарная инфекция — B50–B83; системные поражения соединительной ткани — M30–M36. <i>Включены:</i> эозинофильная астма; тропическая легочная эозинофилия неуточненная
Фиброзирующий альвеолит криптогенный (и некоторые прочие интерстициальные болезни легких)	J84.1 — криптогенный фиброзирующий альвеолит, синдром Хаммена—Рича, идиопатический легочный фиброз; J84.8 — другие уточненные интерстициальные болезни легких; J84.9 — интерстициальная болезнь легких неуточненная	<i>Исключены:</i> лекарственные болезни легких — J70.2–J70.4; интерстициальная эмфизема — J98.2; болезни легких, вызванные внешними агентами — J60–J70; пневмонит при ВИЧ-инфекции — B22.1; паразитарная инфекция — B50–B83; системные поражения соединительной ткани — M30–M36
<i>Гнойные и некротические болезни нижних дыхательных путей</i>		
Гангрена легкого	J85.0	—
Абсцесс(ы) легкого (острый или хронический)	J85.1 — с пневмонией; J85.2 — без пневмонии	<i>Исключено:</i> с пневмонией, вызванной неуточненным возбудителем — J10–J16
Абсцесс средостения	J85.3	—
Пиоторакс (эмпиема плевры)	J86.0 — с фистулой; J86.9 — без фистулы	<i>Исключено:</i> вследствие туберкулеза A15–A16. <i>Включено:</i> пиопневмоторакс
<i>Другие болезни плевры</i>		
Плевральная бляшка	J92	—

Нозологическая единица или группа единиц	Код МКБ-10, уточнения по локализации или этиологии	Примечание
Пневмоторакс	J93.0 — спонтанный напряженный; J93.1 — другой спонтанный; J93.8 — другие виды; J93.9 — неуточненный	<i>Исключены:</i> травматический — S27.0; туберкулезный — A15–A16; пиопневмоторакс — J86
Фиброторакс	J94.1	—
Гемоторакс	J94.2	<i>Исключен</i> травматический — S27.1
<i>Другие болезни органов дыхания</i>		
Нарушение функционирования трахеостомы	J95.0	<i>Включено:</i> кровотечение, закупорка, сепсис, свищ
Синдром Мендельсона	J95.4	<i>Исключены:</i> осложняющий роды, беременность и послеродовый период — O29, O4, O89
Респираторные нарушения после медицинских процедур	J95.8	—
Бронхолитиаз	J98.0	<i>Включены:</i> обызвествление, стеноз, язва (без диагноза бронхит)
Коллапс легкого	J98.1	<i>Включено:</i> ателектаз
Интерстициальная эмфизема	J98.2	<i>Включено:</i> медиастинальная эмфизема. <i>Исключено:</i> подкожная хирургическая — T81.8; травматическая — T79.7
Медиастинит	J98.5	<i>Включены:</i> грыжа средостения; фиброз средостения. <i>Исключено:</i> абсцесс средостения — J85.3

Респираторный или легочный дистресс-синдром взрослых («шоковое» легкое, ретроградный дистресс-синдром, диффузное альвеолярное повреждение) — осложнение многих заболеваний, травм, отравлений с некардиогенным отеком (интерстициальным и внутриальвеолярным) легких (с экссудацией фибрина и формированием гиалиновых мембран), острой дыхательной недостаточностью, артериальной гипоксией (гипоксемией). В диагнозе указы-

вается как проявление или осложнение различных заболеваний или травм, поэтому не подлежит кодированию.

Грипп

Независимо от формы гриппа (острый миокардит, гастроэнтерит, энцефалит) это заболевание включено в класс «Болезни органов дыхания» и шифруется представленными именно здесь кодами (J10–J11).

Введены отдельные коды для случаев гриппа с пневмонией (J10.0, J11.0) и гриппа с другими респираторными проявлениями (J11.1, J11.0). Принципиальным является выделение гриппа подтвержденного (J10) и не подтвержденного (J11) вирусологическими методами.

Грипп — высококонтагиозная острая воздушно-капельная вирусная инфекция, протекающая с симптомами общей интоксикации, катарального воспаления верхних дыхательных путей и респираторного синдрома с преимущественным поражением дыхательных путей (трахеи). Возбудители, РНК-содержащие вирусы семейства *Orthomyxoviridae* включены в состав родов *Influenzavirus* A, B и *Influenzavirus* C. Эпидемически значимыми являются два подтипа вируса гриппа А — H3N2 и H1N1 и вирус гриппа типа В. Пандемии гриппа наблюдались в 1918–1920 («испанский» грипп), 1933–1935, 1946–1947 и 1977–1978 гг. В апреле-мае 2009 г. лаборатории Мексики, США и Канады выявили у заболевших гриппом его новый штамм и 11.06.2009 г. ВОЗ объявила о новой пандемии гриппа, вызванного вирусом А/Н1N1 («свиного» гриппа или гриппа «Калифорния 04/2009»). Генная структура возбудителя представлена генами «свиного» гриппа, поражающего свиней Северной Америки, «свиного» гриппа, поражающего свиней Европы и Азии, «птичьего» гриппа и сезонного гриппа людей. Это дало основание назвать его четырежды реассортантным вирусом. Согласно данным Гарвардской школы общественного здоровья, основанных на статистике из США и модельных расчетах, смертность от «свиного» гриппа составляет 0,007% от числа заболевших и этот показатель даже ниже, чем при некоторых формах обычного сезонного гриппа.

Путь передачи вирусов гриппа — воздушно-капельный. Источник инфекции — больной человек. При попадании в организм вирус фиксируется (за счет специфических рецепторов) на бронхиолярном и альвеолярном эпителии и эндотелии капилляров, что при-

водит к вирусемии. Вирусемия сопровождается множественными поражениями эндотелия капилляров с повышением их проницаемости. Способность вируса репродуцироваться к клеткам эндотелия может вызывать геморрагический синдром.

Вirus гриппа оказывает различные воздействия на организм человека:

- цитопатическое (цитолитическое) — дистрофия, некроз и десквамация эпителия;
- вазопатическое (вазопаралитическое) — полнокровие, стазы, плазмо- и геморрагии;
- иммунодепрессивное — транзиторный иммунодефицит и аутоиммунизация, подавление фагоцитоза, хемотаксиса, появление токсических иммунных комплексов.

Различают 3 формы гриппа:

- *легкую* — острый катаральный риноларинготрахеобронхит.
- *среднетяжелую* — серозно-геморрагический или фибринозно-геморрагический ларинготрахеобронхит (реже — некротический трахеит) и гриппозная пневмония (геморрагический отек легкого, диффузное альвеолярное повреждение — экссудативная и пролиферативная фазы).
- *тяжелую*, представленную двумя вариантами: токсическую (серозно-геморрагический ларинготрахеобронхит, диффузное альвеолярное повреждение, серозно-геморрагическая пневмония, массивные кровоизлияния, инфаркты легких, очаги острой эмфиземы и ателектазов легких, геморрагический синдром); осложненную вторичной инфекцией (фибринозно-геморрагический или некротический ларинготрахеит с изъязвлениями, диффузное альвеолярное повреждение, бронхопневмония с деструктивным панbronхитом, острыми бронхоэктазами, ателектазами, острой эмфиземой, абсцедированием, очагами некроза, кровоизлияниями («большое пестрое гриппозное легкое»). Реже встречаются серозный менингит или менингоэнцефалит.

Для тяжелой формы течения гриппа A/H1N1 характерна развернутая картина диффузного альвеолярного повреждения, некротического бронхиолита и выраженных кровоизлияний в легких (нередко — инфарктов) в сочетании с развитием инфекционно-токсического шока при наличии виремии, причем часто без присоединения вторичной бактериальной флоры. Присоединение бак-

териальной инфекции (бактериальной бронхопневмонии, причем ограниченного характера) обнаружено только в 20% наблюдений (при предыдущих пандемиях гриппа частота бактериальной ко-инфекции составляла 21–39%). Особенно тяжелое течение гриппа А/Н1N1 отмечается у больных из групп риска: на фоне ожирения с альвеолярной гиповентиляцией, хронического алкоголизма или хронической алкогольной интоксикации, онкологических заболеваний, а также других болезней и состояний, сопровождающихся иммунным дефицитом.

Осложнениями гриппа являются бактериальная пневмония; гнойно-воспалительные процессы придаточных пазух носа, среднего уха, дыхательных и мочевыводящих путей, кровоизлияния в жизненно важные центры, дыхательная (в том числе и дисстресс-синдром) и легочно-сердечная недостаточность. В легких могут развиваться карнификация, облитерирующий бронхит и бронхиолит, бронхоэктазы и пневмофиброз, хроническая обструктивная эмфизема.

Пневмонии

Пневмонии — групповое понятие для инфекционных заболеваний нижних отделов дыхательных путей разнообразной этиологии и патогенеза с развитием экссудативного, реже межучточного воспаления. С клинических позиций понятие «пневмония» определяют как инфекционное заболевание нижних отделов дыхательных путей подтвержденное рентгенологически.

В рамках Европейского общества пульмонологов и Американского торакального общества врачей для упорядочения методов диагностики и способов лечения рекомендована следующая клиническая классификация пневмоний (табл. 5.64).

Таблица 5.64

Клиническая классификация пневмоний

Форма пневмонии	<p>Внебольничная (домашняя, первичная)</p> <p>Внутрибольничная (госпитальная, нозокомиальная, от <i>nosocomium</i> — больница), а также аспирационная пневмония</p> <p>Атипичная пневмония (термин впервые введен в 1938 г., пневмония характеризуется, наряду с бронхолегочными поражениями, наличием других системных органических поражений, основные возбудители — микопlasма, легионелла, хламидии, некоторые вирусы)</p> <p>На фоне иммунодефицитных состояний</p>
------------------------	--

Распространенность и характер поражения легочной ткани	Очаговая (бронхопневмония) Долевая (чаще пневмококковая) Сегментарная, полисегментарная
Течение	Неосложненная Осложненная: плеврит, эмпиема плевры, деструкция легких, инфекционно-токсический шок, перимеокардиты и др.
Осложнения	Остротекущая (4 нед.) Затяжная (более 4 нед.)

Термином «*первичные*» чаще обозначают те пневмонии, которые развиваются при отсутствии у больного каких-либо заболеваний бронхолегочной системы, других органов и систем, способствующих развитию заболевания (крупозная пневмония, микоплазменная пневмония, болезнь легионеров и др.). В связи с этим вторым определением первичные пневмонии в диагнозе выставляются в рубрике «Основное заболевание».

В МКБ-10 пневмонии разделены, главным образом по этиологическому признаку. Однако при формулировке диагноза следует учитывать и другие критерии классификации пневмоний (табл. 5.65), которые должны быть отражены в диагнозе.

Таблица 5.65

Классификация пневмоний по этиологии, патогенезу и клинико-морфологическим проявлениям

Критерий	Характеристика
Этиология	Вирусы, бактерии (<i>Streptococcus pneumoniae</i> и другие стрептококки, клебсиеллы, стафилококки, кишечная палочка, синегнойная палочка, протей, стрептококки и др.), пневмоцисты, микоплазмы, риккетсии, хламидии, грибы и др.
Патогенез	1. <i>Внебольничная, внутрибольничная (нозокомиальная).</i> 2. <i>Первичная</i> — при отсутствии у больного каких-либо заболеваний бронхолегочной системы, других органов и систем, которые могут способствовать развитию пневмонии (крупозная пневмония, микоплазменная пневмония, болезнь легионеров и др.). <i>Вторичная</i> (гипостатическая, послеоперационная, аспирационная, уремическая и др., а также при других инфекционных заболеваниях с поражением легких) — при наличии у больного заболеваний бронхолегочной системы, других органов и систем, которые могут способствовать развитию пневмонии

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.65

Критерий	Характеристика
Клинико-морфологические проявления	<p><i>Крупозная</i> (лобарная, долевая, фибринозная, плевропневмония) <i>Бронхопневмония</i> (очаговая, очагово-сливная пневмония) <i>Острая интерстициальная пневмония</i> (межуточная пневмония острый пневмонит, острый альвеолит, «атипичная» пневмония) К острым интерстициальным пневмониям относят:</p> <ul style="list-style-type: none"> – вирусные (грипп, парагрипп, аденовирусная инфекция, детские вирусные инфекции и др., причем при гриппе и некоторых других вирусных инфекциях пневмонии часто вирусно-бактериальные); – микоплазменные (<i>Mycoplasma pneumoniae</i>); – пневмоцистные (<i>Pneumocystis carinii</i>); – болезнь легионеров (<i>Legionella pneumophila</i>); – вызванные некоторыми грибами и др., а также острый вариант идиопатического фиброзирующего альвеолита — синдрома Хаммена—Рича (код J84.1)
Распространенность процесса	Одно- и двусторонняя, очаговая (ацинарная, лобулярная, милиарная), очагово-сливная, сегментарная, полисегментарная, долевая (лобарная), тотальная

Диагноз пневмонии должен содержать указания на ее этиологию, локализацию и распространенность, степень тяжести (легкая, средней тяжести, тяжелая), острое или затяжное течение, другие особенности, а также осложнения и т.д. Клиническими критериями тяжести пневмонии являются степень дыхательной недостаточности, выраженность интоксикации, наличие осложнений, декомпенсация сопутствующих заболеваний.

Дыхательная недостаточность — это синдром, при котором либо не обеспечивается поддержание нормального газового состава крови, либо он достигается такой работой дыхательного аппарата, которая снижает функциональные возможности организма.

Основными механизмами развития этого синдрома являются нарушение процессов вентиляции альвеол, диффузии молекулярного кислорода и углекислого газа и перфузии крови через капиллярные сосуды. Дыхательная недостаточность может быть легочной, когда она обусловлена поражением самих легких, и нелегочной — при поражении других систем, обеспечивающих газообмен в легких.

Дыхательная недостаточность может быть первичной и вторичной, острой и хронической, латентной и явной, парциальной и глобальной. Она обычно развивается у больных, страдающих хроническими заболеваниями легких, с наличием эмфиземы и пневмосклеро-

за, но может быть у пациентов с острыми болезнями, с выключением из дыхания большой массы легких (пневмония, плеврит). Может быть острой, когда она развивается в течение нескольких минут или часов, и хронической, если продолжается многие месяцы и годы.

Клинически дыхательная недостаточность проявляется одышкой, тахикардией, цианозом и, при крайней степени выраженности, может сопровождаться нарушением сознания и судорогами.

О степени дыхательной недостаточности судят по функциональным показателям аппарата внешнего дыхания.

Существует клиническая классификация тяжести дыхательной недостаточности:

- I степень — одышка возникает только при физическом напряжении;
- II степень — появление одышки при незначительной физической нагрузке;
- III степень — наличие одышки в покое.

Диагностическое значение бактериологического исследования общепризнанно, но не всегда удается достоверно выявить микрофлору или обнаруженные микроорганизмы могут не являться возбудителем пневмонии у данного больного. Возбудителем считается микроорганизм, содержание которого превышает 1 млн микробных тел в 1 мл мокроты, а для грибов — более 10 млн.

Американская торакальная ассоциация рекомендует выделять среди внебольничных пневмоний 4 категории заболевания (табл. 5.66).

Таблица 5.66

Категории внебольничных пневмоний

Категория	Особенности	Этиология
I	Больные моложе 60 лет, не имеющие сопутствующих заболеваний и не требующие стационарного лечения. Возбудители идентифицируются примерно у 50%	<i>S. pneumoniae</i> , <i>M. pneumoniae</i> , <i>Ch. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i> , а также <i>Legionella</i> spp., <i>S. aureus</i> , грибы, аэробные грамотрицательные бактерии
II	Больные старше 60 лет, страдающие каким-либо сопутствующим заболеванием, но не требующие госпитализации в стационар. В $\frac{1}{3}$ или $\frac{1}{2}$ случаев возбудители не идентифицируются	<i>S. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i> , аэробные грамотрицательные бактерии, а также <i>S. aureus</i> , <i>Moraxella catarrhalis</i> , <i>Legionella</i> spp., грибы

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.66

Категория	Особенности	Этиология
III	Больные старше 60 лет, страдающие сопутствующими заболеваниями, нуждающиеся в госпитализации в обычные терапевтические клиники	<i>S. pneumoniae</i> , <i>H. Influenzae</i> , полимикробная флора (включая анаэробы), аэробные грамотрицательные бактерии, <i>Legionella</i> spp., <i>S. aureus</i> , <i>Ch. Pneumoniae</i> , а также <i>M.(B.) catarrhalis</i> , грибы
IV	Все больные с тяжелой пневмонией, требующей интенсивного лечения в реанимационных отделениях (отделениях интенсивной терапии), примерно у 30–50% больных, выделить возбудителя заболевания не удастся	<i>S. pneumoniae</i> , <i>Legionella</i> spp., аэробные грамотрицательные бактерии, а также <i>H. influenzae</i> , грибы

Внутрибольничные (нозокомиальные) пневмонии диагностируются, если в течение первых двух суток пребывания в стационаре у больного не имелось клинических и рентгенологических признаков пневмонии. В случае нахождения пациентов в отделении реанимации при применении ИВЛ различают также пневмонии «вентиляционные»: ранние — при возникновении до 7 суток и поздние — свыше 7 суток. Пребывание в стационаре, особенно в палате интенсивной терапии (в них от $\frac{1}{3}$ до $\frac{1}{2}$ всех случаев нозокомиальных пневмоний), интубация, ИВЛ, аспирация слизи и желудочного содержимого являютсяотягощающими факторами. В отличие от внебольничных пневмоний, где основное место принадлежит грамположительным бактериям, при нозокомиальных пневмониях преобладает грамотрицательная флора. В родильных домах и отделениях новорожденных преобладает золотистый стафилококк, в гинекологических и педиатрических отделениях — клебсиелла. Последние годы растет роль легионеллы, синцитиального вируса, кишечной палочки, полимикробной флоры.

Бронхопневмонию (очаговую пневмонию), которая чаще относится к вторичным пневмониям, в соответствии с требованиями МКБ-10 следует указывать в диагнозе в рубрике «Осложнения основного заболевания» и поэтому она, как осложнение, не подлежит кодированию.

Исключение составляют:

- Бронхопневмонии, расцененные как проявления основного заболевания (грипп или другие инфекционные заболева-

ния с пневмонией) или его обострения (бронхопневмония при обострении хронического обструктивного бронхита, перифокальная пневмония при абсцессе легкого и др.). При этом в диагнозе очаговая пневмония указывается в рубрике «Основное заболевание» как одно из его проявлений, и сама пневмония также не подлежит кодированию.

- Бронхопневмонии у новорожденных и лиц старческого возраста, которые рассматриваются как основное заболевание и кодируются в зависимости от их этиологии;

Первичные бронхопневмонии и интерстициальные пневмонии рассматриваются как основные заболевания.

В частности, **крупозная пневмония** (долевая, лobarная, фибринозная, плевропневмония), которая представляет собой контагиозное инфекционно-аллергическое заболевание, вызванное пневмококками типов 1, 2, 3 или *Klebsiella pneumoniae* (палочкой Фридлендера — разновидность крупозной пневмонии с тенденцией к абсцедированию, чаще на фоне алкоголизма или может быть внутрибольничной) по-прежнему всегда остается основным заболеванием (коды J13–J16).

Нужно учитывать, что в настоящее время патоморфоз крупозной пневмонии привел к нередкому изменению стадийности ее протекания и длительности этих стадий. При классическом течении болезни выделяют стадии прилива (первые часы или 1-е сутки заболевания), красного опеченения (2-е сутки), серого опеченения (3–6-е сутки), разрешения (7–11-е сутки). Морфологические изменения в легких после клинического выздоровления обычно можно обнаружить еще в течение нескольких недель. Фоновым заболеванием для крупозной пневмонии нередко является алкоголизм (F10.1) или хроническая алкогольная интоксикация (F10.1).

В МКБ-10 крупозная пневмония отдельно не выделена. Лишь при неверифицированной по этиологии пневмонии имеется код J18.1 — «долевая пневмония неуточненная» — фактически неуточненный диагноз заболевания, который употреблять не следует. В основе классификации пневмоний в МКБ-10 лежит этиологический принцип, а другие их характеристики (патогенез, локализация, распространенность, характер течения) не учтены. Это лишний раз подчеркивает обязательность верификации при жизни и на вскрытии возбудителя при пневмониях. Поэтому крупозная пневмония после уточнения этиологического агента кодируется как бактери-

альная пневмония с определенным возбудителем (коды J13–J16). Исходя из особенностей ее патогенеза, она не может быть проявлением обострения хронических обструктивных болезней легких.

Необходимо также дифференцировать крупозную пневмонию и вторичные фибринозные пневмонии, нередко с фибринозным плевритом, которые развиваются при хронической почечной недостаточности и других состояниях, сопровождающихся резко повышенной сосудистой проницаемостью. Эти формы фибринозных пневмоний помещаются в диагнозе в рубрику «Осложнения основного заболевания».

Аспирационная пневмония выделена в МКБ-10 в отдельную рубрику, вместе с поражением бронхолегочных структур под воздействием желудочного сока (J69), при этом синдром Мендельсона имеет свой код (J95.4). Такая пневмония может быть в отдельных случаях основным заболеванием (ятрогенное осложнение при медицинских манипуляциях и др.), но обычно расценивается как осложнение основного заболевания и непосредственная причина смерти, которая не кодируется.

Для кодирования заболеваний класса X в МКБ-10 используется принцип «приоритета дистальной локализации патологического процесса». Например при трахеобронхите кодируется бронхит и т.д.

Учитывается возраст больных (до и после 15 лет): бронхит неуточненный как острый или хронический у лиц старше 15 лет кодируется как хронический (J40), и наоборот, моложе 15 лет — как острый (J20).

Неграмотным является использование в диагнозе группового понятия «Хронические неспецифические болезни легких» (ХНЗЛ), даже с последующей нозологической расшифровкой этого обобщающего, но устаревшего и отвергнутого термина.

Хронические заболевания легких

В МКБ-10 используется современная классификация *хронических* заболеваний легких (диффузных и очаговых). Из ранее существовавшего группового понятия «хронические неспецифические заболевания легких» выделена группа нозологических единиц «**Хронические обструктивные болезни легких**», включающая хронический обструктивный бронхит, хроническую обструктивную эмфизему легких, бронхоэктазы (бронхоэктатическая болезнь) и хронические бронхиолиты.

В МКБ-10 употребляется термин «хроническая обструктивная легочная болезнь» с ее клинико-морфологическими вариантами как нозологическими единицами. Синонимами являются термины «хронические обструктивные болезни легких» или «хронические обструктивные заболевания легких». Однако в диагнозе такие родовые термины также неинформативны, как был ранее неинформативен термин ХНЗЛ. Следует формулировать: хронический обструктивный бронхит, его клинико-морфологическую форму, стадию течения, наличие бронхопневмонии при обострении (ее этиологию); хроническую обструктивную эмфизему легких; диффузный (перибронхиальный) пневмосклероз (при их верификации), а также внелегочные синдромы — проявления и осложнения этой группы заболеваний: хроническое легочное сердце, обменные нарушения, вторичный амилоидоз и т.д.

Не следует использовать без убедительного обоснования при формулировке диагноза как нозологическую единицу хроническую обструктивную эмфизему легких, так как имеются рубрики: «хроническая обструктивная болезнь легких с эмфизематозным хроническим бронхитом или хронической обструктивной эмфиземой легких» (J44.0–J44.8).

Другими группами диффузных заболеваний легких являются **рестриктивные поражения** — интерстициальные болезни легких, и **смешанные, обструктивно-рестриктивные** или рестриктивно-обструктивные (по сути — все хронические диффузные заболевания легких на их финальной стадии развития).

Выделяют следующие группы интерстициальных болезней легких (табл. 5.67).

Поздняя стадия фиброзирующих альвеолитов носит название «отовое легкое».

Такого понятия и термина как «хроническая пневмония» (выделялась до 1980-х гг. как нозологическая единица) в МКБ-10, как и во многих современных классификациях, не существует. Вместо использования этого термина в диагнозе следует уточнить преобладающий вид патологического процесса: хронический абсцесс, бронхоэктазы, или хронический бронхит.

При **бронхиальной астме** ее тяжелая форма, вместе с астматическим статусом, выделена в отдельную рубрику (J46), а не включена в группу кодов J45 (прочие формы бронхиальной астмы). Выделяют два основных вида бронхиальной астмы: экзогенную (ато-

пическую, аллергическую, реакин-обусловленную) и эндогенную (нереагиновую, идиопатическую или индуцированную различными факторами). При формулировке диагноза следует представить полную характеристику бронхиальной астмы, характер и длительность лечения.

Таблица 5.67

Классификация интерстициальных болезней легких

Этиология	Заболевание легких
С установленной этиологией	Пневмокониозы Острые межочечные пневмонии, включая экзогенный аллергический альвеолит
С неустановленной этиологией	Группа идиопатического фиброзирующего альвеолита — болезни Хаммена—Рича (интерстициальная пневмония классическая и неспецифическая, десквамативная пневмония, облитерирующий бронхиолит с organizing пневмонией, гигантоклеточная интерстициальная пневмония) Синдром Гудпасчера, вторичные фиброзирующие альвеолиты при ревматических и других заболеваниях, легочные васкулиты Саркоидоз Идиопатический гемосидероз легких Эозинофильная пневмония Гистиоцитоз из клеток Лангерганса Альвеолярный протеиноз и др.

В стадию ремиссии длительно протекающей бронхиальной астмы не следует, без достаточных на то оснований, подменять ее диагноз диагнозом хронический обструктивный бронхит (который, наряду с хронической обструктивной эмфиземой легких и диффузным пневмосклерозом, представляет собой ее морфологический субстрат). Однако также не нужно расценивать астматический компонент при хроническом бронхите как бронхиальную астму.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: аденовирусная пневмония (локализация, тяжесть, вирусологическое исследование: ..., дата) (J12.0).

Осложнения основного заболевания: острая легочно-сердечная недостаточность (характеристика).

Основное заболевание. Грипп (вирусологическое исследование — ..., дата): острый фарингит, острый гриппозный миокардит (J10.8).

Осложнения основного заболевания: острая сердечно-сосудистая недостаточность (характеристика).

Основное заболевание. Грипп (вирусологическое исследование не проводилось): острый геморрагический ларингит, трахеит, гриппозная пневмония (локализация, тяжесть) (J11.0).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная недостаточность (степень).

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Основное заболевание. Грипп: острый геморрагический ларингит, трахеит, гриппозная пневмония (локализация, тяжесть, вирусологическое исследование: ..., дата) (J10.0).

Осложнения основного заболевания: острая легочно-сердечная недостаточность (характеристика).

Сопутствующие заболевания: нестабильная стенокардия (вид, класс) (I20.0).

Основное заболевание. Грипп (вирусологическое исследование — ..., дата): острый ларинготрахеит, гриппозный гастроэнтерит (J10.8).

Осложнения основного заболевания: острая легочно-сердечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Грипп (вирусологическое исследование — ..., дата; бактериологическое исследование — ..., дата): вирусно-бактериальная очагово-сливная пневмония с абсцедированием (локализация, тяжесть) (J10.0).

2. *Фоновое заболевание.* Хроническая алкогольная интоксикация с полиорганными проявлениями: алкогольная энцефалопатия, полинейропатия, алкогольная кардиомиопатия, хронический панкреатит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная, сердечно-легочная недостаточность (степень и другая характеристика).

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения; пневмосклероз, эмфизема легких.

Основное заболевание: хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения; диффузный перибронхитический пневмосклероз. Эмфизема легких (J44.8).

Осложнения основного заболевания: хроническое легочное сердце; хроническая дыхательная недостаточность (степень); недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: нестабильная стенокардия (вид, класс) (I20.0).

Основное заболевание: крупозная пневмония (локализация, стадия, тяжесть, бактериологическое исследование: *Streptococcus pneumoniae*, дата) (J13).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная недостаточность (степень).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* крупозная пневмония 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 энцефалопатия, полинейропатия, алкогольная кардиомиопатия, хронический панкреатит в стадии ремиссии (F10.1).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная и сердечная недостаточность (характеристика степени и др.).

Сопутствующие заболевания: язвенная болезнь желудка в стадии ремиссии.

Основное заболевание: крупозная пневмония в II–IV сегментах правого легкого стадия серого опеченения, тяжелого течения (без бактериологического исследования) (J18.1).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная и сердечная недостаточность (характеристика степени и др.).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* острый гнойный сфеноидит (бактериологическое исследование ликвора — ..., дата) (J01.3).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 2-го типа, средней тяжести, декомпенсированный, диабетическая макро- и микроангиопатия, полинейропатия, ретинопатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания: вторичный гнойный менингит (бактериологическое исследование ликвора — ..., дата). Отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: нестабильная стенокардия (вид, класс) (I20.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* хронический гнойный сфеноидит в стадии обострения (бактериологическое исследование ликвора — ..., дата) (J32.3).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 2-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный, диабетическая макро- и микроангиопатия, полинейропатия, ретинопатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания. Сепсис, септикопиемия (бактериологическое исследование крови — ..., дата): синдром системного воспалительного ответа (показатели — ...), двусторонняя абсцедирующая пневмония, гепатоспленомегалия; легочно-сердечная недостаточность. Печеночно-почечная недостаточность.

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Основное заболевание: двусторонняя вирусно-бактериальная очагово-сливная пневмония в V–X сегментах, тяжелого течения (вирусологически — аденовирус, бактериологически — аэробные грамотрицательные бактерии, дата) (J12.0).

Осложнения основного заболевания: острая дыхательная и сердечная недостаточность (характеристика степени и др.).

Основное заболевание: постинфарктный кардиосклероз (I25.2).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя тотальная очаговая пневмония, тяжелого течения (бактериологическое исследование — ..., дата); острая дыхательная и сердечная недостаточность (характеристика степени и др.).

Основное заболевание. Острое нарушение мозгового кровообращения по ишемическому типу в бассейне правой среднемозговой артерии (тромбоз); атеротромботический корково-подкорковый ишемический инфаркт в правой теменно-височной доле, левосторонняя гемиплегия, выраженная сенсомоторная афазия (I63.3).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя тотальная очаговая пневмония, тяжелого течения (бактериологическое исследование — ..., дата); острая дыхательная и сердечная недостаточность (характеристика степени и др.).

Основное заболевание: хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения; пневмосклероз; выраженная эмфизема легких (J44.8).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); острая дыхательная недостаточность (степень).

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Основное заболевание: хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения с бронхопневмонией (локализация); пневмосклероз, эмфизема легких (J44.0).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); острая дыхательная недостаточность (степень).

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Основное заболевание: хронический астматический обструктивный бронхит в стадии обострения; пневмосклероз; выраженная эмфизема легких (J44.8).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс); хроническая дыхательная недостаточность (степень).

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* бронхоэктатическая болезнь (локализация и особенности бронхоэктазов); пневмосклероз; эмфизема легких (J47).

2. Фоновое заболевание: хронический алкоголизм (с уточнением по диагнозу психиатра). (F10.2).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; хроническая дыхательная недостаточность (степень); недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: язвенная болезнь желудка в стадии ремиссии.

Основное заболевание: бронхиальная астма, инфекционно-аллергическая, в стадии ремиссии, длительно леченная глюкокортикоидами (препарат, даты, дозы); хронический катаральный обструктивный бронхит, пневмосклероз, эмфизема легких (J45.8).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; хроническая дыхательная недостаточность (степень); недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

Основное заболевание: бронхиальная астма, инфекционно-аллергическая, длительно леченная глюкокортикоидами (препарат, даты, дозы); астматический статус (дата); хронический катаральный обструктивный бронхит, пневмосклероз, выраженная хроническая обструктивная эмфизема легких (J46).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; острая дыхательная недостаточность (степень); недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Сопутствующие заболевания: стенокардия напряжения (вид, класс) (I20.8).

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.

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.

Основное заболевание: идиопатический фиброзирующий альвеолит (стадия) (J84.1).

Осложнения основного заболевания: легочное сердце; хроническая дыхательная недостаточность (степень); недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

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

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 доли левого полушария головного мозга. Отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) абсцесс лобной доли 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).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* крупозная пневмония 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 во 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).

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 во 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 индукция легких, цианотическая индукция 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. —.

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 индуктивный 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 (F10.1).

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

Как и для заболеваний других классов, диагнозы болезней органов пищеварения должны быть максимально развернутыми и соответствовать требованиям МКБ-10 и современных классификаций.

Например, в диагнозе острого хирургического заболевания брюшной полости следует указать:

- для **острого аппендицита**: *клинико-морфологическую форму* — катаральный, флегмонозный, гангренозный (первичная и вторичная гангрена аппендикса), перфоративный; *осложнения* — аппендикулярный инфильтрат, разлитой перитонит, периаппендикулярный абсцесс, забрюшинная флегмона, пилефлебит и т.д;
- для **ущемленной грыжи**: *локализацию* — паховая (прямая, косая, пахово-мошоночная), бедренная, белой линии живота, пупочная, послеоперационная, внутренняя, спигелиевой

- линии и т.д.; *характер ущемления* — эластическое, каловое, пристеночное, ретроградное; *осложнения* — с острой кишечной непроходимостью, с некрозом ущемленного органа, перитонитом, флегмоной грыжевого мешка, образованием кишечных свищей;
- для **перфоративной гастродуоденальной язвы**: *клинико-морфологическую форму перфорации* — прикрытая, в брюшную полость, атипичная (в забрюшинное пространство, сальниковую сумку, в плевральную полость и т.д.); *стадию* — начальная, стадия отграниченного перитонита, стадия распространенного перитонита;
 - при **гастродуоденальной язве с кровотечением**: *степень тяжести кровотечения* (например, по А.И. Горбашко (1982) — легкая, средняя, тяжелая степени), *объем кровопотери, степень анемии, наличие геморрагического шока (с его стадией)* и т.д.;
 - при **остром холецистите** (каждый приступ холецистита, вне зависимости от длительности страдания хроническим холециститом, следует расценивать как острый холецистит): *клинико-морфологические формы* — катаральный, флегмонозный, гангренозный (первичная и вторичная гангрена), перфоративный; *наличие конкрементов* — некалькулезный или калькулезный; *наличие осложнений*: неосложненный или осложненный; *осложнения* — прободение, околопузырный инфильтрат, околопузырный абсцесс, диффузный или разлитой перитонит, механическая желтуха, холангит, наружный или внутренний желчный свищ, острый панкреатит и т.д.);
 - при **желчнокаменной болезни** *сочетание с другими ее проявлениями и осложнениями* — холедохолитиаз, холангит и т.д.;
 - при **остром панкреатите** (в соответствии с международной классификацией, Атланта, 1992): форму тяжести — легкую (морфологически — отечная форма), тяжелую (стерильный и инфицированный); *осложнения* (внутрибрюшинные и системные, ранние и поздние) — острые жидкостные скопления, панкреонекроз (при фульминантной форме срок его развития 24–36 ч, обычно в пределах 3 суток), ретроперитонеонекроз, инфицированный панкреонекроз, панкреатогенный абсцесс, острая псевдокиста, инфицированная псевдокиста, ферментативный перитонит, гидроторакс, острый панкреа-

тогенный сахарный диабет, механическая желтуха, гнойный перитонит, сепсис, свищи, аррозивное кровотечение и т.д.; *фазы и периоды* — токсемии (I фаза, длительностью обычно до 7–10 суток) с периодами острых гемодинамических нарушений (1–3 суток), ранней полиорганной недостаточности (3–10 суток), деструктивных осложнений (II фаза длительностью до нескольких месяцев) с периодами асептических деструктивных осложнений и инфицированных, гнойных деструктивных осложнений (чаще на 2–3-й неделе заболевания); *степень тяжести и критерии прогноза* — по признакам синдрома системного воспалительного ответа (не менее 2 признаков), системам SAPS, APACHE II, III, SOFA, KT-индекс по Balthazar и т.д.;

- при **острой кишечной непроходимости** (синдроме, объединяющем различные заболевания, ведущие к нарушению пассажа по кишечнику, вследствие механического препятствия или функциональной недостаточности кишечника) *клинико-морфологическую форму*: *тонкокишечная* — странгуляционная (заворот, узлообразование, инвагинация, внутреннее ущемление), спаечная механическая (простая), механическая в грыжевом мешке (неполная или частичная и полная); обтурационная (безоаром, желчным камнем, гельминтами, инородным телом, вызванная опухолью, воспалительным и рубцовым процессом); *толстокишечная* — опухолевая (обтурационная), неопухолевая (механическая — заворот, инвагинация и динамическая — паралитическая, спастическая); *послеоперационная* — функциональная динамическая (паралитическая, спастическая), спаечная механическая (ранняя, поздняя), странгуляционная; *проявления и осложнения*, их степень и стадия;
- при **перитоните** (осложнении многих заболеваний и повреждении органов брюшной полости): *клинико-морфологическая форма по степени распространенности* — местный (занимает до 2 из 9 анатомических областей брюшной полости, отграниченный, или инфильтрат и абсцесс, неотграниченный), распространенный (2 и более анатомические области брюшной полости), в том числе диффузный (до 5 анатомических областей брюшной полости) и разлитой (более 5 анатомических областей), нередко распространенный, диффузный

и разлитой объединяют под термином разлитой или распространенный; *характер экссудата* — серозный, серозно-фибринозный, фибринозно-гнойный, гнойный (с примесями: каловый, желчный, хиллезный, геморрагический); *степень тяжести и критерии прогноза* — например, по Маннгеймскому индексу интоксикации (легкая, средняя и тяжелая степени эндогенной интоксикации), системам SAPS, APACHE II, APACHE III, SOFA.

Этиологическая классификация перитонита [Гельфанд Б.Р., 2000]:

I. *Первичный перитонит* — редкая форма гематогенной этиологии, с инфицированием брюшины из экстраперитонеального источника. Выделяют следующие его формы:

- спонтанный перитонит у детей возникает в неонатальном периоде и в возрасте 4–5 лет, вызванный в основном стрептококками и пневмококками;
- спонтанный перитонит у взрослых чаще является осложнением асцита при циррозе печени и других заболеваниях (ранее использовали термин асцит-перитонит), вызывается энтеробактериями;
- перитонит у больных с постоянным перитонеальным диализом связан с инфицированием в основном грамположительной флорой;
- туберкулезный перитонит — инфицирование гематогенным путем из пораженного кишечника, при туберкулезном сальпингите или нефрите.

II. *Вторичный перитонит* — самая частая форма перитонита, наблюдаемая у хирургических больных. Это:

- перитонит, вызванный перфорацией и деструкцией органов брюшной полости;
- послеоперационный перитонит;
- посттравматический перитонит вследствие тупой травмы живота с проникающим ранением.

III. *Третичный перитонит* — рецидивирующая и персистирующая форма развивается у больных в критических состояниях с нарушением механизмов противoinфекционной защиты («перитонит без источника инфекции»).

В зависимости от результатов бактериологического исследования выделяют перитонит:

- без идентифицированного возбудителя;
- вызванный грибковой микрофлорой;
- вызванный бактериями с низкой патогенностью.

IV. Интраабдоминальные абсцессы, связанные:

- с первичным перитонитом;
- вторичным перитонитом;
- третичным перитонитом.

Классификация перитонита по стадиям [Гостищев В.К. и со-авт., 1992]:

- I — первые 6–8 ч, выраженный болевой синдром, высокий лейкоцитоз, увеличение лейкоцитарного индекса интоксикации до 2,5, соответствует I степени эндогенной интоксикации;
- II — 8–24 ч, стадия мнимого благополучия, стихание болевого синдрома, увеличение лейкоцитарного индекса интоксикации до 4,5, соответствует II степени эндогенной интоксикации;
- III — 24–48 ч, стадия токсемии III степени, с возможным развитием эндотоксического шока и начальными проявлениями синдрома полиорганной недостаточности;
- IV — 48–96 ч, прогрессирующий синдром полиорганной недостаточности:
 - IVA — 48–72 ч, стадия компенсации;
 - IVБ — 72–96 ч, стадия декомпенсации.

В табл. 5.68 представлен перечень часто встречающихся нозологических единиц класса болезней органов пищеварения.

Таблица 5.68

**Часто встречающиеся нозологические единицы класса
болезней органов пищеварения и их коды по МКБ-10**

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
<i>Болезни полости рта, слюнных желез и челюстей</i>		
Остеомиелит (острый, хронический) челюстей	K10.2	Этиология уточняется дополнительным вторым кодом класса I, а прочие внешние факторы — кодом класса XX
Флегмона и абсцесс области рта	K12.2	<i>Исключены:</i> периодонтальный абсцесс — K05.2, перитонзиллярный — J36, слюнной железы — K11.3, языка — K14.0. <i>Включен:</i> подчелюстной абсцесс

Продолжение ☞

Продолжение табл. 5.68

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
<i>Болезни пищевода</i>		
Эзофагит	K20	<i>Исключены:</i> эрозия — K22.1, с рефлюксом — K21.0. <i>Включены:</i> абсцесс: химический, пептический, неуточненный
Ахалазия кардиальной части пищевода	K22.0	—
Хроническая язва пищевода	K22.1	Острые эрозии и язвы являются не нозологическими единицами — основными заболеваниями, а осложнениями основного заболевания
Стеноз (стриктура) пищевода	K22.2	<i>Исключен:</i> врожденный — Q39.3
Прободение (разрыв) пищевода	K22.3	<i>Исключен:</i> травматический — S27.8
Дивертикул пищевода	K22.5	<i>Исключен:</i> врожденный — Q39.6
Синдром Мэллори—Вейса	K22.6	—
<i>Язвенная болезнь желудка</i>		
<i>Примечание.</i> Острая язва не является нозологической единицей — основным заболеванием, а указывается в диагнозе как проявление или осложнение других заболеваний (или медицинских мероприятий)		
Хроническая язва желудка без кровотечения и прободения	K25.7	<i>Включено:</i> в стадии рубцевания, ремиссии
Хроническая язва желудка с кровотечением	K25.4	—
Хроническая язва желудка с прободением	K25.5	—
Хроническая язва желудка с кровотечением и прободением	K25.6	—
<i>Язвенная болезнь двенадцатиперстной кишки</i>		
<i>Примечание.</i> Острая язва не является нозологической единицей — основным заболеванием, а указывается в диагнозе как проявление или осложнение других заболеваний (или медицинских мероприятий)		

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Хроническая язва двенадцатиперстной кишки без кровотечения и прободения	K26.7	<i>Включено:</i> в стадии рубцевания, ремиссии
Хроническая язва двенадцатиперстной кишки с кровотечением	K26.4	—
Хроническая язва двенадцатиперстной кишки с прободением	K26.5	—
Хроническая язва двенадцатиперстной кишки с кровотечением и прободением	K26.6	—
<i>Другие болезни желудка и двенадцатиперстной кишки</i>		
Хроническая язва желудочно-кишечного анастомоза, краевая, соустья	K28.4–K28.7	Четвертый знак — см. коды при язвенной болезни желудка или двенадцатиперстной кишки (K25–K26). <i>Исключена:</i> язва тонкой кишки (K53.3)
Острый эрозивный (геморрагический) гастрит	K29.0	Редко является основным заболеванием. <i>Исключена:</i> эрозия желудка (не выставляется в диагнозе как основное заболевание)
Другие острые гастриты	K29.1	—
Алкогольный гастрит	K29.2	—
Хронический атрофический гастрит	K29.4	—
Хронический гастрит неуточненный	K29.5	—
Дуоденит	K29.8	—
Пилоростеноз неуточненный или гипертрофический у взрослых	K31.1	<i>Исключен:</i> врожденный — Q40.0
Стриктура и стеноз желудка	K31.2	<i>Исключен:</i> врожденный — Q40.2

Продолжение ⇄

Продолжение табл. 5.68

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Стриктура и стеноз двенадцатиперстной кишки	K31.5	<i>Исключен:</i> врожденный — Q41.0
<i>Болезни аппендикса</i>		
Острый аппендицит с разлитым перитонитом	K35.0	<i>Включено:</i> с прободением, разрывом аппендикса, с разлитым перитонитом
Острый аппендицит с периаппендикулярным абсцессом	K35.1	<i>Включено:</i> абсцесс аппендикса
Острый аппендицит без местного или разлитого перитонита	K35.9	<i>Включено:</i> острый аппендицит без местного или разлитого перитонита, без абсцесса аппендикса, а также неуточненный
Хронический аппендицит	K36	При обострении хронического кодируется как острый аппендицит
<i>Грыжи</i>		
Паховая грыжа	K40	—
Двусторонняя	С непроходимостью	K40.0 Ущемленная
	С гангреной	K40.1 <i>Включено:</i> с гангреной и непроходимостью
	Без гангрены или непроходимости	K40.2 —
Односторонняя	С непроходимостью	K40.3 Ущемленная
	С гангреной	K40.4 <i>Включено:</i> с гангреной и непроходимостью
	Без гангрены или непроходимости	K40.9 —
Бедренная грыжа	K41	—
Двусторонняя	С непроходимостью	K41.0 Ущемленная
	С гангреной	K41.1 <i>Включено:</i> с гангреной и непроходимостью

Нозологическая единица	Код МКБ-10		Примечания
	Без гангрены или непроходимости	K41.2	—
Односторонняя	С непроходимостью	K41.3	Ущемленная
	С гангреной	K41.4	Включено: с гангреной и непроходимостью
	Без гангрены или непроходимости	K41.9	—
Пупочная грыжа	K42		—
С непроходимостью без гангрены	K42.0		Ущемленная
С гангреной	K42.1		Включено: с гангреной и непроходимостью
Без непроходимости и гангрены	K42.9		—
Грыжа передней брюшной стенки	K43.0–K43.9		Четвертые знаки: .0 — с непроходимостью без гангрены; .1 — с гангреной; .9 — без непроходимости и гангрены
Диафрагмальная грыжа	K44.0–K44.9		Четвертые знаки: .0 — с непроходимостью без гангрены; .1 — с гангреной; .9 — без непроходимости и гангрены
Грыжа (прочие варианты по локализации)	K45.0–K45.8		Четвертые знаки: .0 — с непроходимостью без гангрены; .1 — с гангреной; .8 — без непроходимости и гангрены
Неинфекционные энтерит и колит			
Болезнь Крона (регионарный энтерит)	K50.0–K50.9		Четвертые знаки: .0 — тонкой кишки, терминальный илеит; .1 — толстой кишки; .8 — тонкой и толстой кишки; .9 — неуточненная

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.68

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Язвенный колит	K51.0–K51.9	Четвертые знаки: .0 — энтероколит; .1 — илеоколит; .2 — проктит; .3 — ректосигмоидит; .4 — псевдополипоз ободочной кишки; .5 — мукозный проктоколит; .8 — прочие язвенные колиты; .9 — неуточненный язвенный колит
Радиационный гастроэнтерит и колит	K52.0	—
Токсический гастроэнтерит и колит	K52.1	—
Аллергический и алиментарный гастроэнтерит и колит	K52.2	—
Эозинофильный и прочие гастриты и энтериты, не указанные выше	K52.8	При неуточненном (в том числе предположительно, неинфекционном) гастроэнтерите или колите используется код A09
<i>Сосудистые болезни кишечника</i>		
Гангрена кишки (атеросклеротическая, сосудистая)	K55.0	Мезентериальный (артериальный) тромбоз, эмболия; атеросклеротический стеноз; окклюзия; венозный тромбоз; острый, подострый ишемический колит
Хронический ишемический колит, энтерит, энтероколит	K55.1	—
<i>Кишечная непроходимость без грыжи</i>		
Инвагинация	K56.1	Исключена инвагинация аппендикса — K38.8
Странгуляция	K56.2	—
Илеус, вызванный желчным камнем	K56.3	—
Непроходимость с кишечным (каловым) камнем	K56.4	—

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Кишечная непроходимость при спайках (спаечная болезнь)	K56.5	—
Другие виды кишечной непроходимости	K56.6	—
<i>Дивертикулярная болезнь кишечника</i>		
<i>Исключены:</i> врожденный дивертикул (Q43.8), дивертикул аппендикса (K38.2), дивертикул Меккеля (Q43.0).		
<i>Включены:</i> дивертикулит, дивертикулез, дивертикул		
Тонкой кишки с прободением (перитонитом, абсцессом)	K57.0	—
Тонкой кишки без прободения или абсцесса	K57.1	—
Толстой кишки с прободением (перитонитом, абсцессом)	K57.2	—
Толстой кишки без прободения или абсцесса	K57.3	—
Тонкой и толстой кишки с прободением (перитонитом, абсцессом)	K57.4	—
Тонкой и толстой кишки без прободения или абсцесса	K57.5	—
<i>Прочие болезни кишечника</i>		
Абсцесс прямой кишки	K61.0–K61.4	Четвертые знаки: .0 — анальный; .1 — ректальный; .2 — аноректальный; .3 — ишиоректальный; .4 — интрасфинктеральный
Выпадение прямой кишки	K62.3	—
Язва (каловая и др.) прямой кишки и заднего прохода	K62.6	<i>Исключена:</i> трещина — K60

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.68

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Нетравматическое прободение прямой кишки, проктит неуточненный	K62.8	—
Абсцесс кишечника	K63.0	<i>Исключены:</i> абсцесс прямой кишки — K61; аппендикса — K35.1; с дивертикулярной болезнью — K57
Прободение (нетравматическое) кишечника	K63.1	<i>Исключены:</i> аппендикса — K35.0, двенадцатиперстной кишки — K26, с дивертикулярной болезнью — K57
<i>Болезни печени</i>		
<i>Исключены:</i> вирусные гепатиты и циррозы печени (B15–B19), гемохроматоз (E83.1), болезнь Вильсона–Коновалова (E83.0), синдром Бадда–Киари (I82.0)		
Алкогольный жировой гепатоз	K70.0	—
Алкогольный гепатит	K70.1	—
Алкогольный цирроз печени	K70.3	—
Токсическое (с указанием токсического фактора) поражение печени с холестазом	K71.0	<i>Исключен:</i> алкоголь, дополнительный второй код для токсического фактора из класса XX
Токсический (с указанием токсического фактора) некроз печени	K71.1	То же
Токсический острый гепатит	K71.2	То же
Токсический хронический персистирующий гепатит	K71.3	То же
Токсический хронический лобулярный гепатит	K71.4	То же
Токсический хронический активный гепатит	K71.5	То же
Токсический фиброз или цирроз печени	K71.7	То же

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Токсическое поражение печени с прочими поражениями печени	K71.8	То же
Первичный билиарный цирроз	K74.3	—
Вторичный билиарный цирроз	K74.4	—
Неуточненный цирроз печени	K74.6	—
Абсцесс печени	K75.0	—
Неспецифический реактивный гепатит	K75.2	—
Гранулематозный гепатит неуточненной этиологии	K75.3	—
<i>Болезни желчного пузыря, желчевыводящих путей</i>		
Желчнокаменная болезнь		
Острый калькулезный холецистит (или обострение хронического холецистита)	K80.0	—
Хронический калькулезный холецистит (вне обострения)	K80.1	—
Холецистолитиаз (без холецистита, холангита)	K80.2	—
Холелитиаз, холангит	K80.3	—
Холелитиаз, острый или хронический холецистит	K80.4	—
Холелитиаз (без холангита или холецистита)	K80.5	—
Холецистит (без желчнокаменной болезни)		
Острый (обострение хронического) холецистит	K81.0	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.68

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечания
Хронический (стадия ремиссии) холецистит	K81.1	—
Другие болезни желчного пузыря и желчных путей <i>Исключена</i> желчнокаменная болезнь		
Водянка (мукоцеле) желчного пузыря	K82.0	<i>Исключен:</i> холецистит
Прободение желчного пузыря	K82.2	То же
Свищ желчного пузыря	K82.3	То же
Холестероз желчного пузыря	K82.4	То же
Другие болезни желчного пузыря	K82.8	То же
Холангит (острый, хронический)	K83.0	То же
Стеноз и окклюзия желчного протока	K83.1	То же
Прободение желчного протока	K83.2	То же
Свищ желчного протока	K83.3	То же
Болезни поджелудочной железы		
Острый панкреатит (панкреонекроз)	K85	<i>Включая</i> алкогольный
Алкогольный хронический панкреатит	K86.0	—
Хронический панкреатит	K86.1	<i>Исключен:</i> алкогольный
Другие болезни поджелудочной железы	K86.8	—
Другие болезни органов пищеварения		
Целиакия	K90.0	—
Тропическая спру	K90.1	—
Болезнь Уипла	K90.8	—

Эзофагит

Острый эзофагит (K20) — экссудативное воспаление слизистой оболочки пищевода (выделяют гангренозный вариант). *Первичный* эзофагит возникает при действии повреждающих агентов, как химических, так и термических, *вторичный* — проявление или осложнение инфекционного заболевания (дифтерия, скарлатина, корь, сыпной тиф).

Хронический эзофагит (K20) — воспаление слизистой оболочки пищевода, возникающее при длительной ее альтерации. Наиболее частые повреждающие факторы: алкоголь, горячая пища, кислое содержимое желудка и желчные кислоты (их рефлюкс), грибы, бактерии, вирусы.

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь в МКБ-10:

- K20 Эзофагит.
 - БДУ.
 - Химический.
 - Пептический.
 - Исключено:
 - рефлюкс-эзофагит (K21.0);
 - эзофагит с гастроэзофагеальным рефлюксом (K21.0);
 - эрозия пищевода (K22.1).
 - K21 Гастроэзофагеальный рефлюкс.
 - K21.0 Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом.
 - K21.9 Гастроэзофагеальный рефлюкс без эзофагита.
 - K22 Другие болезни пищевода.
 - K22.1 Язва пищевода.
 - БДУ.
 - Химическая.
 - Грибковая
 - Пептическая.
 - K22.2 Непроходимость пищевода.
- Исключено:
- врожденный(ая) стеноз или стриктура пищевода (Q39.3).

Рефлюкс-эзофагит

Рефлюкс эзофагит шифруется по МКБ-10 кодом K21.0 (гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом) и представляет особую форму хронического эзофагита, являющегося морфологическим проявлением гастроэзофагеальной рефлюксной болезни.

На Всемирном гастроэнтерологическом конгрессе (Лос-Анджелес, 1994) был принят документ, названный классификацией эзофагита — перечень ранжированных эндоскопических признаков, в котором под повреждением слизистой оболочки («*mucosal breaks*») понимают эрозивные или язвенные дефекты (табл. 5.69).

Таблица 5.69

Лос-анджелесская классификация эзофагитов (1994)

Степень тяжести	Характеристика изменений
A	Одно или несколько повреждений слизистой оболочки пищевода, каждое из которых длиной не более 5 мм, ограниченное одной складкой слизистой оболочки
B	Одно или несколько повреждений слизистой оболочки пищевода длиной более 5 мм, ограниченное складками слизистой оболочки, причем повреждения не распространяются между двумя складками
C	Одно или несколько повреждений слизистой оболочки пищевода длиной более 5 мм, ограниченное складками слизистой оболочки, причем повреждения распространяются между двумя складками, но занимают менее 75% окружности пищевода
D	Повреждения слизистой оболочки пищевода, охватывающие 75% и более по его окружности

В последние годы выделена новая нозологическая единица — **эозинофильный эзофагит**, этиология и патогенез которого до конца не ясны, но нередко связаны с аллергическими реакциями. Эозинофильный эзофагит требует специального лечения глюкокортикостероидами. Он резистентен к терапии гастроэзофагальной рефлюксной болезни, поэтому важно их дифференцировать. Кроме того, необходимо исключить эозинофильную инфильтрацию при гельминтозах, сопутствующей бронхиальной астме или злокачественной опухоли.

Язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки

Язвенную болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки принято классифицировать по следующим критериям, что должно быть отражено в диагнозе.

По локализации поражения:

- *Хроническая язва желудка (K25.0–K25.9):*

- кардиального и субкардиального отделов;
- тела и угла желудка (передняя или задняя стенки, малая или большая кривизна);
- антрального и пилорического отделов;
- пилорического канала.
- *Хроническая язва двенадцатиперстной кишки* (K26.0–K26.9):
 - луковицы (передняя или задняя стенки);
 - постбульбарного отдела (выше или ниже большого дуоденального сосочка).
- *Сочетанные хронические язвы желудка и двенадцатиперстной кишки* (для шифровки по МКБ-10 выбирается один из блоков кодов K25 или K26).

По диаметру язвенного дефекта:

- малые (до 0,5 см);
- средние (0,6–1,9 см);
- большие (2,0–3,0 см);
- гигантские (более 3 см).

По стадиям течения (фазам) язвенной болезни:

- стадия обострения (K25.4–K25.6, K26.4–K26.5);
- стадия затухающего обострения (рубцевания) (K25.7, K26.7);
- стадия ремиссии (эпителизированная язва) (K25.7, K26.7).

По характеру течения заболевания:

- острое (впервые выявленная хроническая язва);
- хроническое (рецидивирующее):
 - с редкими обострениями (1 раз в 2–3 года и реже);
 - с ежегодными обострениями;
 - с частыми обострениями — непрерывно рецидивирующие (2 раза в год и чаще).

Прочая характеристика: рубцующаяся, длительно не рубцующаяся (свыше 6 мес.), каллезная язва, глубокая, поверхностная, постязвенный рубец, наличие хеликобактерной инфекции.

Осложнения: кровотечение, перфорация (прободение), пенетрация, рубцовый стеноз и др., характеристика периульцерозного воспаления, гастрита, дуоденита, эзофагита и др.

Острые язвы и эрозии желудка и двенадцатиперстной кишки могут быть основным заболеванием лишь в исключительных случаях, при отсутствии каких-либо болезней, для которых такие поражения желудочно-кишечного тракта являются проявлением или

осложнением. Термин *пептическая язва* в МКБ-10 подразумевает хроническую язву при язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки.

Гастриты

Острый гастрит (K29.0–K29.2), как правило, является следствием острой инфекции (коды класса I), острого повреждения слизистой оболочки желудка химическими и токсическими факторами, например, концентрированными щелочами и кислотами (K29.1), большими дозами алкоголя (K29.2), а также расстройств кровообращения (шок, стрессовые реакции) и др.

По локализации различают *диффузный и очаговый* (фундальный, антральный, пилороантральный, пилородуоденальный) острый гастрит, а по характеру воспаления — *катаральный, фибринозный, гнойный* (флегмонозный — осложняет травмы желудка, язвенную болезнь, изъязвленный рак желудка) и *некротический* (коррозивный — при отравлении прижигающими веществами).

Хронический гастрит (K29.3–K29.5) — групповое понятие, включающее разнообразные нозологические формы поражения желудка, которые характеризуются сочетанием хронического воспаления, дистрофических изменений и нарушения регенерации его слизистой оболочки (табл. 5.70).

Для диагностики хронического гастрита необходимо морфологическое (эндоскопическая биопсия) исследование его слизистой оболочки. Морфологически определяется не только форма, но и активность гастрита (слабая, умеренная, выраженная), степень атрофии слизистой оболочки (слабая и выраженная), наличие инфекционных агентов, особенно *Helicobacter pylori*, а также развитие вариантов метаплазии (тонкокишечной, незрелой и зрелой толстокишечной, пилорической метаплазии фундальных желез, реснитчатой, панкреатической), очаговой гиперплазии и интраэпителиальной неоплазии (слабой или тяжелой).

Диагноз хронического гастрита включает также различные клинические и функциональные показатели, например, «с сохраненной, повышенной функцией желудка, с умеренной или выраженной секреторной недостаточностью», а также результаты эндоскопического и других методов обследования больного, оценку степени тяжести гастрита (легкая, умеренная и тяжелая).

Таблица 5.70

Классификация хронических гастритов с кодами МКБ-10
[модифицированная Сиднейская система от 1990 г., принятая
рабочей группой в Хьюстоне в 1994 г.]

Тип гастрита, код МКБ-10	Этиологический фактор	Синоним
Неатрофический (K29.3)	<i>Helicobacter pylori</i> , другие факторы	Поверхностный Диффузный Антральный Хронический антральный Интерстициальный Фолликулярный Гиперсекреторный
<i>Атрофический (K29.4)</i>		
Аутоиммунный (K29.4)	Аутоиммунный	Диффузный тела (и дна) желудка; ассоцииро- ванный с пернициозной анемией
Мультифокальный (K29.4)	<i>Helicobacter pylori</i> ; осо- бенности питания; фак- торы среды	—
<i>Особые формы</i>		
Химический (K29.6, K29.2)	Химические раз- дражители, желчь, нестероидные противо- воспалительные сред- ства — K29.6; (алкогольный гастрит — K29.2)	Реактивный рефлюкс-гастрит
Радиационный (K29.6)	Лучевые поражения	—
Лимфоцитарный (K29.6)	Идиопатический; иммунные механизмы; глутен <i>Helicobacter pylori</i>	Вириолоформный, ассо- циированный с целиакией
Неинфекционный грануле- матозный (K29.6 или код болезни Крона, гранулема- тоза Вегенера и т.д.)	Болезнь Крона, саркои- доз; гранулематоз Вегенера; инородные тела, идиопатический	Изолированный гранулематоз
Эозинофильный (K52.8)	Пищевая аллергия; другие аллергены	Аллергический
Другие инфекционные (K29.6 или код инфекцион- ного заболевания)	Бактерии (кроме <i>Helico- bacter pylori</i>); вирусы; грибы; паразиты	—

Для аутоиммунного атрофического гастрита (K29.4) выделяют следующие стадии болезни:

- начальная;
- развернутая (активная, прогрессирующая);
- стабилизация процесса и осложнения: ахилия с проявлениями нарушенного желудочного пищеварения; с нарушением моторики выходного отдела желудка; с нарушением кровотока и развитием В₁₂-дефицитной анемии, иногда в сочетании с фуникулярным миелозом; с выраженной гиперфункцией и гиперплазией антральных G-клеток и развитием нейроэндокринных опухолей (карциноидных).

Гипертрофическая гастропатия (K29.6) дифференцируется как:

- идиопатическая «классическая» болезнь Менетрие (гигантский гипертрофический гастрит);
- гипертрофическая гиперсекреторная гастропатия (с потерей белка и без нее);
- гиперплазия желез и эрозивно-язвенное поражение слизистой оболочки желудка (гипергастринемия при гастриноме — синдром Золлингера—Эллисона — E16.8 и др.).

В 2005 г. было предложено использовать для классификации хронического гастрита систему, давно и с успехом применяемую в классификации хронических гепатитов, и оценивать степень и стадию гастрита (Rugge M., Genta R., 2005). Под степенью гастрита понималась выраженность суммарной воспалительной инфильтрации (нейтрофильными лейкоцитами и мононуклеарными клетками), под стадией — выраженность атрофии. При этом любая метаплазия должна рассматриваться как признак атрофии (фактически введено понятие метапластической атрофии). В результате формулируется диагноз хронического гастрита, позволяющий оценить риск развития рака желудка (при выраженной атрофии). Для разработки такой системы оценки стадий гастрита в 2005 г. была создана международная группа известных специалистов патологоанатомов и гастроэнтерологов, а система в итоге получила название OLGA — Operative Link for Gastritis Assessment. В этой системе применяется оценка выраженности атрофии и воспаления в антральном отделе (3 биоптата) и в теле желудка (2 биоптата) с последующим опеределением интегральных показателей — стадии и степени хронического гастрита. Риск развития рака желудка тем выше, чем выраженнее атрофии

и чем больше объем поражения. В этой же работе была предложена новая визуально-аналоговая шкала определения стадии гастрита.

Колиты

В настоящее время не существует общепринятой классификации и четкого разграничения многих нозологических форм неопухольных заболеваний толстой кишки. Среди колитов выделяют две их основные группы:

- с *уточненной этиологией* (инфекционные, паразитарные, ишемические, а также токсические, радиационные и другие вторичные колиты);
- с *неуточненной этиологией* (неспецифические воспалительные болезни толстой кишки).

Кроме колитов в разных классификациях рассматривают также особый вид поражения толстой кишки — *синдром раздраженного кишечника*.

Среди колитов с уточненной этиологией наиболее изучены:

- *Инфекционные и паразитарный колиты*, включая вызванные собственной кишечной микрофлорой, например, *псевдомембранозный колит* (этиология — грамотрицательный токсинообразующий кишечный сапрофит *Clostridium difficile*, особенно часто встречающийся как осложнение антибиотикотерапии) (см. класс I «Некоторые инфекционные и паразитарные болезни»).
- Острый инфекционный колит может приобретать хроническое течение, при этом не всегда удается выделить его этиологический агент. Такой колит носит название *хронического постинфекционного* (также шифруется кодами класса I).
- *Ишемический колит* (K55.0 — острый, подострый, K55.1 — хронический), чаще носит сегментарный характер с поражением селезеночного изгиба поперечно-ободочной кишки. Ишемический колит входит в группу ишемических (сосудистых) болезней кишечника.

Сосудистые болезни кишечника. Клинико-морфологические формы:

- *острые:*
 - гангрена кишки (мезентериальный артериальный, венозный тромбоз, аорто- и артерио-артериальная тромбоэмболия) — K55.0;
 - острый и подострый ишемический колит — K55.0;

- *хронические*: хронический ишемический колит (энтерит, энтероколит) — К55.1.

Описаны ятрогенные, вызванные медикаментами (эфедрин, ангиотензин, контрацептивы), формы ишемического колита, к которому близок *некротический колит*. Он развивается как осложнение повышения давления в просвете толстой кишки (при кишечной непроходимости и др.) с последующей ишемией ее стенки и инвазией анаэробной аутофлоры:

- *радиационный колит* (K52.0) может встречаться как осложнение лучевой терапии у онкологических больных;
- *вторичные (чаще токсические) острые и хронические колиты* эндогенного (при хронической почечной недостаточности и др.) или экзогенного (обусловленные приемом алкоголя, лекарственных средств и т.д.) происхождения (K52.1–K52.9). Активный колит могут вызывать многие лекарственные средства.

К группе колитов с неуточненной этиологией (неспецифических воспалительных болезней толстой кишки) относят:

1. *Язвенный колит* (язвенный энтероколит, хронический язвенный колит).

Его клинико-морфологические формы таковы:

- язвенный энтероколит — K51.0;
- язвенный илеоколит — K51.1;
- язвенный проктит — K51.2;
- язвенный ректосигмоидит — K51.3;
- другие локализации (аппендицит и др.) — K51.8.

2. *Болезнь Крона* (гранулематозный энтерит, колит, терминальный илеит, регионарный энтерит, колит, илеит).

Клинико-морфологические формы:

- тонкокишечная — терминальный илеит с поражением двенадцатиперстной, тощей кишок — K50.0;
- толстокишечная с поражением прямой кишки — K50.1;
- смешанная (тонкой и толстой кишки), другой локализации — K50.8.

3. *Лимфоцитарный (или микроскопический) колит* (K52.8).

Существование этой формы колита признается не всеми исследователями или расценивается как первая фаза коллагенозного колита. Другие авторы под термином «микроскопический колит» понимают такое неуточненное понятие, как «хронический неязвенный колит». Его определяют как полиэтиологический хронический

колит, характеризующийся воспалительными и дистрофическими изменениями слизистой оболочки толстой кишки с нарушением ее функций. Понятие «хронический неязвенный колит» по разным классификациям неравнозначно микроскопическому или лимфоцитарному колиту, а ближе всего к синдрому раздраженного кишечника, хроническим постинфекционным и вторичным, с уточненной этиологией, колитам:

- *коллагенозный (коллагеновый) колит* (K52.8);
- *эозинофильный колит* (K52.8);
- *гистиоцитарный колит, глубокий кистозный колит* и др. (K52.8).

При отсутствии морфологических изменений в стенке кишечника больные с нарушениями моторно-эвакуаторной, а иногда секреторной и других функций тонкой и толстой кишок, считаются пациентами с функциональной патологией кишечника — *синдромом раздраженного кишечника* (устаревшие синонимы: *слизистый колит, невроз толстой кишки, дискинезия кишечника* и др.).

Синдромом раздраженного кишечника (K58.0 — с диареей и K58.9 — без диареи) — комплекс функциональных расстройств кишечника продолжительностью свыше 3 месяцев. Выделяют 2 основных типа этого синдрома: основной, с болевым синдромом, и безболевою диареею. Иногда рассматривают как самостоятельные формы синдромы функционального запора (K59.0), функциональной диареи (K59.1) и функционального метеоризма.

Циррозы печени

Правила формулировки диагноза при *вирусных (постгепатитных) циррозах печени* представлены в классе I (раздел «Вирусные гепатиты»), так как такие циррозы кодируются по МКБ-10 как исходы вирусных гепатитов (B15–B19). По классификации гепатитов V. Desmet (1994) цирроз рассматривается как IV стадия (финальная) гепатита (фиброз + формирование ложных долек и нарушение архитектоники печени).

Формулировка диагноза и его кодирование при **алкогольных поражениях (болезнях) печени** (алкогольный жировой гепатоз — K70.0, гепатит — K70.1, фиброз — K70.2 и цирроз печени — K70.3) — см. класс V, раздел «Алкогольная болезнь».

Застойный (сердечный, мускатный) цирроз печени в настоящее время расценивается как фиброз (склероз) печени (K76.1).

Классификация (этиологическая) циррозов печени:

- *Приобретенные формы:*
 - вирусный (постгепатитный) (B15–B19);
 - алкогольный (K70.3);
 - смешанный (K74.6);
 - аутоиммунный (K74.6);
 - токсический (кроме алкогольного) (K74.6);
 - криптогенный (K74.6);
 - индийский детский цирроз;
 - билиарный первичный (и в исходе первичного склерозирующего холангита) (K74.3);
 - билиарный вторичный (обтурационный) (K74.4).
- *Наследственные формы:*
 - гемохроматоз (E83.1);
 - болезнь Уилсона (болезнь Вильсона-Коновалова — E83.0);
 - талассемия;
 - недостаточность α_1 -антитрипсина;
 - галактоземия;
 - болезнь накопления гликогена (IV тип);
 - тирозиноз;
 - непереносимость фруктозы и др.

Классификация (морфологическая) циррозов печени:

- макронодулярный (крупноузловой);
- микронодулярный (мелкоузловой);
- смешанный (макро-микронодулярный, крупно-мелкоузловой);
- неполный септальный цирроз.

Диагноз цирроза печени должен включать его этиологию, морфологическую форму, активность, фазу, класс по системе Чайлда—Пью, желательно, результаты биопсийного исследования печени, характеристику (стадии) печеночной (печеночно-клеточной), печеночно-почечной недостаточности, внепеченочных проявлений (синдрома портальной гипертензии) и другие особенности заболевания (см. гл. 5, класс I, раздел «Вирусные гепатиты»).

Неалкогольная жировая болезнь печени

Неалкогольная жировая болезнь печени представляет собой синдром ее метаболического поражения и включает в себя 4 класса изменений:

- *класс 1* — простой стеатоз (жировой гепатоз, жировая дистрофия печени);
- *класс 2* — стеатоз с лобулярной воспалительной инфильтрацией;
- *класс 3* — стеатоз с лобулярной воспалительной инфильтрацией, баллонной дистрофией и фокальными некрозами гепатоцитов (неалкогольный стеатогепатит);
- *класс 4* — все указанные изменения с появлением телец Маллори и/или фиброзом вплоть до развития цирроза печени.

Выделяют 3 степени тяжести (в зависимости от выраженности гистологических изменений в биоптате печени) и 4 стадии заболевания (от минимального до выраженного фиброза и даже цирроза печени).

Неалкогольная жировая болезнь печени может являться компонентом метаболического синдрома (синдрома Х, синдрома инсулин-резистентности или «смертельного квартета»): ожирения, артериальной гипертензии, гиперлипидемии, сахарного диабета 2-го типа.

В МКБ-10 отсутствуют коды для классов неалкогольной жировой болезни печени в зависимости от тяжести ее поражения, но при необходимости можно использовать шифры K76.0 (жировая дистрофия печени, неклассифицированная в других рубриках), K74.0 (фиброз печени) и K74.6 (другой и неуточненный цирроз печени).

Формулировка диагноза холецистита

При формулировке диагноза холецистита (обострение хронического холецистита, вне зависимости от длительности страдания холециститом и желчнокаменной болезнью, по МКБ-10 следует расценивать как острый холецистит и кодировать шифром K81.0) следует указать:

- клинико-морфологические формы:
 - катаральный;
 - флегмонозный;
 - гангренозный (первичная и вторичная гангрена);
 - перфоративный;
- наличие конкрементов:
 - некалькулезный;
 - калькулезный;
- наличие осложнений:
 - неосложненный;

- осложненный:
- прободением;
- околопузырным инфильтратом;
- околопузырным абсцессом;
- диффузным или разлитым перитонитом;
- механической желтухой;
- холангитом;
- наружным или внутренним желчным свищом;
- острым панкреатитом.

При желчнокаменной болезни обращают внимание на ее сочетание с другими проявлениями и осложнениями: холедохолитиазом, холангитом и т.д.

Острый панкреатит

Острый панкреатит (K85) — быстро прогрессирующее деструктивно-воспалительное поражение паренхимы поджелудочной железы, окружающих тканей и внутренних органов, сначала — преимущественно аутолитического, некротического характера, с последующим присоединением воспаления. Эти изменения могут прогрессировать с развитием тотального некроза или гнойного расплавления ткани железы, поражения других органов и систем, а также самостоятельно разрешаться или рецидивировать, ведя к развитию хронического панкреатита. Этиология и патогенез заболевания различен. Главная роль принадлежит ферментативному некрозу железы с асептическим воспалением демаркационного характера.

Для острого панкреатита характерно быстрое вовлечение в патологический процесс всех систем организма с развитием синдрома полиорганной недостаточности (синдрома множественных органных дисфункций) и, прежде всего, нейро-эндокринно-иммунной системы, контролирующей структурный и биохимический гомеостаз. Наблюдают сложный иммунопатологический комплекс в виде сочетания приобретенного метаболического тимусзависимого иммунного дефицита различной степени тяжести и вторичных аутоиммунных нарушений, иногда выходящих на первый план.

Классификация острых панкреатитов:

- дуктогенные (дуоденобилиарный, рефлюксогенный);
- холецистогенный;
- контактный;
- ангиогенный;

- посттравматический;
- криптогенный;
- осложняющий.

Более детально, с максимальным учетом возможных этиологических и патогенетических факторов, выделяют:

- рефлюкс-панкреатит, или обтурационный панкреатит при заболеваниях двенадцатиперстной кишки и большого дуоденального сосочка с дуоденостазом, нарушением тока желчи и панкреатического экскрета;
- билиарный панкреатит при болезнях внепеченочных желчевыводящих путей с нарушением тока желчи;
- панкреатит, развившийся вследствие избыточной пищевой нагрузки, или ятрогенный, после медикаментозной стимуляции панкреатической гиперсекреции;
- алкогольный панкреатит, возникающий после приема алкоголя и его суррогатов, нередко в сочетании с алиментарными, билиарными и дуоденальными нарушениями (к нему близок токсический и лекарственный панкреатит при различных отравлениях, в т.ч. лекарственными препаратами);
- ишемический панкреатит при острых или хронических нарушениях кровообращения с расстройством микроциркуляции в поджелудочной железе.

Периоды развития острого панкреатита:

- альтерации, или прогрессирования деструкции тканей поджелудочной железы и других органов;
- экссудации и формирования очагов некроза;
- реактивных изменений в очагах некроза поджелудочной железы и других поврежденных органов;
- очищения от секвестров, репарации и склероза.

Выделяют следующие клинико-морфологические формы острого панкреатита (как фазы они могут переходить одна в другую).

1. Интерстициальный (серозный, серозно-геморрагический) отек, или отечный панкреатит. При этой форме панкреатита всегда есть очаги некроза панкреатитов, поэтому его следует относить к мелкоочаговому панкреонекрозу. Заболевание может иметь рецидивирующее течение, в том числе при присоединении вторичного воспаления с аутоиммунным компонентом, и приводить к формированию хронического панкреатита и фиброза поджелудочной железы.

2. Деструктивный панкреатит (панкреонекроз).

- Некротический или деструктивный (смешанный, геморрагический, жировой) панкреатит (панкреонекроз). В связи с принципиальными различиями патогенеза, течения и прогноза заболеваний важно разделять геморрагическую и жировую формы панкреонекроза. При смешанных формах желательно определить преобладание того или иного вида некроза. Кроме того, выделяют очаговый, субтотальный и тотальный панкреонекроз, причем даже при «тотальном» некрозе в поджелудочной железе практически всегда сохраняются островки здоровой ткани, особенно эндокринной паренхимы. Высокая регенерационная способность поджелудочной железы нередко способствует восстановлению функции органа даже после массивного некроза.
- Инфильтративно-некротический (чаще при асептическом или иммунном воспалении) панкреатит. Клинически и морфологически эта форма не всегда четко отличается от следующей формы-фазы панкреатита.
- Гнойно-некротический панкреатит. Развивается при присоединении вторичной инфекции, обычно при наличии крупных очагов геморрагического и жирового некроза. Сопровождается «второй волной» повреждения ткани поджелудочной железы, других органов и тканей, а также тяжелой эндогенной интоксикацией. Это, в свою очередь, может вновь вести к ферментному некрозу ткани железы и системному эндотоксикозу, замыкая порочный круг заболевания.

Хронический панкреатит

Хронический панкреатит (K86.0 — хронический панкреатит алкогольной этиологии, K86.1 — другие хронические панкреатиты) обычно развивается вследствие перенесенного острого панкреатита и протекает с периодическими обострениями или без них, однако возможно существование самостоятельных нозологических форм.

Классификация хронических панкреатитов по этиологическому принципу — TIGAR-O (Toxic-metabolic, Idiopathic, Genetic, Autoimmune, Recurrent and severe acute pancreatitis, Obstructive, Etamad B., Whitcomb D.C., 2001).

1. Токсико-метаболические: алкоголь; табакокурение; гиперкальциемия (гиперпаратиреозидизм); гиперлипидемия; хро-

ническая почечная недостаточность; медикаменты: частый прием фенацетина (нарушение экскреции при хронической почечной недостаточности); токсины: (дихлорид ди-п-дибутилтина) и т.д.

2. Идиопатические: ранняя манифестация; поздняя манифестация; тропический: тропический кальцифицирующий панкреатит, фиброкалькулезный панкреатический диабет; другие.
3. Генетические: аутосомно-доминантные: мутации катионного трипсиногена (в кодонах 29 и 122); аутосомно-рецессивные/модифицирующие гены: мутации гена муковисцидоза, мутации гена ингибитора Казала-I, мутации катионного трипсиногена (в кодонах 16, 22, 23), дефицит α_1 -трипсиногена.
4. Аутоиммунные: изолированный аутоиммунный хронический панкреатит; аутоиммунный хронический панкреатит как синдром при других аутоиммунных заболеваниях: хронический панкреатит, ассоциированный с синдромом Шегрена, с воспалительными заболеваниями кишечника; хронический панкреатит с первичным билиарным циррозом.
5. Рецидивирующий и тяжелый острый панкреатит: постнекротический панкреатит (тяжелый острый панкреатит); рецидивирующий острый панкреатит; сосудистые заболевания/ишемия; лучевые панкреатиты.
6. Обструктивные: *pancreas divisum*; дисфункция сфинктера Одди; обструкция протоков (опухолью и т.д.); периампулярный дивертикул двенадцатиперстной кишки; посттравматические стриктуры панкреатического протока.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: острый геморрагический пилороантральный гастрит (степень тяжести и другая характеристика) (K29.0).

Основное заболевание: хронический поверхностный антральный гастрит, хеликобактерный (метод, дата исследования) с повышенной секреторной функцией, в фазе обострения (биопсия — ..., дата) (K29.3).

Основное заболевание: хронический поверхностный антральный гастрит (биопсия — ..., дата, хеликобактер не выявлен, метод,

дата исследования) с нормальной секреторной функцией, в фазе ремиссии (K29.3).

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вариант, функциональный класс, ранняя, неосложненная, другая характеристика) (I20.8).

Основное заболевание: хронический атрофический аутоиммунный фундальный гастрит, с умеренной секреторной недостаточностью, в фазе затухающего обострения. В₁₂-дефицитная анемия (характеристика, биопсия — ..., дата) (K29.4).

Основное заболевание: хронический смешанный пангастрит, хеликобактерный (метод, дата исследования) с нормальной секреторной функцией в фазе ремиссии (биопсия — ..., дата) (K29.5).

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).

Основное заболевание: болезнь Крона ободочной кишки (локализация поражения, эндоскопическое исследование, биопсия — результаты, дата), тяжелого течения, фаза обострения, длительно леченная (препараты, дозы, длительность терапии) (K50.1).

Осложнения основного заболевания: перфорация ободочной кишки (локализация, размеры, дата перфорации); разлитой перитонит (характеристика перитонита).

Основное заболевание: язвенный энтероколит (локализация поражения, эндоскопическое исследование, биопсия — результаты, дата), тяжелого течения, фаза обострения, с преобладанием дискINETического кишечного синдрома (K51.0).

Осложнения основного заболевания: перфорация ободочной кишки (локализация, размеры, дата перфорации); разлитой перитонит (характеристика перитонита).

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).

Основное заболевание: односторонняя косая неущемленная паховая грыжа (характеристика); операция (вид и дата оперативного вмешательства) (K40.9).

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вариант, функциональный класс, ранняя, неосложненная, другая характеристика) (I20.8).

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).

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).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* крупноузловой вирусный цирроз печени в исходе вирусного гепатита В (вирусологическое исследова-

ние — метод, результат, дата, биопсия печени — результат, дата), активность ..., фаза ..., класс по шкале Чайлда—Пью (V18.1).

2. Фоновое заболевание: хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания: печеночная недостаточность (характеристика).

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).

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

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).

Основное заболевание: болезнь Крона ободочной кишки с преимущественным поражением восходящей и поперечной кишок, тяжелого течения, фаза обострения, длительно леченная (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).

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 пнев-

мония 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).

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).

Комбинированное основное заболевание (сочетанные и фоновые заболевания)

1. Ущемленная пупочная грыжа. Острая тонкокишечная непроходимость. Выраженные расстройства кровообращения стенки толстой 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-я 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; мускатная печень, бурая индурация легких, цианотическая индурация 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).

Основное заболевание: атеросклеротическая гангрена дистальной части тощей и всей подвздошной кишки; стенозирующий атеросклероз брыжеечных артерий (3-я 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-я 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).

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).

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).

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).

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, мелкоточечные 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. —

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* неалкогольный стеатогепатит IV стадии с формированием микронодулярного цирроза печени, тяжело-го 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, мелкоочечные 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-я 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).

КЛАСС XII. БОЛЕЗНИ КОЖИ И ПОДКОЖНОЙ КЛЕТЧАТКИ

В класс XII включены инфекционные и воспалительные поражения кожи и подкожной клетчатки, например, абсцессы, флегмоны, пиодермия, (L00–L08), а также буллезные поражения (L10–L14), дерматиты и экзема (L20–L30), псориаз (L40) и др.

В табл. 5.71 представлены основные заболевания из класса болезней кожи и подкожной клетчатки.

Таблица 5.71

Основные нозологические единицы и их группы из класса болезней кожи и подкожной клетчатки с кодами МКБ-10

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Примечания
Абсцесс кожи, фурункул, карбункул	L02.0–L02.9	<i>Исключены:</i> рожа — A46; микозы — B35–B49;

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Примечания
		абсцесс кожи, фурункул, карбункул области заднего прохода — K61; половых органов — N76.4, N48.2–N49, наружного уха — H60.0; молочной железы — N61
Флегмона	L03.0–L03.9	<i>Исключены:</i> рожа — A46; острый лимфаденит — L04; хронический лимфаденит — I88; при ВИЧ-инфекции — B23; микозы — B35–B49; флегмона области заднего прохода — K61; половых органов — N76.4, N48.2–N49, наружного уха — H60.1; молочной железы — N61. <i>Включен:</i> острый лимфангит
Пиодермия	L08.0	<i>Исключена:</i> пиодермия гангренозная — L88
Пузырчатка (пемфигус)	L10.0–L10.9	Пузырчатка обыкновенная — L10.0
Герпетический дерматит	L13.0	—
Атопический дерматит	L20.0–L20.9	<i>Исключены:</i> ангионевротический отек (отек Квинке) — T78.3; крапивница — L50. <i>Включены:</i> атопические экзема, нейродермит — L20.8
Аллергический контактный дерматит	L23.0–L23.9	Вызванный косметическими средствами — L23.2
Псориаз	L40.0–L40.9	Псориаз обыкновенный — L40.0, псориаз артропатический — L40.5
Эритема многоформная	L51.0–L51.9	Токсический эпидермальный некролиз (синдром Лайелла) — L51.2
Радиационный (лучевой) дерматит	L58.0–L58.9	—
Болезни придатков кожи	L60–L75	—
Нарушения пигментации	L80–L81	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.71

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Примечания
Себорейный кератоз	L82	—
Пролежень	L89	—
Келоидный рубец	L91.0	—
Красная волчанка	L93	<i>Исключена:</i> системная красная волчанка — M32
Локализованная склеродермия (ограниченная)	L94.0	<i>Исключена:</i> системная склеродермия — M34
Васкулиты, ограниченные кожей	L95	<i>Исключены:</i> пурпура Шенлейна—Геноха — D69.0; гиперчувствительный ангиит — M31.0; панникулит — M35; M59, M79; гранулематоз Вегенера — M31.3; сыпородоточная болезнь — T80.6
Пиогенная гранулема	L 98.0	—

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* карбункул задней поверхности шеи (L02.1).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 1-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, нефропатия (E10.0).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (тяжелый сепсис): септикопиемия (бактериологически — ..., дата); синдром системного воспалительного ответа (показатели ...); абсцедирующая двусторонняя пневмония, гепатоспленомегалия, синдром полиорганной недостаточности: печеночно-почечная недостаточность, геморрагический синдром.

Основное заболевание: послеоперационный келоидный рубец на передней брюшной стенке (L91.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* флегмона верхней и средней трети бедра (L03.1).

2. Фоновое заболевание: сахарный диабет 2-го типа, средней степени тяжести, стадия декомпенсации (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, полинейропатия, нефропатия (E11.7).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (бактериологически — ..., дата); синдром системного воспалительного ответа (показатели ...); синдром полиорганной недостаточности (показатели ...); геморрагический синдром.

Комбинированное основное заболевание

1. Основное заболевание: флегмона верхней и средней трети бедра (L03.1).

2. Фоновое заболевание: хроническая опиоидная наркомания (характеристика) (F11.2).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (бактериологически — ..., дата); синдром системного воспалительного ответа (показатели ...); синдром полиорганной недостаточности (показатели ...); геморрагический синдром.

Патологоанатомические диагнозы

Комбинированное основное заболевание

1. Основное заболевание: карбункул задней поверхности шеи (L02.1).

2. Фоновое заболевание: сахарный диабет 1-го типа, тяжелой степени, декомпенсированный (биохимия крови — ..., дата); диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, диабетический нефросклероз (E10.7).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (тяжелый сепсис): септикопиемия (бактериологически — ..., дата); синдром системного воспалительного ответа (показатели ...); абсцедирующая двусторонняя пневмония, апостематозный нефрит; межуточные миокардит и гепатит; гиперплазия селезенки (масса 420 г); ДВС-синдром; печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септикопиемия;

б) карбункул шеи (L02.1).

в) —;

г) —.

II. Сахарный диабет 1-го типа (E10.7).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* флегмона верхней и средней трети бедра (L03.1).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 2-го типа, средней степени тяжести, стадия декомпенсации (биохимия крови — ..., дата); атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетическая макро- и микроангиопатия, ретинопатия, полинейропатия, диабетический нефросклероз (E11.7).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (бактериологически — ..., дата), септический шок: синдром системного воспалительного ответа (показатели ...); гиперплазия селезенки (масса 390 г), лимфатических узлов; синдром полиорганной недостаточности (показатели ...); респираторный дистресс-синдром; «шоковые» почки; ДВС-синдром.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септический шок;

б) сепсис;

в) флегмона бедра (L03.1);

г) —.

II. Сахарный диабет 2-го типа (E11.7).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* хронические абсцессы левых подмышечных лимфатических узлов (L04.2).

2. *Фоновое заболевание:* хроническая опийная наркомания; облитерация вен левого предплечья (F11.2).

Осложнения основного заболевания. Сепсис: септикопиемия (бактериологически — ..., дата); синдром системного воспалительного ответа (показатели ...); острый полипозно-язвенный эндокардит трехстворчатого клапана; гнойный миокардит; абсцедирующая двусторонняя пневмония; апостематозный нефрит; ДВС-синдром; печеночно-почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септикопиемия;

б) абсцессы подмышечных лимфатических узлов (L04.2);

в) —;

г) —.

II. Хроническая опийная наркомания (F11.2).

КЛАСС XIII. БОЛЕЗНИ КОСТНО-МЫШЕЧНОЙ СИСТЕМЫ И СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

В табл. 5.72 приведены наиболее часто встречающиеся заболевания из класса болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани.

Таблица 5.72

Часто встречающиеся нозологические единицы и их группы из класса болезней костно-мышечной системы и соединительной ткани с их кодами МКБ-10

Нозологическая единица и ее группа	Код МКБ-10	Примечание
Пиогенный артрит	M00	Инфекционный артрит неуточненной этиологии — M00.9
Болезнь Рейтера	M02.3	—
Ревматоидный артрит серопозитивный	M05	Синдром Фелти — M05.0; с васкулитом — M05.2; с полиорганными поражениями — M05.3
Ревматоидный артрит серонегативный	M06.0	<i>Включена:</i> болезнь Стилла взрослых
Ревматоидный артрит неуточненный	M06.9	—
Ювенильный артрит	M08	Ревматоидный артрит; анкилозирующий спондилит; серонегативный юношеский полиартрит у лиц до 16 лет длительностью более 3 месяцев
Подагра	M10	Идиопатическая подагра — M10.0
Артрозы	M15–M19	—
Узелковый полиартериит (периартериит)	M30.0	С поражением легких (синдром Черджа—Стросса) — M30.1; ювенильный — M30.2
Синдром Кавасаки	M30.3	—
Синдром Гудпасчера (гиперчувствительный ангиит)	M31.0	—
Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура (тромботическая микроангиопатия)	M31.1	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.72

Нозологическая единица и ее группа	Код МКБ-10	Примечание
Смертельная срединная гранулема	M31.2	—
Гранулематоз Вегенера (некротизирующий респираторный гранулематоз)	M31.3	—
Синдром Такаясу (синдром дуги аорты)	M31.4	—
Гигантоклеточные ангииты	M31.5– M31.6	—
Другие некротизирующие васкулопатии, уточненные	M31.8	—
Системная красная волчанка	M32	<i>Включены:</i> лекарственная — M32.0; с полиорганными поражения- ми — M32.1
Дерматополимиозит	M33	Юношеский — M33.0; другие формы — M33.1; полимиозит — M33.2
Системная склеродермия (системный склероз)	M34	<i>Включены:</i> прогрессирующий системный склероз — M34.0; синдром CREST — M34.1; вызванный лекарственными пре- паратами или химическими веще- ствами — M34.2
Синдром Шегрена (сухой синдром)	M35.0	—
Смешанное заболевание соединительной ткани	M35.1	—
Болезнь Бехчета	M35.2	—
Рецидивирующий панникулит Вебера—Крисчена	M35.6	—
Кифосколиоз	M41	<i>Исключена:</i> кифосколиотическая болезнь сердца — I27.1
Остеохондроз позвоночника	M42	—
Анкилозирующий спондилит (ревматоидный артрит позвоночника)	M45	<i>Исключена:</i> юношеская форма — M08.1
Остеомиелит позвонков	M46.2	—
Миозит	M60	Инфекционный миозит — M60.0

Нозологическая единица и ее группа	Код МКБ-10	Примечание
Миозит оссифицирующий	M61	—
Фиброматозы (ладонный Дюпюитрена), фасцииты (подошвенный фасциит и др.)	M72	<i>Исключен:</i> ретроперитонеальный фиброматоз — D48.3
Остеопороз с патологическим переломом	M80	Постменопаузальный — M80.0; после удаления яичников — M80.1; вызванный обездвиженностью — M80.2; идиопатический — M80.5; другой — M80.8
Нарушения сращения переломов и патологические переломы, не классифицированные в других рубриках	M84	—
Остеомиелит	M86	<i>Исключены:</i> остеомиелит челюсти — K10.2; позвоночника — M46.2; вызванный сальмонеллой — A01–A02. <i>Включены:</i> острый гематогенный — M86.0; другой острый — M86.1; подострый — M86.2; хронический — M86.3; хронический с дренированным синусом — M86.4; другие хронические гематогенные — M86.5; другие хронические — M86.6; другие (абсцесс Броди) — M86.8
Хондропатии	M91–M94	—

В класс XIII включена группа системных васкулитов и некоторые гранулематозные болезни. Диагноз этих заболеваний требует расшифровки клинико-морфологической формы и других проявлений, стадии (фазы) течения, указаний на курс лечения и т.д.

Гранулематоз Вегенера — злокачественная гранулема (M31.3).

Клинико-морфологические формы:

- с поражением верхних дыхательных путей (некротизирующий, продуктивно-деструктивный васкулит с гранулематозной реакцией);
- легких (некротизирующий гранулематоз);

- почек (гломерулонефрит);
- генерализованная.

Осложнения гранулематоза Вегенера: разрушение хрящевой перегородки носа, гнойные синуситы и отиты, формирование полостей распада в легких, легочное кровотечение, хроническая почечная недостаточность.

Часто встречающиеся идиопатические гранулематозные васкулиты рассматриваются далее.

Синдром Такаеясу — синдром дуги аорты (М31.4) — окклюзивные и аневризматические поражения аорты и ее крупных ветвей, легочных и коронарных артерий, артерий конечностей.

Клинико-морфологические формы:

- болезнь «отсутствия пульса» (поражение восходящей аорты, дуги аорты);
- с преобладанием изменений в торакоабдоминальной части аорты;
- с тотальным поражением аорты;
- с преобладанием поражения легочной артерии и др.

Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией (М31.5).

Клинико-морфологические формы:

- краниальная — с поражением височной артерии;
- экстракраниальная — с поражением восходящего и нисходящего отделов аорты, коронарных и других магистральных артерий.

Осложнения: слепота, инфаркты, аневризмы.

Другие гигантоклеточные артерииты (М31.6): диссеминированный гранулематозный васкулит (с гранулематозным гломерулонефритом), ювенильный системный гранулематоз (ранняя манифестация саркоидоза у детей в возрасте от 1 года до 4 лет).

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: системная красная волчанка, острое течение, активность III степени; полиартрит; эндокардит Либмана—Сакса, волчаночный нефрит (М32.1)

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность II стадии; недостаточность кровообращения (стадия, функциональный класс).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание: системная красная волчанка, длительно леченная стероидными гормонами (препараты, даты, дозы); волчаночный мезангиокапиллярный гломерулонефрит; полипозный эндокардит Либмана—Сакса митрального клапана с развитием его недостаточности (М32.1).

Осложнения основного заболевания. Сепсис (бактериологически — ..., дата): септикопиемия; гнойный артрит плечевых и левого коленного суставов, субплевральные абсцессы обоих легких, апостематозный нефрит, язвенно-некротический стоматит; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ...); гиперплазия селезенки (масса 390 г), шейных, подмышечных и паховых лимфатических узлов; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата): жировая дистрофия миокарда и печени; острая недостаточность надпочечников: атрофия коры надпочечников (масса), коллапс (по клиническим данным).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) септикопиемия;
б) системная красная волчанка (М32.1);
в) —;
г) —.
- II. —.

Основное заболевание. Системная склеродермия, длительно леченная стероидными гормонами (препараты, даты, доза): диффузный склероз кожных покровов и стенок желудка, тонкой и толстой кишок, контрактуры мелких и крупных суставов; остеолиз ногтевых фаланг конечностей с некрозом кожи в области межфаланговых суставов; «склеродермическое легкое»; склероз створок митрального и трехстворчатого клапанов с развитием их недостаточности (М34.0).

Осложнения основного заболевания. Легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия миокарда преимущественно правого желудочка (масса сердца 380 г, толщина стенки левого желудочка 1,5 см, правого — 0,7 см, ЖИ — 1,0). Хроническое общее венозное полнокровие: мускатный фиброз печени, цианотическая индурация селезенки и почек, отеки нижних конечностей; отек легких и головного мозга. Медикаментозный синдром Иценко—Кушинга: лунообразное лицо, гипертрихоз, остеопороз; атрофия коры надпочечников (масса).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) хроническая сердечно-легочная недостаточность;
б) легочное сердце;
в) системная склеродермия (М34.0);
г) —.

II. —.

Основное заболевание: ревматоидный артрит, серопозитивный (суставно-висцеральная форма), леченный преднизолоном (даты, доза) с поражением суставов (деформация лучезапястных, межфаланговых и коленных суставов с узурацией хряща в области суставных поверхностей), легких и сердца; продуктивный васкулит (по гистологическим данным) (М05.3).

Осложнения основного заболевания. Остеопороз тел позвонков, грудины, ребер; вторичный амилоидоз с поражением почек (амилоидно-сморщенная почка), печени, селезенки; множественные острые язвы слизистой оболочки желудка и двенадцатиперстной кишки; состоявшееся желудочно-кишечное кровотечение: содержимое вида кофейной гущи в просвете желудка и двенадцатиперстной кишки (объем); острая постгеморрагическая анемия (Hb крови — клинически), острое общее малокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая постгеморрагическая анемия;
б) стероидные язвы желудка и двенадцатиперстной кишки;
в) ревматоидный артрит, серопозитивный (М05.3);
г) —.

II. —.

КЛАСС XIV. БОЛЕЗНИ МОЧЕПОЛОВОЙ СИСТЕМЫ

Классификация болезней почек включает в себя:

- гломерулопатии наследственные и приобретенные, воспалительные (гломерулонефриты, острые и хронические) и дистрофические; гломерулосклероз (N00–N08);
- тубулопатии наследственные и приобретенные, некротизирующие и обструктивные (N17–N19);
- мочекаменная болезнь (N20–N23);
- интерстициальные болезни приобретенные воспалительные, острые и хронические: тубулоинтерстициальный нефрит, пиелонефрит (N10–N16);

- врожденные аномалии (пороки) развития (Q00–Q99);
- опухоли (C00–D48).

Принято выделять также клинические синдромы при болезнях почек:

- нефротический;
- нефритический;
- артериальной гипертензии;
- печеночно-почечный;
- острой почечной недостаточности;
- хронической почечной недостаточности (финал — уремия).

В МКБ-10 использовано сочетание клинических и морфологических классификаций заболеваний почек, что в определенной мере затрудняет ее применение.

В табл. 5.73 приведены наиболее часто встречающиеся заболевания из класса болезней мочеполовой системы.

Таблица 5.73

Часто встречающиеся нозологические единицы и их группы из класса болезней мочеполовой системы с их кодами МКБ-10

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Приложение
Острый гломерулонефрит	N00	<p><i>Исключен:</i> острый тубулоинтерстициальный нефрит — N10.</p> <p>Для шифровки гломерулонефритов и невоспалительных гломерулопатий к кодам N00–N07 после морфологического исследования почек добавляются 4-е знаки:</p> <p>.0 — минимальные изменения;</p> <p>.1 — очаговые или сегментарные гломерулонефриты, гломерулосклероз или гломеруло- гиалиноз;</p> <p>.2 — мембранозный гломерулонефрит (мем- бранозная гломерулопатия);</p> <p>.3 — мезангиопролиферативный гломеруло- нефрит;</p> <p>.4 — интракапиллярный пролиферативный гломерулонефрит;</p> <p>.5 — мезангиокапиллярный гломерулонеф- рит, мембранозно-пролиферативный гломе- рулонефрит (типы 1 или 3);</p> <p>.6 — мембранозно-пролиферативный гломе- рулонефрит (тип 2);</p>

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.73

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Приложение
		.7 — экстракапиллярный пролиферативный гломерулонефрит; .8 — пролиферативный гломерулонефрит без других уточнений; .9 — неуточненные изменения
Быстро прогрессирующий гломерулонефрит	N01	—
Рецидивирующая и устойчивая гематурия с морфологическим уточнением диагноза	N02	Диагноз и 4-й знак выясняются после морфологического исследования. <i>Исключена:</i> гематурия без уточнения поражения почек — R31
Хронический гломерулонефрит	N03	<i>Исключены:</i> хронический тубулоинтерстициальный нефрит — N11; диффузный фибропластический гломерулонефрит — N18
Врожденный нефротический синдром, липоидный нефроз	N04	—
Нефритический синдром неуточненный с морфологическим уточнением диагноза	N05	—
Изолированная протеинурия с морфологическим уточнением диагноза	N06	<i>Исключены:</i> протеинурия без морфологического уточнения поражения почек — R80; протеинурия Бенс—Джонса — R80 и др.
Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках с морфологическим уточнением диагноза	N07	<i>Исключен:</i> синдром Альпорта — Q87.8
Острый тубулоинтерстициальный нефрит, пиелит, пиелонефрит	N10	—
Хронический тубулоинтерстициальный нефрит, пиелит, пиелонефрит	N11	<i>Включены:</i> необструктивный, связанный с пузырно-мочеточниковым рефлюксом — N11.0; обструктивный — N11.1; другие необструктивные — N11.8; неуточненный хронический пиелонефрит, пиелит — N11.9

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Приложение
Тубулоинтерстициальный нефрит, пиелит, пиелонефрит, не уточненный как острый или хронический	N12	<i>Исключен:</i> калькулезный пиелонефрит — N20.9
Гидронефроз	N13	Гидронефроз без инфекции — N13.0–N13.3; пиелонефроз — N13.6
Лекарственный тубулоинтерстициальный нефрит, тубулярные поражения	N14	—
Абсцесс почки и околопочечной клетчатки	N15.1	—
Диффузный (хронический) фибропластический гломерулонефрит	N18.0	—
Мочекаменная болезнь	N20–N21	Камни в почках — N20.0; хронический калькулезный пиелонефрит — N20.9; камни мочевого пузыря — N21
Сморщенная почка (нефросклероз, нефроцирроз) без почечной артериальной гипертензии, неуточненная	N26	<i>Исключены:</i> нефросклероз (нефроцирроз) с почечной артериальной гипертензией; артериолосклеротический нефросклероз — I12; фибропластический гломерулонефрит — N18.0
Цистит	N30	—
Гиперплазия и доброкачественные опухоли (аденома, миома, фиброма) предстательной железы	N40	<i>Исключены:</i> другие доброкачественные опухоли
Простатит	N41	—
Орхит и эпидидимит	N45	—
Фиброзно-кистозная болезнь молочной железы (мастопатия)	N60	Непролиферативная — N60.1, N60.2; пролиферативная — N60.3
Мастит, абсцесс молочной железы	N61	—
Гинекомастия	N62	—

Продолжение ⇨

Окончание табл. 5.73

Нозологические единицы и их группы	Код МКБ-10	Приложение
Сальпингит и оофорит	N70	Острый — N70.0, хронический — N70.1
Эндо(мио)метрит, абсцесс матки, пиометра	N71	Острое воспаление — N71.0, хроническое воспаление — N71.1
Цервицит	N72	Включено: с эрозией
Эндометриоз	N80	—
Железистая и железисто-кистозная гиперплазия эндометрия	N85.0	—
Атипическая железистая гиперплазия эндометрия	N85.1	—
Дисплазия шейки матки	N87	Исключены: тяжелая интраэпителиальная неоплазия (дисплазия III степени), рак <i>in situ</i> — D06

Гломерулонефриты и гломерулопатии

Гломерулонефриты (N00–N08) — двустороннее диффузное или очаговое негнойное воспаление клубочков почек инфекционной, инфекционно-аллергической или иммунной этиологии с почечными (протеинурия, гематурия, цилиндрурия, олигурия) и внепочечными (артериальная гипертензия, диспротеинемия, отеки, гиперазотемия, уремия) проявлениями.

Классификации гломерулонефритов и невоспалительных гломерулопатий:

- нозологическая — первичные (N00–N08) и вторичные (N08 — при инфекционных, системных и других заболеваниях);
- этиологическая — установленной и не установленной этиологии;
- патогенетическая — иммунологически обусловленные и не обусловленные;
- клиническая — латентный, гематурический, нефротический (нефротический синдром), гипертонический, смешанный;
- по характеру течения — острый, подострый, хронический.

Морфологическая классификация гломерулонефритов и невоспалительных гломерулопатий:

- по локализации — интракапиллярный и экстракапиллярный;

- по локализации отложений иммунных депозитов — субэндотелиально, интраэндотелиально, субэпителиально, в мезангии;
- по характеру воспаления — экссудативное, пролиферативное, смешанное или отсутствует;
- по распространенности — диффузный, очаговый, фокальный, сегментарный;
- с поражением канальцев и стромы — с тубулоинтерстициальным, тубулоинтерстициально-сосудистым компонентами.

Для шифровки гломерулонефритов и невоспалительных гломерулопатий по МКБ-10, к кодам N00–N07, основанным на клинических синдромах (нефритическом и нефротическом), после морфологического исследования (биопсия почек или аутопсия) добавляются 4-е знаки:

- .0 — минимальные изменения;
- .1 — очаговые или сегментарные гломерулонефриты, гломерулосклероз или гломерулогломерулосклероз;
- .2 — мембранозный гломерулонефрит (мембранозная гломерулопатия);
- .3 — мезангиопротеративный гломерулонефрит;
- .4 — интракапиллярный протеративный гломерулонефрит;
- .5 — мезангиокапиллярный гломерулонефрит, мембранозно-протеративный гломерулонефрит (типы 1 или 3);
- .6 — мембранозно-протеративный гломерулонефрит (тип 2);
- .7 — экстракапиллярный протеративный гломерулонефрит;
- .8 — протеративный гломерулонефрит без других уточнений;
- .9 — неуточненные изменения.

Таким образом, при гломерулонефритах и гломерулопатиях код МКБ-10 выбирается на основании сопоставления диагноза клинического почечного синдрома и морфологического диагноза после исследования биоптата почки.

Острый гломерулонефрит (N00.4 — бактериальный, постстрептококковый). *Этиология* — нефритогенные штаммы β-гемолитического стрептококка группы А или иммунные комплексы; *морфология* — интракапиллярный, фазы: экссудативная (реже — некротическая), экссудативно-протеративная, протеративная. Длительность заболевания — 1,5–12 месяцев, возможен переход в хронический гломерулонефрит.

Подострый гломерулонефрит (N01.7 — злокачественный, быстро прогрессирующий, с «полудуниями»). *Этиология* — иммуно-

комплексный или антительный; *морфологически* — экстракапиллярный продуктивный (с «полулуниями»). Длительность заболевания — 6 месяцев – 1,5 года, *исход* — нефросклероз с развитием острой или хронической почечной недостаточности.

Хронический гломерулонефрит (N02–N03, N05), длительность заболевания — более 12 месяцев, исход — нефросклероз с хронической почечной недостаточностью — N18).

Классификация этого заболевания такова:

- по этиологии — бактериальные, иммунокомплексные, анти-тельные, неустановленной этиологии;
- по морфологическому типу — мезангиальные (мезангиопролиферативный, типы 1–3, мезангиокапиллярный) и фибропластический (исход всех гломерулонефритов при утрате специфических признаков гломерулонефрита — нефросклероз, N18).

Классификация невоспалительных гломерулопатий (N04, N06) или «первичного нефротического синдрома» (диагностика возможна исключительно морфологическая — с помощью биопсии почек):

- липоидный нефроз (нефропатия с минимальными изменениями) — N06.0, N04.0;
- мембранозная нефропатия (мембранозный «гломерулонефрит») — N06.2, N04.2;
- фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз — N06.1, N04.1.

Липоидный нефроз (N06.0, N04.0). *Этиология* — предполагаются иммунные факторы, диагноз возможен только при электронно-микроскопическом исследовании (болезнь малых отростков подоцитов), исход — фокальный сегментарный гломерулярный гиалиноз.

Мембранозная нефропатия (N06.2, N04.2). *Этиология* — иммунные комплексы, *морфологически* — «мембранозная трансформация», исход — нефросклероз.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: острый гломерулонефрит, изолированный мочевого синдром (показатели — ..., дата) без нарушения функции почек (экссудативно-пролиферативный гломерулонефрит — гистологически) (N00.4).

Основное заболевание: хронический гломерулонефрит, нефритический синдром (показатели — ..., дата), мезангиопролиферативный гломерулонефрит (гистологически) (N03.3).

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность I стадии.

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вариант, функциональный класс, ранняя, неосложненная, другая характеристика) (I20.8).

Основное заболевание: хронической гломерулонефрит, гипертонический вариант, рецидивирующее течение, фаза обострения (показатели — ..., дата), мезангиокапиллярный гломерулонефрит, тип 1 (гистологически) (N03.5).

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность II стадии.

Основное заболевание: подострый, быстро прогрессирующий гломерулонефрит, нефротический синдром (показатели — ..., дата), экстракапиллярный пролиферативный гломерулонефрит (гистологически) (N01.7).

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность II стадии.

Основное заболевание: двусторонний хронический пиелонефрит (с пузырно-мочеточниковым рефлюксом), стадия обострения; почечная артериальная гипертензия (N11.0).

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность I стадии.

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вариант, функциональный класс, ранняя, неосложненная, другая характеристика) (I20.8).

Основное заболевание: двусторонний хронический пиелонефрит (необструктивный), стадия обострения; почечная артериальная гипертензия (N11.8).

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность I стадии.

Основное заболевание. Мочекаменная болезнь: коралловидный камень лоханки левой почки, левосторонний хронический пиелонефрит, стадия обострения (N20.0).

Осложнения основного заболевания: хроническая почечная недостаточность I стадии.

Сопутствующие заболевания: стабильная стенокардия (вариант, функциональный класс, ранняя, неосложненная, другая характеристика) (I20.8).

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание. Хронический мезангиокапиллярный гломерулонефрит, тип 3 (биопсия — ..., №, дата); нефртический синдром (показатели — ..., дата); почечная артериальная гипертензия: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 520 г, толщина стенки левого желудочка 2,2 см, правого — 0,4 см); хронический гемодиализ (число сеансов, даты) (N03.5).

Осложнения основного заболевания: уремия (биохимия крови — ..., дата); фибринозный перикардит, острый геморрагический гастроэнтероколит; гипохромная анемия (Hb крови — клинически); жировая дистрофия печени и миокарда; отек головного мозга; отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) уремия;

б) хронический мезангиокапиллярный гломерулонефрит (N03.5);

в) —;

г) —.

II. —.

Основное заболевание. Двусторонний хронический пиелонефрит в стадии обострения, пиелонефритически сморщенные почки (масса левой почки 50 г, правой — 78 г); почечная артериальная гипертензия: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,3 см) (N11.8).

Осложнения основного заболевания: уремия: (биохимия крови — ..., дата); острый геморрагический энтероколит, двусторонняя нижнедолевая очаговая фибринозная (уремическая) пневмония; отек головного мозга и легких; жировая дистрофия печени и миокарда.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) уремия;
 б) хронический двусторонний пиелонефрит (N11.8);
 в) —;
 г) —.
II. —.

Основное заболевание. Нефросклероз (нефроцирроз) неуточненной этиологии (масса левой почки 65 г, правой — 53 г); почечная артериальная гипертензия: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 480 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,3 см) (N18.0).

Осложнения основного заболевания: уремия (биохимия крови — ..., дата); фибринозный перикардит, острый геморрагический гастроэнтероколит, фибринозная пневмония (локализация); гипохромная анемия (Hb крови — клинически); жировая дистрофия печени и миокарда; отек головного мозга; отек легких.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) уремия;
 б) нефросклероз (N18.0);
 в) —;
 г) —.
II. —.

КЛАСС XV. БЕРЕМЕННОСТЬ, РОДЫ И ПОСЛЕРОДОВОЙ ПЕРИОД¹

Коды заболеваний и первоначальных причин материнской смерти объединены в МКБ-10 в специальный класс XV «Беременность, роды и послеродовой период», который содержит 8 блоков нозологических форм.

Для регистрации заболеваний при беременности, родах и послеродовом периоде, акушерской или экстрагенитальной причины материнской смерти должны использоваться только коды из этого класса (O00–O99), которые имеют приоритет над другими рубриками МКБ-10.

¹ В соавторстве с А.П. Миловановым.

Из класса XV исключены:

- ВИЧ-инфекция — B20–B24;
- акушерский столбняк — A34;
- послеродовой некроз гипофиза — E23.0;
- травмы, отравления и другие последствия воздействия внешних причин — S00–T98).

В акушерстве и гинекологии правила формулировки и сопоставления (сличения) клинического и патологоанатомического диагнозов подчиняются, прежде всего, общим требованиям, предъявляемым к формулировке диагнозов при других заболеваниях. Заключительный клинический диагноз в истории болезни (родов) и патологоанатомический диагноз формулируются по единым принципам, в терминах, соответствующих МКБ-10, и в обязательном порядке записываются по следующим рубрикам: «Основное заболевание» («Комбинированное основное заболевание», «Полипатия»); «Осложнения основного заболевания» (и лечебных мероприятий); «Сопутствующие заболевания».

При летальном исходе основное заболевание определяется как нозологическая форма (заболевание, ятрогенный патологический процесс), причина, вызвавшая цепь болезненных процессов, непосредственно приведших к смерти беременной, роженицы или родильницы. В структуре заключительного клинического диагноза рубрика «Основное заболевание» определяет клиническое мышление врача, верно или неверно акушер-гинеколог обозначил главное звено в цепи патологических процессов, был ли использован весь необходимый арсенал лечебно-диагностических мероприятий. У некоторых женщин с неблагоприятным анамнезом и длительным течением нескольких заболеваний трудно определить единственную первоначальную причину смерти, в связи с чем акушеры-гинекологи фиксируют в этой рубрике две или более нозологических форм. Нередко подобный «поликаузальный» подход является результатом неглубокого анализа клинических проявлений. Однако в отдельных случаях в рубрике «Основное заболевание» можно указывать две и более нозологические формы, которые составляют «Комбинированное основное заболевание» или «Полипатию».

Рассмотрим типичные ошибки формулировки первоначальной причины смерти в заключительном клиническом диагнозе:

- Заключительный клинический диагноз представлен хронологическим перечнем клинических состояний, оперативных

вмешательств и осложнений, сформулирован без необходимых рубрик. Такой диагноз расценивается как неверно оформленный, поскольку он не пригоден для статистического анализа и сопоставления с патологоанатомическим диагнозом.

- В рубрике «Основное заболевание» приводится не нозологическая форма (болезнь), а осложнение, в том числе несмертельные осложнения беременности, такие как состояние физиологической незрелости, раннее излитие околоплодных вод, первичная слабость или дискоординация родовой деятельности, тазовое предлежание, узкий таз и др.
- В рубрике «Основное заболевание» менее тяжелое его проявление указано перед более тяжелым, например, записано: «Беременность 4-я, 33–34 недели; длительно протекающая водянка беременных на фоне ожирения; эклампсия». В данном случае следует оставить только эклампсию как более тяжелое, потенциально смертельное заболевание, которое поглощает несмертельную форму водянки беременных.
- Основным заболеванием записываются обобщающие понятия, например, такие как «ОПГ-гестоз», без уточнения его конкретных нозологических форм. Обобщающие понятия не могут фигурировать ни в одной из рубрик диагноза.

Кроме перечисленных рубрик, в заключительном клиническом диагнозе при акушерской патологии необходимо указывать и подрубрики — оперативные вмешательства, осложнения реанимационных мероприятий и интенсивной терапии, патологию плода и последа, а также сведения о продолжительности послеродового периода (аборта, внематочной беременности). Так, после основного заболевания отдельной строкой записывается вид и дата оперативного вмешательства, если операция была направлена на его устранение. В том случае, когда оперативные вмешательства были направлены на устранение осложнений основного заболевания, их нужно представить отдельной строкой после рубрики «Осложнения основного заболевания».

В заключительном клиническом диагнозе отдельной строкой (подрубикой) в конце рубрики «Осложнения основного заболевания» обязательно указываются реанимационные мероприятия, интенсивная терапия и их осложнения. Например: «ИВЛ с длительностью в днях, осложнения гемотрансфузий и наркоза», кроме тех

ситуаций, когда они становятся основным ятрогенным заболеванием.

Патология плода и последа записываются отдельной строкой после рубрики «Сопутствующие заболевания»: антенатальная гибель плода и степень мацерации, целостность родившегося или удаленного при операции последа и т.д. Продолжительность послеродового периода от момента самопроизвольных родов или оперативного родоразрешения до момента смерти указывается в полных часах (первые сутки) или полных днях.

В случаях смерти пациентки в стационаре медицинское свидетельство о смерти должно всегда заполняться врачом-патологоанатомом, либо при передаче тела умершей на судебно-медицинскую экспертизу — врачом-судмедэкспертом. Допускается выдача предварительного свидетельства о смерти непосредственно после аутопсии. В окончательном его варианте (оформляется не позже 30 дней после вскрытия) все записи должны соответствовать уточненному патологоанатомическому заключению о причине смерти (после гистологического и иного исследований органов и тканей, решения клинико-экспертной комиссии).

В части II пункта 19 медицинского свидетельства о смерти, предназначенном для регистрации конкурирующего, сочетанного или фонового заболеваний при комбинированном основном заболевании, указываются также срок беременности (если смерть наступила в период беременности), продолжительность послеродового периода (аборта, внематочной беременности) в часах или днях, перечисляются оперативные вмешательства с указанием дат. Кроме того, следует зачеркнуть соответствующую цифру в пункте 21, например, цифру 2 — умерла в течение 42 дней после окончания беременности, родов (аборта).

ВОЗ определяет материнскую смерть как обусловленную беременностью (независимо от ее продолжительности и локализации) смерть женщины, наступившую в период беременности или в течение 42 дней после ее окончания от какой-либо причины, связанной с беременностью, отягощенной ею или ее ведением, но не от несчастного случая или случайно возникший причины. По рекомендации ВОЗ расчет материнской смертности производится путем умножения количества умерших беременных, рожениц и родильниц на 100 000 и деления полученного производного на количество живорожденных детей.

Случаи материнской смерти подразделяются на 2 группы:

- *смерть, непосредственно связанная с акушерскими причинами*: в результате акушерских осложнений состояния беременности (т.е. беременности, родов и послеродового периода), а также из-за вмешательств, упущений, неправильного лечения или цепи событий, последовавших за любой из перечисленных причин;
- *смерть, косвенно связанная с акушерскими причинами*: в результате существовавшей прежде болезни или заболевания, развившегося в период беременности, вне связи с непосредственной акушерской причиной, но отягощенного физиологическим влиянием беременности.

В случаях смерти, связанной с акушерскими причинами, применяются коды O00–O97.

Среди причин материнской смерти при прерывании беременности до 28-й недели наиболее частыми являются эктопическая (чаще трубная) беременность, кровотечения, септические и другие осложнения после аборта, реже — пузырный занос (O01.0–O01.9).

Среди вызванных беременностью заболеваний, сопровождающихся отеками, протеинурией и гипертензией, к смерти приводят тяжелая *преэклампсия* (O14.1) и *эклампсия* во время беременности (O15.0), в родах (O15.1) и в послеродовом периоде (O15.2). В МКБ-10 введен специальный код O10.0 для кодирования существовавшей до беременности гипертонической болезни, которая, соответственно, исключена в таком случае из класса болезней системы кровообращения.

В группе «венозные осложнения во время беременности» наибольшее значение имеют варикозное расширение вен нижних конечностей (O22.0), половых органов (O22.1), флеботромбоз поверхностный (O22.2), глубокий (O22.3), которые могут стать источником тромбоэмболии легочной артерии (O22.0, O22.1 или O22.3).

В МКБ-10 к акушерским причинам материнской смерти относят также сахарный диабет при беременности, в частности, наиболее неблагоприятную его форму — «существовавший ранее сахарный диабет» (инсулинзависимый, код O24.0).

В группе «акушерские кровотечения» наибольшее значение в качестве причин материнской смерти имеют предлежание плаценты с кровотечением (O44.1) и преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты (O45.0).

Кроме того, причиной материнской смерти часто бывают послеродовые кровотечения, а среди них — кровотечение в третьем (последовом) периоде родов, связанное с задержкой, приращением или ущемлением плаценты, а также при глубоком проникновении ее ворсин в миометрий (O72.0), либо кровотечение атонического характера в раннем послеродовом периоде (O72.1).

Среди акушерских травм смертельными чаще всего оказываются разрывы тела матки (O71.0, O71.1).

В послеродовом периоде наибольшую угрозу для жизни родильниц представляют послеродовый сепсис (O85), который следует дифференцировать с септициемией во время родов (O75.3).

В группе *акушерских эмболий* в качестве причин материнской смерти могут быть не только тромбоэмболия, но и воздушная эмболия (O88.0), а также эмболия амниотической жидкостью (O88.1).

В МКБ-10 представлен спектр осложнений, связанных с проведением анестезии (наркоза). Они регистрируются в качестве основного заболевания отдельными кодами в зависимости от времени возникновения, в частности, в период беременности (группа кодов O29), во время самостоятельных родов или оперативного родоразрешения (группа кодов O74) и в послеродовом периоде (группа кодов O89).

Кроме осложнений анестезии, первоначальными причинами материнской смерти могут быть также ятрогенные осложнения, вызванные акушерским оперативным вмешательством, интенсивной терапией (в том числе ранения, тромбоз и нагноения сосудов при их катетеризации) и другими процедурами. Если они возникли на фоне удовлетворительного состояния женщины, явились результатом упущений, неправильного лечения, иных дефектов лечебно-диагностического процесса, то фиксируются как основное заболевание (первоначальная причина смерти) под общим кодом O75.4 и дополнительным кодом внешней причины смерти из класса XX МКБ-10. Чаще всего здесь отмечаются неблагоприятные, индивидуальные реакции на лекарственные препараты, примененные в терапевтических дозах или случайное нанесение вреда женщине в виде повышенных дозировок, либо использование несовместимой, загрязненной или перегретой крови, плазмы, эритроцитарной массы, кровезаменителей.

Вместе с тем если лечебно-диагностические мероприятия были проведены по показаниям, без технических или иных погрешностей, при установленной первоначальной причине смерти, то воз-

никшие ятрогенные патологические процессы фиксируются в диагнозе в рубрике «Осложнения основного заболевания и лечебных мероприятий» или подрубрике «Реанимационные мероприятия» и не кодируются как основное заболевание.

В случаях смерти, связанной с болезнями матери, осложняющими беременность, роды и послеродовый период, используется иной принцип кодирования: выбирается формулировка нужной нозологической формы из других классов, характеризующих органы и системы, но код ставится из класса XV. В нем отдельным разделом (O98–O99) представлены объединенные коды для инфекционных, паразитарных заболеваний, а также болезней крови и кроветворных органов, эндокринной системы, органов кровообращения, дыхания и пищеварения. Однако для существовавшей до беременности гипертонической болезни, сахарного диабета и послеродового тиреоидита предусмотрены отдельные коды в XV классе.

Кроме основного перечня наиболее частых экстрагенитальных заболеваний, в МКБ-10 представлена подрубрика «Другие уточненные болезни» (O99.8), куда следует включать относительно редкие причины материнской смерти, в частности, болезни мочеполовых путей, новообразования, костно-мышечную патологию и врожденные пороки развития, осложняющие беременность, деторождение и послеродовой период (табл. 5.74).

Таблица 5.74

Наиболее часто встречающиеся нозологические единицы при беременности, родах и послеродовом периоде

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
<i>Смерть, связанная с акушерскими причинами</i>		
Эктопическая (внематочная) беременность с разрывом	O00.0–O00.8	Трубная беременность с разрывом трубы — O00.1
Пузырный занос	O01.0–O01.9	<i>Исключен:</i> злокачественный пузырный занос — D39.2
Аборт (самопроизвольный — O03, медицинский — O04), осложненный кровотечением, эмболией, инфекцией и др.	O03–O06	Четвертый знак указывает на характер аборта (неполный — .0–.4, полный — .5–.9) и его осложнения (.0, .5 — инфекция, .1, .6 — кровотечение, .2, .7 — эмболия)

Продолжение ♣

Окончание табл. 5.74

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
Тяжелая преэклампсия	O14.1	—
Эклампсия	O15.0–O15.2	Четвертый знак указывает на: .0 — во время беременности; .1 — в родах; .2 — в послеродовом периоде
Варикозное расширение вен нижних конечностей во время беременности	O22.0	Нозологические единицы с кодами O22.0–O22.4 могут стать причиной смертельного осложнения — ТЭЛА
Варикозное расширение вен половых органов во время беременности	O22.1	—
Поверхностный тромбофлебит во время беременности	O22.2	—
Глубокий флеботромбоз во время беременности	O22.3	—
Геморрой во время беременности	O22.4	—
Инфекции мочеполовых путей при беременности	O23.0–O23.9	Развившиеся только в ходе беременности
Сахарный диабет, развившийся во время беременности	O24.4	—
Предлежание плаценты с кровотечением	O44.1	—
Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты	O45.0	—
Разрыв тела матки	O71.0–O71.1	—
Кровотечение в третьем (последовом) периоде родов, связанное с задержкой, приращением или ущемлением плаценты	O72.0	—
Атоническое кровотечение в раннем послеродовом периоде	O72.1	—
Септицемия во время родов	O75.3	—

Нозологическая единица	Код МКБ-10	Примечание
Послеродовой сепсис	O85	—
Воздушная эмболия	O88.0	—
Эмболия амниотической жидкостью	O88.1	—
Осложнения анестезии (наркоза) в период беременности	O29.0–O29.9	Указывается как нозологическая единица — основное заболевание
Осложнения анестезии (наркоза) во время самостоятельных родов или оперативного родоразрешения	O74.0–O74.9	Указывается как нозологическая единица — основное заболевание
Осложнения анестезии (наркоза) в послеродовом периоде	O89.0–O89.9	Указывается как нозологическая единица — основное заболевание
Ятрогенные осложнения — как основное заболевание	T80	Только в случаях, когда ятрогенное осложнение указывается в диагнозе как основное заболевание
<i>Смерть, связанная с болезнями матери, осложняющими беременность, роды и послеродовой период</i>		
Гипертоническая болезнь (эссенциальная гипертензия)	O10.1–O10.3	Четвертый знак указывает на формы гипертонической болезни: .1 — сердечная; .2 — почечная; .3 — сердечно-почечная
Сахарный диабет 1-го или 2-го типов при беременности, существовавший ранее	O24.0–O24.3	Инсулинзависимый (1 тип) —.0; инсулиннезависимый (2 тип) —.1; неуточненный —.3
Послеродовый тиреоидит	O90.5	—
Группа нозологических единиц: инфекционные и паразитарные болезни матери, осложняющие беременность, роды и послеродовой период	O98.0–O98.9	В диагнозе указывается конкретная нозологическая единица (например, туберкулез — O98.0, сифилис — O98.1, вирусный гепатит — O98.4)
Группа нозологических единиц: другие болезни матери, осложняющие беременность, роды и послеродовой период	O99.0–O99.8	В диагнозе указывается конкретная нозологическая единица: анемия — O99.0; болезни органов кровообращения — O99.4 (кроме указанных в рубриках O10–O16, O88, O22, O87); органов дыхания — O99.5; органов пищеварения — O99.6; другие заболевания — O99.8

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание. Эклампсия: судорожная форма в начальном периоде первых родов при беременности 39 недель.

Операция I: лапаротомия, кесарево сечение (дата) (O15.1).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга, респираторный дистресс-синдром; ДВС-синдром с преимущественным поражением матки, легких и почек; маточное кровотечение (кровопотеря 500 мл).

Операция II: экстирпация матки (дата).

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ после 2-й операции в течение 2 дней, гемотрансфузии, непрямой массаж сердца.

Сопутствующие заболевания: анемия беременных I степени.

Послеродовой период: 3 дня.

Патология плода: синдром задержки внутриутробного развития, масса 2540 г.

Основное заболевание: послеродовой сепсис (септический шок) после самопроизвольных родов на 38-й неделе беременности (*Pseudomonas aeruginosa* — при бактериологическом исследовании); синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); острый гнойный эндомиометрит, ДВС-синдром; респираторный дистресс-синдром; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата) (O85).

Осложнения основного заболевания: желудочное кровотечение (дата); отек легких и головного мозга.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ (6 сут).

Послеродовой период:

Патология плода:

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* акушерская эмболия околоплодными водами в родах при сроке беременности 34 недели.

Операция: кесарево сечение (дата) (O88.1).

2. *Фоновое заболевание:* преэклампсия средней степени тяжести (O14.1).

Осложнения основного заболевания: ДВС-синдром; отек легких и головного мозга.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия:

Послеродовой период:

Патология плода:

Основное заболевание. Надрывы пищевода и острое вздутие желудка вследствие неудачной интубации: стояние эндотрахеальной трубки в пищеводе при наркозе перед оперативным родоразрешением путем кесарева сечения в сроке беременности 39 недель.

Операция: кесарево сечение по поводу клинически узкого таза (дата) (O74.7, дополнительный код Y65.3).

Осложнения основного заболевания: постгипоксическая энцефалопатия; отек легких.

Реанимационные мероприятия: ИВЛ — 2 суток.

Патология плода: интранатальная гибель плода.

Патологоанатомические диагнозы

Основное заболевание. Разрыв правой маточной трубы вследствие эктопической беременности 6 недель: инвазия цитотрофобласта с аррозией крупной артерии, якорные ворсины части эмбриона и плодных оболочек (O00.1).

Операция: лапаротомия, резекция правой маточной трубы (дата).

Осложнения основного заболевания. Геморрагический шок (стадия); внутрибрюшное кровотечение (кровопотеря 1800 мл); ДВС-синдром: кровотечение из операционной раны, свежие фибриновые тромбы в мелких сосудах легких, печени, головного мозга, селезенки; острое общее малокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) геморрагический шок;
б) внутрибрюшное кровотечение;
в) разрыв правой маточной трубы вследствие эктопической беременности 6 недель (O00.1).
г) —.

II. Операция (дата): правосторонняя тубэктомия. Послеоперационный период — 2 суток.

Основное заболевание. Криминальный неполный аборт на 18-й неделе беременности, осложнившийся септициемией (в посеве крови — золотистый стафилококк): некротизированные плацента и оболочки в полости матки; синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); гиперплазия селезенки (масса 400 г).

Операции: удаление остатков плацентарной ткани и выскабливание полости матки (дата), экстирпация матки с трубами (дата) (O05.0).

Осложнения основного заболевания: септический шок; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); ДВС-синдром; «шоковые» почки; выраженная жировая дистрофия миокарда и печени.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ — 2 суток; гемотрансфузии.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септический шок;

б) септицемия;

в) криминальный неполный аборт на 18-й неделе беременности, осложнившийся септициемией (O05.0);

г) —.

II. Операции: удаление остатков плацентарной ткани и выскабливание полости матки (дата); экстирпация матки с трубами (дата). Послеабортный период — 5 суток.

Основное заболевание. Неудачный медицинский аборт при беременности 10 недель, осложнившийся чрезмерным кровотечением: задержка фрагментов плаценты в матке.

Операция: экстирпация матки без придатков (дата) (O07.1).

Осложнения основного заболевания: геморрагический шок (стадия); профузное маточное кровотечение (2500 мл); афибриногенемия; острое общее малокровие.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ в течение 2 суток, массивные гемотрансфузии.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) геморрагический шок;

б) маточное кровотечение;

в) неудачный медицинский аборт, осложнившийся кровотечением (O07.1);

г) —.

II. Срок беременности 10 недель. Операция экстирпация матки без придатков (дата). Послеабортный период — 7 суток.

Основное заболевание. Эклампсия, судорожная форма, в послеродовом периоде (3 суток после первых самопроизвольных своевременных родов): множественные некрозы паренхимы печени, кортикальные некрозы почек; пластинчатое субарахноидальное кровоизлияние на базальной и боковой поверхности правого полушария головного мозга (O15.2).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя мелкоочаговая пневмония в VII–X сегментах; отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Сопутствующие заболевания: двухсторонний хронический пиелонефрит в стадии ремиссии (N11.8).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек головного мозга с дислокацией его ствола;
- б) субарахноидальное кровоизлияние;
- в) эклампсия в послеродовом периоде (O15.2);
- г) —.

II. Самопроизвольные своевременные роды, послеродовой период — 2 суток.

Основное заболевание. Глубокий флеботромбоз при беременности 36 недель: варикозное расширение и красные обтурирующие тромбы левых подвздошно-поясничных и срединной крестцовой вен (O22.3).

Осложнения основного заболевания: тромбоэмболия ствола и долевых ветвей легочной артерии; массивные ателектазы, бронхоспазм, отек легких.

Патология плода: антенатальная смерть (дата).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) тромбоэмболия легочной артерии;
- б) глубокий флеботромбоз при беременности 36 недель (O22.3);
- в) —;
- г) —.

II. Беременность 36 недель; антенатальная гибель плода.

Основное заболевание. Преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты при беременности 33–34 недели: ретро-

плацентарная гематома, первые преждевременные оперативные роды мертвым плодом в тазовом предлежании.

Операция: кесарево сечение (дата), ручное обследование полости матки (дата) (О45.0).

Осложнения основного заболевания: геморрагический шок (стадия), профузное маточное кровотечение (кровопотеря 3000 мл), острое общее малокровие; ДВС-синдром; «шоковые» почки, респираторный дистресс-синдром; отек головного мозга.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ — 3 суток, гемотрансфузии (характер, даты).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) геморрагический шок;
б) профузное маточное кровотечение;
в) преждевременная отслойка нормально расположенной плаценты (О45.0).
г) —.

II. Оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в сроки 33–34 недели. Послеродовый период — 3 суток.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Массивное атоническое кровотечение в раннем послеродовом периоде (кровопотеря — 2700 мл) при самопроизвольных родах на 38-й неделе беременности: выраженный отек, расслаивающие кровоизлияния миометрия, зияние маточно-плацентарных артерий. Операция: экстирпация матки без придатков (дата) (О72.1).

2. *Фоновое заболевание:* первичная слабость родовой деятельности, затяжные роды (О62.0).

Осложнения основного заболевания: геморрагический шок (стадия). Респираторный дистресс-синдром; ДВС-синдром: массивная гематома в клетчатке малого таза; острое общее малокровие; отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) геморрагический шок;
б) массивное атоническое кровотечение в раннем послеродовом периоде (О72.1);
в) —;
г) —.

II. Первичная слабость родовой деятельности (O62.0). Самопроизвольные роды при сроке беременности 38 недель. Операция: экстирпация матки без придатков (дата). Послеродовый период — 8 ч.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* полный самопроизвольный разрыв тела матки по левому ребру при самопроизвольных стремительных родах на 38-й неделе беременности (O71.1).

2. *Фоновое заболевание:* нефропатия средней степени тяжести (O14.0).

Осложнения основного заболевания: геморрагический шок (стадия); профузное кровотечение из артерий в месте разрыва стенки матки и левой маточной артерии (общая кровопотеря около 4 л), гематома в параметральной клетчатке (около 450 мл); жидкое состояние крови в полостях сердца и в просвете крупных артерий, множественные петехиальные кровоизлияния в слизистых оболочках; отек легких и головного мозга.

Операция: экстирпации матки без придатков (дата).

Патология плода: интранатальная гибель плода.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ — 4 суток, массивные гемотрансфузии (характер, даты).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) геморрагический шок;

б) маточное кровотечение;

в) полный разрыв тела матки (O71.1);

г) —.

II. Нефропатия средней степени тяжести (O14.0). Самопроизвольные стремительные роды на 38-й неделе беременности, послеродовый период — 4 суток.

Основное заболевание: послеродовый сепсис (септический шок) после самопроизвольных родов на 38-й неделе беременности (*Pseudomonas aeroginoza* — при бактериологическом исследовании); синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); острый гнойный эндометрит, гиперплазия селезенки (масса 320 г); интерстициальные гепатит и миокардит (O85).

Осложнения основного заболевания: синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата); респираторный дистресс-

синдром. ДВС-синдром: состоявшееся желудочное кровотечение, множественные субплевральные кровоизлияния, множественные петехиальные подкожные кровоизлияния; отек легких и головного мозга.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ — 6 суток.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) септический шок;
б) послеродовой сепсис (О85);
в) —;
г) —.

II. Самопроизвольные роды при сроке беременности 38 недель, послеродовой период — 10 суток.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Акушерская эмболия околоплодными водами в родах при сроке беременности 34 недели: меконий, капли жира и чешуйки эпителия в капиллярах и артериолах легких.

Операция: кесарево сечение (дата) (О88.1).

2. *Фоновое заболевание:* преэклампсия средней степени тяжести (О14.0).

Осложнения основного заболевания. Выраженный отек легких; ДВС-синдром: множественные мелкоочаговые кровоизлияния в слизистых и серозных оболочках; фибриновые тромбы в просвете капилляров легких, почек, сердца; острое общее венозное полнокровие; жидкое состояние крови в полостях сердца и в просвете крупных артерий; отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек легких;
б) ДВС-синдром;
в) акушерская эмболия околоплодными водами (О88.1);
г) —.

II. Преэклампсия средней степени тяжести (О14.0); оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в сроки беременности 34 недели. Послеродовой период — 7 ч.

Основное заболевание. Массивный кислотно-аспирационный пневмонит (синдром Мендельсона) во время вводного наркоза с целью оперативного родоразрешения (кесарева сечения) при бере-

менности 38 недель: тотальный некроз эпителия трахеи и главных бронхов.

Операция: кесарево сечение (дата) (О74.0, дополнительный код Y65.8).

Осложнения основного заболевания: выраженный отек легких; распространенные обтурационные ателектазы, очаги острой эмфиземы; ДВС-синдром, диапедезные кровоизлияния в серозные и слизистые оболочки.

Реанимационные мероприятия: ИВЛ — 3 суток.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) синдром Мендельсона во время вводного наркоза (О74.0);

б) —;

в) —;

г) другие несчастные случаи во время оказания терапевтической и хирургической помощи (Y65.8).

II. Оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в сроки беременности 38 недель. Послеродовой период — 3 суток.

Основное заболевание. Линейные надрывы пищевода и острое вздутие желудка вследствие неудачной интубации: стояние эндотрахеальной трубки в пищеводе при наркозе перед оперативным родоразрешением путем кесарева сечения в сроке беременности 39 недель.

Операция: кесарево сечение по поводу клинически узкого таза (дата) (О74.7, дополнительный код Y65.3).

Осложнения основного заболевания. Постгипоксическая энцефалопатия: очаги некроза в коре и подкорковых ядрах больших полушарий головного мозга; отек легких, обширные ателектазы, петехиальные кровоизлияния в перикарде.

Реанимационные мероприятия: ИВЛ — 2 суток.

Патология плода: интранатальная гибель плода.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) постгипоксическая энцефалопатия;

б) линейные надрывы пищевода и острое вздутие желудка вследствие неудачной интубации при наркозе (О74.7);

в) —;

г) неправильное положение эндотрахеальной трубки при даче наркоза (Y65.3).

II. Оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в сроки беременности 39 недель. Послеродовой период — 2 суток.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* несовместимость перелитой иногруппной крови на 2-е сутки после самопроизвольных родов на 39-й неделе беременности (O75.4, дополнительный код Y65.0).

2. *Фоновое заболевание:* анемия беременных II степени (показатели — ..., дата, клинически) (O99.0).

Осложнения основного заболевания. Посттрансфузионный шок, анурия. Острая почечная недостаточность (биохимия крови — ..., дата); респираторный дистресс-синдром; «шоковые» почки; острое общее венозное полнокровие; отек головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) посттрансфузионный шок;

б) несовместимость перелитой иногруппной крови (O75.4);

в) —;

г) несчастный случай — несовместимость перелитой крови (Y65.0).

II. Анемия беременных II степени (O99.0). Самопроизвольные своевременные роды. Послеродовой период — 36 ч.

КЛАСС XVI. ОТДЕЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ, ВОЗНИКАЮЩИЕ В ПЕРИНАТАЛЬНОМ ПЕРИОДЕ

В МКБ-10 представлены дефиниции *живорождения, мертворождения*, недоношенности (беременность сроком менее 259 дней), доношенности (259–293 дня), переношенности (294 дня и более).

Перинатальным периодом считают срок с 154-го дня беременности до 7-го полного дня жизни после рождения.

Неонатальный период (период новорожденности) заканчивается через 28 полных дней после рождения.

Живорождением является полное изгнание или извлечение продукта зачатия из организма матери вне зависимости от продолжительности беременности, причем плод после такого отделения дышит или проявляет другие признаки жизни, такие как сердцебиение, пульсация пуповины или определенные движения произвольной мускулатуры, независимо от того, перерезана ли пуповина

и отделилась ли плацента. Каждый продукт такого рождения рассматривается как живорожденный.

Мертворождением (мертворожденный плод) является смерть продукта зачатия до его полного изгнания или извлечения из организма матери вне зависимости от продолжительности беременности. На смерть указывает отсутствие после такого отделения дыхания или любых других признаков жизни у плода: сердцебиения, пульсации пуповины или определенных движений произвольной мускулатуры.

Класс XVI включает в себя следующие блоки кодов для шифровки патологии плода и новорожденного, возникающие в связи с патологией матери, осложнениями беременности и родов.

Поражения плода и новорожденного, обусловленные состоянием матери, осложнениями беременности, родов и родоразрешения (P00–P04):

P00. Поражения плода и новорожденного, обусловленные состоянием матери, которые могут быть не связаны с настоящей беременностью.

P01. Поражения плода и новорожденного, обусловленные осложнениями беременности у матери.

P02. Поражения плода и новорожденного, обусловленные осложнениями со стороны плаценты, пуповины и плодных оболочек.

P03. Поражения плода и новорожденного, обусловленные другими осложнениями родов и родоразрешения.

P04. Поражения плода и новорожденного, обусловленные воздействием вредных веществ, проникающих через плаценту или грудное молоко

Расстройства, связанные с продолжительностью беременности и ростом плода (P05–P08):

P05. Замедленный рост и недостаточность питания плода.

P07. Расстройства, связанные с укорочением срока беременности и малой массой тела плода при рождении, не классифицированные в других рубриках.

P08. Расстройства, связанные с удлинением срока беременности и большой массой тела плода при рождении.

Родовая травма (P10–P15):

P10. Разрыв внутричерепных тканей и кровоизлияние вследствие родовой травмы.

- P11. Другие родовые травмы центральной нервной системы.
- P12. Родовая травма волосистой части головы.
- P13. Родовая травма скелета.
- P14. Родовая травма периферической нервной системы.
- P15. Другие родовые травмы.
- P20–P29. Дыхательные и сердечно-сосудистые нарушения, характерные для перинатального периода.
- P20. Внутриутробная гипоксия.
- P21. Асфиксия при родах.
- P22. Дыхательное расстройство у новорожденного (респираторный дистресс-синдром новорожденных).
- P23. Врожденная пневмония.
- P24. Неонатальные аспирационные синдромы.
- P25. Интерстициальная эмфизема и родственные состояния, возникшие в перинатальном периоде.
- P26. Легочное кровотечение, возникшее в перинатальном периоде.
- P27. Хронические болезни органов дыхания, развившиеся в перинатальном периоде.
- P28. Другие респираторные нарушения, возникшие в перинатальном периоде.
- P29. Сердечно-сосудистые нарушения, возникшие в перинатальном периоде.
- Инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода (P35–P39):*
- P35. Врожденные вирусные болезни.
- P36. Бактериальный сепсис новорожденного.
- P37. Другие врожденные инфекционные и паразитарные болезни.
- P38. Омфалит новорожденного с небольшим кровотечением или без него.
- P39. Другие инфекционные болезни, специфичные для перинатального периода.
- Геморрагические и гематологические нарушения у плода и новорожденного (P50–P61):*
- P50. Кровопотеря у плода.
- P51. Кровотечение из пуповины у новорожденного.
- P52. Внутрочерепное нетравматическое кровоизлияние у плода и новорожденного.

P53. Геморрагическая болезнь плода и новорожденного.

P54. Другие неонатальные кровотечения.

P55. Гемолитическая болезнь плода и новорожденного.

P56. Водянка плода, обусловленная гемолитической болезнью.

P57. Ядерная желтуха.

P58. Неонатальная желтуха, обусловленная чрезмерным гемолизом.

P59. Неонатальная желтуха, обусловленная другими и неуточненными причинами.

P60. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови у новорожденного.

P61. Другие перинатальные гематологические нарушения.

Вся указанная патология должна отражаться в клиническом и патологоанатомическом диагнозах с соответствующими уточнениями каждого состояния.

Преходящие эндокринные нарушения и нарушения обмена веществ для плода и новорожденного (P70–P74):

P70. Преходящие нарушения углеводного обмена, специфичные для плода и новорожденного.

P71. Преходящие неонатальные нарушения обмена кальция.

P72. Другие преходящие неонатальные эндокринные нарушения.

P74. Другие преходящие неонатальные нарушения водно-солевого обмена и обмена веществ.

Расстройства системы пищеварения у плода и новорожденного (P75–P78).

P75. Мекониевый илеус.

P76. Другие виды непроходимости кишечника у новорожденного.

P77. Некротизирующий энтероколит у плода и новорожденного.

P78. Другие расстройства системы пищеварения в перинатальном периоде.

Состояния, вовлекающие наружные покровы и терморегуляцию новорожденного (P80–P83):

P80. Гипотермия новорожденного.

P81. Другие нарушения терморегуляции у новорожденного.

P83. Другие изменения наружных покровов, специфичные для плода и новорожденного.

Другие нарушения, возникающие в перинатальном периоде (P90–P96):

P90. Судороги новорожденного.

P91. Другие нарушения церебрального статуса новорожденного.

P92. Проблемы вскармливания новорожденного.

P93. Реакции и интоксикации, вызванные лекарственным средствами, введенными плоду и новорожденному.

P94. Нарушения мышечного тонуса у новорожденного.

P95. Смерть плода по неуточненной причине.

P96. Другие нарушения, возникшие в перинатальном периоде.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Мертворожденный.

Основное заболевание: внутриутробная асфиксия вследствие прерывания беременности на 24-й неделе (P20.0).

Основное заболевание: врожденная гидроцефалия (Q03.0).

Новорожденный, 3 суток.

Основное заболевание. Родовая травма: внутрижелудочковое кровоизлияние; кефалогематома (P10).

Патологоанатомические диагнозы

Мертворожденный.

Основное заболевание: внутриутробная асфиксия вследствие прерывания беременности на 24-й неделе (P20.0).

Осложнения основного заболевания: мацерация кожи и аутолиз органов III степени; анасарка, отек мозга; тромбоз субкортикального пространства, частичный аутолиз ворсин плаценты.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) внутриутробная асфиксия (P20.0);

б) —;

в) прерывание беременности на 24-й неделе (O04.0);

г) —.

д) —.

Мертворожденный.

Основное заболевание: врожденная гидроцефалия вследствие стеноза силвиева водопровода (Q03.0).

Осложнения основного заболевания: отек вещества головного мозга и мозговых оболочек.

Патология матери, беременности и родов: хроническая плацентарная недостаточность (O43.8).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) врожденная гидроцефалия (Q03.0);

б) —;

в) хроническая плацентарная недостаточность (O43.8);

г) —;

д) —.

Новорожденный, смерть после стремительных родов на 2-е сутки.

Основное заболевание. Родовая травма: двусторонний разрыв мозжечкового намета, внутрижелудочковое кровоизлияние (P10.4).

Осложнения основного заболевания: кефалогематома; распространенный отек и кровоизлияния вещества головного мозга.

Патология матери, беременности и родов: стремительные роды (O62.3).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) двусторонний разрыв мозжечкового намета (P10.4);

б) —;

в) стремительные роды (O62.3);

г) —.

д) —.

Основное заболевание. Внутриутробная асфиксия плода: жидкая темная кровь в полостях сердца и просвете сосудов, острое венозное полнокровие головного мозга и внутренних органов (P29.9).

Патология матери, беременности и родов: разрыв сосудов пуповины при оболочечном прикреплении (O69.5).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) асфиксия плода (P29.9);

б) —;

в) разрыв сосудов пуповины при оболочечном прикреплении (O69.5);

г) —;

д) —.

Плод от матери, страдавшей тяжелым ревматическим пороком сердца.

Основное заболевание. Гипоксическая фетопатия: низкая масса тела, отсутствие ядра Беклара, дистрофия паренхиматозных органов (P20).

Осложнения основного заболевания. Асфиксия плода: жидкая кровь в полостях сердца, точечные кровоизлияния в серозные оболочки, острое венозное полнокровие головного мозга и внутренних органов.

Сопутствующие заболевания: недоношенность.

Патология матери, беременности и родов: ревматический порок сердца (I09.9). Угрожающий выкидыш во второй половине беременности.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) гипоксическая фетопатия (P20);

б) недоношенность, асфиксия плода;

в) ревматический порок сердца (I09.9);

г) угрожающий выкидыш во второй половине беременности;

д) —.

Новорожденный.

Основное заболевание: двусторонний разрыв мозжечкового намета, субдуральное кровоизлияние в заднюю и среднюю черепные ямки (4 мл) (P10.4).

Сопутствующие заболевания: недоношенность (масса 1850 г), левосторонняя расщелина верхней губы.

Патология матери, беременности и родов: стремительные роды (O62.3).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) двусторонний разрыв мозжечкового намета (P10.4);

б) недоношенность, левосторонняя расщелина верхней губы;

в) стремительные роды (O62.3);

г) доминантное наследование порока.

д) —.

Мертворожденный.

Основное заболевание. Интранатальная асфиксия плода: жидкая темная кровь в полостях сердца и в просвете крупных сосудов,

точечные и пятнистые кровоизлияния в серозных оболочках сердца и легких, острое венозное полнокровие головного мозга и внутренних органов (P21.9).

Патология матери, беременности и родов: старая первородящая 38 лет, первичная слабость родовой деятельности (O62.0).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) интранатальная асфиксия плода (P21.9);

б) —;

в) первичная слабость родовой деятельности (O62.0);

г) старая первородящая 38 лет.

д) —.

Новорожденный.

Основное заболевание: массивная аспирация околоплодных вод (P22.0).

Сложнения основного заболевания. Асфиксия новорожденного: жидкая кровь в полостях сердца и в просвете крупных сосудов, множественные точечные кровоизлияния под плевру и эндокард, острое венозное полнокровие внутренних органов.

Патология матери, беременности и родов: слабость родовой деятельности (O63).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) аспирация околоплодных вод (P22.0);

б) асфиксия новорожденного;

в) слабость родовой деятельности (O63);

г) —;

д) —.

Новорожденный.

Основное заболевание: массивное кровоизлияние в боковые желудочки головного мозга (P52.3).

Сопутствующие заболевания: недоношенность.

Патология матери, беременности и родов: предлежание плаценты с кровотечением; отслойка плаценты с ретроплацентарной гематомой; операция кесарево сечение (O82.9).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) массивное кровоизлияние в боковые желудочки головного мозга (P52.3);

б) недоношенность;

- в) предлежание плаценты с кровотечением;
- г) —.
- д) кесарево сечение (O82.9).

Новорожденный, переведенный на ИВЛ после преждевременных родов. Смерть на 5-е сутки.

Основное заболевание: врожденная вирусная пневмония (выделен вирус Коксаки) (P23.0).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия. ИВЛ: галииновые мембраны в легких, кровоизлияния в плевру и перикард; краевая эмфизема и ателектазы в легких.

Патология матери, беременности и родов: париетальный децидуит.

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

- а) врожденная вирусная пневмония (P23.0);
- б) париетальный децидуит;
- в) преждевременные роды (O60.0);
- г) —.
- д) —.

КЛАСС XVII. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ (ПОРОКИ РАЗВИТИЯ), ДЕФОРМАЦИИ И ХРОМОСОМНЫЕ НАРУШЕНИЯ

Из класса XVII исключены врожденные нарушения обмена веществ (E70–E90). Большая часть нозологических единиц этого класса указывается в клинических и патологоанатомических диагнозах в рубриках основного, фонового или сопутствующего заболеваний.

В класс XVII включены следующие блоки кодов.

Врожденные аномалии (пороки развития) нервной системы (Q00–Q07):

- Q00. Анэнцефалия и подобные пороки развития.
- Q01. Энцефалоцеле.
- Q02. Микроцефалия.
- Q03. Врожденная гидроцефалия.
- Q04. Другие врожденные аномалии (пороки развития) мозга.

Q05. *Spina bifida* (неполное закрытие позвоночного канала).

Q06. Другие врожденные аномалии (пороки развития) спинного мозга.

Q07. Другие врожденные аномалии (пороки развития) нервной системы.

Врожденные аномалии (пороки развития) глаза, уха, лица и шеи (Q10–Q18):

Q10. Врожденные аномалии (пороки развития) века, слезного аппарата и глазницы.

Q11. Анофтальм, микрофтальм и макрофтальм.

Q12. Врожденные аномалии (пороки развития) хрусталика.

Q13. Врожденные аномалии (пороки развития) переднего сегмента глаза.

Q14. Врожденные аномалии (пороки развития) заднего сегмента глаза.

Q15. Другие врожденные аномалии (пороки развития) глаза.

Q16. Врожденные аномалии (пороки развития) уха, вызывающие нарушение слуха.

Q17. Другие врожденные аномалии (пороки развития) уха.

Q17. Другие врожденные аномалии (пороки развития) лица и шеи.

Врожденные аномалии (пороки развития) системы кровообращения (Q20–Q28):

Q20. Врожденные аномалии (пороки развития) сердечных камер и соединений.

Q21. Врожденные аномалии (пороки развития) сердечной перегородки.

Q22. Врожденные аномалии (пороки развития) легочного и трехстворчатого клапанов.

Q23. Врожденные аномалии (пороки развития) аортального и митрального клапанов.

Q24. Другие врожденные аномалии (пороки развития) сердца.

Q25. Врожденные аномалии (пороки развития) крупных артерий.

Q26. Врожденные аномалии (пороки развития) крупных вен.

Q27. Другие врожденные аномалии (пороки развития) системы периферических сосудов.

Q28. Другие врожденные аномалии (пороки развития) системы кровообращения.

Врожденные аномалии (пороки развития) органов дыхания (Q30–Q34):

Q30. Врожденные аномалии (пороки развития) носа.

Q31. Врожденные аномалии (пороки развития) гортани.

Q32. Врожденные аномалии (пороки развития) трахеи и бронхов.

Q33. Врожденные аномалии (пороки развития) легкого.

Q34. Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов дыхания.

Расщелина губы и нёба (заячья губа и волчья пасть) (Q35–Q37):

Q35. Расщелина нёба (волчья пасть).

Q36. Расщелина губы (заячья губа).

Q37. Расщелина нёба и губы (волчья пасть с заячьей губой).

Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов пищеварения (Q38–Q45):

Q38. Другие врожденные аномалии (пороки развития) языка, рта и глотки.

Q39. Врожденные аномалии (пороки развития) пищевода.

Q40. Другие врожденные (пороки развития) верхней части пищеварительного тракта.

Q41. Врожденное отсутствие, атрезия и стеноз тонкого кишечника.

Q42. Врожденное отсутствие, атрезия и стеноз толстого кишечника.

Q43. Другие врожденные аномалии (пороки развития) кишечника.

Q44. Врожденные аномалии (пороки развития) желчного пузыря, желчных протоков и печени.

Q45. Другие врожденные аномалии (пороки развития) органов пищеварения.

Врожденные аномалии (пороки развития) половых органов (Q50–Q56):

Q50. Врожденные аномалии (пороки развития) яичников, фаллопиевых труб и широких связок.

Q51. Врожденные аномалии (пороки развития) тела и шейки матки.

Q52. Другие врожденные аномалии (пороки развития) женских половых органов.

Q53. Неопущение яичка.

Q54. Гипоспадия.

Q55. Другие врожденные аномалии (пороки развития) мужских половых органов.

Q56. Неопределенность пола и псевдогермафродитизм.

Врожденные аномалия (пороки развития) мочевой системы (Q60–Q64):

Q60. Агенезия и другие редукционные дефекты почки.

Q61. Кистозная болезнь почек.

Q62. Врожденные нарушения проходимости почечной лоханки и врожденные аномалии мочеточника.

Q63. Другие врожденные аномалии (пороки развития) почки.

Q64. Другие врожденные аномалии (пороки развития) мочевой системы.

Врожденные аномалии (пороки развития) деформации костно-мышечной системы (Q65–Q79):

Q65. Врожденные деформации бедра.

Q66. Врожденные деформаций стопы.

Q67. Врожденные костно-мышечные деформации головы, лица, позвоночника и грудной клетки.

Q68. Другие врожденные костно-мышечные деформации.

Q69. Полидактилия.

Q70. Синдактилия.

Q70. Дефекты, укорачивающие верхнюю конечность.

Q72. Дефекты, укорачивающие нижнюю конечность.

Q73. Дефекты, укорачивающие конечность неуточненную.

Q74. Другие врожденные аномалии (пороки развития) конечности(ей).

Q75. Другие врожденные аномалии (пороки развития) костей черепа и лица.

Q76. Врожденные аномалии (пороки развития) позвоночника и костей грудной клетки.

Q77. Остеохондродисплазия с дефектами роста трубчатых костей позвоночника.

Q78. Другие остеохондродисплазии.

Q79. Врожденные аномалии (пороки развития) костно-мышечной системы, не классифицированные в других рубриках.

Другие врожденные аномалия (пороки развития) (Q80–Q89):

Q80. Врожденный ихтиоз.

Q81. Буллезный эпидермолиз.

Q82. Другие врожденные аномалии (пороки развития) кожи.

Q83. Врожденные аномалии (пороки развития) молочной железы.

Q84. Другие врожденные аномалии (пороки развития) наружных покровов.

Q85. Факоматозы, не классифицированные в других рубриках.

Q86. Синдромы врожденных аномалий (пороков развития), обусловленные известными экзогенными факторами, не классифицированные в других рубриках.

Q87. Другие уточненные синдромы врожденных аномалий (пороков развития), затрагивающих несколько систем.

Q89. Другие врожденные аномалии (пороки развития), не классифицированные в других рубриках.

Хромосомные аномалии, не классифицированные в других рубриках (Q90–Q99):

Q90. Синдром Дауна.

Q91. Синдромы Эдвардса и Патау.

Q92. Другие трисомии и частичные трисомии аутосом, не классифицированные в других рубриках.

Q93. Моносомии и утраты части аутосом, не классифицированные в других рубриках.

Q95. Сбалансированные перестройки и структурные маркеры, не классифицированные в других рубриках.

Q96. Синдром Тернера.

Q97. Другие аномалии половых хромосом (женский фенотип), не классифицированные в других рубриках.

Q98. Другие аномалии половых хромосом (мужской фенотип), не классифицированные в других рубриках.

Q99. Другие аномалии хромосом, не классифицированные в других рубриках.

Примеры диагнозов

Патологоанатомические диагнозы

Ребенок, 1 год.

Основное заболевание. Тетрада Фалло: дефект межжелудочковой перегородки (размеры), стеноз устья легочной артерии (диаметр

устья), гипертрофия преимущественно правого желудочка сердца (масса сердца, толщина стенок желудочков, ЖИ); декстрапозиция аорты (Q21.3).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее венозное полнокровие, анасарка; отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) тетрада Фалло (Q21.3);

б) —;

в) —;

г) —.

II. —.

Новорожденный.

Основное заболевание. Множественные врожденные пороки развития: атрезия пищевода (характеристика); поликистоз почек (масса почек), косолапость (Q89.7).

Осложнения основного заболевания: двусторонняя тотальная аспирационная пневмония (этиология).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) множественные врожденные пороки развития (Q89.7);

б) двусторонняя аспирационная пневмония;

в) причина со стороны матери не установлена;

г) —.

д) —.

Новорожденный.

Основное заболевание. Синдром Патау (трисомия 13): дефект межжелудочковой и межпредсердной перегородок сердца (размеры дефектов), расщелина верхней губы и нёба; микрофтальмия, поликистоз почек (масса почек); крипторхизм (Q91.7).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) синдром Патау (Q91.7);

б) —;

в) причина смерти со стороны матери не установлена;

г) —.

д) —.

Плод.

Мать страдает хроническим алкоголизмом.

Основное заболевание. Множественные врожденные пороки развития: гастроптоз с эвентрацией органов брюшной полости; однодолевая печень, общая брыжейка тонкой и толстой кишок; гипоплазия обоих легких (масса); дефект межжелудочковой перегородки сердца (размеры); добавочный правосторонний мочеточник, двусторонний крипторхизм (Q89.7).

Сопутствующие заболевания: недоношенность (сроки).

Медицинское свидетельство о перинатальной смерти

а) множественные врожденные пороки развития (Q89.7);

б) —;

в) хронический алкоголизм (F10.2).

г) —.

д) —.

КЛАСС XVIII. СИМПТОМЫ, ПРИЗНАКИ И ОТКЛОНЕНИЯ ОТ НОРМЫ, ВЫЯВЛЕННЫЕ ПРИ КЛИНИЧЕСКИХ И ЛАБОРАТОРНЫХ ИССЛЕДОВАНИЯХ, НЕ КЛАССИФИЦИРОВАННЫЕ В ДРУГИХ РУБРИКАХ

В классе XVIII (R00–R99) представлены разнообразные симптомы и признаки, относящиеся к разным системам организма, выявленные при клинико-лабораторных исследованиях, но не позволяющие поставить диагноз. Эти данные учитываются при обращении за медицинской помощью, в процессе диагностики заболеваний и травм, но в диагнозы как нозологические формы не могут быть вынесены.

КЛАСС XIX. ТРАВМЫ, ОТРАВЛЕНИЯ И ДРУГИЕ ПОСЛЕДСТВИЯ ВОЗДЕЙСТВИЯ ВНЕШНИХ ПРИЧИН

Все тяжелые травмы, не совместимые с жизнью, и отравления в клиническом и патологоанатомическом (судебно-медицинском) диагнозах оформляются по монокаузальному принципу.

Наличие тяжелого соматического заболевания у больного с травмой (не относящейся к несовместимым с жизнью) оформляется в виде комбинированного основного заболевания. Все остальные нозологические единицы, важные для диагноза, записываются в рубрике «Сопутствующие заболевания».

В соответствии с требованиями МКБ-10 при использовании кодирования первоначальной причины смерти (травмы, ятрогенной патологии) только по одному коду (как это принято в России) при его шифровке используются коды класса XX, а не класса XIX. При применении двойного кодирования, в том числе для специальных статистических разработок, важно указывать оба кода из двух классов. В частности, при ятрогенной патологии первый код может быть из любого класса от I до XVI, в зависимости от вида конкретного патологического процесса, а второй — из класса XX.

КЛАСС XX. ВНЕШНИЕ ПРИЧИНЫ ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ И СМЕРТНОСТИ

Ятрогении (ятрогенные патологические процессы, болезни диагностики и лечения)¹

Ятрогении (буквально — «болезни, порожденные врачом», от греч.: *iatros* — врач + *genes* — порождающий). Согласно МКБ-9 (принятой ВОЗ в 1975 г.) и действующей в настоящее время МКБ-10 (1989) это групповое понятие, объединяющее все разнообразие неблагоприятных последствий (нозологические формы, синдромы, патологические процессы) любых медицинских воздействий на больного, независимо от правильности их исполнения.

Понятие «ятрогения» является частью более широкого и собирательного термина «*неблагоприятные последствия лечения*». Координатором исследований проблемы неблагоприятных последствий лечения является Всемирный альянс по защите безопасности пациентов, созданный ВОЗ в 2004 г. (члены альянса — государственные и общественные деятели, медицинские эксперты и специалисты из

¹ Основные положения соответствуют стандарту, утвержденному Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения и социального развития (2006), обсуждены и приняты на II Пленуме Президиума Российского общества патологоанатомов (Москва, 2005); совещании рабочей группы по разработке данного стандарта, организованном Федеральной службой по надзору в сфере здравоохранения и социального развития, Российским обществом патологоанатомов (Москва, 2006); II съезде Российского общества патологоанатомов (Москва, 2006). Аналогичные требования к формулировке судебно-медицинского диагноза и оформления медицинского свидетельства о смерти при ятрогениях разработаны судебно-медицинскими экспертами [Пашинян Г.А., Харин Г.М. Оформление заключения эксперта (экспертиза трупа): Учебное пособие. — М., 2005].

Австралии, Великобритании, США и др.). В разных странах также организованы соответствующие национальные структуры, например, в США — Национальное агентство по безопасности пациентов (National Patient Safety Agency), Американская ассоциация по изучению ятрогений (American Iatrogenic Association).

В России, помимо стандартных форм статистической отчетности медицинских организаций, существует практика извещений о развитии неблагоприятных последствий лечения, которые заполняются по факту конкретными практикующими врачами и направляются в Росздравнадзор.

Представления о распространенности неблагоприятных последствий лечения варьируют в зависимости от того, считать ли таковыми события, не нанесшие больному значительного вреда, или если нанесенный вред был ожидаемым и ненамеренным (побочные действия лекарственных препаратов и др.).

Всемирным альянсом по безопасности пациентов и национальными организациями стран, членов ВОЗ, в рамках проблемы неблагоприятных последствий лечения используются различные термины и понятия.

- *Harm* (причиненный вред) — болезнь, повреждение, страдание, недееспособность, а также летальный исход, наступившие вследствие лечения.
- *Iatrogenesis* (ятрогения) — в широком смысле понимается как неблагоприятные последствия любых медицинских мероприятий. Самостоятельные действия пациента и воздействия немедицинского характера не является причиной ятрогений. В крайнем случае источником ятрогении может стать даже назначение плацебо, если пациент получил его из рук врача и соблюдал рекомендации по лечению. Ятрогению необходимо рассматривать как неизбежную составную часть лечебно-диагностического процесса. Нередкое отождествление термина «ятрогения» с понятием «врачебная ошибка» неверно. Понятие ятрогении также не включает случаи, когда болезнь наступила или прогрессировала из-за неоказания медицинской помощи, расхождения диагнозов, недоступности обследования или необходимого лекарственного препарата. Вызвать ятрогенную патологию (ЯП) может любой медицинский работник: врач, рентгентехник, медицинский регистратор или медицинская сестра, фармацевт. Это определение ЯП

соответствует принятому в России (стандарт, утвержденный Росздравнадзором, 2006).

- *Medical Error* (врачебная ошибка) — ненамеренная профессиональная ошибка медицинского работника: добросовестное заблуждение врача, основанное на несовершенстве медицинской науки и ее методов или атипичном течении заболевания или недостаточности подготовки врача, если при этом не обнаруживаются элементов халатности, невнимательности или медицинского невежества. Такая ошибка не относится к юридическим понятиям, не предусматривает вины медицинского работника, но в некоторых случаях может стать причиной его юридической ответственности.

Наиболее часто врачебные ошибки происходят при внедрении новых сложных методов диагностики и лечения, оказании экстренной медицинской помощи, отсутствии профессионального опыта, лечении больных старших возрастных групп. Их примерами являются неверный диагноз, ошибки в проведении лекарственной терапии, оперативных вмешательств и др.

- *Adverse Event* (неблагоприятное последствие лечения), например, анафилактическая реакция, инфицирование послеоперационной раны, пневмоторакс после катетеризации центральной вены, различные патологические процессы у длительно иммобилизованных в стационаре пожилых пациентов.
- *Serious Adverse Event* (тяжелое неблагоприятное последствие лечения), например инвалидизация или летальный исход.
- *Unexpected Adverse Event* (неожиданное неблагоприятное последствие лечения), например, анафилактический шок.
- *Suspected Unexpected Serious Adverse Event* (подозреваемое неожиданное серьезное неблагоприятное последствие лечения), например, синдром Кушинга при стероидной терапии.
- *Adverse Effect* (неблагоприятный эффект) — ненамеренное нежелательное, но нередко ожидаемое и предотвратимое повреждающее побочное действие лечебно-диагностических мероприятий, вне зависимости от правильности их проведения. Такие побочные действия, в основном лекарственных препаратов, образуют значительную часть ятрогенных патологических процессов и широко распространены. Например:

- самопроизвольный аборт или маточное кровотечение при применении мизопростола — редкий случай, когда нежелательное побочное действие препарата широко используется для легальных и нелегальных абортов;
- развитие зависимости от обезболивающих и седативных препаратов (диазепама, морфина, трамала и т.д.);
- желудочно-кишечное кровотечение, вызванное длительным приемом ацетилсалициловой кислоты;
- глухота и почечная недостаточность вследствие лечения гентамицином;
- слабоумие после операций аортокоронарного шунтирования;
- депрессия или печеночная недостаточность вследствие лечения интерфероном;
- диабет, развившийся после лечения нейролептиками;
- диарея, вызванная применением орлистата;
- эректильная дисфункция, ассоциированная с терапией антидепрессантами;
- лихорадочная реакция после вакцинации против полиомиелита;
- глаукома при лечении глазными каплями, содержащими глюкокортикоиды;
- алоpecia, анемия и др. при химиотерапии по поводу рака;
- артериальная гипертензия у хронических потребителей эфедрина;
- мелазма и тромбоэмболии, ассоциированные с приемом оральных контрацептивов;
- рабдомиолиз при лечении статинами;
- паркинсоноподобный синдром на фоне длительного приема метоклопрамида и нейролептиков и т.д.
- *Adverse Reaction (Side effect)* — побочный эффект — неблагоприятное последствие конкретной диагностической и лечебной процедуры или, чаще, фармакотерапии, проведенных правильно, но приведших к неожиданному и непредотвратимому ущербу.

Согласно данным Американской ассоциации по изучению ятрогений, их основными причинами являются:

- Ненамеренные медицинские ошибки (несчастный случай).
- Неблагоприятные последствия фармакотерапии, включая нежелательное лекарственное взаимодействие и нежела-

тельное, но ожидаемое побочное действие лекарств (одна из самых частых причин ятрогений).

- Применение недостаточно проверенных или чрезмерно радикальных методов лечения (например, лоботомия или ятрогенные инсулиновые комы у больных шизофренией, соматически инвалидизирующие больного, при том, что их эффективность в отношении обрыва психоза так и не была доказана).
- Диагностические ошибки вследствие влияния «человеческого фактора». В этой рубрике особое место занимают ятрогении вследствие небрежности медицинских работников и фармацевтов. Например, неаккуратно, от руки написанное название препарата в истории болезни часто становится причиной ошибочной выдачи лекарственного препарата больному.
- Нозокомиальные инфекции и рост резистентности микрофлоры имеет много признаков ятрогении, поскольку в значительной степени произрастает из рутинного и необоснованного назначения антибиотиков врачами общей практики. Эта группа включает в себя также, например, пролежни, септические осложнения после инъекций и катетеризации центральной вены, заражение вирусным гепатитом В и С, ВИЧ-инфекцией.
- Медицинские воздействия, которые можно ассоциировать с понятием «медицинские пытки». Классическими примерами стали медицинские эксперименты в концентрационных лагерях во время Второй мировой войны. Однако к этой категории относят и практику «экономного» отношения к анестезии при экстракции зуба или медицинском аборте и т.д.

Развитие медицины, научно-технический прогресс, неизбежно и объективно ведут к росту числа, разнообразия и тяжести ятрогенных патологических процессов.

Клиницисты и патологоанатомы отмечают, что осложнения диагностики и лечения («болезни от прогресса медицины») приняли характер эпидемии. На сегодняшний день не существует абсолютно безопасных для пациента методов профилактики, диагностики и лечения заболеваний. Имеющийся арсенал медицинских средств становится все более агрессивным по отношению к больному. Научно-технический прогресс в медицине постоянно повышает роль «человеческого фактора».

С другой стороны, экологические и другие факторы, модифицируя реактивность организма человека, вызывая патоморфоз заболеваний, также ведут к росту частоты неблагоприятных (аномальных) реакций на медицинские воздействия.

У многих специалистов сложилось настороженное и негативное отношение к термину «ятрогении». Нередко встречается ошибочное отождествление этого термина с понятием «врачебная ошибка», что приводит к вольному или невольному сокрытию ятрогений и к предложениям отказаться от употребления этого термина. Одинаково опасны как «вылавливание ятрогений», «запугивание ятрогенией», так и их сокрытие, отсутствие о них объективной статистической информации.

Неверно отождествлять между собой понятия «ятрогения» и «врачебная (медицинская) ошибка», хотя развитие ятрогений в части случаев может быть следствием такой «ошибки» (в классическом понимании этого термина — как добросовестного заблуждения медицинского работника). Однако ЯП следует относить к дефектам оказания медицинской помощи с разнообразными причинами их развития (международный стандарт ИСО 9001:2000, система менеджмента качества в сфере медицинских услуг).

В этой связи оценка ятрогений, проведенная на стандартных принципах, может выступать в качестве одного из индикаторов качества лечебно-диагностического процесса (оказания медицинских услуг).

При ЯП правила формулировки клинического и патологоанатомического диагнозов, их сопоставления, кодирования по МКБ-10 подчиняются, прежде всего, общим требованиям, предъявляемым к формулировке диагнозов при других заболеваниях.

К ятрогениям следует относить только те патологические процессы, которые возникли как результат действия медицинских мероприятий, а не запоздалого действия или бездействия медицинского персонала, что может быть врачебной ошибкой, но не ятрогенией. Патологические процессы, вызванные высказываниями медицинских работников, обладающих прямыми распорядительными и исполнительными функциями в период и на месте выполнения ими профессиональных и служебных обязанностей нужно также относить к ятрогенным.

Ятрогении — результат любых (правильно, своевременно и по показаниям проведенных, или ошибочных, проведенных с дефекта-

ми) медицинских мероприятий (профилактических, диагностических, анестезиологических, лечебных, реанимационных, косметических или реабилитационных). Не может трактоваться как ятрогенный патологический процесс факт расхождения диагнозов по любой категории и причинам.

Не являются причиной ятрогений самостоятельные действия пациента и воздействия немедицинского характера. Например, патологические процессы, развившиеся вследствие самостоятельного (без указаний или в нарушение указаний медицинского персонала) приема лекарственных препаратов или использования какой-либо медицинской техники, не являются ятрогенными.

Любой ятрогенный патологический процесс необходимо доказать — клинически или морфологически. Без проведения патологоанатомического (или судебно-медицинского) вскрытия факт наличия ятрогенного патологического процесса, сыгравшего существенную роль в танатогенезе, не может считаться доказанным.

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 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.

Врач-патологоанатом квалифицирует ятрогенный патологический процесс, выявленный на вскрытии или в результате исследования операционного (биопсийного) материала только с медицинских позиций. Окончательное заключение о наличии, сущности, роли в танатогенезе и других особенностях ЯП выносится коллегиально, на клинико-экспертной комиссии медицинского учреждения.

Ятрогенные патологические процессы могут фигурировать в заключительном клиническом или патологоанатомическом диагнозах в любых рубриках. Например:

- **Ятрогении — первоначальные причины смерти:** рубрики «Основное заболевание», «Комбинированное основное забо-

ление» (1-е конкурирующее или сочетанное заболевания), «Полипатия» (1-е место среди составляющих ее нозологических форм).

- **Ятрогении с существенной ролью в танатогенезе:** «Комбинированное основное заболевание» (2-е конкурирующее или сочетанное заболевания), «Полипатия» (2–3-е места среди составляющих ее нозологических форм), «Осложнения основного заболевания и медицинского вмешательства» (смертельное осложнение — первоначальная причина смерти).
- **Ятрогении, не игравшие существенной роли в танатогенезе:** «Осложнения основного заболевания и медицинского вмешательства», «Сопутствующие заболевания».

В рубриках «Основное заболевание», «Комбинированное основное заболевание», «Полипатия» (на 1-м месте в структуре комбинированного основного заболевания или полипатии) указываются ятрогенные патологические процессы, игравшие существенную роль в танатогенезе и доказанные клинико-морфологически, в следующих случаях:

- передозировка, неправильное (ошибочное, не по показаниям, с недоучетом индивидуальных особенностей больного) назначение лекарственного средства;
- диагностическое или лечебное мероприятие, выполненное непрофессионально, с ошибками, не по показаниям, с недоучетом особенностей больного и т.д.;
- смерть: от анафилактического шока; во время наркоза и анестезии; в результате профилактических медицинских и косметических мероприятий.

Заболевание или травма, по поводу которых производились медицинские мероприятия, вызвавшие развитие ЯП, указываются либо как фоновое заболевание, либо после записи проявления ятрогенного патологического процесса и вида медицинского вмешательства непосредственно в рубрике «Основное заболевание» («Комбинированное основное заболевания», «Полипатия»). Вид медицинского вмешательства не может быть указан в диагнозе вместо ятрогенного патологического процесса, необходимо указать патологический процесс, развившийся в результате такого вмешательства.

В рубриках «Комбинированное основное заболевание», «Полипатия» (на 2-м месте в структуре комбинированного основного за-

болевания или 2–3-м — при полипатии) следует указывать ятрогенные патологические процессы этой группы, игравшие существенную роль в танатогенезе, но при отсутствии объективных доказательств их безусловной роли как первоначальных причин смерти.

Клиническая практика свидетельствует, что патогенез ятрогений нередко многофакторный. Во многих случаях ятрогенные патологические процессы являются результатом сложного взаимодействия организма с измененной (врожденной или приобретенной) реактивностью и медицинских воздействий (проведенных правильно и по показаниям, в соответствии с действующими стандартами или ошибочных). Поэтому достоверно установить «удельную значимость» в танатогенезе медицинских воздействий часто невозможно. В таких случаях, при наличии прогрессирования естественно развившегося заболевания, ятрогении нужно указывать на 2-м месте в структуре комбинированного основного заболевания, 2–3-м местах — при полипатии, или в рубрике «Осложнения основного заболевания и медицинского вмешательства» (смертельное осложнение — первоначальная причина смерти).

В рубрике «Осложнения основного заболевания (и медицинского вмешательства)» указывают ятрогенные патологические процессы (кроме анафилактического шока и смерти во время наркоза или анестезии), обусловленные правильно, по показаниям, в соответствии с действующими стандартами проведенными диагностическими, лечебными, реанимационными, реабилитационными (но не профилактическими или косметическими) мероприятиями. Танатогенетическое значение таких ятрогенных осложнений может быть различно: от смертельных (непосредственных причин смерти) до практически не игравших роли в танатогенезе.

Ятрогении, не игравшие существенной роли в танатогенезе целесообразно указывать в рубрике «Осложнений основного заболевания (и медицинского вмешательства)», хотя допустима их запись в рубрике «Сопутствующие заболевания», особенно если они представляют собой нозологическую форму.

Послеоперационные осложнения или осложнения реанимации и интенсивной терапии иногда патогенетически связаны с основным заболеванием и его осложнениями, но могут быть и ятрогенными, вызванными медицинскими воздействиями.

В соответствии с требованиями МКБ-10 необходимо рассматривать оперативные вмешательства как прямые последствия

хирургического заболевания и считать послеоперационными все осложнения, возникшие в течение 4 нед. после хирургического вмешательства.

На ятрогенные осложнения хирургических вмешательств, а также реанимации и интенсивной терапии распространяются общие правила формулировки диагноза и оформления других медицинских документов при ЯП.

В диагнозе допустимо указывать осложнения реанимации и интенсивной терапии в специальной подрубрике «Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия», после рубрики «Осложнения основного заболевания» и до рубрики «Сопутствующие заболевания». Однако при наличии соответствующих причин (например, при грубом медицинском дефекте, ставшем первоначальной причиной смерти в ходе проведения интенсивной терапии по поводу заболевания, роль которого в танатогенезе маловероятна) необходимо вынесение такого ятрогенного патологического процесса в рубрики «Основное заболевание» или «Комбинированное основное заболевание».

Оформление медицинского свидетельства о смерти и кодирование (шифровка) ятрогений производится 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»), фиксируются в разделе «I» пункта 19 и кодируются по МКБ-10.

Ятрогении, указанные на 2-м месте в рубриках «Комбинированное основное заболевание», «Полипатия», записываются в разделе «II» пункта 19 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. Их статистический анализ следует проводить по отчетам патологоанатомических бюро (отделений) и других медицинских учреждений.

В основу кодирования (шифровки) ятрогенных патологических процессов в соответствии с требованиями МКБ-10 положен принцип двойного кодирования с учетом как характера (сущности) патологического процесса (коды I–XIX классов), так и причины развития ятрогении («внешней причины», коды XX класса), приведенные в табл. 5.75).

Таблица 5.75

Рекомендуемые коды МКБ-10 (I–XVI, XIX, XX классов) для наиболее распространенных ятрогенных патологических процессов

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
<i>Класс XIX. Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин</i>		
Отравления лекарственными средствами, медикаментами и биологическими веществами (T36–T50) <i>Исключены:</i> некоторые неблагоприятные реакции на адекватно назначенные и правильно введенные лекарственные средства, медикаменты и биологические вещества (A00–R99, T78, T80–T88)		
Передозировка или неправильная выдача (неправильное назначение) лекарственных средств, медикаментов, биологических веществ	T36–T50	<i>Исключены:</i> анафилактический шок — T80.5, T78.2, T88.6. <i>Включены:</i> наркотическая смерть при отравлении анестезирующими средствами и терапевтическими газами — T41.0–T41.5; передозировка сердечных гликозидов — T46.0
Другие и неуточненные эффекты воздействия внешних причин (T66–T78)		
Осложнения лучевой терапии, включая лучевую болезнь	T66	<i>Исключены:</i> лучевые ожоги — T20–T31; лейкоз — C91–C95; радиационные гастроэнтерит и колит — K52.0; пневмонит — J70.0, J70.1; изменения кожи и подкожной клетчатки — L55–L59
Осложнения хирургических и терапевтических вмешательств, не классифицированные в других рубриках (T80–T88) <i>Исключены:</i> некоторые неблагоприятные реакции на лекарственные средства и медикаменты (A00–R99, T36–T50), осложнения хирургических процедур во время беременности, родов и в послеродовом периоде (O00–O99), некоторые уточненные осложнения, классифицированные в других рубриках, такие как синдром оперированного желудка (K91.1) и др.		
Воздушная эмболия, связанная с инфузией, трансфузией и лечебной инъекцией	T80.0	<i>Исключены:</i> воздушная эмболия, связанная с другими процедурами — T81.7; при аборте, внематочной беременности — O00–O08; беременности, родах и послеродовом периоде — O88

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.75

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
Тромбофлебит, флебит, тромбоэмболия, связанные с инфузией, трансфузией или лечебной инъекцией	T80.1	—
Инфекция или сепсис, связанные с инфузией, трансфузией или лечебной инъекцией	T80.2	При необходимости идентифицировать инфекционный агент используют дополнительный код (B95–B97)
Переливание несовместимой крови	T80.3–T80.4	По группе крови (системе АВ0) — T80.3, по резус-фактору — T80.4
Анафилактический шок, связанный с введением сыворотки	T80.5	<i>Исключены:</i> анафилактический шок без других уточнений — T78.2; анафилактический шок на адекватно назначенное и правильно введенное лекарственное средство — T88.6
Сывороточная болезнь	T80.6	—
Кровотечение и гематома, осложняющие процедуру, не классифицированные в других рубриках	T81.0	—
Шок (коллапс) во время или после процедуры, не классифицированный в других рубриках	T81.1	<i>Исключены:</i> анафилактический шок — T80.5, T78.2, T88.6, шок, вызванный анестезией — T88.2; обусловленный правильно назначенным и правильно введенным лекарственным средством — T88.6
Случайные прокол, разрыв, перфорация сосудов, органов при выполнении процедур, не классифицированные в других рубриках	T81.2	<i>Исключены:</i> устройством, преднамеренно оставленным в операционной ране (дренаж и др.) — T82–T85
Инфекция (абсцесс, флегмона, сепсис), связанная с процедурой, не классифицированной в других рубриках	T81.4	<i>Исключены:</i> связанная с инфузией, трансфузией и лечебной инъекцией — T80.2; с имплантатом и трансплантатом — T82–T85

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
Инородное тело, случайно оставленное в полости тела или операционной ране при выполнении процедуры	T81.5	<i>Исключен:</i> перитонит (асептический, химический) после процедуры — T81.6. <i>Включены</i> спайки, закупорка и перфорация, вызванные этим инородным телом
Осложнения, связанные с сердечными и сосудистыми устройствами, имплантатами и трансплантатами	T82.0–T82.9	Инфекция, связанная с протезом клапана сердца — T82.6; тромбоз и эмболия, связанная с протезом клапана сердца — T82.8
Осложнения, связанные с мочеполовыми протезными устройствами, имплантатами и трансплантатами	T83.0–T83.9	—
Осложнения, связанные с внутренними ортопедическими протезными устройствами, имплантатами и трансплантатами	T84.0–T84.9	<i>Исключен:</i> отторжение пересаженных органов — T86
Отмирание и отторжение пересаженных органов и тканей	T86.0–T86.9	—
Осложнения реплантации и ампутации	T87.0–T87.6	Инфекция ампутационной культи — T87.4
Инфекция, сепсис, связанные с иммунизацией	T88.0	—
Шок, вызванный правильно проведенной анестезией	T88.2	<i>Исключены:</i> шок при анестезии из-за передозировки или ошибочного применения препарата — T36–T50; послеоперационный шок — T81.1; анафилактический шок — T80.5, T78.2, T88.6
Злокачественная гипертермия, вызванная анестезией	T88.3	—
Безуспешная или трудная интубация	T88.4	—

Продолжение ⇨

Продолжение табл. 5.75

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
Другие осложнения анестезии	T88.5	<i>Исключены:</i> указанные в рубриках T36–T50
Анафилактический шок, обусловленный патологической реакцией на адекватно назначенное и правильно примененное лекарственное средство	T88.6	<i>Исключены:</i> на введение сыворотки — T80.5; анафилактический шок без других уточнений — T78.2
Другие аллергические и т.д. патологические реакции на адекватно назначенное и правильно примененное лекарственное средство	T88.7	<i>Исключены:</i> указанные в рубриках T36–T50; некоторые неблагоприятные реакции при правильном назначении и введении лекарственных средств, например, изменения крови — D50–D76 и т.д.
Другие уточненные осложнения хирургических и терапевтических вмешательств, не классифицированные в других рубриках	T88.8	—
Класс XX. Внешние причины заболеваемости и смертности		
<p>Случайная передозировка, неправильное назначение лекарственного средства, прием его по ошибке или невниманию, несчастные случаи при использовании лекарственных средств, медикаментов и биологических веществ при терапевтических и хирургических процедурах, отравление, не уточненное как случайное или преднамеренное (X40–X49).</p> <p><i>Исключено</i> соответствующее назначению, правильно введенное в терапевтических или профилактических дозах лекарственное средство как причина неблагоприятной реакции (Y40–Y59).</p> <p><i>Примечания.</i> Эти коды могут использоваться для шифровки основного заболевания (первоначальной причины смерти) после клинико-экспертного анализа, уточненный перечень лекарственных средств представлен в алфавитном указателе МКБ-10</p>		
Неопиоидные анальгетики, жаропонижающие и противоревматические средства	X40	—
Седативные, снотворные средства и др.	X41	—

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
Другие (гормоны, анестетики, антибиотики, вакцины, терапевтические газы и др.) и неуточненные лекарственные средства	X44	—
<p>Случайное нанесение вреда больному, обусловленные различными дефектами выполнения терапевтических и хирургических вмешательств (Y60–Y69).</p> <p><i>Исключены:</i> медицинские приборы и устройства как причина несчастных случаев при их использовании для диагностики и лечения (Y70–Y82), хирургические и терапевтические процедуры как причина аномальной реакции пациента без упоминания о случайном нанесении вреда больному во время их выполнения (Y83–Y84)</p> <p><i>Примечание.</i> Эти коды могут использоваться для шифровки основного заболевания (первоначальной причины смерти) после клинико-экспертного анализа</p>		
Порез, укол, перфорация или кровотечение при выполнении хирургической или терапевтической процедур	Y60.0–Y60.9	<p>При хирургической операции — Y60.0.</p> <p>При проведении инфузии или трансфузии — Y60.1.</p> <p>При почечном диализе или другой перфузии — Y60.2.</p> <p>При проведении инъекции или иммунизации — Y60.3.</p> <p>При эндоскопическом исследовании — Y60.4.</p> <p>При катетеризации сердца — Y60.5.</p> <p>При аспирации жидкости или ткани, пункции и другой катетеризации — Y60.6.</p> <p>При применении клизмы — Y60.7.</p> <p>При проведении другой хирургической или терапевтической процедуры — Y60.8</p>
Инородное тело, случайно оставленное в организме при выполнении хирургической или терапевтической процедур	Y61.0–Y61.9	<p>При проведении хирургической операции — Y61.0.</p> <p>При проведении инфузии или трансфузии — Y61.1.</p> <p>При почечном диализе или другой перфузии — Y61.2.</p> <p>При проведении инъекции или иммунизации — Y61.3.</p> <p>При эндоскопическом исследовании — Y61.4.</p> <p>При катетеризации сердца — Y61.5.</p> <p>При аспирации жидкости или ткани, пункции и другой катетеризации — Y61.6.</p> <p>При удалении катетера или тампона — Y61.7.</p> <p>При проведении другой хирургической или терапевтической процедуры — Y61.8</p>

Продолжение ➤

Окончание табл. 5.75

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
Недостаточная стерильность при выполнении хирургических или терапевтических процедур	Y62.0–Y62.9	<p>При выполнении хирургической операции — Y62.0.</p> <p>При проведении инфузии или трансфузии — Y62.1.</p> <p>При почечном диализе или другой перфузии — Y62.2.</p> <p>При проведении инъекции или иммунизации — Y62.3.</p> <p>При эндоскопическом исследовании — Y62.4.</p> <p>При катетеризации сердца — Y62.5.</p> <p>При аспирации жидкости или ткани, пункции и другой катетеризации — Y62.6.</p> <p>При проведении другой хирургической или терапевтической процедуры — Y62.8</p>
Ошибочность дозировки при проведении хирургических и терапевтических процедур	Y63.0–Y63.9	<p><i>Исключены:</i> случайные передозировка лекарств или введение по ошибке другого лекарственного средства — X40–X44.</p> <p><i>Включены:</i> введение чрезмерного количества крови или другой жидкости во время трансфузии или инфузии — Y63.0;</p> <p>неправильное разведение вводимой жидкости — Y63.1;</p> <p>передозировка при лучевой терапии — Y63.2;</p> <p>случайное облучение больного при выполнении медицинской процедуры — Y63.3;</p> <p>несоответствие дозировки при лечении электрошоком или инсулиновым шоком — Y63.4;</p> <p>чрезмерно высокая или чрезмерно низкая температура при местной аппликации или наложении повязки — Y63.5;</p> <p>неприменение необходимого лекарственного средства, медикамента или биологического вещества — Y63.6;</p> <p>ошибочность дозировки во время других хирургических или терапевтических процедур — Y63.8 (кроме случаев, предусмотренных в рубриках X40–X44)</p>
Загрязненные медицинские или биологические вещества	Y64.0–Y64.9	<p>Загрязненные медицинские или биологические вещества, использованные для трансфузии или инфузии — Y64.0.</p> <p>Использованные для инъекции или вакцинации — Y64.1.</p> <p>Введенные другим способом — Y64.8</p>

Ятрогенный патологический процесс	Код МКБ-10	Примечание, включая коды I–XVI классов
Другие несчастные случаи во время оказания хирургической или терапевтической помощи	Y65.0–Y65.8	Несовместимость перелитой крови — Y65.0. Использование для инфузии ошибочно взятой жидкости — Y65.1. Дефекты наложения шва или лигатуры во время хирургической операции — Y65.2. Неправильное положение эндотрахеальной трубки при наркозе — Y65.3. Дефект введения или удаления другой трубки или инструмента — Y65.4. Выполнение операции, не соответствующей показаниям — Y65.5. Другие уточненные несчастные случаи во время оказания хирургической или терапевтической помощи — Y65.8
Несчастные случаи при оказании медицинской помощи, связанные с дефектами медицинских приборов и устройств	Y70–Y82	Например: приборы для анестезии при хирургических операциях — Y70.3, шовный материал в хирургической практике — Y81.3

В классе XIX (Травмы, отравления и некоторые другие последствия внешних причин), рубрики T36–T88, представлены коды, обозначающие сущность ятрогенных патологических процессов. Для отдельных типичных ятрогенных осложнений следует использовать коды, представленные в конце рубрик каждого класса заболеваний — от I до XVI. Дополнительным кодом класса XX шифруется причина развившейся ятрогении.

Основные рубрики этого класса следующие:

- X40–X44 — случайная передозировка лекарств, неправильное назначение или прием лекарственного средства по ошибке;
- Y40–Y59 — лекарственные средства, медикаменты и биологические субстанции, являющиеся причиной неблагоприятных реакций при терапевтическом применении;
- Y60–Y69 — случайное нанесение вреда больному в ходе терапевтического или хирургического вмешательства;
- Y70–Y82 — медицинские приборы и устройства, связанные с несчастным случаем при их использовании для диагностики и лечения;

- Y88 — последствия терапевтического или хирургического вмешательств как внешних причин заболеваемости и смертности.

Примеры диагнозов

Клинические диагнозы

Основное заболевание: нестабильная стенокардия (вариант, полная характеристика) (I20.2).

Осложнения основного заболевания: нарушения ритма и проводимости (виды, полная характеристика). Отек легких.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ (дата), пункция и катетеризация правой подключичной вены (дата); повреждение стенок правых подключичных артерии и вены катетером; массивная гематома окружающих мягких тканей, прорыв правого купола плевры, внутриплевральное кровотечение; пункция правой плевральной полости с активной аспирацией крови (объем крови).

Сопутствующие заболевания: атеросклеротическая деменция (полная характеристика).

Основное заболевание: хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения; мелкоочаговая двусторонняя пневмония в VI–X сегментах (этиология); диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких; легочное сердце (J44.0).

Осложнения основного заболевания: недостаточность кровообращения (полная характеристика).

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: трахеостомия (дата), длительная ИВЛ (число суток); пролежень стенки трахеи, гнойный трахеобронхит. Гнойный медиастинит; сепсис: септический шок (этиология); синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., дата); синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., дата).

Основное заболевание: системная красная волчанка (полная характеристика), длительно леченная глюкокортикостероидами (название препаратов, дозы, даты) (M32.1).

Осложнения основного заболевания: лекарственный синдром Кушинга; очаговая пневмония (локализация, этиология); острая недостаточность надпочечников, коллапс.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* анафилактический шок на внутривенное введение тубазида (Т88.6, дополнительный код Y41.1).

2. *Фоновое заболевание:* фиброзно-кавернозный туберкулез верхней доли правого легкого (МБТ+, дата), фаза прогрессирования (A15.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* случайная перфорация стенки правого предсердия внутрисосудистым концом катетера при катетеризации правой подключичной вены и проведении инфузии (Т81.2, дополнительный код Y60.1).

2. *Фоновое заболевание:* двусторонняя интерстициальная пневмония, вызванная парагриппом (2-й серотип вируса парагриппа, метод, дата) (J12.2).

Осложнения основного заболевания: гидромедиастинум, тампонада полости перикарда инфузионной жидкостью; остановка сердца (время).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* воздушная эмболия, развившаяся при пункции яремной вены с целью проведения инфузионной терапии (Т80.0, дополнительный код Y65.8).

2. *Фоновое заболевание.* ИБС: нестабильная стенокардия (вариант, полная характеристика).

Осложнения основного заболевания: остановка сердца (время).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* асфиксия во время общего наркоза вследствие неправильного положения эндотрахеальной трубки (характер дефекта расположения трубки, время наркоза) во время операции аппендэктомии (Т88.4, дополнительный код Y65.3).

2. *Фоновое заболевание:* острый деструктивный аппендицит (гистологический диагноз, биопсия №, дата) (K53).

Патологоанатомические диагнозы

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* случайная перфорация стенки правого предсердия внутрисосудистым концом катетера при катетеризации

правой подключичной вены и проведении инфузии (Т81.2, дополнительный код Y60.1).

2. *Фоновое заболевание.* Пневмония, вызванная парагриппом (2-й серотип вируса парагриппа по данным посмертного иммунофлюоресцентного исследования, дата): двусторонняя интерстициальная пневмония, катаральный трахеобронхит (J12.2).

Осложнения основного заболевания: гидромедиастинум, тампонада полости перикарда инфузионной жидкостью; остановка сердца.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) остановка сердца;

б) тампонада полости перикарда инфузионной жидкостью;

в) случайная перфорация стенки правого предсердия при катетеризации правой подключичной вены и проведении инфузии (Т81.2);

г) случайная перфорация стенки правого предсердия катетером при проведении инфузии (Y60.1).

II. Пневмония, вызванная вирусом парагриппа (J12.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* анафилактический шок на внутривенное введение тубазида (Т88.6, дополнительный код Y41.1).

2. *Фоновое заболевание:* фиброзно-кавернозный туберкулез верхней доли правого легкого. МБТ+, фаза прогрессирования (A15.0).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) анафилактический шок на введение тубазида (Т88.6);

б) —;

в) —;

г) неблагоприятная реакция при терапевтическом применении антимикобактериального препарата (Y41.1).

II. Фиброзно-кавернозный туберкулез легких (A15.0).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Анафилактический шок на внутривенное введение верографина при реноуроциелографии: жидкая кровь в полостях сердца и просвете сосудов, острое неравномерное полнокровие внутренних органов, мелкоточечные кровоизлияния в слизистые оболочки гортани, трахеи, бронхов, желудочно-кишечного тракта, в серозные оболочки сердца и легких, респираторный

дистресс-синдром, «шоковые» почки (Т88.6, дополнительный код Y57.5).

2. *Фоновое заболевание.* Хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии; выраженный перибронхиальный и сетчатый пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких; легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия миокарда преимущественно правого желудочка (масса сердца 370 г, толщина стенки левого желудочка 1,7 см, правого — 1,0 см, ЖИ — 1,0); спайки в плевральных полостях (J44.8).

Осложнения основного заболевания: вторичный амилоидоз с преимущественным поражением почек, печени, селезенки; хроническая почечная недостаточность (биохимия крови — ..., клинически, дата).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) анафилактический шок на внутривенное введение верографина при реноуропиелографии (Т88.6);
б) —;
в) —;
г) неблагоприятная реакция на рентгеноконтрастный препарат (Y57.5).
- II. Хронический обструктивный бронхит, стадия ремиссии (J44.8).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* отравление (передозировка) сердечных гликозидов — препарат, дата, длительность применения, дозы (Т46.6, дополнительный код X44).

2. *Фоновое заболевание:* крупноочаговый кардиосклероз (локализация рубца, его размеры); эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,4 см); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, процент стеноза) (I25.2).

Осложнения основного заболевания: гипокалиемия, фибрилляция желудочков; хроническое общее венозное полнокровие; асцит, анасарка; отек легких.

Сопутствующие заболевания: хронический обструктивный бронхит в стадии ремиссии.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) фибрилляция желудочков сердца (I46.1);
б) гипокалиемия;

в) отравление (передозировка) сердечными гликозидами (Т46.6);

г) случайная передозировка сердечных гликозидов (Х44).

II. Крупноочаговый кардиосклероз (I25.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* массивный двусторонний лучевой фиброз легких в результате послеоперационной лучевой терапии (число курсов, дозы, дата) по поводу рака правого нижнедолевого бронха (J70.1, дополнительный код Y88.2).

2. *Фоновое заболевание:* узловато-разветвленный рак правого нижнедолевого бронха (мелкоклеточный рак, биопсия №, дата) (Т3N0M0); операция правосторонней нижней лобэктомии (дата) (С34.3).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) острая легочно-сердечная недостаточность;

б) лучевой фиброз легких в результате лучевой терапии рака легкого (J70.1);

в) —;

г) неблагоприятное последствие, связанное с применением медицинского оборудования в терапевтических целях (Y88.2).

II. Рак правого нижнедолевого бронха (Т3N0M0); операция лобэктомии, дата (С34.3).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* воздушная эмболия, развившаяся при пункции яремной вены с целью проведения инфузионной терапии (Т80.0, дополнительный код Y65.8).

2. *Фоновое заболевание:* крупноочаговый кардиосклероз (локализация рубца, его размеры). Эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,4 см); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, процент стеноза) (I25.2).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие.

Сопутствующие заболевание: атеросклероз аорты (степень, стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) воздушная эмболия, развившаяся при пункции яремной вены с целью проведения инфузионной терапии (Т80.0);
б) —;
в) —;
г) другие несчастные случаи во время оказания терапевтической и хирургической помощи (У65.8).
- II. Крупноочаговый кардиосклероз (I25.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* раннее расхождение швов гастроэнтероанастомоза через 2 суток после операции резекции желудка по поводу язвенной болезни (характер операции, дата) (Т81.4, дополнительный код У65.2).

2. *Фоновое заболевание:* язвенная болезнь желудка: хроническая язва (диаметр) в области малой кривизны желудка с кровотечением (K25.4).

Осложнения основного заболевания: разлитой гнойный перитонит.

Сопутствующие заболевания: диффузный мелкоочаговый кардиосклероз; стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза); гипертоническая болезнь (полная характеристика).

Из клинико-анатомического эпикриза: выявлены технические дефекты наложения швов гастроэнтероанастомоза (решение клинико-экспертной комиссии).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) разлитой гнойный перитонит;
б) раннее расхождение швов гастроэнтероанастомоза (Т81.4);
в) —;
г) дефект наложения швов во время хирургической операции (У65.2).
- II. Язвенная болезнь желудка с кровотечением (K25.4).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* левосторонний гемоторакс (2 л), массивное геморрагическое пропитывание мягких тканей шеи, левой подключичной области, переднего средостения (около 1 л) вследствие повреждения стенок подключичных вены и артерии, ранения

левого купола плевры при попытке пункции и катетеризации левой подключичной вены (Т81.0, дополнительный код Y60.1).

2. *Фоновое заболевание.* Хронический алкоголизм (по данным истории болезни — консультация психиатра, дата) с полиорганными поражениями: алкогольная энцефалопатия, жировой гепатоз, хронический индуративный панкреатит (F10.2).

Осложнения основного заболевания. Геморрагический шок (стадия): жидкая кровь в полостях сердца и просвете сосудов; острая постгеморрагическая анемия (Hb крови — клинически, дата); острое общее малокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) геморрагический шок;

б) ранение сосудов при пункции и катетеризации подключичной вены (Т81.0);

в) —;

г) случайная перфорация и кровотечение при проведении инфузии и трансфузии (Y60.1).

II. Хронический алкоголизм (F10.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* гнойный тромбофлебит правой подключичной вены в результате пункции и катетеризации правой подключичной вены (дата) (Т80.2, дополнительный код Y62.1).

2. *Фоновое заболевание:* крупноочаговый кардиосклероз (локализация рубца, его размеры); эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 390 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого — 0,3 см); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза) (I25.2).

Осложнения основного заболевания. Сепсис, септикопиемия (бактериологическое исследование — дата): острый гнойный полипозно-язвенный эндокардит трехстворчатого клапана, множественные абсцессы легких, апостематозный нефрит, септическая селезенка (масса); синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., клинически, дата); синдром полиорганной недостаточности — показатели ..., клинически, дата); мускатная печень, цианотическая индурация почек и селезенки; бурая индурация легких.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) септикопиемия;

б) гнойный тромбофлебит в результате пункции и катетеризации подключичной вены (Т80.2);

в) —;

г) недостаточная стерильность при проведении инфузии или трансфузии (У62.1).

II. Крупноочаговый кардиосклероз (I25.2).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* красный obtурирующий тромб правой подключичной вены в результате пункции и катетеризации подключичной вены (дата) (Т80.1, дополнительный код У65.8).

2. *Фоновое заболевание:* остаточные явления после перенесенного ишемического инфаркта головного мозга; стенозирующий атеросклероз артерий основания головного мозга (степень, стадия, степень стеноза) (I69.3).

Осложнения основного заболевания: тромбоэмболия ствола основных и долевых ветвей легочной артерии.

Сопутствующие заболевания: диффузный мелкоочаговый кардиосклероз; стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) ТЭЛА;

б) флелотромбоз после пункции и катетеризации подключичной вены (Т80.1);

в) —;

г) другие уточненные несчастные случаи во время оказания терапевтической и хирургической помощи (У65.8).

II. Последствия перенесенного ишемического инфаркта головного мозга (I69.3).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* асфиксия во время общего наркоза вследствие неправильного положения эндотрахеальной трубки (характер дефекта расположения трубки, время наркоза) во время операции аппендэктомии (Т88.4, дополнительный код У65.3).

2. *Фоновое заболевание:* острый деструктивный аппендицит (гистологический диагноз, биопсия №, дата) (K53).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокрое, жидкая кровь в полостях сердца и просвете крупных сосудов, точечные кровоизлияния в плевру и перикард.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) асфиксия вследствие неправильного положения эндотрахеальной трубки при общем наркозе (Т88.4);
б) —;
в) —;
г) неправильное положение эндотрахеальной трубки при даче наркоза (У65.3).
- II. Острый деструктивный аппендицит (K53).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* перфорация стенки двенадцатиперстной кишки во время эндоскопической папиллосфинктеротомии (дата) (Т81.2, дополнительный код У60.0).
2. *Фоновое заболевание:* желчнокаменная болезнь; рубцовый стеноз большого дуоденального сосочка (K80).

Осложнения основного заболевания: разлитой гнойный перитонит.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) разлитой гнойный перитонит;
б) перфорация стенки кишки во время эндоскопической папиллосфинктеротомии (Т81.2);
в) —;
г) случайная перфорация органа при проведении эндоскопической хирургической операции (У60.0).
- II. Желчнокаменная болезнь (K80).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* неблагоприятная реакция (остановка сердца) на применение фторотана в ходе наркоза во время артроскопии левого коленного сустава (Т88.5, дополнительный код У48.0).
2. *Фоновое заболевание:* посттравматический левосторонний гнойный гонит (дата и характер травмы) (М17.3).

Реанимационные мероприятия: торакотомия с резекцией V ребра слева и вскрытием перикарда; левосторонний гемоторакс (объем крови); гемоперикард (объем крови); массивные кровоизлияния в мышцу обоих желудочков сердца; отек головного мозга.

Сопутствующие заболевания: врожденный порок развития костной системы (аплазия I и II фаланг II пальца левой кисти и IV пальца правой стопы).

Из клинико-анатомического эпикриза: смерть во время наркоза с применением фторотана (остановка сердца), дефектов проведения наркоза не выявлено; отмечены также осложнения реанимационных мероприятий (решение клинико-экспертной комиссии).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) остановка сердца в ходе наркоза с применением фторотана (T88.5).

б) —;

в) —;

г) неблагоприятная реакция на ингаляционные анестезирующие средства (Y48.0).

II. Посттравматический гонит (M17.3).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* постинъекционный абсцесс (этиология) левой ягодичной области (инъекция витаминов медицинской сестрой поликлиники №... на догоспитальном этапе, дата) (T80.2, дополнительный код Y62.3).

2. *Фоновое заболевание:* хронический калькулезный холецистит (гистологический диагноз) (K80).

Осложнения основного заболевания: сепсис, септический шок (этиология); синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., клинически, дата); гиперплазия селезенки (масса) и лимфатических узлов; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., клинически, дата).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) сепсис, септический шок;

б) постинъекционный абсцесс (T80.2);

в) —;

г) недостаточная стерильность при проведении инъекции (Y62.3).

II. Хронический калькулезный холецистит (K80).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* интраоперационное кровотечение из поврежденных сосудов почечной ножки в ходе операции пиелолитотомии, нефрэктомии (T81.2, дополнительный код Y60.0).

2. *Фоновое заболевание:* мочекаменная болезнь (характеристика) (N20.9).

Осложнения основного заболевания: геморрагический шок (стадия): острое общее малокровие, жидкая кровь в полостях сердца и просвете крупных сосудов, точечные кровоизлияния в плевру и перикард; «шоковые» почки.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) геморрагический шок;
б) интраоперационное повреждение почечных сосудов (Т81.2);
в) —;
г) случайный порез и кровотечение при проведении хирургической операции (Y60.0).
II. Мочекаменная болезнь (N20.9).

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* выраженный геморрагический синдром (включая субарахноидальное кровоизлияние — локализация, объем) вследствие массивной антикоагулянтной терапии (название препаратов, дозы, даты) (Т45.5, дополнительный код X44).

2. *Фоновое заболевание:* острый трансмуральный инфаркт миокарда в области задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки (дата, размер очага некроза); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза) (I21.2).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Из клинико-анатомического эпикриза: антикоагулянтная терапия проводилась с нарушениями стандарта (случайная передозировка, решение клинико-экспертной комиссии).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек головного мозга с дислокацией его ствола;
б) субарахноидальное кровоизлияние вследствие массивной антикоагулянтной терапии (Т45.5);
в) —;
г) случайная передозировка антикоагулянтов (X44).

II. Острый инфаркт миокарда задней стенки и межжелудочковой перегородки (I21.2).

Основное заболевание. Массивный кислотно-аспирационный пневмонит (синдром Мендельсона) во время вводного наркоза с целью оперативного родоразрешения (кесарева сечения) при беременности 38 недель: тотальный некроз эпителия трахеи и главных

бронхов. Операция: кесарево сечение (дата) (O29.0, дополнительный код Y65.8).

Осложнения основного заболевания: выраженный отек легких, распространенные обтурационные ателектазы, очаги острой эмфиземы. ДВС-синдром; диапедезные кровоизлияния в серозные и слизистые оболочки.

Резанимационные мероприятия: ИВЛ 3 сут.

Из клинито-анатомического эпикриза: выявлены дефекты подготовки больной к плановой хирургической операции и проведения общего наркоза (решение клинито-экспертной комиссии).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) синдром Мендельсона во время вводного наркоза (O29.0);

б) —;

в) —;

г) другие несчастные случаи во время оказания терапевтической и хирургической помощи (Y65.8).

II. Оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в сроки беременности 38 недель. Послеродовый период — 3 суток.

Основное заболевание. Линейные надрывы пищевода и острое вздутие желудка вследствие неудачной интубации: стояние эндотрахеальной трубки в пищеводе при наркозе перед оперативным родоразрешением путем кесарева сечения в сроке беременности 39 недель. Операция: кесарево сечение по поводу клинически узкого таза (дата) (O74.7, дополнительный код Y65.3).

Осложнения основного заболевания. Постгипоксическая энцефалопатия: множественные мелкие очаги некроза в коре и подкорковых ядрах больших полушарий головного мозга. Отек легких, обширные ателектазы, петехиальные кровоизлияния в перикарде.

Резанимационные мероприятия: ИВЛ — 2 суток.

Патология плода: интранатальная гибель плода.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) постгипоксическая энцефалопатия;

б) линейные надрывы пищевода и острое вздутие желудка вследствие неудачной интубации при наркозе (O74.7);

в) —;

г) неправильное положение эндотрахеальной трубки при даче наркоза (Y65.3).

II. Оперативное родоразрешение путем кесарева сечения в сроки беременности 39 недель. Послеродовый период — 2 суток.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание:* несовместимость перелитой иногруппной крови на 2-е сутки после самопроизвольных родов на 39-й неделе беременности (O75.4, дополнительный код Y65.0).

2. *Фоновое заболевание:* анемия беременных II степени.

Осложнения основного заболевания: посттрансфузионный шок, анурия; острая почечная недостаточность; некротический нефроз.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) посттрансфузионный шок;

б) несовместимость перелитой иногруппной крови (O75.4);
в) —;

г) несчастный случай — несовместимость перелитой крови (Y65.0).

II. Анемия беременных II степени. Самопроизвольные своевременные роды. Послеродовый период — 36 ч.

Основное заболевание: крупноочаговый кардиосклероз (локализация рубца, его размеры); эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,4 см); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза) (I25.2).

Осложнения основного заболевания: сложные нарушения ритма и проводимости (характеристика — клинически); хроническое общее венозное полнокровие; мускатный фиброз печени, асцит, анасарка; отек легких.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ИВЛ (дата), пункция и катетеризация правой подключичной вены (дата); сквозное повреждение стенок правых подключичных артерий и вены катетером; массивная гематома окружающих мягких тканей, прорыв правого купола плевры, внутриплевральное кровотечение (1 л); пункция правой плевральной полости с активной аспирацией крови (объем крови, дата).

Сопутствующие заболевания: атеросклеротическая деменция (характеристика — клинически); стенозирующий атеросклероз артерий основания головного мозга (степень, стадия, степень стеноза) (F01.0).

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) хроническая сердечно-сосудистая недостаточность;

б) крупноочаговый кардиосклероз (I25.2);

в) —;

г) —.

II. Атеросклеротическая деменция (F01.0).

Основное заболевание: отравление этиловым спиртом (этанол крови — клинически) (T51.0, дополнительный код X45).

Осложнения основного заболевания: отек головного мозга.

Реанимационные мероприятия: пункция и катетеризация подключичных вен, массивная инфузионная терапия; повреждение стенки подключичных вены и артерии слева с геморрагическим пропитыванием окружающих мягких тканей (объем крови), ранение купола плевры слева, жидкая кровь и сгустки крови в левой плевральной полости (объем крови); острое общее малокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) отравление этанолом (T51.0);

б) —;

в) —;

г) случайное отравление этанолом (X45).

II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Повторный крупноочаговый инфаркт миокарда (дата): трансмуральный очаг некроза (размеры) в области задней и боковой стенок, крупноочаговый кардиосклероз (размеры) в области боковой стенки левого желудочка. Стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза) (I22.8).

2. *Фоновое заболевание.* Гипертоническая болезнь: эксцентрическая гипертрофия миокарда (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 2,0 см, правого — 0,4 см); атероартериолосклеротический нефросклероз (I11.0).

Осложнения основного заболевания: мускатная печень; цианотическая индурация почек и селезенки; бурая индурация легких; острое общее венозное полнокровие; отек легких и головного мозга.

Реанимационные мероприятия: пункция и катетеризация правой подключичной вены (дата); сепсис, септический шок (бактериологическое исследование — дата); гнойный тромбоз правой подключичной вены, синдром системного воспалительного ответа (показатели — ..., клинически, дата); гиперплазия селезенки (масса)

и лимфатических узлов; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., клинически, дата); выраженная жировая дистрофия печени и миокарда.

Сопутствующие заболевания. Последствия перенесенного геморрагического инсульта: бурая киста (диаметр) в подкорковых ядрах левого полушария головного мозга; стенозирующий атеросклероз артерий основания головного мозга (степень, стадия, степень стеноза). Атеросклероз аорты (степень, стадия).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая сердечно-сосудистая недостаточность;
б) повторный крупноочаговый инфаркт миокарда задней и боковой стенок левого желудочка (I22.8);
в) —;
г) —.

II. Гипертоническая болезнь (I11.0).

Основное заболевание. Хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения; мелкоочаговая двусторонняя пневмония в VI–X сегментах (этиология); диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких; легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия миокарда преимущественно правого желудочка (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого желудочка — 1,0 см, ЖИ — 1,0). (J44.0).

Осложнения основного заболевания: хроническое общее венозное полнокровие.

Резанимационные мероприятия и интенсивная терапия. Трахеостомия (дата), длительная ИВЛ (число суток); пролежень стенки трахеи, гнойный трахеобронхит; гнойный медиастинит; сепсис: септический шок (бактериологическое исследование крови, ткани средостения — дата); системного воспалительного ответа (показатели — ..., клинически, дата); гиперплазия селезенки (масса) и лимфатических узлов; синдром полиорганной недостаточности (показатели — ..., клинически, дата); выраженная жировая дистрофия печени и миокарда.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) хроническая сердечно-легочная недостаточность;
б) хронический обструктивный бронхит в стадии обострения с очаговой пневмонией (J44.0).
в) —;

- г) —.
- II. —.

Комбинированное основное заболевание

1. *Основное заболевание.* Хронический обструктивный гнойный бронхит в стадии обострения; двусторонняя тотальная очагово-сливная пневмония (этиология); диффузный пневмосклероз, хроническая обструктивная эмфизема легких; легочное сердце: эксцентрическая гипертрофия миокарда преимущественно правого желудочка (масса сердца 450 г, толщина стенки левого желудочка 1,8 см, правого желудочка — 1,0 см, ЖИ — 1,0). (J44.0).

2. *Фоновое заболевание:* сахарный диабет 2-го типа, средней тяжести, декомпенсированный (глюкоза крови — ..., клинически, дата); атрофия, склероз и липоматоз поджелудочной железы; диабетическая макро- и микроангиопатия; диабетический нефросклероз (E11.7).

Осложнения основного заболевания: мускатная печень, цианотическая индурация почек и селезенки.

Реанимационные мероприятия и интенсивная терапия: ранение стенки яремной вены и купола плевры справа при попытке катетеризации яремной вены; пневмогемоторакс справа, геморрагическое пропитывание мягких тканей шеи справа; коллапс правого легкого; острое общее венозное полнокровие.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая сердечно-легочная недостаточность;
- б) хронический обструктивный гнойный бронхит, стадия обострения, с бронхопневмонией (J44.0);
- в) —;
- г) —.

II. Сахарный диабет 2-го типа (E11.7).

Комбинированное основное заболевание (конкурирующие заболевания)

1. Острый гнойный двусторонний пиелонефрит (N10).

2. Псевдомембранозный колит как аномальная реакция на терапевтическое применение антибиотиков — препарат, доза, длительность применения (K52.1, дополнительный код Y40.8).

Осложнения основного заболевания: кишечное кровотечение (объем крови, дата); геморрагический шок (стадия), острое общее

малокровие, жидкая кровь в полостях сердца и просвете крупных сосудов, точечные кровоизлияния в плевру и перикард; «шоковые» почки.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) кишечное кровотечение;
б) острый гнойный пиелонефрит (N10);
в) —;
г) аномальная реакция на терапевтическое применение антибиотиков (Y40.8).

II. Псевдомембранозный колит как аномальная реакция на терапевтическое применение антибиотиков (K52.1).

Основное заболевание: системная красная волчанка, длительно леченная глюкокортикостероидами (название препаратов, дозы, даты) (M32.1).

Осложнения основного заболевания: лекарственный синдром Кушинга; атрофия коры надпочечников (масса); острая недостаточность надпочечников; очаговая пневмония (локализация, этиология).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая недостаточность надпочечников;
б) лекарственный синдром Кушинга;
в) системная красная волчанка, леченная глюкокортикостероидами (M32.1);
г) —.

II. —.

Основное заболевание: ревматоидный артрит (полная характеристика), леченный цитостатиками и глюкокортикостероидами (названия препаратов, дозы, даты) (M05.3).

Осложнения основного заболевания: лекарственный агранулоцитоз (анализ крови — ..., клинически, дата); двусторонняя очагово-сливная пневмония (локализация, этиология).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) двусторонняя очагово-сливная пневмония;
б) лекарственный агранулоцитоз;
в) ревматоидный артрит, леченный цитостатиками и глюкокортикостероидами (M05.3);
г) —.

II. —.

Основное заболевание: острый трансмуральный инфаркт миокарда задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки (дата, размеры очага некроза); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза) (I21.2).

Осложнения основного заболевания: выраженный геморрагический синдром (включая субарахноидальное кровоизлияние — локализация, объем) вследствие массивной антикоагулянтной терапии (препараты, доза, дата); отек головного мозга с дислокацией его ствола.

Из клинико-анатомического эпикриза: антикоагулянтная терапия проводилась в соответствии со стандартом (решение клинико-экспертной комиссии).

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) отек головного мозга с дислокацией его ствола;
 - б) геморрагический синдром, субарахноидальное кровоизлияние;
 - в) острый инфаркт миокарда задней стенки и межжелудочковой перегородки (I21.2);
 - г) —.
- II. —.

Основное заболевание: острый трансмуральный инфаркт миокарда в области задней стенки левого желудочка и межжелудочковой перегородки (дата, размеры очага некроза); стенозирующий атеросклероз коронарных артерий сердца (степень, стадия, степень стеноза) (I21.2).

Осложнения основного заболевания: острое общее венозное полнокровие.

Реанимационные мероприятия: катетеризация подключичной правой вены; красный пристеночный тромб правой подключичной и верхней полых вен; тромбоэмболия сегментарных ветвей легочного.

Медицинское свидетельство о смерти

- I. а) острая сердечно-сосудистая недостаточность;
 - б) острый инфаркт миокарда задней стенки и межжелудочковой перегородки (I21.2);
 - в) —;
 - г) —.
- II. —.

ЛИТЕРАТУРА

- Приказ МЗ РФ № 398 от 04.12.1996 г. «О кодировании (шифровке) причин смерти в медицинской документации».
- Приказ МЗ РФ № 170 от 27.05.1997 г. «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на МКБ-10».
- 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».
- Приказ МЗ РФ от 22.01.2001 г. № 12 «Отраслевой стандарт "Термины и определения системы стандартизации в здравоохранении", ОСТ ТО № 91500.01.0005–2001».
- Письмо Минздравсоцразвития РФ «О смертности больных алкоголизмом и наркоманией» от 27.07.2005 г. № 3540-ВС.
- Методические рекомендации МЗ СССР «Проведение клинико-анатомических конференций». — М., 1972.
- Методические рекомендации МЗ СССР «Проведение судебно-медицинских, клинико-анатомических и поликлинико-анатомических конференций в лечебно-профилактических учреждениях». — М., 1975.
- 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.
- Методические рекомендации МЗ РСФСР «Подготовка и проведение клинико-патологоанатомических конференций» (Саркисов Д.С., Вихерт А.М., Казанцева И.А., Кронрод Б.А.). — М., 1988.
- 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.
- Методическое пособие МЗ РФ «Патологоанатомическая диагностика основных форм туберкулеза, его осложнений и исходов». — М., 2001.

- 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.
- Автандилов Г.Г., Райнова Л.В., Преображенская Т.М.* Основные требования к составлению патологоанатомического диагноза и оформлению свидетельства о смерти. — 2-е изд. — М.: РМАПО, 1995.
- Автандилов Г.Г.* Основы патологоанатомической практики: Руководство. — 2-е изд. — М.: РМАПО, 1998.
- Автандилов Г.Г., Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В.* Оформление диагноза: Учеб. пособие. — М.: Медицина, 2004.
- Диагноз при сердечно-сосудистых заболеваниях. Формулировка, классификация: Практическое руководство / Под ред. И.Н. Денисова, С.Г. Гореховой. — М.: ГЭОТАР-Медиа, 2005.
- 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.
- Зайратьянц О.В., Кактурский Л.В., Автандилов Г.Г.* Формулировка и сопоставление заключительного клинического и патологоанатомического диагнозов. — М.: МГМСУ, 2003.
- Зайратьянц О.В., Полянюк Н.И.* Формулировка диагноза при ятрогенных патологических процессах (проект предварительного стандарта). — М.: МГМСУ, 2005.
- Коваленко В.Л.* Диагноз в клинической медицине (теоретические и практические основы формулирования). — Челябинск, 1995.
- Коваленко В.Л., Синицин П.Д., Малышев Ю.И.* Теоретические и практические основы оформления диагноза при ятрогенных болезнях. — Челябинск, 1985.
- Коваленко В.Л., Калев О.Ф., Калева Н.Г. и др.* Клинико-патологоанатомическая экспертиза качества медицинской помощи в условиях страховой медицины: Учеб. пособие. — Челябинск, 2004.
- Коваленко В.Л., Горбач В.В., Патрушева В.Б.* Терминология, принципы диагностики, оформления диагноза при алкогольной болезни: Клинико-организационное руководство. — Челябинск, 2005.
- Медведев Ю.А.* Методические аспекты формулировки причин смерти в патологоанатомической практике: Метод. рекомендации. — СПб., 2004.
- Медведев Ю.А.* Танатологический анализ в патологоанатомической практике. — СПб., 2005.
- Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем. Десятый пересмотр (МКБ-10). ВОЗ. Женева. (Пер. с англ.). Т. 1–3. — М., 1995–1998.
- Международная классификация онкологических болезней. Второе издание. 1995, ВОЗ. Женева (Пер. с англ.). — М., 1995.

- Некачалов В.В.* Ятрогения (патология диагностики и лечения): Пособие для врачей. — СПб., 1998.
- Пальцев М.А., Коваленко В.Л., Аничков Н.М.* Руководство по биопсийно-секционному курсу: Учеб. пособие. — М.: Медицина, 2002.
- Пальцев М.А., Пауков В.С., Улумбеков Э.Г.* Патология: Руководство. — М., 2002.
- 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.
- Пашияни Г.А., Харин Г.М.* Оформление заключения эксперта (экспертиза трупа): Учеб. пособие. — М., 2005.
- Руководство по международной статистической классификации болезней, травм и причин смерти (9-й пересмотр). — Женева. ВОЗ (Пер. с англ.). — Т. 1. — М., 1980.
- Рыков В.А.* Основы медицинского права. Информационно-справочное пособие. 2-е изд. — Новокузнецк, 2003.
- Серов В.В.* Общепатологические подходы к познанию болезни. — М.: Медицина, 1999.
- Троицкая А.Ю., Чарный А.М.* Правовые основы медицинской практики в лечебно-профилактических учреждениях железнодорожного транспорта: Метод. пособие. — 2-е изд. — М.: Департамент здравоохранения МПС РФ, 2003.
- Справочник по формулированию клинического диагноза болезней нервной системы / Под ред. В.Н. Штока, О.С. Левина. — М.: МИА, 2006.

Для заметок

Для заметок

Научное издание

Зайратьянц Олег Вадимович
Кактурский Лев Владимирович

**Формулировка и сопоставление
клинического и патологоанатомического
диагнозов**
Справочник

Санитарно-эпидемиологическое заключение
№ 77.99.60.953.Д.008014.07.09 от 08.07.2009 г.

Подписано в печать 21.01.11. Формат 60 × 90/₁₆.
Бумага офсетная. Печать офсетная. Гарнитура «Petersburg».
Объем 36 печ. л. Тираж 3000 экз. Заказ №

ООО «Медицинское информационное агентство»
119048, Москва, ул. Усачева, д. 62, стр. 1, оф. 6
Тел./факс: (499)245-45-55
E-mail: miapubl@mail.ru; <http://www.medagency.ru>
Интернет-магазин: www.medkniga.ru

Книга почтой на Украине: а/я 4539, г. Винница, 21037
E-mail: maxbooks@svitonline.com
Телефоны: +380688347389, 8(0432)660510

Отпечатано в полном соответствии с качеством
предоставленного электронного оригинал-макета
в типографии филиала ОАО «ТАТМЕДИА» «ПИК «Идел-Пресс».
420066, г. Казань, ул. Декабристов, 2.

ISBN 978-5-8948-1881-8



9 785894 818818