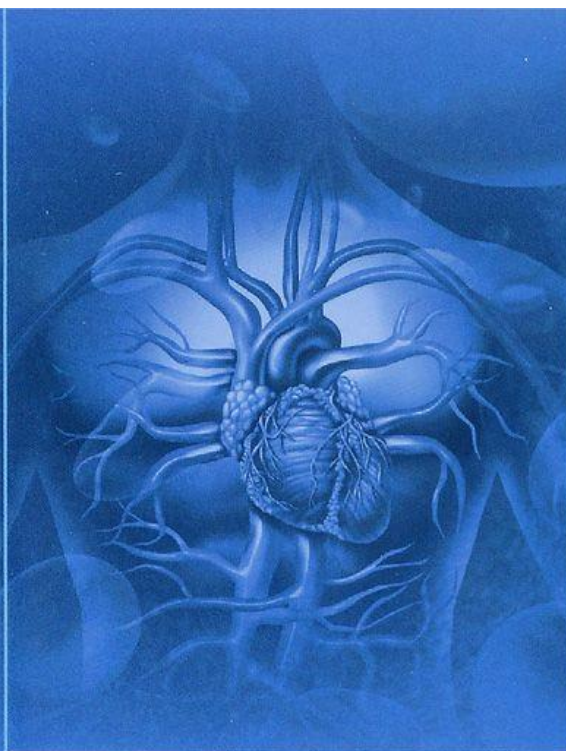




Диагноз при заболеваниях внутренних органов

Формулировка, классификации

Под редакцией проф. В.А. Ахмедова



ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»

ozon.ru

Глава 1. ПРИНЦИПЫ ФОРМИРОВАНИЯ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА

Глава 2. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ОРГАНОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Глава 3. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СЕРДЦА И СОСУДОВ

Глава 4. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПОЧЕК

Глава 5. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И СУСТАВОВ

Глава 6. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

Глава 7. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

Глава 8. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СИСТЕМЫ КРОВИ

ВВЕДЕНИЕ

При подготовке врачей-терапевтов приходится сталкиваться с недостаточным пониманием аспектов правильности формулирования и структурирования клинического диагноза при написании историй болезни. А между тем грамотное написание истории болезни является неотъемлемым компонентом работы врача и его последующего взаимоотношения со страховыми компаниями. Недостаточные знания врачей в немалой степени обусловлены нехваткой тематических учебных пособий, в которых бы освещались аспекты этапов постановки и формулирования правильного клинического диагноза. Таким образом, данная проблема остро стоит для практических врачей-терапевтов. Решению данной проблемы посвящено предлагаемое читателям учебное пособие, в котором материал структурирован в виде тематических рубрик, содержит этапы формулировки диагноза, современные классификации заболеваний внутренних органов.

Учебное пособие состоит из восьми глав. В первой главе изложены общие принципы формулировки клинического диагноза при патологии внутренних органов. Описаны существующие диагностические понятия, применяемые в формулировке итогового клинического диагноза. Также представлены структура клинического диагноза и этапы его формулирования.

Во второй главе изложены современные классификации и варианты диагностических заключений при заболеваниях желудочно-кишечного тракта с конкретными примерами диагностических заключений.

Третья глава посвящена современным классификациям и вариантам формулирования диагноза при заболеваниях сердечно-сосудистой системы.

В четвертой главе представлены современные классификации, варианты диагностических заключений при заболеваниях почек.

В пятой главе изложены принципы диагностических заключений при патологии суставов и соединительной ткани.

Шестая глава посвящена формулированию клинического диагноза при заболеваниях эндокринной системы в свете современных классификаций эндокринных заболеваний.

Седьмая глава посвящена правильному формулированию клинического диагноза при заболеваниях бронхолегочной системы исходя из современных классификаций болезней бронхов и легких.

Восьмая глава посвящена правильному формулированию диагноза при заболеваниях крови.

Представленная структура делает данное пособие удобным для ежедневной практической работы врачей-терапевтов поликлиник и стационаров.

Глава 1. ПРИНЦИПЫ ФОРМИРОВАНИЯ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА

Слово «диагноз» (*diagnosis*) в переводе с греческого означает «определение болезни на основании данных исследования больного». Сегодня этот термин трактуется как краткое медицинское заключение о патологическом состоянии здоровья обследуемого, имеющемся заболевании (травме) или о причине смерти, выраженное в понятиях, предусмотренных принятыми классификациями и номенклатурой болезни. Содержанием диагноза могут быть и особые физиологические состояния организма (беременность, климакс и т.п.), а также заключения об эпидемическом очаге.

Выделяют четыре основных вида диагностических заключений: клиническое (прижизненное), патологоанатомическое (посмертное), судебно-медицинское (итог экспертного исследования живого человека или трупа) и эпидемиологическое (заключение о причинах и условиях возникновения эпидемического очага).

В практике внутренних болезней используется *клинический диагноз*, где указывают все выявленные в процессе диагностики заболевания в соответствии с принятыми их классификациями (так называемый нозологический диагноз).

В структуре диагноза последовательно отражают:

- основное заболевание (в этот же раздел включают конкурирующие или сочетанные заболевания);
- осложнения основного заболевания;
- сопутствующие и фоновые заболевания.

Клинический диагноз во многом определяет стратегию и тактику оказания медицинской помощи: ее вид и объем, степень неотложности оказания, выбор места и методов лечения, способ транспортировки больного. В связи с этим очень важна достоверность клинического диагноза, которая прямо зависит от полноты и качества его обоснованности, в том числе результатами лабораторных и инструментальных исследований.

При отсутствии объема сведений, достаточного для формулирования клинического диагноза, в соответствии с рекомендациями Международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10) он описывается как предварительный с указанием наименований выявленных признаков (симптома, синдрома, отклонения от нормы). Формулировка под вопросом, например: «Ишемическая болезнь сердца (ИБС). Стенокардия (?)», нежелательна.

В неотложных ситуациях на этапе оказания экстренной медицинской помощи допустимо использование в качестве предварительного так называемого синдромального диагноза, отражающего лишь непосредственно угрожающие жизни состояния или синдромы, например, «внутреннее кровотечение» или «отек легких».

Понятийный аппарат диагностических определений

Основное заболевание - нозологическая единица с наиболее выраженными в данный момент проявлениями, непосредственно угрожающая здоровью и/или жизни больного, по поводу которой проводится лечение.

Комбинированное основное заболевание - сочетание двух нозологических единиц, которые, развиваясь и взаимодействуя между собой, вызывают новое патологическое состояние или приводят к смерти.

Конкурирующее заболевание - две одновременно имеющиеся нозологические единицы, как правило, не поддающиеся разделению из-за общности клинико-морфологических проявлений, но способные независимо друг от друга привести к смерти.

Сочетанное заболевание - две одновременно имеющиеся у больного нозологические единицы, случайно совпавшие по времени, каждая из которых в отдельности в данных условиях не могла стать причиной летального исхода, но совокупность их действия приводит (может привести) к смерти.

Осложнение основного заболевания - патологический процесс, этиологически и/или патогенетически связанный с основным заболеванием, который существенно осложняет его течение или прогноз.

Фоновое заболевание - нозологическая единица, этиологически и патогенетически не связанная с основным заболеванием, однако их взаимодействие ускоряет и/или утяжеляет течение основного заболевания.

Сопутствующее заболевание - нозологическая единица, этиологически и патогенетически не связанная с основным заболеванием и его осложнениями, которая не оказывает неблагоприятного влияния на их течение и развитие и не способствует наступлению смерти.

Клинический диагноз отображается во всей медицинской документации, обеспечивающей преемственность в лечении больного или проведении профилактических мероприятий (медицинская карта стационарного и амбулаторного больного).

Таким образом, клинический диагноз выполняет функцию как нормативно-правовую (будучи юридически значимым определением состояния больного), так и непосредственно информационную, представляя собой своеобразное «диагностическое письмо» от одного врача другому. Чем точнее и подробнее сформулирован клинический диагноз, тем более полную и качественную информацию получает другой врач.

К сожалению, качественно формулируют клинический диагноз еще далеко не все специалисты, тем более студенты. Трудность формулирования диагноза объясняется как объективными причинами (в частности, сменой нозологических классификаций и расхождениями между традиционными национальными нормами и наднациональными стандартами), так и субъективными, лидирующее место среди которых порой занимают обычная небрежность при оформлении медицинской документации и отсутствие стандартов формулировок.

Диагноз формируют по нозологическому принципу, с возможно более полным отражением патологии соответственно нормам современных международных классификаций и номенклатур болезней.

Таблица 1.1. Структура диагноза (Пальцев М.А., Коваленко В.Л., Аничков Н.М., 2002)

Вариант генеза болезни или смерти	Раздел диагноза
--------------------------------------	-----------------

Монокаузальный	1. Основное заболевание. 2. Осложнение (осложнения) основного заболевания (в том числе непосредственная причина смерти). 3. Сопутствующие заболевания
Бикаузальный	1. Комбинированное основное заболевание (два конкурирующих основных заболевания, или основное и фоновое заболевание, или два сочетанных заболевания). 2. Осложнение (осложнения) основного заболевания (в том числе непосредственная причина смерти). 3. Сопутствующие заболевания

Окончание табл. 1.1

Вариант генеза болезни или смерти	Раздел диагноза
Мультикаузальный	1. Полипатии (этиологически и патогенетически связанные несколько болезней и состояний - «семейство болезней» или случайное сочетание нескольких болезней и состояний - «ассоциация болезней»). 2. Осложнение (осложнения) основного заболевания (в том числе непосредственная причина смерти). 3. Сопутствующие заболевания

Диагноз должен быть достоверным, фактически и логически обоснованным и может изменяться в соответствии с развитием заболевания.

Клинический диагноз формируется поэтапно. На *первом этапе* врач устанавливает его концепцию, выделяя ведущую патологию в качестве основного заболевания на основании преобладающих жалоб и данных анамнеза.

На *втором этапе* формирования клинического диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленные заболевания.

На *третьем этапе* формирования клинического диагноза уточняют положения диагноза и выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

Глава 2. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ОРГАНОВ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

2.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА ГАСТРОЭНТЕРОЛОГИЧЕСКОГО БОЛЬНОГО

Клинический пример

Больная К., 36 лет, обратилась к врачу с жалобами на ноющую боль в эпигастрии, возникающую натощак, уменьшающуюся после еды, возобновляющуюся через 1,5-2 ч после приема пищи, ночные боли.

Из истории развития болезни: пациентка считает себя больной в течение 5 лет, когда стала беспокоить изжога, особенно при употреблении жареной пищи. За медицинской помощью не обращалась, по совету знакомых принимала алгелдрат + магния гидроксид (Алмагель*), который хорошо купировал изжогу. Два года назад, после стресса, впервые отметила появление интенсивной боли в эпигастральной области натощак, купируемую приемом пищи. При фиброгастроудоденоскопии выявлены признаки антрального гастрита. По совету врача принимала омепразол, самочувствие улучшилось. В последующем вышеописанные жалобы возобновлялись в осенне-весеннее время, для их купирования самостоятельно принимала омепразол и алгелдрат + магния гидроксид (Алмагель*). Последнее ухудшение - в течение двух дней, когда вновь появились боли в эпигастральной области натощак, плохо купируемые приемом омепразола; впервые отметила появление ночных болей. Обратилась за медицинской помощью к гастроэнтерологу.

Из истории жизни установлено, что больная росла и развивалась соответственно возрасту. Окончила сельскохозяйственный институт, работала бухгалтером. С 34 лет - главный бухгалтер акционерного общества. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими заболеваниями не болела. Травм, гемотрансфузий не было. В 12 лет - аппен-

дэктомия. Курит до одной пачки сигарет в день в течение 10 лет. Алкоголь употребляет умеренно. Речную рыбу в пищу не употребляет.

Месячные с 13 лет, по 5 дней, через 28 дней. Беременностей - четыре (двое родов, два медицинских аборта). Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечает. Отец умер в 58 лет от рака желудка.

Общий осмотр: больная нормостенического телосложения, достаточного питания [рост - 176 см, масса тела - 74 кг, индекс массы тела (ИМТ) - 23,9 кг/м²]. Кожный покров телесного цвета. Щитовидная железа (ЩЖ) - 0-я степень по Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ). Частота дыхательных движений (ЧДД) - 16 в минуту. Грудная клетка симметричная при дыхании, безболезненная при пальпации. Перкуторный звук легочный. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы грудной клетки, хрипов нет. Пульс - 80 в минуту, ритмичный, умеренного наполнения, не напряжен. Артериальное давление (АД) - 125/75 мм рт.ст. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно определяется в пятом межреберье. Границы относительной сердечной тупости не расширены. Тоны сердца ритмичные, ясные. Частота сердечных сокращений (ЧСС) - 60 в минуту. Живот мягкий, болезненный при пальпации в эпигастральной области. Кишечник спазмирован, безболезнен. Край печени у правой реберной дуги, гладкий, эластичный. Симптомы желчного пузыря отрицательные. Почки, селезенка, поджелудочная железа (ПЖ) не пальпируются. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Отеков нет.

На *первом этапе* формирования клинического диагноза необходимо определить его концепцию с указанием ведущей патологии. Основываясь на превалирующих жалобах и данных анамнеза, можно предположить, что концептуально диагноз основного заболевания может быть сформулирован следующим образом: «Диспепсия».

На *втором этапе* формирования клинического диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленные заболевания.

Так, основное заболевание - диспепсия может протекать по следующим вариантам: синдром абдоминальной боли, постпрандиальный дистресс-синдром. Жалобы пациентки на боли, возникающие натощак, купируемые приемом пищи или алгелдрат + магния гидроксида (Ал-магеля*), ночные боли позволяют говорить о наличии синдрома абдоминальной боли. Кроме того, диспепсия может быть функциональной

и органической. Отсутствие у пациентки симптомов тревоги, возраст старше 45 лет, неоднократная рвота с кровью, а также отсутствие крови в кале, дисфагии, лихорадки, признаков анемии и воспалительного синдрома позволяют предположить, что диспепсия имеет функциональный характер. Однако указание в анамнезе на выявляемый ранее при фиброгастродуоденоскопии антральный гастрит, наличие такого фактора риска (ФР), как курение, и тот факт, что отец пациентки умер от рака желудка, позволяет предположить, что диспепсия носит органический характер и ее причиной может быть язвенная болезнь. Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «Диспепсия, синдром абдоминальной боли».

Уточнение диагноза требует дополнительного обследования.

Пациентке выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, электрокардиография (ЭКГ), абдоминальное ультразвуковое исследование (УЗИ), фиброгастродуоденоскопия с биопсией.

При клиническом исследовании крови и мочи, биохимическом исследовании крови, а также по ЭКГ и при абдоминальном УЗИ патологических изменений не выявлено.

Данные фиброгастродуоденоскопии.

- Пищевод: слизистая оболочка пищевода бледно-розового цвета. Тонус не изменен. Кардия периодически зияет, смыкается полностью.
- Желудок: обычных размеров, форма не изменена. Стенки эластичные, складки нормальной высоты, извиты. Перистальтика обычная, прослеживается во всех отделах. В просвете избыточное количество полупрозрачной вязкой слизи, желчи. В антральном отделе желудка по всем стенкам слизистая оболочка гиперемии-рована. Сосудистый рисунок не изменен. Биопсия на *Helicobacter pylori* - два кусочка. Привратник округлой формы, периодически зияет, пассаж желчи.
- Двенадцатиперстная кишка (ДПК): луковица рубцово деформирована. Слизистая оболочка умеренно гиперемирована, по передней стенке язва размером 5×4 мм, дно фрагментарно покрыто фибрином, края невысокие. Постбульбарный отдел ДПК без особенностей.

Helpil-test положительный.

Заключение. (K31.8) Деформация луковицы ДПК. (K26) Хроническая язва луковицы ДПК. Диагноз первичный. (K29.3) Эритематозный (экс-

судативный) гастрит с поражением антрума, патологические изменения умеренные. (K29.9) Дуоденогастральный рефлюкс. (K29.8) Проксимальный дуоденит поверхностный (K29).

Гистологическое исследование (биопсия желудка, слизистой оболочки).

Заключение

1. Морфологические признаки гиперплазии покровно-ямочного эпителия (регенераторного типа) на фоне воспаления и слабого склероза - зона репарации имевшегося ранее эрозивного дефекта. Морфологические признаки хеликобактерной колонизации преимущественно неадгезивными формами (выраженная степень).
2. Хронический гастрит, хеликобактерпозитивный (умеренная степень колонизации), без атрофии желез, без кишечной метаплазии, активность умеренная.

На *третьем этапе* формирования клинического диагноза необходимо уточнить положения диагноза и выявить осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

Диспепсия, синдром абдоминальной боли, результаты инструментального исследования подтвердили предположение, что диспепсия в данном случае носит органический характер и обусловлена язвенной болезнью. Положительный *Helpil-test* и выявление при гистологическом исследовании биоптата слизистой желудка признаков хронического гастрита, ассоциированного с хеликобактерной колонизацией, указывают на то, что язвенная болезнь ассоциирована с хеликобактер-ной инфекцией. Наличие в настоящее время язвенного дефекта в ДПК свидетельствует об обострении заболевания. Запись фрагмента заболевания изменяется: «Язвенная болезнь, обострение. Язва луковицы ДПК (5×4 мм). Деформация луковицы ДПК. Хронический гастрит, хелико-бактерпозитивный, неатрофический, антральный, обострение. Дуоде-ногастральный рефлюкс».

Осложнениями основного заболевания (язвенной болезни) являются перфорация, пенетрация, кровотечение и стеноз. В данном примере у пациентки нет симптомов, указывающих на развитие этих осложнений. Сопутствующие заболевания не выявлены.

Полный клинический диагноз у данной пациентки будет выглядеть так: «Язвенная болезнь, обострение. Язва луковицы ДПК (5×4 мм). Деформация луковицы ДПК. Хронический гастрит, хеликобактерпозитивный, неатрофический, антральный, обострение. Дуоденогастральный рефлюкс».

2.2. ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНАЯ РЕФЛЮКСНАЯ БОЛЕЗНЬ

Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь (K21) - хроническое заболевание, обусловленное периодическим забросом желудочного и/или дуоденального содержимого в пищевод, приводящее к развитию реф-люкс-эзофагита или протекающее без него. Сопровождается изжогой, возникающей более 1 раза в неделю в течение месяца, и/или характерными внепищеводными клиническими проявлениями.

Коды по МКБ-10

- K21. Гастроэзофагеальный рефлюкс.
- K21.0. Гастроэзофагеальный рефлюкс с эзофагитом.
- K21.9. Гастроэзофагеальный рефлюкс без эзофагита.

Выделяют две формы гастроэзофагеальной рефлюксной болезни - эндоскопически негативная рефлюксная болезнь (неэрозивная рефлюксная болезнь) и гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь. Необходимо различать и правильно применять понятия «эрозивная гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь» и «неэрозивная гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь». В первом случае рефлюкс-эзофагит сопровождается появлением эрозий на поверхности слизистой оболочки пищевода, а во втором - эндоскопические проявления эзофагита отсутствуют или имеет место катаральный рефлюкс-эзофагит.

Классификация рефлюкс-эзофагита (Лос-Анджелес, 1996)

- Степень А - дефект слизистой оболочки (2 и более) размером менее 5 мм.
- Степень В - дефект слизистой оболочки более 5 мм, не выходящий за пределы двух складок слизистой оболочки пищевода.
- Степень С - дефекты слизистой оболочки, выходящие за пределы двух ее складок, но захватывающие менее 75% окружности пищевода.
- Степень D - дефекты слизистой оболочки, захватывающие 75% окружности пищевода и более.

Примеры формулировок диагноза

1. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, неэрозивная форма, неосложненное течение (K21.9).

2. Гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, эрозивная форма (степень С), осложненное течение (K21.0). Язва абдоминального отдела пищевода.

2.3. ХРОНИЧЕСКИЙ ГАСТРИТ

Хронический гастрит (K29) - хроническое воспаление слизистой оболочки желудка, проявляющееся ее клеточной инфильтрацией, нарушением физиологической регенерации и вследствие этого атрофией железистого эпителия, кишечной метаплазией, расстройством секреции, моторики, нередко инкреторной функции желудка.

Коды по МКБ-10

- K29. Гастрит и дуоденит.
- K29.0. Острый геморрагический гастрит.
- K29.1. Другие острые гастриты.
- K29.2. Алкогольный гастрит.
- K29.3. Хронический поверхностный гастрит.
- K29.4. Хронический атрофический гастрит.
- K29.5. Хронический гастрит неуточненный.
- K29.6. Другие гастриты.
- K29.7. Гастрит неуточненный.
- K29.8. Дуоденит.
- K29.9. Гастродуоденит неуточненный.

Сиднейская классификация хронического гастрита (Хьюстон, 1996)

I. По этиологии.

1. Ассоциированный с *Helicobacter pylori*.

2. Аутоиммунный.

3. Особые формы.

- Химический рефлюкс-гастрит, обусловленный желчью, часто ассоциированный с приемом нестероидных противовоспалительных препаратов.

- Радиационный.

- Лимфоцитарный.

- Гранулематозный.

- Другие причины.

II. По топографии.

1. Антральный (с преимущественным поражением антрума).

2. Фундальный (с преимущественным поражением тела желудка).

3. Пангастрит.

III. По морфологии.

1. Неатрофический (ассоциированный с *Helicobacter pylori*).

2. Атрофический.

- Аутоиммунный.

- Мультифокальный (*Helicobacter pylori*, особенности питания, особые формы).

В 2008 г. группа экспертов, в которую вошли известные патологоанатомы, занимающиеся патологией желудка, и ряд гастроэнтерологов-клиницистов предложили новую систему оценки гастрита - систему OLGA (*Operative Link for Gastritis Assessment*). В этой системе применяется оценка гистологической выраженности атрофии и воспаления в антральном отделе (три биоптата) и в теле желудка (два биоптата) с последующим определением интегральных показателей - стадии и степени хронического гастрита (табл. 2.1, 2.2).

Таблица 2.1. Интегральный показатель степени гастрита по системе OLGA

Анtrum	Тело, степень			
	0-я	1-я	2-я	3-я
0	0	1	2	2
1	1	2	2	3
2	2	2	3	4
3	2	3	4	4

Таблица 2.2. Интегральный показатель стадии гастрита по системе OLGA

Анtrum	Тело, стадия			
	0-я	I	II	III
0	0	I	II	II
I	I	II	II	III
II	II	II	III	IV
III	III	III	IV	IV

Под степенью гастрита подразумевается выраженность суммарной воспалительной инфильтрации (нейтрофильными лейкоцитами и мононуклеарными клетками), под стадией - выраженность атрофии. Такая система дает достаточно полную характеристику гастрита и отражает его динамику. Имеется в виду, что риск рака желудка тем выше, чем больше выражена атрофия и чем больше объем поражения.

Пациенты с III и IV стадией атрофии относятся к группе высокого риска развития некардиального рака желудка. В этой же работе была предложена новая, визуально-аналоговая шкала определения стадии гастрита.

Система OLGA имеет два существенных преимущества по сравнению с предыдущими классификациями. Во-первых, определение стадии атрофии позволяет стратифицировать риск развития у пациента рака желудка, а во-вторых, интегральный подход позволяет объективно определить наличие и выраженность регрессирования степени воспаления и стадии атрофии в результате лечения.

Примеры формулировок диагноза

1. Хронический неатрофический гастрит, ассоциированный с инфекцией *Helicobacter pylori*, обострение (K29.3).
2. Хронический атрофический аутоиммунный гастрит, обострение (K29.4).
3. Хронический атрофический гастрит с кишечной метаплазией умеренной степени, не ассоциированный с *Helicobacter pylori*, обострение. Эрадикация (тройная терапия) (K29.4).
4. Хронический аутоиммунный атрофический гастрит [атрофия (++)], дисплазия (-)]. В12-дефицитная анемия тяжелой степени (K29.4).

5. Гастропатия, вызванная приемом нестероидных противовоспалительных препаратов (до эндоскопического исследования) (K29.5).

6. Хронический *Helicobacter pylori*-ассоциированный атрофический (или мультифокальный) гастрит с толстокишечной метаплазией (K29.4).

2.4. ЯЗВЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Пептическая язвенная болезнь - образование язвы в желудке или ДПК как результат дисбаланса между протективными факторами слизистой оболочки и разнообразными факторами, повреждающими слизистую оболочку, понимаемыми как этиология.

Коды по МКБ-10

- K25. Язва желудка.
- K26. Язва двенадцатиперстной кишки.
- K27. Пептическая язва неуточненной локализации.
- K28. Гастроеюнальная язва.

Классификация (Ивашкин В.Т., 2004)

1. Ассоциация с *Helicobacter pylori*.

2. Локализация.

3. Стадия течения.

4. Осложнения.

5. Размеры:

- малые - до 0,5 см в диаметре;
- средние - 0,6-1,9 см;
- большие 2,0-3,0 см;
- гигантские - более 3,0 см.

6. Одиночные и множественные осложнения:

- кровотечение;
- перфорация;
- пенетрация;
- стенозы.

Примеры формулировок диагноза

1. Язвенная болезнь, ассоциированная с *Helicobacter pylori*, обострение. Язва (0,9 см) и рубцовая деформация луковицы ДПК (K26).

2. Язвенная болезнь желудка в фазе обострения, ассоциированная с *Helicobacter pylori* [или *Helicobacter pylori* (+)], большая язва (1,5×2 см) в средней трети тела желудка на малой кривизне (K25).

2.5. СИНДРОМЫ ОПЕРИРОВАННОГО ЖЕЛУДКА

Синдромы (болезни) оперированного желудка - это последствия желудочной хирургии, включающие функциональные и структурные нарушения после резекции желудка, различных вариантов ваготомии и анастомозов, проявляющиеся астеновегетативными, диспепсическими синдромами.

Коды по МКБ-10

- K91. Нарушение органов пищеварения после медицинских процедур.
- K91.0. Рвота после хирургического вмешательства на желудочно-кишечном тракте.
- K91.1. Синдромы оперированного желудка.
- K91.2. Нарушения всасывания после хирургического вмешательства.

Классификация болезней оперированного желудка (Гасилин В.С., Григорьев П.С., Мушкин О.Н., Блохин Б.А., 2000)

1. Постгастрорезекционные расстройства.

1.1. Демпинг-синдром.

1.2. Гипогликемический синдром.

1.3. Синдром приводящей петли.

1.4. Пептические язвы культи желудка, анастомоза.

1.5. Гастрит культи желудка, анастомозит (в том числе *Helicobacter pylori*-ассоциированный).

1.6. Постгастрорезекционная анемия.

1.7. Постгастрорезекционная астения.

1.8. Постгастрорезекционная дистрофия.

1.9. Постгастрорезекционная энтеропатия (с мальабсорбцией, без мальабсорбции).

2. Постваготомические расстройства.

2.1. Дисфагия.

2.2. Гастродуоденостаз.

2.3. Диарея.

2.4. Рецидив язвы.

2.5. Демпинг-синдром.

Примеры формулировок диагноза

1. Болезнь оперированного желудка (06.07.1991 - операция по Биль-рот-2 по поводу язвенной болезни желудка, осложненной кровотечением): демпинг-синдром средней степени тяжести (K91.1).

2. Болезнь оперированного желудка (02.03.2005 - операция по Биль-рот-2 по поводу язвенной болезни желудка, осложненной кровотечением): демпинг-синдром средней степени тяжести (K91.1).

3. Болезнь оперированного желудка (02.03.2005 - операция по Бильрот-2 по поводу язвенной болезни желудка, осложненной кровотечением): синдром приводящей петли средней степени тяжести, эрозивный анастомозит, эрозивный рефлюкс-эзофагит

(K91.2).

4. Болезнь оперированного желудка (02.03.2005 - операция по Бильрот-2 по поводу язвенной болезни ДПК, осложненной пенетрацией в 1999 г.): атрофический гастрит культи желудка, *Helicobacter pylori* (-), с толстокишечной метаплазией. Демпинг-синдром легкой степени (K29).

2.6. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ КИШЕЧНИКА

Неспецифический язвенный колит - хроническое заболевание воспалительной природы, неустановленной этиологии, с язвенно-деструктивными изменениями слизистой оболочки прямой и ободочной кишки, характеризуется прогрессирующим течением и осложнениями (сужением, перфорацией, кровотечениями, сепсисом и др.).

Коды по МКБ-10

? K50. Болезнь Крона (регионарный энтерит).

- K50.0. Болезнь Крона тонкой кишки.
- K50.1. Болезнь Крона толстой кишки.
- K50.8. Другие разновидности болезни Крона.
- K50.9. Болезнь Крона неуточненная.

? K51. Язвенный колит.

- K51.0. Язвенный (хронический) энтероколит.
- K51.1. Язвенный (хронический) илеоколит.
- K51.2. Язвенный (хронический) проктит.
- K51.3. Язвенный (хронический) ректосигмоидит.
- K51.4. Псевдополипоз ободочной кишки.
- K51.5. Мукозный проктоколит.
- K51.8. Другие язвенные колиты.
- K51.9. Язвенный колит неуточненный.

? K52. Другие неинфекционные гастроэнтериты и колиты.

- K52.0. Радиационный гастроэнтерит и колит.
- K52.1. Токсический гастроэнтерит и колит.
- K52.2. Аллергический и алиментарный гастроэнтерит и колит.
- K52.8. Другие уточненные неинфекционные гастроэнтериты и колиты.
- K52.9. Неинфекционный гастроэнтерит и колит неуточненный.

Классификация неспецифического язвенного колита (Левитан М.Х., 1979)

I. Клиническая характеристика.

1. Клиническая форма:

- а) острая;
- б) хроническая.

2. Течение:

- а) быстро прогрессирующее;
- б) непрерывно рецидивирующее;
- в) рецидивирующее;
- г) латентное (стертое).

3. Степень активности:

- а) обострение;
- б) затухающее обострение;
- в) ремиссия.

4. Степень тяжести:

- а) легкая;
- б) средняя;
- в) тяжелая.

II. Анатомическая характеристика.

1. Протяженность:

- а) проктит;
- б) проктосигмоидит;
- в) субтотальное поражение;
- г) тотальное поражение.

2. Макроскопическая характеристика:

- а) эрозивно-геморрагический колит;
- б) язвенно-деструктивный колит.

3. Микроскопическая характеристика:

- а) преобладание деструктивно-воспалительного процесса;
- б) уменьшение воспалительного процесса с элементами репарации;
- в) последствия воспалительного процесса;
- г) тотальное поражение.

III. Осложнения.

1. Местные:

- а) перфорация толстой кишки;
- б) кишечное кровотечение;
- в) сужение кишки;
- г) псевдополипоз;
- д) вторичная кишечная инфекция;

- е) исчезновение слизистой оболочки (полное, частичное) толстой кишки;
ж) токсическое расширение толстой кишки.

2. Общие:

- а) функциональный гипокортицизм;
б) септицемия, сепсис;
в) артриты, сакроилеиты;
г) поражения кожи, глаз;
д) нефрит, амилоидоз;
е) флебиты;
ж) дистрофия печени, других органов.

Таблица 2.3. Индекс клинической активности язвенного колита по Truelove (Ивашкин В.Т., 2003)

Показатель		Степень выраженности признака		
Частота дефекации (1 раз в день)		<4	4-6	>6
Выявление крови в кале при макроскопическом исследовании		+	++	+++
Лихорадка, °С	вечером	-	<37,5	>37,5
	2 из 4 дней	-	<37,8	>37,8
Анемия		Не выражена	Умеренно выражена	Уровень гемоглобина <75% нормы
Тахикардия, в минуту		-	<90	>90
СОЭ, мм/ч		<30	30-50	>50

Примечание. СОЭ - скорость оседания эритроцитов.

Учитывая, что терапевтическая тактика лечения язвенного колита связана с тяжестью заболевания, представляет интерес попытка объективизации определения степени тяжести заболевания и активности патологического процесса В.Н. Копейкина и Л.И. Лозовской (1999).

Таблица 2.4. Степень активности язвенного колита, баллы

Критерий	Степень выраженности признака, баллы				
	0	1	2	3	4
Частота стула, количество раз в сутки	1-2	3-4	5-6	Более 6 или наличие ночных дефекаций при меньшем их количестве	
Наличие крови в стуле	Нет	Визуальные следы в форме отдельных капель или прожилок	Видимая в умеренном количестве кровь	Кровь, слизь и гной в большом количестве	

Окончание табл. 2.4

Критерий	Степень выраженности признака, баллы				
	0	1	2	3	4
Эндоскопическая активность	Отсутствия признаков воспаления	I степень активности	II степень активности	III степень активности	-
процесса					

(критерии других авторов)					
Протяжен- ность воспаления	Проктит, прокто сиг- моидит	Левосто- роннее (дис тальнее уровня селе- зеночной кривизны) поражение	Тотальный колит	Тотальное поражение толстой кишки с наличием ретро град- ного илеита	-
Изменение СОЭ	Нормаль- ная (до 10 мм/ч)	Повышен- ная (11- 20 мм/ч)	Выраженное повышение (21-30 мм/ч)	Значи- тельное повышение (>31 мм/ч)	-
Общее состояние	Без вне- кишечных прояв- лений	Умеренные внекишеч- ные прояв- ления: артралгии, артриты, гепатомега- лия, пора- жения и ее придатков	Внекишеч- ные пораже- ния парен- химатозных органов (неактивные и умеренной активности, гепатит, ГН, панкреатит)	Внекишеч- ные измене- ния парен- химатозных органов высокой актив ности, наличие осложнений	Сочетан- ные актив ные пораже- ния нес- кольких парен- химатоз- ных органов

Примечание. ГН - гломерулонефрит.

На основании учета перечисленных выше параметров определяют степень тяжести болезни:

- от 0 до 4-й - фаза ремиссии;
- от 5 до 9-й - легкая степень;
- от 10 до 14-й - среднетяжелая степень;
- от 15 до 19-й - тяжелое течение.

Болезнь Крона - хроническое гранулематозное воспалительное заболевание кишечника, поражающее в той или иной степени все части пищеварительного канала - от полости рта до ануса и перианальных складок, для которого типичны трансмуральные поражения стенки кишечника.

Классификация болезни Крона (Левитан М.Х. и др., 1974)

1. По локализации патологического процесса:

- энтерит (илеит);
- энтероколит (илеоколит);
- колит;
- верхние отделы желудочно-кишечного тракта.

2. По тяжести клинических проявлений:

- легкая форма;

- среднетяжелая форма;
- тяжелая форма.

3. По течению болезни:

- острое (до 6 мес);
- хроническое (после 6 мес);
- рецидивирующее;
- непрерывное.

Таблица 2.5. Индекс клинической активности болезни Крона (Best W. et al., 1976)

Симптом	Степень выраженности признака, баллы					Коэффициент умножения
Число эпизодов жидкого стула в неделю	-	-	-	-	-	2
Степень абдоминальных болей	Нет (0)	Незначительные (1)	Значительные (2)	Сильные, до непереносимых (3)	-	3
Изменение общего состояния	Нет (0)	Незначительное (1)	Значительное (2)	Тяжелое (3)	Крайне тяжелое (4)	7
Внекишечные симптомы, в том числе анальные трещины, свищи, абсцессы	Нет (0)	Да (1)	-	-	-	20

Окончание табл. 2.5

Симптом	Степень выраженности признака, баллы				Коэффициент умножения
Необходимость симптоматического лечения по поводу диареи	Нет (0)	Да (1)	-	-	30
Наличие участка резистентности при пальпации живота	Нет (0)	Сомнительно (2)	Достоверно (5)	-	10
Показатели гематокрита (женщины - 42, мужчины - 47)	Нет (0)	Да (1)	-	-	6
Масса тела (масса тела пациента/ нормальная масса тела)	Да (1)	-	-	-	100

Примечание. Менее 150 баллов - ремиссия; от 150 до 450 - обострение; более 450 - тяжелое обострение.

Венская классификация болезни Крона (Gasche C. et al. // Inflammatory Bowel Diseases. - 2000. - Vol. 6. - P. 8-15)

1. Возраст, в котором установлен диагноз (*age*).

A1 - до 40 лет.

A2 - 40 лет и старше.

2. Локализация процесса (*location*).

L1 - терминальный илеит.

L2 - толстая кишка.

L3 - сочетанное тонко- и толстокишечное поражение.

L4 - верхние отделы пищеварительного тракта.

3. Характер течения (*behaviour*).

B1 - нет стриктур, нет пенетрации.

B2 - стриктуры.

B3 - пенетрация.

Таблица 2.6. Критерии достоверного диагноза болезни Крона по Lennard-Jones (1989)

Критерий	Оценка
Поражение от полости рта до анального канала: хроническое гранулематозное поражение слизистой оболочки губ или щек, пилородуоденальное поражение	Достоверный диагноз устанавливают при наличии как минимум трех
Прерывистый характер поражения	относительных критериев (от 1 до 6), а при выявлении
Трансмуральный характер поражения: язвы/трещины, абсцессы, свищи	гранулемы - еще одного относительного
Фиброз: стриктуры	критерия (от 1 до 6)
Лимфоидная ткань (гистология): афтозные язвы или трансмуральные лимфоидные скопления	
Муцин (гистология): нормальное содержание муцина в зоне активного воспаления слизистой оболочки толстой кишки	
Гранулемы	

Таблица 2.7. Классификация внекишечных проявлений болезни Крона

Критерий	Характеристика внекишечных проявлений
В зависимости от локализации кишечного поражения	Сочетающиеся с поражением толстой кишки: кожа, глаза, суставы, полость рта, печень и желчевыводящая система
	Сочетающиеся с поражением тонкой кишки: недостаточность питания, мочекаменная болезнь и ЖКБ, гидронефроз
	Неспецифические: амилоидоз, остеопороз, анемия
В зависимости от степени активности воспалитель- ного процесса в кишке	При высокой активности: артриты, узловатая эритема, ирит/увеит, анемия
	При средней активности: гангренозная пиодермия
	Не связанные с воспалением: склерозирующий хо- лангит, АС, сакроилеит

Примечание. АС - анкилозирующий спондилит; ЖКБ - желчнокаменная болезнь. Остальные, более редко встречаемые внекишечные проявления болезни Крона имеют аутоиммунную природу и либо возникают при обострении поражения кишки, либо предшествуют ему. К таким проявлениям относятся ирит и эписклерит, афтозный стоматит, васкулиты (чаще бывает флебит), кожные поражения (узловатая эритема и

гангренозная пиодермия). Склерозирующий холангит, в отличие от других аутоиммунных проявлений, обычно прогрессирует вне зависимости от тяжести поражения кишки. К неаутоиммунным внекишечным проявлениям болезни Крона относятся моче-и желчнокаменная болезни.

Примеры формулировок диагноза

1. Неспецифический язвенный колит, рецидивирующее течение, средней тяжести, с поражением прямого и сигмовидного отделов толстой кишки, эрозивно-геморрагическая форма, фаза затухающего обострения (K51.3).
2. Неспецифический язвенный колит, острая форма, быстро прогрессирующее течение с тотальным поражением толстой кишки, токсическая дилатация кишки, септицемия (K51.0).
3. Неспецифический язвенный колит, преимущественно прокто-сигмоидит, эрозивно-геморрагическая форма с латентным течением, фаза ремиссии (K51.3).
4. Болезнь Крона, среднетяжелая форма, хроническое течение в фазе обострения. Гранулематозный колит с преимущественным поражением слепой кишки. Артрит правого плечевого сустава (K50.1).
5. Неспецифический язвенный колит, хроническое рецидивирующее течение, в фазе обострения, средней степени тяжести, дистальная форма (проктосигмоидит). Узловатая эритема. Двусторонний гонартроз (K51.2).

2.7. ЦЕЛИАКИЯ

Целиакия - хроническое и прогрессирующее заболевание, характеризующееся диффузной атрофией слизистой оболочки тонкой кишки, которая развивается в результате непереносимости белка (глютена) клейковины злаков. Тяжесть заболевания оценивается в зависимости от выраженности синдрома мальабсорбции и продолжительности болезни.

Целиакия - иммунозависимое заболевание, которое поражает прежде всего желудочно-кишечный тракт и характеризуется хроническим воспалением слизистой оболочки тонкой кишки, которое может приводить к атрофии ворсинок кишечника, мальабсорбции и различным клиническим проявлениям у детей и взрослых. Кишечные симптомы могут включать диарею, абдоминальные спазмы, боли и напряжение. Нелеченная целиакия может привести к витаминной и минеральной недостаточности, остеопорозу и другим экстраинтестинальным проблемам.

Коды по МКБ-10

- K90. Нарушения всасывания в кишечнике.
 - K90.0. Целиакия.
 - K90.1. Тропическая спру.
 - K90.2. Синдром слепой петли, не классифицированный в других рубриках.
 - K90.3. Панкреатическая стеаторея.
 - K90.4. Нарушения всасывания, обусловленные непереносимостью, не классифицированные в других рубриках.
 - K90.8. Другие нарушения всасывания в кишечнике.
 - K90.9. Нарушение всасывания в кишечнике неуточненное.

Классификация субфенотипов целиакии (Парфенов А.И., 2005)

Классическая целиакия. Доминируют симптомы и последствия га-строинтестинальной мальабсорбции. Диагноз устанавливается на основании серологических тестов, биопсийных признаков ворсинчатой атрофии и улучшения симптомов на фоне аглютеновой диеты.

Для *целиакии с атипичными симптомами* характерно доминирование экстраинтестинальных симптомов над гастроинтестинальными. Распознавание типичных особенностей течения целиакии стало возможным вследствие новых данных о ее распространенности. Так же как и в случае классической целиакии, диагноз устанавливается на основании серологических тестов, биопсийных признаков ворсинчатой атрофии и улучшения симптомов на фоне аглютеновой диеты.

Бессимптомная целиакия устанавливается индивидуумам, которые асимптоматичны, но имеют позитивные серологические тесты и атрофию ворсинок на биопсии. Подобные случаи выявляются во время скрининга групп высокого риска; атрофия ворсинок может быть случайно обнаружена при эндоскопии или биопсии, проводимой по другому поводу.

Латентная целиакия определяется при позитивных серологических тестах при отсутствии атрофии ворсинок при биопсии. В подобных случаях отсутствуют клинические проявления, но они могут появиться в сочетании или без гистологических изменений.

Осложнения целиакии обычно появляются через много лет после начала заболевания и обычно наблюдаются у взрослых. О рефрактерной целиакии говорят при персистенции симптомов и кишечного воспаления, несмотря на аглютеновую диету. Она может встречаться в контексте ulcerативного еюнита и быть ранним проявлением интестинальной лимфомы.

Во многих исследованиях сообщается о повышенном риске неходж-кинской лимфомы при целиакии, однако часто нет различий между классической целиакией, ассоциированной с лимфомой (*Enteropathy Associated T-cell Lymphoma* - EATL), и другими субтипами. EATL встре-

чается у людей, которым диагноз установлен в детстве. Несмотря на повышение риска, лимфома остается очень редким осложнением. Некоторые исследования свидетельствуют о том, что аглютеновая диета снижает риск возникновения лимфомы. Кроме того, увеличивается риск аденокарциномы тонкой кишки и имеются некоторые данные в пользу того, что повышается риск карциномы в любом участке гастроинтестинального тракта. Частота всех причин смерти при клинически диагностированной целиакии вдвое выше, чем в контрольной популяции.

Классификация целиакии

1. Формы:

- типичная;
- атипичная (малосимптомная);
- скрытая (латентная).

2. Периоды:

- активный;
- ремиссия.

Общепринятой классификации нет. Выделение первичной и вторичной целиакии, а также синдрома целиакии нецелесообразно, поскольку сходные состояния, которые могли бы быть обозначены как вторичная целиакия или синдром целиакии, таковыми не являются. Целиакия - всегда первичное заболевание, не поддающееся радикальному лечению.

Вышеперечисленные термины вводят в заблуждение врача и пациента, оставляя надежду на излечение от целиакии, и, как следствие, могут стать причиной отмены безглютеновой диеты.

Пример формулировки диагноза

Целиакия, типичная форма, активный период. Синдром мальаб-сорбции средней степени тяжести (K90.0).

2.8. СИНДРОМ РАЗДРАЖЕННОГО КИШЕЧНИКА

Синдром раздраженного кишечника (СРК) - расстройства моторной и секреторной функций кишечника, преимущественно толстой кишки, без структурных изменений органов.

Коды по МКБ-10

- K58. СРК (включая синдром раздраженной ободочной кишки).
- K58.0. СРК с диареей.
- K58.9. СРК без диареи.

Клиническая классификация синдрома раздраженного кишечника (Weber F., McCallum R., 1992)

1. С преобладанием болевого синдрома и метеоризма.
2. С преобладанием диареи.
3. С преобладанием запоров.

Бристольская шкала формы кала

Тип 1 - отдельные, твердые, ореховидные комки, труднопроходящие.

Тип 2 - колбасовидный, комковатый.

Тип 3 - колбасовидный, с трещинами на поверхности.

Тип 4 - колбасоили змеевидный, гладкий и мягкий.

Тип 5 - мягкие комки с четкими краями, легко проходящие через прямую кишку.

Тип 6 - пушистые, рваные кусочки, пористые.

Тип 7 - водянистый, без твердых кусочков, полностью жидкий.

Таблица 2.8. Разделение синдрома раздраженного кишечника по преобладающей форме стула

Показатель	Форма стула
СРК с преобладанием запора (СРК-С)	Твердый или комковатый стул* >25% и жидкий или водянистый стул** <25% дефекаций***
СРК с преобладанием диареи (СРК-D)	Жидкий или водянистый стул** >25% и твердый или комковатый стул* <25% дефекаций***
Смешанный СРК (СРК-M)	Твердый или комковатый стул* >25% и жидкий или водянистый стул** >25% дефекаций***
Неклассифицируемый СРК	Патологическая консистенция стула, соответствующая критериям СРК-С, -D или -M***

* Бристольская шкала формы кала, типы 1-2.

** Бристольская шкала формы кала, типы 6-7.

*** Без применения антидиарейных или слабительных средств.

Симптомы тревоги при синдроме раздраженного кишечника

Жалобы и анамнез: немотивированная потеря массы тела; ночная симптоматика; постоянные интенсивные боли в животе как единственный ведущий симптом поражения желудочно-кишечного тракта; начало в пожилом возрасте; рак толстой кишки у родственников.

Физикальное обследование: лихорадка, изменения в статусе (гепато-, спленомегалия).

Лабораторные показатели: кровь в кале, лейкоцитоз, анемия, увеличение СОЭ, изменения биохимии крови.

Внекишечные проявления у пациентов с СРК:

- дизурия;
- раннее насыщение;
- тошнота;
- фибромиалгия; •диспареуния;
- боли в пояснице;
- головная боль.

Пример формулировки диагноза

СРК с преобладанием запоров (K58.9).

2.9. ДИВЕРТИКУЛЯРНАЯ БОЛЕЗНЬ КИШЕЧНИКА

Дивертикулы кишечника - это выпячивания его стенок различной формы и величины. Бывают единичные и множественные (дивертику-лез), истинные, состоящие из слизистой, мышечной и серозной оболочек, и ложные, проявляющиеся выпячиванием слизистой оболочки через дефекты мышечной оболочки.

Коды по МКБ-10

- K57. Дивертикулярная болезнь кишечника.
- K57.0. Дивертикулярная болезнь тонкой кишки с прободением и абсцессом.
- K57.1. Дивертикулярная болезнь тонкой кишки без прободения или абсцесса.
- K57.2. Дивертикулярная болезнь толстой кишки с прободением и абсцессом.
- K57.3. Дивертикулярная болезнь толстой кишки без прободения или абсцесса.
- K57.4. Дивертикулярная болезнь и тонкой, и толстой кишки с прободением и абсцессом.
- K57.5. Дивертикулярная болезнь и тонкой, и толстой кишки без прободения или абсцесса.
- K57.8. Дивертикулярная болезнь кишечника, неуточненной части, с прободением и абсцессом.
- K57.9. Дивертикулярная болезнь кишечника, неуточненной части, без прободения или абсцесса.

Классификация дивертикулов (Ивашкин В.Т., 2003)

I. Врожденные (например, дивертикул Меккеля) и приобретенные.

II. Истинные и ложные.

III. По локализации:

- тонкой кишки;
- толстой кишки.

IV. Осложнения:

- острый (хронический) дивертикулит - возникает вследствие микроперфорации стенки дивертикула и присоединения инфекционного процесса, развивается у 10-25% больных с ди-вертикулярной болезнью;
- перидивертикулит - локализованный воспалительный процесс, промежуточная стадия между дивертикулитом и формированием абсцесса;
- абсцесс (возможен внутрстеночный микроабсцесс);
- стеноз кишки и кишечная непроходимость (спаечный процесс вокруг дивертикула, в отличие от других осложнений, развивается постепенно);
- перфорация дивертикула с развитием перитонита;
- кишечное кровотечение;
- свищи;
- синдром избыточного бактериального роста.

Пример формулировки диагноза

Дивертикулярная болезнь кишечника, истинные дивертикулы толстой кишки, преимущественно сигмовидной (K57.3). Синдром избыточного бактериального роста в кишечнике (K52).

2.10. ХРОНИЧЕСКИЙ ПАНКРЕАТИТ

Хронический панкреатит (ХП) - группа заболеваний ПЖ различной этиологии, преимущественно воспалительной природы с фазово-прогрессирующим очаговыми, сегментарными или диффузными дегенеративными изменениями ее экзокринной части, атрофией железистых элементов (панкреоцитов) и замещением их соединительной (фиброзной) тканью; изменениями в протоковой системе ПЖ с образованием кист и конкрементов с различной степенью нарушения экзо-и эндокринной функций.

Коды по МКБ-10

- K86. Другие болезни поджелудочной железы.
- K86.0. ХП алкогольной этиологии.
- K86.1. Другие ХП.
- K86.2. Киста поджелудочной железы.
- K86.3. Ложная киста поджелудочной железы.
- K86.8. Другие уточненные болезни поджелудочной железы.
- K86.9. Болезнь поджелудочной железы неуточненная.

Диагностика начала ХП по системе Mannheim

Наличие одного из следующих критериев:

- первый эпизод (приступ) абдоминальной боли;
- впервые развившийся острый панкреатит (ОП);
- первое появление клинических проявлений экзоили эндокринной недостаточности ПЖ.

Множественные факторы риска ФР по классификации Mannheim:

- *multiple* - многофакторная классификация;
- *alcohol* - злоупотребление алкоголем;
- *nicotine* - влияние никотина;
- *nutrition* - нутритивные факторы;
- *heredity* - наследственность;
- *efferent pancreatic duct factors* - факторы, влияющие на диаметр панкреатических протоков и отток секрета ПЖ;
- *immunological factors* - иммунологические факторы;
- *miscellaneous and metabolic factors* - различные другие и метаболические факторы.

Таблица 2.9. Многофакторная классификация хронического панкреатита по Mannheim

Множественные ФР

А Употребление алкоголя:

- чрезмерное (>80 г в день);
- высокие дозы (20-80 г в день);
- умеренное (<20 г в день)

N Воздействие никотина: среди курильщиков вычисление параметра пачко-лет

N Пищевые факторы:

- особенности питания (например, высокое потребление жиров и дефицит белков);
- гиперлипидемия

Окончание табл. 2.9

Множественные ФР

Н Наследственные факторы:

- наследственный панкреатит;
- семейный панкреатит;
- идиопатический панкреатит с ранними проявлениями;
- идиопатический панкреатит с поздними проявлениями;
- тропический панкреатит (возможны мутации в генах PRSS1, CFTR и SPINK1)

Е Факторы, влияющие на диаметр панкреатических протоков и отток секрета ПЖ (эфферентные факторы):

- *Pancreas divisum*;
- кольцевидная ПЖ и другие ее аномалии;
- блокада протоков ПЖ (например, опухолью);
- посттравматические рубцовые стенозы протоков ПЖ;

	• дисфункция сфинктера Одди
I	Иммунологические факторы. Аутоиммунный панкреатит: • ассоциированный с синдромом Гужеро-Шегрена; • ассоциированный с воспалительными заболеваниями кишечника; • ассоциированный с аутоиммунными заболеваниями (например, с первичным склерозирующим холангитом, первичным билиарным циррозом)
M	Различные редкие и метаболические факторы: • гиперкальциемия и гиперпаратиреоз; • ХПН; • лекарственный панкреатит; • токсический панкреатит

Примечание. ХПН - хроническая почечная недостаточность.

Клинические стадии хронического панкреатита

Бессимптомная фаза

- 0-я стадия - субклинический ХП.
- Период без симптомов (определяется случайно, например, при аутопсии).
- ОП - первый эпизод (возможно, является началом ХП).
- ОП с тяжелыми осложнениями.

ХП с клинической манифестацией

- I стадия - без недостаточности ПЖ.
- Рецидив ОП (между эпизодами ОП боль отсутствует).
- Рецидивирующая или постоянная абдоминальная боль (в том числе боль между эпизодами ОП).
- Стадии Ia/Ib с тяжелыми осложнениями.

Пациентов с первым эпизодом ОП (при отсутствии симптомов ХП), но с ФР развития ХП (например, с алкогольным анамнезом), следует отнести к стадии 0b при отсутствии морфологических и функциональных изменений со стороны ПЖ. Если же имеют место проявления ХП (например, кальцинация ПЖ), то таких пациентов относят к стадии Ia.

- II стадия - экзоили эндокринная недостаточность ПЖ.
- Изолированная экзоили эндокринная недостаточность (без боли).
- Изолированная экзоили эндокринная недостаточность (с болью).
- Стадии IIa/IIb с тяжелыми осложнениями.
- III стадия - экзо- и эндокринная недостаточность ПЖ в сочетании с болью.
- Экзо- и эндокринная недостаточность ПЖ (с болью, в том числе требующей лечения анальгетиками).
- Стадия IIIa с тяжелыми осложнениями.
- IV стадия - уменьшение интенсивности боли (стадия «перегорания» ПЖ).

- Экзо- и эндокринная недостаточность ПЖ при отсутствии боли, без тяжелых осложнений.
- Экзо- и эндокринная недостаточность ПЖ при отсутствии боли, с тяжелыми осложнениями.

Определение тяжелых осложнений по системе M-ANNHEIM

1. Потенциально обратимые.

- Стеноз соседних органов (ДПК, толстой кишки, общего желчного протока).
- Желудочно-кишечное кровотечение.
- Асцит.
- Плевральный выпот.
- Изменения костей.
- Псевдоаневризма.
- Свищ ПЖ.

2. Необратимые осложнения.

- Тромбоз воротной или селезеночной вены с портальной гипер-тензией или без нее.
- Рак ПЖ.

Диагностические критерии хронического панкреатита

Диагноз ХП подразумевает наличие типичной клинической картины ХП (например, рецидивирующие панкреатические атаки, абдоминальная боль). На основе этой клинической картины выделяют три формы ХП.

I. Определенный ХП (один или несколько из следующих критериев):

- кальцинация ПЖ;
- умеренные или тяжелые изменения протоков ПЖ (по Кембриджской классификации);
- выраженная постоянная экзокринная недостаточность ПЖ (например, стеаторея, которая значительно уменьшается при приеме ферментов);
- типичная для ХП гистологическая картина.

II. Вероятный ХП (один или несколько из следующих критериев):

- легкие изменения протоков (по Кембриджской классификации);
- псевдокиста(ы) - постоянно существующая или рецидивирующая;
- патологические результаты функциональных тестов (показателей фекальной эластазы-1, секретинового теста, секретин-панкреозиминового теста);
- эндокринная недостаточность (например, патологические результаты теста толерантности к глюкозе).

III. Пограничный ХП имеет типичную клиническую картину панкреатита, но при отсутствии критериев вероятного или определенного ХП. Эта форма предполагается при развитии первого эпизода ОП при наличии или отсутствии следующих факторов:

- семейный анамнез заболеваний ПЖ (например, другие члены семьи также болели ОП или раком ПЖ);

- имеют место ФР по системе M-ANNHEIM.

Алкогольный панкреатит - дополнительно к критериям определенного, вероятного или пограничного ХП требует наличия одного из следующих факторов.

- Чрезмерное потребление алкоголя в анамнезе (для мужчин - >80 г в день на протяжении нескольких лет, для женщин - меньшие дозы).
- Избыточное потребление алкоголя в анамнезе (20-80 г в день на протяжении нескольких лет).
- Умеренное потребление алкоголя в анамнезе (<20 г в день на протяжении нескольких лет).

Таблица 2.10. Кембриджская классификация хронического панкреатита: критерии визуализации

Степень тяжести	Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография	Наличие признаков	УЗИ/КТ
Норма	Нормальные главный и боковые протоки	-	Нормальные размеры и форма желчного пузыря, однородная паренхима, ширина главного протока не более 2 мм
Сомнительный ХП	Главный проток нормальный; менее трех измененных боковых протоков	Наличие только одного патологического признака	Главный проток расширен до 2-4 мм, умеренное увеличение железы (не более чем в 2 раза), неоднородная паренхима
Легкая	Главный проток нормальный, три измененных боковых протока и более	Два патологических признака и более	Ширина главного протока 2-4 мм, умеренное увеличение протоков, умеренное увеличение в размере (не более чем в 2 раза), неоднородная паренхима с участками повышенной эхогенности
Умеренная	Измененный главный проток и его ответвления (>3)	-	Полости (<10 мм), повышение эхогенности стенок и неравномерный просвет протока, неравномерный контур железы, ее локальные увеличения

Окончание табл. 2.10

Степень тяжести	Эндоскопическая ретроградная холангиопанкреатография	Наличие признаков	УЗИ/КТ
Тяжелая	Большие полости (>10 мм).	Один патологический признак и более	Большие полости (>10 мм), очаги панкреонекроза, внутрипротоковые кальцинаты, деформации протоков. Существенное расширение или неравномерность
	Внутрипротоковые кальцинаты.		панкреонекроза, внутрипротоковые кальцинаты, деформации протоков (компьютерная томография с внутривенным
	Обструкция и стриктуры протоков. Существенное расширение или неравномерность		

	главного протока		контрастированием), обструкция протоков (ширина >4 мм), нравномерность главного протока, значительное увеличение размерах (более чем в 2 раза), изменения соседних органов
--	------------------	--	--

Таблица 2.11. Оценка степени тяжести хронического панкреатита по системе M-ANNHEIM

Особенности ХП	Характеристика признака
<i>Боль</i>	
При отсутствии лечения боли нет	Нет необходимости в назначении медикаментов для ослабления боли
Рецидивный ОП	Между эпизодами ОП боли нет
Боль исчезает при назначении медикаментов	При приеме анальгетиков и/или эндоскопическом лечении боль исчезает
Периодическая боль	Есть периоды, когда боль отсутствует независимо от наличия или отсутствия медикаментозного лечения, возможны эпизоды ОП
	Пациенты постоянно жалуются на боль независимо от того, какое лечение проводится; возможны эпизоды ОП

Окончание табл. 2.11

Особенности ХП	Характеристика признака	Оценка, баллы
<i>Контроль за болью</i>		
	Нет необходимости в медикаментах	0
	Необходимы ненаркотические или слабые наркотические анальгетики	1
	Необходимы мощные опиоидные анальгетики или эндоскопическое вмешательство	2
<i>Хирургическое лечение</i>		
	Хирургические операции на ПЖ по любым показаниям	4
<i>Экзокринная недостаточность ПЖ</i>		
Отсутствие		0
	Наличие легкой, умеренной или необъективизированной экзокринной недостаточности, которая не требует ферментной заместительной терапии (в эту категорию включают и пациентов, которые жалуются на периодическую диарею)	1
	Доказанная экзокринная недостаточность ПЖ (по данным функциональных тестов) или тяжелая панкреатическая недостаточность, подтвержденная количественным исследованием жира в кале (>7 г жира/24 ч), причем проявления этой недостаточности исчезают или значительно уменьшаются при приеме ферментных препаратов	2
<i>Эндокринная недостаточность</i>		
	Отсутствие сахарного диабета (СД)	0
	Наличие СД	4
<i>Структурные изменения ПЖ по результатам визуализации (оценка по Кембриджской классификации)</i>		
	Норма	0
	Сомнительный ХП	1
	Легкие изменения	2
	Умеренные изменения	3
	Тяжелые изменения	4
	Тяжелые осложнения со стороны внутренних органов (не включены в Кембриджскую классификацию)	-

Отсутствие осложнений	0
Обратимые осложнения	2
Необратимые осложнения	4

Градацию панкреатической боли проводят по сумме особенностей течения болевого синдрома и необходимости назначения различных анальгетиков. Например, если пациенту необходимы мощные наркотические анальгетики (2 балла) и у него отмечаются периодические панкреатические атаки ОП (3 балла), то тяжесть боли оценивают в 5 баллов.

В расчет индекса степени тяжести ХП (табл. 2.12) включают все оперативные вмешательства на ПЖ и все тяжелые осложнения панкреатита, начиная с первых проявлений заболевания и далее на протяжении всего анамнеза. Если у пациента имели место два тяжелых осложнения и более, то каждое из них отдельно включают в расчет индекса тяжести ХП.

Поскольку функциональные тесты для оценки внешнесекреторной функции ПЖ недостаточно чувствительны для выявления легкой или умеренной экзокринной недостаточности, периодическое послабление стула в сочетании с описанием характерного для ХП кала («панкреатический стул» - светлый, обильный, остатки непереваренной пищи), даже при нормальных результатах функциональных тестов, следует трактовать как внешнесекреторную недостаточность ПЖ и оценивать в 1 балл. Таблица 2.12. Индекс степени тяжести хронического панкреатита по системе

М-ANNHEIM

Индекс степени тяжести	Соответствующая степень тяжести	Баллы
М-ANNHEIM А	Минимальная	0-5
М-ANNHEIM В	Умеренная	6-10
М-ANNHEIM С	Средняя	11-15
М-ANNHEIM D	Выраженная	16-20
М-ANNHEIM E	Тяжелая	>20

Пример формулировки диагноза

Хронический определенный, алкогольный панкреатит, IIIa стадия, индекс степени тяжести D (М-ANNHEIM) (K86.0).

2.11. ЖЕЛЧНОКАМЕННАЯ БОЛЕЗНЬ

Желчнокаменная болезнь (холелитиаз) - заболевание гепатобилиарной системы, обусловленное нарушением обмена холестерина, желчных кислот и/или билирубина и характеризующееся образованием камней в желчном пузыре и/или в желчных протоках.

Коды по МКБ-10

- K80. Желчнокаменная болезнь (холелитиаз).
- K80.0. Камни желчного пузыря с острым холециститом.
- K80.1. Камни желчного пузыря с другим холециститом.
- K80.2. Камни желчного пузыря без холецистита.
- K80.3. Камни желчного протока с холангитом.

- K80.4. Камни желчного протока с холециститом.
- K80.5. Камни желчного протока без холангита или холецистита.
- K80.8. Другие формы холелитиаза.
- K81. Холецистит.
- K81.0. Острый холецистит.
- K81.1. Хронический холецистит.
- K81.8. Другие формы холецистита.
- K81.9. Холецистит неуточненный.
- K82. Другие болезни желчного пузыря.
- K82.0. Закупорка желчного пузыря.
- K82.1. Водянка желчного пузыря.
- K82.2. Прободение желчного пузыря.
- K82.3. Свищ желчного пузыря.
- K82.4. Холестероз желчного пузыря.
- K82.8. Другие уточненные болезни желчного пузыря.
- K82.9. Болезнь желчного пузыря неуточненная.

Классификация желчнокаменной болезни (Ильченко А.А., 2002)

I стадия - начальная, или предкаменная.

1. Густая неоднородная желчь.
2. Формирование билиарного сладжа.
 - Наличие микролитов.
 - Наличие замазкообразной желчи.
 - Сочетание замазкообразной желчи с микролитами.

II стадия - формирование желчных камней.

1. По локализации.
 - В желчном пузыре.
 - В общем желчном протоке.
 - В печеночных протоках.
2. По количеству конкрементов.
 - Одиночные.
 - Множественные.
3. По составу.
 - Холестериновые.
 - Пигментные.

- Смешанные.

4. По клиническому течению.

- Латентное течение.

- С наличием клинических симптомов:

◇ болевая форма с типичными желчными коликами;

◇ диспепсическая форма;

◇ под маской других заболеваний.

III стадия - хронический рецидивирующий калькулезный холецистит.

IV стадия - осложнения.

Примеры формулировок диагноза

1. ЖКБ: множественные смешанные конкременты желчного пузыря (или одиночный крупный конкремент, кальцинированный). Латентное течение (K80.2).

2. ЖКБ: хронический калькулезный холецистит. Дисфункция желчного пузыря по гипомоторному типу (K80.2).

2.12. ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СОСТОЯНИЯ ПОСЛЕ ХОЛЕЦИСТЭКТОМИИ

Постхолецистэктомный синдром (Григорьев П.Я., 2004)

Рецидивирующие боли в эпигастральной области и диспепсические расстройства в ближайшем и отдаленном послеоперационном периоде после холецистэктомии могут быть вызваны следующими состояниями.

I. Состояниями, вызванными непосредственно хирургическими проблемами (сложностями, ошибками). Сюда относятся позднее проведение операции (миграция камня в общий желчный проток и/или острый холецистит), неполное обследование до и во время операции (резидуальный холедохолитиаз), хирургические неудачи (повреждение протоков, оставление длинной культи пузырного протока и др.).

II. Патологическими состояниями после холецистэктомии, которые можно объединить в три группы:

1) функциональные расстройства сфинктера Одди билиарного, панкреатического или смешанного типа (K91.5);

2) билиарная гипертензия с наличием органических препятствий току желчи вследствие холедохолитиаза, стеноза, стриктуры желчных протоков и желчеотводящих анастомозов;

3) сопутствующие заболевания, которые имелись до операции или развились после нее (хронический билиарнозависимый панкреатит, язвенная болезнь, СРК, гастроэзофагеальная рефлюксная болезнь, грыжа пищеводного отверстия диафрагмы).

Коды по МКБ-10

• K83. Другие болезни желчевыводящих путей.

- K83.0. Холангит.

- K83.1. Закупорка желчного протока.

- K83.2. Пробождение желчного протока.

- K83.3. Свищ желчного протока.

- K83.4. Спазм сфинктера Одди.
- K83.5. Желчная киста.
- K83.8. Другие уточненные болезни желчевыводящих путей.
- K83.9. Болезнь желчевыводящих путей неуточненная.
- K91.5. Постхолецистэктомический синдром.

Примеры формулировок диагноза у больных, перенесших холецистэктомию

1. ЖКБ: холецистэктомия в 2004 г. (для случаев, при которых отсутствуют клинические симптомы) (K91.5).
2. Дисфункция сфинктера Одди билиарного типа. ЖКБ: лапароскопическая холецистэктомия в 1999 г. (K83.4).
3. Постхолецистэктомический синдром (холецистэктомия и холе-доходуоденальный анастомоз по поводу ЖКБ и дистальной стриктуры холедоха в 2000 г.): хронический бактериальный рефлюксный холангит в стадии обострения, средней степени тяжести, с синдромом холестаза (K83.0).
4. ЖКБ (холецистэктомия из мини-доступа в 2002 г.): холедохоли-тиаз, механическая желтуха (K83.1).

2.13. ХРОНИЧЕСКИЙ ГЕПАТИТ

Хронический гепатит (ХГ) - воспалительное заболевание печени различной этиологии, продолжающееся не менее 6 мес, которое может привести к циррозу печени (ЦП) или сочетаться с ним.

Коды по МКБ-10

- K73. ХГ, не классифицированный в других рубриках.
- K 73.0. Хронический персистирующий гепатит, не классифицированный в других рубриках.
- K73.1. Хронический лобулярный гепатит, не классифицированный в других рубриках.
- K73.2. Хронический активный гепатит, не классифицированный в других рубриках.
- K73.8. Другие хронические гепатиты, не классифицированные в других рубриках.
- K73.9. ХГ неуточненный.
- B18. Хронический вирусный гепатит В с дельта-агентом.
- B18.1. Хронический вирусный гепатит В без дельта-агента.
- B18.2. Хронический вирусный гепатит С.
- B18.8. Другой хронический вирусный гепатит.
- B18.9. Хронический вирусный гепатит неуточненный.
- K76.0. Неалкогольный стеатогепатит.
- K70.0. Алкогольная жировая дистрофия печени.
- K70.1. Алкогольный гепатит.

Классификация хронических гепатитов (IWP-WCOG, 1994, Лос-Анджелес)

1. По этиологии и патогенезу.

- 1.1. ХГ типа В.
- 1.2. ХГ типа Д.
- 1.3. ХГ типа С.
- 1.4. Неопределенный хронический вирусный гепатит.
- 1.5. Аутоиммунный гепатит типов 1, 2, 3.
- 1.6. Лекарственно-индуцированный ХГ.
- 1.7. Криптогенный ХГ (неустановленной этиологии).
2. По клинико-биохимическим и гистологическим критериям.
 - 2.1. Степень активности:
 - а) минимальная;
 - б) слабо выраженная;
 - в) умеренно выраженная;
 - г) выраженная.
 - 2.2. Стадии хронического гепатита (0, I, II, III, IV).

Формулировка диагноза хронического гепатита

1. Указание этиологии.
2. Определение степени активности.
3. Определение стадии заболевания.
4. Фаза интеграции/репликации для HBV-инфекции; для HCV - латентная фаза или фаза рецидива (реактивации).
5. Дополнительные характеристики заболевания: наличие холестаза, внепеченочных проявлений.

Таблица 2.13. Оценка гистологической активности (Knodell R.G. et al., 1981)

Компоненты индекса		Баллы
Перипортальные некрозы с мостовидными некрозами или без них		0-10
Внутридольковая дегенерация и фокальные некрозы		0-4
Портальное воспаление		0-4
Фиброз	Отсутствие фиброза - 0	0-4
	Слабый фиброз - 1	
	Умеренный перипортальный фиброз - 2	
	Тяжелый (мостовидный) фиброз - 3	
	ЦП - 4	

Примечание. Индекс гистологической активности равен сумме баллов по всем пунктам: минимальная - 1-3 балла; средняя - 4-8 баллов; умеренная - 9-12 баллов; тяжелая - 13-18 баллов.

Примеры формулировок диагноза

1. ХГ В: HBeAg - положительный, стадия репликации, умеренной активности, фиброз II2 (B18.1).

2. ХГ С: РНК-НСV - отрицательный, латентная фаза, слабо выраженная активность, фиброз I (А II, Р I) (B18.2).

3. ХГ С: РНК-НСV - положительный (фаза рецидива), генотип 1в, слабо выраженная активность, фиброз III (А II, Р III) (B18.2).

4. Хронический неалкогольный стеатогепатит, лекарственного генеза (амиодарон), активность II, фиброз I (B76.0).

5. Аутоиммунный гепатит 1-го типа высокой степени активности, фиброз II. Геморрагический васкулит с поражением кожи и почек (K73.2).

2.14. ЦИРРОЗ ПЕЧЕНИ

ЦП - хроническое полиэтиологическое прогрессирующее заболевание, характеризующееся диффузным разрастанием соединительной ткани, с образованием фиброзных септ, узлов гиперрегенерации печеночной ткани, состоящих из функционально неполноценных гепа-тоцитов, изменением архитектоники печени с развитием псевдодолек, портальной гипертензии, значительным уменьшением массы гепато-цитов и различной степенью гепатоцеллюлярной недостаточностью. ЦП - необратимый диффузный процесс, финальная стадия хронического гепатита или самостоятельное заболевание.

Классификация цирроза печени

В 1994 г. разработаны новые критерии степени активности гепатита и выраженности фиброза (цирроза) печени, которыми в данное время пользуется большинство европейских клиницистов и морфологов. Согласно предложенной шкале METAVIR, определены стадии фиброза и степени активности некротических воспалительных изменений в печени: A0 - отсутствует некротическая воспалительная активность; A1 - минимальная активность; A2 - умеренная активность; A3 - выраженная активность. Уровень активности оценивают по интегральному показателю интенсивности инфильтрации, перипортальных и лобулярных некрозов (табл. 1.14).

Коды по МКБ-10

- K74. Фиброз и цирроз печени.
- K74.0. Фиброз печени.
- K74.1. Склероз печени.
- K74.2. Фиброз печени в сочетании со склерозом печени.
- K74.3. Первичный билиарный цирроз.
- K74.4. Вторичный билиарный цирроз.
- K74.5. Билиарный цирроз неуточненный.
- K74.6. Другой и неуточненный цирроз печени.

Таблица 2.14. Стадии гистологической активности по шкале METAVIR (Bedos-sa P., Poynard T., 1994)

Стадия ступенчатых некрозов	Лобулярное воспаление	Индекс гистологической активности
0 (нет)	0 (нет или мягкое)	A0
	1 (умеренное)	A1
	2 (выраженное)	A2

1 (мягкие)	0,1	A1
	2	A2
2 (умеренные)	0,1	
	2	A3
3 (выраженные)	0, 1, 2	

Выделяют также четыре стадии фиброза (табл. 2.15).

Таблица 2.15. Стадии фиброза по шкале METAVIR

Описание фиброза	Степень
Фиброз отсутствует	F0
Фиброз только портальных трактов	F1
Фиброз портальных трактов + одиночные септы	F2
Фиброз портальных трактов + множественные септы без цирроза	F3
Цирроз	F4

Выделяют три варианта прогрессии фиброза печени: быстрый - 10 лет и менее, средний - около 30 лет и медленный - более 50 лет. Скорость развития предлагается определять как соотношение разницы стадий фиброза по шкале METAVIR и интервала между пункционной биопсией (в годах). Например, если у больного при первой биопсии установлена II стадия фиброза, а через 2 года при повторной биопсии - III стадия, то скорость фиброза составляет 0,5 условных фиброзных единиц в год.

Клиническая оценка стадии и степени тяжести ЦП основана на выраженности портальной гипертензии и гепатоцеллюлярной недостаточности. В настоящее время разработаны клинические шкалы, позволяющие полуколичественно оценить стадию (тяжесть) ЦП. Основной шкалой являются диагностические критерии Чайлда-Пью, высокочувствительные с показателями выживаемости больных ЦП (табл. 2.16).

Таблица 2.16. Классы цирроза печени (степень компенсации) по Чайлду-Пью

Компоненты индекса	Баллы		
	1	2	3
Альбумин, г/л	>35	35-28	<28
Билирубин, мкмоль/л	<34	35-51	>52
ПТИ, %	>80	80-60	<60
Асцит	-	+	++
Энцефалопатия, стадия	0	1-2	3-4

Примечание. Суммарное количество баллов - от 5 до 15. Класс А - 5-6 баллов; класс В - 7-9 баллов; класс С - более 9 баллов.

При постановке диагноза необходимо определить:

- этиологию ЦП;
- степень компенсации ЦП по классам (классификация Чайлда-Пью);
- активность патологического процесса;
- наличие осложнений (портальной гипертензии, нарушения функций клеток печени, отечно-асцитического синдрома, печеночной энцефалопатии, гепаторенального синдрома, гепатоцеллюлярной карциномы).

Примеры формулировок диагноза

1. ЦП вирусной этиологии (HВVинфекция), класс В по Чайлду-Пью (8 баллов), активный. Портальная гипертензия в стадии компенсации: варикозное расширение вен пищевода II

степени, спленомегалия с синдромом гиперспленизма. Печеночно-клеточная недостаточность. Печеночная энцефалопатия II стадии (K74.2)

2. ЦП неустановленной этиологии, класс С по Чайлду-Пью (13 баллов), неактивный. Портальная гипертензия в стадии декомпенсации: варикозное расширение вен пищевода, кровотечение из вен пищевода (2004); портальная гастропатия. Спленомегалия, синдром гиперспленизма. Отечно-асцитический и гепато-ренальный синдромы. Печеночная энцефалопатия III стадии (K74.2)

3. Болезнь Вильсона (гепатоцеребральная дегенерация), абдоминальная форма, ХГ умеренной степени активности, IV стадия ЦП, класс В по Чайлду-Пью (8 баллов) (E83.0).

2.15. ОСТРАЯ ПЕЧЕНОЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ, РАЗВИВШАЯСЯ НА ФОНЕ ХРОНИЧЕСКОЙ

Острая печеночная недостаточность, развившаяся на фоне хронической

(*Acute-on-Chronic Liver Failure - ACLF*), - это синдром, развивающийся у больных хроническим заболеванием печени и симптомами хронической печеночной недостаточности (с циррозом или без него) в результате наложения (присоединения) острой печеночной недостаточности. Клинические проявления: желтуха, увеличение международного нормализованного отношения, развитие синдрома системного воспалительного ответа и недостаточности других органов (энцефалопатии, почечной недостаточности и др.). Данный синдром характеризуется высоким риском смерти в ближайшие 3 мес (от 28 дней до 3 мес).

Коды по МКБ-10

- K72. Печеночная недостаточность, не классифицированная в других рубриках.
- K72.0. Острая и подострая печеночная недостаточность.
- K72.1. Хроническая печеночная недостаточность.
- K72.9. Печеночная недостаточность неуточненная.

Таблица 2.17. Определение органной недостаточности (исследование CANONIC)

Орган или система	Критерий недостаточности
Печеночная недостаточность	Билирубин ≥ 12 мг/дл
Почечная недостаточность	Креатинин ≥ 2 мг/дл или заместительная терапия
Центральная нервная система	Энцефалопатия III-IV ст.
Свертывающая система	Международное нормализованное отношение $> 2,5$ или тромбоциты < 20 тыс. (гипокоагуляция)
Сердечно-сосудистая система	Инотропная поддержка
Дыхательная система	Респираторный индекс $p_aO_2/FiO_2 < 200$

Больные с острой печеночной недостаточностью, развившейся на фоне хронической (ACLF).

Степень тяжести:

I - почечная недостаточность или недостаточность одного органа + креатинин 1,5-1,9 мг/дл;

II - недостаточность двух органов;

III- недостаточность трех органов и более

Примечание. p_aO_2 - парциальное давление кислорода в артериальной крови; FiO_2 фракция кислорода во вдыхаемом воздухе.

Таблица 2.18. Модифицированная шкала оценки состояния пациента CLIF-SOFA (исследование CANONIC)

Орган/система	0 баллов	1 балл	2 балла	3 балла	4 балла
Печень (билирубин, мг/дл)	<1,2	1,2-1,9	2,0-5,9	6,0 12,0	>12
Почки (креатинин, мг/дл)	<1,2	1,2-1,9	2,0-3,5	3,5-5,0	>5,0 или заместительная терапия
Центральная нервная система (степень ПЭ)	Нет	I	II	III	IV
Свертывающая система (международное нормализованное отношение)	<1,1	1,1-1,25	1,25-1,5	1,5 -2,5	>2,5 или тромбоциты <20 тыс.
Сердечнососудистая система (среднее АД, мм рт.ст.)	>70	<70	Допамин <5/добута-мин/герлипрес-син, мкг/ (кг×мин)	Допамин >5/А <0,1/НА <0,1	Допамин >15/А >0,1/НА >0,1
Легкие (p_aO_2/ FiO_2 или SpO_2/ FiO_2)	>400 >512	300-400 357-512	200-300 214-357	100-200 89-214	<100 <89

Примечание. SOFA - последовательная оценка органной недостаточности; CLIF - хроническая печеночная недостаточность; А - адреналин; НА - норадреналин; ПЭ - печеночная энцефалопатия; SpO_2 - периферическая кислородная сатурация.

Пример формулировки диагноза

Алкогольный гепатит тяжелого течения (индекс Маддрей* - 106) (K70.1). ЦП алкогольной этиологии, класс С по Чайлду-Пью (12 баллов), активный (K70.3). Портальная гипертензия: варикозное рас-

* Критерием тяжелого алкогольного гепатита служит индекс Маддрей (ИМ): $ИМ = 4,6 \times (ПВ \text{ пациента} - ПВ \text{ контроль}) + + \text{сывороточный билирубин, мг}\%$, где ПВ - протромбиновое время, с.

У больных со значением индекса более 32 вероятность летального исхода в текущую госпитализацию составляет приблизительно 50%.

ширение вен пищевода II-III степени, спленомегалия с синдромом гиперспленизма (K76.6). Острая печеночная недостаточность на фоне хронической (K72.1). CLIF-SOFA - 12 баллов: Желтуха (R17). Печеночная энцефалопатия II стадии (G93.4). Острая почечная недостаточность (ОПН) (N17). Синдром системной воспалительной реакции (ЧСС - 100 в минуту; лейкоциты - $12,5 \times 10^9/л$).

Глава 3. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СЕРДЦА И СОСУДОВ

3.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА КАРДИОЛОГИЧЕСКОГО БОЛЬНОГО

Клинический пример

Больной Б., 69 лет, обратился к врачу с жалобами на приступообразную боль в области сердца и за грудиной давящего характера, возникающую при ходьбе в привычном темпе на расстояние более 500 м и подъеме по лестнице на 3-4-й этаж, с иррадиацией в левую руку, продолжительностью до 3-5 мин, прекращающуюся в покое и после приема нитроглицерина в течение 1-2 мин; головную боль сжимающего и распирающего характера, преимущественно в затылочной области, мелькание мушек перед глазами при повышении АД до 200/120 мм рт.ст.; одышку при физической нагрузке (подъем по лестнице на второй этаж), сопровождаемую сердцебиением; отечность голеней и стоп, отчетливо проявляющуюся во второй половине дня; снижение настроения с чувством общей подавленности и раздражительности; ухудшение памяти.

Из истории развития болезни врач выяснил, что в течение последних 10 лет больной отмечал постепенное повышение АД до 190-200/100-120 мм рт.ст. За медицинской помощью не обращался, при повышении АД эпизодически принимал вначале резерпин + дигидралазин + гидрохлоротиазид (Адельфан*) и раувольфии алкалоиды (Раунатин*), затем эналаприл. Три года назад стал отмечать снижение толерантности к физической нагрузке и появление боли в области сердца вышеописанного характера. Для купирования боли принимал нитроглицерин. В последние годы стал обращать внимание на постоянно сниженное настроение, подавленность, раздражительность, ухудшение памяти.

Из истории жизни известно, что больной рос и развивался соответственно возрасту. В течение 3 лет служил в военно-морском флоте.

В дальнейшем работал шофером. С 60 лет на пенсии. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими заболеваниями не болел. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Курит 1-1,5 пачки сигарет в день в течение 50 лет. Алкоголь употребляет эпизодически. Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечает. Отец умер в 54 года от инфаркта миокарда (ИМ). У матери и сестры регистрировалось повышенное АД, сестра умерла в 60 лет от нарушения мозгового кровообращения. Общий осмотр: больной гиперстенического телосложения, избыточного питания (рост 171 см, масса тела 97 кг, объем талии 114 см; ИМТ 33,2 кг/м²). Кожный покров бледного цвета, акроцианоз. ЦЖ 0-й степени по ВОЗ. ЧДД 16 в минуту. Грудная клетка симметричная при дыхании, безболезненная при пальпации. Перкуторный звук легочный. Дыхание жесткое, проводится во все отделы грудной клетки, хрипов нет. Пульс 76 в минуту, ритмичный, хорошего наполнения, напряжен. АД 190/110 мм рт.ст. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно - в пятом межреберье, разлитой. Границы относительной сердечной тупости сердца: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - в пятом межреберье +1,5 см от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены. Акцент II тона на легочной артерии. ЧСС 76 в минуту. Живот увеличен за счет подкожно-жировой клетчатки, мягкий, безболезненный. Край печени - у правой реберной дуги, гладкий, эластичный. Почки, селезенка, ПЖ не пальпируются. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Голені отечны в нижней трети; отеки холодные, бледные.

На *первом этапе* формирования клинического диагноза, основываясь на превалирующих жалобах и данных анамнеза, можно предположить, что пациент страдает как минимум двумя кардиологическими заболеваниями: ИБС в клинической форме стенокардии

напряжения и артериальной гипертензией (АГ). В таком случае правомерно рассматривать эти заболевания как комбинированные, взаимно отягощающие друг друга. Решение, какое из них поставить на первое место, врач может принять, ответив на вопросы: какое из заболеваний послужило непосредственной причиной обращения больного за медицинской помощью и какое из заболеваний (непосредственно или при развитии осложнений) представляет наибольшую угрозу для жизни больного. Учитывая жалобы пациента и основываясь на том, что риск развития фатальных осложнений при ИБС выше, чем при АГ, концептуально диагноз основного заболевания может быть сформулирован следующим образом: «ИБС: стабильная стенокардия напряжения. АГ».

На *втором этапе* формирования диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленные заболевания. Так, стенокардия напряжения может быть впервые возникшей, стабильной и прогрессирующей (ВОЗ, 1979; Всесоюзный кардиологический научный центр, 1984). Продолжительность заболевания (>1 мес), а также отсутствие заметных изменений в интенсивности, характере и продолжительности стенокардической боли предполагают наличие стабильной стенокардии напряжения. Возникновение приступов ангинозной боли при ходьбе в привычном темпе на расстояние более 500 м и подъеме по лестнице на 3-4-й этаж позволяет отнести тяжесть стенокардии к II функциональному классу (ФК). Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «ИБС: стабильная стенокардия напряжения ФК II».

Артериальная гипертензия. Выделяют первичную (эссенциальную) АГ, гипертоническую болезнь (ГБ) и вторичные АГ (симптоматические). Основываясь на жалобах больного, данных первичного обследования (возраст, при котором отмечено повышение АД, динамика заболевания, семейный анамнез), учитывая отсутствие клинических признаков, свидетельствующих в пользу вторичных АГ (поражения почек, надпочечников и эндокринных органов), можно предположить, что у больного ГБ (первичная АГ). В соответствии с классификацией ГБ выделяют стадию, степень АГ и степень риска развития фатальных осложнений (ЕОГ, РКО, 2013). Степень АГ определяют при первом обращении пациента к врачу по максимальным значениям систолического и/или диастолического АД.

На основании данных анамнеза и осмотра пациента определена III степень АГ. Стадию ГБ устанавливают в зависимости от наличия или отсутствия поражения органов-мишеней. Наличие ИБС (являющейся ассоциированным клиническим состоянием) позволяет уже на этом этапе, без дополнительных исследований, установить III стадию ГБ. Ряд ФР пациента (мужской пол, возраст старше 55 лет, курение, избыточная масса тела, ограниченная физическая активность, отягощенный семейный анамнез) и наличие ассоциированного клинического состояния позволяют установить максимальную, IV степень риска ГБ. Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «ГБ III стадии, III степень АГ, риск IV степени (очень высокий)».

Осложнения основного заболевания. Одышка при физической нагрузке, отеки ног к вечеру и акроцианоз свидетельствуют о наличии у пациента признаков хронической сердечной недостаточности (ХСН). Основываясь на выраженности клинических проявлений, руководствуясь действующей классификацией, состояние пациента можно отнести к стадии IА, II ФК. Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «ХСН IА, ФК II».

Таким образом, на втором этапе клинический диагноз будет сформирован в следующем виде: «ИБС: стабильная стенокардия напряжения ФК II. ГБ III стадии, III степень АГ, риск IV степени (очень высокий). ХСН IА, ФК II».

Уточнение диагноза требует дополнительного обследования.

Пациенту выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, ЭКГ, эхокардиография, суточное мониторирование ЭКГ, абдоминальное УЗИ.

При клиническом исследовании крови и мочи патологических изменений не выявлено.

Биохимическое исследование крови: протромбиновый индекс - 99%, холестерин - 6,1 ммоль/л, креатинин - 70,4 мкмоль/л, Na⁺ - 144,2 ммоль/л, K⁺ - 3,8 ммоль/л, глюкоза цельной капиллярной крови - 5,5 ммоль/л.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 77 в минуту. Смещение электрической оси QRS влево. Замедление внутрипредсердной проводимости (зубец P - 130 мс). Признаки увеличения левого предсердия. Метаболические изменения в миокарде.

Эхокардиография: аорта - 3,4 см, левое предсердие - 3,9 см, конечный диастолический размер левого желудочка (ЛЖ) - 6,2 см, конечный систолический размер ЛЖ - 4,5 см, правого желудочка - 2,45 см, межжелудочная перегородка - 1,2 см, задняя стенка ЛЖ - 1,1 см, фракция выброса - 56%, индекс массы миокарда ЛЖ - 135 г/м². Стенки аорты уплотнены. Аорта расширена в восходящем отделе. Гипертрофия межжелудочковой перегородки и задней стенки ЛЖ. Увеличена полость левого предсердия и ЛЖ. Отмечаются краевой фиброз створок аортального клапана, единичные кальцинаты. Регургитация I степени через митральный клапан.

Суточное мониторирование ЭКГ выполнялось в течение 23 ч 20 мин. Зарегистрирован следующий ритм сердечных сокращений: максимальный - 148 в минуту в 17:55, минимальный - 66 в минуту в 04:40, средний - 78 в минуту. Вариабельность сердечного ритма снижена.

Зарегистрировано 676 политопных желудочковых экстрасистол, в том числе 12 эпизодов бигеминии, 409 политопных суправентрикулярных экстрасистол. Зарегистрировано 9 эпизодов депрессии сегмента общей продолжительностью 26 мин 44 с.

При абдоминальном УЗИ - признаки жирового гепатоза, застойных явлений в желчном пузыре, реактивных изменений в ПЖ.

На *третьем этапе* формирования клинического диагноза уточняются положения диагноза, выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

Результаты инструментального и аппаратного исследований при отсутствии признаков симптоматических АГ подтверждают III стадию ГБ. Запись фрагмента диагноза останется неизменной: «ГБ III стадии, III степень АГ, риск IV степени (очень высокий)».

Исчерпывающее выявление *осложнений основного заболевания* часто важно не менее чем основной диагноз, поскольку во многом определяет тяжесть состояния и объем дальнейшей специализированной помощи. В диагнозе отражаются зарегистрированные при эхокардиографии органические изменения, развившиеся в миокарде. Полученные в результате ЭКГ сведения о замедлении внутрипредсердной проводимости и зарегистрированные при суточном мониторировании ЭКГ частые по-литопные суправентрикулярные и желудочковые экстрасистолы свидетельствуют о нарушении ритма.

Отметим, что порядок записи выявленных осложнений не имеет принципиального значения. Обычно вначале указываются изменения, носящие органический характер (необратимые), затем - функциональный (обратимые). В нашем случае запись фрагмента диагноза в части осложнений основного заболевания может выглядеть следующим образом: «Атеросклероз аорты. Кальциноз аортального клапана. Гипертрофия стенок ЛЖ (индекс массы миокарда ЛЖ 125 г/м²). Частая политопная суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолия с эпизодами бигеминии».

Сопутствующие заболевания и состояния. При выполненном объеме исследования можно отметить два состояния: абдоминальный тип ожирения (объем талии 114 см; ИМТ 33,2 кг/м²) и энцефалопатию (жалобы на снижение настроения, подавленность, обидчивость, раздражительность, ухудшение памяти), вероятнее всего, гипертензивной этиологии. Для уточнения этих состояний необходимо дополнительное обследование и консультации соответствующих специалистов (эндокринолога, невропатолога). В настоящий момент этот фрагмент

диагноза может быть сформулирован в следующем виде: «Ожирение I степени (ИМТ 33,2 кг/м²) алиментарно-конституционального генеза. Энцефалопатия».

Полный клинический диагноз у данного пациента будет выглядеть так: «ИБС: стабильная стенокардия напряжения ФК II (I20). Гипертоническая болезнь III стадии, III степень АГ, риск IV степени (очень высокий) (I11). Гипертрофия стенок ЛЖ (индекс массы миокарда ЛЖ 125 г/м²). Атеросклероз аорты (I70.0). Кальциноз аортального клапана. Частая политопная суправентрикулярная и желудочковая экстрасистолия (I49.1). ХСН ПА, ФК II. Ожирение I степени (ИМТ 33,2 кг/м²) алиментарно-конституционального генеза. Энцефалопатия».

3.2. ИШЕМИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

Ишемическая болезнь сердца (ИБС) - заболевание сердечной мышцы, обусловленное несоответствием между притоком крови к миокарду и его метаболическими потребностями вследствие атеросклероза коронарных артерий.

Клиническая классификация (Всесоюзный кардиологический научный центр Академии медицинских наук СССР, 1984; с дополнениями из Goldman L. et al., 1981)

1. Внезапная коронарная смерть (первичная остановка сердца).

2. Стенокардия.

2.1. Стенокардия напряжения.

2.1.1. Впервые возникшая стенокардия напряжения.

2.1.2. Стабильная стенокардия напряжения (с указанием ФК).

■ ФК I - больные хорошо переносят обычные физические нагрузки; приступы стенокардии возникают только при нагрузках высокой интенсивности (латентная стенокардия).

■ ФК II - небольшое ограничение обычной физической активности; приступы стенокардии возникают при ходьбе по ровному месту в нормальном темпе на расстояние не менее 500 м и/или при подъеме по лестнице более чем на первый этаж; вероятность приступов стенокардии увеличивается при ходьбе в холодную погоду, против ветра, при эмоциональном возбуждении или в первые часы после пробуждения.

■ ФК III - выраженное ограничение обычной физической активности; приступы стенокардии возникают при ходьбе по ровному месту на расстояние 100-500 м и/или подъеме на первый этаж.

■ ФК IV - стенокардия возникает при ходьбе по ровному месту на расстояние менее 100 м; характерно возникновение приступов стенокардии в покое (стенокардия малых усилий).

2.1.3. Прогрессирующая стенокардия напряжения.

2.2. Спонтанная (особая) стенокардия.

3. Инфаркт миокарда.

- 3.1. Крупноочаговый (трансмуральный) - первичный или повторный (с указанием даты).
- 3.2. Мелкоочаговый - первичный или повторный (с указанием даты).
4. Постинфарктный очаговый кардиосклероз.
5. Нарушения сердечного ритма (с указанием формы).
6. СН (с указанием формы и стадии).

Эта классификация ИБС актуальна и сегодня, однако с 1984 г. произошли большие изменения в понимании ИБС, сформировались представления о безболевого ишемии миокарда, новых ишемических синдромах, микроваскулярной стенокардии, поэтому в настоящее время классификацию ИБС можно представить следующим образом.

Коды по МКБ-10

- I20. Стенокардия (грудная жаба).
 - I20.0. Нестабильная стенокардия.
 - I20.1. Стенокардия с документально подтвержденным спазмом.
 - I20.8. Другие формы стенокардии.
 - I20.9. Стенокардия неуточненная.
- I21. Острый инфаркт миокарда.
 - I21.0. Острый трансмуральный инфаркт передней стенки миокарда.
 - I21.1. Острый трансмуральный инфаркт нижней стенки миокарда.
 - I21.2. Острый трансмуральный инфаркт миокарда других уточненных локализаций.
 - I21.3. Острый трансмуральный инфаркт миокарда неуточненной локализации.
 - I21.4. Острый субэндокардиальный инфаркт миокарда.
 - I21.9. Острый инфаркт миокарда неуточненный.
- I22. Повторный инфаркт миокарда.
 - I22.0. Повторный инфаркт передней стенки миокарда.
 - I22.1. Повторный инфаркт нижней стенки миокарда.
 - I22.8. Повторный инфаркт миокарда другой уточненной локализации.
 - I22.9. Повторный инфаркт миокарда неуточненной локализации.
- I23. Некоторые текущие осложнения острого инфаркта миокарда.
 - I23.0. Гемоперикард как ближайшее осложнение острого инфаркта миокарда.
 - I23.1. Дефект межпредсердной перегородки как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.
 - I23.2. Дефект межжелудочковой перегородки как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.
 - I23.3. Разрыв сердечной стенки без гемоперикарда как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.
 - I23.4. Разрыв сухожильной хорды как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.
 - I23.5. Разрыв сосочковой мышцы как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.

- I23.6. Тромбоз предсердия, ушка предсердия и желудочка сердца как текущее осложнение острого инфаркта миокарда.
- I23.8. Другие текущие осложнения острого инфаркта миокарда.
- I24. Другие формы острой ИБС.
- I24.0. Коронарный тромбоз, не приводящий к инфаркту миокарда.
- I24.1. Синдром Дресслера.
- I24.8. Другие формы острой ИБС.
- I24.9. Острая ИБС неуточненная.
- I25. Хроническая ИБС.
- I25.0. Атеросклеротическая сердечно-сосудистая болезнь, так описанная.
- I25.1. Атеросклеротическая болезнь сердца.
- I25.2. Перенесенный в прошлом инфаркт миокарда.
- I25.3. Аневризма сердца.
- I25.4. Аневризма коронарной артерии.
- I25.5. Ишемическая кардиомиопатия.
- I25.6. Бессимптомная ишемия миокарда.
- I25.8. Другие формы хронической ИБС.
- I25.9. Хроническая ИБС неуточненная.

Современная рабочая классификация ишемической болезни сердца

1. Внезапная коронарная смерть (первичная остановка сердца).
2. Стенокардия.
 - 2.1. Стенокардия напряжения.
 - 2.1.1. Впервые возникшая (*de novo*).
 - 2.1.2. Стабильная с указанием ФК (I-IV).
 - 2.1.3. Прогрессирующая стенокардия напряжения.
 - 2.2. Спонтанная (вазоспастическая) стенокардия.
3. Инфаркт миокарда.
 - 3.1. С зубцом Q (крупноочаговый, трансмуральный) - первичный или повторный (с указанием даты).
 - 3.2. Без зубца Q (мелкоочаговый, интрамуральный, субэндокар-диальный) - первичный или повторный (с указанием даты).
4. Кардиосклероз очаговый постинфарктный.
5. Недостаточность кровообращения.
6. Нарушения сердечного ритма (с указанием формы).
7. Безболевая («немая») ишемия.

8. Микроваскулярная (дистальная) ИБС (синдром Х).

9. Новые ишемические синдромы (оглушение миокарда, гибернация миокарда, ишемическое прекондиционирование миокарда).

Таблица 3.1. Классификация нестабильной стенокардии (Хамм, Браунвальд, 2000; Всероссийское научное общество кардиологов, 2007)

Критерий	А - развивается в присутствии экстракардиальных факторов, усиливающих ишемию миокарда	В - развивается без экстракардиальных факторов	С - возникает в пределах 2 нед после инфаркта миокарда
	вторичная нестабильная стенокардия	первичная нестабильная стенокардия	постинфарктная нестабильная стенокардия
I. Первое появление тяжелой стенокардии, прогрессирующая стенокардия (без стенокардии покоя)	IA	IB	IC

Окончание табл. 3.1

Критерий	А - развивается в присутствии экстракардиальных факторов, усиливающих ишемию миокарда	В - развивается без экстракардиальных факторов	С - возникает в пределах 2 нед после инфаркта миокарда
	вторичная нестабильная стенокардия	первичная нестабильная стенокардия	постинфарктная нестабильная стенокардия
II. Стенокардия покоя в предшествующий месяц, но не в ближайшие 48 ч (стенокардия покоя подострая)	IIA	IIB	IIC
III. Стенокардия покоя в предшествующие 48 ч (стенокардия покоя острая)	IIIA	IIIB IIIB - тропонин (-) IIIB - тропонин (+)	IIIC

Таблица 3.2. Универсальная классификация инфаркта миокарда (ЕОК, РКО, 2013)

Тип	Описание
Тип 1. Спонтанный инфаркт миокарда	Спонтанный разрыв, изъязвление, эрозирование или расслоение атеросклеротической бляшки, ведущее к последующему интракоронарному тромбозу в одной или нескольких артериях, резкому ограничению кровотока ниже поврежденной бляшки или дистальной тромбоцитарной эмболизации с последующим развитием некроза сердечной мышцы. Возможно как на фоне

	имеющейся ИБС, так и в редких случаях при непораженных коронарных артериях
Тип 2. Инфаркт миокарда вследствие ишемического дисбаланса	Ситуации, когда повреждение миокарда обусловлено иными причинами, не относимыми к ИБС, например, эндотелиальной дисфункцией, спазмом коронарных артерий, эмболизацией коронарных артерий, тахи-/брадиаритмиями, анемией, ДН, системной гипотонией, гипертензией в сочетании с гипертрофией миокарда левого желудочка и без нее

Продолжение табл. 3.2

Тип	Описание
Тип 3. Инфаркт миокарда, приведший к смерти, когда определение биомаркеров невозможно	Внезапная сердечная смерть в сочетании с симптомами, позволяющими заподозрить ишемию миокарда, подтвержденную ишемическими изменениями на ЭКГ, вновь зарегистрированной блокадой левой ножки пучка Гиса, в тех случаях, когда смерть произошла до момента взятия анализа крови, до повышения титров до диагностического уровня и во всех других случаях, когда анализ крови не был взят
Тип 4а. Инфаркт миокарда, связанный с чрескожным коронарным вмешательством	ИМ, связанный с проведением чрескожного коронарного вмешательства, диагностируется при определении повышенного уровня тропонина (более чем в 5 раз выше 99-го перцентиля верхнего лимита нормы у пациентов с нормальным исходным уровнем) либо нарастания его титра на 20% (при исходно повышенном уровне) и более от исходных значений. Дополнительными критериями диагноза служат: • клиническая картина стенокардии; • симптомы ишемии на ЭКГ, блокада левой ножки пучка Гиса; • окклюзия коронарной артерии по данным ангиографического исследования, феномен замедленного контрастирования в симптом-связанной артерии, дистальная эмболизация коронарного русла; • визуализация зон аномального движения стенок сердца
Тип 4б. Инфаркт миокарда, связанный с тромбозом стента	ИМ, ассоциированный с тромбозом ранее установленного стента, подтверждается с помощью коронароангиографии либо патологоанатомически в сочетании с клинической картиной ишемии миокарда и типичной динамикой кардиоспецифических ферментов

Окончание табл. 3.2

Тип	Описание
Тип 5. Инфаркт миокарда, ассоциированный с аортокоронарным шунтированием	ИМ, ассоциированный с коронарным шунтированием, устанавливается на основании определения повышенного уровня тропонина (более чем в 10 раз выше 99-го перцентиля верхнего лимита нормы) у пациентов с нормальным

исходным уровнем. Дополнительными критериями служат появление патологического зубца Q на ЭКГ, вновь зарегистрированная блокада левой ножки пучка Гиса, ангиографически подтвержденная окклюзия шунта или нативной коронарной артерии, визуализация нового участка нежизнеспособного миокарда либо появление новых зон гипо- и акинезии
--

Функциональные классы степени тяжести стенокардии напряжения согласно классификации Канадской ассоциации кардиологов (Campreau L., 1976)

I - обычная повседневная физическая активность (ходьба или подъем по лестнице) не вызывает стенокардии. Боли возникают только при очень интенсивной, или очень быстрой, или продолжительной физической нагрузке.

II - небольшое ограничение обычной физической активности, что означает возникновение стенокардии при быстрой ходьбе или подъеме по лестнице, после еды или на холоде, или в ветреную погоду, или при эмоциональном напряжении, или в первые несколько часов после пробуждения; во время ходьбы на расстояние более 200 м по ровной местности или во время подъема по лестнице более чем на один пролет в обычном темпе при нормальных условиях.

III - значительное ограничение обычной физической активности: стенокардия возникает в результате спокойной ходьбы на расстояние 100-200 м по ровной местности или при подъеме по лестнице на один пролет в обычном темпе при нормальных условиях.

IV - невозможность физической активности без появления неприятных ощущений или стенокардия может возникнуть в покое.

Внезапная коронарная смерть - смерть в присутствии свидетелей, наступившая мгновенно или в пределах одного часа от начала ише-мического приступа.

Инфаркт миокарда - ишемический некроз миокарда вследствие острого несоответствия коронарного кровотока потребностям миокарда.

Стенокардия - клинический синдром, проявляющийся чувством стеснения или болью в грудной клетке сжимающего, давящего характера, которая локализуется чаще всего за грудиной и может ирра-дировать в левую руку, шею, нижнюю челюсть, эпигастрий; боль провоцируется физической нагрузкой, выходом на холод, обильным приемом пищи, эмоциональным стрессом, проходит в покое, устраняется приемом нитроглицерина в течение 1-3 мин.

Варианты диагностических заключений

1. ИБС: впервые возникшая стенокардия напряжения (I20).
2. ИБС: стенокардия напряжения ФК I (I20).
3. ИБС: прогрессирующая стенокардия напряжения (указать дату) (I20.0).
4. ИБС: мелкоочаговый инфаркт миокарда нижней стенки ЛЖ (указать дату) (I21.4).
Атриовентрикулярная блокада II степени, Мобитц-2 (указать дату) (I45.8).
5. ИБС: инфаркт миокарда переднебоковой стенки ЛЖ без зубца Q (указать дату) (I21.4).
6. ИБС: постинфарктный кардиосклероз (указать дату) (I25.1). Частая политопная желудочковая экстрасистолия (I49.3). ХСН НА, ФК II (I50.0).
7. ИБС: крупноочаговый инфаркт миокарда (указать дату), перед-неперегородочный с переходом на верхушку, осложненный асистолией (дефибрилляцией) (указать дату); ранняя постинфарктная стенокардия (I21.0). ХСН ПБ, ФК III (I50.0).

8. ИБС: инфаркт миокарда нижней стенки ЛЖ с зубцом Q (указать дату), осложненный кардиогенным шоком, IV класс по Киллипу (указать дату), пароксизмом желудочковой тахикардии (указать дату), желудочковой экстрасистолией. Тромболизис стрептокиназой 1,5 млн МЕ (указать дату) (I21.1).

9. ИБС: крупноочаговый инфаркт миокарда межжелудочковой перегородки (указать дату), рецидивирующее течение (I21.2). Рецидив от (указать дату) с распространением на переднебоковую стенку ЛЖ. Частая желудочковая экстрасистолия (указать дату) (I49.3).

10. ИБС: повторный крупноочаговый инфаркт миокарда (указать дату); постинфарктный кардиосклероз (указать дату) (I22). Постоянная форма фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант (I48). ХСН ПБ, ФК III (I50).

3.3. АРИТМИИ СЕРДЦА

Аритмии сердца - нарушение частоты, ритмичности и последовательности сердечных сокращений. При нарушении проведения возбуждения возникают блокады сердца.

Общепринятой классификации нарушений сердечного ритма и проводимости нет. Как правило, во всех классификациях авторы придерживаются подразделения аритмий сердца на три основные группы: нарушения образования импульса, нарушения проводимости, комбинированные нарушения ритма.

Коды по МКБ-10

- I44. Предсердно-желудочковая (атриовентрикулярная) блокада и блокада левой ножки пучка (Гиса).

- I44.0. Предсердно-желудочковая блокада I степени.

- I44.1. Предсердно-желудочковая блокада II степени.

- I44.2. Предсердно-желудочковая блокада полная.

- I44.3. Другая и неуточненная предсердно-желудочковая блокада.

- I44.4. Блокада передней ветви левой ножки пучка.

- I44.5. Блокада задней ветви левой ножки пучка.

- I44.6. Другие и неуточненные блокады пучка.

- I44.7. Блокада левой ножки пучка неуточненная.

- I45. Другие нарушения проводимости.

- I45.0. Блокада правой ножки пучка.

- I45.1. Другая и неуточненная блокада правой ножки пучка.

- I45.2. Двухпучковая блокада.

- I45.3. Трехпучковая блокада.

- I45.4. Неспецифическая внутрижелудочковая блокада.

- I45.5. Другая уточненная блокада сердца.

- I45.6. Синдром преждевременного возбуждения.

- I45.8. Другие уточненные нарушения проводимости.

- I45.9. Нарушение проводимости неуточненное.

- I47. Пароксизмальная тахикардия.

- I47.0. Возвратная желудочковая аритмия.
- I47.1. Наджелудочковая тахикардия.
- I47.2. Желудочковая тахикардия.
- I47.9. Пароксизмальная тахикардия неуточненная.
- I48. Фибрилляция и трепетание предсердий.
- I49. Другие нарушения сердечного ритма.
- 149.0. Фибрилляция и трепетание желудочков.
- 149.1. Преждевременная деполяризация предсердий.
- I49.2. Преждевременная деполяризация, исходящая из соединения.
- I49.3. Преждевременная деполяризация желудочков.
- I49.4. Другая и неуточненная преждевременная деполяризация.
- I49.5. Синдром слабости синусового узла.
- I49.8. Другие уточненные нарушения сердечного ритма.
- I49.9. Нарушение сердечного ритма неуточненное.

Классификация нарушений ритма сердца и проводимости М.С. Кушаковского и Н.Б. Журавлевой (1981) в модификации В.В. Мурашко и А.В. Струтынского (1998)

I. Нарушения образования ритма.

A. Нарушения автоматизма синусового узла (номотопные аритмии).

1. Синусовая тахикардия.
2. Синусовая брадикардия.
3. Синусовая аритмия.
4. Синдром слабости синусового узла.

Б. Эктопические (гетеротопные) ритмы, обусловленные преобладанием автоматизма эктопических центров.

1. Медленные (замещающие) выскальзывающие комплексы и ритмы: предсердные, из атриовентрикулярного соединения (атриовентрикулярного соединения), желудочковые.
2. Миграция суправентрикулярного водителя ритма.
3. Ускоренные эктопические ритмы (непароксизмальные тахикардии): предсердные, из атриовентрикулярного соединения, желудочковые.

В. Эктопические (гетеротопные) ритмы, преимущественно не связанные с нарушением автоматизма (механизм *re-entry* и др.).

1. Экстрасистолия (предсердная, из атриовентрикулярного соединения, желудочковая).
2. Пароксизмальная тахикардия (предсердная, из атриовентрикулярного соединения, желудочковая).
3. Трепетание предсердий.

4. Мерцание (фибрилляция) предсердий.
 5. Трепетание и мерцание (фибрилляция) желудочков.
- II. Нарушения проводимости.
1. Синоатриальная блокада (СА-блокада).
 2. Внутривентрикулярная блокада.
 3. Атриовентрикулярная блокада (I, II, III степени - полная).
 4. Внутривентрикулярные блокады (блокада ветвей предсердно-желудочкового пучка, или пучка Гиса): одной ветви (моно-фасцикулярные), двух ветвей (бифасцикулярные), трех ветвей (трифасцикулярные).
 5. Асистолия желудочков.
 6. Синдром преждевременного возбуждения желудочков:
 - а) синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта;
 - б) синдром короткого интервала *P-R (Q)*, Клерка-Леви- Кристеско или Лауна-Генонга-Левина.
- III. Комбинированные нарушения ритма.
1. Парасистолия.
 2. Эктопические ритмы с блокадой выхода.
 3. Атриовентрикулярная диссоциация.

Таблица 3.3. Классификация желудочковых экстрасистол

Градация (классы)	Количественная и морфологическая характеристика желудочковых экстрасистол (ЖЭС) по В. Lown, М. Wolf (1971)	Количественная и морфологическая характеристика ЖЭС по В. Lown, М. Wolf в модификации М. Ryan (1975)
0	Отсутствие ЖЭС	Отсутствие ЖЭС
1	Редкая, монотопная (<30 в час)	Редкая, монотопная (<30 в час)
2	Частая, монотопная (>30 в час)	Частая, монотопная (>30 в час)
3	Полиотопные ЖЭС	Полиотопные ЖЭС
4А	Парные ЖЭС	Мономорфные парные ЖЭС
4Б	Желудочковая тахикардия (три ЖЭС подряд и более)	Полиморфные парные ЖЭС
5	Ранние ЖЭС (типа R на T, приходится на начальные 4/5 зубца T)	Желудочковая тахикардия (три ЖЭС подряд и более)

Классификация фибрилляции предсердий (РКО, ВНОА и АССХ, 2012)

Впервые выявленная - любой впервые диагностированный эпизод фибрилляции предсердий независимо от длительности и тяжести симптомов.

Пароксизмальная - эпизод фибрилляции предсердий длительностью до 7 сут, который спонтанно закончился в течение 2 сут (48 ч) или

с помощью фармакологической или электрической кардиоверсии в первые 7 сут.

Персистирующая - эпизод фибрилляции предсердий длительностью более 7 сут, пароксизм самостоятельно не прекращается, требуется фармакологическая или электрическая кардиоверсия.

Длительно персистирующая - фибрилляции предсердий в течение 1 года при условии выбора стратегии контроля ритма сердца (восстановления синусового ритма и его сохранения с помощью антиаритмической терапии или абляции).

Постоянная - фибрилляции предсердий, при которой пациент и врач считают возможным сохранение аритмии или при безуспешных предшествующих попытках кардиоверсии или кардиохирургического лечения.

Классификация трепетания предсердий в целом аналогична таковой при фибрилляции предсердий.

Индекс для оценки симптомов, связанных с фибрилляцией предсердий

Индекс EHRA (*European Heart Rhythm Association*) - Европейской ассоциации сердечного ритма.

Класс EHRA I - симптомов нет.

Класс EHRA II - легкие симптомы, нормальная повседневная активность не нарушена.

Класс EHRA III - выраженные симптомы, нормальная повседневная активность затруднена.

Класс EHRA IV - инвалидизирующие симптомы, нормальная повседневная активность невозможна.

Стратификация риска инсульта и тромбоэмболий у больных с фибрилляцией предсердий неревматической этиологии

Идентификация клинических факторов, ассоциированных с риском инсульта, привела к разработке различных шкал по оценке вероятности его развития. Наиболее простой и адаптированной к реальной жизни представляется шкала CHA₂DS₂-VASc (название - акроним, образованный по первым буквам английских названий ФР инсульта), в основе которой лежит балльная оценка ФР у больных с неклапанной фибрилляцией предсердий. За наличие каждого ФР больному присваиваются баллы.

Таблица 3.4. Шкала CHA₂DS₂-VASc - шкала оценки риска инсульта у пациентов с фибрилляцией предсердий

Буква	Характеристика (англ.)	Характеристика (рус.)	Баллы
C	<i>Congestive heart failure</i>	ХСН и/или систолическая дисфункция ЛЖ	1
H	<i>Hypertension</i>	Артериальная гипертензия	1
A	<i>Age >75 years</i>	Возраст старше 75 лет	2
D	<i>Diabetes mellitus</i>	СД	1
S	<i>Stroke/TIA/thromboembolism</i>	Инсульт/транзиторная ишемическая атака/системный эмболизм	2
V	<i>Vascular disease</i>	Заболевания сосудов: инфаркт миокарда в анамнезе, атеросклероз периферических артерий, атеросклеротическая бляшка в аорте	1
A	<i>Age 65-74</i>	Возраст 65-74 года	1
S	<i>Sex category</i>	Женский пол	1

Пользуясь данной схемой стратификации риска, легко подсчитать конкретную сумму баллов у каждого больного и определить риск инсульта. Низкий риск у больных, не имеющих ни одного из перечисленных ФР (т.е. 0 баллов). При наличии 1 балла риск оценивается как средний, при наличии 2 баллов и более - как высокий. Если сумма баллов по шкале CHA₂DS₂-VASc 2, показан прием антикоагулянтов внутрь, при 1 балле - антикоагулянтов внутрь или ацетилсалициловой кислоты в дозе 75-325 мг/сут, при 0

баллов - антикоагулянтная терапия не требуется или прием ацетилсалициловой кислоты в той же дозе.

Однако антикоагулянтная терапия опасна кровотечениями. Для оценки риска данного осложнения была разработана шкала HAS-BLED.

Таблица 3.5. Шкала HAS-BLED - шкала расчета риска кровотечений на фоне антитромботической терапии

Буква	Характеристика (англ.)	Характеристика (рус.)	Баллы
H	<i>Hypertension</i>	АГ (неконтролируемое систолическое АД >160 мм рт.ст.)	1
A	<i>Abnormal renal or liver function</i>	Нарушение функций почек (сывороточный креатинин ≥ 200 мкмоль/л) или печени (повышение билирубина в 2 раза выше верхней границы нормы в сочетании с повышением аспартатами-нотрансферазы/аланинаминотрансфе-разы/щелочной фосфатазы более чем в 3 раза по сравнению с нормой и т.д.)	1 или 2

Окончание табл. 3.5

Буква	Характеристика (англ.)	Характеристика	Баллы
S	<i>Stroke</i>	Инсульт в анамнезе	1
B	<i>Bleeding</i>	Кровотечение в анамнезе и/или предрасположенность к кровотечению (анемия, геморрагический диатез и т.д.)	1
L	<i>Labile INR</i>	Нестабильное международное нормализованное отношение (нестабильное/ высокое международное нормализованное отношение или недостаточный срок его сохранения в целевом диапазоне, т.е. <60% времени)	1
E	<i>Eldery, age >65 years</i>	Возраст старше 65 лет	1
D	<i>Drugs or alcohol</i>	Прием лекарственных средств, способствующих кровотечению (анти-тромбоцитарных препаратов, нестероидных противовоспалительных средств) или злоупотребление алкоголем	1 или 2

За каждый пункт присваивается по одному баллу. Индекс HAS-BLED варьирует от 0 до 9, и если он более 3, то это показатель высокого риска развития геморрагических осложнений, который требует контроля и наблюдения за состоянием пациента. Важно то, что не следует отменять антикоагулянтную терапию, основываясь только на HAS-BLED, так как шкала лишь помогает выявить тех пациентов, у которых надо проводить эту терапию с осторожностью. Также HAS-BLED позволяет обнаружить ФР и исправить те из них, которые поддаются коррекции.

Нарушения образования регулярного синусового ритма

Синусовая тахикардия - учащение сердечной деятельности в состоянии покоя, превышающее 90-100, но не более 160 в минуту.

Синусовая аритмия - синусовый ритм, характеризующийся периодами постепенного учащения и урежения ритма вследствие образования импульсов в синусовом узле с периодически меняющейся частотой, разница между сердечными сокращениями превышает 10%.

Остановка синусового узла - периодическая потеря синусовым узлом способности вырабатывать импульсы для возбуждения предсердий и желудочков.

Синдром слабости синусового узла - ослабление или прекращение функции синусового узла.

Экстрасистолия - преждевременное сокращение всего сердца или отдельных его частей вследствие повышения активности очагов эктопического автоматизма.

Пароксизмальная тахикардия - нарушение сердечного ритма под влиянием импульсов из гетерогенных центров, полностью вытесняющих обычный синусовый ритм, в виде приступов сердцебиения с ЧСС 140-220 в минуту.

Мерцательная аритмия, мерцание (фибрилляция) предсердий - нарушение сердечного ритма, при котором на протяжении всего сердечного ритма наблюдается хаотичное возбуждение и сокращение отдельных групп мышечных волокон предсердий с частотой 350-600 в минуту при отсутствии их координированного сокращения. В зависимости от частоты сердечных сокращений различают тахи- (ЧСС >100 в минуту), нормо- и брадисистолические (ЧСС <60 в минуту) формы фибрилляции предсердий.

Трепетание предсердий - учащение сокращений предсердий до 200- 400 в минуту при сохранении правильного регулярного предсердного ритма.

Трепетание желудочков - обусловленное устойчивым круговым движением локализованного в желудочках импульса ритмичное возбуждение желудочков с частотой 200-300 сокращений в минуту.

Мерцание (фибрилляция) желудочков - беспорядочное нерегулярное возбуждение и сокращение отдельных мышечных волокон желудочков с частотой 250-500 в минуту.

Нарушения проводимости электрического импульса

Синоаурикулярная блокада - нарушение проведения электрического импульса от синусового узла к предсердиям.

Внутрипредсердная блокада - нарушение проведения электрического импульса по проводящей системе предсердий.

Атриовентрикулярная блокада - нарушение проведения электрического импульса от предсердий к желудочкам.

Блокада ножек пучка Гиса - нарушение проведения наджелудочковых импульсов (синусовых или эктопических) по одной из ножек пучка Гиса.

Нарушения проводимости электрического импульса с синдромами преждевременного возбуждения желудочков - нарушения сердечного

ритма, обусловленные наличием дополнительных путей проведения в мио карде.

Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW) - нарушение сердечного ритма в результате наличия дополнительного пути (пучок Кента, волокна Махайма) проведения между предсердиями и желудочками.

Феномен Вольфа-Паркинсона-Уайта (WPW) - на ЭКГ имеются признаки предвозбуждения желудочков при отсутствии парок-сизмальной тахикардии у пациента.

Синдром Клерка-Леви-Критеско (CLC) - нарушение сердечного ритма в результате наличия дополнительного пути проведения (пучок Джеймса, Бершенманше) между предсердиями и пучком Гиса.

Асистолия желудочков - прекращение электрической и механической активности желудочков, проявляющееся остановкой сердца.

Синдром Морганьи-Адамса-Стокса - периоды асистолии желудочков, приводящие к гипоксии головного мозга и потере сознания.

Варианты диагностических заключений

1. ИБС: постинфарктный кардиосклероз (указать дату) (I25.1). Частая одиночная и парная желудочковая экстрасистолия (I49.3).
2. Синдром Вольфа-Паркинсона-Уайта (I45.6). Пароксизмальная ортодромная реципрокная тахикардия (I47.9).
3. ИБС: ишемическая кардиомиопатия (I25.5). Трепетание предсердий с атриовентрикулярным проведением 2:1-3:1 (I48). ХСН IА, ФК III (I50.0).
4. ИБС: постинфарктный кардиосклероз (указать дату) (I25.1). Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий, частые пароксизмы (класс EHRA - II, CHA2DS2-VASc - 2, HASBLED - 1) (I48). ХСН I, ФК I (I50.0).
5. ИБС: стенокардия ФК II (I20). Персистирующая форма фибрилляции предсердий, тахисистолия (указать дату пароксизма), (класс EHRA - III, CHA2DS2-VASc - 3, HASBLED - 2) (I48). ХСН I, ФК II (I50.0).
6. ИБС: стенокардия ФК II (I20). Постоянная форма фибрилляции предсердий, нормосистолия (I48). Редкая желудочковая экстрасистолия с эпизодами бигеминии и тригеминии (I49.3). ХСН IА, ФК II (I50.0).
7. Ревматическая болезнь сердца. Митральный порок (стеноз и недостаточность) (I05.0). Постоянная форма фибрилляции предсердий, тахисистолический вариант (I48). ХСН IБ, ФК III (I50.0).

3.4. АРТЕРИАЛЬНАЯ ГИПЕРТЕНЗИЯ

АГ - синдром повышения АД при ГБ и симптоматических АГ. Термин «гипертоническая болезнь» соответствует употребляемому в других странах понятию эссенциальной гипертензии.

Коды по МКБ-10

- I10. Эссенциальная (первичная) гипертензия.
- I11. Гипертензивная болезнь сердца (гипертоническая болезнь) с преимущественным поражением сердца.
 - I11.0. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца с (застойной) сердечной недостаточностью.
 - I11.9. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца без (застойной) сердечной недостаточности.
- I12. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек.
 - I12.0. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек с почечной недостаточностью.
 - I12.9. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек без почечной недостаточности.
- I13. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек.

- I13.0. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной недостаточностью.
- I13.1. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением почек с почечной недостаточностью.
- I13.2. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек с (застойной) сердечной и почечной недостаточностью.
- I13.9. Гипертензивная (гипертоническая) болезнь с преимущественным поражением сердца и почек неуточненная.
- I15. Вторичная гипертензия.
- I15.0. Реноваскулярная гипертензия.
- I15.1. Гипертензия вторичная по отношению к другим поражениям почек.
- I15.2. Гипертензия вторичная по отношению к эндокринным нарушениям.
- I15.8. Другая вторичная гипертензия.
- I15.9. Вторичная гипертензия неуточненная.
- I67. Другие цереброваскулярные болезни.
- I67.4. Гипертензивная энцефалопатия (субкортикальная артерио склеротическая энцефалопатия).
- I67.9. Цереброваскулярная болезнь неуточненная.

Под ГБ принято понимать хронически протекающее заболевание, основным проявлением которого является АГ, не связанная с наличием патологических процессов, при которых повышение АД обусловлено известными, в современных условиях часто устраняемыми причинами (симптоматические АГ). В силу того что ГБ - гетерогенное заболевание, имеющее довольно отчетливые клинико-патогенетические варианты с существенно различающимися на начальных этапах механизмами развития, в научной литературе вместо термина «гипертоническая болезнь» часто используется понятие АГ.

Таблица 3.6. Классификация артериальной гипертензии в зависимости от степени повышения артериального давления у пациентов старше 18 лет (ЕОГ, РКО, 2013)

Категория АД	САД, мм рт.ст.	-	ДАД, мм рт.ст.
Оптимальное	<120	и	<80
Нормальное	120-129	и/или	80-84
Высокое нормальное	130-139	и/или	85-89
I степень (мягкая)	140-159	и/или	90-99
II степень (умеренная)	160-179	и/или	100-109
III степень (тяжелая)	>180	и/или	>110
ИСАГ	>140	и	<90

Примечание. ИСАГ - изолированная систолическая АГ; ДАД - диастолическое артериальное давление; САД - систолическое артериальное давление. При разных категориях САД и ДАД присваивается более высокая категория. ИСАГ также может быть классифицирована по степеням повышения АД (для САД используются те же критерии АД, что и для систоло-диастолической АГ).

Таблица 3.7. Пороговые уровни артериального давления для диагностики артериальной гипертензии по данным различных методов измерения (ЕОГ, РКО, 2013)

Категория АД	САД, мм рт.ст.		ДАД, мм рт.ст.
Офисное	≥140	и и и	≥90
Амбулаторное	-	-	-
Дневное (бодрствование)	≥135	и/или	≥85
Ночное (сон)	≥120	и/или	≥70
Суточное	≥130	и/или	≥80
СКАД	≥135	и/или	≥85

Примечание. СКАД - самоконтроль АД.

Изолированная клиническая артериальная гипертензия, или артериальная гипертензия «белого халата» (ЕОГ, РКО, 2013)

1. Повышенное офисное АД при повторных измерениях (как минимум трижды).
2. Нормальные показатели суточного мониторинга и самоконтроля АД.
3. Отсутствие поражения органов-мишеней и низкий риск развития сердечно-сосудистых заболеваний и осложнений.
4. Встречается у 15% лиц в популяции.
5. Риск сердечно-сосудистых осложнений меньше, чем у больных АГ, но по сравнению с нормотониками чаще наблюдаются органые и метаболические изменения.
6. Часто изолированная клиническая АГ со временем трансформируется в обычную АГ.
7. Установление данного диагноза требует проведения исследований для уточнения наличия ФР и поражения органов-мишеней.

У всех пациентов с изолированной клинической АГ необходимо использовать немедикаментозные методы лечения; при наличии высокого и очень высокого риска требуется лекарственная терапия.

Таблица 3.8. Факторы риска, влияющие на прогноз, применяемые для стратификации общего сердечно-сосудистого риска (ЕОГ, РКО, 2013)

Факторы риска
Мужской пол
Возраст (≥55 лет у мужчин, ≥65 лет у женщин)
Курение
Дислипидемии (принимается во внимание каждый из представленных показателей липидного обмена)
Общий холестерин >4,9 ммоль/л (190 мг/дл) и/или
Холестерин липопротеинов низкой плотности >3,0 ммоль/л (115 мг/дл) и/или
Холестерин липопротеинов высокой плотности у мужчин <1,0 ммоль/л (40 мг/дл), у женщин <1,2 ммоль/л (46 мг/дл)
Триглицериды >1,7 ммоль/л (150 мг/дл)
Уровень глюкозы в плазме натощак 5,6-6,9 ммоль/л (102-125 мг/дл)
Нарушение толерантности к глюкозе (7,8-11,1 ммоль/л)
Ожирение (ИМТ ≥30 кг/м ²)
Абдоминальное ожирение (окружность талии: ≥102 см у мужчин, ≥88 см у женщин) (для европеоидов)

Семейный анамнез ранних сердечно-сосудистых заболеваний (<55 лет у мужчин, <65 лет у женщин)
Субклиническое поражение органов-мишеней
Пульсовое давление (у лиц пожилого и старческого возраста) ≥ 60 мм рт.ст.
Электрокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка [индекс Соколова-Лайона $SV_1 + RV_{5-6} > 35$ мм; Корнельский показатель $(RAVL + SV_3) \geq 20$ мм для женщин, $(RAVL + SV_3) \geq 28$ мм для мужчин; Корнельское произведение $(RAVL + SV_3) \text{ мм} \times QRS \text{ мс} > 2440 \text{ мм} \times \text{мс}$]
Эхокардиографические признаки гипертрофии левого желудочка [индекс массы миокарда левого желудочка: $> 115 \text{ г/м}^2$ у мужчин, 95 г/м^2 у женщин (ППТ)]*
Утолщение стенки сонных артерий (комплекс «интима-медиа» $> 0,9$ мм) или бляшка в брахиоцефальных/подвздошно-бедренных артериях
Скорость пульсовой волны (каротидно-фemorальной) > 10 м/с
Лодыжечно-плечевой индекс систолического давления $< 0,9^{**}$
ХБП с СКФ 30-60 мл/(мин $\times 1,73 \text{ м}^2$) (MDRD-формула)*** или низкий клиренс креатинина (< 60 мл/мин) (формула Кокрофта-Гаулта)****
Микроальбуминурия (30-300 мг/сут) или отношение альбумина к креатинину (30-300 мг/г, или 3,4-34 мг/ммоль) (предпочтительно в утренней порции мочи)
<i>Окончание табл. 3.8</i>

СД
Уровень глюкозы в плазме натощак $\geq 7,0$ ммоль/л (126 мг/дл) при двух измерениях подряд и/или
$HbA_{1c} > 7\%$ (53 ммоль/моль) и/или
Уровень глюкозы в плазме после нагрузки $> 11,1$ ммоль/л (198 мг/дл)
Сердечно-сосудистые, цереброваскулярные или почечные заболевания
Цереброваскулярная болезнь: ишемический инсульт, кровоизлияние в мозг, транзиторная ишемическая атака
ИБС: инфаркт миокарда, стенокардия, коронарная реваскуляризация методом ЧКВ или аортокоронарного шунтирования
СН, включая СН с сохраненной фракцией выброса
Клинически значимое поражение периферических артерий
ХБП с низкой СКФ [< 30 мл/(мин $\times 1,73 \text{ м}^2$)] или низкий клиренс креатинина (< 60 мл/мин); протеинурия (> 300 мг/сут)
Тяжелая ретинопатия: кровоизлияния или экссудаты, отек сосочка зрительного нерва
Примечания. ИМТ - индекс массы тела; ППТ - площадь поверхности тела; ХБП - хроническая болезнь почек; рСКФ - расчетная скорость клубочковой фильтрации; HbA_{1c} - гликированный гемоглобин; МЛЖ - масса левого желудочка; ЧКВ - чрескожное коронарное вмешательство.

* Только для формулы, основанной на линейных измерениях и модели ЛЖ в виде вытянутого эллипсоида вращения, согласно рекомендациям ASE: индекс массы миокарда ЛЖ = $0,8 \times (1,04 \times [(КДР + ТЗСд + ТМЖПд)^3 - (КДР)^3]) + 0,6 \text{ г/ППТ (г/м}^2\text{)}$.
При использовании других формул вычисления массы миокарда левого желудочка, в том числе адаптированных для субъектов с повышенной массой тела, используются другие пороговые значения.

** Определяется как методом ультразвуковой доплерографии, так и с помощью осциллометрических измерителей АД.

*** СКФ = $186 \times (\text{креатинин}/88, \text{ мкмоль/л})^{-1,154} \times (\text{возраст, годы})^{-0,203}$, для женщин результат умножают на 0,742.

**** СКФ = (140 - возраст, годы) × масса тела (кг)/креатинин × 1,22 - для мужчин. СКФ = (140 - возраст, годы) × масса тела (кг)/креатинин × 1,03 - для женщин.

Расчет СКФ и клиренса эндогенного креатинина может оказаться недостоверным при:

- беременности;
- крайних значениях массы тела (кахексии, выраженном ожирении) и возраста;
- тяжелой белково-энергетической недостаточности;
- заболеваниях скелетных мышц;
- вегетарианской диете;
- пара- и тетраплегии;
- быстро меняющихся функциях почек (при ОПН).

Для расчета можно использовать интернет-

калькулятор: http://www.kidney.org/professionals/KBOQI/gfr_calculator.cfm.

Таблица 3.9. Стратификация риска сердечно-сосудистых осложнений у больных артериальной гипертензией (ЕОГ, РКО, 2013)

ФР, поражение органов-мишеней или ассоциированные заболевания	АГ I степени (АД 140/90-159/99 мм рт.ст.)	АГ II степени (АД 160/100-179/109 мм рт.ст.)	АГ III степени (АД ≥180/110 мм рт.ст.)
Нет ФР	Низкий риск	Средний риск	Высокий риск
1-2 ФР	Средний риск	Высокий риск	Высокий риск
>3 ФР	Высокий риск	Высокий риск	Высокий риск
Субклиническое поражение органов-мишеней, ХБП III степени или СД	Высокий риск	Высокий риск	Очень высокий риск
Сердечно-сосудистые заболевания, цереброваскулярная болезнь, ХБП ≥IV степени или СД с поражением органов-мишеней или ФР	Очень высокий риск	Очень высокий риск	Очень высокий риск

Точность определения общего сердечно-сосудистого риска напрямую зависит от того, насколько полно проведено клинико-инструментальное исследование. Без данных УЗИ сердца и сосудов для диагностики гипертрофии ЛЖ и утолщения стенки (или наличия бляшки) сонных артерий, а также оценки микроальбуминурии и скорости клубочковой фильтрации (СКФ) до 50% больных АГ могут быть ошибочно отнесены к категории низкого или среднего риска вместо высокого или очень высокого.

Варианты диагностических заключений

1. ГБ II стадии, I степень АГ, риск IV степени Гипертрофия межжелудочковой перегородки. Преходящая блокада правой ножки пучка Гиса (I45.0). ХСН I, ФК II (I50.0). Субкортикальная артериосклеротическая (гипертензивная) энцефалопатия (I67.4).

2. ГБ II стадии, II степень АГ 2, риск IV степени Гипертрофия межжелудочковой перегородки. ХСН ПА, ФК II (I50). СД 2-го типа, целевой уровень HbA_{1c} - менее 7,5% (E11). Дисциркуляторная энцефалопатия II степени, смешанного генеза (G45).

3. ГБ III стадии, III степень АГ, риск IV степени Гипертрофия стенок ЛЖ. ХСН I, ФК II (I50). Резидуальный период острого нарушения мозгового кровообращения (1998, 2001, 2002) (I69.4). Дисциркуляторная энцефалопатия II степени, смешанного генеза (G45).

4. ГБ III стадии, риск IV степени (I11). ИБС: стенокардия ФК II (I20). Аневризматическое расширение восходящего отдела аорты. ХСН ПА, ФК II (I50.0). Аутоиммунный тиреоидит, диффузно-узловая форма, гипотиреоз [левотироксин натрия (*L-thyroxin**) в дозе 75 мкг/сут] (E06.3). ЖКБ: холецистэктомия (2002.) (K80). Абдоминальное ожирение II степени (ИМТ 36 кг/м²) смешанного (алиментарно-конституционального и дисгормонального) генеза (E66.0).

5. ИБС: стенокардия напряжения ФК III (I20); постинфарктный кардиосклероз (I25.1). ГБ III стадии. Достигнутая I степень АГ, риск IV степени (I10). ХСН ПА, ФК II (I50.0).

3.5. КАРДИОМИОПАТИИ

Кардиомиопатии. До сих пор нет единого мнения о номенклатуре болезней миокарда. В соответствии с рекомендациями группы экспертов ВОЗ и Федерации кардиологов (1996), любые заболевания миокарда, сопровождаемые нарушением его функции, следует называть кардио-миопатией. Для обозначения заболеваний с известной этиологией и патогенезом рекомендуется использовать термин «специфическая кардиомиопатия». Согласно рекомендациям ВОЗ, к специфической кардиомиопатии относят также ишемическую, клапанную и гипертен-зивную формы.

Коды по МКБ-10

- I42. Кардиомиопатия.

- I42.0. Дилатационная кардиомиопатия.

- I42.1. Обструктивная гипертрофическая кардиомиопатия.

- I42.2. Другая гипертрофическая кардиомиопатия.

- I42.3. Эндомиокардиальная (эозинофильная) болезнь.

- I42.4. Эндокардиальный фиброзеластоз.

- I42.5. Другая рестриктивная кардиомиопатия.

- I42.6. Алкогольная кардиомиопатия.

- I42.7. Кардиомиопатия, обусловленная воздействием лекарственных средств и других внешних факторов.

- I42.8. Другие кардиомиопатии.

- I42.9. Кардиомиопатия неуточненная.

Классификация кардиомиопатий (Амосова Е.Н., 2002)

А. Специфические.

1. Воспалительные - миокардиты.

1.1. Инфекционные.

1.1.1. Вызванные вирусами (вирусные): Коксаки В и А, гриппа А и В, ЕСНО, арбовирусами, цитомегаловирусами, вирусом иммунодефицита человека,

энцефаломиокардита, гепатита В, Эпштейна-Барр, коронавирусами, полиомиелита, герпеса простого, бешенства, краснухи, эпидемического паротита, ветряной оспы и опоясывающего лишая, оспы, респираторно-синцитиальным и др.

1.1.2. Бактериальные: стрептококковый (ревматический и неревматический), пневмококковый, дифтерийный, гонококковый, менингококковый, стафилококковый, вызванный гемофильной палочкой, бруцеллезный, сальмонеллезный, туляремиальный, микобактериями туберкулеза, легионеллой и др.

1.1.3. Вызванные риккетсиями: *Coxiella burneti* (ку-лихорадка), *Rickettsia rickettsii* (пятнистая лихорадка Скалистых гор), *Rickettsia orientalis* (лихорадка цуцугамуши), *ricket-tsia provatcheki* (возвратный тиф).

1.1.4. Вызванные хламидиями: *Chlamydia trachomatis*.

1.1.5. Вызванные микоплазмами: *Mycoplasma pneumoniae*.

1.1.6. Вызванные спирохетами: *Borrelia burgdorferi* (болезнь Лайма), лептоспирозный, сифилитический.

1.1.7. Вызванные простейшими: трипаносомозный, включая болезнь Чагаса; токсоплазмозный.

1.1.8. Грибковые: кандидозный, аспергиллезный, актиномицетозный, бластомикозный, гистоплазмозный, кокцидиомикозный, криптококкозный.

1.1.9. Вызванные гельминтами: трихинозные, эхинококкозный, цистицеркозный, шистосомозный.

1.2. Неинфекционные.

1.2.1. Вследствие реакции гиперчувствительности (аллергические): при диффузных заболеваниях соединительной ткани и системных васкулитах: ревматоидном артрите (РА), системной красной волчанке (СКВ), дермато(поли)миозите, узелковом периартериите, АС, гранулематозе Вегенера; при саркоидозе; лекарственные, вызванные антибиотиками [пенициллинами, ампициллином, стрептомицином, тетрациклином, хлорамфениколом (Левомецетином*) и др]; сульфаниламидными препаратами; противотуберкулезными препаратами (изониазидом, ПАСК-натрием*⁹ и др.); фенилбутазоном (Бутадионом*); индометацином; амфотерицином В; d-метилдопом; мочегонными средствами (гидрохлортиазидом, хлорталидом, спи-ронолактоном); фенитоином*⁹; связанные с реакцией отторжения трансплантата сердца; вызванные укусами скорпионов, пауков и змей.

1.2.2. Токсические, вызванные лекарственными средствами: антрациклиновыми антибиотиками (адриамицином*⁹, блеомицином и др.); фенотиазинами и антидепрессантами; хлорохином; циклофосфамидом; парацетамолом; резерпином; кокаином*⁹; амфетамином*⁹; 5-фторурацилом; интерфероном-альфа; катехоламидами; глюкокортикоидами; соединениями сурьмы, свинца; солями лития; эметином*⁹; фенотиазиновыми производными; хинидином; барбитуратами и др.

1.3. Особые формы неизвестной этиологии.

1.3.1. Гигантоклеточный вариант.

1.3.2. Изолированный миокардит Фидлера.

2. Метаболические.

2.1. Эндокринные: при тиреотоксикозе, гипотиреозе, СД, акромегалии, болезни и синдроме Иценко-Кушинга, феохро-моцитоме.

- 2.2. Уремическая.
- 2.3. Подагрическая.
- 2.4. Вследствие гипероксалурии.
- 2.5. Кардиомиопатии, связанные с дефицитом.
 - 2.5.1. Электролитов: кальция, фосфора.
 - 2.5.2. Алиментарных веществ: при квашиоркоре, бери-бери, анемии, пеллагре, дефиците селена (болезни Ке-шана), дефиците карнитина.
- 2.6. Кардиомиопатии вследствие нарушения обмена электролитов (калия, магния и др.).
3. Токсические кардиомиопатии (алкогольная; кобальтовая).
4. Кардиомиопатии при болезнях накопления и инфильтрации: гемохроматозе; лейкозе и других злокачественных опухолях; болезнях Помпе, Андерсон; мукополисахаридозе; болезни Ниманна-Пика; болезни Крисчена-Шюллера; болезни Мор-квие-Ульреха; болезни Фабри; болезни Гошера; сфинголипидозе.
5. Кардиомиопатия при амилоидозе (первичном, вторичном, семейном, наследственном сенильном).
6. Кардиомиопатия при карциноидном синдроме.
7. Кардиомиопатия при семейных нервно-мышечных заболеваниях.
 - 7.1. Мышечных дистрофиях (Дюшенна, Беккера, миотонии, дистрофии Эрба, врожденной мышечной дистрофии, дис-тальной мышечной дистрофии и др.).
 - 7.2. Врожденных миопатиях (болезни центрального ядра, мио-патии).
 - 7.3. Нейромышечных расстройствах (атаксии Фридрейха, синдроме Нуна, лентигинозе).
8. Кардиомиопатии, вызванные воздействием физических факторов (теплового удара; гипотермии; ионизирующего излучения).
9. Кардиомиопатия, вызванная тахикардией.
10. Послеродовая (перипортальная) кардиомиопатия.

Б. Идиопатические.

1. Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия.
2. Идиопатическая гипертрофическая кардиомиопатия.
3. Идиопатическая рестриктивная кардиомиопатия (в том числе фибропластический парietальный эндокардит Леффлера, эн-до миокардиальный фиброз).
4. Идиопатическая аритмогенная кардиомиопатия правого желудочка.

Варианты диагностических заключений

1. Хронический алкоголизм (F10.2). Токсическая дилатационная кардиомиопатия (I42.6). Пароксизмальная форма фибрилляции предсердий (I48). ХСН IIБ, ФК III (I50.0).
2. Идиопатическая дилатационная кардиомиопатия (I42.0). Частая политопная желудочковая экстрасистолия (I49.3). ХСН IIБ, ФК IV (I50.0).
3. Диффузный токсический зоб (E05.0). Осложненный тиреотоксикоз, декомпенсация. Дилатационная кардиомиопатия (I42.0). Фибрилляция предсердий, постоянная форма, тахисистолический вариант (I48). ХСН IIА, ФК III (I50.0).

3.6. СЕРДЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Сердечная недостаточность (СН) - неспособность сердца обеспечить величину минутного объема крови или перфузию органов и тканей, необходимую для нормального функционирования как в покое, так и при физических и эмоциональных нагрузках, без участия дополнительных компенсаторных механизмов, не приводимых в действие при тех же обстоятельствах, если функциональные возможности сердца находятся в пределах нормы.

Коды по МКБ-10

- I50. Сердечная недостаточность.
- I50.0. Застойная сердечная недостаточность.
- I50.1. Левожелудочковая недостаточность.
- I50.9. Сердечная недостаточность неуточненная.

Таблица 3.10. Классификация стадий и функциональных классов сердечной недостаточности (Общество специалистов по сердечной недостаточности, 2013)

Стадии ХСН	ФК ХСН
I. Начальная стадия заболевания (поражения) сердца. Гемодинамика не нарушена. Скрытая СН. Бессимптомная дисфункция ЛЖ	I ФК. Ограничения физической активности отсутствуют, привычная физическая активность не сопровождается быстрой утомляемостью, проявлением одышки или сердцебиения. Повышенную нагрузку больной переносит, но она сопровождается одышкой и/или замедлением восстановления сил
IIА. Клинически выраженная стадия заболевания (поражения) сердца. Нарушения гемодинамики в одном из кругов кровообращения, выраженные умеренно. Адаптивное ремоделирование сердца и сосудов	II ФК. Незначительное ограничение физической активности. В покое симптомы ХСН отсутствуют, привычная физическая активность сопровождается утомляемостью, одышкой или сердцебиением
IIБ. Тяжелая стадия заболевания (поражения) сердца. Выраженные изменения гемодинамики в обоих кругах кровообращения. Деадаптивное ремоделирование сердца и сосудов	III ФК. Заметное ограничение физической активности. В покое симптомы ХСН отсутствуют, физическая активность меньшей интенсивности по сравнению с привычной, сопровождается симптомами ХСН
III. Конечная стадия поражения сердца. Выраженные изменения гемодинамики и тяжелые (необратимые) структурные изменения органов-мишеней (сердца, легких, сосудов, головного мозга, печени, почек). Финальная стадия ремоделирования сердца и сосудов	IV ФК. Любая физическая активность вызывает чувство дискомфорта. Симптомы ХСН наблюдаются в покое и усиливаются при минимальной физической активности

Примечание. Стадии ХСН могут изменяться только в сторону утяжеления. ФК ХСН на фоне лечения могут меняться в обе стороны.

Классификация форм сердечной недостаточности (Чиркин А.А., Огороков А.Н., Гончарик И.И., 1993)

В зависимости от скорости развития недостаточности кровообращения:

- острая СН;
- ХСН.

С учетом поражения отделов сердца:

- левожелудочковая ХСН (признаки застоя в малом круге кровообращения);
- правожелудочковая ХСН (отеки нижних конечностей, застойное увеличение печени, асцит, выпот в плевральную полость и перикард);
- тотальная ХСН (как правило, с преимущественным поражением одного из отделов сердца).

С учетом сократительной способности миокарда:

- систолическая ХСН (нарушение сократительной способности миокарда);
- диастолическая ХСН (нарушение наполнения ЛЖ);
- систоло-диастолическая ХСН (сочетание указанных форм).

Глава 4. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПОЧЕК

4.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА БОЛЬНОГО С ПАТОЛОГИЕЙ ПОЧЕК

Клинический пример

Больной К., 32 года, обратился к врачу с жалобами на головную боль, чувство тяжести в поясничной области, слабость, утомляемость, снижение аппетита, одышку, появление отеков на лице, нижних конечностях, уменьшение количества мочи. Из истории развития болезни: 4 мес назад впервые были обнаружены изменения в анализах мочи: протеинурия, микрогематурия, цилиндрuria. Лечения больной не получал. Две недели назад появились першение в горле, боль при глотании; к врачу не обращался, лечился самостоятельно жаропонижающими препаратами, после приема которых температура тела нормализовалась, симптомы «простуды» прошли. Но через неделю появились слабость, утомляемость, головные боли, по утрам стал отмечать отеки на лице, затем на ногах, уменьшилось количество мочи.

Из истории жизни установлено, что больной рос и развивался соответственно возрасту. В детстве неоднократно болел ангиной, простудными заболеваниями. В армии не служил. После окончания института работает инженером. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими заболеваниями не болел. Травм, гемотрансфузий не было. Курит по 1 пачке сигарет в день в течение 18 лет. Алкоголем не злоупотребляет. Отмечает аллергические реакции в виде кожного зуда и сыпи после употребления в пищу куриных яиц.

Общий осмотр: больной нормостенического телосложения, достаточного питания (рост 178 см, масса тела 86 кг). Лицо одутловатое. Кожный покров бледный. ЧДД 20 в минуту. Грудная клетка симметричная при дыхании, безболезненная при пальпации. Перкуторно - над легкими ясный легочный звук. Дыхание везикулярное, проводится во все

отделы грудной клетки, хрипов нет. Пульс 80 в минуту, ритмичный, удовлетворительного наполнения, напряжен. АД 165/110 мм рт.ст. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно в пятом межреберье, разлитой. Левая граница относительной сердечной тупости смещена на 1 см кнаружи от срединно-ключичной

линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены, акцент II тона на аорте. ЧСС 80 в минуту. Живот при пальпации мягкий. Край печени - у правой реберной дуги, гладкий, эластичный. Почки, селезенка, ПЖ не пальпируются. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Имеются отеки на ногах. На *первом этапе* формирования клинического диагноза необходимо определить ведущий синдром в качестве основного заболевания. В нефрологической практике выделяют следующие основные клинические синдромы: мочевого, нефротический; гипертензивный, нефритический (остронефритический), тубулоинтерстициальный, ОПН, ХПН.

Основываясь на преобладающих жалобах и данных анамнеза, на этом этапе можно выделить три синдрома, имеющих у больного: мочевого, отечный и гипертензивный. Наличие этих синдромов характерно для заболеваний почек. Поскольку патология почек протекает латентно, может быть достоверно подтверждена только на основании лабораторных и инструментальных данных - мочевого синдрома, который может быть схож при ряде заболеваний почек, поэтому клинический диагноз устанавливают после дополнительных лабораторно-инструментальных исследований.

На *втором этапе* формирования диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленные заболевания, что требует дополнительного обследования.

Пациенту выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, ЭКГ, абдоминальное УЗИ.

Клиническое исследование крови: Hb - 92 г/л, эритроциты - $2,8 \times 10^{12}$ /л, содержание гемоглобина в одном эритроците - 31 пГ, лейкоциты - $10,8 \times 10^9$ /л, СОЭ - 32 мм/ч, э - 1%, п - 5%, с - 77%, л - 15%, м - 2%.

Анализ мочи: плотность - 1012, белок - 3,3 г/л, эритроциты - 10-12 в поле зрения, лейкоциты - 6-8 в поле зрения, цилиндры зернистые - 5-7 в поле зрения. Суточная протеинурия - 3,9 г.

Анализ мочи по Нечипоренко: лейкоциты - 2450, эритроциты - 4200, цилиндры - 750.

Биохимическое исследование крови: белок - 56 г/л, альбумины - 26 г/л, холестерин - 8,2 ммоль/л, креатинин - 0,395 ммоль/л, мочевина - 9,1 ммоль/л, Na⁺ - 144,2 ммоль/л; K⁺ - 5,8 ммоль/л, СКФ - 54 мл/мин.

На ЭКГ - признаки гипертрофии ЛЖ.

При абдоминальном УЗИ патологических изменений не выявлено.

Исследование глазного дна: диски зрительных нервов с четкими границами, артерии сужены, вены расширены, извиты, единичные точечные геморрагии.

Проведена биопсия почки - выявлена пролиферация эпителия капсулы клубочка с формированием полулуний, гиалиново-капельная дистрофия эпителия проксимальных канальцев, в просвете которых определяются эритроциты. При иммуногистохимическом исследовании выявлены антитела к базальной мембране клубочков. Основываясь на преобладающих жалобах (таких как головная боль, тяжесть в области поясницы, слабость, утомляемость, одышка, появление отеков на лице, нижних конечностях, уменьшение количества мочи), данных анамнеза (связи с инфекцией, наличии аллергических реакций), развитии нефротического синдрома (отеков, суточной протеинурии 3,9 г, гипопроteinемии, гипоальбуминемии, гиперхолестеринемии), АГ (АД >140/90 мм рт.ст.) и данных биопсии почки (обнаружении полулуний в клубочках), можно предположить, что пациент страдает ГН.

ГН подразделяются на острые, быстро прогрессирующие и хронические. Учитывая неопределенное начало заболевания (изменения в анализах мочи были выявлены случайно при отсутствии каких-либо клинических проявлений, а затем наблюдалось быстрое ухудшение функций почек), можно предположить, что у пациента имеет место быстро прогрессирующий ГН. Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «Быстро прогрессирующий ГН». Учитывая данные биопсии почки, следует указать морфологический вариант заболевания. Запись этого фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «Быстро прогрессирующий ГН (диффузный пролиферативный с полулуниями, с антителами к базальной мембране клубочков)». *Осложнения основного заболевания.* Слабость, утомляемость, повышение уровня креатинина до 0,395 ммоль/л, снижение СКФ до 54 мл/мин свидетельствуют о формировании у больного ХПН I степени.

Таким образом, на втором этапе клинический диагноз будет сформулирован так: «Быстро прогрессирующий ГН (диффузный пролиферативный с полулуниями, с антителами к базальной мембране клубочков). ХПН I степени».

На *третьем этапе* формирования клинического диагноза уточняют положения диагноза, в том числе осложнения основного заболевания, и сопутствующую патологию.

Результаты лабораторно-инструментальных исследований подтверждают наличие быстро прогрессирующего ГН с наличием антител к базальной мембране клубочков. Запись фрагмента диагноза остается неизменной: «Быстро прогрессирующий ГН (диффузный пролиферативный с полулуниями, с антителами к базальной мембране клубочков)».

Из осложнений основного заболевания, способных оказать значимое влияние на состояние больного, к ранее выявленным признакам почечной недостаточности добавляются АГ и анемия. Запись фрагмента диагноза в части осложнений основного заболевания выглядит следующим образом: «АГ стадии III, риск IV степени. ХПН. Нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени».

Сопутствующие заболевания и состояния. При выполненном объеме исследований можно отметить отсутствие у пациента сопутствующих заболеваний.

Полный клинический диагноз у данного пациента будет выглядеть так: «Быстро прогрессирующий ГН (диффузный пролиферативный с полулуниями, с антителами к базальной мембране клубочков) (N01). ХПН I степени (N18). Нормохромная нормоцитарная анемия легкой степени (D63). АГ, стадия III, риск IV степени (I12.0)».

4.2. КЛАССИФИКАЦИЯ ЗАБОЛЕВАНИЙ ПОЧЕК (РЯБОВ С.И., 2000)

1. Иммунные нефропатии.

- ГН (идиопатические).
- Почки при системных заболеваниях (сюда относятся вторичные ГН, связанные с поражением клубочков и сосудистого аппарата).
- Васкулиты.

2. Инфекционно-воспалительные и тубулоинтерстициальные поражения почек.

- Пиелонефриты.
- Папиллярный некроз.
- Апостематозный нефрит.

- Карбункул и абсцесс почки.
- Туберкулез почек.
- Сифилис почек.
- Микозы почек.
- Паразитарные заболевания почек.
- Поражение почек простейшими.
- Интерстициальные нефриты.

3. Метаболические нефропатии.

- Амилоидоз почек.
- Диабетическая нефропатия.
- Почка при подагре.
- Почка при миеломе.

4. Токсическая нефропатия.

- Лекарственные нефропатии.
- Почки при экзогенных интоксикациях (отравлениях).
- Радиационная нефропатия.

5. Вторичные нефропатии - почка при расстройствах электролитного обмена.

- Почка при недостаточности кровообращения.
- Почки при инфекциях.

6. Сосудистые нефропатии.

- Злокачественная гипертензия.
- Нефропатия беременных.

7. Врожденные болезни почек и мочеточников.

- Аномалии почек и мочеточников.
- Генетические нефропатии.
- Генетические тубулопатии.
- Генетические энзимопатии.

Таблица 4.1. Классификация аномалий развития почек (Трапезникова М.Ф., Бу-харкин Б.В., 1978)

1. Аномалии почек	1. Аплазия
	2. Полное и неполное удвоение почечных лоханок и мочеточников
	3. Добавочная (третья) почка
2. Аномалии величины почек	Гипоплазия (рудиментарная, карликовая почка)

Окончание табл. 4.1

3. Аномалии расположения и формы почек	1. Дистопия почек	• Односторонняя (грудная, поясничная, подвздошная, тазовая). • Перекрестная
	2. Сращение почек	• Одностороннее (L-образная почка). • Двустороннее симметричное (подковообразные, галето-образные почки) и асимметричное (L- и S-образные почки)
4. Аномалии структуры почек	1. Мультикистозная почка	
	2. Мультилокулярная киста	
	3. Поликистоз почек	
	4. Солитарные кисты почек, в том числе	• Простая солитарная киста. • Дермоидная киста
	5. Парапелвикулярная киста, чашечные и лоханочные кисты	
	6. Чашечно-медуллярные аномалии	• Мегакаликс, полимегакаликс. • Губчатая почка
5. Аномалии почечных сосудов	1. Аномалии количества и положения артерий	• Добавочная почечная артерия. • Двойная почечная артерия. • Множественные артерии
	2. Аномалии формы и структуры артериальных стволов (аневризмы почечной артерии одно- и двусторонние, фибромускулярный стеноз почечной артерии)	
	3. Врожденные артериовенозные фистулы	
	4. Врожденные изменения почечных вен	• Аномалии правой почечной вены (множественные вены, впадение гонадной вены в почечную вену справа). • Аномалии левой почечной вены (кольцевидная левая почечная вена, ретроаортальная левая почечная вена, экстракавальное впадение левой почечной вены)
5. Сочетанные аномалии почек	1. С пузырно-мочеточниковым рефлюксом	
	2. С инфравезикальной обструкцией	
	3. С пузырно-мочеточниковым рефлюксом и инфравезикальной обструкцией	
	4. С аномалиями других органов и систем	

4.3. ГЛОМЕРУЛОНЕФРИТЫ

Гломерулонефрит острый - острое иммуновоспалительное заболевание почек с преимущественным диффузным пролиферативно-экссудативным поражением клубочков и распространением патологического процесса на другие отделы нефрона и реже на интерстициальную ткань.

Коды по МКБ-10

- N00. Острый нефритический синдром (включая острые: ГН, гломерулярную болезнь, нефрит, почечную болезнь).
- N01. Быстро прогрессирующий нефритический синдром, включая быстро прогрессирующие ГН, гломерулярную болезнь, нефрит.
- N02. Рецидивирующая и устойчивая гематурия.

- N03. Хронический нефритический синдром, включая хронические ГН, гломерулярную болезнь, нефрит, почечную болезнь без дополнительных уточнений.
- N04. Нефротический синдром, включая врожденный нефротический синдром, липоидный нефроз.
- N05. Нефритический синдром неуточненный, включая ГН, гломерулярную болезнь, нефрит, нефропатию без дополнительных уточнений и почечную болезнь без дополнительных уточнений с морфологическим поражением.
- N06. Изолированная протеинурия с уточненным морфологическим поражением, включая протеинурию (изолированную, ортостатическую, стойкую) с морфологическим поражением.
- N07. Наследственная нефропатия, не классифицированная в других рубриках.

Варианты диагностических заключений

1. Острый гломерулонефрит с выраженным нефротическим синдромом (N04.2).
2. Острый ГН затянувшегося течения (N01).
3. Острый постстрептококковый ГН (N00).

ГН быстро прогрессирующий (N01) - особая форма, которая характеризуется быстро прогрессирующим течением, тяжелыми клиническими проявлениями, своеобразными морфологическими изменениями в клубочках почек (пролиферацией клеток с образованием полулуний), рано начинающейся и быстро нарастающей почечной недостаточностью.

ГН хронический - мультифакторное, иногда генетически обусловленное, иммуноопосредованное воспаление почек с преимущественным поражением клубочкового аппарата, последующим вовлечением в патологический процесс всех структур нефрона и тенденцией к прогрессированию.

Клиническая классификация хронического гломерулонефрита (Тареев Е.М., 1983)

- Латентный.
- Гематурический.
- Нефротический.
- Гипертонический.
- Смешанный.

Латентный ГН - самая частая форма хронического гломеруло-нефрита, проявляющаяся лишь изменениями мочи (умеренной протеинурией, небольшой эритроцитурией), иногда незначительным повышением АД. Течение обычно медленно прогрессирующее, прогноз лучше при изолированной протеинурии, хуже при сочетании протеинурии с гематурией. Десятилетняя выживаемость больных латентным ГН составляет 85-90%.

Гематурический ГН - относительно редкий, составляющий лишь 6-10% случаев хронического гломерулонефрита, проявляется постоянной гематурией, иногда с эпизодами макрогематурии. Как самостоятельную, четко отграниченную форму выделяют гематурический ГН с отложением в клубочках IgA - так называемую IgA-нефропатию (болезнь Берже), возникающую чаще у молодых мужчин и протекающую с эпизодами макрогематурии после респираторных инфекций, обычно с редким развитием ХПН.

Нефротический ГН встречается у 1/5 больных ХПН, протекает с выраженной протеинурией, снижением диуреза, упорными отеками, гипоальбуминемией,

гипергаммаглобулинемией, гиперхолестеринемией. Течение обычно умеренно прогрессирующее или относительно быстро прогрессирующее. Нефротический синдром периодически рецидивирует, реже наблюдается персистирование нефротического синдрома с постепенным нарастанием его признаков. При развитии ХПН выраженность нефротического синдрома обычно уменьшается, уступая место АГ, хотя нефротический синдром может возникать впервые и в терминальной стадии ГН.

Гипертонический ГН встречается также примерно у 1/5 больных хроническим гломерулонефритом. Изменения в моче обычно минимальны, протеинурия не превышает 1 г/сут, эритроцитурия незначительна. Ведущим в клинической картине является гипертонический синдром с гипертрофией ЛЖ, изменениями глазного дна. Этот вариант ГН по особенностям течения может напоминать латентную форму, так как характеризуется вполне удовлетворительной переносимостью АГ в течение многих лет (иногда до 30), что при отсутствии отеков долгое время не дает основания для обращения к врачу. Течение медленное, но неуклонно прогрессирующее, с обязательным исходом в ХПН.

Смешанный ГН характеризуется сочетанием нефротического синдрома с гипертоническим синдромом. Это наиболее типичный вариант болезни, так как проявляется основными синдромами болезни: выраженными отеками типа анасарки, олигурией, массивной протеинурией, высокой гипертензией. Встречается менее чем у 1/10 больных хроническим гломерулонефритом, характеризуется неуклонно прогрессирующим течением.

Гистологическая классификация первичного гломерулонефрита (Всемирная организация здравоохранения)

1. Минимальные изменения в клубочках или их отсутствие по данным световой микроскопии.

а) Заболевания с минимальными изменениями (ГН с минимальными изменениями, липоидный нефроз).

б) ГН с минимальными изменениями при наличии отложений иммунных комплексов.

в) Заболевания почек с истончением базальных мембран.

2. Диффузное поражение клубочков.

а) Без клеточной пролиферации - мембранозная нефропатия (мембранозный нефрит, эпимембранозная нефропатия).

б) С пролиферативными изменениями.

◇ Диффузный экссудативный эндокапиллярный пролиферативный ГН (постинфекционный, постстрептококковый ГН).

◇ Диффузный эндокапиллярный пролиферативный ГН (без инфильтрации нейтрофилами).

◇ Диффузный мезангиопролиферативный ГН:

■ с мезангиальными IgA;

■ без мезангиальных IgA

в) Диффузный пролиферативный ГН с полулуниями.

◇ С антителами к базальной мембране клубочков.

◇ С отложениями иммунных комплексов.

◇ *Rauci* (слабо)-иммунный.

г) Мембранозно-пролиферативный ГН (мезангиокапиллярный ГН, глобулярный ГН).

◇ 1-й тип - субэндотелиальные депозиты.

◇ 2-й тип - плотные интрамембранные депозиты (болезнь плотных депозитов).

3. Очаговые поражения клубочков.

а) Без клеточной пролиферации - очаговый и сегментарный гло-мерулосклероз и гиалиноз.

б) С пролиферативными изменениями - очаговый и сегментарный пролиферативный ГН.

◇ С мезангиальными IgA.

◇ Без мезангиальных IgA.

Варианты диагностических заключений

1. Хронический ГН, латентное течение (мезангиопролиферативный вариант, IgA-нефропатия) (N03). ХПН I степени (N18).

2. Хронический ГН, нефротический вариант (мембранозно-проли-феративный, 1-й тип) (N04). ХПН II степени (N18).

3. Быстропрогрессирующий ГН (диффузный пролиферативный с по-лулуниями, с антителами к базальной мембране клубочков) (N01). ХПН 0-й степени.

4.4. ТУБУЛОИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЙ НЕФРИТ

Тубулоинтерстициальный нефрит - острое или хроническое абакте-риальное неструктивное воспалительное поражение канальцев и интерстиция почек.

Коды по МКБ-10

- N10. Острый тубулоинтерстициальный нефрит.

- N11. Хронический тубулоинтерстициальный нефрит (включая хронический: инфекционный интерстициальный нефрит, пиелит, пиелонефрит).

- N11.0. Необструктивный хронический пиелонефрит, связанный с рефлюксом.

- N11.1. Хронический обструктивный пиелонефрит.

- N11.8. Другие хронические тубулоинтерстициальные нефриты.

- N11.9. Хронический тубулоинтерстициальный нефрит неуточ-ненный.

- N12. Тубулоинтерстициальный нефрит, не уточненный как острый или хронический.

Классификация тубулоинтерстициальных нефритов (Шулутко Б.И., 2004)

1. Острый тубулоинтерстициальный нефрит.

а) Диффузный - лекарственный, инфекционный.

б) Очаговый (рефлюкс-нефропатия, ишемический).

2. Хронический тубулоинтерстициальный нефрит.

а) Диффузный - токсический, иммунный.

б) Очаговый.

3. Тубулоинтерстициальный компонент первичных гломерулярных, сосудистых заболеваний почек.

4.5. ПИЕЛОНЕФРИТ ХРОНИЧЕСКИЙ

Пиелонефрит хронический - воспалительное заболевание почек бактериальной природы, с преимущественным поражением чашечно-лоханочной системы и интерстициальной ткани почек.

К настоящему времени нет общепринятой классификации пиелонефрита. Большинство нефрологов предлагают называть хронический пиелонефрит тубулоинтерстициальным нефритом. Все чаще пиелонефрит трактуется как вторичный процесс, поскольку большая часть экспериментальных данных указывает, что без предварительного нарушения уродинамики или почечной гемодинамики пиелонефритический процесс не возникает.

Ниже представлена классификация пиелонефрита, наиболее удобная для практических врачей.

Классификация пиелонефритов (Шишкин А.Н., Мазуренко С.О., 2004)

1. Одноили двусторонний.
2. По течению.
 - а) Острый.
 - ◇ Серозный.
 - ◇ Гнойный (апостематозный, карбункул или абсцесс почки).
 - ◇ Некротический папиллит.
 - б) Хронический (исход - сморщивание почки или пионефроз).
 - ◇ Фаза активного воспаления.
 - ◇ Фаза латентного воспаления.
 - ◇ Фаза ремиссии.
 - в) Рецидивирующий.
3. Клиническая форма.
 - а) Септическая.
 - б) Латентная.
 - в) Абдоминальная.
 - г) Моносимптомная.
 - д) Гипертоническая.
4. С нарушениями или без нарушений функций почек.

Варианты диагностических заключений

1. Хронический пиелонефрит, фаза активного воспаления, моно-симптомная форма (N11). ХПН I степени (N18).
2. Хронический пиелонефрит, фаза активного воспаления, гипертоническая форма (N11). ХПН I степени (N18).
3. Хронический пиелонефрит, фаза ремиссии (N11). ХПН 0-й степени.

4.6. ПОЧЕЧНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

Почечная недостаточность острая - синдром, развивающийся в результате быстрого нарушения функций почек, в первую очередь экскреторной, и характеризующийся задержкой в крови веществ, в норме удаляемых из организма с мочой.

Почечная недостаточность хроническая - состояние, возникающее вследствие постепенной гибели более 50% нефронов при любом прогрессирующем заболевании почек, связанное с нарушением их гомеостатической функции, с развитием азотемии, нарушением равновесия кислот и оснований, водно-электролитного баланса, развитием анемии, остеопатии, АГ.

Коды по МКБ-10

- N17. ОПН.
- N17.0. ОПН с тубулярным некрозом.
- N17.1. ОПН с острым кортикальным некрозом.
- N17.2. ОПН с медуллярным некрозом.
- N17.8. Другая ОПН.
- N17.9. ОПН неуточненная.
- N18. ХПН (включая диффузный склерозирующий ГН, хроническую уремию).
- N18.0. Терминальная стадия поражения почек.
- N18.8. Другие проявления ХПН.
- N18.9. ХПН неуточненная.
- N19. Почечная недостаточность неуточненная.

Таблица 4.2. Классификация хронической почечной недостаточности (Рябов С.И., 1982)

Стадия	Фаза	Почечная недостаточность	Лабораторные критерии		Форма	Группа
			креатинин, ммоль/л	СКФ		
I	A	Латентная	Норма	Норма	Обратимая	-
	B		До 0,18	До 50% должной		0 0
II	A	Азотемическая	0,19-0,44	20-50%	Стабильная	1
	B		0,45-0,71	10-20%	Прогрессирующая	1
III	A	Уремическая	0,72-1,24	5-10%		2
	B		>1,25	<5%		2, 3

Примечание. При группе 0 - лечение основного заболевания; 1 - назначение низкобелковой диеты и консервативных методов лечения; 2 - гемодиализ, трансплантация; 3 - симптоматическая терапия.

В настоящее время в нефрологической литературе ХПН трактуется как хроническая болезнь почек (*chronic kidney disease*) - повреждение почек или снижение уровня функций почек в течение 3 мес или более независимо от диагноза.

Таблица 4.3. Классификация хронической болезни почек (NKF, USA)

Стадия	Степень выраженности	СКФ, мл/мин	Рекомендуемые мероприятия
ФР	Нет	>90	Наблюдение, мероприятия по снижению риска развития патологии почек

I	Поражение почек с нормальной или повышенной СКФ	>90	Диагностика и лечение основного заболевания для замедления темпов прогрессирования и снижения риска развития сердечно-сосудистых осложнений
---	---	-----	---

Окончание табл. 4.3

Стадия	Степень выраженности	СКФ, мл/мин	Рекомендуемые мероприятия
II	Умеренная	60-89	Наблюдение, оценка скорости прогрессирования
III	Средняя	30-59	Изучение и лечение осложнений
IV	Выраженная	15-29	Подготовка к почечной заместительной терапии (гемодиализ или перитонеальный диализ, трансплантация почки)
V	Терминальная	<15	Почечная заместительная терапия

Примечание. NKF USA - Национальный почечный фонд США; ФР - СД, АГ, наследственность, обменные нарушения (подагра, гиперкальциемия), ММ.

Глава 5. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ И СУСТАВОВ

5.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА БОЛЬНОГО С ЗАБОЛЕВАНИЕМ СУСТАВОВ

Клинический пример

Больная С., 56 лет, обратилась к врачу с жалобами на ноющую боль в коленных суставах, возникающую при ходьбе, подъеме по лестнице, усиливающуюся к вечеру, стихающую в покое и ночью; интенсивную боль в коленных суставах при первых шагах (стартовая боль), проходящую через 3-5 мин после начала движения; утреннюю скованность до 10-15 мин; эпизоды заклинивания коленных суставов (чаще левого), сопровождаемые внезапной, очень интенсивной резкой болью при малейшем движении, так же внезапно проходящие; хруст в коленных суставах; припухлость и ограничение подвижности левого коленного сустава; деформацию мелких суставов кистей.

Из истории развития болезни установлено, что в течение 10-15 лет пациентка отмечала ноющую боль в коленных суставах после длительной ходьбы. Не лечилась, за медицинской помощью не обращалась. Пять лет назад отметила деформацию мелких суставов пальцев кистей (дистальные межфаланговые), что связывала со своей профессиональной деятельностью (работала дояркой). В последние 2 года отметила усиление боли в коленных суставах, появление эпизодов заклинивания, утреннюю скованность до 10-15 мин. Самостоятельно применяла местное лечение (компрессы из капустного листа, индометациновую мазь, бальзам «Золотая звезда») с непродолжительным эффектом. При появлении интенсивной боли принимала таблетки индометацина и диклофенака (Ортофен*), однако в течение 2-3 дней их приема появлялись горечь во рту, боль в эпигастрии, после чего прием препаратов прекращала. Ухудшение в течение последнего месяца, когда после интенсивной физической нагрузки усилилась боль в коленных суставах, появились припухлость и ограничение подвижности левого коленного сустава, стартовая боль. К врачу обратилась впервые. Из истории жизни стало известно, что больная родилась и постоянно проживала в сельской местности, росла и развивалась соответственно возрасту. После окончания школы в течение 38 лет работала дояркой. В возрасте 55 лет вышла на пенсию. Туберкулез, вирусный гепатит, венерические заболевания отрицает. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Беременностей шесть, медицинских аборт - четыре, двое

родов, двое детей. Менопауза - с 51 года. Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечала. У матери и сестер были «какие-то болезни суставов и сердца», отец умер от рака легкого.

Общий осмотр: больная гиперстенического телосложения, избыточного питания (рост 166 см, масса тела 89 кг, объем талии 106 см, ИМТ 32,3 кг/м²). Кожный покров цвета загара, умеренной влажности, тургор кожи несколько снижен. Периферические лимфатические узлы не увеличены. ЩЖ - зоб 0-й степени по ВОЗ. Дистальные межфаланговые суставы пальцев кистей деформированы (узелки Гебердена), объем движений сохранен. Коленные суставы деформированы, припухлость левого коленного сустава, кожа и температура над суставами не изменены. Отмечаются болезненность при пальпации в подколенных ямках, в области медиальных мыщелков большеберцовых костей, более выраженная слева, крепитация при движении в суставах, ограничение объема активных и пассивных движений, также больше слева. Другие суставы не изменены, объем движений сохранен.

Грудная клетка правильной формы. Перкуторный звук легочный. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы легких, хрипов нет. Пульс ритмичный, удовлетворительного наполнения, не напряжен, 74-76 в минуту. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно - по срединно-ключичной линии в области пятого межреберья, разлитой. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - по срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС - 74 в минуту. АД - 125/80 мм рт.ст. Живот мягкий, безболезненный, увеличен за счет подкожно-жировой клетчатки. Печень - у края реберной дуги, ровная, эластичная.

Пальпация отделов толстого кишечника затруднена в связи с избыточностью подкожно-жирового слоя. Почки, селезенка, ПЖ не пальпируются. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Отеков нет.

Лабораторно и инструментально больная не обследована.

На *первом этапе* формирования клинического диагноза, основываясь на превалирующих жалобах (таких как боли в суставах механического характера, утренняя скованность до 10-15 мин, стартовые боли, симптом заклинивания) и данных анамнеза (женский пол, начало заболевания после 40 лет, связь с физической нагрузкой, постепенное развитие заболевания) можно предположить, что пациентка страдает остеоартрозом (ОА). Таким образом, концептуально диагноз основного заболевания может быть сформирован следующим образом: «ОА».

На *втором этапе* формирования диагноза на основании действующих классификаций следует охарактеризовать выявленное заболевание. Так, ОА подразделяют на первичный и вторичный (Насонова В.А., 1989). Учитывая отсутствие в анамнезе указаний на перенесенные травмы, воспалительные заболевания суставов, эндокринную и другую патологию, а также женский пол, возраст больной, избыточную массу тела, можно предположить развитие первичного ОА. Вовлечение в процесс более трех групп суставов (оба коленных и дистальные межфаланговые) позволяет определить генерализованную форму ОА, или полиостеоартроз.

Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «ОА первичный, генерализованная форма».

Далее необходимо уточнить локализацию ОА. Поскольку в процесс вовлечены дистальные межфаланговые и оба коленных сустава, уже на этом этапе, без дополнительных видов исследования, можно предположить развитие полиостеоартроза суставов кистей (узлов Гебердена) и двустороннего гонартроза. Запись этого фрагмента

диагноза будет выглядеть следующим образом: «Полиоартроз суставов кистей (узлы Гебердена). Двусторонний гонарроз».

Осложнения основного заболевания. Ограничение объема активных и пассивных движений в коленных суставах из-за деформации и боли свидетельствует о функциональной недостаточности (ФН). Основываясь на выраженности клинических проявлений, руководствуясь действующей классификацией, ФН можно отнести к I степени. Наличие припухлости в области левого коленного сустава позволяет предположить развитие вторичного синовита данной локализации. Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «ФН I. Вторичный синовит левого коленного сустава».

Таким образом, на втором этапе клинический диагноз будет сформирован так: «ОА первичный, генерализованная форма. Полиартроз суставов кистей (узлы Гебердена). Двусторонний гонарроз. ФН I. Вторичный синовит левого коленного сустава».

Уточнение диагноза требует дополнительного (лабораторного и инструментального) исследования.

Пациентке выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, ревмотесты, определение белковых фракций и циркулирующих иммунных комплексов, ЭКГ, рентгенографическое исследование суставов кистей и коленных суставов, УЗИ коленных суставов.

При клиническом исследовании крови и мочи, биохимическом исследовании крови, в ревмотестах, белковых фракциях изменений не выявлено. Уровень циркулирующих иммунных комплексов - в пределах нормы.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 78 в минуту, нормальное положение электрической оси QRS.

Рентгенография кистей: суставные щели дистальных межфаланговых суставов незначительно сужены, единичные краевые остеофиты.

Рентгенография коленных суставов: суставные щели неравномерно сужены (больше слева); субхондральный остеосклероз, краевые остеофиты, кистовидная перестройка субхондральной кости.

УЗИ коленных суставов: правый коленный сустав - синовиальная оболочка утолщена до 3 мм, суставная щель сужена, гиалиновый хрящ неравномерный, толщиной до 0,8 мм, мениски не изменены. Левый коленный сустав - в полости сустава избыточное количество жидкости, суставная щель сужена, краевые остеофиты, гиалиновый хрящ неравномерный, толщиной до 0,8 мм, киста Бейкера размером 48×22×7 мм, мениски не изменены.

Заключение: признаки двустороннего гонарроза, синовита и кисты Бейкера левого коленного сустава.

На *третьем этапе* уточняют положения сформированного диагноза и выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

Отсутствие изменений в лабораторных данных и результаты рентгенологического и ультразвукового исследований суставов подтверждают диагноз ОА, полиартроза, двустороннего гонарроза. Поскольку

вовлечены коленные суставы, в диагнозе необходимо указать рентгенологическую стадию (R-стадию). В данном случае - R-стадия III. Таким образом, запись фрагмента диагноза выглядит следующим образом: «Двусторонний гонарроз, R-стадия III».

Осложнения основного заболевания. В диагнозе отражают выявленные при УЗИ коленных суставов левосторонний синовит и кисту Бейкера, поскольку эти состояния определяют тяжесть заболевания, ФН и дальнейший объем специализированной помощи. Синовит при

ОА расценивают как вторичный. Фрагмент диагноза в части осложнений будет выглядеть следующим образом: «Вторичный синовит, киста Бей-кера левого коленного сустава».

Сопутствующие заболевания и состояния. При выполненном объеме исследования можно отметить абдоминальный тип ожирения. Для уточнения этого состояния необходимы дополнительное обследование и консультация эндокринолога. В настоящий момент этот фрагмент диагноза может быть сформулирован в следующем виде:

«Ожирение II степени алиментарно-конституционального генеза, ИМТ 32,3 кг/м²».

Полный клинический диагноз у данной пациентки будет выглядеть так: «ОА первичный, генерализованная форма (M15.0). Полиостеоартроз суставов кистей (узлы Гебердена). Двусторонний гонартроз, R-стадия III, ФН I. Вторичный синовит, киста Бейкера левого коленного сустава. Ожирение II степени алиментарно-конституционального генеза, ИМТ 32,3 кг/м² (E66)».

5.2. ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА И ХРОНИЧЕСКАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ СЕРДЦА

Острая ревматическая лихорадка - системное воспалительное заболевание соединительной ткани с преимущественной локализацией процесса в сердечно-сосудистой системе, развивающееся в связи с острой носоглоточной инфекцией, вызванной β -гемолитическим стрептококком группы А, у предрасположенных лиц, главным образом в возрасте 7-15 лет.

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

ОСТРАЯ РЕВМАТИЧЕСКАЯ ЛИХОРАДКА

Коды по МКБ-10

- I00. Ревматическая лихорадка без упоминания о вовлечении сердца.
- I01. Ревматическая лихорадка с вовлечением сердца.
 - I01.0. Острый ревматический перикардит.
 - I01.1. Острый ревматический эндокардит.
 - I01.2. Острый ревматический миокардит.
 - I01.8. Другие острые ревматические болезни сердца.
 - I01.9. Острая ревматическая болезнь сердца неуточненная.
- I02. Ревматическая хорея.
 - I02.0. Ревматическая хорея с вовлечением сердца.
 - I02.9. Ревматическая хорея без вовлечения сердца.

ХРОНИЧЕСКИЕ РЕВМАТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Коды по МКБ-10

- I05. Ревматические болезни митрального клапана.
 - I05.0. Митральный стеноз.
 - I05.1. Ревматическая недостаточность митрального клапана.
 - I05.2. Митральный стеноз с недостаточностью.

- I05.8. Другие болезни митрального клапана.
- I05.9. Болезнь митрального клапана неуточненная.
- I06. Ревматические болезни аортального клапана.
- I06.0. Ревматический аортальный стеноз.
- I06.1. Ревматическая недостаточность аортального клапана.
- I06.2. Ревматический аортальный стеноз с недостаточностью.
- I06.8. Другие ревматические болезни аортального клапана.
- I06.9. Ревматическая болезнь аортального клапана неуточненная.
- I07. Ревматические болезни трехстворчатого клапана.
- I07.0. Трикуспидальный стеноз.
- I07.1. Трикуспидальная недостаточность.
- I07.2. Трикуспидальный стеноз с недостаточностью.
- I07.8. Другие болезни трехстворчатого клапана.
- I07.9. Болезнь трехстворчатого клапана неуточненная.
- I08. Поражения нескольких клапанов.
- I08.0. Сочетанные поражения митрального и аортального клапанов.
- I08.1. Сочетанные поражения митрального и трехстворчатого клапанов.
- I08.2. Сочетанные поражения аортального и трехстворчатого клапанов.
- I08.3. Сочетанные поражения митрального, аортального и трехстворчатого клапанов.
- I08.8. Другие множественные болезни клапанов.
- I08.9. Множественное поражение клапанов неуточненное.
- I09. Другие ревматические болезни сердца.
- I09.0. Ревматический миокардит.
- I09.1. Ревматические болезни эндокарда, клапан не уточнен.
- I09.2. Хронический ревматический перикардит.
- I09.8. Другие уточненные ревматические болезни сердца.
- I09.9. Ревматические болезни сердца неуточненные.

Рабочая классификация ревматической лихорадки и ревматической болезни (Всесоюзное научное общество ревматологов, 2003)

1. Клинические формы: острая ревматическая лихорадка, повторная ревматическая лихорадка.
2. Клинические проявления:
 - а) основные: кардит, артрит, хорея, кольцевидная эритема, ревматические узелки;
 - б) дополнительные: лихорадка, артралгия, абдоминальный синдром, серозиты.
3. Исходы:

а) выздоровление;

б) хроническая ревматическая болезнь сердца: без порока сердца, с пороком сердца.

4. ХСН с указанием стадии и ФК (по NYHA).

Варианты диагностических заключений

1. Острая ревматическая лихорадка: активность II. Ревмокардит, полиартрит (I01.8). ХСН I, ФК I (I50.0).

2. Повторная ревматическая лихорадка: активность I (I01.9). Ревмокардит. Митральный порок сердца с преобладанием стеноза (I05.0). ХСН IIА, ФК III (I50.0).

3. Хроническая ревматическая болезнь сердца. Митральный стеноз (I05.0). Аортальный порок с преобладанием стеноза (I06.0). ХСН IIА, ФК III (I50.0).

4. Хроническая ревматическая болезнь сердца. Фиброзные изменения митрального клапана с регургитацией (I05.1). ХСН 0-й степени.

5.3. РЕВМАТОИДНЫЙ АРТРИТ

РА - аутоиммунное ревматическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся хроническим эрозивным артритом (синови-том) и системным поражением внутренних органов.

Коды по МКБ-10

- M05. Серопозитивный РА.
 - M05.0. Синдром Фелти.
 - M05.1. Ревматоидная болезнь легкого.
 - M05.2. Ревматоидный васкулит.
 - M05.3. РА с вовлечением других органов и систем.
 - M05.8. Другие серопозитивные РА.
 - M05.9. Серопозитивные РА неуточненные.
- M06. Другие РА.
 - M06.0. Серонегативный РА.
 - M06.1. Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых.
 - M06.2. Ревматоидный бурсит.
 - M06.3. Ревматоидный узелок.
 - M06.4. Воспалительная полиартропатия.
 - M06.8. Другие уточненные РА.
 - M06.9. РА неуточненный.

При классической клинической картине, особенно при типичном поражении кисти, диагноз РА не представляет затруднений. Проблемы ранней диагностики РА состоят в том, что в дебюте болезни ряд типичных клинических признаков может отсутствовать. Для врачей общей практики рекомендуется применение Критериев клинического подозрения на РА EULAR в целях отбора пациентов на консультацию ревматолога (в модификации):

- достоверно определяемая при осмотре припухлость хотя бы одного периферического сустава;
- положительный симптом сжатия кистей и/или стоп;
- утренняя скованность длительностью 30 мин и более.

Для верификации диагноза рекомендуется использование Классификационных критериев RA ACR/EULAR (2010) (*American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Rheumatoid arthritis classification criteria*).

Таблица 5.1. Классификационные критерии ревматоидного артрита ACR/EULAR (2010)

Баллы	
А. Клинические признаки поражения суставов (припухлость и/или болезненность при объективном обследовании) (0-5 баллов)	
1 крупный сустав	0
2-10 крупных суставов	1
1-3 мелких сустава (крупные суставы не учитываются)	2
4-10 мелких суставов (крупные суставы не учитываются)	3
>10 суставов (как минимум один мелкий сустав)	5
В. Тесты на РФ и АЦЦП (0-3 балла, требуется как минимум один тест)	
Отрицательны	0
Слабо позитивны для РФ или АЦЦП (превышают верхнюю границу нормы, но не более чем в 3 раза)	2
Высокопозитивны для РФ или АЦЦП (более чем в 3 раза превышают верхнюю границу нормы)	3
С. Острофазовые показатели (0-1 балл, требуется как минимум один тест)	
Нормальные значения СОЭ и СРБ	0
Повышение СОЭ или СРБ	1
D. Длительность синовита (0-1 балл)	
<6 нед	0
≥6 нед	1

Примечание. РФ - ревматоидный фактор; АЦЦП - антитела к циклическому цитруллинированному пептиду; СОЭ - скорость оседания эритроцитов; СРБ - С-реактивный белок.

Классификация ревматоидного артрита (принята на заседании пленума Ассоциации ревматологов России, 2007)

1. Основной диагноз.

- Серопозитивный РА (M05.8).
- Серонегативный РА (M06.0).
- Особые клинические формы РА.
 - ◊ Синдром Фелти (M05.0).

◊ Болезнь Стилла, развившаяся у взрослых (M06.1). Вероятный РА (M05.9, M06.4, M06.9).

Серопозитивность и серонегативность определяются по тесту на ревматоидный фактор, который должен быть проведен с использованием достоверного количественного или полуколичественного теста (латекс-теста, иммуноферментного метода, иммунонефелометрического метода).

2. Клиническая стадия.

- Очень ранняя стадия: длительность болезни менее 6 мес.
- Ранняя стадия: длительность болезни 6 мес-1 год.
- Развернутая стадия: длительность болезни более 1 года при наличии типичной симптоматики РА.
- Поздняя стадия: длительность болезни 2 года и более + выраженная деструкция мелких (R-стадия III-IV) и крупных суставов, наличие осложнений.

3. Степень активности болезни.

- 0-я - ремиссия ($DAS\ 28 < 2,6$);
- I - низкая ($DAS\ 28 = 2,6-3,2$);
- II - средняя ($DAS\ 28 = 3,2-5,1$);
- III - высокая ($DAS\ 28 > 5,1$).

В качестве базового метода оценки активности рекомендуется применять индекс DAS 28 (*Disease Activity Score Calculator for Rheumatoid Arthritis*).

Формула для вычисления DAS 28:

$$DAS\ 28 = 0,56\sqrt{ЧБС} + 0,28\sqrt{ЧПС} + 0,70\ln COЭ + 0,014OOCЗ,$$

где ЧБС - число болезненных суставов; ЧПС - число припухших суставов из следующих 28: плечевых, локтевых, лучезапястных, пяст-нофаланговых, проксимальных межфаланговых, коленных; COЭ - скорость оседания эритроцитов по методу Вестергрена; OOCЗ - общая оценка больным состояния здоровья (мм) по 100-миллиметровой визуальной аналоговой шкале (источник: <http://www.DAS-score.nl/www.DAS-score.nl/index.html>).

Допустимо использование других методов подсчета активности, для которых доказана хорошая сопоставимость с DAS 28.

4. Внесуставные (системные) признаки.

- Ревматоидные узелки.
- Кожный васкулит (язвенно-некротический васкулит, инфаркты ногтевого ложа).
- Дигитальный артериит, ливедоангиит.
- Нейропатия (мононеврит, полинейропатия).
- Плеврит (сухой, выпотной), перикардит (сухой, выпотной).
- Сухой синдром.
- Поражение глаз (склерит, эписклерит, васкулит сетчатки).

5. Инструментальная диагностика.

- Наличие или отсутствие эрозий (по данным рентгенографии, магнитно-резонансной томографии, УЗИ).

◇ Неэрозивный.

◇ Эрозивный.

- R-стадия (по Штейнброкеру).

◇ I - околоуставной остеопороз;

◇ II - остеопороз + сужение суставной щели, могут быть единичные эрозии;

◇ III - признаки предыдущей стадии + множественные эрозии + подвывихи в суставах;

◇ IV - признаки предыдущей стадии + костный анкилоз.

Развернутая характеристика R-стадий (по снимкам суставов кистей и стоп).

- I стадия. Небольшой околоуставной остеопороз. Единичные кистовидные просветления костной ткани. Незначительное сужение суставных щелей в отдельных суставах.

- II стадия. Умеренный (выраженный) околоуставной остеопороз. Множественные просветления костной ткани. Сужение суставных щелей. Единичные эрозии суставных поверхностей (1-4). Небольшие деформации костей.

- III стадия. Умеренный (выраженный) околоуставной остеопороз. Множественные кистовидные просветления костной ткани. Сужение суставных щелей. Множественные эрозии суставных поверхностей (5 и более). Множественные выраженные деформации костей. Подвывихи и вывихи суставов.

- IV стадия. Умеренный (выраженный) околоуставной (распространенный) остеопороз. Множественные кистовидные просветления костной ткани. Сужение суставных щелей. Множественные эрозии костей и суставных поверхностей. Множественные выраженные деформации костей. Подвывихи и вывихи суставов. Единичные (множественные) костные анкилозы. Субхондральный остеосклероз. Остеофиты на краях суставных поверхностей.

6. Дополнительная иммунологическая характеристика - антитела к циклическому цитруллинированному пептиду.

- Антитела к циклическому цитруллинированному пептиду присутствуют (+).

- Антитела к циклическому цитруллинированному пептиду отсутствуют (-).

7. ФК:

- I - полностью сохранена возможность самообслуживания и непрофессиональной и профессиональной деятельности.

- II - сохранена возможность самообслуживания и непрофессиональной деятельности, ограничена - профессиональной деятельности.

- III - сохранена возможность самообслуживания, ограничена - непрофессиональной и профессиональной деятельности.

- IV - ограничена возможность самообслуживания, непрофессиональной и профессиональной деятельности.

Самообслуживание - одевание, принятие пищи, уход за собой и т.д. Непрофессиональная деятельность - элементы отдыха, досуга, занятия спортом и так далее с учетом половых и возрастных предпочтений.

Профессиональная деятельность - работа, учеба, ведение домашнего хозяйства (для домработников).

8. Осложнения.

- Вторичный системный амилоидоз.
- Вторичный артроз.
- Остеопороз (системный).
- Остеонекроз.
- Туннельные синдромы (синдром карпального канала, синдром сдавления локтевого, большеберцового нервов).
- Подвывих в атлanto-аксиальном суставе, в том числе с миело-патией, нестабильность шейного отдела позвоночника.
- Атеросклероз.

Варианты диагностических заключений

1. РА серопозитивный (M05.8), развернутая стадия, активность II, эрозивный (R-стадия II), с системными проявлениями (ревматоидные узелки), АЦЦП (-), ФК II.
2. РА серонегативный (M06.0), ранняя стадия, активность III, неэрозивный (R-стадия I), АЦЦП (-), ФК I.
3. РА серопозитивный (M05.8), поздняя стадия, эрозивный (R-стадия III), активность II, с системными проявлениями (ревматоидные узелки, дигитальный артериит), АЦЦП (? - не исследовано), ФК III; осложнения: синдром карпального канала справа, вторичный амилоидоз с поражением почек.
4. Вероятный РА (M06.9), серонегативный, ранняя стадия, активность II, неэрозивный (R-стадия I), АЦЦП (+), ФК I.

5.4. АНКИЛОЗИРУЮЩИЙ СПОНДИЛИТ

Анкилозирующий спондилит (АС) - хроническое, постепенно прогрессирующее воспалительное заболевание позвоночника, которое у ряда больных может протекать одновременно с поражением энтезисов и периферических суставов.

Коды по МКБ-10

- M45. Анкилозирующий спондилит.
- M46. Другие воспалительные спондилопатии.
- M46.0. Энтезопатия позвоночника.
- M46.1. Сакроилеит, не классифицированный в других рубриках.
- M46.2. Остеомиелит позвонков.
- M46.3. Инфекция межпозвоночных дисков (пиогенная).
- M46.4. Дисцит неуточненный.
- M46.5. Другие инфекционные спондилопатии.
- M46.8. Другие уточненные воспалительные спондилопатии.
- M46.9. Воспалительные спондилопатии неуточненные.

Прогрессирование заболевания связано с пролиферацией костной

ткани (в противоположность эрозированию при РА), что проявляется ростом синдесмофитов (и/или энтезофитов) и процессом анкилозирования позвоночника и суставов.

В Федеральных клинических рекомендациях по диагностике и лечению анкилозирующего спондилита (2013) под термином «анкилозирующий спондилит» понимается нозологическая единица, которая соответствует модифицированным Нью-Йоркским критериям (1984) вне зависимости от наличия или отсутствия внеаксиальных (артритов и этезитов) или внескелетных [поражений глаз (увеитов), кожи (псориаза), кишечника (воспалительных поражений) и сердца] проявлений болезни и возраста пациентов. Соответственно, это регистрационные категории по МКБ-10 - М45 «Анкилозирующий спондилит» и М08.1 «Юношеский анкилозирующий спондилит».

Для унификации диагноза, проведения обследований и построения тактики лечения рекомендуется использовать клиническую классификацию АС (табл. 5.2).

Таблица 5.2. Клиническая классификация анкилозирующего спондилита

Признак	Градация
Стадия болезни	I (дорентгенологическая).
	II (развернутая).
	III (поздняя)
Активность болезни	Низкая.
	Умеренная.
	Высокая.
	Очень высокая
Внеаксиальные проявления	Артрит (отдельно отмечается коксит).
	Энтезит.
	Дактилит
Внескелетные проявления	Увеит.
	Воспалительные заболевания кишечника (болезнь Крона, язвенный колит).
	Псориаз.
	IgA-нефропатия.
	Нарушение проводящей системы сердца.
	Аортит
Дополнительная иммуногенетическая характеристика	HLA-B27(+).
	HLA-B27(-)

Осложнения	Амилоидоз. Остеопороз. Атеросклероз. Нарушение ритма сердца. Аортальный порок сердца. Перелом синдесмофитов. Подвывих атланта-аксиального сустава. Анкилоз височно-нижнечелюстных суставов. Шейно-грудной кифоз (расстояние «затылок-стена») Нарушение функций тазобедренных суставов. Контрактура периферического сустава
ФК	I II III IV

Пояснения к классификации

• Стадии АС.

I - дорентгенологическая. Нет достоверных рентгенологических

изменений ни в сакроилеальных суставах (сакроилеит двусторонний II стадии и выше или односторонний III стадии и выше по Келлгрону), ни в позвоночнике (синдесмофиты), однако имеется достоверный сакроилеит по данным магнитно-резонансной томографии.

II - развернутая. На рентгенограмме определяется достоверный

сакроилеит (двусторонний II стадии и выше или односторонний III стадии и выше по Келлгрону), но отсутствуют четкие структурные изменения в позвоночнике в виде синдесмофитов.

III- поздняя. На рентгенограмме определяются достоверный сакроилеит и четкие структурные изменения в позвоночнике (сакроилеит + синдесмофиты).

• Активность АС.

Определяется по индексу ASDAS (AS Disease Activity Score) или BASDAI (табл. 5.3).

Таблица 5.3. Определение активности АС по BASDAI и ASDAS

Активность АС	ASDAS	BASDAI (ЧПИ 0-10)
Низкая	<1,3	<2,0
Умеренная	1,3-2,1	2,0-4,0
Высокая	2,1-3,5	4,0-7,0
Очень высокая	>3,5	>7,0

• ФК.

I - полностью сохранены самообслуживание, непрофессиональная и профессиональная деятельность.

II - сохранены самообслуживание и профессиональная деятельность, ограничена непрофессиональная деятельность.

III - сохранено самообслуживание, ограничены непрофессиональная и профессиональная деятельность.

IV - ограничены самообслуживание, непрофессиональная и профессиональная деятельность.

Варианты диагностических заключений

1. Анкилозирующий спондилит, поздняя стадия (двусторонний са-кроилеит III рентгенологической стадии, множественные синдес-мофиты), умеренная активность (BASDAI - 3,9), внеаксиальные проявления (левосторонний коксит, дактилит), внескелетные проявления (увеит), HLA-B27 (+). ФК III. Неосложненный остеопороз, T - 3,7 (M45).

2. AC, I стадия (левосторонний сакроилеит по магнитно-резонансной томографии), высокая активность (BASDAI - 4,7), внеаксиальные проявления (левосторонний коксит, энтезит), HLA-B27 (+). ФК II (M45).

5.5. АРТРИТЫ РЕАКТИВНЫЕ

Реактивные артриты - воспалительные негнойные заболевания суставов, развивающиеся вскоре (обычно не позже чем через 1 мес) после острой кишечной или урогенитальной инфекции. В преобладающем большинстве случаев реактивные артриты ассоциируются с острой кишечной инфекцией, вызванной энтеробактериями (чаще *Yersinia enterocolitica*, *Yersinia pseudotuberculosis*, *Salmonella enteritidis*, *Campylobacter jejuni*, *Shigella flexneri*), и с острой урогенитальной инфекцией, вызываемой *Chlamydia trachomatis*. Заболевания развиваются преимущественно у генетически предрасположенных лиц (носителей HLA-B27) и относятся к группе спондилоартритов.

Классификация реактивных артритов (Насонов Е.Л., 2005)

1. По этиологии.

- Урогенитальные.

- Постэнтероколитические (с указанием этиологического фактора).

2. По течению.

- Острый (до 6 мес).

- Затяжной (от 6 до 12 мес).

- Хронический (>12 мес).

В диагнозе отражаются форма реактивного артрита; характер процесса (первичный, возвратный), вариант течения (острое, затяжное, хроническое); клинико-морфологическая характеристика поражения мочеполовых органов (уретрит, простатит, цервицит и др.); опорно-двигательного аппарата (моно-, олиго-, полиартрит, сакроилеит, спон-

дилит, энтезопатии), рентгенологическая стадия поражения суставов и/или позвоночника, степень активности с использованием индексов (DAS 28, BASDAI и др.), функциональная способность локомоторного аппарата; поражение органа зрения (конъюнктивит, увеит и др.), системные проявления.

Варианты диагностических заключений

1. Первичный реактивный артрит, хроническое течение, урогенный (хламидийной этиологии), хронический уретрит, левосторонний сакроилеит, активность умеренная

(BASDAI - 3,4), рентгенологическая стадия III; полиартрит, активность низкая (DAS 28 - 3,2), рентгенологическая стадия II. ФН I. Конъюнктивит, лимфаденопатия (M02.3).

2. Первичный реактивный артрит, острое течение, урогенный (хла-мидийной этиологии), острый сальпингит. Олигоартрит, активность умеренная (DAS 28 - 3,8), рентгенологическая стадия 0-я. ФН II. Конъюнктивит (M02.8).

5.6. АРТРИТ ПСОРИАТИЧЕСКИЙ

Псориатический артрит (ПсА) - хроническое воспалительное заболевание суставов, позвоночника и энтезисов из группы спон-дилоартритов, которое наблюдается у больных псориазом.

Коды по МКБ-10

- M07. Псориатические и энтеропатические артропатии.
- M07.0. Дистальная межфаланговая псориатическая артропатия.
- M07.1. Мутилирующий артрит.
- M07.2. Псориатический спондилит.
- M07.3. Другие псориатические артропатии.

Таблица 5.4. Клинические варианты псориатического артрита (Moll J., Wright V., 1973)

Клинические варианты ПсА	Основная характеристика
Преимущественное поражение дистальных межфаланговых суставов кистей и стоп (дистальная форма)	Классическое изолированное поражение дистальных межфаланговых суставов кистей и/или стоп наблюдается у 5% больных ПсА. Вовлечение дистальных межфаланго-вых суставов кистей, наряду с другими суставами, часто наблюдают при других клинических вариантах ПсА

Окончание табл. 5.4

Клинические варианты ПсА	Основная характеристика
Асимметричный моно-олигоартрит	Встречается у большинства пациентов с ПсА (до 70%). Обычно вовлекаются коленные, лучезапястные, голеностопные, локтевые, а также межфаланговые суставы кистей и стоп, при этом общее число воспаленных суставов не превышает четырех
Симметричный полиартрит (ревматоидоподобная форма)	Наблюдается приблизительно у 15-20% пациентов с ПсА. Характеризуется вовлечением парных суставных областей, как при РА. Часто наблюдают асимметричный полиартрит пяти суставов или более
Псориатический спондилит	Характеризуется воспалительным поражением позвоночника, как при АС, часто (приблизительно у 50%) сочетается с периферическим артритом, редко (2-4%) наблюдают изолированный спондилит
Мутилирующий артрит	Редкая клиническая форма ПсА, наблюдается у 5% больных, характеризуется распространенной резорбцией суставных поверхностей (остеолизом) с укорочением пальцев кистей и/или стоп с формированием «телескопической» деформации, укорочения, разнонаправленных подвывихов пальцев конечностей. В то же время локальный (ограниченный) остеолиз суставных поверхностей может развиваться при всех клинических вариантах ПсА

Таблица 5.5. Градации клинической активности псориатического артрита

Клиническая категория	Низкая активность	Умеренная активность	Высокая активность
Периферический артрит	ЧБС* или ЧПС <5. Отсутствуют рентгенологические деструкции и функциональные нарушения. Минимальные нарушения качества жизни	≥5 ЧБС или ЧПС. Единичные рентгенологические деструкции, умеренные функциональные нарушения. Умеренное нарушение качества жизни	≥5 ЧБС или ЧПС. Распространенные рентгенологические деструкции и выраженные функциональные нарушения. Выраженное нарушение качества жизни. Отсутствие ответа на стандартную терапию
Псориаз	BSA** <5, PASI <5, отсутствие симптомов, DIQL <10	Отсутствие ответа на наружную терапию DIQL <10, PASI <10, BSA <10	BSA >10, DIQL >10, PASI >10

Окончание табл. 5.5

Клиническая категория	Низкая активность	Умеренная активность	Высокая активность
Поражение позвоночника	Слабая боль в позвоночнике. Отсутствуют функциональные нарушения	Выраженная боль в позвоночнике. BASDAI*** >4, функциональные нарушения	Выраженная боль в позвоночнике. BASDAI >4. Отсутствие ответа на стандартную терапию
Энтезит	Вовлечены 1-2 точки энтезов. Нет ухудшения функции	Вовлечено >2 точек энтезов или ухудшение функции	Вовлечено >2 точек энтезов или ухудшение функции и отсутствие ответа на стандартную терапию
Дактилит	Незначительная боль или отсутствие боли. Нормальная функция	Эрозии суставов или ухудшение функции	Отсутствие ответа на стандартную терапию

* ЧБС - число болезненных суставов; ЧПС - число припухших суставов.

** PASI (*Psoriasis Area Severity Index*)- индекс тяжести и распространенности псориаза кожи; BSA (*Body Surface Area*) - общая площадь поражения кожи псориазом, %; DLQI (*Dermatology Life Quality Index*) (Finlay, 1994) - дерматологический индекс качества жизни. *** BASDAI (*Bath Ankylosing Spondylitis Disease Activity Index*) - индекс активности АС. Активный ПсА - это ≥ 1 ЧБС/ЧПС, и/или энтезит, и/или дактилит, и/или наличие воспалительной боли в спине (спондилит).

Варианты диагностических заключений

1. ПсА, полиартрит, ревматоидоподобная форма, активность умеренная, R-стадия II, ФН I, с системными проявлениями (амио-трофический синдром, синдром Шегрена). Очаговый псориаз, стационарная стадия, PASI 10 (M07.3).

2. ПсА, правосторонний сакроилеит, BASDAI - 3, R-стадия I, левосторонний гонит, R-стадия II, энтезиты, ФН I. Псориаз ногтей (M07.2).

5.7. ПОДАГРА

Подагра - системное тофусное заболевание, характеризующееся отложением в различных тканях кристаллов моноурата натрия и развивающимся в связи с этим воспалением у лиц с гиперурикемией,

обусловленной внешнесредовыми и/или генетическими факторами (Федеральные клинические рекомендации, 2014).

Коды по МКБ-10

- M10. Подагра.

M10.0. Идиопатическая подагра.

M10.1. Свинцовая подагра.

M10.2. Лекарственная подагра.

M10.3. Подагра, обусловленная нарушением почечной функции.

M10.4. Другая вторичная подагра.

M10.9. Подагра неуточненная.

Международная классификация подагры не разработана. Большинство авторов выделяют:

- патогенетические варианты - первичную подагру, вторичную подагру;
- стадии - острый подагрический артрит, периоды между приступами подагрического артрита (межприступную подагру), хроническую тофусную подагру.

Рентгенологические стадии хронического подагрического артрита (Kavenoki E. et al., 1977)

I - крупные кисты (тофусы) в субхондральной кости, уплотнение мягких тканей.

II - крупные кисты вблизи сустава и мелкие эрозии на суставной поверхности, постоянное уплотнение околосуставных мягких тканей.

III - большие эрозии, не менее чем на 1/3 суставной поверхности, остеолит эпифиза, значительное уплотнение мягких тканей с кальцинатами.

Варианты диагностических заключений

1. Подагра первичная. Острый подагрический артрит I плюсне-фалангового сустава правой стопы, активность II, R-стадия 0-я, ФН I (M10.0).

2. Подагра первичная. Хронический подагрический полиартрит, активность I, R-стадия II, ФН II. Множественные тофу-сы. Хроническая подагрическая нефропатия. ХПН I степени (M10.0).

5.8. ОСТЕОАРТРОЗ

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

Коды по МКБ-10

- M15. Полиартроз.
 - M15.0. Первичный генерализованный ОА.
 - M15.1. Узлы Гебердена (с артропатией).
 - M15.2. Узлы Бушара (с артропатией).
 - M15.3. Вторичный множественный артроз.
 - M15.4. Эрозивный ОА.
 - M15.8. Другой полиартроз.
 - M15.9. Полиартроз неуточненный.
- M16. Коксартроз (артроз тазобедренного сустава).
 - M16.0. Первичный коксартроз двусторонний.
 - M16.1. Другой первичный коксартроз.
 - M16.2. Коксартроз в результате дисплазии двусторонний.
 - M16.3. Другие диспластические коксартрозы.
 - M16.4. Посттравматический коксартроз двусторонний.
 - M16.5. Другие посттравматические коксартрозы.
 - M16.6. Другие вторичные коксартрозы двусторонние.
 - M16.7. Другие вторичные коксартрозы.
 - M16.9. Коксартроз неуточненный.
- M17. Гонартроз (артроз коленного сустава).
 - M17.0. Первичный гонартроз двусторонний.
 - M17.1. Другой первичный гонартроз.
 - M17.2. Посттравматический гонартроз двусторонний.
 - M17.3. Другие посттравматические гонартрозы.
 - M17.4. Другие вторичные гонартрозы двусторонние.
 - M17.5. Другие вторичные гонартрозы.
 - M17.9. Гонартроз неуточненный.
- M18. Артроз первого запястно-пястного сустава.
 - M18.0. Первичный артроз первого запястно-пястного сустава двусторонний.
 - M18.1. Другие первичные артрозы первого запястно-пястного сустава.
 - M18.2. Посттравматический артроз первого запястно-пястного сустава двусторонний.
 - M18.3. Другие посттравматические артрозы первого запястно-пястного сустава.
 - M18.4. Другие вторичные артрозы первого запястно-пястного сустава двусторонние.
 - M18.5. Другие вторичные артрозы первого запястно-пястного сустава.
 - M18.9. Артроз первого запястно-пястного сустава неуточненный.

- M19. Другие артрозы.
- M19.0. Первичный артроз других суставов.
- M19.1. Посттравматический артроз других суставов.
- M19.2. Другой вторичный артроз.
- M19.8. Другой уточненный артроз.
- M19.9. Артроз неуточненный.

Клиническая классификация остеоартроза (ВНОР, 1986)

1. Первичный (идиопатический) ОА.

- Локализованный (суставы кистей, стоп, коленные, тазобедренные суставы, позвоночник и др.).
- Генерализованный (поражение трех суставов и более).
- Эрозивный.

2. Вторичный ОА.

- Посттравматический; врожденные, приобретенные или эндемические заболевания (болезнь Пертеса, синдром гипермобильности и др.); метаболические болезни (охроноз, гемохроматоз, болезнь Вильсона-Коновалова и др.); эндокринопатии (СД, акромегалия, гиперпаратиреоз, гипотиреоз); болезнь отложения кальция; невропатии (болезнь Шарко); другие заболевания (аваскулярный некроз, РА, болезнь Педжета и др.).

Рентгенологическая классификация остеоартроза (Kellgren J.H., Lawrence J.S., 1957)

- 0-я стадия - изменения отсутствуют.
- I стадия - сомнительные рентгенологические признаки.
- II стадия - минимальные изменения (небольшое сужение суставной щели, единичные остеофиты).
- III стадия - умеренные проявления (умеренное сужение суставной щели, множественные остеофиты).
- IV стадия - выраженные изменения (суставная щель почти не прослеживается, грубые остеофиты).

Функциональная способность больного:

- 0 - трудоспособность сохранена.
- 1 - трудоспособность временно ограничена (ФН I).
- 2 - трудоспособность утрачена (ФН II).
- 3 - нуждается в постороннем уходе (ФН III).

Варианты диагностических заключений

- 1. ОА первичный, генерализованная форма. Двусторонний гонартроз, R-стадия III, ФН I; двусторонний коксартроз, R-стадия II, ФН I (M15.0).
- 2. ОА посттравматический, левосторонний гонартроз, R-стадия IV, ФН III (M17.3).
- 3. ОА первичный, генерализованная форма. Полиостеоартроз суставов кистей (узлы Гебердена), ФН 0-I (M15.1).

5.9. ДИФФУЗНЫЕ БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Диффузные (системные) болезни соединительной ткани характеризуются системным иммуновоспалительным поражением соединительной ткани и ее производных, что проявляется множественным поражением органов и тканей, приобретающим полициклическое прогрессирующее течение.

Номенклатура диффузных болезней соединительной ткани (Всесоюзное научное общество ревматологов, 1988)

1. СКВ.

1.1. Идиопатическая.

1.2. Лекарственный волчаночный синдром.

2. Системная склеродермия.

2.1. Идиопатическая.

2.2. Индуцированная (химическая или лекарственная).

3. Диффузный фасцит.

4. ДМ (полимиозит).

4.1. Идиопатический.

4.2. Паранеопластический.

4.3. Ювенильный.

5. Синдром Шегрена.

5.1. Первичный (болезнь Шегрена).

5.2. Вторичный (в сочетании с другими ревматическими заболеваниями).

6. Перекрестный синдром (*overlap's*).

6.1. Смешанное заболевание соединительной ткани.

7. Рецидивирующий полихондрит.

5.10. СИСТЕМНАЯ КРАСНАЯ ВОЛЧАНКА

Системная красная волчанка (СКВ) - системное аутоиммунное ревматическое заболевание неизвестной этиологии, характеризующееся гиперпродукцией широкого спектра органоспецифических аутоантител к различным компонентам ядра и иммунных комплексов, вызывающих иммуновоспалительное повреждение внутренних органов.

Для подтверждения диагноза требуется не менее 4 из 11 критериев ACR (1997).

Коды по МКБ-10

- M32. СКВ.

- M32.0. Лекарственная СКВ.

- M32.1. СКВ с поражением других органов или систем.

- M32.8. Другие формы системной красной волчанки.

- M32.9. СКВ неуточненная.

Диагностические критерии системной красной волчанки (ACR, 1997)

1. Сыпь на скулах: фиксированная эритема с тенденцией к распространению на носогубную зону.
2. Дискоидная сыпь: эритематозные приподнимающиеся бляшки с прилипающими кожными чешуйками и фолликулярными пробками, на старых очагах возможны атрофические рубцы.
3. Фотосенсибилизация: кожная сыпь, возникающая в результате реакции на солнечный свет.
4. Язвы в ротовой полости: изъязвления полости рта или носоглотки, обычно безболезненные.
5. Артрит: неэрозивный артрит, поражающий два периферических сустава или более, проявляющийся болезненностью, отеком и выпотом.
6. Серозит.
 - Плеврит (плевральные боли, и/или шум трения плевры, и/или плевральный выпот).
 - Перикардит (шум трения перикарда при аускультации и/или признаки перикардита при эхокардиографии).
7. Поражение почек.
 - Персистирующая протеинурия не менее 0,5 г/сут и/или
 - Цилиндрурия (эритроцитарная, зернистая или смешанная).
8. Поражение центральной нервной системы.
 - Судороги.
 - Психоз (при отсутствии приема лекарственных средств или метаболических нарушений).
9. Гематологические нарушения.
 - Гемолитическая анемия с ретикулоцитозом.
 - Лейкопения менее $4,0 \times 10^9/\text{л}$ (зарегистрированная 2 раза и более).
 - Тромбоцитопения менее $100 \times 10^9/\text{л}$ (при отсутствии приема лекарственных препаратов).
10. Иммунологические нарушения:
 - 1) α -ДНК;
 - 2) α -Sm;
 - 3) антитела к фосфолипидам;
 - 4) положительный тест на волчаночный антикоагулянт;
 - 5) стойкая ложноположительная реакция Вассермана (≥ 6 мес) при лабораторно подтвержденном отсутствии сифилиса.
11. Повышение титров антинуклеарного фактора (при отсутствии лекарственных средств, вызывающих волчаночноподобный синдром).

Итого: _ из 11 критериев.

В случае включения пациента в клиническое исследование рекомендуется использовать диагностические критерии SLICC (2012), согласно которым для установления диагноза СКВ должно быть четыре критерия, один из которых должен быть иммунологический (любой из следующих: α -ДНК, антинуклеарный фактор, Sm, α -KL, C3, C4) (табл. 5.6).

Таблица 5.6. Диагностические критерии системной красной волчанки (SLICC, 2012)

Клинические критерии	
1	Острое, активное поражение кожи
☐	Сыпь на скулах (не учитываются дискоидные высыпания)
☐	Буллезные высыпания
☐	Токсический эпидермальный некроз как вариант СКВ
☐	Макулопапулезная сыпь
☐	Фотосенсибилизация: кожная сыпь, возникающая в результате реакции на солнечный свет
☐	Или подострая кожная волчанка (неиндурированные псори-азоформные и/или круговые полициклические повреждения, которые проходят без образования рубцов, но с возможной поствоспалительной депигментацией или телеангиэктазиями)
2	Хроническая кожная волчанка
☐	Классическая дискоидная сыпь
☐	Локализованная (выше шеи)
☐	Генерализованная (выше и ниже шеи)
☐	Гипертрофические (бородавчатые) поражения кожи
☐	Панникулит
☐	Поражение слизистых оболочек
☐	Отечные эритематозные бляшки на туловище
☐	Капилляриты (красная волчанка обморожения, Гатчинсона, проявляющаяся поражением кончиков пальцев, ушных раковин, пяточных и икроножных областей)
☐	Дискоидная красная волчанка по типу красного плоского лишая или <i>overlap</i>
3	Язвы слизистых оболочек (при отсутствии таких причин, как васкулит, болезнь Бехчета, герпес-вирусная инфекция, воспалительные заболевания кишечника, реактивный артрит и употребление кислых пищевых продуктов)
☐	Ротовой полости
☐	нёба
☐	щек
☐	языка
☐	Носовой полости

Продолжение табл. 5.6

Клинические критерии	
4	Нерубцовая алопеция (диффузное истончение волос или повышенная хрупкость волос с видимыми обломанными участками) (при отсутствии таких причин, как очаговая алопеция, лекарственная, вследствие дефицита железа и андрогенная)
5	Артрит
☐	Синовит с участием двух суставов или более, характеризующийся отеком или выпотом
☐	Или болезненность двух суставов или более и утренняя скованность по крайней мере 30 мин
6	Серозит
☐	Типичный плеврит в течение более 1 дня
☐	Или плевральный выпот
☐	Или шум трения плевры
☐	Типичная перикардальная боль (боль в положении лежа, купируемая при положении сидя с наклоном вперед) в течение более 1 дня

	☐ Или перикардиальный выпот
	☐ Или шум трения перикарда
	☐ Или электрокардиографические признаки перикардита (при отсутствии таких причин, как инфекция, уремия и перикардит Дресслера)
7 Поражение почек	
	☐ Соотношение уровня белка и креатинина (или суточная протеинурия) в моче более 500 мг белка за 24 ч
	☐ Или пять эритроцитов в моче или более или пять цилиндров в моче или более
8 Нейропсихические поражения	
	☐ Эпилептический приступ
	☐ Психоз
	☐ Моно/полиневрит (при отсутствии других причин, таких как первичный васкулит)
	☐ Миелит
	☐ Патология черпно-мозговых нервов/периферическая нейропатия (при отсутствии других причин, таких как первичный васкулит, инфекции и СД)
	☐ Острое нарушение сознания (при отсутствии других причин, в том числе токсических/метаболических, уремии, лекарственных)

Окончание табл. 5.6

Клинические критерии	
9	Гемолитическая анемия
10	☐ Лейкопения ($<4,0 \times 10^9/\text{л}$ по крайней мере 1 раз) (при отсутствии других причин, таких как синдром Фелти, лекарственные и портальная гипертензия)
	☐ Или лимфопения ($<1,0 \times 10^9/\text{л}$ по крайней мере 1 раз) (при отсутствии других причин, таких как глюкокортикоиды, лекарственные средства и инфекция)
11	Тромбоцитопения ($<100 \times 10^9/\text{л}$ по крайней мере 1 раз) (при отсутствии других причин, таких как лекарственные средства, портальная гипертензия и тромботическая тромбоцитопеническая пурпура)
Иммунологические критерии	
1	ANA выше уровня диапазона референс-лаборатории
2	Anti-dsDNA выше уровня диапазона референс-лаборатории (или более двукратного увеличения методом ELISA)
3	Anti-Sm - наличие антител к ядерному антигену Sm
4	Антифосфолипидные антитела положительные, определенные любым из следующих способов
	☐ Положительный волчаночный антикоагулянт
	☐ Ложноположительная реакция Вассермана
	☐ Средний или высокий титр антител к кардиолипину уровня (IgA, IgG или IgM)
	☐ Положительный результат теста на анти- β_2 -гликопротеин I (IgA, IgG или IgM)
5	Низкий комплемент
	☐ Низкий C3
	☐ Низкий C4
	☐ Низкий CH50
6	Положительная реакция Кумбса при отсутствии гемолитической анемии

Волчаночный нефрит определяется соответственно критериям ACR.

- Персистирующая протеинурия более 0,5 г/сут.

- И/или пять эритроцитов, пять лейкоцитов или цилиндров при отсутствии инфекции мочевыводящих путей.
- Дополнительно: данные нефробиопсии с подтверждением иммунокомплексного нефрита.

Биопсию почки, при отсутствии противопоказаний, следует проводить у всех больных СКВ с активным нефритом. Результаты биопсии оценивают по классификации ISN/RPS.

Таблица 5.7. Классификация волчаночного нефрита Международной ассоциации нефрологов и нефропатологов ISN/RPS (2003)

Класс	Описание
Класс I	Минимальные изменения мезангиума
Класс II	Мезангиопролиферативный волчаночный нефрит
Класс III	Очаговый волчаночный нефрит (<50% пораженных клубочков). IIIA - активные поражения. IIIA/C - активные и хронические поражения. IIIC - хронические поражения
Класс IV	Диффузный волчаночный нефрит (>50% пораженных клубочков). Диффузно-сегментарный (IV-S) или глобальный (IV-G). IVA - активные поражения. IVA/C - активные и хронические поражения. IVC - хронические поражения
Класс V	Мембранозный волчаночный нефрит (одновременно могут быть изменения III и IV класса)
Класс VI	Нефросклероз без признаков активности

Оценка активности заболевания проводится с использованием любых валидированных индексов активности СКВ и включает:

- оценку степени повреждения органов;
- оценку качества жизни пациента;
- наличие сопутствующих заболеваний;
- токсичность препаратов.

Оценка активности СКВ имеет огромное значение для выбора терапии. Мониторинг активности СКВ на современном этапе развития ревматологии включает специально созданные инструменты - индексы активности. Все современные индексы активности СКВ представляют собой комбинацию клинических и лабораторных признаков волчанки.

Наиболее часто используется SLEDAI (*Systemic Lupus Erythematosus Disease activity score*). В этот индекс входит 24 параметра (16 клинических и 8 лабораторных показателей СКВ). Каждому показателю присвоены баллы от 1 до 8 каждому из признаков СКВ, вошедших в индекс. Более серьезные проявления СКВ, такие как поражение нервной системы, поражение почек, васкулит, имеют более высокую балльную оценку, чем другие признаки. Общий максимально возможный счет индекса SLEDAI составляет 105 баллов. При оценке активности по

индексу SLEDAI необходимо отмечать признаки СКВ, которые присутствовали у пациента в течение 10 предшествующих осмотру дней, независимо от их степени тяжести или улучшения/ухудшения состояния. Счет более 20 баллов встречается достаточно

редко. Повышение SLEDAI более 8 означает наличие активного заболевания. Увеличение SLEDAI между двумя визитами более чем на 3 балла интерпретируется как умеренное обострение, более чем на 12 баллов - как тяжелое обострение СКВ.

Варианты диагностических заключений

1. СКВ, острое течение, активность III (SLEDAI 18); с поражением кожи («бабочка»), сосудов (капилляриты), суставов (полиартрит), серозных оболочек (выпотной перикардит, двусторонний плеврит), почек (быстро прогрессирующий нефрит, ХПН I), + антитела к двуспиральной ДНК, нуклеосомам (M32.1).
2. СКВ, подострое течение, активность II (SLEDAI 12); с поражением кожи (дискоидная волчанка), сосудов (капилляриты), суставов (артралгии), почек (субклиническая протеинурия, ХПБ I, ХПН 0-й степени), + антитела к нативной ДНК (M32.1).
3. СКВ, хроническое течение, активность II (SLEDAI 10); с поражением кожи, сосудов, мышц, суставов, синдром Шегрена, почек, + ревматоидный фактор, + АНА, + антитела к двуспиральной ДНК, гипергаммаглобулинемия. Вторичный остеопороз, глюко-кортикоидный, неосложненный (M32.8).
4. СКВ, хроническое течение, активность 0-й стадии (SLEDAI 2); с поражением кожи (дискоидная волчанка) (M32.8).

5.11. СИСТЕМНАЯ СКЛЕРОДЕРМИЯ

Системная склеродермия - аутоиммунное заболевание соединительной ткани с характерным поражением кожи, сосудов, опорно-двигательного аппарата и внутренних органов (легких, сердца, пищеварительного тракта, почек), в основе которого лежат нарушения микроциркуляции, воспаление и генерализованный фиброз.

Коды по МКБ-10

- M34. Системный склероз (склеродермия).
- M34.0. Прогрессирующий системный склероз.
- M34.1. Синдром CR(E)ST.
- M34.2. Системный склероз, вызванный лекарственными средствами и химическими соединениями.
- M34.8. Другие формы системного склероза.
- M34.9. Системный склероз неуточненный.

Классификация системной склеродермии (Насонов Е.Л., 2005)

Клинические формы:

- 1) диффузная;
- 2) лимитированная;
- 3) перекрестные (*overlap-syndromes*);
- 4) висцеральная;
- 5) ювенильная;
- 6) индуцированная;
- 7) пресклеродермия.

Варианты течения и стадии развития (Гусева Н.Г., 1975)

•Варианты течения.

- Острое, быстро прогрессирующее.
 - Подострое, умеренно прогрессирующее.
 - Хроническое, медленно прогрессирующее.
- Стадии.
- I (начальная, выделяют 1-3 локализации болезни).
 - II (генерализация, полисиндромность).
 - III (терминальная, с проявлением недостаточности одного органа или более).

Варианты диагностических заключений

1. Системная склеродермия, диффузная форма, острое течение, активность II, стадия I. С поражением кожи (склеродактилия, дигитальные рубчики), сосудов (синдром Рейно), желудочно-кишечного тракта (эрозивный эзофагит) (M34.1).
2. Системная склеродермия, лимитированная форма, хроническое течение, стадия I, активность 0 (M34.8).
3. Системная склеродермия, диффузная форма, подострое течение, стадия III, активность I. С поражением кожи (склеродерма, кистный рот), сосудов (синдром Рейно), легких [интерстициальный фиброз, легочная гипертензия, дыхательная недостаточность I (ДН)], почек (злокачественная почечная гипертензия, ХПН I степени) (M34.8).

5.12. ВОСПАЛИТЕЛЬНЫЕ МИОПАТИИ

Идиопатические воспалительные миопатии - группа хронических заболеваний неизвестной этиологии, основным проявлением которых является симметричная мышечная слабость проксимальных отделов конечностей, связанная с воспалением поперечнополосатой мускулатуры. К ним относятся полимиозит, дерматомиозит (ДМ), ювенильный дерматомиозит; миозит, сочетающийся с системными заболеваниями соединительной ткани (перекрестный синдром); миозит, сочетающийся с опухолями; миозит с внутриклеточными включениями и некоторые другие, более редкие заболевания.

Коды по МКБ-10

- M33.1. Первичный идиопатический ДМ.
- M33.2. Первичный идиопатический полимиозит.
- M33.6. Миозит, сочетающийся со злокачественными опухолями.
- M33.9. Полимиозит/ДМ неуточненный.

Классификация идиопатических воспалительных миопатий (в модификации Miller, 1994)

- Первичный идиопатический полимиозит.
- Первичный идиопатический ДМ.
- Миозит, ассоциированный с другими системными заболеваниями соединительной ткани.
- Ювенильный ДМ.
- Миозит, сочетающийся со злокачественными опухолями.
- Миозит с включениями (inclusion-body myositis).
- Гранулематозный миозит.

- Эозинофильный миозит.
- Миозит при васкулитах.
- Орбитальный миозит (глазных мышц).
- Фокальный (узелковый) миозит.
- Оссифицирующий миозит.

Варианты диагностических заключений

1. Идиопатический ДМ, активность III, с поражением кожи (ге-лиотропная сыпь, симптом Готрона), мышц (проксимальная миопатия), суставов (артрит), легких (интерстициальный легочный фиброз), сосудов (синдром Рейно, сетчатое ливедо) (M33.1).
2. Паранеопластический ДМ, активность I. Рак правого легкого, стадия I, клиническая группа 1, MTS 0. Оценка активности: общая активность по визуально-аналоговой шкале по мнению врача и пациента, мышечная сила (ручное тестирование), лабораторные исследования (два мышечных фермента), внемышечные проявления (валидизированная оценка кожных, гастроэнтерологических, суставных, сердечных и легочных проявлений) (M33.6).

5.13. СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

Системные васкулиты - гетерогенная группа заболеваний, основным морфологическим признаком которых является воспаление сосудистой стенки, а клинические проявления зависят от типа, калибра, локализации пораженных сосудов и активности системного воспаления.

Коды по МКБ-10

- M30. Узелковый полиартериит и родственные состояния.
 - M30.0. Узелковый полиартериит.
 - M30.1. Полиартериит с поражением легких (Черджа-Стросс).
 - M30.2. Ювенильный полиартериит.
 - M30.3. Слизисто-кожный лимфонулярный синдром (Кавасаки).
 - M30.8. Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом.
- M31. Другие некротизирующие васкулопатии.
 - M31.0. Гиперчувствительный ангиит.
 - M31.1. Тромботическая микроангиопатия.
 - M31.2. Смертельная срединная гранулема.
 - M31.3. Гранулематоз Вегенера.
 - M31.4. Синдром дуги аорты (Такаясу).
 - M31.5. Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиал-гией.
 - M31.6. Другие гигантоклеточные артерииты.
 - M31.8. Другие уточненные некротизирующие васкулопатии.
 - M31.9. Некротизирующая васкулопатия неуточненная.
- M33. Дерматополимиозит.

- M33.0. Юношеский ДМ.
- M33.1. Другие ДМ.
- M33.2. Полимиозит.
- M33.9. Дерматополимиозит неуточненный.
- M35. Другие системные поражения соединительной ткани.
- M35.0. Сухой синдром (Шегрена).
- M35.1. Другие перекрестные синдромы.
- M35.2. Болезнь Бехчета.
- M35.3. Ревматическая полимиалгия.
- M35.4. Диффузный (эозинофильный) фасциит.
- M35.5. Многоочаговый фибросклероз.
- M35.6. Рецидивирующий панникулит Вебера-Крисчена.
- M35.7. Гипермобильный синдром разболтанности, излишней подвижности.
- M35.8. Другие уточненные системные поражения соединительной ткани.
- M35.9. Системные поражения соединительной ткани неуточненные.

В основе современной классификации системных васкулитов лежит калибр пораженных сосудов и учитываются основные патогенетические механизмы их повреждения.

Таблица 5.8. Современная классификация системных васкулитов (Chapel Hill Consensus Conference, 2012)

Васкулит с поражением сосудов крупного калибра:
• артериит Такаясу (неспецифический аортоартериит);
• гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия
Васкулит с поражением сосудов среднего калибра:
• узелковый полиартериит;
• болезнь Kawasaki
Васкулиты с поражением сосудов мелкого калибра
<i>Васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА):</i>
• микроскопический полиангиит;
• гранулематоз с полиангиитом (Вегенера);
• эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Стросс).
<i>Иммунокомплексные васкулиты:</i>
• заболевания, ассоциированные с антителами к базальной мембране клубочков (синдром Гудпасчера);
• криоглобулинемический васкулит;
• IgA-ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна-Геноха);
• гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит)
Вариабельный васкулит:
• болезнь Бехчета;
• синдром Когана

Окончание табл. 5.8

Васкулит с поражением сосудов единственного органа:

- кожный лейкоцитокластический ангиит;
- кожный артериит;
- первичный васкулит центральной нервной системы;
- изолированный аортит;
- другие

Васкулит, ассоциированный с системными заболеваниями:

- васкулит при СКВ;
- ревматоидный васкулит;
- саркоидный васкулит;
- другие

Васкулит, ассоциированный с определенными этиологическими факторами:

- криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С;
- васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита В;
- аортит, ассоциированный с сифилисом;
- лекарственный иммунокомплексный васкулит;
- лекарственный АНЦА-ассоциированный васкулит;
- паранеопластический васкулит;
- другие

Таблица 5.9. Фазы клинического течения системного васкулита

Клиническая фаза	Бирмингемский индекс активности	Характеристика
Полная ремиссия	0-1 балл	Отсутствие признаков клинической активности и необходимости в терапии при нормальном уровне С-реактивного белка
Частичная ремиссия	50% исходного	Уменьшение в результате проводимого лечения индекса клинической активности на 50% исходного
Легкое обострение	<5 баллов	Появление клинических признаков заболевания с увеличением общей суммы баллов до 5
Тяжелое обострение	>6 баллов	Вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов или систем (легких, почек, центральной нервной, сердечно-сосудистой систем), что требует активного патогенетического лечения

Варианты диагностических заключений

1. Узелковый полиартериит (сетчатое ливедо, полинейропатия, гепатомегалия, орхит), тяжелое обострение (M30.8).
2. Узелковый полиартериит, полная ремиссия (M30.0).
3. Синдром Черджа-Стросс [бронхиальная астма (БА), синусит, аллергический ринит в анамнезе, полинейропатия, эозинофилия], тяжелое течение (M30.1).

5.14. ОСТЕОПОРОЗ

Остеопороз - системное заболевание скелета, характеризующееся снижением массы костной ткани и нарушением ее качества (микроархитектоники), приводящее к хрупкости костей, которая проявляется переломами при незначительной травме.

Классификация Российской ассоциации по остеопорозу (1997)

1. Первичный остеопороз.

- Постменопаузальный (1-й тип).
- Сенильный (2-й тип).
- Ювенильный.
- Идиопатический.

2. Вторичный остеопороз.

- При заболеваниях эндокринной системы [гиперпаратиреозе, гипо гонадизме, гипопитуитаризме, полигландулярной эндокринной недостаточности, инсулинозависимом СД, тиреотоксикозе, эндогенном гиперкортицизме (болезни или синдроме Иценко-Кушинга)].
- Ревматических заболеваниях (РА, АС, СКВ и др.).
- Заболеваниях органов пищеварения (мальабсорбции, состоянии после резекции желудка, хронических заболеваниях печени и др.).
- Заболеваниях почек (почечном канальцевом ацидозе, синдроме Фанкони, ХПН).
- Заболеваниях крови (лейкозах, лимфомах, миеломной болезни, системном мастоцитозе, талассемии).
- Других заболеваниях и состояниях [алкоголизме, длительной иммобилизации, нарушениях питания, нервной анорексии, овариэктомии, трансплантации органов, хронической обструктивной болезни легких (ХОБЛ)].
- Генетических нарушениях (гомоцистинурии, лизинурии, несовершенном остеогенезе, синдроме Марфана, синдроме Элерса-Данлоса).
- Приеме лекарственных препаратов (глюкокортикоидов, антагонистов гонадотропин-рилизинг-гормона, алюминийсодержащих антацидов, антиконвульсантов, иммунодепрессантов, гормонов ЩЖ).

Критерии диагностики Всемирной организации здравоохранения для женщин европеоидной расы

Их основа - порог минеральной плотности кости [минеральная плотность кости - снижение плотности кости более чем на 2,5 стандартных отклонения (SD) от значения пиковой костной массы женщин молодого (25 лет) возраста] (Т-критерий).

- Норма - минеральная плотность кости снижена не более чем на одно стандартное отклонение от значения пиковой костной массы.
- Остеопения - минеральная плотность кости снижена на 1-2,5 стандартных отклонения.
- Остеопороз - минеральная плотность кости снижена более чем на 2,5 стандартных отклонения.
- Тяжелый остеопороз - минеральная плотность кости снижена более чем на 2,5 стандартных отклонения, в анамнезе один перелом и более.

При формулировке диагноза учитывают форму остеопороза.

- Первичный (постменопаузальный, сенильный, идиопатический).
- Наличие или отсутствие переломов, их локализация; при указании в анамнезе на переломы при минимальной травме - тяжелый остеопороз.
- Максимальное значение снижения минеральной плотности кости по Т-критерию (по данным рентгеновской денситометрии).
- Характер течения заболевания (решение о дальнейшей терапии и экспертиза трудоспособности).
- Положительную динамику - прирост минеральной плотности кости более 2-3% в год при отсутствии новых переломов.
- Стабилизацию - нет новых переломов, нет резкого изменения минеральной плотности кости ($\pm 2\%$ в год).
- Прогрессирование (отрицательную динамику) - возникновение новых переломов за время лечения и/или снижение минеральной плотности кости ($> 3\%$ в год).

Варианты диагностических заключений

1. Постменопаузальный остеопороз без переломов с преимущественной потерей массы кости в позвонках (Т-критерий - 2,5 SD) (M81.0).
2. Сенильный остеопороз, тяжелая форма, перелом шейки бедра в анамнезе, преимущественная потеря массы кости в проксимальных отделах бедренной кости (Т-критерий - 3,9 SD); стабилизация процесса (M81.2).
3. Вторичный остеопороз, тяжелая форма смешанного генеза (СКВ, прием глюкокортикоидов, ранняя менопауза), множественные компрессионные переломы тел позвонков, лучевой кости с выраженной потерей массы кости (Т-критерий - 5,2 SD), отрицательная динамика за 2 года наблюдения (M81.8).

5.15. ПРИЛОЖЕНИЕ К ГЛАВЕ

1. Индекс DAS 28 для оценки активности поражения периферических суставов.

Используется в качестве базового метода оценки активности.

Формула для вычисления DAS 28:

$$\text{DAS 28} = 0,56\sqrt{\text{ЧБС}} + 0,28\sqrt{\text{ЧПС}} + 0,70\ln \text{СОЭ} + 0,014\text{ООСЗ},$$

где ЧБС - число болезненных суставов; ЧПС - число припухших суставов из следующих 28: плечевых, локтевых, лучезапястных, пяст-ногаланговых, проксимальных межфаланговых, коленных; СОЭ - скорость оседания эритроцитов по методу Вестергрена; ООСЗ - общая оценка больным состояния здоровья (мм) по 100-миллиметровой визуальной аналоговой шкале (источник: <http://www.DAS-score.nl/www.DAS-score.nl/index.html>).

2. Индексы BASDAI и ASDAS для определения активности АС.

Комментарии

Басовский индекс активности анкилозирующего спондилита (BAS-DAI - *Bath AS Disease Activity Index*) основан на самостоятельном заполнении опросника больными и отражает их субъективные ощу-

щения (теоретической основой его разработки является концепция, согласно которой уровень боли является субъективным отражением активности АС). Однако данный индекс

имеет свои недостатки, такие как субъективность оценки больным своего состояния, на которое активно влияют психоэмоциональный фон, невозможность врачом проверить достоверность результатов и градация активности только на высокую и низкую. Комбинированный индекс - счет активности болезни (ASDAS - *AS Disease Activity Score*), основан на сочетании субъективных ощущений пациента и лабораторных показателей системного воспаления (СОЭ или С-реактивного белка).

Таблица 5.10. Басовский индекс активности анкилозирующего спондилита

ФИО _____	Дата _____	Результат _____
Пожалуйста, дайте ответ на каждый приведенный ниже вопрос, сделав отметку на каждой соответствующей клетке (обведите соответствующую цифру).		
Как бы Вы расценили уровень общей слабости (утомляемости) за последнюю неделю?		
Не было		Очень выраженная
0	1	2
3	4	5
6	7	8
9	10	
Как бы Вы расценили уровень боли в шее, спине или тазобедренных суставах за последнюю неделю?		
Не было		Очень выраженная
0	1	2
3	4	5
6	7	8
9	10	
Как бы Вы расценили уровень боли (или степень припухлости) в суставах (помимо шеи, спины или тазобедренных суставов) за последнюю неделю?		
Не было		Очень выраженная
0	1	2
3	4	5
6	7	8
9	10	
Как бы Вы расценили степень неприятных ощущений, возникающих при дотрагивании до каких-либо болезненных областей или давлении на них (за последнюю неделю)?		
Не было		Очень выраженная
0	1	2
3	4	5
6	7	8
9	10	
Как бы Вы расценили степень выраженности утренней скованности, возникающей после просыпания (за последнюю неделю)?		
Не было		Очень выраженная
0	1	2
3	4	5
6	7	8
9	10	
Как долго длится утренняя скованность, возникающая после просыпания (за последнюю неделю)?		
Не было		2 ч и больше
0	1	2
3	4	5
6	7	8
9	10	

$$\text{Расчет индекса BASDAI} = \frac{\text{п. 1} + \text{п. 2} + \text{п. 3} + \text{п. 4} + (\text{п. 5} + \text{п. 6}) / 2}{5}$$

Если индекс BASDAI более 4, активность АС считается высокой.

В зависимости от используемого лабораторного маркера воспаления имеются две версии индекса. В одной используется С-реактивный белок (определяемый высокочувствительным методом), во второй - СОЭ (по Вестергрену).

ASDAS_{C-РБ}

$$0,121 \times \text{Боль в спине} + 0,110 \times \text{Общая оценка активности заболевания пациентом} + 0,073 \times \text{Боль/припухлость периферических суставов} + 0,058 \times \text{Продолжительность утренней скованности} + 0,579 \times \ln(\text{C-РБ}+1)$$

ASDAS_{СОЭ}

$$0,113 \times \text{Общая оценка активности заболевания пациентом} + 0,293 \times \sqrt{\text{СОЭ}} + 0,086 \times \text{Боль/припухлость периферических суставов} + 0,069 \times \text{Продолжительность утренней скованности} + 0,079 \times \text{Боль в спине}$$

ASDAS_{СРБ} является предпочтительным индексом, но ASDAS_{СОЭ} может быть использован в том случае, если исследование С-реактивного белка недоступно.

С-реактивный белок измеряется в мг/л, СОЭ - в мм/ч (по Вестергрену), остальные параметры - по шкале ЧРШ (0-10).

Градации активности АС по ASDAS:

- менее 1,3 - низкая активность.
- 1,3-2,1 - умеренная активность.
- 2,1-3,5 - высокая активность.
- более 3,5 - очень высокая активность.

Динамика ASDAS $\geq 1,1$ - значимое улучшение.

Динамика ASDAS $\geq 2,0$ - большое улучшение.

Программу расчета индекса ASDAS для установки на персональный компьютер можно скачать на официальном сайте ASAS: www.asas-group.org.

3. Индекс SLEDAI (*Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity score*) для оценки активности и контроля за лечением СКВ.

В этот индекс входит 24 параметра (16 клинических и 8 лабораторных показателей СКВ). Каждому показателю присвоены баллы от 1 до 8 каждому из признаков СКВ, вошедшему в индекс. Более серьезные проявления СКВ, такие как поражение нервной системы, поражение почек, васкулит, имеют более высокую балльную оценку, чем другие признаки. Общий максимально возможный счет индекса SLEDAI составляет 105 баллов. При оценке активности по индексу SLEDAI необходимо отмечать признаки СКВ, которые присутствовали у пациента в течение 10 предшествующих осмотру дней, независимо от их степени тяжести или улучшения/ухудшения состояния. Счет более 20 баллов встречается достаточно редко. Повышение SLEDAI более 8 означает наличие активного заболевания. Увеличение SLEDAI между двумя визитами не менее чем на 3 балла интерпретируется как умеренное обострение, не менее чем на 12 баллов - как тяжелое обострение СКВ. В настоящее время широко используются три модификации индекса SLEDAI: SLEDAI 2000 (SLEDAI 2K), SELENA-SLEDAI и Mex-SLEDAI. При клинических исследованиях чаще используется индекс SELENA-SLEDAI.

Таблица 5.11. Определение активности системной красной волчанки по шкале SELENA-SLEDAI

(Обвести балл, соответствующий проявлению, имевшему место на момент осмотра или в течение 10 предшествующих осмотру дней.)

Баллы	Проявления	Определение
8	Эпилептический приступ	Недавно возникший (последние 10 дней). Исключить метаболические, инфекционные и лекарственные причины
8	Психоз	Нарушение способности выполнять нормальные действия в нормальном режиме вследствие выраженного изменения восприятия действительности, включая галлюцинации, бессвязность речи, значительное снижение ассоциативных способностей, истощение мыслительной деятельности, выраженное алогичное мышление; странное, дезорганизованное или кататоническое поведение. Исключить подобные состояния, вызванные уреимией или

Продолжение табл. 5.11

Баллы	Проявления	Определение
8	Органические мозговые синдромы	Нарушение умственной деятельности с нарушением ориентации, памяти или других интеллектуальных способностей с острым началом и нестойкими клиническими проявлениями, включая затуманенность сознания со сниженной способностью к концентрации и неспособностью сохранять внимание к окружающему плюс минимум два признака из следующих: нарушение восприятия, бессвязная речь, бессонница или сонливость в дневное время, снижение или повышение психомоторной активности. Исключить метаболические, инфекционные и лекарственные воздействия
8	Зрительные нарушения	Изменения в глазу или на сетчатке, включая клеточные тельца, кровоизлияния, серозный экссудат или геморрагии в сосудистой оболочке или неврит зрительного нерва, склерит, эписклерит. Исключить случаи подобных изменений при гипертензии, инфекции и лекарственных воздействиях
8	Расстройства со стороны черепно-мозговых нервов	Впервые возникшая чувствительная или двигательная нейропатия черепно-мозговых нервов, включая головокружение, развившееся вследствие СКВ
8	Головная боль	Выраженная персистирующая головная боль (может быть мигренозной), не отвечающая на наркотические анальгетики
8	Нарушение мозгового кровообращения	Впервые возникшее. Исключить таковое вследствие атеросклероза или гипертензии
8	Васкулит	Язвы, гангрена, болезненные узелки на пальцах, околоногтевые инфаркты и геморрагии или данные биопсии или ангиограммы, подтверждающие васкулит
4	Артрит	Более двух пораженных суставов с признаками воспаления (болезненностью, отеком или выпотом)
4	Миозит	Проксимальная мышечная боль/слабость, ассоциированная с повышенным уровнем креатинфосфокиназы/альдолазы, или данные электромиографии или биопсии, подтверждающие миозит

Окончание табл. 5.11

Баллы	Проявления	Определение
4	Цилиндрурия	Зернистые или эритроцитарные цилиндры
4	Гематурия	>5 эритроцитов в поле зрения. Исключить мочекаменную болезнь, инфекционные и другие причины
4	Протеинурия	Острое начало или недавнее появление белка в моче в количестве >0,5 г/сут
4	Пиурия	>5 лейкоцитов в поле зрения. Исключить инфекционные причины
2	Высыпания	Новые или продолжающиеся высыпания на коже воспалительного характера
2	Алопеция	Впервые возникшее или продолжающееся повышенное очаговое или диффузное выпадение волос вследствие активности СКВ
2	Язвы слизистых оболочек	Впервые возникшее или продолжающееся изъязвление слизистых оболочек полости рта и носа вследствие активности СКВ
2	Плеврит	Боль в грудной клетки с шумом трения плевры, или выпотом, или утолщение плевры вследствие СКВ
2	Перикардит	Перикардальная боль с одним из следующих признаков: шум трения перикарда, электрокардиографическое подтверждение перикардита
2	Низкий уровень комплемента	Уменьшение СН50, С3 или С4 ниже границы нормы тестирующей лаборатории
2	Повышение уровня антител к ДНК	>25% связывания по методу <i>Farr</i> или превышение нормальных значений тестирующей лаборатории
1	Лихорадка	>38 °С, исключить инфекционные причины
1	Тромбоцитопения	<100 000 клеток/мм ³
1	Лейкопения	<3000 клеток/мм ³ , исключить лекарственные причины
Общий балл (сумма баллов отмеченных проявлений)		

Глава 6. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЭНДОКРИННОЙ СИСТЕМЫ

6.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА БОЛЬНОГО С ЭНДОКРИННОЙ ПАТОЛОГИЕЙ

Клинический пример 1

Больной Б., 48 лет, обратился к врачу с жалобами на сухость во рту, жажду, полидипсию до 5 л/сут, учащенное мочеотделение, частые ночные мочеиспускания (до 3-4 раз), снижение массы тела за 2 нед на 5 кг, кожный зуд, общую слабость, ухудшение зрения, снижение памяти.

Из истории развития болезни установлено, что в течение последних 20 лет происходило увеличение массы тела. Полгода назад, при обследовании по другому поводу, обнаружено повышение уровня глюкозы в крови. Соблюдал диету, однако в течение последних 2 нед стал отмечать жажду, сухость во рту, полиурию, похудение, кожный зуд. Повышение АД отмечает в течение последних 5 лет. Часто употребляет жирную пищу, отмечает гиподинамию и психоэмоциональные нагрузки.

Из истории жизни стало известно, что пациент рос и развивался соответственно возрасту. Детских инфекционных заболеваний не переносил. Служил в армии. В течение последних 20 лет работает врачом. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими

заболеваниями не болел. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Курит 1-1,5 пачки сигарет в день в течение 20 лет. Алкоголь употребляет эпизодически. Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечает. Наследственный анамнез: родители страдают АГ, ожирением.

Общий осмотр: больной гиперстенического телосложения, масса тела избыточная (рост 176 см, масса тела 102 кг, объем талии 114 см, ИМТ 34 кг/м²). Кожный покров бледного цвета, расширение сосудистой сети на лице. ЦЖ 0 степени (ВОЗ). ЧДД 16 в минуту.

Грудная клетка симметричная, обе половины равномерно участвуют в дыхании, безболезненная при пальпации. Перкуторно - звук легочный. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы легких, хрипов нет. Пульс 78 в минуту, ритмичный, хорошего наполнения, напряжен. АД 150/90 мм рт.ст. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно - в пятом межреберье, разлитой. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - 0,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены, акцент II тона на аорте. Живот увеличен за счет подкожно-жировой клетчатки, мягкий, безболезненный. Край печени - у правой реберной дуги, гладкий, эластичный. Почки, селезенка, ПЖ не пальпируются. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Отеков нет. Стопы прохладные на ощупь, гиперкератоз подошв, пульсация артерий тыла стоп ослаблена.

На *первом этапе* формирования клинического диагноза, основываясь на превалирующих жалобах и данных анамнеза, можно предположить, что у пациента имеют место нарушения в углеводном и липидном обмене: СД, ожирение и АГ. В данном клиническом случае следует выявить, какое из заболеваний в настоящее время обуславливает тяжесть состояния, так как вышеперечисленные заболевания имеют патогенетическую общность и взаимно отягощают друг друга. Учитывая жалобы пациента, диагноз основного заболевания может быть сформулирован следующим образом: «СД. АГ. Ожирение».

На *втором этапе* формирования клинического диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленные заболевания:

- СД 2-го типа;
- ГБ III стадии, II степень АГ, риск IV степени (очень высокий);
- ожирение II степени (ИМТ 34 кг/м²).

Таким образом, на втором этапе клинический диагноз будет сформирован в следующем виде: «СД 2-го типа. ГБ III стадии, II степень АГ, риск IV степени (очень высокий). ХСН 0-й степени».

Уточнение диагноза требует дополнительного обследования, поэтому пациенту выполнены клинические анализы крови и мочи, гликемический профиль, биохимический анализ крови, гликозилированный гемоглобин, исследование С-пептида, анализ мочи на микроальбуминурию, ЭКГ, эхокардиографию, абдоминальное УЗИ, исследование глазного дна.

При клиническом исследовании крови патологических изменений не выявлено. В клиническом анализе мочи выявлены повышение плотности до 1,020 г/л, глюкозурия.

Биохимическое исследование крови: протромбиновый индекс - 99%, холестерин - 6,1 ммоль/л, креатинин - 70,4 мкмоль/л, Na⁺ - 144,2 ммоль/л, K⁺ - 3,8 ммоль/л, гликемия натощак - 10,2 ммоль/л, постпрандиальная гликемия - 14,6 ммоль/л, СКФ - 94 мл/мин. Тест на микроальбуминурию положительный. Гликозилированный гемоглобин - 9,2%. Уровень С-пептида - 2,9 нмоль/л (повышен).

ЭКГ: синусовая тахикардия, 98 в минуту, замедление внутрипредсердной и внутрижелудочковой проводимости.

Эхокардиография: аорта - 3,4 см, левое предсердие - 3,0 см; ЛЖ: конечный диастолический размер - 6,2 см, конечный систолический размер - 4,5 см; ПЖ - 2,45 см; межжелудочковая перегородка - 9 мм; задняя стенка ЛЖ - 9 мм, фракция выброса - 67%. Стенки аорты уплотнены.

Абдоминальное УЗИ: признаки жирового гепатоза, застойных явлений в желчном пузыре. При исследовании глазного дна - диски зрительных нервов с четкими границами, артерии умеренно сужены, вены расширены, извиты, единичные точечные геморрагии.

На *третьем этапе* уточняются положения диагноза и выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

СД. Результаты лабораторных и инструментальных исследований свидетельствуют о наличии у больного поздних осложнений СД. Запись фрагмента диагноза будет следующей: «СД 2-го типа. Индивидуальный целевой уровень HbA_{1c} - менее 7,0%». Понятие степени тяжести СД в формулировке диагноза исключено. Степень тяжести СД определяется наличием осложнений, характеристика которых указана в диагнозе.

Гипертоническая болезнь. Результаты инструментального и аппаратного исследований подтверждают III стадию ГБ. Запись фрагмента диагноза останется неизменной: «ГБ III стадии, II степень АГ, риск IV степени (очень высокий)».

Осложнения основного заболевания

Согласно Алгоритмам специализированной медицинской помощи больным СД (под ред. И.И. Дедова, М.В. Шестаковой. - Вып. 7. - 2013), все выявленные осложнения указывают в определенном порядке: диабетическая ретинопатия, диабетическая нефропатия, диабетическая нейропатия, синдром диабетической стопы, диабетические макроангиопатии (включая ИБС и атеросклероз периферических артерий). Далее следуют АГ, дислипидемия. В данном случае запись фрагмента диагноза в части осложнений основного заболевания может выглядеть следующим образом: «Диабетическая ретинопатия непролиферативная. Диабетическая нефропатия ХБП С1 А1. Диабетическая энцефалопатия».

Сопутствующие заболевания и состояния. При выполненном объеме исследования можно отметить два состояния: андронный тип ожирения (объем талии 114 см, ИМТ 34 кг/м²) и энцефалопатию (жалобы на снижение настроения, подавленность, обидчивость, раздражительность, ухудшение памяти), вероятнее всего, гипертензивной этиологии. Для уточнения этих состояний необходимы дополнительное обследование и консультации соответствующих специалистов (невролога).

Фрагмент диагноза может быть сформулирован в следующем виде: «Ожирение II степени (ИМТ 34 кг/м²) смешанного генеза (алиментарно-конституционального, дисгормонального».

Полный клинический диагноз у данного пациента будет выглядеть так: «СД 2-го типа. Индивидуальный целевой уровень HbA_{1c} - менее 7,0% (E11). Диабетическая ретинопатия непролиферативная (H36.0). Диабетическая нефропатия ХБП С1 А1 (N08.3). Диабетическая энцефалопатия (G93.4). ГБ III стадии, II степень АГ, риск IV степени (очень высокий) ХСН 0-й степени. Гиперхолестеринемия (E76.8). Ожирение II степени (ИМТ - 34 кг/м²) смешанного генеза (алиментарно-конституционального, дисгормонального) (E66).

Клинический пример 2

Больная Т., 30 лет, обратилась к врачу с жалобами на дрожь во всем теле, повышенную потливость, чувство жара, сердцебиение, перебои в работе сердца, эмоциональную лабильность, снижение массы тела на 5 кг за 1 мес, нарушение сна, снижение памяти.

Из истории развития болезни выяснено, что около месяца назад пациентка перенесла психоэмоциональный стресс, после которого появились дрожь в теле, чувство жара, повышенная потливость; в дальнейшем появились сердцебиение и перебои в работе сердца, которые беспокоили практически постоянно, несколько усиливаясь при физической нагрузке; отмечает сонливость днем, бессонницу ночью, частую смену настроения.

Из истории жизни стало известно, что пациентка росла и развивалась соответственно возрасту. В детстве перенесла ветряную оспу. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими заболеваниями не

болела. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Не курит, алкоголь не употребляет. Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечала. Наследственный анамнез: у родного брата СД 1-го типа, у матери РА.

Общий осмотр: пациентка несколько возбуждена, нормостенического телосложения, масса тела снижена (рост 176 см, масса тела - 53 кг, ИМТ 17 кг/м²). Кожа лица гиперемирована, гиперпигментация ладонных складок, кожа влажная, горячая на ощупь. На коже спины очаги витилиго. Мелкоразмашистый тремор пальцев вытянутых рук, тремор языка, закрытых век, широкое раскрытие глазных щелей, блеск глаз, слабость конвергенции. ЩЖ II степени (ВОЗ), увеличена диффузно, при пальпации мягкая, эластичная, безболезненная, при аускультации над областью ЩЖ выслушивается систолический шум. Грудная клетка симметричная при дыхании, безболезненная при пальпации. Перкуторный звук легочный. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы легких, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. Пульс 108 в минуту, аритмичный, хорошего наполнения. АД 150/90 мм рт ст. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно определяется в пятом меж-реберье, локализованный. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро, левая - 0,5 см кнаружи от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца аритмичные, ясные. Акцент II тона на аорте. ЧСС 108 в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Край печени на 1 см выступает из-под реберной дуги, гладкий, эластичный. Почки, селезенка, ПЖ не пальпируются. Симптом поколачивания по поясничной области отрицательный с обеих сторон. Отеков нет. Стопы прохладные на ощупь, гиперкератоз подошв, пульсация артерий тыла стоп достаточная.

На *первом этапе* формирования клинического диагноза, основываясь на превалирующих жалобах и данных анамнеза, можно предположить, что у пациентки имеет место заболевание ЩЖ с синдромом тиреотоксикоза, вероятнее всего, диффузный токсический зоб (болезнь Грейвса). Диагноз основного заболевания может быть сформулирован следующим образом: «Диффузный токсический зоб. Тиреотоксикоз. Дефицит массы тела».

На *втором этапе* формирования диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленное заболевание:

- диффузный токсический зоб II степени (ВОЗ);
- дефицит массы тела (ИМТ 17 кг/м²).

Таким образом, на втором этапе клинический диагноз будет сформирован в следующем виде: «Диффузный токсический зоб II степени (ВОЗ). Тиреотоксикоз. Дефицит массы тела (ИМТ 17 кг/м²)».

Уточнение диагноза требует дополнительного обследования, поэтому пациентке выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, анализ крови на тиреоидные гормоны, антитела к ТТГ-рецептору, ЭКГ, УЗИ ЩЖ, абдоминальное УЗИ.

Клиническое исследование крови: лейкопения - $3,3 \times 10^9$ /л, СОЭ - 30 мм/ч.

В клиническом анализе мочи патологии не выявлено.

Биохимическое исследование крови: холестерин - 2,4 ммоль/л.

При исследовании гормонов ЩЖ отмечены повышение уровня свободного Т4 до 50 пмоль/л, снижение ТТГ до 0,02 мМЕ/мл; антитела к рецептору ТТГ - положительные в высоком титре.

ЭКГ: фибрилляция предсердий, частота ритма желудочков 108 в минуту, метаболические изменения в миокарде.

УЗИ ЩЖ: отмечается ее диффузное увеличение (объем 30 см³), диффузное снижение эхогенности.

Абдоминальное УЗИ: диффузные изменения в печени.

На *третьем этапе* уточняют положения диагноза и выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

Результаты инструментальных исследований свидетельствуют о наличии у больной диффузного токсического зоба (объем ЩЖ 30 см³). Запись фрагмента диагноза будет следующей: «Диффузный токсический зоб II степени (ВОЗ), объем ЩЖ 30 см³».

Результаты лабораторного и инструментального исследований подтверждают наличие осложненного тиреотоксикоза. Запись диагноза при этом будет выглядеть следующим образом: «Осложненный тирео токсикоз».

Осложнения основного заболевания: метаболическая кардиомио-патия, фибрилляция предсердий, тахисистолический вариант. ХСН 0-й степени.

Полный клинический диагноз у данной пациентки формулируется так: «Диффузный токсический зоб II степени (ВОЗ), объем ЩЖ 30 см³. Осложненный тиреотоксикоз (E05.0). Метаболическая кардио-миопатия (I41.3). Фибрилляция предсердий, тахисистолический вариант. ХСН 0-й степени (I48). Дефицит массы тела (ИМТ 17 кг/м²) (E43)».

6.2. САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Сахарный диабет - группа метаболических заболеваний, характеризующихся гипергликемией, которая является результатом дефектов секреции инсулина, действия инсулина или обоих этих факторов.

Коды по МКБ-10

- E10. Инсулинозависимый СД [в том числе диабет (сахарный): лабильный, со склонностью к кетозу, с началом в молодом возрасте, тип I].
- E11. Инсулинонезависимый СД [в том числе диабет (сахарный) (без ожирения, с ожирением): без склонности к кетозу, с началом в зрелом возрасте, стабильный, тип II].
- E12. СД, связанный с недостаточностью питания (в том числе СД, связанный с недостаточностью питания: инсулинозависимый, инсулинонезависимый).
- E13. Другие уточненные формы СД.

- E14. СД неуточненный.

Классификация сахарного диабета (Всемирная организация здравоохранения, 1999, с дополнениями)

1. СД 1-го типа (деструкция β -клеток ПЖ, обычно приводящая к абсолютной инсулиновой недостаточности).

- Иммуноопосредованный.

- Идиопатический.

2. СД 2-го типа.

- С преимущественной инсулинорезистентностью и относительной инсулиновой недостаточностью.

- С преимущественным нарушением секреции инсулина с инсулинорезистентностью или без нее.

3. Другие специфические типы СД.

- Генетические дефекты функций β -клеток.

- ◊ MODY-1.

- ◊ MODY-2.

- ◊ MODY-3.

- ◊ Очень редкие формы MODY (MODY-4, MODY-5, MODY-6, MODY-7, MODY-8, MODY-9).

- ◊ Транзиторный неонатальный диабет.

- ◊ Перманентный неонатальный диабет.

- ◊ Мутация митохондриальной ДНК.

- ◊ Другие.

- Генетические дефекты действия инсулина.

- ◊ Инсулинорезистентность типа А.

- ◊ Лепречаунизм.

- ◊ Синдром Рабсона-Менденхолла.

- ◊ Липоатрофический диабет.

- ◊ Другие.

- Заболевания экзокринной части ПЖ.

- ◊ Панкреатит.

- ◊ Травма/панкреатэктомия.

- ◊ Опухоли.

- ◊ Муковисцидоз.

- ◊ Гемохроматоз.

- ◊ Фиброкалькулезная панкреатопатия.

◇ Другие.

- Эндокринопатии.

◇ Акромегалия.

◇ Синдром Кушинга.

◇ Глюкагонома.

◇ Феохромоцитомы.

◇ Гипертиреоз.

◇ Соматостатинома.

◇ Альдостерома.

◇ Другие.

- СД, индуцированный лекарственными препаратами или химическими веществами.

◇ Никотиновая кислота.

◇ Глюкокортикоиды.

◇ Тиреоидные гормоны.

◇ α -Адреномиметики.

◇ β -Адреномиметики.

◇ β -Адреноблокаторы.

◇ Глюкокортикоиды.

◇ Тиреоидные гормоны.

◇ α -Адреномиметики.

◇ β -Адреномиметики.

◇ β -Адреноблокаторы.

◇ Тиазиды.

◇ Диазоксид.

◇ Дилантин*⁹.

◇ Пентамидин.

◇ Вакор*⁹.

◇ Интерферон α .

◇ Другие.

- Инфекции.

◇ Врожденная краснуха.

◇ Цитомегаловирус.

◇ Другие.

- Необычные формы иммунологически опосредованного диабета.

- ◇ Антитела к инсулину.
- ◇ Антитела к рецепторам инсулина.
- ◇ *Stiff-man-синдром* (синдром ригидного человека).
- ◇ Аутоиммунный полигландулярный синдром I и II типа.
- ◇ IPeX-синдром.
- ◇ Другие.
- Другие генетические синдромы, иногда сочетающиеся с СД.
- ◇ Синдром Дауна.
- ◇ Атаксия Фридрейха.
- ◇ Хорея Гентингтона.
- ◇ Синдром Клайнфельтера.
- ◇ Синдром Лоренса-Муна-Бидля.
- ◇ Миотоническая дистрофия.
- ◇ Порфирия (синдром Прадера-Вилли).
- ◇ Синдром Тернера.
- ◇ Синдром Вольфрама.
- ◇ Другие.

4. Гестационный СД - возникает во время беременности (кроме манифестного СД).

Терапевтические цели при сахарном диабете 1-го и 2-го типа

Важно! В связи с введением индивидуализированных целей терапии понятия компенсации, субкомпенсации и декомпенсации в формулировке диагноза у взрослых пациентов с СД нецелесообразны.

Показатели контроля углеводного обмена (индивидуальные цели лечения)

Выбор индивидуальных целей лечения зависит от возраста пациента, ожидаемой продолжительности жизни, наличия тяжелых осложнений и риска тяжелой гипогликемии.

Таблица 6.1. Алгоритм индивидуализированного выбора целей терапии по HbA_{1c}*

Критерий	Возраст		
	молодой	средний	пожилой и/или ОПЖ <5 лет
Нет тяжелых макрососудистых осложнений и/или риска тяжелой гипогликемии**	<6,5%	<7,0%	<7,5%
Есть тяжелые макрососудистые осложнения и/или риск тяжелой гипогликемии	<7,0%	<7,5%	<8,0%

Примечания. ОПЖ - ожидаемая продолжительность жизни.

* Данные целевые значения не относятся к детям, подросткам и беременным. Целевые значения гликемического контроля для этих категорий больных рассмотрены в соответствующих разделах.

** Основными критериями риска тяжелой гипогликемии являются тяжелая гипогликемия в анамнезе, бессимптомная гипогликемия, большая продолжительность СД, ХБП III степени и выше, деменция.

Таблица 6.2. Соответствие целевых значений пре- и постпрандиального уровня глюкозы в плазме* целевым уровням HbA_{1c}

HbA _{1c} , %**	Уровень глюкозы в плазме натощак/перед едой, ммоль/л	Уровень глюкозы в плазме через 2 ч после еды, ммоль/л
<6,5	<6,5	<8,0
<7,0	<7,0	<9,0
<7,5	<7,5	<10,0
<8,0	<8,0	<11,0

* Данные целевые значения не относятся к детям, подросткам и беременным. Целевые значения гликемического контроля для этих категорий больных рассмотрены в соответствующих разделах.

** Нормальный уровень в соответствии со стандартами DCCT - до 6%.

Осложнения сахарного диабета

Кома диабетическая гиперосмолярная (E14.0) - острая, угрожающая жизни декомпенсация обмена веществ при СД, развивающаяся вследствие выраженной гиперосмолярности плазмы на фоне тяжелой дегидратации при отсутствии значительной гиперкетонемии и кетоацидоза.

Кома диабетическая кетоацидотическая (E14.0) - острая, угрожающая жизни декомпенсация обмена веществ при СД, развивающаяся вследствие декомпенсации углеводного обмена и избыточного синтеза кетоновых тел, что приводит к развитию метаболического ацидоза.

Кетоацидотической коме предшествует диабетический кетоацидоз. Гиперкетонемия и кетонурию без метаболического ацидоза называют кетозом.

Кома лактатацидотическая (E14.0) - тяжелейшее осложнение лакта-тацидоза, определяющееся как метаболический ацидоз с pH 7,25 и менее в сочетании с уровнем лактата более 8 ммоль/л.

Помимо СД, лактатацидоз может встречаться при анемии, кардио-генном шоке, злокачественных новообразованиях, деструктивном панкреатите, почечно-печеночной недостаточности, циркуляторной недостаточности и др. Возможно развитие лактатацидоза при терапии бигуанидами: метформином (0,024-0,084 случая на 1000 пациентов).

Гипогликемия (E16.2) - уровень глюкозы в плазме менее 2,8 ммоль/л, сопровождающийся клинической симптоматикой, или менее 2,2 ммоль/л независимо от симптомов.

Единого определения понятия гипогликемии не существует.

Легкая гипогликемия (не требуется помощи другого лица).

Тяжелая гипогликемия (требуется помощь другого лица, с потерей сознания или без нее).

Диабетическая ретинопатия (H36.0) - специфическое позднее осложнение СД, в основе которого лежит микроангиопатия сосудов сетчатки, проявляющаяся ее прогрессирующей ишемической дезорганизацией с постепенной потерей зрения.

Классификация диабетической ретинопатии (Всемирная организация здравоохранения, 1999, с дополнениями)

1. Непролиферативная диабетическая ретинопатия: микроаневризмы, мелкие интравитреальные кровоизлияния, отек сетчатки, твердые и мягкие экссудативные очаги. Макулопатия (экссудативная, ишемическая, отечная).

2. Препролиферативная диабетическая ретинопатия: присоединение венозных аномалий (четкообразность, извитость, колебания калибра), множество мягких и твердых экссудатов, интравитреальные микрососудистые аномалии, более крупные ретикулярные геморрагии.

3. Проллиферативная диабетическая ретинопатия: неоваскуляризация диска зрительного нерва и/или других отделов сетчатки, ретикулярные, преретикулярные и интравитреальные кровоиз-

лияния/гемофтальм, образование фиброзной ткани в области кровоизлияний и по ходу неоваскуляризации.

4. Терминальная: неоваскуляризация угла передней камеры глаза, ведущая к возникновению вторичной рубцовой глаукомы. Образование витреоретикулярных шварт с тракционным синдромом, приводящее к отслойке сетчатки.

Диабетическая нефропатия (N08.3) - специфическое поражение почек при СД, сопровождающееся формированием узелкового гломерулосклероза, приводящего к развитию терминальной почечной недостаточности, требующей проведения заместительной почечной терапии (диализа, трансплантации).

Таблица 6.3. Стадии хронической болезни почек у больных сахарным диабетом

СКФ, мл (мин/1,73 м ²)	Характеристика	Стадия
>90	Высокая и оптимальная	C1
60-89	Незначительно сниженная	C2
45-59	Умеренно сниженная	C3a
30-44	Существенно сниженная	C3б
15-29	Резко сниженная	C4
<15	Терминальная почечная недостаточность	C5

Таблица 6.4. Классификация хронической болезни почек по уровню альбуминурии (2013)

Категория	А/кр. мочи		СЭА, мг/24 ч	Характеристика
	мг/ммоль	мг/г		
A1	<3	<30	<30	Норма или незначительно повышена
A2	3-30	30-300	30-300	Умеренно повышена
A3	>30	>300	>300	Значительно повышена*

Примечания. СЭА - скорость экскреции альбумина; А/кр. - соотношение альбумина и креатинина.

* Включая нефротический синдром [экскреция альбумина >2200 мг/24 ч (А/кр. >2200 мг/г; > 220 мг/ммоль)]

Диабетическая нейропатия (G59.0) - сочетание синдромов поражения нервной системы при СД, которые могут быть классифицированы в зависимости от преимущественного вовлечения в процесс различных ее отделов, а также по распространенности и тяжести поражения.

Таблица 6.5. Классификация диабетической нейропатии (2013)

Симметричная нейропатия	Асимметричная нейропатия
-------------------------	--------------------------

• Дистальная сенсорная и сенсомотор-ная нейропатия. • Диабетическая нейропатия длинных нервных волокон. • Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулонейропатия	• Мононейропатия. • Множественная мононейропатия. • Радикулопатия. • Поясничная плексопатия или радикулоплексопатия. • Хроническая демиелинизирующая полирадикулонейропатия
---	---

Синдром диабетической стопы (E10.5) - объединяет патологические изменения периферической нервной системы, артериального и микроциркуляторного русла, костно-суставного аппарата стопы, представляющие непосредственную угрозу или способствующие развитию язвенно-некротических процессов и гангрены стопы. Клиническая классификация синдрома диабетической стопы (Дедов И.И., Шестакова М.В., 2013)

1. Нейропатическая форма синдрома диабетической стопы.

- Трофическая язва стопы.

- Диабетическая нейроостеоартропатия (стопа Шарко).

2. Ишемическая форма синдрома диабетической стопы.

3. Нейроишемическая форма синдрома диабетической стопы.

Нарушение толерантности к глюкозе

Пероральный глюкозотолерантный тест проводят в случаях сомнительных значений гликемии. При этом гликемия определяется до и через 2 ч после пероральной нагрузки глюкозой [для взрослых - 75 г глюкозы (или 82,5 г моногидрата глюкозы), растворенной в 300 мл воды; для детей - 1,75 г глюкозы (или 1,925 г моногидрата глюкозы) на 1 кг массы тела (но не более 75 г) выпить в течение 3-5 мин].

Нарушение толерантности к глюкозе (R73) - патология углеводного обмена, при которой уровень гликемии натощак по показателю плазмы венозной крови меньше 7,0 ммоль/л, а уровень гликемии после нагрузки глюкозой через 2 ч - 7,8-11,1 ммоль/л.

Нарушенная гликемия натощак - патология углеводного обмена, при которой уровень гликемии натощак по показателю плазмы венозной крови составляет 6,1-7,0 ммоль/л, а постпрандиальная гликемия - менее 7,8 ммоль/л.

Гиперинсулинизм - патологическое состояние, обусловленное абсолютным или относительным повышением уровня инсулина в крови, что проявляется гипогликемией, ведущей, в первую очередь, к нарушению высшей нервной деятельности.

Варианты диагностических заключений

1. СД 1-го типа. Индивидуальный целевой уровень HbA_{1c} - менее 7,0% (E10).

Диабетическая ретинопатия, непролиферативная стадия (H36.0). Диабетическая нефропатия ХБП С1 А1 (N08.3). Диабетическая дистальная симметричная сенсомоторная нейропатия (G59.0).

2. СД 2-го типа, впервые выявленный. Индивидуальный целевой уровень HbA_{1c} - менее 7,0%. Кетоз (E11).

3. СД 2-го типа, инсулинопотребный. Индивидуальный целевой уровень HbA_{1c} - менее 8,0%. Диабетическая ретинопатия, про-лиферативная стадия (H36.0). Диабетическая

автономная нейро-патия, сердечно-сосудистая форма (G59.0). ИБС. Постинфарктный кардиосклероз (I25.1). ХСН IIА, ФК II (I50).

6.3. БОЛЕЗНИ ЩИТОВИДНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Гипотиреоз - клинический синдром, обусловленный стойким дефицитом тиреоидных гормонов. Коды по МКБ-10

- E01. Болезни ЩЖ, связанные с йодной недостаточностью, и сходные состояния.
 - E01.0. Диффузный (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью.
 - E01.1. Многоузловой (эндемический) зоб, связанный с йодной недостаточностью.
 - E01.2. Зоб (эндемический), связанный с йодной недостаточностью, неуточненный.
 - E01.8. Другие болезни ЩЖ, связанные с йодной недостаточностью, и сходные состояния.
- E02. Субклинический гипотиреоз вследствие йодной недостаточности.
- E03. Другие формы гипотиреоза.
 - E03.0. Врожденный гипотиреоз с диффузным зобом.
 - E03.1. Врожденный гипотиреоз без зоба.
 - E03.2. Гипотиреоз, вызванный медикаментами и другими экзогенными веществами.
 - E03.3. Постинфекционный гипотиреоз.
 - E03.4. Атрофия ЩЖ (приобретенная).
 - E03.5. Микседематозная кома.
 - E03.8. Другие уточненные гипотиреозы.
 - E03.9. Гипотиреоз неуточненный.

Этиологическая классификация гипотиреоза

Первичный (тиреогенный) гипотиреоз

- Разрушение или недостаток функционально активной ткани ЩЖ.
 - Хронический аутоиммунный тиреоидит.
 - Оперативное удаление ЩЖ.
 - Терапия радиоактивным ¹³¹I.
 - Транзиторный гипотиреоз при подостром, послеродовом и «молчащем» (безболевым) тиреоидите.
 - Агенезия и дисгенезия ЩЖ.
- Нарушение синтеза тиреоидных гормонов.
 - Врожденные дефекты биосинтеза тиреоидных гормонов.
 - Тяжелый дефицит или избыток йода.
 - Медикаментозные и токсические воздействия (тиреостатические препараты, литий, перхлорат и др.).

Центральный (гипоталамо-гипофизарный, вторичный и третичный) гипотиреоз

•Разрушение или недостаток клеток, продуцирующих тиреотроп-ный гормон (ТТГ) и/или тиролиберин.

- Опухоли гипоталамо-гипофизарной области.
- Травматическое или лучевое повреждение (хирургические операции, протонотерапия).
- Сосудистые нарушения (ишемические или геморрагические повреждения, аневризма внутренней сонной артерии).
- Инфекционные и инфильтративные процессы (абсцесс, туберкулез, гистиоцитоз).
- Хронический лимфоцитарный гипопизит.
- Врожденные нарушения (гипоплазия гипофиза, септооптичес-кая дисплазия).
- Нарушение синтеза ТТГ и/или тиролиберина.
- Мутации, затрагивающие синтез рецептора тиролиберина, β -субъединицы ТТГ, ген *Pit-1*.
- Медикаментозные и токсические воздействия [допамин (Дофамин*), глюкокортикоиды].

Классификация первичного гипотиреоза по степени тяжести (Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В.)

1. Субклинический. Бессимптомное течение или только неспецифические симптомы. ТТГ повышен, свободный Т4 в норме.
2. Манифестный. Присутствуют характерные симптомы гипотиреоза, возможно и бессимптомное течение. ТТГ повышен, свободный Т4 снижен.
3. Осложненный. Развернутая клиническая картина гипотиреоза. Отмечают тяжелые осложнения: полисерозит, сердечную недостаточность, кретинизм, микседематозную кому и др. ТТГ повышен, свободный Т4 снижен.

Тиреотоксикоз - клинический синдром, обусловленный негативным влиянием стойкого избытка тиреоидных гормонов на организм.

Коды по МКБ-10

- E05. Тиреотоксикоз (гипертиреоз).
- E05.0. Тиреотоксикоз с диффузным зобом.
- E05.1. Тиреотоксикоз с токсическим одноузловым зобом.
- E05.2. Тиреотоксикоз с токсическим многоузловым зобом.
- E05.3. Тиреотоксикоз с эктопией тиреоидной ткани.
- E05.4. Тиреотоксикоз искусственный.
- E05.5. Тиреоидный криз или кома.
- E05.8. Другие формы тиреотоксикоза.
- E05.9. Тиреотоксикоз неуточненный.

Классификация тиреотоксикоза по патогенетическим признакам

- Гиперпродукция тиреоидных гормонов (гипертиреоз) - ЩЖ в избытке продуцирует тиреоидные гормоны (при болезни Грейвса- Базедова, многоузловом токсическом зобе).
- Деструктивный (тиреолитический) тиреотоксикоз - в результате разрушения фолликулов ЩЖ и выхода избытка тиреоидных

гормонов, содержащихся в коллоиде и тироцитах, в кровеносное русло [при подостром (тиреоидите де Кервена), послеродовом, безболевым («молчащем») и цитокин-индуцированных тиреоидитах].

- Медикаментозный (экзогенный) тиреотоксикоз - при передозировке препаратов тиреоидных гормонов.

Классификация тиреотоксикоза по особенностям поглощения ^{131}I

- Заболевания, протекающие с увеличением поглощения ^{131}I .

- Болезнь Грейвса-Базедова.
- Многоузловой токсический зоб.
- ТТГ-секретирующая аденома гипофиза.
- Трофобластическая болезнь.

- Заболевания, сопровождающиеся снижением поглощения ^{131}I .

- Подострый тиреоидит.
- Экзогенный прием тиреоидных гормонов.
- Амiodарон-индуцированный тиреоидит.

Классификация тиреотоксикоза по степени выраженности клинических проявлений и гормональных нарушений (Дедов И.И., 2013)

1. Субклинический. Клиническая картина отсутствует или стертая. Содержание ТТГ снижено, содержание свободных Т4 и Т3 в пределах референсных значений.

2. Манифестный. Развернутая клиническая картина. Содержание ТТГ существенно снижено, концентрации свободных Т4 и Т3 повышены.

3. Осложненный. Выраженные проявления тиреотоксикоза и его осложнения: мерцательная аритмия, СН, относительная надпочечниковая недостаточность, дистрофические изменения паренхиматозных органов, психоз, резкий дефицит массы тела. Содержание ТТГ существенно снижено, концентрации свободных Т4 и Т3 повышены.

Узловой (многоузловой) зоб - собирательное клиническое понятие, включающее все очаговые образования ЩЖ, имеющие капсулу, определяемые при пальпации или с помощью любого метода визуализации, характеризующиеся различными морфологическими признаками.

Клиническое понятие «узловой зоб» объединяет следующие нозологические формы.

- Узловой коллоидный зоб.
- Фолликулярную аденому.
- Гипертрофическую форму аутоиммунного тиреоидита с образованием ложных узлов.
- Солитарную кисту.
- Рак ЩЖ.

Классификация узлового зоба в зависимости от количества очаговых образований

- Солитарный узел - единственное инкапсулированное образование в ЩЖ.

- Многоузловой зоб - множественные инкапсулированные узловые образования в ЩЖ, не спаянные между собой.
- Конгломератный узловой зоб - несколько инкапсулированных образований в ЩЖ, спаянных друг с другом и формирующих конгломерат.
- Диффузно-узловой (смешанный) зоб - узлы (узел) на фоне диффузного увеличения ЩЖ.

Классификация на основании пальпаторных данных (Всемирная организация здравоохранения, 2001)

- Степень 0-я - зоба нет (объем каждой доли железы не превышает размеров дистальной фаланги большого пальца руки обследуемого).
- Степень I - зоб можно пропальпировать, но его не видно при нормальном положении шеи. К данной категории зоба относят узловые образования, не приводящие к увеличению ЩЖ.
- Степень II - зоб четко виден при нормальном положении шеи.

Диффузный токсический зоб (болезнь Пари, болезнь Грейвса-Ба-зедова) - системное аутоиммунное заболевание, развивающееся вследствие выработки антител к рецептору ТТГ, клинически проявляющееся диффузным поражением ЩЖ с развитием синдрома тиреотоксикоза.

Диффузный эутиреоидный (нетоксический) зоб - общее диффузное увеличение ЩЖ без нарушения ее функции.

Классификация нетоксического зоба (Дедов И.И., 2013)

По этиологии.

- Эндемический зоб (встречается в йододефицитных регионах).
- Спорадический зоб (не связан с недостатком йода в среде, а обусловлен врожденными или приобретенными дефектами биосинтеза Т3 и Т4).

По степени выраженности: классификация, рекомендуемая ВОЗ (2001).

Подострый тиреоидит (гранулематозный тиреоидит; тиреоидит де Кервена; вирусный тиреоидит; гигантоклеточный тиреоидит) - воспалительное заболевание ЩЖ вирусной этиологии.

Коды по МКБ-10

- E06. Тиреоидит.
- E06.0. Острый тиреоидит.
- E06.1. Подострый тиреоидит.
- E06.2. Хронический тиреоидит с преходящим тиреотоксикозом.
- E06.3. Аутоиммунный тиреоидит.
- E06.4. Медикаментозный тиреоидит.
- E06.5. Другой хронический тиреоидит.
- E06.9. Тиреоидит неуточненный.

Стадии развития заболевания.

I - тиреотоксическая (4-10 нед).

II - эутиреоидная (1-3 нед).

III - гипотиреоидная (2-6 мес).

IV - выздоровления.

Рак щитовидной железы - злокачественная опухоль, развивающаяся из железистых клеток.

Гистологические типы рака щитовидной железы (Международная гистологическая классификация Всемирной организации здравоохранения, 2004)

- Папиллярная карцинома (гистопатологические варианты).

- Классический.
- Фолликулярный.
- Макрофолликулярный.
- Онкоцитарный (гюртлеклеточный).
- Светлоклеточный.
- Диффузный склерозирующий.
- Высококлеточный.
- Столбчатоклеточный.
- Солидный.
- Криброзный.
- Вариант с фасциитоподобной стромой.
- Вариант с фокальным инсулярным компонентом.
- Вариант с веретено- и гигантоклеточной карциномой.
- Вариант с плоскоклеточной, или мукоэпидермоидной, карциномой.
- Смешанный папиллярно-медуллярный.
- Папиллярная микрокарцинома.

- Фолликулярная карцинома (гистопатологические варианты).

- Классический.
- Гюртлеклеточный (онкоцитарный, оксифильный).
- Светлоклеточный.

- Медуллярная карцинома.

- Низкодифференцированная карцинома.

- Анапластическая (недифференцированная) карцинома.

- Другие, редко встречающиеся злокачественные опухоли ЩЖ.

Клиническая классификация по системе TNM (UICC, 2002, 6-е изд.)

- Первичная опухоль.

- T0 - первичная опухоль ЩЖ не обнаружена.

- T1 - опухоль 2 см или менее в пределах ЩЖ.
- T2 - опухоль более 2, но менее 4 см в пределах ЩЖ.
- T3 - опухоль более 4 см в пределах ЩЖ или любая опухоль с минимальным распространением за пределы капсулы железы.
- T4a - опухоль, распространяющаяся за капсулу ЩЖ и проникающая в подкожные мягкие ткани, гортань, трахею, пищевод, возвратный гортанный нерв.
- T4b - опухоль, проникающая в предпозвоночную фасцию шеи, медиастинальные сосуды или общую сонную артерию.

Примечание. Все анапластические карциномы ЩЖ классифицируют как стадию T4.

- Метастазы в регионарных лимфатических узлах шеи.
- NX - регионарные метастазы невозможно оценить.
- N0 - отсутствие регионарных метастазов.
- N1a - метастазы на уровне VI [пре- и паратрахеальные, включая предгортанные (дельфийские)].
- N1b - метастазы в латеральных шейных лимфатических узлах (II-V) на стороне поражения ЩЖ и/или с противоположной или в верхних медиастинальных лимфатических узлах (уровень VII).
- Отдаленные метастазы.
- MX - отдаленные метастазы невозможно оценить.
- M0 - отсутствие отдаленных метастазов.
- M1 - наличие отдаленных метастазов.

Киста ЩЖ - полостное, заполненное кистозной жидкостью образование в ткани ЩЖ. Истинная киста отличается от ложной наличием выстилки из фолликулярного эпителия.

Классификация тиреоидитов

(Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В., 1998)

1. Острый.
 - 1.1. Гнойный.
 - 1.2. Негнойный.
2. Подострый (вирусный, де Кервена).
3. Хронический.
 - 3.1. Аутоиммунный.
 - 3.1.1. Гипертрофический (зоб Хашимото).
 - 3.1.2. Атрофический.
 - 3.2. Инвазивный фиброзный (Риделя).
 - 3.3 Безболевогой.
 - 3.4 Послеродовой.
4. Специфические (туберкулезный и т.п.).

Тиреоидит хронический аутоиммунный (лимфоцитарный) Хашимото - хроническое аутоиммунное заболевание ЩЖ, в большинстве случаев приводящее к первичному гипотиреозу.

Классификация хронического аутоиммунного тиреоидита (Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В., 2013)

По морфофункциональным особенностям.

- Гипертрофический аутоиммунный тиреоидит (тиреоидит Хаши-мото, классический вариант). Увеличение объема ЩЖ, гистологически выявляется массивная лимфоидная инфильтрация с формированием лимфоидных фолликулов, оксифильная трансформация тироцитов.

- Атрофический аутоиммунный тиреоидит. Уменьшение объема ЩЖ, в гистологической картине доминируют признаки фиброза.

Функциональная автономия ЩЖ - независимый от влияния ТТГ захват йода и продукция тироксина тироцитами.

Классификация функциональной автономии щитовидной железы (Дедов И.И., Мельниченко Г.А., Фадеев В.В., 1998)

1. По распространенности.

1.1. Унифокальная функциональная автономия (автономная или тиреотоксическая аденома).

1.2. Мультифокальная функциональная автономия (многоузловой токсический зоб).

1.3. Диссеминированная функциональная автономия (диффузное распределение автономно функционирующих тироцитов в виде мелкоузловых ареалов).

2. По отсутствию или наличию тиреотоксикоза.

2.1. Компенсированная функциональная автономия.

2.2. Декомпенсированная функциональная автономия.

Варианты диагностических заключений

1. Диффузный токсический зоб II степени (ВОЗ). Манифестный тиреотоксикоз (E05.0).

2. Диффузный токсический зоб II степени (ВОЗ). Осложненный тиреотоксикоз.

Метаболическая кардиомиопатия: фибрилляция предсердий, тахисистолический вариант. АГ III степени, риск IV степени. ХСН I, ФК II. Дефицит массы тела (ИМТ 17 кг/м²) (E05.0).

3. Аутоиммунный тиреоидит. Гипертрофический вариант. Эутиреоз (E06.3).

4. Аутоиммунный тиреоидит. Атрофический вариант. Манифестный гипотиреоз, компенсация на 100 мкг левотироксина натрия (Ле-вотироксина*) (E06.3).

6.4. БОЛЕЗНИ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Вирилизирующая опухоль коры надпочечника (андростерома) - андро-генпродуцирующая опухоль, происходящая из сетчатой зоны коры надпочечников, клинически проявляющаяся вирильным синдромом.

Врожденная дисфункция коры надпочечников - группа заболеваний с аутосомно-рецессивным типом наследования, в основе которых лежит дефект синтеза глюкокортикоидов корой надпочечников.

Гиперальдостеронизм - клинический синдром, обусловленный повышенной секрецией альдостерона.

Коды по МКБ-10

- E26. Гиперальдостеронизм.
- E26.0. Первичный гиперальдостеронизм.
- E26.1. Вторичный гиперальдостеронизм.
- E26.8. Другие формы гиперальдостеронизма.
- E26.9. Гиперальдостеронизм неуточненный.

Классификация альдостеронизма (Дедов И.И., 2013)

1. Первичный.

- Альдостеронпродуцирующая аденома или карцинома.
- Идиопатический.
- Глюкокортикоидозависимый.
- Односторонняя гиперплазия надпочечников.
- Эктопированная опухолевая продукция альдостерона.

2. Вторичный.

- Поражение паренхимы почек (нефрит, диабетическая нефро-патия и др.).
- Поражение почечных сосудов (атеросклероз, сосудистые аномалии, экстравазальное сдавление).
- СН.
- Медикаментозный гиперальдостеронизм (прием диуретиков, оральных контрацептивов).
- Гиперальдостеронизм при ренинпродуцирующей опухоли.

Гиперкортицизм (синдром Кушинга) - клинический синдром, связанный с эндогенной гиперпродукцией или длительным экзогенным введением глюкокортикоидов.

Коды по МКБ-10

- E24. Синдром Иценко-Кушинга.
- E24.0. Болезнь Иценко-Кушинга гипофизарного происхождения.
- E24.1. Синдром Нельсона.
- E24.2. Медикаментозный синдром Иценко-Кушинга.
- E24.3. Эктопический адренотропно-гормональный (АКТГ).
- E24.4. Кушингоидный синдром, вызванный алкоголем.
- E24.8. Другие состояния, характеризующиеся кушингоидным синдромом.
- E24.9. Синдром Иценко-Кушинга неуточненный.

Классификация гиперкортицизма (Дедов И.И. и др., 2013)

1. Эндогенный гиперкортицизм.

- АКТГ-зависимый.

◇ Болезнь Иценко-Кушинга.

◇ АКТГ-эктопированный синдром.

- АКТГ-независимый.

◇ Кортикостерома (доброкачественная и злокачественная). ◇ Макронодулярная гиперплазия коры надпочечников. ◇ Микронодулярная гиперплазия коры надпочечников. ◇ Синдром Карни.

2. Экзогенный (медикаментозный или ятрогенный).

3. Функциональный (появление отдельных клинических симптомов гиперкортицизма на фоне особых физиологических и патологических состояний).

Феохромоцитома - гормонально-активная опухоль, возникающая из хромоаффинной ткани мозгового вещества надпочечников, параганглиев или симпатических узлов и секретирующая катехоламины. Код по МКБ-10

- E27.5. Гиперфункция мозгового слоя надпочечников.

Классификация феохромоцитом (хромоаффином) (Дедов И.И. и др., 2013)

По течению.

1. Бессимптомное.

2. Типичное с повышением АД.

- Пароксизмальная форма (кризовые подъемы АД).

- Постоянная форма (постоянно повышенное АД).

3. Смешанная форма.

По степени тяжести.

1. Легкое (редкие кризы или бессимптомная форма).

2. Средней тяжести (частые кризы, осложнения отсутствуют).

3. Тяжелое (наличие осложнений со стороны центральной нервной, сердечно-сосудистой систем, почек; СД).

По локализации.

1. Надпочечниковые: односторонние, двусторонние.

2. Вненадпочечниковые: в паравerteбральных симпатических ганглиях, внутри- и внеорганные скопления хромоаффинной ткани, хемодекомы (внутреннее ухо, *glomus capotis*).

По морфологическому строению.

1. Доброкачественные (трабекулярный, альвеолярный, дисконкомплексированный, смешанный типы).

2. Злокачественные (инвазирующие, метастазирующие), мульти-центрические (тотальное генетическое поражение мозгового вещества надпочечников).

Гипокортицизм - недостаточность коры надпочечников, клинический синдром, обусловленный недостаточной секрецией гормонов коры надпочечников в результате

нарушения функционирования одного или нескольких звеньев гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковой системы.

Коды по МКБ-10

- E27.1. Первичная недостаточность коры надпочечников.
- E27.2. Аддисонов криз.
- E27.3. Медикаментозная недостаточность коры надпочечников.
- E27.4. Другая и неуточненная недостаточность коры надпочечников.
- E27.8. Другие уточненные нарушения надпочечников.
- E27.9. Болезнь надпочечников неуточненная.

Классификация гипокортицизма (Дедов И.И. и др., 2013)

По этиологии.

1. Первичная хроническая надпочечниковая недостаточность - уменьшение продукции гормонов коры надпочечников в результате деструктивного процесса в самих надпочечниках.

1) Аутоиммунная деструкция коры надпочечников (85% всех случаев), которая нередко сочетается с поражением других эндокринных желез.

2) Туберкулез, метастазы опухолей, адренолейкодистрофия, вирус иммунодефицита человека, грибковые инфекции, сифилис, амилоидоз.

3) Ятрогенные факторы - удаление надпочечников по поводу болезни Иценко-Кушинга (синдрома Нельсона), двустороннее кровоизлияние в надпочечники на фоне терапии антикоагулянтами, применение блокаторов стероидогенеза в надпочечниках (аминоглутетимида, хлодитана*⁹, кетоконазола, барбитуратов, спиронолактона).

2. Вторичная хроническая надпочечниковая недостаточность - снижение или отсутствие секреции АКТГ гипофизом.

1) Опухоли sellarной и parasellarной области (аденомы гипофиза, краниофарингиома, менингиома, глиома, мукоцеле).

2) Ишемия гипофиза.

◇ Послеродовая (синдром Шихена).

◇ Системные заболевания (височный артериит, серповидно-клеточная анемия).

3) Кровоизлияние в гипофиз.

4) Ятрогенная (после облучения гипофиза, хирургического вмешательства).

5) Синдром пустого турецкого седла.

6) Аутоиммунный лимфоцитарный гипопизит.

7) Внутричерепная аневризма внутренней сонной артерии.

8) Тромбоз кавернозного синуса.

9) Инфекционные заболевания (туберкулез, сифилис, малярия, менингит).

10) Инфильтративные поражения (гемохроматоз, гистиоцитоз X).

11) Метаболические нарушения (хроническая почечная недостаточность).

12) Идиопатические или генетические (недостаточная продукция АКТГ, синтез аномальных форм АКТГ).

3. Третичная хроническая надпочечниковая недостаточность - неспособность гипоталамуса вырабатывать кортикотропин-рили-зинг-гормон.

1) Разрушение ножки гипофиза.

◇ Сдавление опухолью или аневризмой.

◇ После нейрохирургического вмешательства.

◇ Травма.

2) Поражения гипоталамуса или других отделов центральной нервной системы.

◇ Травматические.

◇ Облучение области гипоталамуса.

◇ Опухолевые (первичные, метастатические, лимфомы).

◇ Нервная анорексия.

◇ Воспалительные (саркоидоз, гистиоцитоз X).

◇ Инфильтративные (болезни отложения липидов).

◇ Токсические.

◇ Алиментарные (голодание, ожирение).

◇ Идиопатические или генетические (врожденные или семейные).

◇ Длительное применение подавляющих доз глюкокортикоидов по поводу различных соматических заболеваний

По степени тяжести.

• Легкая.

• Средняя.

• Тяжелая.

По выраженности клинических проявлений.

• Явная.

• Латентная.

Фазы на фоне лечения.

• Декомпенсация.

• Субкомпенсация.

• Компенсация.

Надпочечниковая острая недостаточность - ургентный клинический синдром, обусловленный внезапным и/или значительным снижением функциональных резервов коры надпочечников.

Варианты диагностических заключений

1. Первичный альдостеронизм. Альдостерома левого надпочечника. АГ III степени. ХСН I, ФК I (E26.0).

2. Эндогенный АКТГ-зависимый гиперкортицизм средней степени тяжести. Макроаденома гипофиза. АГ III степени. Остеопения. Ожирение II степени (ИМТ 35 кг/м²) (E24.0).
3. Эндогенный АКТГ-независимый гиперкортицизм тяжелой степени. Кортикостерома левого надпочечника. Вторичная АГ III степени. Метаболическая кардиомиопатия. ХСН IIА, ФК II. Остеопороз (E24.0).
4. Хроническая аутоиммунная первичная недостаточность надпочечников, декомпенсация (E27.1).

Глава 7. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

7.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ БРОНХОЛЕГОЧНОЙ СИСТЕМЫ

Клинический пример

Больной Б., 53 года, обратился к врачу с жалобами на кашель с выделением буроватой мокроты, колющую боль в грудной клетке при дыхании, одышку при ходьбе, быструю утомляемость, слабость, повышенную потливость, повышенную температуру тела (38,8 °С).

Из истории развития болезни известно, что заболел остро, 2 дня назад, когда отметил озноб, повышение температуры тела до 39,1 °С, появление сухого кашля, боли в грудной клетке, усиливающейся на вдохе и при кашле. Накануне работал на открытом воздухе и попал под сильный дождь. Расценив свое состояние как простуду, самостоятельно принимал парацетамол, после чего температура снижалась до 37,9-38,4 °С, но через 4-6 ч вновь повышалась до 38,9-39,4 °С. Через сутки после первого повышения температуры появились одышка при быстрой ходьбе, слабость, повышенная потливость, начала отделяться мокрота бурого цвета.

Из истории жизни установлено, что больной рос и развивался соответственно возрасту. В течение 3 лет служил в военно-морском флоте. В дальнейшем работал электриком. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими заболеваниями не болел. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Алкоголь употребляет эпизодически. Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечает. Отец больного умер от острого нарушения мозгового кровообращения на фоне АГ в возрасте 74 лет.

Общий осмотр: больной нормостенического телосложения, достаточного питания. Кожный покров бледный, влажный, цианоз губ. ЩЖ

0-й степени по ВОЗ. ЧДД 19 в минуту. Левая половина грудной клетки отстает в акте дыхания, безболезненная при пальпации. Перкуторный звук притуплен слева, в пятом-девятом межреберье. Дыхание жесткое, с удлиненным выдохом. Единичные влажные хрипы в девятом-десятом межреберье слева. Голосовое дрожание не изменено. Пульс 94 в минуту, ритмичный, умеренного наполнения, не напряжен. АД 115/65 мм рт.ст. Верхушечный толчок визуализируется в пятом межреберье. Границы относительной сердечной тупости сердца: правая - по правому краю грудины, верхняя - третье межреберье, левая - по левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены. ЧСС 94 в минуту. Живот правильной формы, мягкий, безболезненный. Край печени - у правой реберной дуги, гладкий, эластичный. Почки, селезенка, ПЖ не пальпируются. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Отеков нет.

На *первом этапе* формирования клинического диагноза на основании превалирующих жалоб и данных анамнеза можно предположить, что пациент страдает пневмонией.

Формулировка диагноза основного заболевания: «Левосторонняя пневмония в нижней доле».

На *втором этапе* формирования диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленное заболевание. Пневмонии - группа болезней, отличительным признаком которых является очаговое воспаление паренхимы легких с преимущественным поражением респираторных структур и обязательной экссудацией в альвеолы, вызванное неспецифической инфекцией.

Различают пневмонии по степени тяжести: легкую (поражено

1- 2 сегмента, ЧДД до 25 в минуту, пульс до 90 в минуту, температура тела до 38 °С), среднюю (поражены доля или 1-2 сегмента с двух сторон, ЧДД до 30 в минуту, пульс до 100 в минуту, температура тела до 39 °С, умеренный синдром интоксикации), тяжелую (поражено более 1 доли или полисегментарное поражение, ЧДД более 30 в минуту, пульс более 100 в минуту, температура тела 40 °С и более, выраженный синдром интоксикации). По наличию осложнений: неосложненная, осложненная [ДН, плеврит, абсцесс, острая сосудистая и СН, инфекционно-токсический шок, сепсис, миокардит, эндокардит, токсический гепатит, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром), психоз и др.].

Европейским обществом пульмонологов и Американским торакальным обществом врачей предложена классификация, ориентированная на диагностику этиологии пневмонии до лабораторной идентифика-

ции ее возбудителей. Согласно этой классификации, выделяют пневмонии: внебольничные; госпитальные (нозокомиальные), в том числе вентиляционные и пневмонии блоков интенсивной терапии; у больных иммунодефицитами, атипичные (вызванные внутриклеточными возбудителями: легионеллой, микоплазмой, хламидиями, вирусами) и аспирационные.

Основываясь на данных анамнеза и объективного обследования, в соответствии с классификационными требованиями заболевание пациента можно отнести к внебольничной пневмонии средней степени тяжести.

Осложнения основного заболевания. Одышка при физической нагрузке свидетельствует о наличии у пациента признаков ДН, которую, основываясь на выраженности клинических проявлений и руководствуясь действующей классификацией, можно отнести к II степени. Запись фрагмента диагноза будет выглядеть следующим образом: «ДН II степени».

Таким образом, на втором этапе клинический диагноз будет сформирован так: «Внебольничная левосторонняя пневмония в нижней доле, средней степени тяжести. ДН II степени».

Уточнение диагноза требует дополнительного обследования, поэтому пациенту выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, ЭКГ, рентгенография легких.

Клиническое исследование крови: Нb - 139 г/л, L - $10,9 \times 10^9$ /л, СОЭ - 29 мм/ч, эритроциты - 1%, П - 3%, С 79%, Л - 15%, М - 2%, токсическая зернистость нейтрофилов.

Клиническое исследование мочи: цвет светло-желтый; прозрачная. Реакция кислая. Удельный вес - 1,009. Белок - 0,066 г/л. Л - 1-3 в поле зрения. Эпителий плоский, 2-3 в поле зрения. Слизь присутствует.

Биохимическое исследование крови. Протромбиновый индекс - 100%. Мочевина - 7,3 ммоль/л. Общий белок - 76 г/л. Протеинограм-ма: α_1 -глобулины - 3,9%, α_2 -глобулины - 18,4%, β -глобулины - 9,1%, γ -глобулины - 24,6%, фибриноген - 5,1 г/л.

ЭКГ: ритм синусовый, ЧСС 94 в минуту. Нормальное положение электрической оси QRS. Метаболические изменения в миокарде.

Рентгенография органов грудной клетки: легочный рисунок усилен, в нижней доле левого легкого - инфильтративное уплотнение легочной ткани, признаки скопления жидкости в синусе левого легкого.

На *третьем этапе* уточняют положения диагноза и выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию.

Внебольничная пневмония. Результаты инструментального и аппаратного исследований подтверждают наличие левосторонней пневмонии в нижней доле. Запись фрагмента диагноза останется неизменной: «Внебольничная левосторонняя нижнедолевая пневмония средней степени тяжести».

Осложнения основного заболевания. Из осложнений основного заболевания, способных оказать значимое влияние на состояние больного, к ранее выявленным признакам ДН добавляется подтвержденный рентгенографически левосторонний экссудативный плеврит. Запись фрагмента диагноза в части осложнений основного заболевания может выглядеть следующим образом: «Парапневмонический экссудативный левосторонний плеврит. ДН II степени».

Сопутствующие заболевания и состояния. При выполненном объеме исследования можно отметить отсутствие у пациента сопутствующих заболеваний.

Полный клинический диагноз у данного пациента будет выглядеть так: «Внебольничная левосторонняя пневмония в нижней доле средней степени тяжести (J18). Парапневмонический экссудативный левосторонний плеврит. ДН II степени».

7.2. ИНТЕРСТИЦИАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ЛЕГКИХ

Интерстициальные заболевания легких - преимущественно хронические заболевания легочной ткани, проявляющиеся воспалением и нарушением структуры альвеолярных стенок, эндотелия легочных капилляров, перивазальных и перилимфатических тканей. Интерстициальные заболевания легких могут быть классифицированы по этиологическому признаку.

I. Вдыхание различных веществ из окружающей атмосферы (неорганические вещества: силикоз, асбестоз, бериллиоз; органические вещества: гиперсенситивный пневмонит, или экзогенный аллергический альвеолит).

II. Реакция на лекарственные препараты (антибиотики, препараты для химиотерапии, антиаритмические препараты).

III. Системные заболевания соединительной ткани (склеродермия, СКВ, РА, ДМ).

IV. Инфекции (атипичная пневмония, осложненная острым респираторным дистресс-синдромом; пневмоцистная пневмония; тубер кулез).

V. Идиопатические (саркоидоз, идиопатический пневмофиброз, гистиоцитоз X, альвеолярный протеиноз, идиопатические интерстициальные альвеолиты).

VI. Злокачественные опухоли (лимфангитный карциноматоз).

VII. Интерстициальные заболевания легких, ассоциированные с заболеваниями печени (хронический активный гепатит, первичный билиарный ЦП), с легочными васкулитами (гранулематоз Вегенера, лимфоматозный гранулематоз, системный некротизирующий васкулит, гиперсенситивный васкулит), с реакцией «трансплантат против хозяина».

Если принять за основу морфологические особенности, интерстициальные заболевания легких могут быть разделены на следующие группы.

1. Фиброзирующие альвеолиты (идиопатический интерстициальный фиброз, экзогенный аллергический альвеолит, токсические альвеолиты, фиброзирующие альвеолиты как синдром при системных заболеваниях соединительной ткани, при хроническом активном гепатите).
 2. Гранулематозы (саркоидоз легких, гистиоцитоз Х легких, диссеминированный туберкулез легких, пневмокониозы, пневмомиозы).
 3. Васкулиты при коллагеновых заболеваниях (узловатый периартериит, гранулематоз Вегенера и другие некротизирующие васкулиты), при идиопатическом гемосидерозе легких и синдроме Гудпасчера.
 4. Группа так называемых болезней накопления (альвеолярный протеиноз, альвеолярный микролитиаз, первичный амилоидоз легких, остеопластическая пневмопатия).
 5. Легочные диссеминации опухолевой природы (бронхиолоальвеолярный рак, карциноматоз легких первичный и метастатический, поражение легких при лимфогранулематозе, лейкозах; лимфангиолейомиоматоз легких).
- Как видно из приведенных классификаций, при разных подходах совершенно различные интерстициальные заболевания легких могут оказаться в одной группе. Именно поэтому Американским торакальным обществом и Европейским респираторным обществом (ATS/ERS) была предложена клиничко-патологическая классификация интерстициальных заболеваний легких (рис. 7.1), которая на сегодняшний день в большей степени соответствует задачам реальной клинической практики.



Рис. 7.1. Классификация интерстициальных заболеваний легких ATS/ERS (2002)

Вариант диагностического заключения

Идиопатический легочный фиброз. ДН III степени (J84.8).

7.3. БРОНХИАЛЬНАЯ АСТМА

Бронхиальная астма-гетерогенное заболевание, характеризующееся гиперреактивностью дыхательных путей, формирующейся при их хроническом воспалении у лиц с врожденными и/или приобретенными биологическими дефектами иммунной системы.

Коды по МКБ-10

- J45. Астма.
- J45.0. Астма с преобладанием аллергического компонента.
- J45.1. Неаллергическая астма.
- J45.8. Смешанная астма.
- J45.9. Астма неуточненная.

- J46. Астматический статус (*status asthmaticus*).

У БА есть два ключевых определяющих признака:

- наличие в анамнезе респираторных симптомов, таких как свистящие хрипы, одышка, ощущение заложенности в груди и кашель, выраженность которых изменяется со временем;
- переменное ограничение скорости воздушного потока на выдохе.

Классификация бронхиальной астмы

- Экзогенная - аллергическая (сенсibilизация к аллергенам окружающей среды), в том числе и атопическая форма (связанная с наследственной предрасположенностью к гиперпродукции IgE).
- Эндогенная - неаллергическая, включающая инфекционно-зависимую форму (связанную с респираторно-сенситивными вирусами, рино- и коронавирусами, вирусами герпеса, бактериальными инфекциями), аспириновую форму (непереносимость ацетилсалициловой кислоты, салицилатов и нестероидных противовоспалительных препаратов), астму физического усилия.
- Смешанная форма - сочетание экзогенной и эндогенной форм.

Оценка контроля за бронхиальной астмой

Уровень контроля за БА указывает, насколько выражены симптомы БА у пациента или насколько уменьшилась их выраженность в результате лечения. Контроль за БА имеет две составляющие: контроль за симптомами и ФР неблагоприятных исходов в будущем.

Плохой контроль за симптомами является бременем для пациента и ФР обострений. ФР являются факторы, повышающие для пациента риск обострений в бу-

дущем, снижения функций легких, побочных эффектов лекарственных препаратов (табл. 7.1).

Таблица 7.1. Критерии контроля за бронхиальной астмой (GINA, 2015)

А. Уровень контроля за симптомами БА			
За последние 4 нед у пациента наблюдались:	Хорошо контролируемая БА	Частично контролируемая БА	Неконтролируемая БА
• дневные симптомы более 2 раз в неделю; • любое ночное пробуждение, вызванное БА; • препараты неотложной помощи требовались более 2 раз в неделю; • любое ограничение	Ни одно из перечисленного	1-2 из перечисленного	3-4 из перечисленного

активности, обусловленное БА			
---------------------------------	--	--	--

Б. ФР неблагоприятных исходов при БА

Оценивать ФР при постановке диагноза, а затем периодически, особенно у пациентов, испытывающих обострения. Измерять объем форсированного выдоха за первую секунду (ОФВ₁) в начале лечения, через 3-6 мес терапии, направленной на контроль за заболеванием, для регистрации наилучшего личного показателя функций легких, затем для оценки текущего риска

Потенциально модифицируемые ФР

- Симптомы неконтролируемой БА (как указано выше).
- Ингаляционный кортикостероид (ИГКС) не назначен, плохая приверженность лечению ИГКС, неправильная техника ингаляции.
- Чрезмерное использование короткодействующих β_2 -агонистов (с увеличением смертности, если $>1 \times 200$ -дозного баллончика в месяц).
- Низкий ОФВ₁, особенно $<60\%$ должного.
- Значительные психологические или социально-экономические проблемы.
- Воздействия: курение, воздействие аллергена при сенсибилизации.
- Сопутствующие заболевания: ожирение, риносинусит, подтвержденная пищевая аллергия.
- Эозинофилия мокроты или крови.
- Беременность.

Другие значимые независимые факторы обострений включают:

- эпизоды интубации или интенсивной терапии из-за обострения БА;

- ≥ 1 тяжелого обострения за последние 12 мес.

Окончание табл. 7.1

ФР развития фиксированного ограничения скорости воздушного потока: отсутствие терапии ИГКС; воздействие табачного дыма, вредных химикатов или профессиональных вредностей; низкий ОФВ₁; хроническая гиперсекреция слизи; эозинофилия мокроты или крови.

ФР побочных эффектов лекарственных средств

Наличие одного или более таких ФР повышает риск обострений, даже если симптомы хорошо контролируются

- Системные: частое применение ПГКС; длительное применение ИГКС, применение высоких доз и/или сильнодействующих ИГКС; применение ингибиторов цитохрома P450.
- Местные: применение высоких доз или сильнодействующих ИГКС, неправильная техника ингаляции

Примечание. ИГКС - ингаляционный глюкокортикостероид; ПГКС - пероральный глюкокортикостероид; КДБА - короткодействующий β_2 -агонист; ОФВ₁ - объем форсированного выдоха за первую секунду.

Оценка степени тяжести бронхиальной астмы

Оценка степени тяжести БА оценивается ретроспективно по объему терапии, которая требуется для контроля за симптомами и обострениями. Легкая БА - это БА, которая контролируется при использовании терапии ступени 1 или 2. Тяжелая БА - это БА, при которой для поддержания контроля за симптомами требуется терапия ступени 4 или 5. Таблица 7.2. «Шаги» увеличения или уменьшения объема терапии, контролирующей течение бронхиальной астмы

Терапия	Ступени				
	1	2	3	4	5
Предпочтительный препарат для контроля за заболеванием		ИГКС в низкой дозе	ИГКС/ДДБА в низкой дозе**	ИГКС/ДДБА в средней/высокой дозе	Направить на консультацию по дополнительной терапии, например, антителами к IgE
Другие препараты для контроля за заболеванием	Рассмотреть ИГКС в низкой дозе	АЛТР. Теофиллин в низкой дозе*	ИГКС в средней/высокой дозе. ИГКС в низкой дозе + АЛТР (или + теофиллин*)	Добавить тиотропия бромид***. ИГКС в высокой дозе + АЛТР (или + теофиллин*)	Добавить тиотропия бромид***. Добавить ПГКС в низкой дозе

Окончание табл. 7.2

Терапия	Ступени				
	1	2	3	4	5
Препарат неотложной помощи	Короткодействующий β_2 -агонист по потребности		Короткодействующий β_2 -агонист по потребности или ИГКС/формотерол в низкой дозе		

Примечания. ИГКС - ингаляционные глюкокортикостероиды; ПГКС - пероральные глюкокортикостероиды; АЛТР - антагонисты лейкотриеновых рецепторов; КДБА - короткодействующий β_2 -агонист; ДДБА - длительно действующий β_2 -агонист; IgE - иммуноглобулин E.

* Для детей в возрасте 6-11 лет применение теофиллина не рекомендуется, а предпочтительной терапией на 3-й ступени является ИГКС в средней дозе.

** ИГКС/формотерол в низкой дозе представляет собой препарат неотложной помощи для пациентов, которым назначена терапия для контроля за заболеванием и неотложной

помощи в форме будесонида/формотерола или беклометазона/формотерола в низких дозах.

*** Раствор тиотропия*⁹ в ингаляторе - это дополнительная терапия для пациентов с обострениями в анамнезе; она не показана пациентам моложе 18 лет.

Астматический статус - синдром острой ДН, развивающийся у больных БА вследствие обструкции дыхательных путей, резистентной к обычной терапии.

Классификация астматического статуса (Сорокина Т.А., 1987; Федосеев Г.Б., 1988; Чучалин А.Г., 2001)

1. Патогенетические варианты.

1.1. Метаболический (медленно развивающийся) - развивается на фоне обострения БА вследствие различных причин (таких как глубокая блокада β_2 -адренорецепторов, преобладание α -адренорецепторов, вызывающих бронхоспазм; выраженный дефицит глюкокортикоидов, усугубляющий блокаду β_2 -адренорецепторов; воспалительная обструкция бронхов; нарушение естественной дренажной функции; преобладание холинергических бронхосуживающих влияний; экспираторный коллапс мелких и средних бронхов).

1.2. Анафилактический (немедленно развивающийся) - развивается по типу аллергической реакции немедленного типа при контакте с аллергеном, характеризуется почти мгновенным развитием бронхоспазма и асфиксии.

1.3. Анафилактоидный - не является типичной аллергической реакцией с участием комплекса «антиген-антитело», развивается рефлекторно в результате раздражения рецепторов дыхательных путей механическими, химическими, физическими раздражителями вследствие гиперреактивности бронхов.

2. Стадии.

2.1. Относительной компенсации (I стадия) - характеризуется развитием длительно некупируемого приступа удушья. Больной принимает вынужденное положение с фиксацией плечевого пояса. Сознание не нарушено, но могут появляться сильный страх, возбуждение. Губы цианотичные. ЧДД 26-40 в минуту, выдох затруднен, мокрота не отходит. При прослушивании легких дыхание проводится во все отделы, но слышно множество сухих хрипов. ОФВ₁ снижается до 30%. Тоны сердца приглушены, тахикардия, АГ. Парциальное давление кислорода в артериальной крови (p_aO_2) приближается к 70 мм рт.ст., при этом парциальное давление углекислого газа (p_aCO_2) сохраняется на уровне 30-35 мм рт.ст., развивается компенсаторный респираторный алкалоз.

2.2. Декомпенсации, или «немного» легкого (II стадия), - характеризуются тяжелым состоянием, дальнейшим нарастанием бронхообструкции. Больной неадекватен, обессилен, не может есть, пить, заснуть. Цианоз кожи и видимых слизистых оболочек, набухают шейные вены. Частота дыхания становится более 40 в минуту, хрипы слышны на расстоянии. При выслушивании легких выявляются участки, где дыхание не проводится («немое» легкое). ОФВ₁ снижается до 20%. pH крови смещается в сторону ацидоза. p_aO_2 снижается до 60 мм рт.ст. и ниже, p_aCO_2 увеличивается до 50-60 мм рт.ст.

2.3. Гипоксической гиперкапнической комы (III стадия) - больной в крайне тяжелом состоянии, без сознания, возможны судороги. Разлитой цианоз, зрачки расширены, слабо реагируют на свет. ЧДД более 60 в минуту, при аускультации дыхательные шумы не прослушиваются. ЧСС более 140 в минуту. АД резко снижено. p_aO_2 ниже 50 мм рт.ст., p_aCO_2 увеличивается до 70-80 мм рт.ст. и выше.

Варианты диагностических заключений

1. БА, смешанный вариант (инфекционно-зависимая, физического усилия), средней степени тяжести, неконтролируемая, легкое обострение. ДН I степени (J45.8).
2. БА, смешанный вариант (аллергическая, инфекционно-зависимая), тяжелое течение, неконтролируемая, тяжелое обострение (J45.8). ДН III степени. Астматический статус II (J46).

7.4. ПЛЕВРИТ И ПЛЕВРАЛЬНЫЙ ВЫПОТ

Плеврит - воспаление листков плевры с образованием на их поверхности фибрина или скоплением в плевральной полости плеврального выпота различного характера.

Коды по МКБ-10

- J90. Плевральный выпот, не классифицированный в других рубриках.
- J93. Пневмоторакс.
 - J93.0. Спонтанный пневмоторакс напряжения.
 - J93.1. Другой спонтанный пневмоторакс.
 - J93.8. Другой пневмоторакс.
 - J93.9. Пневмоторакс неуточненный.
- J94. Другие поражения плевры.
 - J94.0. Хилусный выпот.
 - J94.1. Фиброторакс.
 - J94.2. Гемоторакс.
 - J94.8. Другие уточненные плевральные состояния.

По современным представлениям, плеврит почти всегда является вторичным заболеванием, т.е. осложнением патологического процесса в области легких, грудной стенки, диафрагмы, органов средостения, поддиафрагмального пространства или проявлением системного заболевания. Первичные плевриты, или самостоятельные заболевания плевры, встречаются редко. К ним относятся туберкулез плевры (без туберкулезного поражения других органов), мезотелиома (первичная опухоль) плевры, травматический плеврит.

Плевральный выпот - скопление в плевральной полости жидкости при воспалительных процессах в прилежащих органах или листках плевры (экссудат) или при нарушении соотношения между коллоидно-осмотическим давлением плазмы и гидростатическим давлением в капиллярах (транссудат).

Общепринятой классификации плевритов не существует.

Классификация плевритов

1. По этиологии.
 - 1.1. Инфекционный (с указанием возбудителя).
 - 1.2. Неинфекционный (с указанием основного заболевания, проявлением или осложнением которого является плеврит).
 - 1.3. Идиопатический (неустановленной этиологии).
2. По характеру экссудата.

- 2.1. Фибринозный.
- 2.2. Серозно-фибринозный.
- 2.3. Серозный.
- 2.4. Гнойный (эмпиема плевры).
- 2.5. Геморрагический.
- 2.6. Эозинофильный.
- 2.7. Хилезный (скопление лимфы в плевральной полости при поражении грудного лимфатического протока, в выпоте определяются кристаллы триглицеридов).
- 2.8. Холестериновый, или псевдохилезный (в выпоте определяются кристаллы холестерина).
3. По течению.
 - 3.1. Острый.
 - 3.2. Подострый.
 - 3.3. Хронический.
4. По локализации патологического процесса.
 - 4.1. Односторонний (правоили левосторонний).
 - 4.2. Двусторонний (симметричный или асимметричный).
 - 4.3. Диффузный, или тотальный (расположен на всю плевральную полость).
 - 4.4. Отграниченный, локальный или осумкованный (располагается на ограниченном участке плевральной полости, отделен от остального пространства слипшимися листками плевры).

Варианты диагностических заключений

1. Внебольничная правосторонняя нижнедолевая пневмония, тяжелое течение (J18). Параневмонический серозно-фибринозный диффузный правосторонний плеврит, ДН II степени (J94.8).
2. Мезотелиома плевры, острый диффузный геморрагический плеврит справа (C45.0).

7.5. ПНЕВМОНИЯ

Пневмония - группа различных по этиологии, патогенезу и морфологической характеристике острых инфекционных (преимущественно бактериальных) заболеваний, характеризующихся очаговым поражением респираторных отделов легких с обязательным наличием внутри-альвеолярной экссудации.

Коды по МКБ-10

- J12. Вирусная пневмония, не классифицированная в других рубриках.
 - J12.0. Аденовирусная пневмония.
 - J12.1. Пневмония, вызванная респираторным синцитиальным вирусом.
 - J12.2. Пневмония, вызванная вирусом парагриппа.
 - J12.8. Другая вирусная пневмония.
 - J12.9. Вирусная пневмония неуточненная.

- J13. Пневмония, вызванная *Streptococcus pneumoniae*.
- J14. Пневмония, вызванная *Haemophilus influenzae* (палочкой Афа-насьева-Пфейффера).
- J15. Бактериальная пневмония, не классифицированная в других рубриках.
 - J15.0. Пневмония, вызванная *Klebsiella pneumoniae*.
 - J15.1. Пневмония, вызванная *Pseudomonas* (синегнойной палочкой).
 - J15.2. Пневмония, вызванная стафилококком.
 - J15.3. Пневмония, вызванная стрептококком группы В.
 - J15.4. Пневмония, вызванная другими стрептококками.
 - J15.5. Пневмония, вызванная *Escherichia coli*.
 - J15.6. Пневмония, вызванная другими аэробными грамотрица-тельными бактериями.
 - J15.7. Пневмония, вызванная *Mycoplasma pneumoniae*.
 - J15.8. Другие бактериальные пневмонии.
 - J15.9. Бактериальная пневмония неуточненная.
- J16. Пневмония, вызванная другими инфекционными возбудителями, не классифицированная в других рубриках.
 - J16.0. Пневмония, вызванная хламидиями.
 - J16.8. Пневмония, вызванная другими уточненными инфекционными возбудителями.
- J17. Пневмония при болезнях, классифицированных в других рубриках.
 - J17.0. Пневмония при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках.
 - J17.1. Пневмония при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках.
 - J17.2. Пневмония при микозах.
 - J17.3. Пневмония при паразитарных болезнях.
 - J17.8. Пневмония при других болезнях, классифицированных в других рубриках.
- J18. Пневмония без уточнения возбудителя.
 - J18.0. Бронхопневмония неуточненная.
 - J18.1. Долевая пневмония неуточненная.
 - J18.2. Гипостатическая пневмония неуточненная.
 - J18.8. Другая пневмония, возбудитель не уточнен.
 - J18.9. Пневмония неуточненная.

Поскольку пневмония - острое инфекционное заболевание, определение «острая» перед диагнозом «пневмония» является излишним, тем более что диагноз «хроническая пневмония» является патогенетически не обоснованным, а соответствующий термин - устаревшим.

В настоящее время наибольшее распространение получила классификация, учитывающая условия, в которых развилось заболевание; при этом также предлагается учитывать особенности инфицирования легочной ткани и состояние иммунологической реактивности организма пациента.

Таблица 7.3. Классификация пневмоний (Wunderink R.G., Mutlu G.M., 2006, с изменениями)

Внебольничная пневмония - пневмония, возникшая вне стационара или позднее 4 нед после выписки из него, или диагностированное в первые 48 ч от момента госпитализации, или развившееся у пациента, не находившегося в домах сестринского ухода/отделениях длительного медицинского наблюдения ≥ 14 сут	Нозокомиальная пневмония - пневмония, возникшая во время пребывания в стационаре или в течение 4 нед после выписки из него, или диагностированное после 48 ч от момента госпитализации	Пневмония, связанная с оказанием медицинской помощи
I. Типичная (у пациентов с отсутствием выраженных нарушений иммунитета): а) бактериальная; б) вирусная; в) грибковая; г) микобактериальная; д) паразитарная. II. У пациентов с выраженными нарушениями иммунитета: а) синдром приобретенного иммунодефицита; б) другие заболевания/патологические состояния. III. Аспирационная пневмония/абсцесс легкого	I. Собственно нозо-комиальная пневмония. II. Вентилятор-ассоциированная пневмония. III. Нозокомиаль-ная пневмония у пациентов с выраженными нарушениями иммунитета: а) у реципиентов донорских органов; б) у пациентов, получающих цитостатическую терапию	I. Пневмония у обитателей домов престарелых. II. Другие категории пациентов: а) антибактериальная терапия в предшествующие 3 мес; б) госпитализация (по любому поводу) в течение ≥ 2 сут в предшествующие 90 дней; в) пребывание в других учреждениях длительного ухода; г) хронический диализ в течение ≥ 30 сут; д) обработка раневой поверхности в домашних условиях; е) иммунодефицитные состояния/заболевания

1. Этиология пневмоний.

1.1. Пневмония, вызванная стрептококком пневмонии.

1.2. Пневмония, вызванная гемофильной палочкой.

1.3. Пневмония, вызванная другими бактериями (клебсиеллами, псевдомонадами, стафилококками, стрептококками, кишечной палочкой и другими аэробными грамотрицательными бактериями, микоплазмами).

1.4. Пневмония при других заболеваниях бактериальной природы (актиномикозе, сибирской язве, гонорее, нокардиозе, сальмо-неллезе, туляремии, брюшном тифе, коклюше).

1.5. Пневмония при вирусных заболеваниях (цитомегаловирусной болезни, кори, краснухе, ветряной оспе).

1.6. Пневмония при микозах.

1.7. Пневмония при паразитарных поражениях.

1.8. Пневмония при других заболеваниях (орнитозе, ку-лихорадке, острой ревматической лихорадке, спирохетозе).

1.9. Пневмония без уточнения возбудителя.

2. По степени тяжести.

2.1. Легкая.

2.2. Среднетяжелая.

2.3. Тяжелая.

3. По локализации.

3.1. Одностороннее поражение (доля, сегмент, легкое).

3.2. Двустороннее поражение.

Варианты диагностических заключений

1. Внебольничная нижнедолевая пневмония справа, тяжелое течение (J18). ДН II степени. Токсический гепатит (K71.0).

2. Внебольничная микоплазменная пневмония в S9, S10 справа, средней степени тяжести. ДН II степени (J15.7).

3. Нозокомиальная правосторонняя верхнедолевая пневмония клещевой этиологии с абсцедированием в S3, затянувшееся течение. ХОБЛ, тяжелое течение, обострение. ДН II степени (J15.0).

7.6. БРОНХОЭКТАТИЧЕСКАЯ БОЛЕЗНЬ

Бронхоэктатическая болезнь - приобретенное заболевание, характеризующееся, как правило, локализованным хроническим гнойно-геморрагическим процессом в необратимо измененных и функционально неполноценных бронхах.

Код по МКБ-10

• J47. Бронхоэктатическая болезнь (бронхоэктаз).

Классификация бронхоэктатической болезни (Путов Н.В., 1984)

1. Форма расширения бронхов.

1.1. Цилиндрическая.

1.2. Мешотчатая.

1.3. Веретенообразная.

1.4. Смешанная.

2. Состояние паренхимы пораженного отдела легкого.

2.1. Ателектатическая.

2.2. Не связанная с ателектазом.

3. Клиническое течение (форма).

3.1. Легкое (1-2 обострения в год; в период ремиссии сохраняется полная работоспособность).

3.2. Выраженное (обострения чаще 2 раз в год с выделением до 200 мл мокроты в сутки; вне обострения выделение до 100 мл мокроты в сутки; снижение толерантности к нагрузкам).

3.3. Тяжелое (частые и длительные обострения с повышением температуры тела; выделение более 200 мл мокроты; выраженное снижение трудоспособности, в том числе и в период ремиссии).

3.4. Осложненное (присоединение к признакам, присущим тяжелой форме, признаков легочного сердца, легочно-сердечной недостаточности и др.).

4. Фаза.

4.1. Обострение.

4.2. Ремиссия.

5. Распространенность процесса.

5.1. Одностороннее (с указанием точной локализации процесса по сегментам).

5.2. Двустороннее (с указанием точной локализации процесса по сегментам).

Вариант диагностического заключения

Бронхоэктатическая болезнь, легкое течение, цилиндрические бронхоэктазы в S6 справа, фаза обострения (J47).

7.7. ХРОНИЧЕСКАЯ ОБСТРУКТИВНАЯ БОЛЕЗНЬ ЛЕГКИХ

Хроническая обструктивная болезнь легких - комплексное заболевание, легочным проявлением которого является ограничение воздушного потока, не полностью обратимое (GOLD, 2015).

Коды по МКБ-10

• J44. Другая ХОБЛ [в том числе хронический бронхит астматический (обструктивный) с закупоркой дыхательных путей, эмфиземой, эмфизематозный; обструктивные астма, бронхит, трахеобронхит].

- J44.0. ХОБЛ с острой респираторной инфекцией нижних дыхательных путей.

- J44.1. ХОБЛ с обострением неуточненная.

- J44.8. Другая уточненная ХОБЛ.

- J44.9. ХОБЛ неуточненная.

Как правило, ограничение воздушного потока прогрессирующее и ассоциировано с особым воспалением в легких в ответ на воздействие повреждающих частиц или газов. ХОБЛ характеризуется значительными внелегочными (системными) проявлениями, которые могут определять тяжесть пациента. ХОБЛ можно предотвратить и лечить.

Современная классификация хронической обструктивной болезни легких (GOLD, 2015)

Современная классификация ХОБЛ основана на выраженности клинических симптомов, ограничении скорости воздушного потока и частоте обострений в течение года.

Выраженность клинических симптомов определяется по показателям модифицированной

шкалы одышки (*medical Research Council Dyspnea Scale - mMRC*) (табл. 7.4) или оценочному тесту ХОБЛ (баллы) по CAT (*COPD Assessment Test*) (табл. 7.5).
Таблица 7.4. Шкала одышки mMRC (*Medical Research Council - MRC Dyspnea Scale - модификация шкалы Флетчера*)

Степень	Тяжесть	Описание
0-я	Нет	Одышка не беспокоит, за исключением очень интенсивной нагрузки
I	Легкая	Одышка при быстрой ходьбе или при подъеме на небольшое возвышение

Окончание табл. 7.4

Степень	Тяжесть	Описание
II	Средняя	Одышка приводит к более медленной ходьбе по сравнению с другими людьми того же возраста или появляется необходимость делать остановки при ходьбе в своем темпе по ровной поверхности
III	Тяжелая	Одышка заставляет делать остановки при ходьбе на расстояние около 100 м или через несколько минут ходьбы по ровной поверхности
IV	Крайне тяжелая	Одышка не позволяет выходить из дома или появляется при одевании и раздевании

Таблица 7.5. Оценочный тест хронической обструктивной болезни легких (баллы) по CAT (суммарный максимальный балл - 40)

Жалобы (не беспокоят)	Баллы	Жалобы (беспокоят максимально)
Я никогда не кашляю	0-1-2-3-4-5	Я постоянно кашляю
У меня в легких совсем нет мокроты (слизи)	0-1-2-3-4-5	Мои легкие наполнены мокротой (слизью)
У меня совсем нет ощущения сдавления в грудной клетке	0-1-2-3-4-5	У меня очень сильное ощущение сдавления в грудной клетке
У меня не возникает одышка	0-1-2-3-4-5	Когда я иду в гору или поднимаюсь вверх на один лестничный пролет, у меня возникает сильная одышка
Моя повседневная деятельность в пределах дома не ограничена	0-1-2-3-4-5	Моя повседневная деятельность в пределах дома очень ограничена
Несмотря на мое заболевание легких, я чувствую себя уверенно, когда выхожу из дома	0-1-2-3-4-5	Вследствие моего заболевания легких я совсем не чувствую себя уверенно, когда выхожу из дома
Я сплю очень хорошо	0-1-2-3-4-5	Вследствие моего заболевания легких я сплю очень плохо
У меня много энергии	0-1-2-3-4-5	У меня совсем нет энергии

Ограничение скорости воздушного потока устанавливается на основании спирографических постбронходилатационных показателей объема ОФВ₁, а отношение ОФВ₁ к форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) (ОФВ₁/ФЖЕЛ) менее 0,7 и служит диагностическим критерием ХОБЛ при наличии ФР.

Таблица 7.6. Классификация степени хронической обструктивной болезни легких по значениям постбронходилатационной величины объема форсированного выдоха за первую секунду*

Степень ХОБЛ	Спирографическая характеристика
I - легкая	ОФВ ₁ /ФЖЕЛ <70%; ОФВ ₁ , ≥80% должной величины

II - среднетяжелая	ОФВ ₁ /ФЖЕЛ <70%; 50% ≤ОФВ ₁ , <80%
III - тяжелая	ОФВ ₁ /ФЖЕЛ <70%; 30% ≤ОФВ ₁ , <50%
IV - крайне тяжелая	ОФВ ₁ /ФЖЕЛ <70%; ОФВ ₁ <30% (или <50% + хроническая ДН или правожелудочковая недостаточность)

* Исходные спирографические показатели определяют до ингаляции бронхолитиков. Приемлемыми для постбронходилатационных величин являются ингаляции 400 мкг короткодействующего β₂-агониста, 160 мкг короткодействующего холиноблокатора или комбинации бронхолитиков. Повторную спирометрию осуществляют соответственно спустя 10-15 мин после ингаляции β₂-агониста или 30-45 мин после ингаляции холиноблокатора либо их комбинации.

Согласно классификации ХОБЛ (GOLD, 2015), слово «стадия» не употребляется, оно заменено словом «степень», и выделяют четыре группы больных с соответствующей степенью тяжести (А, В, С и D). Для установления тяжести ХОБЛ необходимо оценить выраженность клинических симптомов по показателям модифицированной шкалы mMRC (0-I или ≥II) и/или по опроснику CAT (<10 или ≥10), определить стадию ХОБЛ по величине постбронходилатационного ОФВ₁ (<50% или ≥50%) и частоту обострений ХОБЛ в течение года.

Классификация хронической обструктивной болезни легких, основанная на спирометрических показателях, тяжести клинических симптомов и наличии обострений заболевания

Пациенты группы А - низкий риск обострений, симптомы маловыражены. Характерно для ХОБЛ I или II степени (легкое или среднетяжелое ограничение воздушного потока) и/или 0-1 обострение в год и mMRC 0-I степени либо CAT менее 10 баллов.

Пациенты группы В - низкий риск обострений, симптомы выражены.

Характерно для ХОБЛ I или II степени (легкое или среднетяжелое ограничение воздушного потока) и/или 0-1 обострение в год и mMRC не более II степени либо CAT не более 10 баллов.

Пациенты группы С - высокий риск обострений, симптомы мало выражены. Характерно для ХОБЛ III или IV степени (тяжелое или крайне тяжелое ограничение воздушного потока) и/или не более двух обострений в год и mMRC 0-I степени либо CAT менее 10 баллов.

Пациенты группы D - высокий риск обострений, симптомы выражены. Характерно для ХОБЛ III или IV степени (тяжелое или крайне тяжелое ограничение воздушного потока) и/или не более двух обострений в год и mMRC не более II степени либо CAT не более 10 баллов.

Таблица 7.7. Фенотипические варианты больных хронической обструктивной болезнью легких

Симптомы	Бронхитическая форма	Эмфизематозная форма
Соотношение основных симптомов	Кашель >одышки	Одышка >кашля
Обструкция бронхов	Выражена	Выражена
Гиперинфляция легких*	Слабо выражена	Сильно выражена
Цвет кожи и видимых слизистых оболочек	Диффузный синий	Розово-серый

Изменения на рентгенограмме	Диффузный пневмоскле-роз	Эмфизема легких
Легочное сердце	В среднем и пожилом возрасте, более ранняя декомпенсация	В пожилом возрасте, более поздняя декомпенсация
Полицитемия, эритроцитоз	Часто выражены, вязкость крови повышена	Не характерны
Кахексия	Не характерна	Часто имеется
Масса тела больного	Тучные больные	Снижение массы тела
Функциональные нарушения	Признаки прогрессирующей ДН и застойной СН	Уменьшение DLCO. Преобладание ДН
Нарушения газообмена	$paO_2 < 60$, $paCO_2 > 45$	$paO_2 < 60$, $paCO_2 < 45$
Смерть	В среднем возрасте	В пожилом возрасте
Кашель	С гиперсекрецией мокроты	Малопродуктивный

Примечания. DLCO - диффузная способность легких по СО. * Гиперинфляция - повышенная воздушность, выявляемая при рентгенографии.

Формулировка диагноза хронической обструктивной болезни легких

Нозология - ХОБЛ.

Группа пациента с соответствующей степенью тяжести: низкий риск обострений, симптомы мало выражены (группа А); низкий риск обострений, симптомы выражены (группа В); высокий риск обострений, симптомы мало выражены (группа С); высокий риск обострений, симптомы выражены (группа D).

Клиническая форма (при тяжелом течении болезни): бронхитическая, эмфизематозная, смешанная (эмфизематозно-бронхитическая).

Осложнения: хроническая ДН, острая ДН на фоне хронической, пневмоторакс, пневмония, тромбоэмболия легочной артерии, при наличии бронхоэктазов указать их локализацию, легочное сердце, степень недостаточности кровообращения.

При возможном сочетании с БА необходимо привести ее развернутый диагноз.

Указать степень одышки (0-IV) по шкале оценки тяжести одышки, а также индекс курящего человека и анамнез курения (пачко-лет).

Варианты диагностических заключений

1. ХОБЛ GOLD II (постбронходилатационный $ОФВ_1$ - 56% должных величин). Категория В (CAT - 12 баллов, mMRC - 2 балла), обострение. ДН I степени. Индекс курящего человека 15 пачко-лет (J44).
2. ХОБЛ GOLD III (постбронходилатационный $ОФВ_1$ - 44% должных величин). Категория С (CAT - 8 баллов, mMRC - 2 балла), вне обострения (J44). ДН II степени (J46).
3. ХОБЛ GOLD IV (постбронходилатационный $ОФВ_1$ - 29% должных величин). Категория D (CAT - 28 баллов, mMRC - 4 балла), обострение. Бронхитический фенотип (J44). Бронхоэктазы нижней доли и язычковых сегментов левого легкого (C34.3). Пневмофиброз средней доли. ДН III степени (J46). Хроническое легочное сердце, декомпенсация (I27).

7.8. АБСЦЕСС И ГАНГРЕНА ЛЕГКИХ

Инфекционные деструкции легких (абсцесс и гангрена легких) -

группа болезней, отличительным признаком которых является гнойное или гнилостное расплавление легочной ткани с образованием

полости/полостей. Абсцесс представляет собой ограниченное гнойное расплавление легочной ткани. Гангрена легкого - обширный некроз с гнилостным распадом ткани легкого, не склонным к отграничению.

Коды по МКБ-10

- J85. Абсцесс легкого и средостения.
 - J85.0. Гангрена и некроз легкого.
 - J85.1. Абсцесс легкого с пневмонией.
 - J85.2. Абсцесс легкого без пневмонии.
 - J85.3. Абсцесс средостения.
- J86. Пиоторакс.

Классификация абсцессов и гангрены легких (Научно-исследовательский институт пульмонологии Министерства здравоохранения РФ)

1. Пути развития нагноительного процесса.
 - 1.1. Постпневмонический.
 - 1.2. Гематогенно-эмболический.
 - 1.3. Аспирационный.
 - 1.4. Травматический.
 - 1.5. Нагноение инфаркта легкого.
2. Клинико-анатомическая характеристика (с указанием локализации по сегментам).
 - 2.1. Абсцессы периферические.
 - 2.1.1. Осложненные массивной эмпиемой.
 - 2.1.2. Осложненные ограниченной эмпиемой.
 - 2.1.3. Неосложненные.
 - 2.2. Абсцессы центральные.
 - 2.2.1. Одиночные.
 - 2.2.2. Множественные.
3. Гангрена (характер течения абсцессов).
 - 3.1. Острое течение.
 - 3.2. Хроническое течение.
 - 3.2.1. Фаза обострения.
 - 3.2.2. Фаза ремиссии.
4. Осложнения при гангрене и абсцессах легких.
 - 4.1. Легочное кровотечение.
 - 4.2. Плеврит.
 - 4.3. Эмпиема.

- 4.4. Пилопневмоторакс.
- 4.5. Септикопиемия.
- 4.6. Вторичные бронхоэктазы.
- 4.7. Амилоидоз.
- 4.8. Гнойный бронхит.

Варианты диагностических заключений

1. Постпневмонический абсцесс, захватывающий 9-й и 10-й сегменты правого легкого, осложненный ограниченной эмпиемой; острое течение (J85.1).
2. Гематогенно-эмболический центральный абсцесс в 6-м сегменте правого легкого, острое течение. Состояние после радикальной операции на правом ухе (J85.2).
3. Гангрена левого легкого с эмпиемой, ДН III степени (J85.0).
4. Аспирационный абсцесс в 6-м сегменте левого легкого, осложненный вторичными бронхоэктазами. Хроническое течение. Фаза обострения (J85.2)

7.9. ЛЕГОЧНОЕ СЕРДЦЕ

Легочное сердце - синдром, характеризующийся перегрузкой, гипертрофией миокарда и/или дилатацией правых отделов сердца в результате повышения сопротивления сосудов малого круга кровообращения при заболеваниях бронхов, паренхимы легких, плевры, поражении легочных сосудов, дыхательной мускулатуры, деформации грудной клетки и позвоночника.

Таблица 7.8. Классификация легочного сердца (Вотчал Б.Е., 1964)

Течение	Компенсация	Генез	Этиология
Острое легочное сердце (формируется в течение нескольких часов, дней)	Декомпенсированное	Преимущественно васкулярный	Тромбоэмболия легочной артерии. Вентильный пневмоторакс, пневмомедиастинум
		Бронхо-легочный	Тяжелый приступ БА (астматический статус). Распространенная пневмония со значительным цианозом
		Торакодиафрагмальный	Гиповентиляция центрального и периферического происхождения (ботулизм, полиомиелит, миастения)

Окончание табл. 7.8

Течение	Компенсация	Генез	Этиология
Хроническое легочное сердце (формируется в течение нескольких месяцев, лет)	Компенсированное	Васкулярный	Первичная легочная гипертензия. Артерииты. Повторные эмболии. Резекция легкого
	Декомпенсированное	Бронхо-легочный	ХОБЛ. Хронические рестриктивные заболевания легких
		Торакодиафрагмальный	Поражения грудной клетки и позвоночника с деформацией.

			Плевральные сращения. Ожирение, синдром Пиквика
--	--	--	--

О легочной гипертензии можно говорить тогда, когда давление в легочной артерии превышает установленные нормальные величины:

- 26-30 мм рт.ст. - для систолического давления;
- 8-9 мм рт.ст. - для диастолического давления;
- 13-20 мм рт.ст. - для среднего давления в легочной артерии.

Классификация степени легочной гипертензии по Н.М. Амосову

Степень I - среднее давление в легочной артерии до 50 мм рт.ст.

Степень II - среднее давление в легочной артерии до 80 мм рт.ст.

Степень III - среднее давление в легочной артерии более 80 мм рт.ст.

Вариант диагностического заключения

ХОБЛ GOLD IV (постбронходилатационный ОФВ₁ - 29% должных величин). Категория D (CAT - 28 баллов, mMRC - 4 балла), обострение (J44). Бронхитический фенотип. Бронхоэктазы нижней доли и язычковых сегментов левого легкого (J47). Пневмофиброз средней доли. ДН III степени. Хроническое декомпенсированное легочное сердце. ХСН НА, ФК III (I50.0).

Глава 8. КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СИСТЕМЫ КРОВИ

8.1. ФОРМИРОВАНИЕ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА ГЕМАТОЛОГИЧЕСКОГО БОЛЬНОГО

Клинический пример

Больная, 29 лет, обратилась с жалобами на слабость, повышенную утомляемость, головокружения, сердцебиения при умеренной физической нагрузке.

Из истории развития болезни установлено, что во время беременности в возрасте 24 лет отмечалось снижение уровня гемоглобина, до какого уровня - не помнит. Назначали какие-то препараты железа. После родов за медицинской помощью не обращалась. Указанные жалобы появились в течение последних 3 лет.

Из истории жизни известно, что больная росла и развивалась соответственно возрасту. В детстве перенесла ангину, ветряную оспу. Туберкулезом, вирусным гепатитом, венерическими заболеваниями не болела. Травм, операций, гемотрансфузий не было. Не курит, алкоголь не употребляет. Аллергических реакций на пищевые продукты и лекарственные средства не отмечала. Месячные с 12 лет, установились сразу, длительность до 5-7 дней, первые 3 дня обильные. Беременность первая, закончилась самостоятельными родами в срок.

Общий осмотр: умеренная бледность кожного покрова и слизистых оболочек. Кожа умеренно сухая. Периферические лимфатические узлы не увеличены. Склеры умеренно бледные, с голубым оттенком. Грудная клетка симметричная при дыхании, безболезненная при пальпации. Перкуторный звук легочный. Дыхание везикулярное, проводится во все отделы легких, хрипов нет. ЧДД 18 в минуту. Пульс 98 в минуту, ритмичный, хорошего наполнения. АД 110/70 мм рт.ст. Верхушечный толчок при осмотре не визуализируется, пальпаторно определяется в пятом межреберье, локализованный. Границы относительной сердечной тупости: правая - по правому краю грудины, верхняя - III ребро,

левая - 0,5 см кнутри от левой срединно-ключичной линии. Тоны сердца ритмичные, приглушены, легкий систолический шум на верхушке. ЧСС 98 в минуту. Живот при пальпации мягкий, безболезненный. Печень, почки, селезенка не пальпируются. Симптом поколачивания в поясничной области отрицательный с обеих сторон. Отеков нет. На *первом этапе* формирования клинического диагноза, основываясь на превалирующих жалобах и данных анамнеза, можно предположить, что у пациентки имеется анемия, учитывая ее наличие во время беременности. Учитывая жалобы пациента, диагноз основного заболевания может быть сформулирован следующим образом: «Анемия неуточненная».

На *втором этапе* формирования клинического диагноза необходимо, основываясь на действующих классификациях, охарактеризовать выявленные заболевания. Фактически речь идет о синдромной диагностике, так как каждый из патогенетических вариантов анемии представляет собой лишь отдельный синдром (железодефицитной анемии, гемолитической анемии и т.д.). Этот этап диагностики осуществляет лаборатория.

Именно поэтому пациентке выполнены клинические анализы крови и мочи, биохимический анализ крови, исследование обмена железа.

Клиническое исследование общего анализа крови: Hb - 72 г/л, Эр. - $3,6 \times 10^{12}/л$, гематокрит - 27%, среднее содержание гемоглобина в эритроцитах - 20 пг, средний объем эритроцитов - 64 фл. Анизотоз - 16,5%, тромбоциты - $245,3 \times 10^9/л$, лейкоциты - $4,71 \times 10^9/л$, баз. - 0, эоз. - 0, п/я - 6%, с/я - 68%, л. - 20%, мон. - 4%, СОЭ - 12 мм/ч.

Уровень железа в сыворотке крови - 5,4 мкмоль/л, общая железосвязывающая способность сыворотки - 87 мкмоль/л, коэффициент насыщения трансферрина - 10%. В клиническом анализе мочи патологии не выявлено.

Результаты лабораторных исследований свидетельствуют о наличии у больной анемии, так как уровень Hb снижен до 72 г/л, что соответствует средней степени тяжести анемии. На данном этапе диагностического поиска основной целью является определение так называемого патогенетического варианта анемии, т.е. основного механизма, который обусловил снижение уровня гемоглобина в данном конкретном случае. С учетом снижения среднего содержания гемоглобина в эритроцитах до 20 пг и среднего объема эритроцитов до 64 фл анемия относится к группе гипохромных и микроцитарных. Снижение уровня сывороточного железа и повышение общей железосвязывающей способности сыворотки свидетельствуют в пользу железодефицитной анемии.

На данном этапе диагноз формулируют так: «Хроническая железодефицитная анемия средней степени тяжести (D50)».

На *третьем этапе* уточняют положения диагноза и выявляют осложнения основного заболевания и сопутствующую патологию. Поскольку железодефицитная анемия не самостоятельное заболевание, а является следствием других заболеваний, на данном этапе следует выявить патологический процесс лежащего в основе данного анемического синдрома, т.е. выявить причину анемии у конкретного больного.

Наиболее частой причиной железодефицитных анемий у женщин являются маточные кровопотери: полименорея, миома матки, эндо-метриоз и другие гинекологические заболевания. Необходимо дообследование у гинеколога. Для исключения возможных кровопотерь из желудочно-кишечного тракта также показано проведение фиброгастроуденоскопии и колоноскопии.

При обследовании у гинеколога патологии не выявлено, не была также обнаружена патология желудочно-кишечного тракта. Указание в анамнезе на наличие продолжительных и обильных менструаций следует считать в данном случае основной причиной железодефицитной анемии.

8.2. АНЕМИИ

Анемии - группа заболеваний, характеризующихся уменьшением количества эритроцитов и/или гемоглобина в единице объема крови ниже нормального для данного возраста и пола.

Коды по МКБ-10

- D50. Железодефицитная анемия.
 - D50.0. Железодефицитная анемия вторичная вследствие потери крови (хроническая).
 - D50.1. Сидеропеническая дисфагия.
 - D50.8. Другие железодефицитные анемии.
 - D50.9. Железодефицитная анемия неуточненная.
- D51. Витамин В₁₂-дефицитная анемия.
 - D51.0. Витамин В₁₂-дефицитная анемия вследствие дефицита внутреннего фактора.
 - D51.1. Витамин В₁₂-дефицитная анемия вследствие избирательного нарушения всасывания витамина В₁₂ с протеинурией.
 - D51.2. Дефицит транскобаламина II.
 - D51.3. Другие витамин В₁₂-дефицитные анемии, связанные с питанием.
 - D51.8. Другие витамин В₁₂-дефицитные анемии.
 - D51.9. Витамин В₁₂-дефицитная анемия неуточненная.
- D52. Фолиеводефицитная анемия.
 - D52.0. Фолиеводефицитная анемия, связанная с питанием.
 - D52.1. Фолиеводефицитная анемия медикаментозная.
 - D52.8. Другие фолиеводефицитные анемии.
 - D52.9. Фолиеводефицитная анемия неуточненная.
- D53. Другие анемии, связанные с питанием или фалатами.
 - D53.0. Анемия вследствие недостаточности белков.
 - D53.1. Другие мегалобластные анемии, не классифицированные в других рубриках.
 - D53.2. Анемия, обусловленная цингой.
 - D53.8. Другие уточненные анемии, связанные с питанием.
 - D53.9. Анемия, связанная с питанием, неуточненная.

Гемолитические анемии (D55-D59)

Коды по МКБ-10

- D55. Анемия вследствие ферментных нарушений.
 - D55.0. Анемия вследствие недостаточности глюкозо-6-фосфат-дегидрогеназы.
 - D55.1. Анемия вследствие других нарушений глутатионового обмена.
 - D55.2. Анемия вследствие нарушений гликолитических ферментов.

- D55.3. Анемия вследствие нарушений метаболизма нуклеотидов.
- D55.8. Другие анемии вследствие ферментных нарушений.
- D55.9. Анемия вследствие ферментного нарушения неуточненная.
- D56. Талассемия.
- D56.0. Альфа-талассемия.
- D56.1. Бета-талассемия.
- D56.2. Дельта-бета-талассемия.
- D56.3. Носительство признака талассемии.
- D56.4. Наследственное персистирование фетального гемоглобина.
- D56.8. Другие талассемии.
- D56.9. Талассемия неуточненная.
- D57. Серповидноклеточные нарушения.
- D57.0. Серповидноклеточная анемия с кризом.
- D57.1. Серповидноклеточная анемия без криза.
- D57.2. Двойные гетерозиготные серповидноклеточные нарушения.
- D57.3. Носительство признака серповидноклеточности.
- D57.8. Другие серповидноклеточные нарушения.
- D58. Другие наследственные гемолитические анемии.
- D58.0. Наследственный сфероцитоз.
- D58.1. Наследственный эллиптоцитоз.
- D58.2. Другие гемоглобинопатии.
- D58.8. Другие уточненные наследственные гемолитические анемии.
- D58.9. Наследственная гемолитическая анемия неуточненная.
- D59. Приобретенная гемолитическая анемия.
- D59.0. Медикаментозная аутоиммунная гемолитическая анемия.
- D59.1. Другие аутоиммунные гемолитические анемии.
- D59.2. Медикаментозная неаутоиммунная гемолитическая анемия.
- D59.3. Гемолитико-уремический синдром.
- D59.4. Другие неаутоиммунные гемолитические анемии.
- D59.5. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия (Маркиафа-вы -Микели).
- D59.6. Гемоглобинурия вследствие гемолиза, вызванного другими внешними причинами.
- D59.8. Другие приобретенные гемолитические анемии.
- D59.9. Приобретенная гемолитическая анемия неуточненная.

Апластические и другие анемии (D60-D64)

Коды по МКБ-10

D60. Приобретенная чистая красноклеточная аплазия (эритроблосто-пения).

- D60.0. Хроническая приобретенная чистая красноклеточная аплазия.
- D60.1. Преходящая приобретенная чистая красноклеточная аплазия.
- D60.8. Другие приобретенные чистые красноклеточные аплазии.
- D60.9. Приобретенная чистая красноклеточная аплазия неуточ-ненная.

D61. Другие апластические анемии.

- D61.0. Конституциональная апластическая анемия.
- D61.1. Медикаментозная апластическая анемия.
- D61.2. Апластическая анемия, вызванная другими внешними агентами.
- D61.3. Идиопатическая апластическая анемия.
- D61.8. Другие уточненные апластические анемии.
- D61.9. Апластическая анемия неуточненная.
- D62. Острая постгеморрагическая анемия.
- D63.* Анемия при хронических болезнях, классифицированных в других рубриках.
- D63.0.* Анемия при новообразованиях (C00-D48).
- D63.8.* Анемия при других хронических болезнях, классифицированных в других рубриках.

• D64. Другие анемии.

- D64.0. Наследственная сидеробластная анемия.
- D64.1. Вторичная сидеробластная анемия в связи с другими заболеваниями.
- D64.2. Вторичная сидеробластная анемия, вызванная лекарственными препаратами или токсинами.
- D64.3. Другие сидеробластные анемии.
- D64.4. Врожденная дизэритропоэтическая анемия.
- D64.8. Другие уточненные анемии.
- D64.9. Анемия неуточненная.

Диагностика анемии основывается главным образом на данных лабораторных исследований, в первую очередь, на результатах клинического исследования крови с определением концентрации гемоглобина. Согласно рекомендациям ВОЗ, критерием анемии для детей является снижение концентрации гемоглобина до уровня менее 110 г/л, для женщин - менее 120 г/л (во время беременности - менее 110 г/л), для мужчин - менее 130 г/л.

Таблица 8.1. Критерии анемии Всемирной организации здравоохранения и Национального онкологического института рака США

Степень анемии	Критерии ВОЗ (WHO), гемоглобин, г/л	Критерии NCI (США), гемоглобин, г/л
0-я - норма	>110	Норма

I - легкая	95-109	100 (норма)
II - умеренная	80-94	80-100
III - выраженная	65-79	65-79
IV - угрожающая жизни	<65	<65

Классификация анемий (Дворецкий Л.И., Воробьев П.А., 1994)

I. Анемии вследствие кровопотери (постгеморрагические).

1. Острая постгеморрагическая анемия.

2. Хроническая постгеморрагическая анемия.

II. Анемии вследствие нарушения образования эритроцитов и гемо глобина.

3. Железодефицитная анемия.

4. Железоперераспределительная анемия (нарушение реутилизации железа).

5. Железонасыщенная (сидероахрестическая) анемия, связанная с нарушением синтеза гема.

6. Мегалобластные анемии, связанные с нарушением синтеза ДНК.

6.1. В₁₂- и фолиеводефицитные анемии.

6.2. Мегалобластные анемии, обусловленные наследственным дефицитом ферментов, участвующих в синтезе пуриновых и пиримидиновых оснований.

6.3. В₁₂-ахрестическая анемия.

7. Гипопрролиферативные анемии.

8. Анемии, связанные с костномозговой недостаточностью.

8.1. Гипопластическая (апластическая) анемия.

8.2. Рефрактерная анемия при миелодиспластическом синдроме (МДС).

9. Метапластические анемии.

9.1. Анемия при гемобластозах.

9.2. Анемия при метастазах рака в костном мозге.

10. Дизэритропоэтические анемии.

III. Анемии вследствие усиленного кроверазрушения (гемолитические).

11. Наследственные.

11.1. Связанные с нарушением структуры мембраны эритроцитов (микросфероцитарная анемия Миньковского- Шаффара, овалоцитоз, стоматоцитоз, акантоцитоз).

11.2. Связанные с дефицитом ферментов в эритроцитах.

11.3. Связанные с нарушением синтеза гемоглобина (серпо-видноклеточная анемия, гемоглобинозы, талассемия).

12. Приобретенные.

12.1. Аутоиммунные.

12.2. Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.

12.3. Лекарственные.

12.4. Травматические и микроангиопатические.

12.5. Вследствие отравления гемолитическими ядами и бактериальными токсинами.

IV. Анемии смешанные (полидефицитные), обусловленные сочетанным недостатком различных гемопоэтических факторов и действием ряда патологических механизмов (гемолиза, метаплазии, аутоиммунных конфликтов, кровопотери, сепсиса и др.).

Таблица 8.2. Классификация анемий по степени тяжести

Степень тяжести	Концентрация гемоглобина, г/л	Содержание эритроцитов, $\times 10^{12}/л$
I(легкая)	(130-120)-90	3,5-3,0
II (средняя)	89-70	2,9-2,5
III (тяжелая)	<70	<2,5

Таблица 8.3. Классификация анемий по характеру регенерации

Тип анемии	Уровень содержания ретикулоцитов, % от числа всех эритроцитов
Регенераторная	15-50
Гиперрегенераторная	>50
Гипорегенераторная	<5
Арегенераторная	0

Арегенераторная

0

Таблица 8.4. Морфологическая классификация анемий

Тип анемии	Средний объем эритроцитов, фл	Диаметр эритроцитов, мкм	Тип анемии
Макроцитарная	>94	>8	Дефицит витамина В ₁₂ и фолиевой кислоты, болезни печени, МДС
Нормоцитарная	80-94	7,2-7,9	Недавняя кровопотеря, гемолиз эритроцитов, гипо- и апластическая анемия, миелофиброз
Микроцитарная	<80	<7	Дефицит железа, нарушения синтеза глобина, нарушение синтеза порфирина и гема

Железодефицитная анемия (D50.0) - заболевание, при котором снижается содержание железа в сыворотке крови, костном мозге и депо, в результате чего нарушается образование гемоглобина, а в дальнейшем и эритроцитов, возникают гипохромная анемия и трофические расстройства в тканях.

Таблица 8.5. Классификация железодефицитных анемий (Митерев Ю.Г., Воронина Л.Н., 1992)

Этиологическая форма	Стадия	Степень тяжести
• Вследствие хронических кровопотерь (хроническая постгеморрагическая анемия). • Вследствие повышенного расхода железа (повышенной потребности в железе). • Вследствие недостаточного исходного уровня железа (у новорожденных и детей младшего возраста). • Алиментарная (нутритивная). • Вследствие недостаточного всасывания в кишечнике. • Вследствие нарушения транспорта железа	I - прелатентный дефицит. II - латентный дефицит. III - анемия	I - легкая (Hb 90-120 г/л) II - средняя (Hb 70-90 г/л) III - тяжелая (Hb <70 г/л)

Варианты диагностических заключений

1. Хроническая постгеморрагическая железодефицитная анемия средней степени тяжести (D50.0).
2. Хроническая железодефицитная анемия, алиментарная, легкой степени (D50.8).
3. Фибромиома матки (D25). Метроррагия. Хроническая постгеморрагическая анемия средней степени тяжести (D50.0).

Витамин В₁₂-дефицитная анемия (D51.0) - анемия, обусловленная нарушением кроветворения вследствие недостатка в организме витамина В₁₂.

Причины дефицита витамина В₁₂

I. Недостаточное поступление с пищей.

1. Хроническое недоедание.
2. Строгое вегетарианство (исключение из пищи продуктов животного происхождения, включая молочные продукты, яйца).

II. Неадекватная абсорбция витамина В₁₂.

1. Недостаточная абсорбция витамина В₁₂ из пищи.

1.1. Атрофический гастрит с/без *H. pylori*.

1.2. Длительный прием Н₂-блокаторов, ингибиторов протонного насоса.

1.3. ХП (дефицит панкреатических ферментов не позволяет витамину В₁₂ освободиться от R-протеина и присоединиться к внутреннему фактору).

1.4. Синдром Золлингера-Эллисона (из-за низкого pH в двенадцатиперстной кишке витамин В₁₂ не освобождается от R-протеина и не присоединяется к внутреннему фактору).

1.5. Гастрэктомия.

2. Отсутствие внутреннего фактора.

2.1. Пернициозная анемия.

2.2. Гастрэктомия.

2.3. Наследственное нарушение секреции внутреннего фактора.

3. Недостаточное всасывание в кишечнике.

3.1. Резекция терминального отдела тонкой кишки.

3.2. Болезнь Крона.

3.3. Лимфома кишечника.

3.4. Туберкулез.

3.5. Амилоидоз.

3.6. Склеродермия.

3.7. Болезнь Уиппла.

3.8. Прием лекарственных средств (колхицина, холестирамина*⁹).

3.9. Врожденный дефицит рецептора внутреннего фактора кубилина (синдром Имерслунд-Гресбека).

III. Конкурентное расходование.

1. Синдром слепой петли (развитие обильной микрофлоры, уничтожающей витамин В₁₂).

1.1. «Слепые» карманы - участки кишечника, в которых после операции отсутствует пассаж пищи.

1.2. Дивертикулез тонкой кишки.

2. Инвазия широкого лентеца.

IV. Другие причины.

1. Нарушение транспорта витамина В₁₂ в организме (врожденный дефицит транскобаламина II).

2. Метаболическое нарушение под действием некоторых веществ (окись азота, применяемая во время наркоза, при длительной экспозиции разрушает метилкобаламин, вызывая острую ме-галобластную анемию; клиническая картина развивается через 6 ч, выраженные изменения в костном мозге - через 12-24 ч, исчезают спонтанно).

Варианты диагностических заключений

1. В₁₂-дефицитная анемия тяжелой степени. Атрофический гастрит (D51.9).
2. В₁₂-дефицитная анемия легкой степени, алиментарного генеза (D51.3).

Гемолитические анемии (D55-D59) - группа врожденных или приобретенных острых или хронических заболеваний крови, характеризующихся повышенным распадом эритроцитов и укорочением продолжительности их жизни.

Варианты диагностических заключений

1. Аутоиммунная гемолитическая анемия средней степени тяжести (D59.1).
2. Врожденная микросфероцитарная анемия средней степени тяжести (D58.0).
3. Параксизмальная ночная гемоглобинурия, классическая форма (D59.5).

Апластическая анемия (D60-D61) - заболевание, характеризующееся глубокой панцитопенией и недостаточностью костномозгового кроветворения, обусловленной развитием аплазии костного мозга.

Классификация апластических анемий (Калиничева В.И., 1998; Идельсон Л.И., 1985)

I. Наследственные формы.

1. Наследственная гипопластическая анемия с поражением всех трех кроветворных ростков.
 - ◇ С наличием врожденных аномалий развития (анемия Фан-кони).
 - ◇ Без врожденных аномалий развития (анемия Эстрена- Дамешека).
2. Наследственная парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза (анемия Блекфена- Дайемонда).
3. Врожденный дискератоз.

II. Приобретенные формы.

1. Приобретенная гипопластическая анемия с поражением всех трех кроветворных ростков.
 - ◇ Острая.
 - ◇ Подострая.
 - ◇ Хроническая.
2. Приобретенная парциальная гипопластическая анемия с избирательным поражением эритропоэза. Приобретенные формы могут быть идиопатическими (форма Эрлиха) и известной этиологии.

III. Роль иммунных факторов в развитии анемии.

1. Иммунная форма.
2. Неиммунная форма.

IV. Гемолитический синдром.

1. С гемолитическим синдромом.
2. Без гемолитического синдрома.

Таблица 8.6. Критерии тяжести апластической анемии (Camitta B. et al., 1975)

Формы апластической анемии	Критерии
Тяжелая апластическая анемия	Клеточность костного мозга <25% или 25-50% при <30% остаточных гемопоэтических клеток Периферическая кровь (требуется любые два из трех критериев): • число нейтрофилов <0,5×10⁹/л; • число тромбоцитов <20×10⁹/л; • число ретикулоцитов <20×10⁹/л
Нетяжелая апластическая анемия	Показатели не соответствуют критериям тяжелой апластической анемии Выделяют также сверхтяжелую апластическую анемию при числе нейтрофилов менее 0,2×10⁹/л.

Варианты диагностических заключений

1. Апластическая анемия тяжелой степени (D61.9).
2. Апластическая анемия средней степени тяжести (D61.9).

8.3. МИЕЛОДИСПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Миелодиспластические синдромы объединяют группу клональных заболеваний миелоидного ростка кроветворения, характеризующихся прогрессирующей цитопенией(ями) в крови, неэффективным гемо-позом и морфологическими признаками дисплазии.

Коды по МКБ-10

- D46. МДС.
- D46.0. Рефрактерная анемия без сидеробластов, так обозначенная.
- D46.1. Рефрактерная анемия с сидеробластами.
- D46.2. Рефрактерная анемия с периодическим наличием бластов.
- D46.3. Рефрактерная анемия с периодическим наличием трансформированных бластов.
- D46.4. Рефрактерная анемия неуточненная.
- D46.7. Другие МДС.
- D46.9. МДС неуточненные.

Таблица 8.7. Классификация миелодиспластических синдромов (Всемирная организация здравоохранения, 2008)

Вариант	Периферическая кровь	Костный мозг
Рефрактерная цитопения с однолинейной дисплазией.	Цитопения (один или два ростка).	Дисплазия одноростковая.
Рефрактерная анемия.	Бластные клетки - <1%	Дисплазия остальных ростков
Рефрактерная нейтропения.		<10%.
Рефрактерная тромбоцитопения		Бласты <5%.

		Кольцевые сидеробласты <15%
Рефрактерная анемия с кольцевыми сидеро-бластами	Анемия. Бласты отсутствуют	Дисплазия эритробластического ряда. Кольцевые сидеробласты $\geq 15\%$. Бласты <5%. Палочки Ауэра отсутствуют
Рефрактерная цитопения с мультилинейной дисплазией	Цитопения (бицитопения или панцитопения). Бласты отсутствуют или <1%. Палочки Ауэра отсутствуют. Моноциты $< 1 \times 10^9/\text{л}$	Дисплазия в ≥ 2 ростках . Бласты <5%. Палочки Ауэра отсутствуют. Кольцевые сидеробласты $\pm 15\%$

Окончание табл. 8.7

Вариант	Периферическая кровь	Костный мозг
Рефрактерная анемия с избытком бластов-1	Цитопения(и). Бласты <5%. Палочки Ауэра отсутствуют. Моноциты $< 1 \times 10^9/\text{л}$	Однолинейная или мультилинейная дисплазия. Бласты 5-9%. Палочки Ауэра отсутствуют
Рефрактерная анемия с избытком бластов-2	Цитопения(и). Бласты 5-9%. Палочки Ауэра $\pm$. Моноциты $< 1 \times 10^9/\text{л}$	Однолинейная или мультилинейная дисплазия. Бласты 10-19%. Палочки Ауэра $\pm$
МДС, ассоциированный с изолированной del (5q)	Анемия. Количество тромбоцитов обычно в норме или повышено. Бласты отсутствуют или определяются крайне редко (<1%)	Нормальное или увеличенное количество мегакариоцитов с гиподольчатыми ядрами. Бласты <5%. Палочки Ауэра отсутствуют. Изолированная цитогенетическая аномалия del (5q)
МДС неклассифицируемый	Цитопения. Бласты <1%	Дисплазия в <10% клетках <1 ростков миелопоэза, но с характерными хромосомными aberrациями. Бласты <5%

Таблица 8.8. Международная прогностическая шкала *International Prostate Symptom Score* при миелодиспластическом синдроме (Greenberg H. et al., 1997)

Критерий прогноза	Баллы				
	0	0,5	1	1,5	2
Бласты в костном мозге, %	<5	5-10	-	11-20	21-30

Кариотип	Хороший	Промежуточный	Плохой	-	-
Цитопении	0/1		-	-	-
Сумма баллов	Риск				
0	Низкий				
0,5-1,0	Промежуточный-1				
1,5-2,0	Промежуточный-2				
≥2,5	Высокий				

Примечания. Цитопения: Нв - <100 г/л, абсолютное число нейтрофилов - <1,5×10⁹/л, тромбоциты - <100×10⁹/л.

Кариотип: хороший - нормальный кариотип, - Y, - 20q, - 5q; плохой - аномалии хромосомы 7 и комплексные aberrации (≥3 хромосом); промежуточный - все остальные.

Таблица 8.9. Международная прогностическая шкала *International Prostate Symptom Score* - R при миелодиспластиче-ском синдроме (Greenberg H. et al., 2012)

Показатель	Баллы						
	0	0,5	1	1,5	2	3	4
Кариотип	Очень хороший	-	Хороший	-	Промежуточный	Плохой	Очень плохой
Бласты в костном мозге, %	<2	-	>2-<5	-	5-10	МО	-
Гемоглобин, г/л	≥100	-	80-100	<80	-	-	-
Тромбоциты, ×10 ⁹ /л	>100	50-100	<50	-	-	-	-
Нейтрофилы	>0,8	<0,8	-	-	-	-	-
Вариант прогноза	Сумма баллов	Медиана общей выживаемости, мес	Медиана времени до трансформации в острый миелоидный лейкоз (ОМЛ) 25% больных, мес				
Очень низкий	<1,5	9,3	Не достигнута				
Низкий	>1,5-3	6,3	Не достигнута				
Промежуточный	>3-4,5	3,4	2,4				
Высокий	>4,5-6	1,2	0,8				
Очень высокий	>6	0,6	0,6				
Вариант кариотипа	Данные цитогенетического исследования						
Очень хороший	-Y;del(11q)						
Хороший	Нормальный; del (5q), del (12p), del (20q); двойная aberrация с del (5q).						
Промежуточный	Del (7q); +8; +19; i (17q); любая другая одиночная или двойная aberrация						
Плохой	- 7; inv (3)/(3q)/del (3q); двойная aberrация с - 7/7q; комплексный кариотип (3 aberrации)						
Очень плохой	Комплексный кариотип (>3 aberrаций)						
Варианты диагностических заключений							

Варианты диагностических заключений

1. МДС: рефрактерная анемия с избытком бластов-2 (D46.2).
2. МДС, ассоциированный с изолированной del (5q) (D46.9).
3. МДС: рефрактерная анемия с кольцевыми сидеробластами (D46.1).

8.4. ГЕМОБЛАСТОЗЫ

Коды по МКБ-10

- C91. Лимфоидный лейкоз (лимфолейкоз).
 - C91.0. Острый лимфобластный лейкоз (ОЛЛ).
 - C91.1. Хронический лимфоцитарный лейкоз.
 - C91.2. Подострый лимфоцитарный лейкоз.
 - C91.3. Пролимфоцитарный лейкоз.
 - C91.4. Волосатоклеточный лейкоз.
 - C91.5. Т-клеточный лейкоз взрослых.
 - C91.7. Другой уточненный лимфоидный лейкоз.
 - C91.9. Лимфоидный лейкоз неуточненный.
- C92. Миелоидный лейкоз (миелолейкоз).
 - C92.0. ОМЛ.
 - C92.1. Хронический миелоидный лейкоз.
 - C92.2. Подострый миелоидный лейкоз.
 - C92.3. Миелоидная саркома.
 - C92.4. Острый промиелоцитарный лейкоз.
 - C92.5. Острый миеломоноцитарный лейкоз.
 - C92.7. Другой миелоидный лейкоз.
 - C92.9. Миелоидный лейкоз неуточненный.
- C93. Моноцитарный лейкоз.
 - C93.0. Острый моноцитарный лейкоз.
 - C93.1. Хронический моноцитарный лейкоз.
 - C93.2. Подострый моноцитарный лейкоз.
 - C93.7. Другой моноцитарный лейкоз.
 - C93.9. Моноцитарный лейкоз неуточненный.
- C94. Другой лейкоз уточненного клеточного типа.
 - C94.0. Острая эритремия и эритролейкоз.
 - C94.1. Хроническая эритремия.
 - C94.2. Острый мегакариобластный лейкоз.
 - C94.3. Тучноклеточный лейкоз.
 - C94.4. Острый панмиелоз.
 - C94.5. Острый миелофиброз.
 - C94.7. Другой уточненный лейкоз.

Острые лейкозы

Острый лейкоз - злокачественная опухоль кроветворной ткани с первичной локализацией в костном мозге, характеризующаяся замещением нормального костного мозга незрелыми бластными гемопоэтическими клетками без дифференциации их в нормальные зрелые клетки крови.

Таблица 8.10. Классификация острых лейкозов (Всемирная организация здравоохранения, 2008)

ОМЛ с характерными (рекуррентными) генетическими нарушениями
ОМЛ с t(8;21) (q22;q22), RUNX1-RUNX1T1
ОМЛ с inv(16)(p13.1;q22) или t(16;16)(p13.1;q22), CBFβ-MYH11
Острый промиелоцитарный лейкоз ОМЛ с t(15;17)(q22;q12), PML-RARα
ОМЛ с t(9;11)(p22;q23), MLLT3-MLL
ОМЛ с t(6;9)(p23;q34), DEK-NUP214
ОМЛ с inv(3)(21;q26.2) или t(3;3)(q21;q26.2), RPN1-EVI1
ОМЛ (мегакариобластный) с t(1;22)(p13;q13), RBM15-MKL1
ОМЛ с мутацией NPM1
ОМЛ с мутацией CEBPA
ОМЛ с миелодисплазией или предшествующим МДС
ОМЛ, связанные с проводимым ранее лечением
ОМЛ, никак более не категоризированные
ОМЛ с минимальной дифференцировкой
ОМЛ без созревания
ОМЛ с созреванием
Острый миеломоноцитарный лейкоз
Острый монобластный/моноцитарный лейкоз
Острый эритроидный лейкоз (эритроидно-миелоидный или острый эритромиелоз и чистый эритроидный лейкоз)
Острый мегакариобластный лейкоз
Острый базофильный лейкоз
Острый панмиелоз с миелофиброзом
Миелоидная саркома
Миелоидный лейкоз, ассоциированный с синдромом Дауна
Бластная плазмцитоидная неоплазма из дендритных клеток
Острые лейкозы неопределенной линии дифференцировки
Острый недифференцированный лейкоз
Острый лейкоз со смешанным фенотипом с t(9;22)(q34;q112) BCR-ABL1
Острый лейкоз со смешанным фенотипом с t(v; 11q23) MLL-реаранжировкой
Острый лейкоз со смешанным фенотипом В-миелоидный, никак более не категоризированный
Острый лейкоз со смешанным фенотипом Т-миелоидный, никак более не категоризированный
НК-клеточный лимфобластный лейкоз/лимфома

Окончание табл. 8.10

В-лимфобластный лейкоз/лимфома, никак более не категоризированный
В-лимфобластный лейкоз с характерными (рекуррентными) генетическими нарушениями
В-лимфобластный лейкоз с t(9;22)(q34;q112); BCR-ABL1
В-лимфобластный лейкоз с t(v;11q23); MLL-реаранжировкой
В-лимфобластный лейкоз с t(12;21)(p13;q22) TEL-AML1 (ETV6-RUNX1)
В-лимфобластный лейкоз с гипердиплоидией
В-лимфобластный лейкоз с гиподиплоидией
В-лимфобластный лейкоз с t(5;14)(q31;q32) IL3-IGH
В-лимфобластный лейкоз с t(1;19)(q23;p133); TCF3-PBX1
Т-лимфобластный лейкоз/лимфома, никак более не категоризированный

Морфологическая (франко-американо-британская) классификация лейкозов

- М0 - острый миелобластный лейкоз с минимальной миелоидной дифференцировкой бластов.
- М1 - острый миелобластный лейкоз без созревания.
- М2 - острый миелобластный лейкоз с созреванием.
- М3 - острый промиелоцитарный лейкоз.
- М4 - острый миеломонобластный лейкоз.
- М5а - острый монобластный лейкоз без созревания.
- М5б - острый монобластный лейкоз с созреванием.
- М6 - острый эритромиелоз.
- М7 - острый мегакариобластный лейкоз.

Таблица 8.11. Иммунофенотипические варианты острых лимфобластных лейкозов

Иммунологические маркеры								
В-линейные ОЛЛ	HLA-DR	TdT	CD10	CD19	CD20	CD22	cytig	sig
Ранний пре-В	+	+	+	+	-	-	-	-
Общий В	+	+	+	+	±	±	±	-
Пре-В	+	+	+	+	±	±	+	-
Зрелый В	+	-	±	+	+	+	-	+

Окончание табл. 8.11

Иммунологические маркеры								
Т-линейные ОЛЛ	HLA-DR	TdT	CD10	CD2	CD3	CD7	CD4 или CD8	

Ранний Т	±	+	±	-	-	-/ (cyt+)	+	-
Промежуточный Т	-	+	±	+	+	+/ (cyt-)	+	+
Зрелый Т	-	±	-	-	+	+/ (cyt-)	+	+

Примечание. cytIg - цитоплазматический маркер; sIg - поверхностный маркер.

Синонимы раннего пре-В-ОЛЛ - про-В-ОЛЛ, пре-пре-В-ОЛЛ.

Варианты диагностических заключений

1. Острый лейкоз миелобластный, иммунологический вариант М1. Трисомия по 11-й паре хромосом, экспрессия гена WT1. Курс индукции по протоколу «7+3» № 1. Клинико-гематологическая ремиссия № 1 от 14.05.2014 (С92.0).
2. ОЛЛ *B-common* иммунологический вариант, развернутая клинико-гематологическая стадия, впервые выявленный (С91.0).
3. Острый миелобластный лейкоз М1, иммунологический вариант по франко-американо-британской классификации из МДС, дериват хромосом 2 и 12, моносомия по хромосомам 7, 8, 13, 20, 21, развернутая клинико-гематологическая стадия (С92.0).
4. ОЛЛ, пре-В, развернутая стадия (С91.0).

Лимфомы (С81-С96) - гематосаркомы (алейкемические гемобластозы), опухолевым субстратом которых являются подвергшиеся злокачественной трансформации лимфоидные клетки различной дифференцировки.

Коды по МКБ-10

- С81. Болезнь Ходжкина (лимфогранулематоз).
 - С81.0. Лимфоидное преобладание.
 - С81.1. Нодулярный склероз.
 - С81.2. Смешанно-клеточный вариант.
 - С81.3. Лимфоидное истощение.
 - С81.7. Другие формы болезни Ходжкина.
 - С81.9. Болезнь Ходжкина неуточненная.
- С82. Фолликулярная (нодулярная) неходжкинская лимфома.
 - С82.0. Мелкоклеточная с расщепленными ядрами, фолликулярная.
 - С82.1. Смешанная, мелкоклеточная с расщепленными ядрами и крупноклеточная, фолликулярная.
 - С82.2. Крупноклеточная, фолликулярная.
 - С82.7. Другие типы фолликулярной неходжкинской лимфомы.
 - С82.9. Фолликулярная неходжкинская лимфома неуточненная.
- С83. Диффузная неходжкинская лимфома.
 - С83.0. Мелкоклеточная (диффузная).
 - С83.1. Мелкоклеточная с расщепленными ядрами (диффузная).

- С83.2. Смешанная, мелко- и крупноклеточная (диффузная).
- С83.3. Крупноклеточная (диффузная).
- С83.4. Иммунобластная (диффузная).
- С83.5. Лимфобластная (диффузная).
- С83.6. Недифференцированная (диффузная).
- С83.7. Опухоль Беркитта.
- С83.8. Другие типы диффузных неходжкинских лимфом.
- С83.9. Диффузная неходжкинская лимфома неуточненная.
- С84. Периферические и кожные Т-клеточные лимфомы.
- С84.0. Грибовидный микоз.
- С84.1. Болезнь Сезари.
- С84.2. Лимфома Т-зоны.
- С84.3. Лимфоэпителиоидная лимфома.
- С84.4. Периферическая Т-клеточная лимфома.
- С84.5. Другие и неуточненные Т-клеточные лимфомы.
- С85. Другие и неуточненные типы неходжкинской лимфомы.
- С85.0. Лимфосаркома.
- С85.1. В-клеточная лимфома неуточненная.
- С85.7. Другие уточненные типы неходжкинской лимфомы.
- С85.9. Неходжкинская лимфома неуточненного типа.
- С88. Злокачественные иммунопролиферативные болезни.
- С88.0. Макроглобулинемия Вальденстрема.
- С 88.1. Болезнь альфа-тяжелых цепей.
- С88.2. Болезнь гамма-тяжелых цепей.
- С88.3. Иммунопролиферативная болезнь тонкой кишки.
- С88.7. Другие злокачественные иммунопролиферативные болезни.
- С88.9. Злокачественные иммунопролиферативные болезни не-уточненные.
- С90. ММ и злокачественные плазмоклеточные новообразования.
- С90.0. ММ.
- С90.1. Плазмоклеточный лейкоз.
- С90.2. Плазмоцитома экстрамедуллярная.
- С95. Лейкоз неуточненного клеточного типа.
- С95.0. Острый лейкоз неуточненного клеточного типа.
- С95.1. Хронический лейкоз неуточненного клеточного типа.

- С95.2. Подострый лейкоз неуточненного клеточного типа.
- С95.7. Другой лейкоз неуточненного клеточного типа.
- С95.9. Лейкоз неуточненный.

С96. Другие и неуточненные злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.

- С96.0. Болезнь Леттерера-Сиве.
- С96.1. Злокачественный гистиоцитоз.
- С96.2. Злокачественная тучноклеточная опухоль.
- С96.3. Истинная гистиоцитарная лимфома.
- С96.7. Другие уточненные злокачественные новообразования лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей.
- С96.9. Злокачественное новообразование лимфоидной, кроветворной и родственных им тканей неуточненное.

Таблица 8.12. Классификация лимфопролиферативных болезней (Всемирная организация здравоохранения, 2008)

Опухоли из предшественников лимфоидных клеток
• В-лимфобластный лейкоз/В-лимфобластная лимфома (неуточненные)
[(В-ОЛЛ)ALL/LBL.
• В-лимфобластный лейкоз/В-лимфобластная лимфома со стойкими генетическими аномалиями: лейкоз/лимфома с каждой из перечисленных aberrаций представляет собой самостоятельную форму опухоли.
- t(9; 22)(q34;q11.2) - реаранжировка BCR-ABL1.
- t(v;11q23) - реаранжировка MLL.
- t(12;21)(p13;q22); TEL-AML1 (ETV6-RUNX1).
- Гипердиплоидия.
- Гиподиплоидия.
- t(5;14)(q31;q32); IL3-IgH).
- t(1;19)(q23;p13.3); E2A-PBX1(TCF3-PBX1).
• Т-лимфобластный лейкоз/Т-лимфобластная лимфома [Т-(ОЛЛ)ALL/LBL]
В-клеточные опухоли из зрелых клеток
• Хронический лимфоцитарный лейкоз/лимфома из малых лимфоцитов [(ХЛЛ) CLL/SLL].
• В-клеточный пролимфоцитарный лейкоз (В-PLL).
• Селезеночная лимфома маргинальной зоны (SMZL).

Продолжение табл. 8.12

• Волосатоклеточный лейкоз [(ВКЛ) HCL].
• Селезеночная В-клеточная лимфома/лейкемия.
- Диффузная лимфома красной пульпы селезенки (SRPL).
- Вариантная форма волосатоклеточного лейкоза (HCL-v).
• Лимфоплазмочитарная лимфома (LPL).
• Болезни тяжелых цепей (HCD).
- Болезнь тяжелых цепей-альфа.
- Болезнь тяжелых цепей-гамма.
- Болезнь тяжелых цепей-мю.
• Моноклональная гаммапатия неуточненная [неясного (клинического) значения]

(MGUS).
• Плазмноклеточная миелома (синоним: множественная миелома - MM).
• Солитарная плазмоцитома кости.
• Внекостная плазмоцитома.
• Болезни с отложением моноклональных иммуноглобулинов.
• Экстранодальная лимфома маргинальной зоны из лимфоидной ткани, ассоциированной со слизистыми оболочками (MALT-лимфома).
• Нодальная лимфома маргинальной зоны (NMZL).
- Нодальная лимфома маргинальной зоны, детский тип (NMZLp).
• Фолликулярная лимфома (FL).
- Фолликулярная лимфома, детский тип (FLp).
• Первичная кожная лимфома из клеток фолликулярного центра (PCFCL).
• Лимфома из мантийных клеток (клеток мантии) (MCL).
• Диффузная В-клеточная крупноклеточная лимфома (DLBCL) неутонченная.
- В-клеточная крупноклеточная лимфома, богатая Т-лимфоцитами/гистиоцитами (THRLBCL).
- Первичная DLBCL с поражением центральной нервной системы (CNS DLBCL).
- Первичная кожная DLBCL, тип «нижних конечностей» (PCLBCL, <i>leg type</i>).
- EBV + DLBCL лиц старшей возрастной группы.
• Диффузная В-клеточная крупноклеточная лимфома, ассоциированная с хроническим воспалением (в том числе PAL - <i>Pyothorax-Associated Lymphoma</i>).
• Лимфоматоидный гранулематоз (LyG).
• Первичная медиастинальная (тимическая) В-клеточная крупноклеточная лимфома (PMBL).
• Внутрисосудистая В-клеточная крупноклеточная лимфома (IVLBCL).
• ALK-позитивная В-клеточная крупноклеточная лимфома (ALK ⁺ LBCL).
• Плазмобластная лимфома (PBL).
• Крупноклеточная В-клеточная лимфома, развивающаяся из HHV-8-положительной болезни Кастлемана (HHV-8PL).
• Первичная лимфома серозных полостей (PEL).
• Лимфома Беркитта (BL).
• В-клеточная лимфома, не классифицируемая, с чертами диффузной В-клеточной крупноклеточной лимфомы и лимфомы Беркитта.
• В-клеточная лимфома, не классифицируемая, с чертами диффузной В-клеточной крупноклеточной лимфомы и классической лимфомы Ходжкина
<i>Окончание табл. 8.12</i>

Т- и NK-клеточные опухоли из зрелых клеток
• Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз (Т-PLL).
• Т-клеточный лейкоз из больших гранулярных лимфоцитов (Т-LGL).
• Хроническое лимфопролиферативное заболевание из NK-клеток (CLPD-NK).
• Агрессивный NK-клеточный лейкоз.
• Системное EBV + Т-клеточное лимфопролиферативное заболевание детского возраста.
• Лимфома, напоминающая «световую» оспу (<i>hydroa vacciniiforme</i>).
• Т-клеточный лейкоз/лимфома взрослых (ATLL).
• Экстранодальная NK/Т-клеточная лимфома, назальный тип.
• Т-клеточная лимфома, ассоциированная с энтеропатией (EATL).
• Гепатолиенальная Т-клеточная лимфома (HSTL).
• Панникулитоподобная Т-клеточная лимфома подкожной клетчатки.

• Грибовидный микоз (MF).
• Синдром Сезари.
• Первичные кожные CD30 ⁺ -Т-клеточные лимфопролиферативные болезни.
- Лимфоматоидный папулез (LyP).
- Первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома (C-ALCL).
• Первичная кожная γ/δ -Т-клеточная лимфома.
• <i>Первичная кожная агрессивная эпидермотропная CD8⁺-Т-клеточная лимфома.</i>
• <i>Первичная кожная CD4⁺-Т-клеточная лимфома из мелких/средних клеток.</i>
• Лимфома из периферических Т-лимфоцитов неутонченная (PTCL).
• Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома (AITL).
• Анапластическая крупноклеточная лимфома (ALCL), ALK ⁺ .
• <i>Анапластическая крупноклеточная лимфома (ALCL), ALK⁻</i>
Лимфома Ходжкина
• Нодулярная лимфома Ходжкина с лимфоидным преобладанием (NLPHL).
• Классическая лимфома Ходжкина (cHL).
- Вариант с нодулярным склерозом (cHL, NS).
- Смешанно-клеточный вариант (cHL, MC).
- Вариант с большим количеством лимфоцитов (cHL, LR).
- Вариант с лимфоидным истощением (cHL, LP)
Посттрансплантационные лимфопролиферативные заболевания (PTLO)
• Ранние изменения.
- Плазмочитарная гиперплазия.
- Мононуклеозоподобное PTLD.
• Полиморфное PTLD.
• Мономорфное PTLD.
• PTLD типа классической лимфомы Ходжкина

Примечание. Курсивом даны формы опухолей, нозологическая самостоятельность которых пока не подтверждена. В скобках (где уместно) указаны англоязычные аббревиатуры, рекомендованные в классификации и используемые в практической и научной работе.

Варианты диагностических заключений

1. Диффузная В-клеточная лимфома, стадия IIIA (C83).
2. Первичная медиастинальная В-крупноклеточная лимфома, стадия ПВ (C83).
3. Тонкокишечная Т-клеточная лимфома, стадия IV (C84.4).
4. Лимфома из клеток зоны мантии, стадия IV с лейкоемизацией (C84.2).

Хронический лимфолейкоз (C91.1) - опухоль, характеризующаяся накоплением зрелых лимфоцитов, экспрессирующих маркеры CD19, CD23, CD20, CD5.

Таблица 8.13. Стадии хронического лимфолейкоза

Стадии хронического лимфолейкоза по Rai (1975)	Стадии хронического лимфолейкоза по Binet (1981)
0- Только лимфоцитоз в крови более $15 \times 10^9/\text{л}$, в костном мозге более 40%; прогноз хороший; продолжительность жизни соответствует популяционной	A Содержание гемоглобина - более 100 г/л, тромбоцитов - более $100 \times 10^9/\text{л}$, увеличение лимфатических узлов в 1-2 областях; медиана выживаемости, как в популяции

I	Лимфоцитоз сочетается с увеличением лимфатических узлов; прогноз промежуточный; медиана выживаемости 9 лет	B	Содержание гемоглобина и тромбоцитов выше тех же показателей, но лимфатические узлы увеличены в трех областях и более; медиана выживаемости 7 лет
II	Лимфоцитоз + спленомегалия и/или увеличение печени независимо от размеров лимфатических узлов; прогноз промежуточный; медиана выживаемости 6 лет	-	-
III	Лимфоцитоз и снижение уровня гемоглобина менее 110 г/л независимо от увеличения лимфатических узлов, селезенки, печени; прогноз плохой; медиана выживаемости менее 3 лет	C	Содержание гемоглобина менее 100 г/л, тромбоцитов - менее $100 \times 10^9/\text{л}$ при любом количестве зон с увеличенными узлами и независимо от увеличения селезенки и печени; медиана выживаемости 2 года

Окончание табл. 8.13

Стадии хронического лимфолейкоза по Rai (1975)		Стадии хронического лимфолейкоза по Binet (1981)	
IV	Лимфоцитоз + тромбоцитопения ниже $100 \times 10^9/\text{л}$ независимо от анемии и размеров лимфатических узлов, селезенки и печени; прогноз плохой; медиана выживаемости 1,5 года	-	-

Варианты диагностических заключений

1. Хронический лимфолейкоз I стадии по Rai, B стадии по Binet, с поражением периферических, внутригрудных, внутрибрюшных лимфатических узлов. Частичная ремиссия от 2008 г. Монотерапия ритуксимабом (Мабтера*) от 03.07.2014 (C91.1).
2. Хронический B-клеточный лимфолейкоз II стадии по Rai, B стадии по Binet, развернутая клинико-гематологическая картина (C91.1).
3. Хронический лимфолейкоз стадии C. Высокая степень риска. Анемия средней степени тяжести. Гепатоспленомегалия (C91.1).

Паранеопластические гемобластозы

Паранеопластические гемобластозы - лимфоидные формы гемобластозов B-фенотипа, специфическими маркерами которых являются патологические иммуноглобулины (парапротеины) в сыворотке крови.

Иммуноглобулинсекретирующие лимфомы разделяют на следующие группы.

- ММ (генерализованная плазмцитомы, миеломная болезнь, болезнь Рустицкого-Калера).
- Солитарные плазмцитомы (костные и внекостные).
- Макроглобулинемию Вальденстрема.
- Лимфомы с моноклональной секрецией Ig.
- Болезни тяжелых цепей Ig.
- Трудноклассифицируемые Ig-секретирующие опухоли.

Множественная миелома (C90.0)

Множественная миелома - злокачественное В-клеточное лимфо-пролиферативное заболевание, характеризующееся инфильтрацией костного мозга плазматическими клетками, наличием моноклонально-

го иммуноглобулина в сыворотке крови и/или в моче и остеолитическими поражениями костей.

Таблица 8.14. Иммунохимические варианты множественной миеломы

Вариант	P Ig в сыворотке	PIg в моче(белок Бенс-Джонса)	Распространенность, %
G-миелома	Gκ	κ	55-65
	Gλ	λ	
	Gκ или Gλ	Нет	
A-миелома	Aκ	κ	20-25
	Aλ	λ	
	Aκ или Aλ	Нет	
D-миелома	Dκ	κ	2-5
	Dλ	λ	
	Dκ или Dλ	Нет	
E-миелома	Eκ	κ	?
	Eλ	λ	
	Eκ или Eλ	Нет	
Миелома Бенс-Джонса (болезнь легких цепей)	Нет	κ	12-20
Несекретирующая миелома	Нет	Нет	1-4
Диклональные миеломы	Разные соотношения двух P Ig и более	κ или λ	1-2
M-миелома	Mκ	κ	0,5
	Mλ	λ	
	Mκ или Mλ	Нет	

Примечание. Pg - моноклональный Ig.

Клинико-анатомическая классификация

- Диффузно-очаговая (около 60% случаев).
- Диффузная (24%).
- Множественно-очаговая (15%).
- Склерозирующая (<1%).
- Преимущественно висцеральная (<0,5%).

Таблица 8.15. Стадии множественной миеломы (Durie B.G.M., Salmon S.E., 1975)

Стадия	Критерии	Опухолевая масса, кг/м ²
--------	----------	-------------------------------------

I	Совокупность следующих признаков. • Уровень Hb >100 г/л. • Нормальный уровень Ca в сыворотке. • Отсутствие остеолитического или солитарного костного очага. • Низкий уровень М-компонента. -IgG <50 г/л. -IgA <30 г/л. • Белок Бенс-Джонса в моче <4 г/24 ч	До 0,6 (низкая)
II	Показатели средние между I и II стадиями	0,6-1,2 (средняя)
III	Один или более из следующих признаков. • Уровень Hb <85 г/л. • Уровень Ca в сыворотке выше нормы. • Выраженный остеодеструктивный процесс. • Высокий уровень М-компонента. -IgG >70 г/л. -IgA >50 г/л. • Белок Бенс-Джонса в моче >12 г/24 ч	Более 1,2 (высокая)

Примечание. А - креатинин в сыворотке в норме; В - креатинин в сыворотке повышен.

Таблица 8.16. Стадии множественной миеломы по Международной системе стадирования (2005)

Стадия	Показатели	Медиана общей выживаемости, мес
I	β_2 -Микроглобулин в сыворотке <3,5 мг/л. Альбумин >3,5 мг/л	62
II	β_2 -Микроглобулин в сыворотке <3,5 мг/л. Альбумин <3,5 мг/л. Или β_2 -микроглобулин в сыворотке 3,5-5,5 мг/л (независимо от количества альбумина)	44
III	β_2 -Микроглобулин >5,5 мг/л	29

Варианты диагностических заключений

1. ММ, диффузно-очаговая форма, G λ , стадия IIB. Миеломная нефропатия, ХБП II (C90.0).
2. ММ, диффузная форма, A κ , стадия IA (C90.0).
3. Миелома Бенс-Джонса, множественно-очаговая форма, G κ , стадия IIB. ISS 3. Патологические переломы T₁₂- L₂. Миеломная нефропатия, ХБП III (C90.0).
4. ММ, стадия IIA, JgG-секретирующая, с поражением костей черепа, ребер, грудного, поясничного отделов позвоночника, костей таза (C90.0).

Макроглобулинемия Вальденстрема - хронический сублейкемический лейкоз В-клеточной природы, морфологически представленный лимфоцитами, плазмócитами и всеми переходными формами клеток и характеризующийся продукцией Р IgM .
Варианты диагностических заключений

1. Макроглобулинемия Вальденстрема IA стадии, JgM-каппа-секретирующая, развернутая клиничко-гематологическая стадия, медленно прогрессирующее течение (C88.0).
2. Макроглобулинемия Вальденстрема IIA стадии, JgM-лямбда-секретирующая, развернутая клиничко-гематологическая стадия, медленно прогрессирующее течение (C88.0).

Болезни тяжелых цепей представляют собой В-клеточные лимфатические опухоли с крайне разнообразными морфологией и клиническими проявлениями. Их характерной особенностью является секреция фрагментов тяжелых (H) цепей различных изотипов Ig. В соответствии с классом H-цепей, синтезируемых опухолевым клоном, выделяют четыре варианта болезни тяжелых цепей: γ , α , μ и σ .

8.5. МИЕЛОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ОПУХОЛИ

Классификация хронических миелопролиферативных заболеваний (Всемирная организация здравоохранения, 2008)

1. Ph + хронический миелогенный лейкоз (t(9;22)(q34;q11)/BCR-ABL).
2. Хронический нейтрофильный лейкоз.
3. Хронический эозинофильный лейкоз/гиперэозинофильный синдром.
4. Хронический идиопатический миелофиброз.
5. Истинная полицитемия.
6. Эссенциальная тромбоцитемия.
7. Миелопролиферативное заболевание неклассифицированное.

Хронический миелолейкоз (C92.1)

Хронический миелолейкоз - клональное миелопролиферативное заболевание, в развитии которого основным патогенетическим звеном является возникновение специфической хромосомной аберрации t(9;22), что приводит к образованию слитного гена *BCR-ABL* и патологического белка с повышенной тирозинкиназной активностью. Клиничко-гематологические проявления заболевания связаны с преимущественной пролиферацией клеток гранулоцитарного ряда (лейкоцитозом с миелоцитарным сдвигом, базофилией, эозинофилией) и спленомегалией.

В течение хронического миелолейкоза выделяют три фазы: хроническую, переходную (фазу акселерации) и терминальную.

1. Хроническая фаза - характеризуется моноклональностью миелоидных клеток, элементы нормального кроветворения вытеснены.
2. Фаза акселерации - переходная фаза, характеризующаяся резистентностью к проводимой терапии и появлением признаков прогрессирования лейкоза. Фазу акселерации устанавливают при появлении хотя бы одного из таких признаков, как:
 - наличие в периферической крови/костном мозге бластных клеток до 10-29%;
 - суммы бластов и промиелоцитов не менее 30%;

- количество базофилов в крови не менее 20%;
- тромбоцитопения менее $100 \times 10^9/\text{л}$, не связанная с терапией;
- увеличение размеров селезенки в процессе терапии (более чем на 10 см);
- дополнительные хромосомные аномалии (дополнительная Ph-хромосома, трисомия 8-й пары, изохромосома 17 и др.).

3. Терминальная фаза - бластный криз устанавливают при наличии в периферической крови или костном мозге бластных клеток более 30% или появлении экстрамедуллярных очагов кроветворения, кроме печени и селезенки.

Хронический нейтрофильный лейкоз (C92.7)

Хронический нейтрофильный лейкоз - редкое хроническое миело-пролиферативное заболевание, характеризующееся умеренным увеличением зрелых нейтрофилов в крови и костном мозге без увеличения созревающих форм гранулоцитов. В настоящее время в мире описано только несколько десятков случаев заболевания. Для данной формы хронического миело-пролиферативного заболевания характерно отсутствие Ph-хромосомы и большого транскрипта BCR-ABL. Вместе с тем у ряда пациентов может быть обнаружен микротранскрипт - μ -BCR-ABL.

Хронический эозинофильный лейкоз (C92.7) - редкое хроническое миело-пролиферативное заболевание, характеризующееся клональным увеличением количества эозинофилов разной степени зрелости в крови и костном мозге. Наиболее характерны наличие слитного гена *FIP1L1-PDGFR α* , признаки клональной гиперэозинофилии, хромосомные нарушения с вовлечением локуса 4q12 (*PDGFR α - Platelet Derived Growth Factor Receptor- α gene*) и КИТ тирозинкиназ: t(3;4)(p13;q12), t(4;7)(q11;q23), t(4;7)(q11;p13).

Первичный миелофиброз (D47.1)

Хронический идиопатический миелофиброз - (агногенная миелоид-ная метаплазия, сублейкемический миелоз) - хроническое миело-пролиферативное заболевание, характеризующееся ранним и значительным развитием фиброза костного мозга и появлением экстрамедуллярных очагов гемопоэза. У большинства пациентов с первичным миелофиброзом встречается точечная мутация в гене янус-киназы (JAK) - перестройка JAK2V617F-рецептора эритропоэтина или CALR (кальретикулина) либо более редкие мутации генов *MPL*, *TET2*, *ASXL1*, *CBL*, *IDH1/IDH2*, *LNK*, *EZH2*, *IKZF1/Ikaros*.

Истинная полицитемия (D45)

Истинная полицитемия (эритремия, болезнь Вакеза, истинная красная полицитемия) - клональное миело-пролиферативное заболевание, которое характеризуется пролиферацией эритроидного, гранулоцитарного, мегакариоцитарного ростков гемопоэза с преимущественной пролиферацией эритроидного ростка кроветворения, увеличением числа эритроцитов и повышением уровня гемоглобина, тромбоцитозом, лейкоцитозом в периферической крови (панцитозом), незави-

симостью эритропоэза от нормальных механизмов регуляции. Почти все больные являются носителями мутации JAK2V617F или другой, функционально сходной мутации: *MPL* W515L/K, *TET2*, *IDH*, *ASXL1*, *DNMT3A* и др.

Эссенциальная тромбоцитемия (D47.3)

Эссенциальная тромбоцитемия (первичный тромбоцитоз, идиопатический тромбоцитоз, геморрагическая тромбоцитемия) - клональное миело-пролиферативное заболевание с неконтролируемой пролиферацией мегакариоцитов, характеризующееся повышенным числом крупных и гигантских мегакариоцитов в костном мозге, тромбоцитозом в

периферической крови ($>450 \times 10^9/\text{л}$) и клинически - эпизодами тромбозов и/или кровотечений. В настоящее время не выявлены генетические, биологические маркеры, специфичные для эссенциальной тромбоцитемии.

Варианты диагностических заключений

1. Хронический миелолейкоз, Ph-позитивный, фаза акселерации (C92.1).
2. Истинная полицитемия, начальная стадия (D45).
3. Эритремия (истинная полицитемия), развернутая клинико-гематологическая стадия (D45).

8.6. ГЕМОРРАГИЧЕСКИЕ ДИАТЕЗЫ

Коды по МКБ-10

- D65. Диссеминированное внутрисосудистое свертывание.
- D66. Наследственный дефицит фактора VIII.
- D67. Наследственный дефицит фактора IX.
- D68. Другие нарушения свертываемости.
- D68.0. Болезнь Виллебранда.
- D68.1. Наследственный дефицит фактора XI.
- D68.2. Наследственный дефицит других факторов свертывания.
- D68.3. Геморрагические нарушения, обусловленные циркулирующими в крови антикоагулянтами.
- D68.4. Приобретенный дефицит фактора свертывания.
- D68.8. Другие уточненные нарушения свертываемости.
- D68.9. Нарушение свертываемости неуточненное.
- D69. Пурпура и другие геморрагические состояния.
- D69.0. Аллергическая пурпура.
- D69.1. Качественные дефекты тромбоцитов.
- D69.2. Другая нетромбоцитопеническая пурпура.
- D69.3. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура.
- D69.4. Другие первичные тромбоцитопении.
- D69.5. Вторичная тромбоцитопения.
- D69.6. Тромбоцитопения неуточненная.
- D69.8. Другие уточненные геморрагические состояния.
- D69.9. Геморрагическое состояние неуточненное.

Геморрагические диатезы - состояния, характеризующиеся наличием у больного признаков кровоточивости различной степени выраженности.

Тромбоцитопении - группа патологических состояний, при которых количество тромбоцитов в крови снижается за пределы нижней границы нормы, т.е. менее $150 \times 10^9/\text{л}$.

Патогенетическая классификация тромбоцитопений (Mazur Eric M., 2000)

- Продуктивная.
- Апластическая анемия.
- ТАР-синдром.
- Приобретенная амегакариоцитарная тромбоцитопения.
- МДС.
- Острый лейкоз.
- Миелофтиз.
- Цитотоксическая химиотерапия.
- Лучевая терапия.
- Вызванная приемом лекарственных препаратов (эстрогенов, тиа-зидов).
- Обусловленная чрезмерным приемом алкоголя.
- Дефицит витамина В₁₂ и фолиевой кислоты.
- Циклическая тромбоцитопения.
- Пароксизмальная ночная гемоглобинурия.
- Вирусная инфекция.
- Разведения.
- Массивное кровотечение.
- Распределения.
- Спленомегалия.
- Потребления.
- Иммунная тромбоцитопеническая пурпура взрослых.
- Иммунная тромбоцитопеническая пурпура детей.
- Индуцированная приемом лекарственных препаратов [хинидина*⁹, золота, гепарина натрия (Гепарина*)].
- Посттрансфузионная пурпура.
- Неонатальная аллоиммунная тромбоцитопения.
- Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура/гемолитический уремический синдром.
- Диссеминированное внутрисосудистое свертывание.
- Эклампсия/преэклампсия/HELLP-синдром.
- Злокачественные новообразования.

Иммунная тромбоцитопеническая пурпура (D69.0)

Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура, или первичная иммунная тромбоцитопения, - заболевание, представляющее собой изолированную иммуноопосредованную тромбоцитопению (количество тромбоцитов в периферической крови менее $100 \times 10^9/\text{л}$), возникающую и/или сохраняющуюся без каких-либо явных причин, с геморрагическим синдромом различной степени выраженности или без него.

Классификация идиопатической тромбоцитопенической пурпуры

По длительности заболевания.

1. Впервые диагностированная, с длительностью до 3 мес.
2. Персистирующая (затяжная), с длительностью от 3 до 12 мес от момента диагностики.
3. Хроническая, с длительностью более 12 мес.

По характеру и выраженности геморрагического синдрома (ВОЗ).

- Градация 0 - отсутствие кровоточивости.
- Градация 1 - единичные петехии и единичные экхимозы.
- Градация 2 - умеренная кровоточивость (диффузные петехии + более двух экхимозов в одном регионе: туловище, голове и шее, верхних или нижних конечностях).
- Градация 3 - выраженная кровоточивость (кровоточивость слизистых оболочек и другие виды).
- Градация 4 - изнуряющая кровопотеря.

По тяжести течения при первичном обращении пациента.

- I (легкая) - без тромбоцитопенических геморрагических проявлений или с ними, но не чаще 1 раза в год (градация 0 или 1 по ВОЗ).
- II (средней тяжести) - выраженный геморрагический синдром 1-2 раза в год, быстро купируемый терапией (градация 2 по ВОЗ).
- III (тяжелая) - три обострения и более в год, приводящих к инвалидизации пациента (градации 3-4 по ВОЗ).

Варианты диагностических заключений

1. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура тяжелой степени, хроническое рецидивирующее течение, впервые выявленная (D69.3).
2. Идиопатическая тромбоцитопеническая пурпура средней степени тяжести, хроническое рецидивирующее течение (D69.3).
3. Амегакариоцитарная тромбоцитопения средней степени тяжести (D69.6).

Тромбоцитопатии - состояния, в основе которых лежат качественная неполноценность и дисфункция тромбоцитов.

Классификация тромбоцитопатий (Баркаган З.С., 1988)

А. Наследственные и врожденные формы.

I. Основные патогенетические группы.

1. Связанные с мембранными аномалиями (все варианты тромбоцитопении Гланцмана, эссенциальная атромбия, аномалия Берна-ра-Сулье и др.).
2. Внутриклеточные аномалии.
 - а) Болезни недостаточного пула хранения:
 - дефицит плотных (безбелковых) гранул (болезнь Херцман-ского-Пудлака, TАР-синдром и др.);
 - дефицит α-гранул (белковых) - синдром серых тромбоцитов и др.

б) Нарушение реакции высвобождения гранул и их компонентов:

- дефицит циклооксигеназы;
- дефицит тромбоксан-синтетазы;
- другие патогенетические формы.

3. Смешанные тромбоцитарные нарушения (аномалии Мея-Хегглина, Вискотта-Олдрича и др.).

4. Дисфункции плазменного генеза.

а) Дефицит и аномалии ФВ.

б) Афибриногенемия.

в) Другие плазменные нарушения (синдром Бартера и др.).

5. Нарушения взаимодействия с коллагеном и субэндотелием.

а) Плазменного генеза - болезнь Виллебранда.

б) Аномалии коллагена - болезнь Эллерса-Данлоса и другие мезенхимальные дисплазии.

II. Функционально-морфологические формы.

1. Формы с преимущественным нарушением агрегационной функции (дизагрегационные) и сохраненной реакцией высвобождения.

а) С развернутым нарушением агрегационной функции:

- тромбоцитастения (тромбастения) Гланцмана I и II типа (молекулярный маркер - отсутствие в мембране глико-протеина с молекулярной массой 135 000);
- эссенциальная атромбия I типа (дизагрегационная тром-боцитопатия развернутого типа без дефицита гликопроте-ина с молекулярной массой 135 000);
- формы с ослаблением реакции на тромбоксан A₂;
- другие формы.

б) Парциальные дизагрегационные тромбоцитопатии:

- с изолированным нарушением коллаген-агрегации без макроцитоза и других нарушений;
- аномалии Мея-Хегглина;
- формы с изолированным нарушением АДФ- и/или тромбин-агрегации;
- аномалия Пирсона-Стоба;
- при наследственной афибриногенемии;
- другие формы.

2. Формы с нарушением реакции высвобождения и отсутствием второй волны агрегации - аспириноподобный синдром, эс-сенциальная атромбия II типа и др.

3. Болезни недостаточного пула хранения (дефицит гранул и их компонентов) с отсутствием второй волны агрегации.

а) С недостатком плотных телец I типа и их компонентов - АДФ, серотонина, адреналина:

- с альбинизмом (синдром Херрманского-Пудлака и др.);

- с аплазией лучевой кости;
- при синдроме Чедиака-Хигаси;
- формы без альбинизма и аномалий скелета.

б) С недостатком плотных телец II типа [α -гранул и их компонентов - фактора 4 (антигепаринового) и его носителя, β -тромбоглобулина, ростового фактора - синдром серых тромбоцитов и др.].

в) С изолированным нарушением хранения лизосом и кислых гидролаз.

4. Формы с преимущественным нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену и стеклу (без закономерного нарушения физиологических видов адгезии).

а) Формы с нарушенной ристомидин-агрегацией:

- плазменного генеза - болезнь Виллебранда (основная форма, обусловленная парезом синтеза ФВ, и некоторые аномальные формы);
- диспластического тромбоцитарного генеза - макроцитар-ная тромбоцитодистрофия Бернара-Сулье, тромбоцитар-ный псевдовиллебрандовский синдром;
- плазменно-пластиночного генеза - синдром Виллебранда-Юргенса, III вид болезни Виллебранда.

б) Формы с нормальной ристомидин-агрегацией:

- некоторые молекулярные варианты болезни Виллебранда;
- формы с изолированным нарушением адгезии тромбоцитов к коллагену.

5. Формы с дефицитом и снижением доступности фактора 3 (без существенного нарушения адгезивно-агрегационной функции).

а) С генетически обусловленным дефицитом фактора 3 - врожденные дефицитные тромбопатии по Боуе и Овену.

б) С нарушением доступности (освобождения) фактора 3 при адгезии и агрегации - функциональные тромбопатии по Боуе и Овену.

6. Сложные аномалии и дисфункции тромбоцитов, сочетающиеся с другими генетическими дефектами.

а) При иммунных нарушениях - синдром Вискотта-Олдрича (с микротромбоцитопенией).

б) При ферментопатиях - гликогенозы I и II типа и др.

в) При дисплазиях соединительной ткани (синдромы Элерса-Данлоса, Марфана и др.).

г) При врожденных пороках сердца (см. также формы 1 и 3а).

7. Недостаточно идентифицированные формы.

а) Среднеземноморская макротромбоцитопатическая тромбо-цитопения с врожденными нефритом и глухотой.

б) Тромбоцитопеническая тромбоцитастения.

в) Другие формы.

Б. Приобретенные тромбоцитопатии.

1. При гемобластозах.

- а) Дизагрегационные гипорегенераторные.
 - б) Формы потребления (при развитии ДВС-синдрома).
 - в) Смешанного типа.
2. При миелопролиферативных заболеваниях и эссенциальной тромбocyтeмии.
 3. При В₁₂-дефицитной анемии.
 4. При уремии (нарушении адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов, доступности фактора 3, реже - ретракции сгустка).
 5. При ДВС-синдроме и активации фибринолиза - быстрое потребление тромбоцитов и блокада их функций продуктами расщепления фибриногена.
 6. При циррозах, опухолях и паразитарных заболеваниях печени (нарушениях адгезивно-агрегационной функции тромбоцитов вследствие метаболических нарушений, секвестрации тромбоцитов в портальной системе, потребления их при развитии ДВС-синдрома).
 7. Блокада тромбоцитов макро- и парапротеинами (миеломная болезнь, болезнь Вальденстрема, моно- и поликлоновые гамма-патии и др.).
 8. При цинге (нарушении АДФ-агрегации).
 9. При гормональных нарушениях - гипо- и дистрофиях, гипо-эстрогении и др.
 10. Лекарственные и токсические [при лечении нестероидными противовоспалительными средствами, ацетилсалициловой кислотой, пиразолоновыми производными, бутазолидами, ибупро-феном (Бруфеном СР*), индометацином, β-адреноблокаторами, дипиридамолом, большими дозами папаверина и некоторыми антибиотиками: карбенициллином, пенициллинами, транквилизаторами, мочегонными препаратами, нитрофуранами, анти-гистаминами, цитостатиками и другими средствами], после приема алкоголя.
 11. При лучевой болезни.
 12. При массивных гемотрансфузиях, инфузиях реополиглокина.
 13. При больших тромбозах и гигантских ангиномах (тромбоцитопатия потребления).

Варианты диагностических заключений

1. Тромбоцитопатия врожденная - тромбастения Гланцмана (D69.1).
2. Тромбоцитопатия парциальная дизагрегационная Мея-Хегглина (D69.1).

Таблица 8.17. Наследственные нарушения свертываемости крови (Баркаган З.С., 2005)

Группа	Дефицитный фактор	Болезнь
	<i>Группа I. С изолированным нарушением внутреннего механизма формирования протромбиназной активности (при нормальном протромбиновом и тромбиновом времени)</i>	
VIII:К (VIII:C)	Антигемофильный глобулин (АГГ)	Гемофилия А
		Кофакторная гемофилия и другие аутосомные формы
VIII:ФВ	Фактор Виллебранда (ФВ)	Болезнь Виллебранда

IX	Плазменный компонент тромбо- пластина (РТС)	Гемофилия В (болезнь Кристмана), гемофилия В (Лейдена)
XI	Предшественник плазменного тромбопластина (РТА)	РТА-недостаточность (гемофи- лия С)
XII	Фактор Хагемана, фактор контакта	Дефект Хагемана
-	Плазменный прекалликреин (ППК), фактор Флетчера	Дефект Флетчера
-	Высокомолекулярный кининоген (ВМК)	Дефицит ВМК (дефект Вильямса; Фитцджеральда; Фложака)

Группа II. С изолированным нарушением внешнего механизма формирования протромбокиназной активности (при нормальных активированном парциальном тромбопластиновом времени, АКТ и тромбиновом времени)

VII	Проконвертин	Гипопротромбинемия
-----	--------------	--------------------

Группа III. С нарушением внешнего и внутреннего механизмов формирования протромбокиназной активности (при нормальном тромбиновом времени)

V	Ас-глобулин, проакцелерин, ла- бильный фактор	Гипоакцелеринемия (парагемо- филия)
X	Фактор Стюарта-Прауэра	Болезнь Стюарта-Прауэра
II	Протромбин	Гипо(дис)протромбинемия
-	Комплексный дефицит факторов II, VII, X и IX	

Окончание табл. 8.17

Группа	Дефицитный фактор	Болезнь
--------	-------------------	---------

Группа IV. С нарушением конечного этапа свертывания

I	Фибриноген	А(гипо)фибриногенемия Дисфибриногенемия
---	------------	--

Группа V. Нарушения стабилизации фибрина

XIII	Фибринстабилизирующий фактор (ФСВ)	Дефицит ФСВ
------	---------------------------------------	-------------

Группа VI. Смешанные (парные) формы дефицитных факторов

Чаще VIII + V	-
---------------	---

Группа VII. Дефицит физиологических антикоагулянтов

-	Антитромбин III (АТ III)	Дефицит АТ III, тромбофилия
	α_2 -Макроглобулин (МГ)	Дефицит МГ
	Протеин С	Дефицит протеина С
	Протеин S	Дефицит протеина S

Гемофилия А и В - коагулопатия, обусловленная соответственно дефицитом или аномалией фактора VIII и фактора IX.

Таблица 8.18. Рубрикация потенциальной тяжести гемофилии в зависимости от содержания фактора VIII или IX в плазме

Уровень фактора, %	Тяжесть заболевания
0-1	Крайне тяжелая форма
1-2	Тяжелая форма
2-5	Формы средней тяжести
5-10	Легкие формы
>10	Очень легкие, или латентные, формы

Варианты диагностических заключений

1. Гемофилия А, тяжелая форма (фактор VIII - 1,8%). Хронический гемофиновиит левого коленного сустава. ФН III (D66).

2. Гемофилия В средней степени тяжести (фактор IX - 3%) (D67).

Болезнь Виллебранда (D68.0) - гетерогенная группа аутосомно-наследуемых геморрагических диатезов, обусловленных дефицитом или молекулярными аномалиями ФВ, синтез которого контролируется геном, локализующимся в коротком плече хромосомы 12 в регионе 12p12-12pter.

Классификация болезни Виллебранда (Международный комитет по стандартизации и Ассоциация по тромбозам и гемостазу)

Тип I. Частичный количественный дефицит ФВ.

1. Доминантное наследование (семейный анамнез).
2. Кровоточивость смешанного типа; при порезах, удалении зубов, меноррагии.
3. Время кровотечения удлинено или в норме.
4. Одинаковое снижение ФВ:R коф. (кофактора) и ФВ:Rar (антигена).
5. Возможное умеренное снижение фактора VIII:C.
6. Частое сочетание с мезинхимальными дисплазиями.
7. Нормальная мультимерность ФВ:R коф.
8. Нормальное связывание с тромбоцитами.

Тип II. Качественные дефекты ФВ.

Тип IIА.

1. Диспропорциональная низкая активность ФВ:R коф. по сравнению с ФВ:Аг (антигеном ФВ).
2. Доминантное наследование, связанное с точечной мутацией домена А2 (717-909).
3. Сниженная аффинность ФВ к тромбоцитам.
4. Отсутствие гемостатически активных больших мультимеров ФВ (анализ мультимерности на геле).

Тип IIВ. Высокое содержание в плазме ФВ с нарушением его взаимодействия с тромбоцитами и снижением содержания тромбоцитов в крови.

1. Низкая ристомидин-агрегация на пороговые (малые) дозы препарата (как при тромбоцитарном варианте или псевдоблезни Виллебранда).
2. Тромбоцитопения перемежающаяся, усиливающаяся при лечении десмопрессином (DDAVP, адиуретином SD), стрессе, инфекции, беременности.
3. Уровень ФВ:Аг нередко снижен.
4. Часто снижены в плазме мультимеры ФВ (разделение на геле).

Тип IIM (мультимерный тип). Включает варианты, при которых связывание ФВ с тромбоцитами нарушено, но в плазме содержатся в нормальном количестве все варианты его мультимеров.

Лабораторные признаки те же, что и при типе 2A, но соотношение мультимеров ФВ в плазме нормальное и имеются большие мультимеры, но нарушено их связывание с тромбоцитами.

Тип IIN. Количество ФВ нормально, но нарушено связывание его с фактором VIII:C со значительным снижением уровня последнего в плазме. Вследствие этого часто ошибочно ставят диагноз легкой формы гемофилии.

Тип III. Рецессивное нарушение, при котором ФВ и его антиген в плазме не определяются (т.е. отсутствует как VIII:R коф., так и ФВ:Аг), удлинено активированное парциальное тромбопластиновое время.

Родители больного могут быть фенотипически нормальными или иметь кровоточивость, как при болезни Виллебранда I типа.

Варианты диагностических заключений

1. Болезнь Виллебранда, тип I. vWF - 20%. Рецидивирующие носовые кровотечения (D68.0).
2. Болезнь Виллебранда, тип IIВ (D68.0).

Тромбофилии

Термином «тромбофилии» обозначаются все наследственные (генетически детерминированные) и приобретенные (вторичные, симптоматические) нарушения в системе гемостаза, которым свойственна повышенная склонность к раннему появлению и рецидивированию тромбозов и облитераций кровеносных сосудов, ишемиям и инфарктам органов.

Классификация тромбофилий (Баркаган З.С., 2005)

Группа I. Гемореологические формы.

1. При миелопролиферативных болезнях.
 - Полицитемии.
 - Тромбоцитемии.
2. При полиглобулиях.
 - Идиопатических (семейных).
 - Вторичных:
 - а) гипоксических, при артериовенозных шунтах, нефрогенных и др.;

б) дегидратационных (профузной диарее, применении мочегонных средств и других видах потери жидкости);

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

3. При нарушениях объема и формы эритроцитов (гемоглобинопатиях, ферментопатиях и др.).

4. При формах, связанных с гипервискозностью плазмы (парапротеинемиях, гаммапатиях, гиперфибриногенемии и др.).

Группа II. Формы, обусловленные нарушениями сосудисто-тромбоцитарного гемостаза.

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

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

3. Формы, связанные с повышением продукции и полимерности ФВ (тромботическая тромбоцитопеническая пурпура и др.).

4. Синдромы вязких (липких) тромбоцитов.

- Генетически обусловленные.

- Симптоматические - при других видах тромбофилий, гиперлипидемиях, гипергомоцистеинемии, диабете и др.

5. Другие, неидентифицированные формы.

Группа III. Формы, обусловленные дефицитом или аномалиями физиологических антикоагулянтов.

1. Дефицит и аномалии антитромбина III (I, II и III типа).

- Генетически обусловленные.

- Вторичные (симптоматические), в том числе при ДВС-синдроме.

2. Дефицит и аномалии протеина C (I и II типа).

- Генетически обусловленные (семейные).

- Вторичные (симптоматические) формы: при ДВС-синдроме, сепсисе, лечении кумаринами и др.

- Избыток ингибитора протеина C.

3. Дефицит и аномалии протеина S - общего и свободного.

4. Дефицит кофактора II гепарина.

5. Гиперпродукция богатого гистидином гликопротеина.

6. Комбинированные (смешанные) формы антикоагулянтной недостаточности.

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

1. Тромбогенные дисфибриногенемии.

2. Симптоматические гиперфибриногенемии.

3. Повышение уровня и активности фактора VII.

- При гиперлипидемии.
- При гипертромбопластинемии.
- В третьем периоде беременности (гестозе, преэклампсии).
- 4. Гиперпродукция и повышение уровня фактора VIII в плазме (>150%) (генетически обусловленная форма).
- 5. Повышение резистентности фактора Va к активированному протеину C.
- Наследственные формы (аномалия Лейдена и др.).
- Симптоматические формы (при антифосфолипидном синдроме, токсикозах беременности и др.).

6. Аномалия фактора II (протромбина) 20210A.

7. Наследственный дефицит фактора XII.

Группа V. Формы, связанные с нарушением фибринолиза.

1. Дефицит и аномалии плазминогена.
 - Генетически обусловленные.
 - Вторичные (симптоматические), в том числе при тромболитической терапии.
2. Дефицит и нарушения высвобождения из эндотелия тканевого активатора плазминогена.
 - Наследственные формы.
 - Приобретенные (вторичные) формы.
3. Повышение содержания в плазме ингибиторов тканевого активатора плазминогена (PAI-1, PAI-2) или α_2 -антиплазмина.
4. Нарушения фибринолиза, связанные с дефицитом фактора XII и компонентов калликреин-кининовой системы (дефекты Флетчера и Фицджеральда-Фложак).
5. Гипофибринолиз, связанный с дефицитом протеинов C и S.
6. Истощение фибринолиза при ДВС-синдроме.
7. Депрессии фибринолиза лекарственного генеза (при лечении тромболитиками, ингибиторами плазминогена и др.).

Группа VI. Метаболические формы.

1. При гиперлипидемиях и атеросклерозе.
2. При диабете и диабетической ангиопатии.
3. При гипергомоцистеинемии/гипергомоцистеинурии.
- Наследственные формы.
- Вторичные (приобретенные) формы.

Группа VII. Аутоиммунные и инфекционно-иммунные формы.

1. Антифосфолипидный синдром.
- Первичный.

- Вторичный (симптоматический) при аутоиммунных (СКВ и др.), лимфопролиферативных и хронических вирусных заболеваниях.

- «Катастрофический» антифосфолипидный синдром.

2. Формы, не связанные с антифосфолипидным синдромом.

- При аллергиях и других иммунных заболеваниях, болезни Бехчета.

- При иммунных и вирусных тромбоваскулитах.

- При тромбгеморрагических лихорадках, включая тромботическую тромбоцитопеническую пурпуру и гемолитико-уремический синдром.

- При бактериальном эндокардите и других видах хронического сепсиса.

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

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

Группа IX. Ятрогенные (в том числе медикаментозные) формы.

1. При катетеризации и хирургических вмешательствах на сосудах и сердце.

2. При установке кавальных фильтров и протезировании сосудов и клапанов сердца.

3. При трансплантациях стволовых костномозговых клеток (вено-окклюзионная болезнь).

4. Лекарственные формы, в том числе следующие.

- При лечении активаторами плазминогена без компенсации последнего.

- При лечении гепаринами (гепариновая тромбоцитопеническая тромбофилия).

- При лечении аспарагиназой (L-аспарагиназой*) и полихимиотерапии.

- При лечебно-профилактическом применении гормональных противозачаточных средств.

- При лечении концентратами активированных факторов про-тромбинового комплекса [ППСБ, антиингибиторный коагулянтный комплекс (Фейба*) и др.].

Группа X. Комбинированные формы тромбофилий.

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

Варианты диагностических заключений

1. Тромбофилия, обусловленная дефицитом антитромбина III, средней степени тяжести (D69.2).

2. Тромбофилия, обусловленная высоким уровнем фактора VIII (D69.8).

3. Тромбофилия, наследственная форма, обусловленная аномалией Лейдена (D69.8).