

**«ПРАВИЛА ФОРМУЛИРОВКИ
ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА»
Клинические рекомендации**

Москва - 2015

Диагноз

Краткое врачебное заключение о сущности заболевания и состояния больного, выраженное в терминах Международной классификации болезни

Структура заключительного клинического и патологоанатомического диагноза:

- ▶ I. Основное заболевание
- ▶ II. Осложнение (я), в том числе :
 - ▶ Непосредственная причина смерти
- ▶ III. Сопутствующие заболевания.

Основное заболевание

Заболевание, которое само по себе или в связи с осложнениями вызывает первоочередную необходимость оказания медицинской помощи в связи с наибольшей угрозой работоспособности, жизни и здоровью, либо приводит к инвалидности, либо становится причиной смерти (ФЗ -323, статья 2, часть 18)

Осложнения основного заболевания

- это нозологические единицы, травмы, синдромы и симптомы, патологические процессы, которые патогенетически (прямо или косвенно) связаны с основным заболеванием, но не являются при этом его проявлениями. Это процесс, связанный с основным заболеванием, утяжеляющий его течение и, нередко, являющийся непосредственной причиной смерти.

(нарушение целостности органа, кровотечения
тромбозы, недостаточность функции органов)

Непосредственная причина смерти

- ▶ Структурно-функциональные или метаболические повреждения в организме, вызвавшие нарушения гомеостаза, которые привели к летальному исходу
- ▶ **Главное осложнение основного заболевания**
- ▶ *Патологические процессы, за счет которых произошёл крутой поворот в сторону неблагоприятного течения болезни (Зильбер А.П.). Точка невозвращения.*

Сопутствующее заболевание

заболевание, которое не имеет причинно-следственной связи с основным заболеванием, уступает ему в степени необходимости оказания медицинской помощи, влияния на работоспособность, опасности для жизни и здоровья и не является причиной смерти [ФЗ № 323, статья 2, часть 19. *Сопутствующие заболевания не могут иметь смертельных осложнений.*

Коморбидные заболевания

- ▶ В МКБ-10 коморбидные заболевания (состояния) определяются как *прочие важные заболевания (состояния), способствовавшие смерти*. Указываются как **конкурирующие, сочетанные и/или фоновые заболевания (состояния) в дополнительной рубрике после основного заболевания**. Они должны иметь общие осложнения с основным заболеванием, так как они совместно вызывают цепь болезненных процессов, непосредственно приведших к смерти.
- ▶ В качестве первоначальной причины смерти при наличии коморбидных заболеваний выбирают то, которое играло **ведущую роль в танатогенезе**
- ▶ При прочих равных условиях - то, на долю которого пришлось **наибольшая часть использованных ресурсов**

Формулировка диагноза при коморбидных состояниях

- ▶ 1. Основное заболевание.
- ▶ 2. Конкурирующие, сочетанные, фоновые заболевания (коморбидные заболевания - при наличии)
- ▶ 3. Осложнения основного (и коморбидных - при наличии) заболеваний.
- ▶ 4. Сопутствующие заболевания.

Медицинское свидетельство о смерти

- ▶ П.10. Причины смерти
- ▶ I. а) болезнь или состояние непосредственно приведшее к смерти
- ▶ б) патологическое состояние, которое привело к возникновению вышеуказанной причины
- ▶ в) первоначальная причина смерти указывается последней
- ▶ г) внешняя причина при травмах и отравлениях
- ▶ II. Прочие важные состояния, способствовавшие смерти
- ▶ ПЕРВОНАЧАЛЬНАЯ причина смерти=ОСНОВНОЕ заболевание

РОССИЙСКОЕ ОБЩЕСТВО ПАТОЛОГОАНАТОМОВ

**ФОРМУЛИРОВКА
ПАТОЛОГОАНАТОМИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА
ПРИ НЕКОТОРЫХ ИНФЕКЦИОННЫХ И ПАРАЗИТАРНЫХ БОЛЕЗНЯХ
(КЛАСС I МКБ-10)
Клинические рекомендации
RPS4.1 (2016)**

- ▶ *При диагностике ВИЧ-инфекции обязательно лабораторное подтверждение: определение специфических антител или антигенов в биологических жидкостях методами иммунофлюоресценции и иммуноблоттинга.*
- ▶ *В диагнозе указывают стадию ВИЧ-инфекции, метод лабораторной верификации заболевания и иммунный статус (содержание и соотношение CD4+ [хелперов] и CD8+ [супрессоров и киллеров] Т-лимфоцитов) [8, 12].*

Классификации ВИЧ-инфекции

Приказ МЗ №166 от 17.03.2006г стадии: 1) инкубации, 2) первичных проявлений (бессимптомная стадия, острая инфекция без вторичных заболеваний; острая инфекция с вторичными заболеваниями), 3) субклиническая, 4) вторичных заболеваний, 5) терминальная

По классификации ВОЗ : I – бессимптомная; II – ранняя; III – промежуточная; IV (А и В).

- ▶ **Синдром приобретённого иммунодефицита (СПИД)** – вторичный иммунодефицитный синдром, возникающий в результате ВИЧ-инфекции с тотальным угнетением иммунной системы, сопровождается развитием оппортунистических инфекций (вызываемых условно-патогенными возбудителями) и опухолей (IV-V стадии ВИЧ-инфекции по В.И. Покровскому или IV стадия по классификации ВОЗ).
- ▶ **Основным заболеванием, конкурирующим или сочетанным, ВИЧ-инфекция может быть в III-IV стадии (по классификации ВОЗ),** на более ранних стадиях она может фигурировать в диагнозе как сопутствующее заболевание
- ▶ В случае смерти больного в поздних стадиях ВИЧ-инфекции оппортунистическая инфекция трактуется как вторичное (ВИЧ-ассоциированное) заболевание, для чего в патологоанатомический диагноз вводится дополнительная подрубрика «**Вторичное заболевание**»

- ▶ В рубрику «Основное заболевание» вносится ВИЧ-инфекция с указанием стадии заболевания, результата иммунного блота (без которого диагноз ВИЧ-инфекция не может быть выставлен) с номером и датой исследования, а также, количество CD4 и CD8-лимфоцитов в периферической крови и соотношение CD4/CD8 (для определения наличия (отсутствия) СПИДА), указывается наличие (отсутствие) антиретровирусной терапии (по данным медицинской документации). Далее следует подрубрика «Вторичное заболевание», куда выносятся ВИЧ-ассоциированная инфекция с указанием формы, локализации, распространенности и активности процесса. Здесь же фиксируются результаты дополнительных прижизненных и посмертных исследований, подтверждающих оппортунистическую инфекцию (бактериологическое, цитологическое, иммуногистохимическое исследования, данные ПЦР-диагностики и пр.).

В соответствии с письмом Минздрава России от 25.03.2016 г. № 13-2/2-74 и требованиями МКБ-10 ВИЧ-инфекцию следует подразделять на:

1. Бессимптомный инфекционный статус, вызванный ВИЧ (код Z21). Данное состояние относится к XXI классу МКБ-10, заболеванием не является и в качестве первоначальной причины смерти не используется (должно быть указано в рубрике «Сопутствующие заболевания» и вписано в часть II медицинского свидетельства о смерти).

2. Болезнь, вызванная ВИЧ (рубрики B20-B24) может быть выбрана в качестве основного заболевания (первоначальной причины смерти). При сочетании болезни, вызванной ВИЧ, с инфекционными заболеваниями основным заболеванием (первоначальной причиной смерти) выбирают болезнь, вызванную ВИЧ (код B20).

- ▶ При сочетании болезни, вызванной ВИЧ, с туберкулезом всегда в качестве основного заболевания (первоначальной причины смерти) выбирают болезнь, вызванную ВИЧ (код B20.0), независимо от того, какое из состояний было диагностировано раньше.
- ▶ Если злокачественные новообразования развиваются как проявления болезни, вызванной ВИЧ (ВИЧ-ассоциированные опухоли), первоначальной причиной смерти выбирают болезнь, вызванную ВИЧ (код B21). При их сочетании используют код B22.7.

- ▶ При сличении клинического и патологоанатомического диагнозов при ВИЧ-инфекции **расхождение ставится по вторичному заболеванию**
- ▶ В случаях нескольких ВИЧ-ассоциированных инфекций все они указываются в патологоанатомическом диагнозе в подрубрике «Вторичные заболевания». Для шифрования в медицинском свидетельстве о смерти, **выбирают одно из вторичных заболеваний**, осложнения которого играли наиболее значительную роль в танатогенезе. Приоритет в таких ситуациях имеют **генерализованные процессы** (над локальными поражениями), **остро прогрессирующие** инфекции, заболевания с поражением **жизненно важных органов**. При невозможности выделения какого-либо одного вторичного заболевания в медицинском свидетельстве о смерти используют трехзначную рубрику B20.7 с формулировкой «Болезнь, вызванная ВИЧ с проявлениями множественных инфекций».

Не являются ВИЧ-ассоциированными заболеваниями

- ▶ сердечно-сосудистые заболевания (в т.ч. и инфекционный эндокардит - I33.0)
- ▶ онкологические заболевания (кроме саркомы Капоши, неходжкинских лимфом и инвазивного рака шейки матки, относящихся к ВИЧ-ассоциированным опухолям). См. письмо МЗ РФ от 01.07.2016.
- ▶ хронические вирусные гепатиты В и С, в т.ч. с исходом в цирроз печени (B18),
- ▶ передозировка наркотика, насильственная смерть, суицидальные случаи
- ▶ криптогенный сепсис у наркоманов
- ▶ острые панкреатиты без указания на вторичные инфекции
- ▶ флегмона конечностей у наркоманов (вследствие внутривенного введения наркотиков) - L03.
- ▶ Из блока B20-B24 исключены - болезнь, вызванная ВИЧ, осложняющая беременность, деторождение и послеродовый период (098.7)(Письмо МЗ от 01.07.2016)

Письмо МЗ РФ от 01.07.2016 «Методические рекомендации по порядку статистического учета и кодирования болезни, вызванной ВИЧ в статистике заболеваемости и смертности»

- ▶ В соответствии с правилами [МКБ-10](#) (с обновлениями ВОЗ 1996-2016):
- ▶ 11.1. "Болезнь, вызванную ВИЧ", следует считать причиной следующих состояний, записанных в [Свидетельстве](#) в логической последовательности:
- ▶ - брюшной тиф и паратиф, другие сальмонеллезные инфекции, шигеллез (A01-A03)
- ▶ - сальмонеллезный сепсис (A02.1)
- ▶ - криптоспоридиоз (A07.2).
- ▶ - изоспороз (A07.3)
- ▶ - туберкулез (A15-A19)
- ▶ - инфекции, вызванные другими микобактериями (A31)
- ▶ - прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия (A81.2)
- ▶ - инфекции, вызванные вирусом герпеса (B00.0-B00.2, B00.7-B00.8), уточненные как хронические язвы, бронхит, пневмония или эзофагит
- ▶ - цитомегаловирусные инфекции (B25.0, B25.2, B25.8 и B25.9), кроме поражений печени, селезенки, лимфатических узлов
- ▶ - кандидоз других локализаций (B37.8), уточненный как поражение легкого или пищевода
- ▶ - кокцидиоидомикоз (B38)
- ▶ - гистоплазмоз (B39)
- ▶ - криптококкоз (B45)
- ▶ - пневмоцистоз (B59)

продолжение

- ▶ - последствия туберкулеза (B90)
- ▶ - злокачественное новообразование ротоглотки (C10)
- ▶ - злокачественное новообразование ануса (C21)
- ▶ - саркома Капоши (C46)
- ▶ - злокачественное новообразование вульвы (C51)
- ▶ - злокачественное новообразование влагалища (C52)
- ▶ - злокачественное новообразование шейки матки (C53), уточненное как инвазивное
- ▶ - злокачественное новообразование полового члена (C60)
- ▶ - лимфома Ходжкина (C81), если уточнена с первичной локализацией в головном мозге
- ▶ - фолликулярная лимфома (C82), если уточнена с первичной локализацией в головном мозге
- ▶ - нефолликулярная лимфома (C83), если уточнена с первичной локализацией в головном мозге
- ▶ - диффузная крупноклеточная В-клеточная лимфома (C83.3), уточненная как иммунобластная
- ▶ - лимфома Беркитта (C83.7)
- ▶ - зрелая Т/НК-клеточная лимфома (C84), если уточнена с первичной локализацией в головном мозге
- ▶ - другие и неуточненные типы неходжкинской лимфомы (C85), если уточнены с первичной локализацией в головном мозге
- ▶ - другие уточненные типы Т/НК-клеточной лимфомы (C86), если уточнены с первичной локализацией в головном мозге
- ▶ - иммунодефициты
- ▶ - пневмонии (J12-J18)?
- ▶ - изнуряющий синдром ? (R64) Исключены: синдром истощения как результат заболевания, вызванного ВИЧ (B22.2), злокачественная кахексия (C80.-), алиментарный маразм (E41)

Пример 1

- ▶ **Основное заболевание:** ВИЧ-инфекция, стадия 4В (СПИД) (иммуноблот + № ... , дата, иммунный статус (дата): CD4, CD8, CD4/CD8).
- ▶ **Вторичные заболевания:** 1. Токсоплазмоз головного мозга: некротический энцефалит с множественным поражением коры, белого вещества височно-теменной и затылочной областей, подкорковых ядер билатерально (псевдоцисты токсоплазмы – гистологически, ШИК-реакция положительная, ИГХ с поликлональными антителами *Toxoplasma Gondii*; прижизненно ПЦР-исследование СМЖ - выявлена ДНК *Toxoplasma Gondii*). 2. Двусторонняя полисегментарная пневмоцистная пневмония. 3. Генерализованная цитомегаловирусная инфекция с поражением легких и надпочечников (субтотальный адреналит). 4. Эрозивный эзофагит микотической этиологии (вид гриба) (B20.7).
- ▶ **Осложнения основного заболевания:** Левосторонний фибринозный плеврит. Правосторонний гидроторакс (... мл.). Кахексия. Отек головного мозга, отек легких.
- ▶ **НПС-отек головного мозга**
- ▶ **Медицинское свидетельство о смерти:**
 - I а) Токсоплазмоз головного мозга
 - б) ВИЧ-инфекция, стадия 4В (B20.7)
- II

Пример 2

- ▶ Основное заболевание: Хронический вирусный гепатит С (ИФА крови положит., №, дата) с исходом в мелкоузловой цирроз печени (масса печени 2300 г), активность, и др. характеристика.
- ▶ Конкурирующее заболевание: ВИЧ-инфекция, ст. 4Б (иммунный блот положит. №, дата; иммунный статус), фаза прогрессирования без антиретровирусной терапии.
- ▶ Вторичное заболевание: Двусторонняя тотальная бактериальная фибринозно-гнойная пневмония (в мазках-отпечатках легкого смешанная кокково-бациллярная флора или указать результаты бак. исследования легкого - №, дата, выявленная микрофлора).
- ▶ Осложнения: Синдром портальной гипертензии: варикозное расширение вен пищевода, селезеночной вены, асцит (1200 мл), двусторонний гидроторакс (по 900 мл), спленомегалия (420 г.). Печеночная недостаточность (печеночная желтуха; биох. анализ крови - общий билирубин, АСТ, АЛТ). Кровотечение из варикозно расширенных вен пищевода. Острая постгеморрагическая анемия (неизмененная кровь в просвете пищевода, желудка 1800 мл; острое общее малокровие, Hb- , эритроциты - 1,2 млн.). Отек легких.
- ▶ НПС- острая анемия

Медицинское свидетельство о смерти

I. а) Острая постгеморрагическая анемия

б) Кровотечение из варикозных вен пищевода

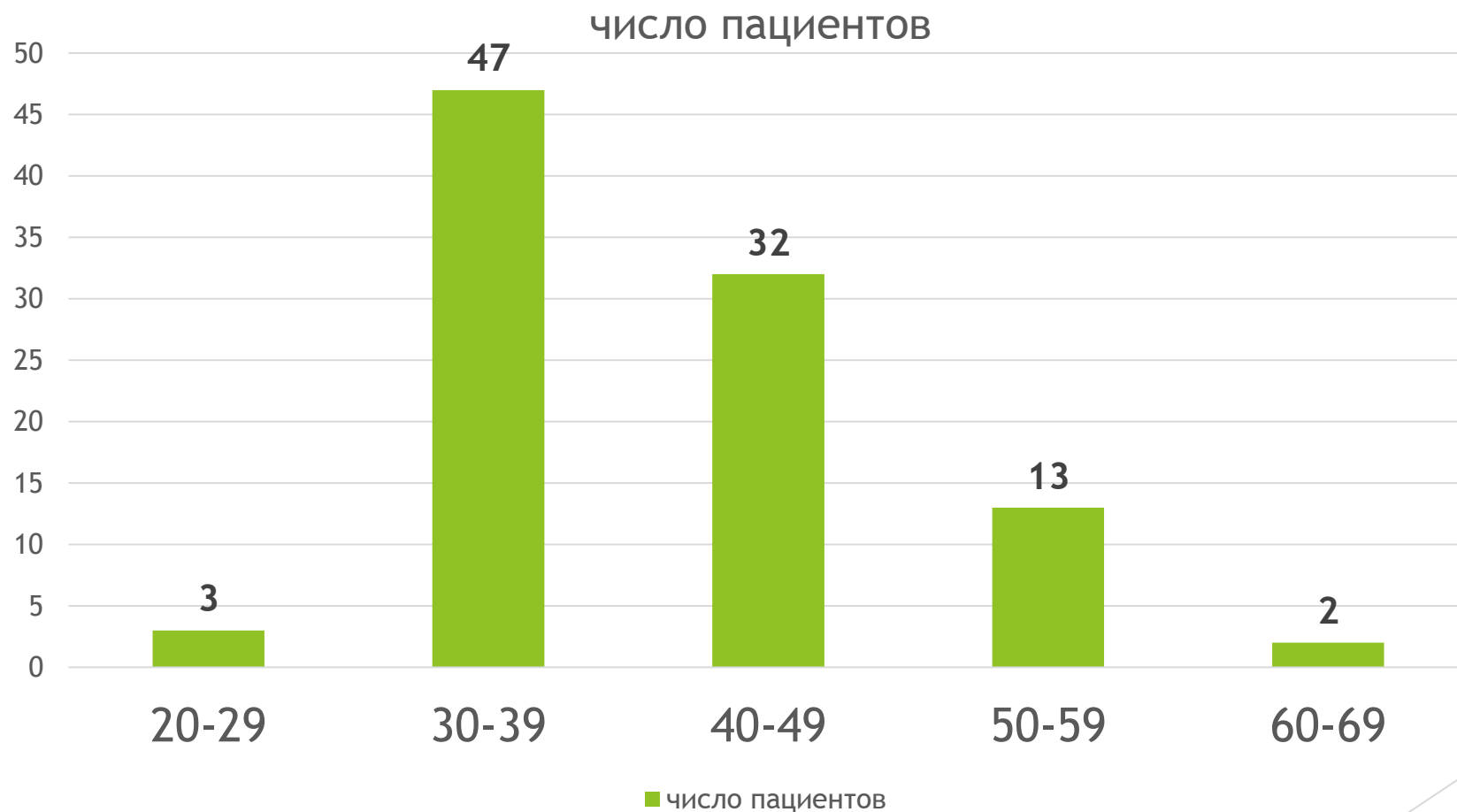
в) Хронический вирусный гепатит С с исходом в цирроз печени (B18.2)

г) -

II. ВИЧ-инфекция, бактериальная пневмония (B20.1)

97 протоколов вскрытий ВИЧ -инфицированных за период январь -июнь 2018г в ГПАБ

- ▶ Большинство -мужчины (68); женщины -29.
- ▶ По возрастным категориям



- ▶ В специализированных стационарах умерло 65 пациентов
- ▶ В стационарах общего профиля -29
- ▶ Дома-3

Основным (и единственным) диагнозом ВИЧ -инфекция была в 80 случаях.

Основным диагнозом в составе коморбидного - в 7 случаях.

Сочетанное в составе коморбидного (на 2 месте)-в 2 случаях

В 7-х случаях ВИЧ -инфекция расценивалась как фоновое заболевание .

В 1 случае -как сопутствующее.

Стадии ВИЧ-инфекции

	Стадия ВИЧ в клиническом диагнозе	Стадия ВИЧ в патологоанатомическом диагнозе
Нет ВИЧ в диагнозе	3 оп	1 оп
3-я стадия (ВОЗ)	-	2 оп
4 А	4 оп-3 ИС-1	3 оп-2 ИС-1
4 Б	13	9
4 Б/В	2 оп	1 оп
4 В	68	72
ВИЧ-инфекция (бду)	2 оп	5 оп-4 ИС-1
СПИД	5 оп	4 оп

Данные иммунограммы

CD-4 - кл/мкл	Число случаев
Нет информации	45
0-99	31
100-199	8
200-299	4
300-399	3
400-499	6

В 30 случаях из 45, в которых отсутствовали данные иммунограммы -смерть пациентов наступила в стационарах общего профиля или дома.

Вторичные заболевания

	Клинический диагноз	Патологоанатомический диагноз
Кандидоз (ОФК, пищевод)	32	13
Пневмония	14	18
Пневмоцистная пневмония	10	8
Туберкулез	44	39
Токсоплазмоз	1	2
ЦМВИ	6	4
ВЭБ, герпес	1	0
ПМЛ	4	3
Сифилис	1	0
Лейшманиоз	1	1
Криптококкоз	2	3
Менингоэнцефалит БДУ	6	1
ЗНО	2	1
Лимфома Ходжкина	0	1
Неходжкинская лимфома	7	9
Центробластный	2	2

Проблемы с формулировкой посмертного диагноза

Инфекционные стационары	Стационары общего профиля
Нет данных иммуноблота, иммунограммы в клиническом диагнозе	Отсутствие клинических данных- сведений о наличии ВИЧ-инфекции (у врачей-клиницистов и патологоанатомов)
Нет рубрики вторичных заболеваний в клиническом диагнозе	Отсутствие данных о наличии иммуноблота, данных иммунного статуса и пр. (у клиницистов и патологоанатомов)
Вторичные заболевания трактуются как осложнения (в клиническом и часто в патологоанатомическом диагнозе)	Неправильное стадирование ВИЧ-инфекции
Нет сличения клинического и патологоанатомического диагноза (только по наличию ВИЧ-инфекции)	Неправильная оценка места ВИЧ-инфекции в заключительном диагнозе
НЕ выделяется непосредственная причина смерти в клиническом диагнозе.	Недостаточные знания врачей-клиницистов и патологоанатомов о клинических и морфологических проявлениях ВИЧ-инфекции

Пример (инфекционный стационар)

- ▶ Количество койко-дней -56,9
- ▶ Заключительный клинический диагноз:

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия 4В, прогрессия без АРВТ (старт АРВТ за 20 суток до смерти)

Осложнения: ВИЧ-ассоциированное поражение головного мозга (Лимфома?, Тохо? Криптококковый менингоэнцефалит). Пневмоцистная пневмония. Туберкулез легких? Орофарингиальный кандидоз. Снижение массы тела >20%. Острая дыхательная недостаточность. Острая сердечно-сосудистая недостаточность. Herpes zoster

Сопутствующие заболевания: Хронический вирусный гепатит В+С, минимальная биохимическая активность. Хронический панкреатит. Анемия тяжелой степени смешанного генеза. Зависимость от опиатов.

Н.П.С.-???????

Патологоанатомический диагноз:

► Основное заболевание:

ВИЧ-инфекция в стадии СПИД. Без АРВТ. (ИБ+№111111-18. CD3-47,04%, 432,7 кл/мкл, CD4-0,6%, 5,55 кл/мкл, вирусная нагрузка -1730411 копий/мл), лимфоидное истощение всех групп лимфатических узлов. Кахексия.

Вторичные заболевания: 1. Генерализованный туберкулез: туберкулез внутригрудных, парааортальных, внутрибрюшных, перипортальных лимфатических узлов; множественные ацинозные и ацинозно-нодозные очаги казеозного некроза во всех долях обоих легких, милиарная туберкулезная диссеминация в селезенке, туберкулезный менигоэнцефалит. 2. Распространенный псевдомембранозный кандидоз полости рта, глотки, пищевода. Псевдомембранозный колит нисходящей части ободочной кишки, ректосигмоидного отдела.

НПС -???

Сопоставление заключительного клинического и патологоанатомического диагноза - **СОВПАДЕНИЕ (???)**

Клинико-патологоанатомический эпикриз

- ▶ М.41г, болел ВИЧ-инфекцией в стадии СПИД. Ведущей ВИЧ-маркерной патологией явился генерализованный туберкулез с поражением лимфатических узлов, паренхиматозных органов и головного мозга, псевдомембранозный колит. Смерть наступила при явлениях острой сердечно-сосудистой недостаточности от нарастающей туберкулезной интоксикации. Набухания и отека головного мозга.

Пример (стационар общего профиля)

- ▶ Ж, 40 л, к\д-1ч, 15мин
- ▶ Заключительный клинический диагноз:

Основное заболевание: Внебольничная двусторонняя пневмония. ДН III степени. Сепсис? Лимфома? ЗНО? МТС? ОССН. СПОН. Терминальное состояние.

Осложнение основного заболевания:-

Сопутствующие-..

Причина смерти...

Патологоанатомический диагноз:

Основное заболевание: ВИЧ-инфекция, стадия 4В, прогрессирование без АРВТ (Эпид №2222 от 20.09.2008)

Вторичное заболевание: Очагово-сливная двусторонняя субтотальная пневмония (бактериоскопия-кокковая флора)

Осложнения: Острая дыхательная недостаточность. Отек головного мозга.

Сопоставление заключительно клинического и патологоанатомического диагнозов-РАСХОЖДЕНИЕ 1 категории (кратковременность пребывания).

Клинико-патологоанатомический эпикриз:

Б-я Н, 40л, поступил в больницу с диагнозом «внебольничная пневмония, ДНЗ, клиническая смерть». По данным Центра СПИДа была зарегистрирована в Центре 17.09.2008. Состояние крайне тяжелое, через 1ч15 мин констатирована смерть больной.

В ходе патологоанатомического исследования установлено, что первоначальной причиной смерти стала ВИЧ-инфекция стадии 4В с вторичным заболеванием-субтотальной бактериальной двусторонней пневмонией, острой дыхательной недостаточностью, которая и послужила непосредственной причиной смерти.

Выводы

- ▶ Для получения достоверной и объективной информации о смертности ВИЧ-инфицированных от ВИЧ-инфекции и других причин необходим унифицированный подход к формулировке посмертного клинического и патологоанатомического диагнозов, основанного на актуальных клинических рекомендациях с учетом распоряжений и указаний Минздрава.

- ▶ **БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!**