



АССОЦИАЦИЯ
МЕДИЦИНСКИХ
ОБЩЕСТВ
ПО КАЧЕСТВУ



ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ АНАТОМИЯ

НАЦИОНАЛЬНОЕ РУКОВОДСТВО

Главные редакторы
акад. РАН М.А. Пальцев,
чл.-кор. РАМН Л.В. Кактурский,
проф. О.В. Зайратьянц

Подготовлено под эгидой Российского общества патологоанатомов
и Ассоциации медицинских обществ по качеству



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2014

Глава 1

Номенклатура и классификации болезней. Правила исследования биопсийного материала и формулировки патологоанатомического диагноза

Содержание главы

Номенклатура и принципы классификации болезней	19
Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра.....	20
Международная классификация болезней в онкологии МКБ-О.....	22
Международные гистологические классификации опухолей	22
Классификация стадий анатомического распространения злокачественных опухолей — система TNM	22
Классификация наследственных заболеваний человека ОММ	23
Правила исследования биопсийного материала	24
Правила формулировки патологоанатомического диагноза	28
Рубрики диагноза	30
Основное заболевание	32
Осложнения основного заболевания.....	36
Сопутствующие заболевания.....	37
Правила кодирования диагнозов по МКБ-10	38
Медицинское свидетельство о смерти.....	40

НОМЕНКЛАТУРА И ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ БОЛЕЗНЕЙ

Исторически сложившиеся национальные номенклатуры и классификации болезней из-за их разнообразия мало пригодны для сравнительного анализа заболеваемости и смертности населения разных стран. Мировой опыт обусловил необходимость построения международных номенклатуры и классификации болезней на компромиссных условиях с учетом этиологии, анатомической локализации,

обстоятельств их возникновения и ряда других факторов, связанных с проблемами здоровья. В числе последних — учет требований медицинской информатики, демографической статистики, а также организаций санитарно-эпидемиологического надзора, социального и медицинского страхования, судебно-правовых и других органов. Подготовку и периодические пересмотры международной номенклатуры и классификации с 1948 г. осуществляет ВОЗ.

20-я сессия Всемирной ассамблеи здравоохранения утвердила и ввела в действие с 1 января 1968 г. «Положения о номенклатуре (в том числе о составлении и публикации статистических данных), относящиеся к болезням и причинам смерти». В статье 2 «Положений» всем странам при учете и анализе заболеваемости и смертности населения предлагают руководствоваться текущим пересмотром международной классификации болезней (МКБ).

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

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

- Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра — МКБ-10 (*International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, Tenth Revision* — ICD-10).
- Международная классификация болезней в онкологии, третье издание — МКБ-О (*International Classification of Diseases for Oncology, 3rd Edition* — ICD-O).
- Международные гистологические классификации опухолей (*World Health Organization Classification of Tumours*).
- Классификация стадий анатомического распространения злокачественных опухолей по системе TNM (*staging system TNM*).
- Классификация наследственных заболеваний человека (*Online Mendelian Inheritance in Man* — OMIM).
- Различными международными медицинскими ассоциациями выпущены Международные классификации по отдельным дисциплинам (дерматология, зубоочечное дело и стоматология, неврология, ревматология и ортопедия, психические расстройства и др.), которые используют дополнительные пятые и шестые знаки с целью детализации рубрик МКБ-10.

Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра

МКБ-10 была принята 43-й Всемирной ассамблеей здравоохранения в 1989 г. и введена в действие на территории РФ с 01.01.1998 г. Указом Президента РФ и приказом Минздрава РФ от 27.05.1997 г. № 170 «О переходе органов и учреждений здравоохранения Российской Федерации на МКБ-10» (в ряде регионов страны переход на МКБ-10 был отложен до 01.01.1999).

Десятый пересмотр МКБ — последний в серии пересмотров классификации, которая впервые была принята в 1893 г. как «Международный перечень причин

смерти» или «Классификация Бертильона». С 1948 г., начиная с шестого пересмотра, периодические переиздания МКБ координировала ВОЗ, и они были расширены за счет включения состояний, не приводящих к летальному исходу. В МКБ-10 впервые введена алфавитно-цифровая система кодирования, позволившая значительно расширить рамки классификации и объем рубрик, а также проводить дальнейший пересмотр классификации без нарушения цифровой системы. Важно отметить, что в каждой стране есть сложившиеся названия болезней и причин смерти, поэтому не обязательно всегда копировать и использовать терминологию МКБ-10, которая порой противоречит сложившимся отечественным представлениям. Национальные традиции должны быть сохранены. Однако для международного взаимопонимания и принятия решений по медицинским проблемам необходимо относить каждое заболевание и причину смерти по аналогии только к соответствующему коду МКБ-10 независимо от того, принят ли данный термин в отечественной медицинской практике. Патологоанатомы также должны строго следовать рекомендациям МКБ-10, запрещающим использовать ряд рубрик в качестве причин смерти.

МКБ-10 содержит 21 класс заболеваний и проблем, связанных со здоровьем.

I. Некоторые инфекционные и паразитарные болезни (A00–B99).

II. Новообразования (C00–D48).

III. Болезни крови, кроветворных органов и отдельные нарушения, вовлекающие иммунный механизм (D50–D89).

IV. Болезни эндокринной системы, расстройства питания и нарушения обмена веществ (E00–E90).

V. Психические расстройства и расстройства поведения (F00–F99).

VI. Болезни нервной системы (G00–G99).

VII. Болезни глаза и его придаточного аппарата (H00–H59).

VIII. Болезни уха и сосцевидного отростка (H60–H95).

IX. Болезни системы кровообращения (I 00–I 99).

X. Болезни органов дыхания (J00–J99).

XI. Болезни органов пищеварения (K00–K93).

XII. Болезни кожи и подкожной клетчатки (L00–L99).

XIII. Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани (M00–M99).

XIV. Болезни мочеполовой системы (N00–N99).

XV. Беременность, роды и послеродовой период (O00–O99).

XVI. Отдельные состояния, возникающие в перинатальном периоде (P00–P96).

XVII. Врожденные аномалии (пороки развития), деформации и хромосомные нарушения (Q00–Q99).

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

XIX. Травмы, отравления и некоторые другие последствия воздействия внешних причин (S00–T98).

XX. Внешние причины заболеваемости и смертности (V01–Y98).

XXI. Факторы, влияющие на состояние здоровья и обращения в учреждения здравоохранения (Z00–Z99).

В МКБ-10 уточнены определения, касающиеся антенатальной, перинатальной, неонатальной, младенческой и материнской смертности. Даны дефиниции живорождения, мертворождения, недоношенности (беременность сроком менее 259 дней), доношенности (259–293 дня), переносимости (294 дня и более). Перинатальным периодом считают срок со 154-го дня до 7-го полного дня жизни после рождения. Неонатальный период (период новорожденности) заканчивается через 28 полных дней после рождения.

Случаи материнской смерти подразделяют на две группы: непосредственно связанные с акушерской причиной и косвенно связанные с акушерской патологией (болезни, существовавшие до беременности или возникшие во время нее, вне связи с акушерской причиной). Материнскую смерть диагностируют в случаях, обусловленных непосредственно беременностью, или в течение 42 дней после окончания беременности от какой-либо причины, но в срок не позже года после родов. Материнскую смерть расценивают как позднюю, если она произошла в период спустя 42 дня после родов, но не позже, чем через год после родов (при обнаружении непосредственной акушерской причины или косвенно связанной с ней причины). Смерть регистрируют как связанную с беременностью, если она наступила в период беременности или в течение 42 дней после родов, независимо от причины смерти.

Международная классификация болезней в онкологии МКБ-О

В МКБ-О (третье издание *International Classification of Diseases for Oncology* — ICD-O, опубликовано ВОЗ в 2000 г.) всем опухолям присвоены пятизначные коды «М» от 8000/0 до 9989/1. Первые четыре знака обозначают гистологический тип опухоли. Пятый знак после косой черты (/) указывает на биологическое поведение новообразования или на то, что очаг — метастатический:

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

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

Международные гистологические классификации опухолей

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

Классификация стадий анатомического распространения злокачественных опухолей — система TNM

Классификация злокачественных опухолей по системе TNM была введена ВОЗ в 1967 г. Она представляет собой наиболее точный, распространенный и обязательный для практического применения способ кодирования стадий анатомического распространения злокачественных опухолей. Другие классификации, в частности, ведущие свое начало от выделения четырех стадий рака шейки матки в 1938 г. Лигой национальных организаций здравоохранения, — менее информативны. Кодировка онкологических заболеваний по системе TNM разработана в настоя-

щее время практически для всех злокачественных опухолей, и периодически ее публикуют (с очередными уточнениями, принятыми ВОЗ) в виде справочников и специальных атласов.

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

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

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

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

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

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

Фактор C — фактор достоверности диагностики опухоли (*Certainty factor*). В зависимости от методов, которые были использованы, добавляют обозначения от C1 до C5 после каждой рубрики TNM. Обозначение C1 указывает на то, что опухоль диагностирована на основании осмотра, пальпации, результатов рутинной рентгенографии, эндоскопии, C2 — на основании применения специальных методов (вариантов компьютерной и магнитно-резонансной томографии, ангиографии, ультрасонографии, цитологического или биопсийного исследования), C3 и C4 — в результате цитологического или гистологического исследования хирургически удаленной опухоли, C5 — на основании аутопсии.

R — «остаточная» опухоль (*Residual tumour*). Буквенно-цифровыми кодами RX, R0, R1 или 2 (a, b) обозначают: присутствуют или нет «остаточная» опухоль или ее метастазы после хирургического лечения. Так, RX подразумевает, что «остаточная» опухоль или ее метастазы не исключены, а код R0 указывает, что исключены. Код R1 свидетельствует о микроскопически выявленном росте опухоли в краях резекции, R2a — о макроскопически видимом росте в краях резекции, R2b — о сохранении метастазов опухоли после удаления ее первичного узла.

Классификация наследственных заболеваний человека OMIM

OMIM — менделевское наследование человека (в Сети <ftp://ftp.ncbi.nih.gov/repository/OMIM/>) — постоянно пополняемая и ежедневно обновляемая база данных о генных локусах, фенотипах (включая наследственные заболевания), развиваемая в Университете Джона Хопкинса (США). Представляет собой сово-