

В.М. Коваленко

Інститут кардіології, Київ

СИСТЕМАТИЗАЦІЯ ТА КЛАСИФІКАЦІЯ НЕКОРОНАРОГЕННИХ ХВОРОБ СЕРЦЯ, УНІФІКОВАНІ СТАНДАРТИ ТА КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ

Термінологія і номенклатура некоронарогенних хвороб серця визначена в МКХ-10. Поряд з цим клінічні класифікації багатьох поширених хвороб цієї групи залишаються неуніфікованими, що є складною проблемою як з точки зору формалізації діагностики, так і тлумачення окремих нозологічних форм, особливостей їх перебігу, стандартизованих підходів до діагностики та лікування тощо.

Некоронарогенні хвороби серця згідно з МКХ-10 віднесені до IX (хвороби органів кровообігу) та V класу (розлади психіки та поведінки), що представлено в табл. 1.

Таблиця 1

Класифікація хвороб серця згідно з МКХ-10		
Клас	Нозологічна форма	Шифр
IX	Гострий ревматизм (ревматична гарячка)	100–102
	Хронічні ревматичні хвороби серця	105–109
	Гострий перикардит	I30
	Інші хвороби перикарда	I31
	Перикардит при хворобах, класифікованих в інших рубриках	I32
	Гострий та підгострий ендокардит	I33
	Неревматичні ураження клапанів	I34–I37
	Ендокардит клапанний, неуточнений	I38
	Ендокардит та порушення клапанів серця при хворобах, класифікованих в інших рубриках	I39
	Гострий міокардит	I40
	Міокардит при бактеріальних хворобах, класифікованих в інших рубриках	I41
	Кардіоміопатія	I42–I43
	Міокардит, неуточнений	I51.4
	Дегенерація міокарда	I51.5
V (розлади психіки та поведінки)	Соматоформна вегетативна дисфункція	F45.3
	Кардіогенний невроз	F45.3
	Нейроциркуляторна астенія	

Наведені основні нозологічні форми мають свої клінічні дефініції, що значно розширює і ускладнює класифікацію цієї групи захворювань. Деякі терміни, що не ввійшли до номенклатури хвороб, рекомендованих ВООЗ, використовують в клінічній практиці. Наприклад, вальвулярна, запальна кардіоміопатія, міокардіодистрофія тощо.

Виходячи з цього, ми запропонували систематизацію некоронарогенних хвороб серця, що базується на номенклатурі та класифікації МКХ-10. Хвороби систематизовані за етіологічними та патогенетичними механізмами їх розвитку (табл. 2). Основні принципи, за якими здійснювали цю роботу, викладені в наших попередніх працях (Коваленко В.М., 1999а; Коваленко В.М., 1999б; Коваленко В.М., 2000).

Розподіл некоронарогенних хвороб та уражень серця на чотири групи за етіологічними та патогенетичними механізмами їх розвитку забезпечує уніфікацію підходів до їх діагностики, що викладено у вигляді стандартів та критеріїв діагностики окремих груп цих захворювань.

СТАНДАРТИ ТА КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ ФУНКЦІОНАЛЬНИХ УРАЖЕНЬ СЕРЦЯ

- Клінічні прояви: зміни стану нервової системи та вегетативного статусу, кардіалгія, респіраторний синдром, порушення ритму серця.
- Фізикальне обстеження: зміни відсутні, можливе послаблення I тону та систолічний шум.
- ЕКГ: зміни відсутні, незначні неспецифічні зміни (порушення процесу реполяризації, суправентрикулярні екстрасистоли тощо).
- Рентгенологічне обстеження: відсутність змін з боку серця.
- ЕхоКГ: відсутні порушення клапанного апарату та морфофункціонального стану серця, можливий пролапс мітрального клапану (ПМК).

Конкуруючі по диференціальній діагностиці хвороби: міокардит (вогнищевий), вади серця (недостатність мітрального клапану, дефект міжпередсердної перегородки)

Критерії виключення:

1. Відсутність вогнищевої інфекції та її персистенції, критеріїв загального та локального (серце) запалення за даними специфічних бактеріологічних, біохімічних та імунологічних маркерів.
2. Відсутність морфологічних порушень клапанного апарату серця та окремих його камер.

СТАНДАРТИ ТА КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ МЕТАБОЛІЧНИХ ТА ДЕГЕНЕРАТИВНИХ УРАЖЕНЬ МІОКАРДА

- Клінічні прояви: біль у ділянці серця, серцебиття та порушення ритму.
- Фізикальне обстеження: приглушеність тонів, розширення меж серця. Можливий систолічний шум.
- ЕКГ: порушення реполяризації зі змінами сегмента ST та зубця ST.
- Проби з навантаженням: відсутність критеріїв діагностики ішемії.
- Холтеровське моніторування: відсутність критеріїв діагностики ішемії.

Систематизація некоронарогенних хвороб та уражень серця по етіологічному та патогенетичному механізмих розвитку з позиції оптимального вибору лікування (на основі номенклатури та класифікації ВООЗ)

Групи хвороб та уражень серця			
I. Функціональні	II. Метаболічні та дегенеративні* (дистрофічні)	III. Запальні (в т.ч. інфекційні, паразитарні)*	IV. Первинні морфологічні*
Соматоформна (соматогенна) вегетативна дисфункція (F45.3) Кардіогенний невроз (функціональна кардіоміопатія) Нейроциркуляторна астения (дистонія)	Ендокринні хвороби, розлади харчування та метаболічні порушення (I43.1–2) Тиреотоксична хвороба серця (I43.8) Подагричне серце (I43.8) Міокардіофіброз** (I51.4) Амілоїдоз серця тощо (I43.8) Алкогольна кардіоміопатія (I42.6) Кардіопатія, спричинена дією лікарських засобів та інших (алергічних і токсичних) факторів (I42.7) Дегенерація міокарда** (I51.5) Інші (I42.8–I42.9)	Перикардит (I30–I32) Ендокардит (I33, I39), в т.ч. вальвуліт Міокардит (I40, I41, I51.4) Ревматизм (I01) та хронічні ревматичні хвороби (вади) серця, в т.ч. пролапс мітрального клапана (I05–I09) Ревматичні хвороби з запальними та імунними механізмами розвитку (M05.3 M32.1) Прямі вірусні, інфекційні та паразитарні ураження (I41, I41.1, I41.2, I43) Опосередковані ураження, пов'язані з інфекційними факторами (I41.8)	Неревматичні ураження (I34), в т.ч. пролапс мітрального клапана (I34.1) Набуті вади серця, окрім ревматичних (I34–I37, I51.1–3) Вроджені вади серця (XVIQ 20–28) Кардіоміопатії (I42): дилатаційна (I42.0), обструктивна та інші гіпертрофічні кардіопатії (I42.1, I42.2), рестриктивна (I42.3–5), аритмогенна (I42.8) Пухлини серця Інші (I42.8, I42.9)

* У т.ч. визначені в МКХ та ВООЗ як кардіоміопатії; ** віднесені до ускладнень та неточно позначених хвороб серця

• Рентгенологічне обстеження: неспецифічне збільшення розмірів серця.

• ЕхоКГ: відсутні органічні зміни клапанного апарату, можливе розширення камер серця та зниження його скоротливої функції.

• Коронарографія: проводиться за необхідності диференціальної діагностики з ІХС.

Конкуруючі по диференціальній діагностиці хвороби та ураження: міокардіофіброз, кардіоміопатії, ішемічна хвороба серця, міокардит.

Критерії виключення:

1. Позитивний навантажувальний тест на ішемію.
2. Ознаки ішемії за даними холтерівського моніторування.

3. Відсутність критеріїв діагностики інфекції та запалення за даними лабораторних та імунологічних методів дослідження.

4. Негативні медикаментозні проби з блокаторами β-адренорецепторів, препаратами калію тощо.

СТАНДАРТИ ТА КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ ЗАПАЛЬНИХ УРАЖЕНЬ СЕРЦЯ

• Клінічні прояви: біль у ділянці серця, серцебиття та порушення ритму, ознаки серцевої недостатності, у тому числі застійної, підвищення температури тіла, можливі системні прояви (ураження судин, печінки, нирок тощо).

• Фізикальне обстеження: приглушеність тонів, наявність шумів, розширення меж серця

• ЕКГ: порушення збудливості, провідності, реполяризації.

• Рентгенологічне обстеження: неспецифічне збільшення розмірів серця, характерні ознаки у разі перикардитів або вад серця.

• ЕхоКГ: збільшення всіх або окремих камер серця, можливі вальвуліт або вегетация у разі інфекційного ендокардиту, органічні порушення клапанів при ревматизмі, наявність додаткової рідини у перикарді (при перикардиті), зниження скоротливої функції серця.

• Пункція перикарда (у разі перикардиту) з наступним аналізом складу рідини.

• Бактеріологічні дослідження на підтвердження збудника запального процесу або його персистенції в організмі.

• Біохімічні дослідження: специфічні маркери системного або локального запалення (може бути використаний загальноприйнятий ревмокомплекс).

• Імунологічні: специфічні тести з антигенами тканин серця.

• *Ex juvantibus* — позитивні зміни у разі проведення протизапальної терапії.

Конкуруючі по диференціальній діагностиці хвороби та ураження серця: дилатаційна кардіоміопатія, неревматичні вади серця, дегенерація міокарда (міокардіодистрофії).

Критерії виключення:

1. Відсутність маркерів інфекційного та запального процесу.

2. Негативні імунологічні тести щодо наявності імунного або аутоімунного процесу.

3. Наявність фонового захворювання, що спричинює міокардіодистрофію (дегенерація міокарда).

СТАНДАРТИ ТА КРИТЕРІЇ ДІАГНОСТИКИ ХВОРОБ СЕРЦЯ З ПЕРВИННИМИ МОРФОЛОГІЧНИМИ УРАЖЕННЯМИ

• Клінічні прояви: біль у ділянці серця, порушення ритму серця, ознаки прогресуючої серцевої недостатності, резистентність до терапії (у разі дилатаційної кардіопатії).

• Фізикальне обстеження: наявність різних шумів, характерних для органічних порушень серця, специфічне або неспецифічне розширення меж серця.

• ЕКГ: порушення збудливості, провідності, реполяризації.

• Рентгенологічне обстеження: специфічні ознаки вад серця та кардіоміопатій або загальне збільшення розмірів серця.

• ЕхоКГ: характерні порушення клапанного апарату та окремих камер при неревматичних вадах серця, порушення симетрії серця, його камер та стінок без органічного ураження клапанного апарату при кардіоміопатіях, за винятком рестриктивної.

Таблиця 3

Класифікація кардіоміопатій

I. Нозологічна форма
<ul style="list-style-type: none"> • Дилатаційна кардіоміопатія — I42 • Гіпертрофічна кардіоміопатія (обструктивна) — I42.1 • Рестриктивна кардіоміопатія — I42.3–5 • Аритмогенна кардіоміопатія правого шлуночка — I42.8 • Особливі кардіопатії — I43 (системні хвороби, м'язові дистрофії, нейро м'язові порушення, перипортальні) • Алкогольна кардіоміопатія — I42.6 • Метаболічна кардіоміопатія — I43.1, I43.2, I43.8 • Кардіоміопатія, спричинена ліками та іншими зовнішніми факторами — I42.7 • Кардіоміопатія при інфекційних та паразитарних хворобах, в т.ч. дифтерії — I43
II. Клінічний варіант: аритмія, кардіалгія тощо
III. Серцева недостатність (0–III стадії)

Таблиця 4

Класифікація міокардиту

I. Гострий
а) з установленною етіологією I40, I41 (інфекційні — I40; бактеріальні — I41; вірусні — I41.1; паразитарні — I41.2; при інших хворобах — I41.8); б) неуточнений I40.9
II. Хронічний, неуточнений (I51.4)
III. Міокардіофіброз (I51.4)
IV. Поширеність:
а) ізольований (вогнищевий) — (I40.1); б) інший (дифузний) — I40.8
V. Перебіг: легкий, середній, тяжкий
VI. Клінічні варіанти: аритмія, порушення реполяризації, кардіалгія, тощо
VII. Серцева недостатність (0–III стадії)

Конкуруючи по диференціальній діагностиці хвороби та ураження: міокардит (дифузний), ревматичні ураження серця.

Таблиця 5

Класифікація перикардиту

I. Етіологічна характеристика
<ul style="list-style-type: none"> • Перикардит при бактеріальних інфекціях I32 • Перикардит при інфекційних і паразитарних хворобах I32.1 • Перикардит при інших хворобах I32.8 • Перикардит неуточнений I31.9
II. Патогенетичні і морфологічні варіанти
<ul style="list-style-type: none"> • Хронічний адгезивний I31 • Хронічний констриктивний I31, в тому числі кальциноз перикарда • Гемоперикард I31.2 • Перикардальний випіт (незапальний) — гідроперикард, в тому числі хілоперикард
III. Характер перебігу: гострий, хронічний, прогресуючий
IV. Оцінка ступеня вираженості перикардального випоту за даними ультразвукових та інших методів дослідження (незначна, середня, велика)
V. Серцева недостатність (0–III стадії)

Критерії виключення:

1. Ознаки інфекційного або запального процесу.
2. Відсутність морфологічних уражень за даними ЕхоКГ з боку клапанів та відділів серця.

Приведені дані щодо систематизації, стандартів та критеріїв діагностики некоронарогенних хвороб серця є основою диференціальної діагностики цих захворювань та передумовою для вибору оптимального лікування.

Враховуючи складність у визначенні та використанні клінічних класифікацій некоронарогенних хвороб серця, Об'єднаним пленумом кардіологів, ревматологів та кардіохірургів, який відбувся 6–8 жовтня 1999 р., були затверджені робочі проекти, рекомендовані робочою групою у складі проф. В.М. Коваленка (модератор), проф. К.М. Амосової, проф. І.М. Ганджі, проф. М.Г. Ілляш,

Таблиця 6

Класифікація набутих вад серця

Мітральний стеноз
Ревматичний I05.0 Неревматичний I34.2 (з уточненням етіології) I стадія — компенсації; II стадія — легеневого застою; III стадія — правшлуночкової недостатності; IV стадія — дистрофічна; V стадія — термінальна.
Мітральна недостатність
Ревматична — I05.1 Неревматична — I34.0 (з уточненням етіології) I стадія — компенсації; II стадія — субкомпенсації; III стадія — правшлуночкової декомпенсації; IV стадія — дистрофічна; V стадія — термінальна.
Комбінована ревматична мітральна вада: I05.2
З перевагою стенозу: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральному стенозі. З перевагою недостатності: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральній недостатності. Відповідно переваги: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при мітральній недостатності.
Пролапс мітрального клапана I34.1
Аортальний стеноз
Ревматичний I06.0 Неревматичний I35.0 (з уточненням етіології) I стадія — повної компенсації; II стадія — прихованої серцевої недостатності; III стадія — відносної коронарної недостатності; IV стадія — вираженої лівшлуночкової недостатності; V стадія — термінальна.
Аортальна недостатність
Ревматична I06.1 Неревматична I35.1 (з уточненням етіології) I стадія — повної компенсації; II стадія — прихованої серцевої недостатності; III стадія — субкомпенсації; IV стадія — декомпенсації; V стадія — термінальна.
Комбінована аортальна вада
Ревматична I06.2 Неревматична I35.2 (з уточненням етіології) З перевагою стенозу: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при аортальному стенозі. З перевагою недостатності: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при аортальній недостатності. Без явної переваги: стадії та показання до хірургічного лікування відповідають таким при аортальному стенозі.
Трикуспідальний стеноз
Ревматичний I07.0 Неревматичний I36.0 (з уточненням етіології)
Трикуспідальна недостатність
Ревматична I07.1 Неревматична I36.1 (з уточненням етіології)
Комбінована трикуспідальна вада
Ревматична I07.2 Неревматична I36.2 (з уточненням етіології)
Стеноз клапана легеневої артерії — I37.0
Недостатність клапана легеневої артерії — I37.1
Комбінована вада клапана легеневої артерії — I37.2
Посідній вади серця
Мітрально-аортальний I08.0 Мітрально-трикуспідальний I08.1 Аортально-трикуспідальний I08.2 Мітрально-аортально-трикуспідальний I08.3 (з розшифруванням; див. формулювання діагнозу)*

*Першою наводиться вада з більшою вираженістю відповідних клініко-гемодинамічних ознак.

проф. Г.І. Лисенка, акад. проф. Є.М. Нейка, проф. І.І. Рішка, проф. І.І. Сахарчука, проф. А.С. Свінцицького, проф. Г.В. Яновського, щодо класифікації

Таблиця 7

Класифікація інфекційного ендокардиту

<p>Ендокардит – ІЗ9 (МКХ-Х) I. Активність процесу: активний, неактивний II. Ендокардит природних клапанів: а) первинний б) вторинний (набуті вади, вроджені вади серця, травма, чужорідні тіла) III. Локалізація: аортальний клапан; мітральний клапан; трикуспідальний клапан; клапан легеневої артерії. ендокард передсердь або шлуночків IV. Збудник (грам+, грам-, L-форми, рикетсії, гриби) V. Стадія клапанної вади; стадія серцевої недостатності VI. Ускладнення</p>
--

кардіоміопатій, міокардитів та перикардитів. Ці проекти викладені в Українському кардіологічному журналі № 1–2 за 2000 рік. Вони були прийняті без змін і рекомендовані до використання VI Національним конгресом кардіологів України (м. Київ, 18–21 вересня, 2000 р.).

Клінічна класифікація кардіоміопатій (табл. 3) передбачає номенклатуру МКХ-10 і рекомендації Міжнародного товариства та асоціації кардіологів (1995 рік).

В основу класифікації міокардитів покладено термінологію і номенклатуру МКХ-10 і передбачені нею етіологія, патогенез, особливості перебігу та його ускладнень (табл. 4).

Класифікація перикардитів складена за такими самими принципами, з урахуванням вираженості перикардального випоту на основі ультразвукових або інших досліджень, що дозволяють об'єктивізувати ступінь накопичення рідини в перикарді (табл. 5).

Пропозиції щодо класифікації інших некоронарогенних захворювань серця, актуальних в клінічній практиці (набуті вади серця та інфекційний ендокардит), розглянуті робочою групою у складі акад. Г.В. Книшова (модератор), проф. Я.А. Бендета, акад. Г.В. Дзяка, проф. Л.Г. Воронкова, д-ра мед. наук А.В. Руденка, проф. Л.Л. Ситара, проф. Н.М. Шуби (табл. 6 та 7).

В основу цих класифікацій також було покладено номенклатуру МКХ-10 та загальноприйняті класифікації провідних учених.

Таким чином, викладені підходи до розроблення і втілення систематизації та класифікації некоронарогенних уражень серця дозволяють створити уніфікований не тільки термінологічний, але й методологічний принцип діагностики окремих захворювань і забезпечити на кінцевому етапі стандартизовані методи їх діагностики і лікування.

ЛІТЕРАТУРА

Кардиоміопатии (1990) Доклад Комитета экспертов ВОЗ. Женева.
Коваленко В.М. (1999a) Підходи до сучасної термінології та клінічної класифікації некоронарогенних хвороб серця. Українська наук.-практ. конф. кардіологів, кардіохірургів з міжнародною участю «Нові напрямки діагностики та лікування серцево-судинних захворювань». Київ, с. 208–209.
Коваленко В.М. (1999b) Некоронарогенні хвороби серця: класифікація та клінічна систематизація, критерії діагностики. Українська наук.-практ. конф. кардіологів, кардіохірургів з міжнародною участю «Нові напрямки діагностики та лікування серцево-судинних захворювань». Київ, с. 4–8.
Коваленко В.М. (2000) Некоронарогенні хвороби серця: методологія систематизації та принципи диференціальної діагностики. Матеріали VI Конгресу кардіологів України, 18–21 вересня 2000 р., с. 205–206.
 Міжнародна статистична класифікація хвороб і проблем, пов'язаних із здоров'ям ВООЗ (1992). Женева, Т. 1.
 Report of the 1995 World Health Organization/ International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of Cardiomyopathies (1996) *Circulation*, 93(5): 841–842.
 Класифікація кардіоміопатій, міокардитів та перикардитів (2000) (Інформація Українського наукового товариства кардіологів; робоча група — проф. В.М. Коваленко (модератор), проф. К.М. Амосова, проф. І.М. Ганджа та ін.). Укр. кардіол. журнал, 1–2: 122–124.
 Набуті вади серця та інфекційний ендокардит (2000) (Інформація Українського наукового товариства кардіологів; робоча група — акад. Г.В. Книшов (модератор), проф. Я.А. Бендет, акад. Г.В. Дзяк та ін.). Укр. кардіол. журнал, 1–2: 125–128.

Адреса для листування:

Коваленко Володимир Миколайович
 03151, Київ, вул. Народного ополчення, 5
 Інститут кардіології ім. М.Д. Стражеска
 АМН України

РЕФЕРАТИВНА ІНФОРМАЦІЯ

Аутоантитела к миелопероксидазе при системной склеродермии

Locke I.C., Worrall J.G., Leaker B., Carol M., Cambridge G. (1997) *Autoantibodies to myeloperoxidase in systemic sclerosis. J. Rheumatol.*, 1: 86–89.

Изучали частоту антител к миелопероксидазе в сыворотке крови у 38 больных системной склеродермией с ограниченным поражением кожи (ОПК) и 43 — с диффузным поражением кожи (ДПК). У 24 и 27 больных соответственно выявлено поражение почек. После скрининга на антинейтрофильные цитоплазматические антитела методом непрямой иммунофлуоресценции уровень IgM и IgG антител к миелопероксидазе оценивали методом ELISA. Перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические антитела

обнаружены у 2 больных с ОПК с поражением почек, а также значительный уровень циркулирующих IgM и IgG антител к миелопероксидазе. В одном случае антимиелопероксидазные антитела появились в сыворотке крови только после начала лечения D-пеницилламином, уровень которых повышался после его отмены и снизился после иммуносупрессивной терапии. По данным исследования почечного биоптата обнаружен васкулит. Другой больной умер от причин, не связанных с ОПК. Авторы считают, что циркулирующие антимиелопероксидазные антитела не являются сами по себе признаком системной склеродермии. Их наличие может свидетельствовать о возникновении такой патологии, как идиопатический или лекарственный васкулит.