

КЛИНИЧЕСКАЯ, МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ И СТАТИСТИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ ИШЕМИЧЕСКОЙ БОЛЕЗНИ СЕРДЦА

Консенсус Российского кардиологического общества, Российского общества патологоанатомов и специалистов по медицинской статистике

Авторы: Бойцов С.А., Барбараш О.Л., Вайсман Д.Ш., Галявич А.С., Драпкина О.М., Зайратьянц О.В. Кактурский Л.В. Какорина Е.П., Никулина Н.Н., Самородская И.В., Черкасов С.Н., Шляхто Е.В., Якушин С.С.

Сокращения

АКШ – аортокоронарное шунтирование
БЛНПГ – блокада левой ножки пучка Гиса
ИБС – ишемическая болезнь сердца
ИМ – инфаркт миокарда
КА – коронарные артерии
КМП - кардиомиопатия
ЛЖ – левый желудочек
МКБ-10 – Международная классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра
МКБ-11 – Международная классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 11-го пересмотра
МКШ – маммарокоронарное шунтирование
МСС – медицинское свидетельство о смерти
ОКС – острый коронарный синдром
ПА - патологоанатомический
ПИКС – постинфарктный кардиосклероз
РКО – Российское кардиологическое общество
РПО – Российское патологоанатомическое общество
ТЛТ – тромболитическая терапия
ХСН – хроническая сердечная недостаточность
ЧКВ – чрескожное коронарное вмешательство

Преамбула

В настоящее время между различными профессиональными медицинскими обществами и научными школами существуют трудности в согласовании терминов и диагностических критериев нозологических единиц из группы ИБС [1,2], а также в соответствии этих терминов кодам МКБ-10 [3-5]. Существуют также противоречия в действующих нормативно-методических документах, подготовленных разными профессиональными медицинскими обществами. Эта ситуация приводит к проблемам в организации и оказании медицинской помощи, сопоставлении клинического и ПА диагнозов, ошибкам в статистическом учете заболеваний из группы ИБС [6]. Поэтому создание единой для Российской Федерации классификации ИБС, разработанной и принятой клиницистами, патологоанатомами и специалистами по медицинской статистике на основе

согласования актуальной в настоящее время терминологии и кодов МКБ-10, необходимо для эффективной практической работы этих специалистов.

Проект данной классификации был опубликован в Российском кардиологическом журнале [7], а после внесения изменений в июне 2018 г. размещен для открытого обсуждения на сайте РКО [8]. В рамках работы Российского национального конгресса кардиологов 2018 г. в формате круглого стола «Проблемы классификации, кодирования и оценки смертности от ИБС в Российской Федерации» (26 сентября 2018) проводилось открытое обсуждение проекта классификации с экспертами клиницистами, патологоанатомами, специалистами по медицинской статистике и представителями регионов РФ, по результатам которого сформирован настоящий документ.

На протяжении двух лет работы над проектом объединенной классификации ИБС эксперты исходили из структуры *статистической* классификации ИБС - представленной в МКБ-10 [3] - с целью максимального приведения отечественной клинической и ПА практики к требованиям ВОЗ [7,8]. Однако, в результате обсуждения данного документа был сделан вывод о необходимости пересмотра формата его изложения и использования в качестве основы *клинической* классификации и терминологии с последующим их приведением в соответствие с потребностями и особенностями ПА практики и требованиями МКБ-10 [3,9]. Кроме того, данная классификация также разрабатывалась с учетом возможности ее быстрой адаптации к МКБ-11 [10].

Общие положения

ИБС – это наднозологическое (групповое) понятие, которое объединяет самостоятельные нозологические единицы (заболевания). Более того, в МКБ-10 термин «ИБС» используется во множественном числе – ишемические болезни сердца, - объединяя две группы заболеваний: острую ИБС и хроническую ИБС [3]. Современным синонимом острой ИБС, широко вошедшим в клиническую практику, стал термин «ОКС».

В научной литературе, особенно в англоязычной, используется также термин «коронарная болезнь сердца» [11]. Еще в первой клинической классификации ИБС (1979) ВОЗ определила два эти термина (ИБС и коронарная болезнь сердца) как полные синонимы [12]. До настоящего времени позиция ВОЗ изменена не была. Однако, поскольку в МКБ-10 и проекте МКБ-11 используется термин «ИБС» [3,10], исключительно с целью стандартизации терминологии в диагнозах более предпочтительным является термин «ИБС».

Также в литературе используется термин «стабильная ИБС/коронарная болезнь сердца», который определяется как «разные стадии эволюционирования ИБС/коронарной болезни сердца, за исключением ситуаций, когда тромбоз КА определяет доминирующую клиническую симптоматику (ОКС)» [11], в связи с чем термины «хроническая ИБС» и «стабильная ИБС» следует считать синонимами.

ИБС включает следующие заболевания (нозологические единицы):

1. *Инфаркт миокарда,*
2. *Внезапная коронарная смерть,*
3. *Острый коронарный тромбоз без развития ИМ на фоне ТЛТ/ЧКВ/ТЛТ и ЧКВ,*
4. *Стенокардия,*
5. *Перенесенный ранее ИМ,*
6. *Ишемическая КМП,*
7. *Бессимптомная ишемия миокарда,*
8. *Нарушение ритма и проводимости,*
9. *Гемодинамически значимый атеросклероз КА*

Соотношение клинической и ПА терминологии, а также возможность регистрации тех или иных нозологических единиц в качестве *основного* заболевания в посмертном клиническом и ПА (судебно-медицинском) диагнозах (соответственно, в качестве первоначальной причины смерти - в МСС) представлены в таблице 1.

ИМ, внезапная коронарная смерть, острый коронарный тромбоз без развития ИМ на фоне ТЛТ/ЧКВ/ТЛТ и ЧКВ и нестабильная стенокардия являются острыми формами ИБС; на этапе *предварительного* диагноза в силу необходимости применения единой тактики ведения пациентов все они объединены в термин «ОКС».

Стабильная стенокардия, вазоспастическая стенокардия (при отсутствии критериев ОКС), микрососудистая стенокардия (при отсутствии критериев ОКС), перенесенный ранее ИМ (все формы), ишемическая КМП, бессимптомная ишемия миокарда, нарушения ритма и проводимости (при отсутствии критериев внезапной смерти), атеросклероз КА (как причина оказания плановой высокотехнологичной медицинской помощи) рассматриваются как хронические формы ИБС.

В связи с тем, что ИБС является наднозологическим (групповым) понятием, вынесение ее в диагноз перед непосредственной нозологической формой строго обязательным не является. Тем не менее, в ряде ситуаций такое вынесение целесообразно для того, чтобы указанную нозологическую форму можно было бы однозначно отнести к ИБС и не «потерять» статистически этот случай ИБС. Так, термин «ИБС» целесообразно выносить в диагноз перед нарушениями сердечного ритма и проводимости¹ (если они являются *самостоятельной нозологической формой* ИБС, а не осложнением/проявлением других заболеваний), перед различными вариантами атеросклероза КА/шунтов КА (если это *самостоятельная нозологическая форма ИБС*).

При формулировке заключительного (в выписном, посмертном эпикризе) клинического и ПА диагнозов должны использоваться современные, корректные

¹ В ПА (судебно-медицинском) диагнозе в таких случаях перед нарушением сердечного ритма/проводимости (это клинический диагноз) целесообразно выносить «диффузный мелкоочаговый (или крупноочаговый) кардиосклероз».

термины для заболеваний (нозологических единиц) и внутринозологические классификации, позволяющие в последующем подобрать код МКБ-10 с точностью до 4-го знака. По этой причине использование групповых понятий (им соответствуют трехзначные коды МКБ-10, например «*Стенокардия, I20*» или «*ИМ, I21*», а также синдромных диагнозов («*ОКС*») неприемлемо.

Полнота формулировки диагноза, необходимая для корректного кодирования по МКБ-10 с точностью до 4-го знака, является минимально необходимой, но диагноз может быть расширен за счет использования современных классификаций, отражающих тяжесть состояния пациента, определяющих выбор тактики ведения пациента и т.д. Необходимый объем подобного расширения диагноза строго не регламентируется и определяется потребностью в преемственности медицинской информации в данном медицинском учреждении или между медицинскими учреждениями.

Формулировка диагноза, которой соответствуют коды МКБ-10 с четвертым знаком «9» («неуточненные» состояния), может использоваться в *исключительных* случаях, когда сформулировать диагноз в полном объеме было невозможно по объективной причине – из-за отсутствия диагностических возможностей. Если посмертный клинический диагноз сформулирован таким образом (с кодом «---.9»), выполнение ПА исследования обязательно.

Все, что справедливо в данном документе для ПА диагноза, следует считать справедливым и для судебно-медицинского диагноза и заключения.

Клиническая, морфологическая и статистическая классификация ИБС

Наднозологические понятия	Нозологические формы ИБС	Термины для использования в заключительном клиническом диагнозе (в выписном эпикризе) в качестве основного ¹ заболевания	Термины для использования в заключительном клиническом диагнозе при летальном исходе в качестве основного ¹ заболевания (и первоначальной причины смерти - в МСС)	Термины для использования в ПА и судебно-медицинских диагнозах в качестве основного ¹ заболевания (и первоначальной причины смерти - в МСС)	Рубрика МКБ-10
1	2	3	4	5	6
I. <i>Острая ИБС</i> (в качестве предварительного диагноза – син.: <i>ОКС</i>)	1. <i>Инфаркт миокарда</i>	1. <i>Острый ИМ</i> 1.1 <i>Первичный ИМ</i> 1.2 <i>Повторный ИМ</i> (возникший после 28 сут. от начала предыдущего ИМ)	1. <i>Острый ИМ</i> 1.1 <i>Первичный ИМ</i> 1.2 <i>Повторный ИМ</i> (возникший после 28 сут. от начала предыдущего ИМ)	1. <i>Острый ИМ</i> 1.1 <i>Первичный ИМ</i> 1.2 <i>Повторный ИМ</i> (возникший после 28 сут. от начала предыдущего ИМ)	I21.- I22.-
	2. <i>Внезапная коронарная смерть</i>	2 <i>Внезапная коронарная смерть</i>	2 <i>Внезапная коронарная смерть</i>	2 <i>Внезапная коронарная смерть</i>	I24.8
	3. <i>Острый коронарный тромбоз без развития ИМ</i> (на фоне ТЛТ/ЧКВ, ТЛТ и ЧКВ)	3. <i>Острый коронарный тромбоз без развития ИМ на фоне ТЛТ (или «на фоне ЧКВ», или «на фоне ТЛТ и ЧКВ»)</i>	Не употребляется ²	Не употребляется ²	I24.0

	4. Стенокардия	4.1 <i>Нестабильная стенокардия</i>	Не употребляется ³	Не употребляется ³	I20.0
II. Хроническая ИБС (син.: <i>стабильная ИБС</i>)		4.2 <i>Стабильная стенокардия (напряжения)</i>			I20.8
		4.3 <i>Вазоспастическая стенокардия</i>			I20.1
		4.4 <i>Микрососудистая стенокардия</i>			I20.8
	5. Перенесенный ранее ИМ	5.1 <i>Постинфарктный кардиосклероз</i>	5.1 <i>Постинфарктный кардиосклероз</i>	5.1 <i>Постинфарктный кардиосклероз</i>	I25.8
		5.2 <i>Хроническая аневризма сердца</i>	5.2 <i>Хроническая аневризма сердца</i>	5.2 <i>Хроническая аневризма сердца</i>	I25.3
	5.3 <i>Перенесенный ИМ</i>	Не употребляется ⁴	Не употребляется ⁴	I25.2	
6. Ишемическая КМП	6. Ишемическая КМП	6. Ишемическая КМП	6. Ишемическая КМП	6. Ишемическая КМП	I25.5
7. Бессимптомная ишемия миокарда	7. Бессимптомная ишемия миокарда	Не употребляется ⁵	Не употребляется ⁵	Не употребляется ⁵	I25.6
8. Нарушение ритма и проводимости (как самостоятельная нозологическая форма ИБС; при отсутствии критериев внезапной смерти)	Конкретная форма нарушения ритма и проводимости⁶	Конкретная форма нарушения ритма и проводимости^{6,7}	Диффузный мелкоочаговый или крупноочаговый кардиосклероз с конкретной формой нарушения ритма и проводимости⁷		I25.1

	9. Гемодинамически значимый атеросклероз КА	9.1 Атеросклероз КА⁸ (прим. – по поводу которого ранее не выполнялось инвазивного / хирургического вмешательства) 9.2 Атеросклероз коронарного шунта⁸ 9.3 (Атеросклеротический) рестеноз ранее стентированной КА⁸ 9.4 Атеросклероз КА трансплантированного сердца⁸	9.1 Атеросклероз КА⁸ (прим. – по поводу которого ранее не выполнялось инвазивного / хирургического вмешательства) 9.2 Атеросклероз коронарного шунта⁸ 9.3 (Атеросклеротический) рестеноз ранее стентированной КА⁸ 9.4 Атеросклероз КА трансплантированного сердца⁸	9.1 Атеросклероз КА⁸ (прим. – по поводу которого ранее не выполнялось инвазивного / хирургического вмешательства) 9.2 Атеросклероз коронарного шунта⁸ 9.3 (Атеросклеротический) рестеноз ранее стентированной КА⁸ 9.4 Атеросклероз КА трансплантированного сердца⁸	I25.1 I25.8 I25.8 I25.8
--	--	--	--	--	--------------------------------------

Примечания:

¹ Если в таблице указано «не употребляется», это следует понимать как «не употребляется только в качестве основного заболевания», ограничений для вынесения в рубрику «Сопутствующие заболевания» нет.

² Острый коронарный тромбоз без развития ИМ на фоне ТЛТ (или «на фоне ЧКВ», или «на фоне ТЛТ и ЧКВ») в случае летального исхода не может рассматриваться как основное заболевание (первоначальная причина смерти) - для развития летального исхода должна развиваться какая-либо другая нозология из группы острой ИБС или иное острое заболевание. Поэтому ни в заключительном (посмертном) клиническом, ни в ПА (судебно-медицинском) диагнозах не может употребляться.

³ Стенокардия (любая) является клиническим понятием; в случае летального исхода не может рассматриваться как основное заболевание (первоначальная причина смерти) ни в заключительном (посмертном) клиническом, ни в ПА (судебно-медицинском) диагнозах. Для

наступления смерти должно развиваться иное состояние – либо одна из острых форм ИБС (внезапная коронарная смерть, ИМ), либо одна из хронических форм ИБС (через развитие ее осложнений: ХСН, нарушений сердечного ритма/проводимости (без критериев внезапной смерти)), либо заболевание, не относящее к ИБС.

⁴ Перенесенный ИМ (I25.2) по определению *в случае летального исхода* не может быть основным заболеванием (первоначальной причиной смерти) ни в заключительном (посмертном) клиническом, ни в ПА (судебно-медицинском) диагнозах.

⁵ Бессимптомная ишемия миокарда по определению *в случае летального исхода* не может быть основным заболеванием (первоначальной причиной смерти) ни в заключительном (посмертном) клиническом, ни в ПА (судебно-медицинском) диагнозах.

⁶ Перед нарушением сердечного ритма/проводимости в качестве самостоятельной нозологической формы в диагноз рекомендуется вынести «ИБС:» для корректного последующего кодирования данного диагноза кодом МКБ-10, относящимся к ИБС (I25.1) и исключения статистической «потери» данного случая ИБС.

⁷ Регистрируются только при отсутствии критериев внезапной смерти. В случае их наличия (и при исключении других причин внезапной смерти) диагноз – *Внезапная коронарная смерть I24.8*.

⁸ Перед указанием атеросклероза КА/шунта КА в диагноз рекомендуется вынести «ИБС:» для корректного последующего кодирования данного диагноза кодом МКБ-10, относящимся к ИБС (I25.1, I25.8) и исключения статистической «потери» данного случая ИБС.

Инфаркт миокарда

Согласно международным принципам статистического учета и анализа ИМ, разработанным ВОЗ и отраженным в МКБ-10, первичный (первый у данного пациента) и повторный (любой последующий, развившийся после 28 сут. от начала предыдущего) ИМ объединены термином «острый ИМ» и включены в единую рубрику **I21**, тогда как рубрика **I22** соответствует, согласно ее определению в МКБ-10, ИМ, развившемуся в течение 28 сут. от начала предыдущего [3], т.е. в отечественной терминологии это - «рецидивирующий ИМ»/«рецидив ИМ».

Однако в Российской Федерации с момента принятия МКБ-10, традиционно принято считать повторным ИМ, ИМ, развившийся спустя 28 суток от первичного ИМ и шифровать его как **I22**, что привело к четкому разделению всех ИМ на первичные и повторные (то есть, второй, третий и тд). Обоснованием такого шифрования является то, что пациенты с повторным ИМ имеют более неблагоприятный прогноз и соответственно требуют более полного выполнения объемов медицинской помощи при реабилитации, вторичной профилактики и диспансеризации.

Поэтому в целях сохранения сложившегося и логически обоснованного стереотипа шифрования повторного ИМ в РФ и прежнего статистического учета ИМ на время до утверждения и принятия МКБ-11, рекомендуется:

1) Считать термин «**Острый**» *статистическим* и выносить его в диагноз для последующего однозначной интерпретации диагноза как **I21.-**.

2) Сохранить при регистрации в диагнозе ИМ терминологию «**Повторный ИМ**» с шифрованием диагнозов кодом **I22.-**.

3) В случае развития ИМ в течение 28 сут. от начала предыдущего, он регистрируется как **Рецидивирующий ИМ** (или **Рецидив ИМ**). Согласно инструкции к МКБ-10 (2016), в случае летального исхода рецидив ИМ не может регистрироваться как первоначальная причина смерти и, соответственно, как «основное заболевание» в посмертном клиническом и ПА диагнозах. В таком случае в рубрику «основное заболевание» выносятся **Острый ИМ, I21.-**, на фоне которого рецидив ИМ развился [9].

«ОКС» как наднозологическое понятие и синдромный диагноз может использоваться только в качестве *предварительного* диагноза. Ни в заключительном (выписном, посмертном) клиническом, ни в ПА диагнозах его не используют, а регистрируют конкретные нозологические формы острой ИБС.

Основной *клинической* классификацией ИМ в настоящее время является классификация по изменениям на ЭКГ (подъему сегмента ST, формированию патологического зубца Q) [13-15]. В клинической практике далеко не всегда существует строгое соответствие исходного «ОКС/ИМ с подъемом сегмента ST» последующему формированию патологического зубца Q, а исходного «ОКС/ИМ без подъема сегмента ST» - отсутствию патологического зубца Q на ЭКГ в дальнейшем. Поэтому, с целью

преимущества медицинской информации целесообразно в заключительный клинический диагноз выносить и исходное состояние (по подъему сегмента ST), и результат оказания медицинской помощи (по факту формирования зубца Q). Возможные варианты соотношения этих классификаций и принципы кодирования по МКБ-10 в каждом случае представлены в таблице 2.

В тех случаях, когда ЭКГ неинформативна в плане оценки смещения сегмента ST и/или формирования зубца Q (например, имеется ранее возникшая БЛНПГ), но глубину поражения можно определить по результатам визуализирующих методик, рекомендуется использовать не формальную для данной ситуации классификацию по ЭКГ-изменениям, а классификацию по глубине поражения (трансмуральный, субэндокардиальный ИМ). Кроме того, классификация ИМ по глубине поражения (трансмуральный, субэндокардиальный ИМ) продолжает использоваться в ПА диагнозе; классификация по ЭКГ-изменениям также может быть вынесена в ПА диагноз на основании клинических данных.

В редких случаях, когда ИМ был диагностирован только на основании БНМ (т.е. ЭКГ неинформативна или данных ЭКГ нет, визуализирующие методики не выполнялись), клинический диагноз формулируется соответственно: ***ИМ, диагностированный по БНМ***. В связи с тем, что по объективным причинам невозможно определить ни глубину поражения, ни локализацию некроза миокарда, *в качестве исключения* используется код ***I21.9***. В таких случаях обязательно выполнение ПА исследования, по результатам которого должны быть определены глубина и локализация поражения миокарда и присвоен более специфичный код (***I21.0-I21.4***).

Согласно традициям отечественной клинической школы, новые случаи клинических или патоморфологических признаков ИМ после 72 ч относили к рецидивирующему ИМ (рецидиву ИМ). Однако, в настоящее время основным отличием рецидива ИМ от затяжного течения острого ИМ (расширения зоны формирующегося острого ИМ) следует считать, с учетом мировой практики, не критерий времени, а в первую очередь наличие «светлого» промежутка: исчезновение болей, стабилизацию гемодинамики, положительную динамику на ЭКГ, снижение или нормализацию БНМ.

Таблица 2

Варианты формулировки клинического и ПА диагнозов и принципы выбора кода МКБ-10 при острых формах ИБС (ОКС)

Предварительный диагноз	Клиническая ситуация	Заключительный клинический диагноз ¹	Код МКБ-10
1	2	3	4
ОКС с подъемом сегмента ST на ЭКГ	В последующем сформировался патологический зубец Q на ЭКГ	<i>Острый ИМ передней стенки с подъемом сегмента ST, с формированием патологического зубца Q²</i>	I21.0
		<i>Острый ИМ нижней стенки с подъемом сегмента ST, с формированием патологического зубца Q²</i>	I21.1
		<i>Острый ИМ с подъемом сегмента ST другой локализации³ (уточнить!), с формированием патологического зубца Q²</i>	I21.2
	На фоне проведенного лечения патологический зубец Q не сформировался, но имеются другие диагностические критерии ИМ	<i>Острый ИМ передней стенки с подъемом сегмента ST, без формирования патологического зубца Q²</i>	I21.0 ⁴
		<i>Острый ИМ нижней стенки с подъемом сегмента ST, без формирования патологического зубца Q²</i>	I21.1 ⁴
		<i>Острый ИМ с подъемом сегмента ST другой локализации³ (уточнить!), без формирования патологического зубца Q²</i>	I21.2 ⁴
	На фоне проведенного лечения ИМ не сформировался (отсутствуют все диагностические критерии некроза миокарда)	<i>Острый коронарный тромбоз без развития ИМ (указать - на фоне ТЛТ, ЧКВ или ТЛТ и ЧКВ)⁵</i>	I24.0
	Смерть наступила до забора крови на БНМ или в период, когда БНМ еще не успели достичь диагностически значимого уровня	<i>Внезапная коронарная смерть</i>	I24.8
	В последующем ИМ не сформировался (отсутствуют все диагностические критерии некроза миокарда)	<i>Нестабильная стенокардия⁵</i>	I20.0

ОКС без подъема сегмента ST на ЭКГ	Зубец Q на ЭКГ не сформировался, но имеются другие диагностические критерии ИМ	<i>Острый ИМ передней стенки без подъема сегмента ST, без формирования патологического зубца Q²</i>	I21.4
		<i>Острый ИМ нижней стенки без подъема сегмента ST, без формирования патологического зубца Q²</i>	
		<i>Острый ИМ другой локализации³ (уточнить!) без подъема сегмента ST, без формирования патологического зубца Q²</i>	
	Прогрессирование процесса привело к формированию зубца Q на ЭКГ (относительно редкий случай)	<i>Острый ИМ передней стенки без подъема сегмента ST, с формированием патологического зубца Q²</i>	I21.0 ⁴
		<i>Острый ИМ передней стенки без подъема сегмента ST, с формированием патологического зубца Q²</i>	I21.1 ⁴
		<i>Острый ИМ передней стенки без подъема сегмента ST, с формированием патологического зубца Q²</i>	I21.2 ⁴
Редкие ситуации			
-	ЭКГ неинформативна (например, ранее развившаяся БЛНПГ), но имеются другие диагностические критерии ИМ, а глубина поражения определена на основании визуализирующих методик	<i>Острый трансмуральный ИМ передней стенки</i>	I21.0
		<i>Острый трансмуральный ИМ нижней стенки</i>	I21.1
		<i>Острый трансмуральный ИМ другой локализации³ (уточнить!)</i>	I21.2
		<i>Острый субэндокардиальный ИМ передней стенки</i>	I21.4
		<i>Острый субэндокардиальный ИМ нижней стенки</i>	
<i>Острый субэндокардиальный ИМ другой локализации (уточнить!)</i>			
-	ИМ установлен только на основании БНМ, определить глубину поражения миокарда невозможно - ЭКГ неинформативна (например, ранее развившаяся БЛНПГ), визуализирующие методики не доступны / не выполнялись	<i>ИМ, диагностированный по БНМ</i>	I21.9 ⁶

Примечания:

¹ В столбце 3 примеры заключительных клинических диагнозов приведены с сокращениями, при оформлении диагноза в медицинской документации использование сокращений не рекомендуется.

² В ПА диагнозе используются ПА внутриназологические классификации (трансмуральный, субэндокардиальный ИМ), дополнительно в ПА диагноз могут выноситься клинические классификации ИМ - на основании клинических данных.

³ Под «другими локализациями» острого ИМ (*I21.2*) в МКБ-10 понимаются: верхушечно-боковой, базальнобоковой, высоких отделов боковой стенки, боковой стенки, задний (истинный), заднебазальный, заднебоковой, заднеперегородочный, перегородочный [3].

В кодировании острого ИМ с вовлечением нижней (базальной) и боковой стенок в МКБ-10 имеется противоречие: с формулировкой «нижнебоковой» он кодируется *I21.1*, с формулировкой «базальнобоковой» - *I21.2* [3]. Для унификации терминологии и статистической разработки с учетом наличия более специфичного кода (*I21.1*) при остром ИМ с вовлечением нижней (базальной) и боковой стенок ЛЖ рекомендуется формулировать диагноз как *Острый нижне-боковой ИМ* (син: *Острый ИМ нижней и боковой стенок ЛЖ*) и кодировать *I21.1*.

Изолированный ИМ правого желудочка целесообразно кодировать *I21.2*.

⁴ В редких случаях, когда при ОКС с подъемом сегмента ST формируется ИМ без патологического зубца Q, и наоборот, когда при ОКС без подъема сегмента ST формируется ИМ с патологическим зубцом Q, выбор кода осуществляется по более тяжелой и, соответственно, более клинически значимой ситуации – *I21.0-I21.2*.

⁵ В ПА диагнозе в качестве основного заболевания и в МСС в качестве первоначальной причины смерти не используется.

⁶ Для ИМ, диагностированного по БНМ, использован «неуточненный» код МКБ-10 (с четвертым знаком «9») в качестве исключения, т.к. в этой ситуации имеются объективные причины, не позволяющие определить ни глубину поражения, ни локализацию ИМ. По результатам ПА исследования и глубина поражения, и локализации должны быть идентифицированы и присвоен более специфичный код (*I21.0- I21.4*)

В случае острого ИМ без подъема ST (без формирования патологического зубца Q, субэндокардиального) локализация поражения миокарда не влияет на кодирование по МКБ-10 (табл. 2) [3], тем не менее, ее целесообразно выносить в диагноз с целью преимущества медицинской информации.

Кроме того, в клиническом и ПА диагнозах целесообразно использование классификации ИМ по Универсальному определению ИМ (на момент формирования настоящего документа – Fourth Universal Definition of Myocardial Infarction [16], табл. 3).

Следует обратить внимание, что при сочетании ИМ с другими заболеваниями (например, сахарным диабетом), ИМ может в одних случаях рассматриваться как основное заболевание (когда его патогенез соответствует 1 типу по Fourth Universal Definition of Myocardial Infarction), а в других, более редких, случаях – как осложнение основного заболевания (когда патогенез ИМ соответствует 2 типу).

Таблица 3

Принципы использования в диагнозе
Fourth Universal Definition of Myocardial Infarction [16]

Тип ИМ	Определение	Комментарии
1-ый	Вызван атеротромбозом КА, <i>обычно</i> связан с повреждением (разрывом или эрозией) атеросклеротической бляшки	Согласно определению, этот тип ИМ следует рассматривать в диагнозе как основное заболевание (I21.-). При этом, возможно, что остальные заболевания в отдельности или в комплексе могли оказать <i>дополнительное</i> неблагоприятное влияние на развитие атеротромбоза КА и формирование ИМ.
2-ой	Причиной острого несоответствия поступления и потребности миокарда в кислороде является не атеротромбоз КА (отсутствует разрыв или эрозия атеросклеротической бляшки), а иные механизмы	Согласно Fourth Universal Definition of Myocardial Infarction, ко 2-му типу ИМ следует относить ИМ не только как осложнение иных (не ИБС) заболеваний, но и ИМ, в патогенезе которого: 1) вазоспазм, 2) микроваскулярная дисфункция, 3) иные причины дисбаланса поступления и потребности в кислороде <i>при одновременном наличии атеросклеротического стеноза КА</i> . Таким образом, ИМ 2 типа представляет собой достаточно гетерогенную группу, часть которой относится к ИБС и может регистрироваться в диагнозе как основное заболевание (I21.-). При этом, целесообразно отразить «ИМ 2 типа». Другая часть является осложнением или проявлением других (не ИБС) заболеваний. В этих случаях ИМ с формулировкой «ИМ 2 типа» должен регистрироваться в соответствующих рубриках (как осложнение основного заболевания или его проявление) и <i>он не идет в статистическую разработку ИБС</i> (код I21.- не

		<i>используется</i>). При этом, в рубрике «основное заболевание» регистрируется и кодируется <i>нозологическая</i> причина, приведшая к развитию ИМ 2 типа.
3-ий Тип	Внезапная смерть, наступившая при наличии симптомов ишемии миокарда и до забора крови на БНМ или в период, когда БНМ не могли достичь диагностически значимого уровня	Клинический диагноз следует формулировать как <i>Внезапная коронарная смерть, I24.8</i> . Если в последующем при проведении ПА исследования будет выявлен некроз миокарда, ПА диагноз целесообразно формулировать как <i>Острый ИМ, тип 3, I21.-</i>
4а тип	ИМ связан с выполнением ЧКВ (развился в течение 48 часов от индексной процедуры)	Данный тип ИМ может быть вынесен и как основное заболевание (если данный эпизод медицинской помощи проводится по поводу данного ИМ; код – <i>I21.-</i>) и как осложнение того заболевания, которое потребовало проведение ЧКВ/АКШ/МКШ (в случае летального исхода). Целесообразно указать тип ИМ – 4а или 5.
5-ый тип	ИМ связан с выполнением АКШ/МКШ (развился в течение 48 часов от индексной процедуры)	
4б	ИМ, связанный с тромбозом стента	Регистрируется всегда как основное заболевание (<i>I21.-</i>), но в диагнозе целесообразно указать тип ИМ – 4б или 4с.
4с	ИМ, связанный с рестенозом стента	

Внезапная коронарная смерть

Внезапная смерть впервые была введена в классификацию ИБС еще в 1979 г. по инициативе ВОЗ [12]. До настоящего времени актуальность данной нозологической формы сохраняется, о чем свидетельствует ее вынесение как самостоятельного (3-го) типа ИМ в Fourth Universal Definition of Myocardial Infarction [16].

Для корректной статистической разработки смертности населения чрезвычайно важно разделять между собой два термина: «внезапная сердечная смерть» и «внезапная коронарная смерть».

Внезапная сердечная смерть (син.: **внезапная смерть**) – это *групповое понятие*, которое отражает факт внезапного, непредвиденного и не связанного с травмой летального исхода. В таких случаях важно установить конкретную *нозологическую* причину смерти, т.е. заболевание, которое привело к внезапной смерти. В МКБ-10 существует собственный код для внезапной сердечной смерти – **I46.1** [3]; его использование означает, что не удалось установить заболевание, ставшее первоначальной причиной смерти, поэтому допускается лишь в *исключительных* случаях. Рубрика **I46.1** не относится к ИБС (**I20-I25**) [3].

Наиболее частой причиной внезапной смерти являются острые коронарные катастрофы (т.е. ИБС), причем далеко не всегда в этих случаях развивается ИМ (смерть аритмогенная), поэтому в целях выделения данной острой формы ИБС, отличной от ИМ и имеющей важное медико-социальное

значение, был предложен отдельный термин – **Внезапная коронарная смерть**. Ему соответствует код **I24.8**.

Таким образом, **Внезапная сердечная смерть, I46.1** – это неспецифическое понятие, не рекомендуемое для использования в диагнозе (необходима диагностика нозологической причины смерти), а **Внезапная коронарная смерть, I24.8** – *самостоятельная нозологическая единица* (заболевание), входящая в группу ИБС и не имеющая ограничений для регистрации в диагнозе. В связи с этим, важно не допускать ошибок при формулировании диагноза «Внезапная коронарная смерть», чтобы исключить возможность его последующего неверного кодирования и статистической «потери» данного случая как острой ИБС.

Диагностические критерии Внезапной коронарной смерти, I24.8:

1) Наличие критериев внезапной смерти (критерий времени может меняться, в настоящее время это – 1 час от появления (новых) симптомов [17]) у пациента с ИБС, диагностированной прижизненной или только по результатам ПА исследования, при исключении иных острых причин внезапной смерти; или

2) Смерть пациента с ОКС (диагностические критерии ОКС могут также меняться) до забора крови на БНМ, либо в период, когда БНМ еще не могли достичь диагностически значимого уровня [16], при исключении иных острых причин смерти.

В обоих случаях целесообразно выполнение ПА исследования.

Острый коронарный тромбоз без развития ИМ (на фоне ТЛТ, ЧКВ или ТЛТ и ЧКВ)

В тех случаях, когда исходно был ОКС с подъемом сегмента ST и в результате выполнения ТЛТ или ЧКВ, или последовательно того и другого, очаг некроза миокарда не сформировался (диагностические критерии некроза миокарда отсутствуют) диагноз целесообразно формулировать как **Острый коронарный тромбоз без развития ИМ** (далее указать – «на фоне ТЛТ», «на фоне ЧКВ» или «на фоне ТЛТ и ЧКВ»), **I24.0**.

Случаи спонтанного (без проведения реваскуляризации) тромбозиса и хронический (по МКБ-10, более 28 сут. [3]) тромбоз КА к данному понятию не относятся.

В разработке статистики смертности код **I24.0** и соответствующие ему диагнозы, согласно Инструкции к МКБ-10, использованы быть не могут [9].

Стенокардия и бессимптомная ишемия

Выделено четыре формы стенокардии (табл. 1):

- 1) нестабильная,
- 2) стабильная (напряжения),
- 3) вазоспастическая,
- 4) микрососудистая.

В связи с тем, что для микрососудистой и стабильной стенокардии в МКБ-10 не выделено собственных кодов, они объединены в код I20.8 [3].

В разработке статистики смертности коды **I20.-** не используются, т.е. ни одна форма стенокардии не может рассматриваться как первоначальная причина смерти и не может быть зарегистрирована в рубрике «основное заболевание» посмертного клинического и ПА диагнозов. При этом, после основного заболевания (как сопутствующее заболевание) стенокардия может быть зарегистрирована, в т.ч. в ПА диагнозе – на основании клинических данных.

**Диагностические критерии (клинические варианты)
Нестабильной стенокардии, I20.0:**

- **впервые возникшая стенокардия** - впервые возникший приступ тяжелой стенокардии (ограничение переносимости физической нагрузки - не менее III ФК по классификации Канадского кардиоваскулярного общества [11]); срок возникновения эпизода стенокардии позволяет расценивать его как ОКС и тактика ведения пациента соответствует ОКС. Все остальные случаи впервые диагностированной стенокардии (<III ФК или не соответствующие критериям ОКС) следует регистрировать и вести как стабильную стенокардию соответствующего ФК);

- **прогрессирующая стенокардия** - внезапное учащение и усиление проявлений стенокардии (не менее III ФК; давность и внезапность усиления тяжести стенокардии должны соответствовать понятию и тактике ведения ОКС). Все остальные случаи (не внезапные, при меньшей тяжести приступа) перехода стабильной стенокардии из одного ФК в другой следует регистрировать и вести как стабильную стенокардию соответствующего ФК);

- **ранняя постинфарктная стенокардия** - возникновение в первые 14 суток от начала ИМ;

- продолжительный (>20 мин) приступ стенокардии покоя (в диагноз выносятся «**нестабильная стенокардия**» - синонимов нет);

- возникновение стенокардии в первые 14 суток после реваскуляризации миокарда (в диагноз выносятся «**нестабильная стенокардия**» - синонимов нет).

Диагностические критерии Вазоспастической стенокардии, I20.1:

- наличие болевого синдрома, отвечающего критериям определенной (типичной) или вероятной (атипичной) стенокардии [11]; и

- наличие подтвержденного инструментальными методами спазма КА (спонтанного и/или во время провокационных проб); и

- по возможности: подтверждение факта ишемии миокарда инструментальными методами.

Диагностические критерии *Микроваскулярной стенокардии, I20.8:*

- наличие болевого синдрома, отвечающего критериям определенной (типичной) или вероятной (атипичной) стенокардии [11]; и
- подтверждение факта ишемии миокарда инструментальными методами (ЭКГ, стресс-тесты); и
- отсутствие при коронароангиографии или альтернативном диагностическом методе признаков фиксированной (вследствие атеросклероза) или динамической (вследствие спазма) обструкции КА, в т.ч. в результате выполнения реваскуляризации по поводу атеросклероза КА [11].

Синдром стенокардии может быть проявлением гипертрофической КМП или аортального стеноза, по патогенезу это – патология микроваскулярного русла. В диагнозе его следует регистрировать с формулировкой «**Вторичная микроваскулярная стенокардия**» как проявление/осложнение указанных заболеваний [11]. В классификацию ИБС вторичная микроваскулярная стенокардия не входит, однако, в Рекомендациях ESC (2013) этот термин используется: «secondary coronary microvascular disease». Классификация Канадского кардиоваскулярного общества (ФК стенокардии) разработана для оценки тяжести не конкретной нозологической формы стенокардии, а *синдрома* стенокардии как такового [11], поэтому ее можно использовать для характеристики любых форм стенокардии.

Диагностические критерии *Бессимптомной ишемии миокарда, I25.6:*

- подтверждение факта ишемии миокарда (ЭКГ, стресс-тестом); и
- отсутствие синдрома стенокардии или ее эквивалентов (например, одышки); и
- исключение заболеваний, не относящихся к ИБС, которые могли бы стать причиной данной ишемии (бессимптомная ишемия как проявление/осложнение других заболеваний здесь не рассматривается); и
- целесообразно (по объективным причинам может отсутствовать) доказательство наличия обструкции КА.

Бессимптомная ишемия миокарда, согласно ее определению, не может рассматриваться в качестве первоначальной причины смерти (основного заболевания в посмертном клиническом и ПА диагнозах). В случае летального исхода выбор первоначальной причины смерти определяется клинической картиной, предшествующей смерти. Если смерть наступила внезапно, без явных клинических проявлений – **Внезапная коронарная смерть, I24.8.**

Перенесенный ранее ИМ

В это понятие попадают три различные ситуации, привязанные к разным кодам МКБ-10. Принципы формулировки диагноза и кодирования по МКБ-10 представлены на рис. 1.



Рис. 1. Принципы формулировки диагноза и выбора кода МКБ-10 при перенесенном ранее ИМ

Примечание: ¹В посмертном клиническом и ПА диагнозе не может использоваться в рубрике «основное заболевание» (в МСС – как первоначальная причина смерти), но может быть зарегистрирован как сопутствующее заболевание.

Важно подчеркнуть, что рубрика I25.2 предусмотрена ВОЗ только для случаев ИМ, выявленного случайно, ретроспективно и не имеющего на момент выявления и наблюдения пациента никаких клинических проявлений [3]. Из этого определения следует, что привести к летальному исходу эта клиническая ситуация не может. Более того, МКБ-10 накладывает прямой запрет на использование рубрики I25.2 в разработке статистики смертности [9]. Для терминологического разделения данной ситуации со всеми остальными случаями перенесенного ранее ИМ, для нее в диагнозе рекомендуется использовать термин «Перенесенный ИМ», для всех

остальных случаев – «ПИКС». Если ПИКС привел к развитию хронической аневризмы сердца (ЛЖ), необходимо сформулировать диагноз таким образом, чтобы был обоснован выбор более специфичного кода – **I25.3** (например, «Хроническая аневризма ЛЖ» или «ПИКС: хроническая аневризма ЛЖ»). Если хроническая аневризма сердца исключена, то формулируется диагноз «ПИКС» и используется наименее специфичный код – I25.8.

Регистрация *Хронической аневризмы сердца, I25.3* и *ПИКС, I25.8* в качестве первоначальной причины смерти должна быть строго обоснована и исключены иные, в т.ч. острые, заболевания.

Ишемическая КМП

Несмотря на то, что American Heart Association в 2006 г. [18] и European Society of Cardiology в 2008 г. [19] не включили ишемическую КМП в классификации КМП, МКБ-10 (в т.ч. версия 2016 г.) не исключила этот шифр [3]. Более того, в проекте МКБ-11 также эта рубрика присутствует [10]. Также МКБ-10 не накладывает никаких ограничений на использование ишемической КМП в статистике смертности [3,9].

Диагностические критерии *Ишемической КМП, I25.5:*

- наличие клинических и/или ПА критериев фенотипа дилатационной КМП (эти критерии с течением времени могут меняться, уточняться; в настоящее время рекомендуется: снижение фракции выброса ЛЖ $\leq 35\%$ и/или выраженная дилатация ЛЖ или ЛЖ и других камер сердца); и
- доказанный (прижизненно или по результатам ПА исследования) атеросклероз КА, *выраженность (распространенность, степень стенозирования) которого позволяет расценить его как единственную или основную причину выраженного ремоделирования миокарда* (по оценке лечащего врача или патологоанатома); и
- исключение КМП другой этиологии (в т.ч. алкогольной).

Ишемическая КМП может сочетаться с ПИКС (в т.ч. хронической аневризмой ЛЖ), но может развиваться без него. Первичное установление этого диагноза целесообразно только в специализированных кардиологических медицинских учреждениях.

Нарушения сердечного ритма и проводимости как самостоятельная нозологическая форма ИБС

Если нарушения сердечного ритма и проводимости являются осложнением других нозологических форм ИБС (например, ИМ), они выносятся в соответствующую рубрику диагноза. Однако, в ряде случаев атеросклеротическое поражение КА приводит непосредственно к развитию нарушений сердечного ритма и проводимости. В таких случаях они выносятся в клинический диагноз как самостоятельная нозологическая

единица из группы ИБС (код *I25.1*; наличие инструментального или ПА подтверждения атеросклеротического поражения КА обязательно).

Более того, нарушения сердечного ритма и проводимости могут рассматриваться в качестве первоначальной причины смерти (рубрика «основное заболевание» в посмертном клиническом диагнозе), если отсутствуют критерии внезапной смерти². В таких случаях ПА диагноз формулируется как «*Диффузный мелкоочаговый (или крупноочаговый кардиосклероз) с ...* (с последующим указанием конкретной формы нарушения сердечного ритма и проводимости)», код тот же – *I25.1*.

Важно не относить идиопатическая нарушения сердечного ритма и проводимости к ИБС (такие случаи кодируются рубриками I44, I45, I47, I48, I49 и в классификацию ИБС не входят).

Атеросклероз КА как причина оказания плановой высокотехнологичной медицинской помощи

В эту рубрику выносятся различные варианты атеросклероза КА и коронарных шунтов при условии, если они являются непосредственной причиной оказания *плановой* высокотехнологичной медицинской помощи. Если при оказании медицинской помощи / вследствие развития ее осложнений наступил летальный исход, данные нозологические единицы выносятся в рубрику «основное заболевание» заключительного клинического и ПА диагнозов.

Если же атеросклероз КА, коронарного шунта, КА трансплантированного сердца и стентированных ранее КА привел к развитию острых форм ИБС и потребовал *неотложной* медицинской помощи, то в рубрику «основное заболевание» диагноза выносятся конкретная острая форма ИБС.

Авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, о которых необходимо сообщить в связи с публикацией данной статьи.

Литература

1. Бойцов С.А., Самородская И.В., Никулина Н.Н., Якушин С.С., Андреев Е.М., Заратьянц О.В., Барбараш О.Л. Сравнительный анализ смертности населения от острых форм ишемической болезни сердца за пятнадцатилетний период в РФ и США и факторов, влияющих на ее формирование. Терапевтический архив. 2017. Т. 89. № 9. С. 53-59. doi: 10.17116/terarkh201789953-59
2. Барбараш О.Л., Бойцов С.А., Вайсман Д.Ш., Галявич А.С., Драпкина О.М., Забозлаев Ф.Г., Зайратьянц О.В., Какорина Е.П., Кактурский Л.В., Клевно В.А., Никулина Н.Н., Самородская И.В., Черкасов С.Н., Эфрос Л.А., Якушин С.С. Проблемы оценки показателей смертности от отдельных причин. Position statement. Комплексные проблемы сердечно-сосудистых заболеваний. 2018. Т. 7. № 2. С. 6-9. doi: 10.17802/2306-1278-2018-7-2-6-9

² При наличии критериев регистрируется *Внезапная коронарная смерть, I24.8*.

3. International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revision. Version 2016. Available at: <http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/2016/en>. Accessed: 15 Nov 2018.
4. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра. Том 1. Часть 1. Женева: ВОЗ 1995: 698с.
5. Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем, 10-го пересмотра. Том 1. Часть 2. Женева: ВОЗ 1995:633 с.
6. Резолюция Круглого стола. Вклад болезней системы кровообращения в структуру общей смертности: вопросы и проблемы. Профилактическая медицина. 2016; 19(3): 58-61. doi: 10.17116/ profmed201619358-61
7. Бойцов С.А., Самородская И.В., Галявич А.С., Белялов Ф.И., Вайсман Д.Ш., Явелов И.С., Никулина Н.Н., Якушин С.С., Зайратьянц О.В., Какорина Е.П. Статистическая, клиническая и морфологическая классификация ишемической болезни сердца – есть ли возможность объединения? Российский кардиологический журнал. 2017. Т. 22. № 3. С. 63-71.
8. Барбараш О.Л., Бойцов С.А., Вайсман Д.Ш., Галявич А.С, Драпкина О.М., Зайратьянц О.В. Кактурский Л.В., Никулина Н.Н., Самородская И.В., Шляхто Е.В., Якушин С.С. Статистическая, клиническая и морфологическая классификация ишемической болезни сердца – Position paper. Доступно по: http://www.scardio.ru/rekomendacii/proekty_rekomendaciy/. Ссылка активна на 15.11.2018.
9. Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th Revision. Instruction manual. 5th ed. WHO 2016; 252 p. Available at: http://apps.who.int/classifications/icd10/browse/Content/statichtml/ICD10Volume2_en_2016.pdf. Accessed: 15 Nov 2018).
10. Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 11th revision. Beta draft. Available at: <http://apps.who.int/classifications/icd11/browse/l-m/en#/http%3a%2f%2fid.who.int%2fid%2fentity%2f924915526>. Accessed: 15 Nov 2018.
11. Montalescot G, Sechtem U, Achenbac S, Andreotti F, Arden C, Budaj A, et al. 2013 ESC guidelines on the management of stable coronary artery disease. The Task Force on the management of stable coronary artery disease of the European Society of Cardiology. European Heart Journal. 2013;34:2949–3003. doi:10.1093/eurheartj/eh296
12. Nomenclature and Criteria for Diagnosis of Ischemic Heart Disease. Report of the Joint International Society and Federation of Cardiology/World Health Organization Task Force on Standardization of Clinical Nomenclature. Circulation. 1979;59(3):607-609. doi: 10.1161/01.CIR.59.3.607
13. Клинические рекомендации Министерства здравоохранения Российской Федерации «Острый инфаркт миокарда с подъемом сегмента ST электрокардиограммы», 2016.
14. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации №404ан от 01.07.2015 «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при остром инфаркте миокарда (с подъемом сегмента ST электрокардиограммы)». Available at: <http://minzdrav.gov-murman.ru/documents/standarty-meditsinskoy-pomoshchi/2-standarty-spetsializirovannoy-meditsinskoy-pomoshchi-/bolezni-sistemy-krovoobrashcheniya-i00-i99-/404.pdf> Accessed: 15 Nov 2018.
15. Приказ Министерства здравоохранения Российской Федерации №405ан от 01.07.2015 «Об утверждении стандарта специализированной медицинской помощи при нестабильной стенокардии, остром и повторном инфаркте миокарда (без подъема сегмента ST электрокардиограммы)». Available at: <https://minzdrav.gov-murman.ru/documents/standarty-meditsinskoy-pomoshchi/2-standarty-spetsializirovannoy-meditsinskoy-pomoshchi-/bolezni-sistemy-krovoobrashcheniya-i00-i99-/405.pdf> Accessed: 15 Nov 2018.
16. Thygesen K, Alpert JS, Jaffe AS, Chaitman BR, Bax JJ, Morrow DA, et al. Fourth universal definition of myocardial infarction (2018). European Heart Journal. 2018;00:1–33. doi:10.1093/eurheartj/ehy462.

17. Priori SG, Blomstrom-Lundqvist C, Mazzanti A, Bloma N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal*. 2015;36:2793–2867. doi:10.1093/eurheartj/ehv316
18. Maron B.J., Towbin J.A., Thiene G., et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation* 2006; 113: 1807-1816. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.106.174287
19. Elliott P., Andersson B., Arbustini E., et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008; 29(2): 270-276. doi: 10.1093/eurheartj/ehm342.