

ПОСТАНОВЛЕНИЕ МИНИСТЕРСТВА ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
14 января 2026 г. № 3

Об утверждении клинических протоколов

На основании абзаца девятого части первой статьи 1 Закона Республики Беларусь от 18 июня 1993 г. № 2435-ХІІ «О здравоохранении», подпункта 8.3 пункта 8 Положения о Министерстве здравоохранения Республики Беларусь, утвержденного постановлением Совета Министров Республики Беларусь от 28 октября 2011 г. № 1446, Министерство здравоохранения Республики Беларусь ПОСТАНОВЛЯЕТ:

1. Утвердить:

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с реактивным артритом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с ревматоидным артритом и другими ревматоидными артритами» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с пирофосфатной артропатией» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с недифференцированным артритом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с остеоартрозом (остеоартритом)» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с васкулитами крупных сосудов (неспецифическим аортоартериитом и гигантоклеточным артериитом)» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с дерматомиозитом и полимиозитом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с болезнью Шегрена» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с ревматической полимиалгией» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с эссенциальным криоглобулинемическим васкулитом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с псориатическим артритом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с системной красной волчанкой» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с анкилозирующим спондилитом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с болезнью Стилла» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с рецидивирующим панникулитом Вебера-Крисчена» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с синдромом Фелти» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) со спондилоартритом, ассоциированным с воспалительным заболеванием кишечника» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с подагрой» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с системным склерозом» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) со смешанным заболеванием соединительной ткани» (прилагается);

клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с недифференцированным спондилоартритом» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с фибромиалгией» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с IgA-ассоциированным васкулитом» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с узелковым полиартериитом» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с эозинофильным гранулематозом с полиангиитом» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с синдромом Гудпасчера» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с гранулематозом с полиангиитом» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с микроскопическим полиангиитом» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с болезнью Бехчета» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с острой ревматической лихорадкой» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с хронической ревматической болезнью сердца» (прилагается);
клинический протокол «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с вторичным остеопорозом при ревматологических заболеваниях» (прилагается).

2. Признать утратившими силу:

абзац третий пункта 1 приказа Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 19 мая 2005 г. № 274 «Об утверждении клинических протоколов диагностики и лечения больных»;

приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 10 мая 2012 г. № 522 «Об утверждении клинического протокола диагностики и лечения пациентов (взрослое население) с ревматическими заболеваниями при оказании медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях районных, областных и республиканских организаций здравоохранения».

3. Настоящее постановление вступает в силу после его официального опубликования.

Министр

А.В.Ходжаев

СОГЛАСОВАНО

Брестский областной
исполнительный комитет

Витебский областной
исполнительный комитет

Гомельский областной
исполнительный комитет

Гродненский областной
исполнительный комитет

Могилевский областной
исполнительный комитет

Минский областной
исполнительный комитет

Минский городской
исполнительный комитет

Государственный пограничный комитет
Республики Беларусь

Комитет государственной безопасности
Республики Беларусь

Министерство внутренних дел
Республики Беларусь

Министерство обороны
Республики Беларусь

Министерство по чрезвычайным ситуациям
Республики Беларусь

Национальная академия наук Беларуси

Управление делами Президента
Республики Беларусь

УТВЕРЖДЕНО

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
14.01.2026 № 3

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

**«Диагностика и лечение пациентов (взрослое население)
с системной красной волчанкой»**

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания объема медицинской помощи пациентам (взрослое население) с системной красной волчанкой (далее, если не установлено иное, – СКВ) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра: М32 Системная красная волчанка: М32.0 Лекарственная системная красная волчанка; М32.1 Системная красная волчанка с поражением других органов или систем; М32.8 Другие формы системной красной волчанки; М32.9 Системная красная волчанка неуточненная) в амбулаторных и стационарных условиях.

2. Для целей настоящего клинического протокола используются термины и их определения в значениях, установленных в Законе Республики Беларусь «О здравоохранении».

3. Направление пациентов с СКВ для оказания им медицинской помощи в стационарных условиях осуществляется в соответствии с постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 7 октября 2025 г. № 137 «О порядке информирования населения об оказании медицинской помощи и направления пациентов для получения медицинской помощи».

4. Лекарственные препараты (далее – ЛП) и медицинские изделия (далее – МИ) назначают и применяют в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента (медицинских противопоказаний, аллергологического и фармакологического анамнезов) и клинико-фармакологической характеристики ЛП.

5. Применение ЛП осуществляется по медицинским показаниям в соответствии с инструкцией по медицинскому применению (листом-вкладышем). Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям, не утвержденным инструкцией по медицинскому применению (листом-вкладышем) и общей характеристикой ЛП (off-label), при этом, дополнительно указываются особые условия назначения, способ применения, доза, длительность и кратность приема.

ГЛАВА 2 КЛАССИФИКАЦИЯ И ДИАГНОСТИКА СКВ

6. Клиническая классификация СКВ:

6.1. по характеру течения:

острое;

подострое;

хроническое;

6.2. по степени активности болезни (оценивается по индексу SELENA-SLEDAI (валидированный индекс активности СКВ – Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index – SLEDAI, модифицированный во время проведения исследования SELENA (аббревиатура по названию исследования: Safety of Estrogen in Lupus Erythematosus National Assessment) в соответствии с приложением 1:

отсутствие активности (0 баллов);

низкая активность (1–5 баллов);

средняя степень активности (6–10 баллов);

высокая степень активности (11–19 баллов);

очень высокая степень активности (более 20 баллов).

7. Постановку диагноза СКВ осуществляет врач-ревматолог.

При первичном обращении пациента к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент направляется к врачу-ревматологу.

Для постановки диагноза проводится:

клиническое обследование с оценкой характера течения и активности заболевания по SELENA-SLEDAI;

лабораторно-инструментальное обследование пациента (обязательное и дополнительное);

консультации врачей-специалистов.

8. Оценка индекса активности СКВ по SELENA-SLEDAI:

8.1. подсчеты индекса активности проводятся врачами-ревматологами с целью выбора тактики лечения пациента. Индекс активности болезни при СКВ – SLEDAI:

является наименее трудоемким и наиболее удобным в повседневной клинической практике;

включает в себя 24 признака (16 клинических и 8 лабораторных показателей СКВ), которые оцениваются в баллах;

более тяжелые проявления (почечные, неврологические, сосудистые) получают в этом индексе более высокий балл, нежели кожные проявления, определяемые как менее тяжелые;

максимальная сумма баллов равна 105.

Имеется модификация оригинальной версии SLEDAI, в которой учитывают не только активность в дебюте болезни и в периоды ее рецидивов, но и динамику продолжающегося процесса с выделением умеренного и тяжелого вариантов обострения (SELENA-SLEDAI);

8.2. для глубокой оценки активности заболевания и наличия его обострения в качестве дополнительного метода исследования используется индекс обострения SELENA (SELENA Flare Index, далее, если не установлено иное, – SFI) в соответствии с приложением 2.

SFI позволяет разграничить степени обострения СКВ на умеренную и тяжелую, учитывает динамику активности заболевания по шкале SELENA-SLEDAI, изменение

глобальной оценки состояния пациента врачом-специалистом (physician's global-assessment visual-analogue scale, далее – PGA), модификацию схем терапии и ряд клинических параметров;

SELENA предусматривает использование общей оценки состояния пациента врачом-специалистом по 100-миллиметровой визуальной аналоговой шкале, на которой обозначены градации от 0 до 3 (где 0 означает неактивное заболевание, а 3 – заболевание с высокой активностью).

9. Для более глубокой оценки степени повреждения внутренних органов в качестве дополнительного метода исследования используется индекс повреждения SLICC/ACR (Systemic Lupus International Collaborating Clinics/American College of Rheumatology) – SLICC/ACR Damage Index в соответствии с приложением 3, который:

является совокупным глобальным индексом повреждения;

устанавливает наличие потенциально необратимых поражений различных органов;

включает описание состояния 12 систем органов;

максимальный счет по отдельным системам органов составляет от 1 до 7 баллов, в зависимости от количества оцениваемых параметров; общий максимально возможный счет составляет 47 баллов.

В балльную оценку включаются все типы повреждения с момента начала заболевания (обусловленные непосредственно СКВ или развившиеся вследствие проводимой терапии), при этом, учитываются только признаки, сохраняющиеся в течение 6 месяцев и более.

10. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

общий (клинический) анализ крови (далее – ОАК) с исследованием уровня скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии (глюкокортикоидов (далее – ГК), иммуносупрессантов, генно-инженерных биологических ЛП (далее – ГИБП) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ЛП патогенетической терапии и после каждого ее повышения (циклофосфамид, микофеноловая кислота, азатиоприн, метотрексат), далее – 1 раз в 3 месяца;

биохимический анализ крови (далее – БАК): креатинин, мочевины, глюкоза, общий белок, аланинаминотрансфераза (далее – АЛТ), аспартатаминотрансфераза (далее – АСТ), общий билирубин, С-реактивный белок (далее – СРБ); расчет скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы после каждого ее повышения (циклофосфамид, микофеноловая кислота, азатиоприн, метотрексат) с исследованием уровней АЛТ, АСТ, мочевины, креатинина, СРБ, далее – 1 раз в 3 месяца;

исследование липидного спектра крови – общего холестерина; липопротеинов высокой плотности (далее – ЛПВП); липопротеинов низкой плотности (далее – ЛПНП); триглицеридов (далее – ТГ); расчета коэффициента атерогенности – 1 раз в 12 месяцев;

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие волчаночного нефрита (далее – ВН), осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ЛП патогенетической терапии после каждого ее повышения (циклофосфамид, микофеноловая кислота, азатиоприн, метотрексат), далее – 1 раз в 3 месяца;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровня антинуклеарных антител (далее – АНА), антител к двухспиральной дезоксирибонуклеиновой кислоте (далее – дсДНК), Sm-антигену, рибонуклеопротеину, гистонам, к Ro/SS-A и La/SS-B антигенам, определение активности компонентов комплемента C3 и C4 – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении,

подозрении на развитие осложнений), далее – 1 раз в 12 месяцев (в областных, (г. Минск), республиканских организациях здравоохранения) – после консультации врача-ревматолога;

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBc-core; анти/НСV) – перед назначением ЛП патогенетической терапии;

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – перед назначением ЛП патогенетической терапии;

диаскинтест – перед назначением ГИБП, далее – 1 раз в 12 месяцев при продолжении терапии;

рентгенография органов грудной полости (далее – РОГП) – 1 раз в 12 месяцев;

электрокардиографическое исследование (далее – ЭКГ) – 1 раз в 12 месяцев (при госпитализации);

двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (далее – ДРА) – у пациентов с факторами риска остеопороза;

консультация врача-ревматолога – при постановке диагноза, далее 1 раз в три месяца до достижения ремиссии (низкой активности заболевания), далее – 1 раз в 6 месяцев.

11. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

ОАК с исследованием уровня СОЭ – 1 раз в 5–7 дней, перед назначением ЛП патогенетической терапии (циклофосфамид, микофеноловая кислота, азатиоприн, метотрексат) и после их применения;

БАК с исследованием уровня креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ, СКФ – 1 раз в 5–7 дней, перед назначением ЛП патогенетической терапии (циклофосфамид, микофеноловая кислота, азатиоприн, метотрексат) и после их применения;

иммунологическое исследование крови с определением уровня АНА, антител к дсДНК, Sm-антигену, рибонуклеопротеину, гистонам, к Ro/SS-A и La/SS-B антигенам, определение активности компонентов комплемента C3 и C4;

определение концентрации антифосфолипидных антител (далее – аФЛ): волчаночного антикоагулянта (далее – ВА), антител к кардиолипину (далее – аКЛ) IgG и (или) IgM изотипов, к β 2-гликопротеину I типа (далее – β 2-ГП I) IgG и (или) IgM изотипов – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений) (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе);

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBc-core; а/НСV) – перед назначением ЛП патогенетической терапии (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе);

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – перед назначением ЛП патогенетической терапии (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе);

коагулограмма: фибриноген, МНО (международное нормализованное отношение), АЧТВ (активированное частичное тромбопластиновое время);

диаскинтест – перед назначением ГИБП, далее – 1 раз в 12 месяцев в случае продолжении терапии;

ОАМ – 1 раз в 5–7 дней, перед назначением ЛП патогенетической терапии (циклофосфамид, микофеноловая кислота, азатиоприн, метотрексат) и после их применения;

определение суточной протеинурии;

эхокардиографическое исследование (далее – Эхо-КГ);

ЭКГ – 1 раз в 7–10 дней, чаще – по медицинским показаниям;

ультразвуковое исследование органов брюшной полости (далее – УЗИ ОБП);

РОГП – если с момента предшествующего исследования прошло не менее 12 месяцев; нефробиопсия (при наличии медицинских показаний);

ДРА – если с момента предыдущего исследования прошло 12 и более месяцев.

12. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

БАК с исследованием уровня щелочной фосфатазы, мочевой кислоты, калия, кальция (общего и ионизированного);

анализ мочи по Нечипоренко (при наличии изменений в мочевом осадке, выявленных в ОАМ);

микробиологическое исследование мочи на флору и чувствительность к антибиотикам;

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких;

эзофагогастродуоденоскопия (далее – ЭФГДС);

Эхо-КГ.

13. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

БАК с исследованием в сыворотке крови уровней ферритина, миоглобина, креатинфосфокиназы (далее – КФК), МВ фракции КФК, тропонина, железа;

иммунологическое исследование крови с определением уровня антител к С1q компоненту комплемента;

суточная протеинурия;

прямая проба Кумбса (при отсутствии гемолитической анемии).

исследование уровня 25(ОН) витамина D в сыворотке крови;

исследование уровня паратгормона в сыворотке крови;

микробиологическое исследование мочи на флору и чувствительность к антибиотикам;

СКТ легких;

УЗИ ОБП;

ЭФГДС.

14. Консультации врачей-специалистов по медицинским показаниям: врача-невролога; врача-фтизиатра; врача-пульмонолога; врача-нефролога; врача-травматолога-ортопеда; врача-реабилитолога, врача-акушера-гинеколога.

15. Для постановки диагноза СКВ применяются классификационные критерии SLICC, 2012, в соответствии с приложением 4:

15.1. при установлении диагноза СКВ необходимо не менее 4 критериев с обязательным наличием одного иммунологического критерия (повышение титра антител к дсДНК, АНА, Sm-антигену, аКЛ, низкие уровни С3 и (или) С4 компонентов комплемента в крови) в соответствии с приложением 4;

15.2. диагноз СКВ также может быть установлен у лиц с морфологически доказанным ВН при обязательном наличии иммунологического маркера (повышение титра антител к АНА и (или) дсДНК);

15.3. морфологическая верификация ВН:

с целью диагностики и верификации морфологического класса ВН у пациентов с подтвержденным или вероятным диагнозом СКВ проводится пункционная нефробиопсия. Медицинские показания к проведению нефробиопсии:

пациенты с подтвержденным диагнозом СКВ или подозрением на СКВ, имеющие стойкие изменения в анализах мочи (протеинурия более 0,5 г/сут, гематурия, цилиндрурия);

и (или) стойкое снижение показателя СКФ менее 60 мл/мин при отсутствии других причин и при отсутствии медицинских противопоказаний;

нефробиопсия выполняется в стационарных условиях в нефрологических или урологических отделениях больничных организаций по направлению врача-ревматолога, врача-нефролога и врачей-специалистов других терапевтических специальностей при наличии медицинских показаний;

морфологический класс ВН и подсчет гистологических индексов активности и хронизации осуществляет врач-патологоанатом после исследования нефробиоптатов с помощью световой и иммунофлуоресцентной микроскопии в соответствии с приложением 5;

15.4. до применения классификационных критериев необходимо исключить другие заболевания и состояния, провести дифференциально-диагностический поиск.

16. Дифференциальный диагноз при СКВ проводится со следующими заболеваниями:

- недифференцированное заболевание соединительной ткани;
- первичный антифосфолипидный синдром;
- системный склероз;
- системные васкулиты;
- ранний ревматоидный артрит;
- первичный синдром Шегрена;
- фибромиалгия с положительным тестом на АНА;
- первичная иммунная тромбоцитопения.

ГЛАВА 3

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ СКВ

17. Целью лечения СКВ является достижение стойкой клинико-лабораторной ремиссии или стабильно низкой активности болезни, оцениваемой по индексу SELENA-SLEDAI (0–5 баллов) в соответствии с приложением 1. Лечение СКВ проводится на протяжении всей жизни пациента, основу его составляет медикаментозная иммуносупрессивная и противовоспалительная терапия.

Принцип лечения СКВ направлен на достижение ремиссии (или низкой активности) заболевания, а также снижение риска коморбидных заболеваний и предполагает раннее назначение ЛП базисной терапии, частый (как минимум каждые 3 месяца до достижения ремиссии, каждые 6 месяцев после достижения ремиссии) мониторинг клинического и лабораторно-инструментального состояния пациента, изменение схемы лечения при отсутствии достаточного ответа на терапию до достижения цели лечения, после чего осуществляется медицинское наблюдение.

18. Медицинские показания к лечению пациентов с СКВ в стационарных условиях (в ревматологических отделениях; на ревматологических койках в составе других терапевтических отделений):

- наличие у пациента высокой активности заболевания, определяемой по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1;
- отсутствие эффекта от проводимой терапии на амбулаторном этапе;
- развитие осложнений, проведение коррекции которых невозможно в амбулаторных условиях;
- введение ГИБП.

19. Медицинские показания к лечению пациентов с СКВ в амбулаторных условиях, в условиях отделения дневного пребывания: наличие СКВ хронического и подострого течения с минимальной или умеренной степенью активности, которая оценивается по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1.

20. Стандартные ЛП патогенетической терапии назначаются всем пациентам с установленным диагнозом СКВ длительно; их эффективность оценивается через 3 месяца непрерывного применения по достижению/недостижению клинико-лабораторной ремиссии или низкой активности заболевания, оцениваемых по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1:

20.1. аминоксанолиновые ЛП при отсутствии медицинских противопоказаний должны назначаться всем без исключения пациентам СКВ (длительный прием аминоксанолиновых ЛП обеспечивает профилактику обострений, снижение активности и риск развития кардиоваскулярных осложнений): гидроксихлорохин, таблетки, покрытые оболочкой, 200 мг, внутрь, 200–400 мг/сутки в 1–2 приема длительно;

20.2. ГК назначаются всем пациентам с СКВ с умеренной или высокой степенью активности, оцениваемой по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1, а также при наличии висцеритов; при хроническом течении заболевания вопрос о назначении и дозе ГК решается врачом-ревматологом индивидуально:

ГК для приема внутрь (доза, режим дозирования, длительность применения, снижение дозы определяют с учетом активности СКВ, течения заболевания, коморбидных заболеваний и осложнений, системных проявлений):

метилпреднизолон, таблетки, 4 мг; 8 мг; 16 мг, 32 мг внутрь, 4–32 мг/сутки назначаются в 1–2 приема в первой половине дня – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед, максимальная суточная доза – 48 мг;

или преднизолон, таблетки, 5 мг; внутрь, 5–40 мг/сутки в 1–2 приема в первой половине дня – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед, максимальная суточная доза – 60 мг;

при развитии обострения СКВ на фоне снижения дозы ГК снижение прекращается, возвращаются к дозе, предшествующей обострению, добавив к ней метилпреднизолон 4 мг (преднизолон 5 мг); возобновляют снижение ГК только после достижения клинико-лабораторной ремиссии;

при приеме ГК более 3 месяцев, метилпреднизолон в дозе более 4 мг/сутки, преднизолон 5 мг/сутки, назначается диетотерапия, богатая кальцием (1000 мг для мужчин в возрасте 50–70 лет и 1200 мг для женщин старше 50 лет и мужчин старше 70 лет в сутки), прием витамина D (800–1000 МЕ в сутки) у лиц старше 50 лет с поддержанием уровня витамина 25(OH) D в сыворотке крови в диапазоне 30–50 нг/мл;

длительность лечения практически не ограничена и может продолжаться в течение многих лет; при достижении улучшения, снижения активности болезни доза ГК может быть уменьшена до поддерживающей, которая варьирует в зависимости от течения болезни, поражения того или иного органа или системы, риска развития обострения, коморбидных заболеваний и осложнений;

ГК для парентерального введения (пульс-терапия) назначаются в больничных организациях и в отделениях дневного пребывания в амбулаторно-поликлинических организациях при высокой активности СКВ, оцениваемой по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1, тяжелых поражениях внутренних органов, ЦНС, в случаях прогрессирующего и (или) торпидного течения заболевания:

метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 125 мг, 250 мг; 500 мг; 1000 мг; внутривенно капельно в течение 3–5 дней по 250 мг; 500 мг; 1000 мг в сутки или 15–20 мг/кг/сутки;

20.3. при недостаточной эффективности ГК или с целью уменьшения их дозы, при высокой активности СКВ, оцениваемой по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1, сопровождающимися поражением жизненно важных органов и систем, в случаях прогрессирующего и (или) торпидного течения заболевания назначаются иммуносупрессанты совместно с ГК:

противоопухолевые ЛП (алкилирующие агенты):

циклофосфамид (далее – ЦФ), порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций) 200 мг; таблетки 50 мг, в качестве индукционной терапии внутривенно в дозах 500–1000 мг/м² в месяц в течение 6 месяцев с последующим приемом перорально в дозах 1–2 мг/кг/сутки; в качестве поддерживающей терапии в дозах 500–1000 мг/м² один раз в 3 месяца до достижения ремиссии;

или селективные иммунодепрессивные ЛП:

микофеноловая кислота, капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг – внутрь в дозе 500–1500 мг 2 раза в сутки; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или прочие иммунодепрессивные ЛП:

азатиоприн, таблетки 50 мг; внутрь, из расчета 2 мг/кг массы тела в 2–3 приема в качестве индукционной и поддерживающей терапии 50–150 мг в сутки внутрь;

или метотрексат, таблетки, покрытые оболочкой, 2,5 мг; 5 мг; 10 мг; внутрь, 17,5–25 мг 1 раз в неделю длительно. Стартовая доза составляет 7,5–10 мг в неделю с постепенным ее повышением на 2,5 мг раз в 1–2 недели до достижения целевой дозы – 17,5–25 мг в неделю длительно;

при недостаточной эффективности или плохой переносимости таблетированной формы метотрексата назначают раствор для инъекций в преднаполненных шприцах – 10 мг/мл (1 мг/1 мл, 10 мг/1,0 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, 25 мг/2,5 мл) или раствор для подкожного введения 50 мг/мл в шприце (7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл) подкожно 1 раз в неделю длительно.

Стартовая доза составляет 7,5–10 мг подкожно 1 раз в неделю с постепенным повышением дозы на 2,5–5 мг в неделю до достижения целевой дозы 15–25 мг раз в неделю подкожно длительно в сочетании с приемом препаратов фолиевой кислоты 1–3 мг/сутки не менее 5 мг в неделю;

или ингибиторы кальциневрина: назначаются пациентам с ВН и персистирующим нефротическим синдромом или неполным ответом на иммуносупрессивную терапию, для достижения ремиссии в качестве индукционной терапии второй линии мультитрагетной терапии (в комбинации с микофеноловой кислотой и (или) ГК); не следует назначать пациентам с неконтролируемой артериальной гипертензией, почечной недостаточностью и преобладанием хронических изменений по данным биопсии почки; дозу и частоту применения устанавливают индивидуально, в зависимости от медицинских показаний, клинической ситуации и применяемой лекарственной формы; необходим мониторинг концентраций ингибиторов кальциневрина в крови;

циклоsporин А, капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг; концентрат для раствора для инфузий 50 мг/мл; раствор для внутреннего применения (раствор для приема внутрь) 100 мг/мл; начальная доза циклоspорина А составляет 2 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 90–140 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или такролимус, концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения 5 мг/мл; капсулы 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; капсулы пролонгированного действия 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; начальная доза составляет 0,1 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 6–9 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

20.4. ГИБП назначаются при неэффективности или непереносимости стандартных ЛП патогенетической терапии по решению врачебного консилиума:

моноклональные антитела к CD B20 лимфоцитам:

ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл, 50 мл, внутривенно капельно по 500 мг 1 раз в 2 недели 1 раз в 6 месяцев до купирования обострения заболевания или его отмены вследствие неэффективности. Перед введением ритуксимаба необходимо провести премедикацию ГК для системного применения (100 мг метилпреднизолона внутривенно капельно за 60 мин до инфузии ритуксимаба).

При применении ритуксимаба назначается сульфаметоксазол/триметоприм (котримоксазол), таблетки, 400 мг/80 мг, внутрь, по 1 таблетке в сутки или по 1 таблетке 2 раза в день через день для профилактики развития пневмоцистной пневмонии. У пациентов с СКФ 15–30 мл/мин доза препарата уменьшается до 400/80 мг 3 раза в неделю. Сульфаметоксазол/триметоприм назначается на весь период лечения ритуксимабом плюс 6 месяцев после его завершения.

21. Наряду с основными ЛП патогенетической терапии при медицинских показаниях могут назначаться группы лекарственных препаратов, оказывающих симптоматическое действие и влияющих на ликвидацию осложнений и коморбидных состояний:

21.1. нестероидные противовоспалительные ЛП (далее – НПВП) применяются для лечения СКВ в виде следующих лекарственных форм: формы для наружного применения (мази; гели; трансдермальные формы), формы для приема внутрь (таблетки, капсулы, порошок для приготовления суспензии для приема внутрь), парентеральные формы (раствор для внутримышечного применения);

выбор НПВП, лекарственная форма, длительность применения осуществляется с учетом оценки выраженности и генеза болевого синдрома, сердечно-сосудистого, гастроэнтерологического риска, хронической болезни почек, аллергологического анамнеза;

НПВП используются в течение короткого времени и только у пациентов с низкой степенью вероятности развития нежелательных реакций;

НПВП для приема внутрь применяются при умеренном и сильном болевом синдроме; при неэффективности лекарственных форм для наружного применения в минимально эффективных дозах с противовоспалительной и анальгетической целью с учетом коморбидных заболеваний и состояний сроком на 7–14 дней (возможен более длительный прием при сохранении болевого синдрома и воспалительного процесса):

ацеклофенак, таблетки, покрытые оболочкой, 100 мг или капсулы, 100 мг; или порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 100 мг в пакетиках, внутрь; по 100 мг 1–2 раза в сутки;

или диклофенак, таблетки, покрытые оболочкой (покрытые кишечнорастворимой оболочкой), 25 мг; 50 мг; таблетки пролонгированного действия, покрытые оболочкой (таблетки замедленного высвобождения, таблетки ретард, покрытые оболочкой), 100 мг; внутрь, по 25–50 мг 3 раза в сутки или по 100 мг (таблетки ретард) 1 раз в сутки;

или мелоксикам, таблетки 7,5 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 15 мг, внутрь, по 7,5–15 мг 1 раз в сутки;

или нимесулид, таблетки 100 мг или порошок (гранулы) для приготовления суспензии для приема внутрь, 100 мг в пакетах внутрь по 100 мг 1–2 раза в сутки;

или целекоксиб, капсулы 100 мг; 200 мг, внутрь по 100–200 мг 2 раза в сутки;

или этодолак, таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 400 мг, внутрь, по 400 мг 2 раза в сутки;

или напроксен, таблетки покрытые оболочкой, 550 мг или капсулы 100 мг; 200 мг, внутрь 550–1100 мг 2 раза в сутки;

или эторикоксиб, таблетки, покрытые оболочкой 60 мг; 90 мг, внутрь по 60–90 мг 1 раз в сутки;

или ибупрофен, таблетки покрытые оболочкой 200 мг; 400 мг или капсулы 200 мг; 400 мг, внутрь 200–400 мг 2–3 раза в сутки;

или лорноксикам, таблетки покрытые оболочкой, 8 мг; внутрь, по 8 мг 1 раз в сутки;

или кетопрофен, капсулы 25 мг; 50 мг; внутрь по 50 мг 3 раза в сутки; таблетки покрытые оболочкой форте 100 мг; внутрь 1 раз в сутки; капсулы с медленным высвобождением, 150 мг; внутрь, 1 раз в сутки;

НПВП для парентерального применения назначают пациентам с выраженным болевым синдромом сроком на 3–5 суток:

диклофенак, раствор для внутримышечного введения (раствор для инъекций), 25 мг/мл; 3 мл; 75 мг 1 раз в сутки, внутримышечно, до 3 суток;

или мелоксикам, раствор для внутримышечного введения (для инъекций) 10 мг/мл 1,5 мл; внутримышечно, 1 раз в сутки 3–5 суток;

или теноксикам, порошок лиофилизированный для приготовления раствора; порошок для приготовления раствора; для внутривенного и внутримышечного введения (для инъекций) 10 мг/мл; 20 мг, внутримышечно, 1 раз в сутки до 3 суток;

или лорноксикам, лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, 8 мг; внутримышечно, 1 раз в сутки до 5 суток;

или кетопрофен, раствор для внутривенного и внутримышечного введения (для инъекций)/концентрат для приготовления инфузионного раствора 50 мг/мл, 2 мл, внутримышечно, 1–2 раза в сутки до 3 суток;

НПВП для наружного применения назначают пациентам со слабым болевым синдромом или в комплексном лечении болевого синдрома у пациентов со значительным числом коморбидных заболеваний и состояний, ограничивающих применение НПВП внутрь или парентерально, на срок не более 14 суток с последующим перерывом на несколько дней:

ацеклофенак, крем для наружного применения 1,5 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки;

или диклофенак, крем для наружного применения 1 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки;

или ибупрофен, мазь, для наружного применения 50 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки;

или нимесулид, гель для наружного применения 10 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки;

или кетопрофен, гель 25 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 1–3 раза/сутки;

21.2. ингибитор Н⁺ –К⁺ –АТФ-азы назначается пациентам с факторами риска желудочно-кишечных осложнений:

омепразол, капсулы кишечнорастворимые, 20 мг; капсулы 10 мг; внутрь, по 20 мг в сутки;

или рабепразол, таблетки, покрытые оболочкой, 20 мг, внутрь, по 20 мг 1 раз в сутки;

или лансопразол, капсулы кишечнорастворимые, 15 мг; капсулы 30 мг внутрь по 15–30 мг в сутки в 1 прием;

или пантопразол, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 40 мг, внутрь, по 20 мг 1 раз в сутки;

или эзомепразол, таблетки, покрытые оболочкой, 20 мг или капсулы кишечнорастворимые, 20 мг; 40 мг, внутрь по 40 мг 1 раз в сутки.

22. Лечение СКВ во время беременности:

при отсутствии обострения СКВ беременным не требуется какого-либо специального лечения;

возможно продолжение приема гидроксихлорохина, ГК (преднизолон, метилпреднизолон): преднизолон следует использовать в соответствии с тяжестью симптомов заболевания в дозах, не превышающих 20 мг/сутки;

прием азатиоприна в дозе, не превышающей 2 мг/кг/сутки;

прием метотрексата, циклофосфида, микофеноловой кислоты следует прекратить не менее чем за 3 месяца до зачатия, поскольку указанные ЛП обладают доказанным тератогенным риском.

23. Лечение поражения центральной нервной системы (далее – ЦНС):

при развитии тяжелых, жизненно угрожающих состояний (судороги, поперечный миелит, неврит зрительного нерва, цереброваскулит) – проведение интенсивной терапии:

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций), 200 мг; таблетки 50 мг, в качестве индукционной терапии внутривенно в дозах 500–1000 мг/м² в месяц в течение 6 месяцев с последующим приемом перорально в дозах 1–2 мг/кг/сутки; в качестве поддерживающей терапии в дозах 500–1000 мг/м² один раз в 3 месяца до достижения ремиссии; по 500–1000 мг внутривенно капельно (3–5 инфузий);

и метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 125 мг; 250 мг; 500 мг; 1000 мг; по 1000 мг внутривенно капельно 3–5 дней подряд с последующим назначением ГК внутрь в дозе 0,5–1,0 мг/кг/сут (преднизолон);

при развитии комы, сопора, прогрессирующего миелита и наличии высокого уровня антител к дцДНК и (или) криоглобулинов в сыворотке крови показано применение сеансов плазмафереза, ежедневно или через день, с эксфузией 20–30 мл/кг веса плазмы;

иммуноглобулин человеческий нормальный для инфузий – 1,25 г в бутылках для кровезаменителей по 25 мл; применяется только в стационарных условиях; назначается в дозе 0,5–1,0 г/кг – после окончания процедур плазмафереза;

при отсутствии эффекта в течение первых 3–4 дней от начала интенсивной терапии:

ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий, 10 мг/мл 10 мл или 50 мл, внутривенно капельно по 500–1000 мг еженедельно (максимальная суммарная доза 2000 мг).

24. Лечение пациентов с ВН зависит от морфологического класса ВН: при активном ВН III или IV морфологического класса проводится иммуносупрессивное лечение; при «чистом» V классе ВН иммуносупрессия назначается пациентам с протеинурией нефротического

уровня; ВН II класса не нуждается в специфической иммуносупрессивной терапии; иммуносупрессивная терапия подразделяется на индукционную и поддерживающую:

24.1. индукционная терапия:

микофеноловая кислота, капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг; внутрь 2–3 грамма в сутки; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций) 200 мг; таблетки 50 мг, в качестве индукционной терапии внутривенно капельно в дозе по 0,5 г каждые 2 недели № 6 или 0,5–0,75 г/м² площади поверхности тела в месяц № 6;

или ингибитор кальциневрина (такролимус и циклоспорин А) в качестве монотерапии, либо в сочетании с микофеноловой кислотой:

циклоспорин А, капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг; концентрат для раствора для инфузий 50 мг/мл; раствор для внутреннего применения (раствор для приема внутрь) 100 мг/мл; начальная доза циклоспорина А составляет 2 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 90–140 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или такролимус, концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения 5 мг/мл; капсулы 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; капсулы пролонгированного действия 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; начальная доза составляет 0,1 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 6–9 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 125 мг; 250 мг; 500 мг; 1000 мг; по 1000 мг внутривенно капельно 3–5 дней подряд с последующим назначением ГК внутрь в дозе 0,5–1,0 мг/кг/сут в пересчете на преднизолон или;

в качестве ЛП выбора «чистого» V класса ВН – микофеноловая кислота в тех же дозах, что и при III/IV классах:

микофеноловая кислота, капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг; внутрь 2–3 грамма в сутки; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

альтернативными вариантами являются:

циклофосфамид: циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций) 200 мг; таблетки 50 мг, в качестве индукционной терапии внутривенно капельно в дозе по 0,5 г каждые 2 недели № 6 или 500/750 мг/м² площади поверхности тела в месяц № 6;

и такролимус: такролимус, концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения 5 мг/мл; капсулы 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; капсулы пролонгированного действия 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; начальная доза составляет 0,1 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 6–9 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

ингибиторы кальциневрина можно использовать в качестве монотерапии или в сочетании с микофеноловой кислотой;

при отсутствии ответа на лечение – ритуксимаб:

ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл или 50 мл, внутривенно капельно по 500–1000 мг еженедельно (максимальная суммарная доза 2000 мг);

гидроксихлорохин при отсутствии медицинских противопоказаний назначается всем пациентам с ВН:

гидроксихлорохин, таблетки, покрытые оболочкой, 200 мг, внутрь, 200–400 мг/сутки в 1–2 приема длительно; при скорости клубочковой фильтрации меньше 30 мл/мин требуется коррекция дозы (снижение на 50 %) и ежегодные осмотры врача-офтальмолога;

24.2. поддерживающая терапия:

микофеноловая кислота, капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг; внутрь 1–2 грамма в сутки; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или азатиоприн, таблетки 50 мг; в качестве индукционной и поддерживающей терапии 50–150 мг в сутки внутрь;

или ингибитор кальциневрина:

циклоsporин А, капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг; концентрат для раствора для инфузий 50 мг/мл; раствор для внутреннего применения (раствор для приема внутрь) 100 мг/мл; начальная доза циклоsporина А составляет 2 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 90–140 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или такролимус, концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения 5 мг/мл; капсулы 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; капсулы пролонгированного действия 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; начальная доза составляет 0,1 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 6–9 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

24.3. не поддающееся лечению/резистентное течение ВН:

микофеноловая кислота, капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг; внутрь 1–2 грамма в сутки; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения (для инъекций) 200 мг; таблетки 50 мг, в качестве индукционной терапии внутривенно капельно в дозе по 0,5 г каждые 2 недели № 6 или 500–750 мг/м² площади поверхности тела в месяц № 6;

и (или) ингибитор кальциневрина (такролимус и циклоsporин А) в качестве монотерапии, либо в сочетании с микофеноловой кислотой:

циклоsporин А, капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг; концентрат для раствора для инфузий 50 мг/мл; раствор для внутреннего применения (раствор для приема внутрь) 100 мг/мл; начальная доза циклоsporина А составляет 2 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 90–140 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

или такролимус, концентрат для приготовления раствора для внутривенного введения 5 мг/мл; капсулы 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; капсулы пролонгированного действия 0,5 мг, 1 мг, 5 мг; начальная доза составляет 0,1 мг/кг/сутки с коррекцией дозы для поддержания целевой концентрации в крови 6–9 нг/мл; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл или 50 мл, внутривенно капельно по 500 мг 1 раз в 2 недели 1 раз в 6 месяцев до достижения ремиссии;

иммуноглобулин человеческий нормальный для инфузий – 1,25 г в бутылках для кровезаменителей по 25 мл; применяется только в стационарных условиях; назначается в дозе 2,0 г/кг;

сеансы плазмафереза, ежедневно или через день, с эксфузией 20–30 мл/кг веса плазмы;

24.4. дополнительные методы лечения ВН:

в качестве ренопротективных ЛП – блокаторы ренин-ангиотензин-альдостероновой системы: ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента (например, фозиноприл, таблетки по 5 мг, 10 мг и 20 мг), антагонисты ангиотензина II (например, кандесартан, таблетки по 8 мг, 16 мг и 32 мг);

с учетом уровня липидов крови и наличия других факторов риска сердечно-сосудистых заболеваний – гипохолестеринемические и гипотриглицеридемические ЛП (например, розувастатин, таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, по 10 мг и 20 мг);

при наличии высокого уровня аФЛ с целью профилактики тромбозов – низкие дозы ацетилсалициловой кислоты, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, по 50 мг и 100 мг; таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой (таблетки кишечнорастворимые, покрытые пленочной оболочкой), 75 мг; таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 75 мг) – 75–100 мг/сутки длительно.

25. Оценка эффективности лечения:

25.1. в амбулаторно-поликлинических организациях оценка эффективности лечения проводится врачом-ревматологом по направлению врача-терапевта (врача общей практики) 1 раз в 3 месяца на основании динамики индекса SELENA-SLEDAI в соответствии с подпунктом 6.2 пункта 6 настоящего клинического протокола;

эффективным считается лечение, если через 3 месяца (при наличии ВН, поражения ЦНС – через 6–12 месяцев) от момента начала приема стандартных патогенетических терапевтических ЛП (смены терапии) индекс SELENA-SLEDAI достиг показателей низкой активности заболевания или ремиссии согласно приложению 1;

25.2. в стационарных условиях эффективным считается лечение, если показатель SFI согласно приложению 2 после завершения курса стационарного лечения снизился на 50 и более процентов от исходного уровня.

ГЛАВА 4

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ. ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ПРИНЦИПЫ МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ

26. Немедикаментозные методы лечения СКВ:

26.1. лечебная физкультура (далее – ЛФК) назначается пациенту в амбулаторно-поликлинических и больничных организациях. Направление на ЛФК осуществляет врач-ревматолог или врач-терапевт (врач общей практики);

26.2. физиотерапевтическое лечение (далее – ФТЛ) имеет ограниченное применение у пациентов с СКВ, поскольку ряд процедур могут вызвать обострение заболевания. Противопоказанными являются многие электро-, магнито- и тепловые процедуры, а также УФО. ФТЛ назначается в амбулаторных и стационарных условиях по направлению врача-ревматолога или врача-терапевта (врача общей практики) после консультации врача-физиотерапевта (ультразвуковое лечение (фонофорез с гидрокортизоном, другие), ингаляции, другие). Продолжительность курса ФТЛ определяет врач-физиотерапевт;

26.3. при проведении медицинской реабилитации пациенту заполняется (составляется) индивидуальная программа медицинской реабилитации, реабилитации пациента по форме согласно приложению 8 к постановлению Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 9 июня 2021 г. № 77 «О вопросах проведения медико-социальной экспертизы» или план медицинской реабилитации, медицинской реабилитации пациента.

27. Возможные исходы заболевания:

быстрое прогрессирование с инвалидизацией пациента;

медленное прогрессирование с длительным сохранением трудоспособности;

достижение стойкой ремиссии (медикаментозной, немедикаментозной) с сохранением трудоспособности;

смерть пациента вследствие развития осложнений.

28. Профилактика СКВ:

первичная профилактика СКВ отсутствует;

основу вторичной профилактики составляет адекватная патогенетическая терапия с целью предотвращения обострения заболевания;

вторичная профилактика СКВ включает:

отказ от вредных привычек;

поддержание нормальной массы тела;

санацию хронических очагов инфекции;

отказ от приема женщинами эстрогенсодержащих противозачаточных таблеток;

планирование женщинами беременности под медицинским контролем;

избегание инсоляции, стрессовых ситуаций, немотивированного приема ЛП, необоснованного введения белковых растворов, компонентов крови (использовать лишь по жизненным медицинским показаниям);

третичная профилактика при СКВ заключается в профилактике и лечении осложнений (артериальная гипертензия, хроническая почечная недостаточность, хроническая сердечная недостаточность, асептический некроз, стероидный сахарный диабет, катаракта, другие).

ГЛАВА 5

АЛГОРИТМ МЕДИЦИНСКОГО НАБЛЮДЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ

29. Медицинское наблюдение пациентов с СКВ в амбулаторно-поликлинических организациях осуществляет врач-терапевт (врач общей практики) при консультативной поддержке врача-ревматолога.

30. Периодичность медицинских осмотров пациентов с СКВ на этапе медицинского наблюдения:

30.1. на этапе назначения (подбора дозы) ЛП патогенетической терапии (ГК, иммуносупрессантов, ГИБП) мониторинг уровня лабораторных показателей осуществляется в соответствии с пунктом 11 настоящего клинического протокола;

30.2. до достижения ремиссии или низкой активности заболевания, оцениваемой по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии приложением 1, медицинский осмотр пациентов с СКВ осуществляется врачом-терапевтом (врачом общей практики) 1 раз в 3 месяца и включает:

клинический осмотр пациента;

консультацию врача-ревматолога с оценкой активности заболевания согласно индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1;

ОАК с исследованием уровня СОЭ;

БАК с определением уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, С-реактивного белка, С3 и С4 компонентов комплемента, расчетом СКФ;

ОАМ;

30.3. при достижении клинико-лабораторной ремиссии или низкой активности СКВ, оцениваемой по индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1, медицинский осмотр осуществляется 1 раз в 6 месяцев и включает:

клинический осмотр пациента;

консультацию врача-ревматолога с оценкой активности заболевания согласно индексу SELENA-SLEDAI в соответствии с приложением 1;

ОАК с исследованием уровня СОЭ;

БАК с определением уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, С-реактивного белка, С3 и С4 компонентов комплемента, расчетом СКФ;

ОАМ;

30.4. дополнительно 1 раз в 12 месяцев независимо от активности заболевания, достижения/недостижения ремиссии выполняются:

БАК с исследованием уровней холестерина, ЛПНП, ЛПВП, ТГ, коэффициента атерогенности;

иммунологическое исследование крови с исследованием АНА, дсДНК, аФЛ;

РОГП;

ЭКГ;

ДРА (у лиц с факторами риска остеопороза).

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с системной красной волчанкой»

**Оценка индекса активности заболевания при системной красной волчанке
(SELENA-SLEDAI)**

№ п/п	Значение	Наличие*	Признак	Определение
1	8	☐	Судороги	Недавнее развитие (последние 28 дней). Исключая метаболические, инфекционные, медикаментозные причины или имеющееся необратимое поражение ЦНС
2	8	☐	Психоз	Нарушение способности к нормальной деятельности по причине тяжелых изменений восприятия реальности. Включает галлюцинации, нарушения концентрации, выраженные нарушения взаимосвязей, обеднение содержания мыслей, выраженное алогичное мышление, аномальное, дезорганизованное или кататоническое поведение. Исключая уремию и медикаментозные причины
3	8	☐	Органический мозговой синдром	Изменение психической функции с нарушением мышления, памяти или других интеллектуальных функций с быстрым развитием и меняющейся клинической картиной. Включает спутанность сознания со снижением способности к фокусированию или невозможности удержания внимания на окружающем и как минимум два из следующих признаков: нарушение восприятия, расстройство речи, бессонница или дневная сонливость, повышение или снижение психомоторной активности. Исключая метаболические, инфекционные или медикаментозные причины
4	8	☐	Нарушения зрения	Изменения сетчатки при СКВ, включая цитоидные тела, кровоизлияния в сетчатку, серозный экссудат или кровоизлияния хориона или зрительного нерва. Исключая артериальную гипертензию, инфекционные или медикаментозные причины
5	8	☐	Расстройство черепных нервов	Вновь возникшая сенсорная или моторная невропатия, поражающая черепные нервы, включая волчаночное вертиго
6	8	☐	Волчаночная головная боль	Тяжелая персистирующая головная боль, может быть по типу мигрени, но без ответа на наркотические анальгетики
7	8	☐	Острое нарушение мозгового кровообращения (далее – ОНМК)	Вновь развившиеся цереброваскулярные явления (ОНМК). Исключая причины, связанные с атеросклерозом или артериальной гипертензией
8	8	☐	Васкулит	Изъязвление, гангрена, болезненные узелки на пальцах, инфаркт околоногтевой области, точечные кровоизлияния или признаки васкулита при биопсии или ангиографии
9	4	☐	Артрит	Более 2 суставов с наличием боли и признаками воспаления (например, болезненность при пальпации, отечность или выпот)
10	4	☐	Миозит	Боль или слабость проксимальной мускулатуры, связанная с повышением креатининфосфокиназы/альдолазы или изменения на электромиограмме или данные биопсии, указывающие на миозит
11	4	☐	Цилиндры в моче	Зернистые или эритроцитарные цилиндры

12	4	☐	Гематурия	> 5 эритроцитов в поле зрения. Исключая мочекаменную болезнь, инфекцию или прочие причины
13	4	☐	Протеинурия	Вновь развившееся или недавнее повышение до более 0,5 г/сутки
14	4	☐	Пиурия	> 5 лейкоцитов в поле зрения. Исключая инфекцию
15	2	☐	Сыпь	Новая, рецидивирующая или продолжающаяся воспалительная волчаночная сыпь
16	2	☐	Алоpecia	Новое, рецидивирующее или продолжающееся патологическое выпадение волос, на отдельных участках или диффузное, связанное с активной волчанкой
17	2	☐	Язвы слизистых оболочек	Новые, рецидивирующие или сохраняющиеся язвы, обусловленные активной волчанкой
18	2	☐	Плеврит	Классическая или тяжелая боль в грудной клетке, вызванная плевритом, или плевральное уплотнение или выпот, или новое утолщение плевры, вызванное волчанкой
19	2	☐	Перикардит	Классическая или тяжелая боль в области перикарда, или наличие выпота, или подтверждение на электрокардиограмме
20	2	☐	Снижение комплемента	Снижение CH50, C3, или C4 ниже предела нормы для выполняющей анализ лаборатории
21	2	☐	Повышение связывания ДНК	> 25 % связывания при анализе по Farr или выше пределов нормы для выполняющей анализ лаборатории
22	1	☐	Лихорадка	> 38°C. Исключая инфекционные причины
23	1	☐	Тромбоцитопения	< 100 000 тромбоцитов/мм ³ (или < 100 x 10 ⁶ тромбоцитов/л)
24	1	☐	Лейкопения	< 3 000 лейкоцитов/мм ³ (или < 3 x 10 ⁹ лейкоцитов/л). Исключая медикаментозные причины
25	Общая оценка (сумма всех значений для имеющихся показателей)			

* Отметить квадрат, если состояние присутствует на момент осмотра или отмечалось в течение предшествующих 28 дней.

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с системной красной волчанкой»

Глобальная оценка состояния пациента врачом-специалистом, исследование индекса обострения SELENA Flare Index (SFI)

Общая оценка состояния пациента врачом-специалистом (отметить соответственно состоянию Вашего пациента)	0	1	2	3
	нет	легкая	средняя	высокая

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с системной красной волчанкой»

Индекс повреждения при СКВ SLICC/ACR Damage Index*

№ п/п	Признак	Баллы
1	Орган зрения (каждый глаз) при клинической оценке	
1.1	Любая катаракта	1
1.2	Изменения сетчатки или атрофия зрительного нерва	1
2	Нервная система	
2.1	Когнитивные нарушения (снижение памяти, трудности со счетом, плохая концентрация, трудности в разговорной речи или письме, нарушенный уровень исполнения) или большие психозы	1
2.2	Судорожные припадки, требующие лечения более 6 мес.	1
2.3	Инсульты когда-либо (счет 2 балла, если > 1 эпизода)	1 или 2
2.4	Черепно-мозговая или периферическая невралгия (исключая зрительную)	1
2.5	Поперечный миелит	1
3	Почки	
3.1	Клубочковая фильтрация < 50 мл/мин	1
3.2	Протеинурия > 3,5 г/24 часа	1
	ИЛИ	
3.3	Конечная стадия почечного заболевания (независимо от диализа или трансплантации)	3
4	Легкие	
4.1	Легочная гипертензия (выбухание правого желудочка или звонкий II тон)	1
4.2	Легочный фиброз (физикально и рентгенологически)	1
4.3	Сморщенное легкое (рентгенологически)	1
4.4	Плевральный фиброз (рентгенологически)	1
4.5	Инфаркт легкого (рентгенологически)	1
5	Сердечно-сосудистая система	
5.1	Стенокардия или аорто-коронарное шунтирование	1
5.2	Инфаркт миокарда когда-либо (счет 2 балла, если > 1 эпизода)	1 или 2
5.3	Кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
5.4	Поражение клапанов (диастолический или систолический шум > 3/6)	1
5.5	Перикардит в течение 6 мес. (или перикардэктомия)	1
6	Периферические сосуды	
6.1	Перебегающая хромота в течение 6 мес.	1
6.2	Небольшая потеря ткани («подушечка» пальца)	1
6.3	Значительная потеря ткани когда-либо (потеря пальца или конечности) (счет 2 если более чем в одном месте)	1 или 2
6.4	Венозный тромбоз с отеком, изъязвлением или венозным стазом	1
7	Желудочно-кишечный тракт	
7.1	Инфаркт, резекция кишечника (ниже 12-перстной кишки), селезенки, печени или желчного пузыря, когда-либо по любым причинам (счет 2 если более чем в одном месте)	1 или 2
7.2	Мезентериальная недостаточность	1
7.3	Хронический перитонит	1
7.4	Стриктуры или хирургические операции на верхней части ЖКТ	1
8	Костно-мышечная система	
8.1	Мышечная атрофия или слабость	1
8.2	Деформирующий или эрозивный артрит (включая вправимые деформации, исключая аваскулярные некрозы)	1
8.3	Остеопороз с переломами или коллапсом позвонков (исключая аваскулярный некроз)	1
8.4	Аваскулярный некроз (счет 2 балла, если > 1 эпизода)	1 или 2
8.5	Остеомиелит	1
9	Кожа	
9.1	Рубцовая хроническая алопеция	1

9.2	Обширное рубцевание или панникулит (кроме волосистой части и подушечек пальцев)	1
9.3	Изъязвления кожи (исключая тромбоз) в течение 6 мес.	1
9.4	Поражение половой системы	1
9.5	Сахарный диабет (вне зависимости от лечения)	1
9.6	Малигнизация (исключая дисплазии) (счет 2 балла, если более чем в одном месте)	1
10	Общий балл	

* Необходимо наличие у пациента вышеперечисленных симптомов не менее 6 месяцев.

Приложение 4
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с системной красной волчанкой»

Классификационные критерии СКВ (SLICC, 2012 г.)

№ п/п	Классификационные критерии
1	Клинические критерии
1.1	Острое, активное поражение кожи:
	☐ Сыпь на скулах (не учитываются дискоидные высыпания)
	☐ Буллезные высыпания
	☐ Токсический эпидермальный некроз как вариант СКВ
	☐ Макулопапулезная сыпь
	☐ Фотосенсибилизация: кожная сыпь, возникающая в результате реакции на солнечный свет
	☐ Или подострая кожная волчанка (неиндуцированные псориазоформные и (или) круговые полициклические повреждения, которые проходят без образования рубцов, но с возможной поствоспалительной депигментацией или телеангиоэктазиями)
1.2	Хроническая кожная волчанка:
	☐ Классическая дискоидная сыпь
	☐ Локализованная (выше шеи)
	☐ Генерализованная (выше и ниже шеи)
	☐ Гипертрофические (бородавчатые) поражения кожи
	☐ Панникулит
	☐ Поражение слизистых
	☐ Отечные эритематозные бляшки на туловище
	☐ Капилляриты (красная волчанка обморожения, Гатчинсона, проявляющаяся поражением кончиков пальцев, ушных раковин, пяточных и икроножных областей)
	☐ Дискоидная красная волчанка по типу красного плоского лишая или overlap
1.3	Язвы слизистых: (в отсутствии следующих причин, таких как: васкулит, болезнь Бехчета, инфекция вирусом герпеса, воспалительные заболевания кишечника, реактивный артрит, и употребление кислых пищевых продуктов)
	☐ Ротовой полости
	☐ неба
	☐ щек
	☐ языка
	☐ Носовой полости
1.4	Нерубцовая алопеция: (диффузное истончение волос или повышенная хрупкость волос с видимыми обломанными участками) (В отсутствии следующих причин: очаговая алопеция, лекарственная, вследствие дефицита железа, и андрогенная)
1.5	Артрит:
	☐ Синовит с участием 2 и более суставов, характеризующиеся отеком или выпотом
	☐ Или болезненность 2 или более суставов и утренняя скованность по крайней мере 30 минут
1.6	Серозит:
	☐ Типичный плеврит в течении более чем 1 дня
	☐ Или плевральный выпот
	☐ Или шум трения плевры

	☐	Типичная перикардальная боль (боль в положении лежа, купирующаяся при положении сидя с наклоном вперед) в течении более чем 1 дня
	☐	Или перикардиальный выпот
	☐	Или шум трения перикарда
	☐	Или электрокардиографические признаки перикардита (в отсутствии следующих причин, таких как: инфекция, уремия, и перикардит Дресслера)
1.7	Поражение почек:	
	☐	Соотношение уровня белок/креатинин (или суточная протенурия) в моче, более 500 мг белка за 24 часа
	☐	Или эритроциты в моче 5 или более или цилиндры в моче 5 или более
1.8	Нейропсихические поражения:	
	☐	Эпилептический приступ
	☐	Психоз
	☐	Моно/полиневрит (в отсутствии других причин, таких как первичный васкулит)
	☐	Миелит
	☐	Патология черепно-мозговых нервов/периферическая нейропатия (в отсутствии других причин, таких как: первичный васкулит, инфекции и сахарного диабета)
	☐	Острое нарушение сознания (в отсутствие других причин, в том числе токсических/метаболических, уремии, лекарственных)
1.9	Гемолитическая анемия:	
1.10	☐	Лейкопения ($< 4,0 \times 10^9/\text{л}$ по крайней мере один раз) (в отсутствии других причин, таких как: синдром Фелти, лекарственные и портальной гипертензии)
	☐	Или лимфопения ($< 1,0 \times 10^9/\text{л}$ по крайней мере один раз (в отсутствии других причин, таких как: кортикостероиды, лекарства, и инфекция)
1.11	Тромбоцитопения ($< 100 \times 10^9/\text{л}$ по крайней мере один раз) (в отсутствии других причин, таких как: лекарства, портальная гипертензия, и тромботическая тромбоцитопеническая пурпура)	
2	Иммунологические критерии	
2.1	ANA выше уровня диапазона референс-лаборатории	
2.2	Anti-dsDNA выше уровня диапазона референс-лаборатории (или > 2 -кратного увеличения методом ELISA)	
2.3	Anti-Sm наличие антител к ядерному антигену Sm	
2.4	АФЛ положительные определенные любым из следующих способов:	
	☐	Положительный ВА
	☐	Средний или высокий титр антител к кардиолипину уровня (IgA, IgG, или IgM)
	☐	Положительный результат теста на анти- $\beta 2$ -гликопротеин I (IgA, IgG, или IgM)
2.5	Низкий комплемент	
	Низкий C3	
	Низкий C4	
	Низкий CH50	
2.6	Положительная реакция Кумбса при отсутствии гемолитической анемии	

Приложение 5
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с системной красной волчанкой»

Морфологическая классификация ВН (ISN/RPS, 2003)

№ п/п	Класс ВН	Описание
1	Класс I	Минимальные изменения мезангиума.
2	Класс II	Мезангиопролиферативный ВН.
3	Класс III	Очаговый ВН (< 50 % пораженных клубочков): IIIA – активное повреждение; IIIA/C – активное и хроническое повреждение; IIIC – хроническое повреждение.
4	Класс IV	Диффузный ВН (≥ 50 % пораженных клубочков): IVA – активное повреждение; IVA/C – активное и хроническое повреждение; IVC – хроническое повреждение.

5	Класс V	Мембранозный ВН (утолщение базальной мембраны клубочков, одновременно могут быть изменения, характерные для III и IV классов).
6	Класс VI	Прогрессирующий нефросклероз без признаков активности (≥ 90 % склерозированных клубочков).

Индекс активности (0–24)

№ п/п	Гистологические проявления ВН	Баллы
1	Эндокапиллярная гиперклеточность	(0–3+)
2	Лейкоцитарная инфильтрация	(0–3+)
3	Субэндотелиальные гиалиновые депозиты	(0–3+)
4	Фибриноидный некроз/кариорексис	(0–3+) x 2
5	Клеточные полулуния	(0–3+) x 2
6	Интерстициальное воспаление	(0–3+)

Индекс хронизации (0–12)

№ п/п	Гистологические проявления ВН	Баллы
1	Гломерулярный склероз	(0–3+)
2	Фиброзные полулуния	(0–3+)
3	Тубулярная атрофия	(0–3+)
4	Интерстициальный фиброз	(0–3+)