

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

Постановление
Министерства здравоохранения
Республики Беларусь
14.01.2026 № 3

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ

«Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с системным склерозом»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к оказанию медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях пациентам (взрослое население) с системным склерозом (далее – СС) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – М34 Системный склероз: М34.0 Прогрессирующий системный склероз; М34.1 Синдром CR(E)ST; М34.2 Системный склероз, вызванный лекарственными средствами и химическими соединениями; М34.8 Другие формы системного склероза; М34.9 Системный склероз неуточненный).

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

склередема или отек кистей – увеличение массы мягких тканей пальцев рук из-за отека кожи, сопровождается уменьшением выраженности кожного рисунка и разглаживанием складок кожи;

склеродактилия – уплотнение кожи пальцев рук дистальнее пястно-фаланговых суставов за счет периапартулярного фиброза, уменьшение объема мягких тканей концевых фаланг, ограничение объема движений и силы сжатия кистей;

дигитальные рубчики и язвочки – расположенные в области дистальной фаланги или проксимального межфалангового сустава рубцовые изменения кожи или дефекты, образовавшиеся в результате ишемии, а не травмы или других экзогенных причин;

феномен Рейно – эпизоды преходящей дигитальной ишемии вследствие вазоконстрикции дигитальных артерий, прекапиллярных артериол и кожных артериовенозных шунтов под влиянием холодной температуры и эмоционального стресса;

телеангиоэктазии – видимые пятнисто-расширенные поверхностные кровеносные сосуды, которые исчезают при надавливании и медленно заполняются, когда давление уменьшается. Телеангиоэктазии при СС округлой формы, хорошо отграничены друг от друга и могут локализоваться как на коже, так и на слизистых оболочках.

3. Направление пациентов с СС 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. Для лечения СС применяют базовые схемы лекарственной терапии, включающие основные фармакотерапевтические группы лекарственных препаратов (далее – ЛП).

5. ЛП и медицинские изделия (далее – МИ) назначаются и применяются в соответствии с настоящим клиническим протоколом с учетом всех индивидуальных особенностей пациента (медицинских противопоказаний, аллергологического и фармакологического анамнезов) и клинико-фармакологической характеристики ЛП и МИ.

6. 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 СС

7. Клиническая классификация СС:

7.1. по клинической форме:

диффузная форма;

лимитированная форма;

склеродермия без склеродермы или висцеральная форма;

перекрестные формы;

ювенильная форма;

7.2. по вариантам течения:

острое, быстро прогрессирующее течение – характеризуется развитием генерализованного фиброза кожи (диффузная форма) и внутренних органов (сердца, легких, почек) в первые 2 года от начала заболевания;

подострое, умеренно прогрессирующее течение – клинически отмечается преобладание признаков иммунного воспаления (плотный отек кожи, артрит, миозит), нередко overlap-синдромы;

хроническое, медленно прогрессирующее течение отличается преобладанием сосудистой патологии: в начале заболевания – многолетний феномен Рейно с постепенным развитием умеренных кожных изменений (лимитированная форма), нарастанием сосудистых ишемических расстройств, висцеральной патологии (поражение желудочно-кишечного тракта (далее – ЖКТ), легочная гипертензия);

7.3. по стадии СС:

очень ранняя, когда у больного с феноменом Рейно выявляют позитивные антинуклеарные антитела (далее – АНА) ($> 1:320$ в не прямой реакции иммунофлюоресценции (далее – НРИФ)) и (или) «склеродермические» аутоантитела, а также склеродермический тип изменений при капилляроскопии;

начальная, когда, кроме феномена Рейно, выявляют 1–3 локализации болезни;

стадия развернутых клинических проявлений, отражающих системный полисиндромный характер процесса;

поздняя (терминальная), при развитии необратимой недостаточности жизненно важных органов;

7.4. по активности заболевания:

высокая – характеризуется наличием лихорадки (обычно не свойственной склеродермии) и других общих признаков болезни, преобладанием экссудативных, острых и подострых, интерстициальных и сосудистых проявлений в виде плотного отека кожи, иногда эритемы и капилляритов, экссудативного полиартрита, плеврита, интерстициальной пневмонии, дуоденита, почечной патологии (острая склеродермическая нефропатия), других. Из лабораторных данных определяются повышение скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ), уровня С-реактивного белка (далее – СРБ), гипергаммаглобулинемия, АНА;

умеренная – характеризуется тенденцией к фиброзным изменениям различной локализации с преобладанием пролиферативных изменений (индурация кожи, индуративно-пролиферативный полиартрит, адгезивный плеврит, кардиосклероз, склеродермический эзофагит, дуоденит, другие), что сопровождается и менее выраженными лабораторными тестами;

низкая – характеризуется преобладанием в клинической картине болезни функциональных, дистрофических и склеротических изменений различной локализации при отсутствии сколько-либо значительных изменений в лабораторных тестах;

7.5. по иммунологической характеристике:

позитивность по антинуклеарным антителам (далее – АНА);

позитивность по антителам к топоизомеразе-1 (далее – АТ к Скл-70);

позитивность по антицентромерным антителам (далее – АТ к АЦА);

позитивность по АТ к полимеразе III рибонуклеиновой кислоты (РНК-полимеразе III), по АТ к Пм-Скл (Пм – полимиозит, Скл – склеродермия), АТ к белковому компоненту нуклеотида U1 ядерного рибонуклеопротеина (далее – АТ к U1-РНП).

7.6. по характеристике поражения различных органов и систем:

поражение сосудов – синдром Рейно, телеангиэктазии;

поражение кожи и мягких тканей при СС – плотный отек, индурация и атрофия кожи, дигитальные язвы/рубчики («крысиные укусы»), сухая гангрена, кальцинаты;

поражение суставов и костей – полиартралгии и утренняя скованность, артриты, акроостеолит, симптом трения сухожилий, сгибательные контрактуры;

поражение мышц – невоспалительная, непрогрессирующая фиброзная миопатия, воспалительная миопатия;

поражение ЖКТ – гипотония пищевода, стриктура, эрозии и язвы пищевода, появляющиеся вследствие гастроэзофагеального рефлюкса, пищевод Барретта, парез желудка, избыточный рост микрофлоры тонкой кишки, псевдообструкция, язва, индуцированная нестероидными противовоспалительными препаратами (далее – НПВП-индуцированная язва), синдром нарушенного всасывания;

поражение легких – интерстициальное поражение легких (далее – ИПЛ) и легочная гипертензия;

поражение сердца – фиброз миокарда, миокардит, порок сердца (чаще – недостаточность митрального клапана), перикардит, нарушения ритма и проводимости;

поражение почек – острая нефропатия (склеродермический почечный криз), хроническая нефропатия;

поражение нервной и эндокринной систем – неврит тройничного нерва, полиневропатия; гипотиреоз.

7.7. по возможным осложнениям:

выраженный синдром Рейно – дигитальные язвы, некрозы;

инфицирование кожных язв;

развитие остеомиелита;

аритмии;

хроническая сердечная недостаточность, внезапная смерть;

дыхательная недостаточность, обусловленная легочным фиброзом, легочной артериальной гипертензией;

стриктуры нижней трети пищевода;

аноректальная недостаточность (недержание кала);

хроническая болезнь почек;

туннельные синдромы запястного канала;

сдавления локтевого, большеберцового нервов.

8. Постановка диагноза СС осуществляется врачом-ревматологом. При обращении пациента к другим врачам специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу-ревматологу.

Для постановки диагноза проводятся:

клиническое обследование пациента с выявлением или исключением синдрома Рейно, отека кистей, индурации и трофических поражений кожи, изменений черт

лица, телеангиоэктазий, наличия и степени нарушения функции суставов, а также патологии внутренних органов;

обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;
консультации врачей-специалистов.

9. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в амбулаторных условиях:

общий (клинический) анализ крови (далее – ОАК) с исследованием СОЭ – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии (метотрексат, пеницилламин, микофенолата мофетил, азатиоприн, циклофосфан, глюкокортикоиды (далее – ГК); генно-инженерные биологические препараты (далее – ГИБП)) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы препаратов патогенетической терапии после каждого повышения дозы, далее для ЛП патогенетической терапии – 1 раз в 3 месяца;

биохимический анализ крови (далее – БАК) с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспаратаминотрансферазы (далее – АСТ), общего билирубина, СРБ; расчетом 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 ЛП патогенетической терапии после каждого повышения дозы с исследованием уровней АЛТ, АСТ, креатинина, далее для ЛП патогенетической терапии – 1 раз в 3 месяца с контролем уровней СРБ, АЛТ, АСТ, креатинина, мочевины, СКФ;

иммунологическое исследование крови: исследование уровня АНА (при их диагностическом повышении выполнить исследование АНА методом иммуноблотинга в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания, далее – 1 раз в 12 месяцев;

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBe-core; анти/НСV) – перед назначением ЛП патогенетической терапии, в том числе, ГИБП;

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – перед назначением ЛП патогенетической терапии, в том числе, ГИБП;

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

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – 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 ЛП патогенетической терапии после каждого повышения дозы ЛП патогенетической терапии, далее для ЛП патогенетической терапии – 1 раз в три месяца;

обзорная рентгенография кистей, стоп и других пораженных суставов, мягких тканей – для подтверждения наличия артрита, остеолита, кальцинатов, оценки прогрессирования деструкции суставов 1 раз в 12 месяцев;

рентгенография органов грудной полости (далее – РОГП) – 1 раз в 12 месяцев (при отсутствии медицинских показаний для спиральной компьютерной томографии (далее – СКТ) легких);

рентгеноскопия пищевода с контрастированием – 1 раз в 12 месяцев;

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

СКТ легких – при постановке диагноза СС, в дальнейшем 1 раз в 12 месяцев при тяжелом прогрессирующем ИПЛ;

эзофагофиброгастродуоденоскопия (далее – ЭФГДС) – 1 раз в 12 месяцев;

исследование функции внешнего дыхания – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 12 месяцев;

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

10. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях (в ревматологических отделениях больничных организаций):

ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 5–7 дней, при верификации диагноза, перед назначением ЛП патогенетической терапии и после их применения;

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ, расчетом СКФ, общего холестерина – 1 раз в 5–7 дней; при верификации диагноза, переназначением ЛП патогенетической терапии и после их применения мониторируются уровни АДТ, АСТ, креатинина, СКФ;

иммунологическое исследование крови: исследование уровней АНА (при их повышении – иммуноблотинг) – при постановке диагноза (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе), при изменении характера течения заболевания и в случае, если с момента предшествующего исследования прошло не менее 12 месяцев;

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

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

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 и после их применения;

обзорная рентгенография кистей, стоп и других пораженных суставов, мягких тканей – для подтверждения диагноза; оценки прогрессирования деструкции суставов (в случае, если с момента предшествующего исследования прошло не менее 12 месяцев);

исследование функции внешнего дыхания – при постановке диагноза, обострении (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

СКТ легких – при постановке диагноза, изменении характера течения заболевания, развитии осложнений (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

ЭКГ;

эхокардиография (далее – Эхо-КГ) – при постановке диагноза, при изменении характера течения заболевания.

11. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

БАК с исследованием уровней общего холестерина, липидного профиля крови, щелочной фосфатазы, мочевой кислоты, креатинфосфокиназы (далее – КФК), калий, натрий, кальций;

коагулограмма;

агрегатограмма (в областных (г. Минск), республиканских организациях здравоохранения);

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней ревматоидного фактора (далее – РФ), антител к циклическому цитруллинированному пептиду (далее – АЦЦП), иммуноглобулинов IgA; IgM; IgG, уровней С3 и С4 компонентов комплемента (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование уровня IgG4 в сыворотке крови (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

определение антифосфолипидных антител, волчаночного антикоагулянта, АТ к кардиолипину, бета-2 гликопротеину (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

определение в сыворотке крови уровней тиреоидных гормонов (тироксин, трийодтиронин, тиреотропный гормон) (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

определение в сыворотке крови содержания онкомаркеров – СА-125, НЕ4, РЭА, CYFRA 21-1, АФП, ПСА, СА 72-4, СА 19-9, СА-242, АФП, СА 15-3 (S-CA 15-3), ROMA (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

манометрия пищевода (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование диффузионной способности легких (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

магнитно-резонансная томография (далее – МРТ) суставов;

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) суставов;

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

двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия;

капилляроскопия.

12. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

БАК с исследованием уровней миоглобина, КФК, МВ (англ.: М – muscle (мышца), В – brain (мозг)) фракции КФК, тропонина, калия, натрия, кальция, фосфора;

коагулограмма;

агрегатограмма (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

иммунологическое исследование крови: определение уровня РФ, АЦЦП, уровня иммуноглобулинов IgA; IgM; IgG, уровней С3 и С4 компонентов комплемента;

исследование уровня IgG4 в сыворотке крови;

определение антифосфолипидных антител, волчаночного антикоагулянта, АТ к кардиолипину, бета-2 гликопротеину;

определение уровней тиреоидных гормонов (тироксин, трийодтиронин, тиреотропный гормон);

исследование маркеров костного ремоделирования в сыворотке крови – уровней β-КроссЛапс, остеокальцина, ионизированного кальция (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

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

рентгеноскопия пищевода с контрастированием;

РОГП (при отсутствии медицинских показаний для СКТ);

МРТ суставов;

УЗИ суставов;

УЗИ ОБП;

ЭФГДС;

двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия;

манометрия пищевода (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование диффузионной способности легких (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

биопсия кожно-мышечного лоскута;

капилляроскопия (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

КТ ангиография (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

МРТ сердца (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование в сыворотке крови онкомаркеров – СА-125, НЕ4, РЭА, CYFRA 21-1, АФП, ПСА, СА 72-4, СА 19-9, СА-242, АФП, СА 15-3 (S-CA 15-3), ROMA (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения).

13. Консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям включают консультации врача-гастроэнтеролога, врача-кардиолога, врача-эндокринолога, врача-онколога, врача-невролога, врача-фтизиатра, врача-ангиохирурга, врача-

пульмонолога, врача-нефролога, врача-офтальмолога, врача-травматолога-ортопеда, врача-оториноларинголога, врача-стоматолога терапевта, врача-акушера-гинеколога, врача-реабилитолога.

14. Для постановки диагноза применяются классификационные критерии прогрессирующего системного склероза ACR/EULAR 2013 г. согласно приложению.

При постановке диагноза СС необходимо учитывать следующие факторы:

выявить у пациента уплотнение и утолщение кожи обеих рук выше пястно-фаланговых суставов или отечность мягких тканей пальцев рук из-за отека кожи и синдрома Рейно;

исключить другие заболевания, которые могут проявляться уплотнением кожи;

выявить не менее 9 признаков из 32 (9 из 32 баллов), характеризующих вовлечение кожи, сосудов, внутренних органов и лабораторные нарушения, характерные для СС;

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

15. Дифференциальный диагноз при СС проводится со следующими заболеваниями:

другими болезнями склеродермической группы: при большинстве из них отсутствуют синдром Рейно и поражение внутренних органов: ограниченная склеродермия, диффузный эозинофильный фасциит, склеродерма Бушке, мультифокальный фиброз;

паранеопластической склеродермией;

псевдосклеродермией – изменения кожи, наблюдаемые при врожденных или приобретенных нарушениях метаболизма: порфирия, фенилкетонурия, гликогенозы, мукополисахаридоз могут сопровождаться развитием склеродермоподобного поражения кожи и подлежащих тканей, мышц, стойкими контрактурами: в отличие от СС при них отсутствуют синдром Рейно, характерная висцеральная патология, иммунные нарушения, при морфологическом исследовании соответствующие этим патологиям особенности;

синдромом Вернера;

синдромом Ротмунда-Томсона;

диабетической псевдосклеродермией;

склеромикседемой;

хронической реакцией «трансплантат против хозяина»;

индуцированной склеродермией;

заболеваниями из группы системных болезней соединительной ткани с синдромом Рейно (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, дерматомиозит/полимиозит, смешанное заболевание соединительной ткани, другие);

заболеваниями, сопровождающиеся легочной гипертензией;

заболеваниями, сопровождающиеся поражением пищевода.

Особые сложности в диагностике возникают при склеродермии без склеродермии (scleroderma sine scleroderma) или висцеральной форме, когда не имеется уплотнения кожи при сохранении всех других типичных проявлений заболевания.

ГЛАВА 3

МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ СС

16. Целью лечения СС является достижение стойкой клинико-лабораторной ремиссии или стабильно низкой активности болезни, оцениваемых по динамике выраженности уплотнения кожи, отека мягких тканей пальцев, сгибательных контрактур, признаков синдрома Рейно, дигитальной ишемии, признаков дыхательной недостаточности, интерстициального поражения легких, легочной гипертензии, поражения сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, почек.

Лечение пациентов с СС должно быть по возможности ранним, комплексным и определяется в зависимости от клинической формы, темпов прогрессирования и выраженности органной патологии. Проводится на протяжении всей жизни пациента. Основу его составляет лекарственная терапия, подавляющая иммунное воспаление, прогрессирование фиброза и корригирующая сосудистые нарушения.

17. Медицинскими показаниями к лечению пациентов с СС в стационарных условиях (в ревматологических отделениях, на ревматологических койках в составе других терапевтических отделений больничных организаций) являются:

быстропрогрессирующий СС с поражением внутренних органов, неблагоприятными факторами прогноза в начальной и развернутой стадии; отсутствие эффекта от проводимой терапии на амбулаторном этапе;

развитие осложнений СС, проведение коррекции которых невозможно в амбулаторных условиях;

введение ГИБП.

Медицинским показанием к лечению пациентов с СС в амбулаторно-поликлинических организациях и (или) отделениях дневного пребывания является медленно-прогрессирующий СС без тяжелого поражения внутренних органов.

18. Стандартные патогенетические ЛП назначают всем пациентам с установленным диагнозом СС длительно; их эффективность оценивается через 6 месяцев и более непрерывного применения по достижению/недостижению клинико-лабораторной ремиссии или низкой активности заболевания.

19. Противоопухолевые средства и антиметаболиты: метотрексат* назначается пациентам (при отсутствии медицинских противопоказаний) для лечения ранней диффузной СС, воспалительной миопатии (в сочетании с ГК), артрита без признаков тяжелых поражений внутренних органов и выраженной лабораторной активности процесса. Длительность курса определяется индивидуально в зависимости от клинической ситуации и переносимости:

метотрексат, таблетки, покрытые оболочкой, 2,5 мг; 5 мг; 10 мг; внутрь, 10–15 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 – 10–15 мг в неделю длительно под контролем ОАК, БАК (АЛТ, АСТ), ОАМ;

метотрексат, 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) 1 раз в неделю подкожно длительно.

Стартовая доза составляет 7,5 мг подкожно 1 раз в неделю с постепенным повышением дозы на 2,5–5 мг в неделю под контролем ОАК, БАК (АЛТ, АСТ), ОАМ до достижения целевой дозы 15 мг раз в неделю подкожно длительно; назначается пациентам при недостаточной эффективности или плохой переносимости таблетированной формы метотрексата.

При применении метотрексата назначается фолиевая кислота вне дней его приема (не ранее 24 часов от момента последнего приема) в дозе 1–3 мг/сутки, не менее 5 мг в неделю.

20. Прочие иммунодепрессивные средства:

азатиоприн* назначается для лечения индуративного поражения кожи при СС в случае развития нежелательной лекарственной реакции на метотрексат или неэффективности его использования;

азатиоприн, таблетки 50 мг, внутрь, 50–150 мг в сутки длительно. Стартовая доза составляет 50–100 мг в сутки в 1–2 приема с ее повышением до 150 мг в сутки через 1–3 месяца под контролем ОАК, БАК (АЛТ, АСТ), ОАМ.

21. Базисные противоревматические средства: пеницилламин назначают для лечения пациентов СС на ранней стадии (в течение первых 3–5 лет болезни) или при нарастании выраженности и распространенности уплотнения кожи:

пеницилламин, таблетки, покрытые оболочкой, 250 мг, внутрь, 250–500 мг в сутки длительно. Стартовая доза составляет 250 мг с ее повышением до 500 мг в сутки через 2–4 недели под контролем ОАК, БАК (АЛТ, АСТ), ОАМ.

22. Противопротозойные средства, средства для лечения малярии: гидроксихлорохин* назначается при легком и умеренном суставном синдроме:

гидроксихлорохин, таблетки, покрытые оболочкой, 200 мг, внутрь, 200–400 мг в сутки в 1–2 приема длительно под контролем ОАК, БАК (АЛТ, АСТ), ОАМ, контроль у врача-офтальмолога 1 раз в 6 месяцев.

23. Пациентам с одышкой в первые 5–7 лет от начала болезни с объемом поражения легких более 20 % по данным СКТ и (или) снижением жизненной емкости легких ≤ 70 % от должной, и (или) снижением форсированной жизненной емкости на ≥ 10 % от исходной за предшествующие 3–12 месяцев показано лечение селективными иммунодепрессивными средствами (микофеноловая кислота, циклофосфан):

микофеноловую кислоту* назначают для лечения СС при прогрессирующем ИПЛ при непереносимости или неэффективности циклофосфана, а также в качестве поддерживающей терапии после стабилизации легочного процесса на фоне приема циклофосфана, индуративного поражения кожи:

микофеноловая кислота, таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг, внутрь, 500 мг 2 раза в сутки внутрь в течение 2–4 недель, увеличивая до 2000–3000 мг в сутки. Лечение продолжается непрерывно в течение нескольких лет;

лефлуномид* применяется при СС в случае развития нежелательной лекарственной реакции на метотрексат или неэффективности его использования:

лефлуномид, таблетки, покрытые оболочкой, 20 мг, внутрь, 20 мг 1 раз в сутки длительно.

24. Противоопухолевые средства, алкилирующие агенты: циклофосфамид, назначают для лечения СС при ИПЛ с учетом исходной тяжести ИПЛ и при очевидном риске прогрессирования (объективные данные, уровень форсированной жизненной емкости легких, данные компьютерной томографии легких), тяжелом индуративном поражении кожи:

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; внутривенно в дозе 500–750 мг/м² в месяц в зависимости от эффективности и переносимости; применяется не менее 6 месяцев, при хорошей переносимости циклофосфамида длительность терапии составляет 12 месяцев и более до стабилизации интерстициального процесса в легких.

Курсовая доза ЛП – 8–14 г. Для медицинской профилактики токсического повреждения слизистой мочевых путей (геморрагический цистит) увеличивают потребление жидкости до 3 л в сутки (при отсутствии медицинских противопоказаний) перед применением ЛП и в течение последующих 72 часов; рекомендуется частое мочеиспускание.

Пациентов с персистирующей гематурией, ранее получавших терапию циклофосфамидом, направляют на консультацию к врачу-урологу и проводят тщательное обследование с учетом высокой частоты развития опухолей мочевого пузыря.

25. ГК для системного применения (метилпреднизолон, преднизолон) назначаются для лечения пациентов СС при прогрессирующем диффузном типе поражения кожи, воспалительных поражениях суставов, мышц, сердца (перикардит, миокардит), интерстициальном поражении легких:

метилпреднизолон, таблетки 4 мг, 8 мг, 16 мг, внутрь, 4–8 мг в сутки длительно с постепенным снижением дозы на 1/4–1/8 таблетки в неделю до поддерживающей в виде монотерапии или в сочетании с иммуносупрессантами (метотрексатом, циклофосфаном, азатиоприном, пеницилламином, микофеноловой кислотой, лефлуномидом) под контролем клинических и лабораторных показателей (ОАК, СРБ, ферритин)

или преднизолон, таблетки 5 мг, внутрь, 5–10 мг в сутки длительно с постепенным снижением дозы на 1/4–1/8 таблетки в неделю до поддерживающей; в виде монотерапии или в сочетании с иммуносупрессантами (метотрексатом, циклофосфаном, азатиоприном, пеницилламином, микофеноловой кислотой, лефлуномидом) под контролем клинических и лабораторных показателей (ОАК, СРБ, ферритин).

Дозы ГК свыше 15 мг/сутки преднизолона или 12 мг/сутки метилпреднизолона не назначают более 1 мес. в связи с повышением риска развития склеродермического почечного криза;

метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 125 мг; 250 мг; 500 мг; 1000 мг. Метилпреднизолон назначают внутривенно капельно в дозе 125–500 мг в неделю в случае неэффективности проводимой терапии при воспалительной миопатии, интерстициальном поражении легких. Максимальное количество введений – 3.

26. Иммуноглобулины: иммуноглобулин человека нормальный назначают пациентам с СС при наличии проявлений воспалительной миопатии, резистентной к терапии ГК и метотрексатом:

иммуноглобулин человека нормальный (для взрослых) порошок для внутривенного введения (г) (лиофилизат) 50 мг/мл, из объема 25 или 50 мл в бутылках (флаконах) из стекла, в комплекте с растворителем по 25 или 50 мл растворителя (вода для инъекций) в бутылках (флаконах) из стекла. По 1 бутылке (флакону) с лиофилизатом, 1 бутылке (флакону) с растворителем; по 0,5–1,0 г/кг массы тела вводят внутривенно капельно с интервалом в 4 недели в течение до 4–6 месяцев.

27. Прочие противоопухолевые средства: моноклональные антитела к CD20 В-лимфоцитов назначают пациентам СС с ИПЛ, индуративном поражением кожи по решению врачебного консилиума при неэффективности или невозможности проведения стандартной терапии иммуносупрессантами, назначенными по поводу поражения жизненно важных органов, при тяжелом течении заболевания с высокой активностью и неблагоприятными факторами прогноза:

ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл, 30 мл и 50 мл, внутривенно капельно по 500–1000 мг 1 раз в 2 недели (исходно 500–1000 мг внутривенно капельно и через 2 недели 500–1000 мг внутривенно капельно) с последующим повторением курса с двумя введениями с интервалом в 2 недели через 6 месяцев. Лечение проводят в течение 2–4 лет. Перед введением ритуксимаба необходимо провести премедикацию глюкокортикоидами для системного применения (100 мг метилпреднизолона внутривенно капельно за 60 мин до инфузии ритуксимаба).

28. Прочие средства для лечения заболеваний сердца для парентерального введения: аналог простагландина Е – алпростадил назначают пациентам СС с тяжелым синдромом Рейно, тяжелыми ишемическими трофическими нарушениями (язвы) при неэффективности антагонистов кальция и ингибиторов ФДЭ5 (амлодипин, нифедипин, силденафил):

алпростадил*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 20 мкг/мл 1 мл; концентрат для приготовления раствора для инфузий 0,5 мг/мл 0,2 мл, назначают курсами по 10–15 введений 2–3 раза в год по 20–60 мкг на внутривенную инфузию. Вводить в стационарных условиях.

29. Прочие антигипертензивные средства для приема внутрь: неселективный блокатор эндотелиновых рецепторов 1-го типа назначается для лечения СС при рецидивах множественных дигитальных язв на фоне лечения антагонистами кальция (нифедипин, амлодипин), ингибиторами ФДЭ5 (силденафил) и аналогами простагландина Е (алпростадил):

бозентан*, таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 62,5 мг; таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 125 мг; назначают по 62,5 мг 2 раза в сутки в течение 4 недель, после чего дозу увеличивают до 125 мг 2 раза в сутки и продолжают в течение 12–20 недель.

30. Периферические вазодилататоры (пентоксифиллин) назначают при проявлениях синдрома Рейно и ишемических трофических нарушений легкой и умеренной выраженности клинических проявлений:

пентоксифиллин, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 100 мг; таблетки пролонгированного действия, покрытые оболочкой, 400 мг; таблетки ретард, покрытые оболочкой, 600 мг; по 400–600 мг 1–2 раза в сутки, при хорошей переносимости длительно – 3 месяца и более. После достижения эффекта возможно снижение дозы;

пентоксифиллин, раствор для инфузий, 0,8 мг/мл 100 мл; раствор для инфузий, 2 мг/мл 100 мл; концентрат для приготовления раствора для инфузий, 20 мг/мл 5 мл, вводят внутривенно капельно по 100 мг 3–7 дней. Возможно увеличение дозы до 200–300 мг в сутки (вводить 2 раза в день). Вводить в стационарных условиях.

31. Селективные блокаторы кальциевых каналов с преимущественным влиянием на сосуды назначаются при синдроме Рейно. Титрование дозы селективных блокаторов кальциевых каналов проводят под контролем субъективной переносимости и уровня артериального давления (далее – АД), не допуская выраженной гипотензии:

амлодипин, таблетки 2,5 мг; таблетки 5 мг; таблетки 10 мг, внутрь, 5–10 мг в сутки длительно;

нифедипин, таблетки с замедленным высвобождением (пролонгированного действия), покрытые оболочкой, 20 мг;

таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, с контролируемым высвобождением 30 мг; таблетки с замедленным высвобождением (с модифицированным высвобождением) 40 мг; таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, с контролируемым высвобождением 60 мг; суточная доза 30–60 мг отдельными курсами 3–12 месяцев и более под контролем врача.

32. Средства, влияющие на ренин-ангиотензиновую систему (ингибиторы ангиотензинпревращающего фермента, далее – АПФ), назначают пациентам СС с артериальной гипертензией (АД $\geq$ 140/90 мм рт. ст.); сочетаются с селективными блокаторами кальциевых каналов; подобная тактика приводит к значимому снижению частоты развития склеродермического почечного криза (далее – СПК); незаменимы при СПК):

каптоприл, таблетки 12,5 мг, 25 мг, 50 мг; по 12,5–25 мг с титрованием дозы до максимальной (50 мг 3 раза в сутки) до снижения АД. Снижение АД проводят в течение 2–3 суток, но без выраженных колебаний его уровня. При стабилизации АД перейти на прием ингибиторов АПФ длительного действия;

лизиноприл, таблетки 5 мг, 10 мг, 20 мг; по 5 мг с титрованием дозы до 20 мг в сутки. Длительно под контролем АД;

периндоприл, таблетки 2 мг, таблетки 4 мг, таблетки 8 мг (таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 2,5 мг, 5 мг, 10 мг). Капсулы 2 мг, капсулы 4 мг, капсулы 8 мг; по 2–10 мг в сутки. Использовать под контролем АД длительно;

рамиприл, таблетки 1,25 мг, 2,5 мг, 5 мг; по 1,25–5 мг в сутки. Использовать под контролем АД длительно;

фозиноприл, таблетки 5 мг, таблетки 10 мг, таблетки 20 мг; 5–10 мг в сутки. Возможно титрование дозы до 20 мг в сутки. Использовать под контролем АД длительно;

эналаприл, таблетки 2,5 мг, 5 мг; по 2,5–5 мг в сутки. Использовать под контролем АД длительно.

33. Антагонисты ангиотензина II назначают для лечения СС при артериальной гипертензии (АД $\geq$ 140/90 мм рт. ст.):

лозартан, таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 12,5 мг, 25 мг, 50 мг, 100 мг; по 12,5–25 мг в сутки.

Максимально возможная доза составляет 100 мг в сутки. Использовать под контролем АД длительно.

34. Ингибиторы фосфодиэстеразы 5-го типа (ингибиторы ФДЭ5), назначают при недостаточном эффекте антагонистов кальция или их неэффективности при лечении синдрома Рейно и ишемических трофических нарушений:

силденафил* (при легочной артериальной гипертензии), таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 20 мг; по 50–100 мг/сутки, оптимален прием по 20–25 мг 3 раза в сутки, длительно.

35. Противоязвенные средства и средства, применяемые при гастроэзофагеальной рефлюксной болезни, назначают для лечения СС при желудочно-пищеводном рефлюксе и для предупреждения язв пищевода и стриктур. Лечение проводится длительно, до 1 года и более, под контролем клинических проявлений:

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.

Инъекционные формы пантопразола и омепразола назначаются в случаях стойкого эрозирования или изъязвления слизистой верхнего отдела ЖКТ с риском кровотечений.

36. Средства для лечения функциональных нарушений ЖКТ, прокинетики, назначаются для лечения СС при нарушениях моторики ЖКТ. Лечение проводится в течение 1–2 недель и более под контролем клинических проявлений. Комбинация прокинетиков и антисекреторных препаратов улучшает состояние пациентов с рефлюкс-эзофагитом. Дозу устанавливают индивидуально в зависимости от возраста пациента и клинической ситуации:

домперидон, таблетки 10 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 10 мг; по 10 мг 3 раза в день в течение 7–14 дней;

метоклопрамид, таблетки 10 мг; по 10 мг 3 раза в день в течение 7–14 дней;

метоклопрамид, раствор для внутривенного и внутримышечного введения, для инъекций, 5 мг/мл 2 мл; по 2 мл внутримышечно 1 раз в сутки. Курс терапии – до 3 дней. Инъекционная форма метоклопрамида показана в тех случаях, когда прием перорально не показан. Вводить в стационарных условиях.

37. Антиинфекционные средства для системного применения, антибактериальные средства для системного применения назначаются пациентам при неэффективности местного лечения инфицированных дигитальных язв, синдроме мальабсорбции. Также ряд антибактериальных средств назначается для достижения прокинетического эффекта:

доксицилин, таблетки (таблетки диспергируемые) 100 мг; капсулы 100 мг; по 100 мг 2 раза в сутки. Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3–4 недель;

амоксациллин/клавулановая кислота, таблетки, покрытые оболочкой, 250 мг/125 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг/125 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 875 мг/125 мг; по 250–500 мг 2–3 раза в сутки, 875 мг 2 раза в сутки. Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3–4 недель;

цефалоспорины: цефалексин, капсулы 250 мг, капсулы 500 мг; по 250 мг 4 раза в сутки. Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3–4 недель;

антибактериальные средства, производные хинолона:

норфлоксацин, таблетки, покрытые оболочкой, 200 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 400 мг; по 400 мг 2 раза в сутки. Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3–4 недель;

ципрофлоксацин, таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 250 мг; капсулы 250 мг; таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 500 мг; по 500 мг 2 раза в сутки. Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3–4 недель;

производные имидазола: метронидазол, таблетки 250 мг; по 250 мг 3 раза в сутки. Длительность курса – 10 дней, при недостаточной эффективности курс продлевают до 3–4 недель;

макролиды, линкозамиды: азитромицин, таблетки, покрытые оболочкой, 125 мг; 250 мг; 500 мг; капсулы 250 мг, 500 мг; по 400–500 мг 1 раз в сутки в течение 4 недель. для достижения прокинетического эффекта:

эритромицин, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 100 мг; 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 200 мг; по 100–150 мг 2 раза в сутки в течение 4 недель для достижения прокинетического эффекта;

линкомицин, капсулы 250 мг; по 0,5 г 2–3 раза в сутки в течение 7–14 дней;

клиндамицин, капсулы 150 мг, 300 мг; по 150 мг 4 раза в сутки, при необходимости от 600 мг до 2400 мг в сутки в 2, 3 или 4 приема, предварительно разделив на равные дозы, в течение 7–14 дней.

38. Противовоспалительные и противоревматические средства, нестероидные противовоспалительные и противоревматические препараты применяются для лечения СС с целью контроля болевого синдрома при патологии суставов и при дигитальных язвах, обусловленных синдромом Рейно и ишемическими трофическими нарушениями. Для приема внутрь предпочтительны НПВП с минимальными нежелательными реакциями на ЖКТ. Парентеральное введение НПВП имеет значение для купирования интенсивной острой боли в течение первых суток с последующим переходом на пероральные формы:

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 индометацин, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой (капсулы), 25 мг или таблетки (капсулы) пролонгированного действия 75 мг, внутрь по 25–50 мг 3 раза в сутки или по 75–150 мг пролонгированного действия 1 раз 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;

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;

или теноксикам, порошок лиофилизированный для приготовления раствора; порошок для приготовления раствора; для внутривенного и внутримышечного введения 10 мг/мл; 20 мг, внутримышечно, 1 раз в сутки;

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

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;

или дескетопрофен, раствор для внутривенного и внутримышечного введения (для внутримышечного введения, для инъекций)/концентрат для приготовления раствора для инфузий 25 мг/мл 2 мл, внутримышечно или внутривенно 2–3 раза в сутки (не более двух суток).

39. Анальгетики: парацетамол назначается для лечения СС при легком и умеренном болевом синдроме при трофических язвах. Требуется контроль за гематологическими показателями и печеночными ферментами:

парацетамол, таблетки 200 мг, таблетки 500 мг, по 200–500 мг 3–4 раза в сутки. Максимальная доза – 4 г в сутки. Срок лечения – до 3 дней.

40. Анальгетики опиоиды (трамадол применяется для лечения СС для уменьшения выраженных болей при дигитальных язвах, обусловленных тяжелым течением синдрома Рейно, и выраженных трофических язвах. Обычная доза для однократного перорального приема составляет 50 мг (1 таблетка), при необходимости прием повторяют каждые 4–6 часов. При сильной боли начальная доза 100 мг (2 таблетки). На фоне анальгезирующей терапии необходимо использование сосудистой терапии (нифедипин или амлодипин, силденафил, алпростадил, бозентан)):

трамадол, таблетки 50 мг; капсулы 50 мг; по 50 мг 3–4 раза в сутки, максимальная доза 400 мг в сутки. Лечение продолжать не более недели с учетом динамики болевого синдрома;

трамадол, раствор для инъекций 50 мг/мл 2 мл; по 50 мг/мл 2 мл (по 50–100 мг) внутримышечно 1 раз в сутки. На курс не более 3 введений.

41. Прочие анальгетики-антипиретики (ацетилсалициловая кислота назначается в низких дозах дополнительно к селективным блокаторам кальциевых каналов при отсутствии положительной динамики лечения синдрома Рейно и ишемических трофических расстройств):

ацетилсалициловая кислота, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой, 50 мг, 75 мг, 100 мг, 150 мг, таблетки, покрытые (пленочной) оболочкой, 75 мг, внутрь по 75 мг в сутки. Лечение продолжается непрерывно длительно (многomesячно) под контролем клинических проявлений рефлюкс-эзофагита.

42. Противоопухолевое средство: ингибитор тирозинкиназы, блокирует пролиферацию, миграцию и трансформацию фибробластов, назначается для лечения интерстициального поражения легких по решению врачебного консилиума при неэффективности или невозможности проведения стандартной терапии иммуносупрессантами:

инитеданиба этансульфонат* капсулы мягкие 100 мг, 150 мг, 150 мг 2 раза в день, приблизительно через каждые 12 часов. Максимальная суточная доза – 300 мг. Длительность приема – не менее 6 месяцев.

43. Экстракорпоральные методы лечения: плазмаферез (3–5 процедур) 1–2 раза в год при высокой клинико-лабораторной активности заболевания; тяжелых органических поражениях.

44. Оценка эффективности лечения:

в амбулаторных условиях эффективность лечения оценивается врачом-ревматологом по направлению врача-терапевта (врача общей практики).

Эффективным считается лечение, если на фоне проводимой терапии через 3–6 месяцев отмечаются нормализация или снижение на 50 % уровней СОЭ, СРБ по сравнению с показателями после выписки из стационара:

при отсутствии госпитализации – снижение на 50 % от исходного или нормализация уровня СОЭ, СРБ;

отсутствует прогрессирование или имеется положительная динамика уплотнения кожи (возможность образования складки кожи в пораженных областях), уменьшение признаков плотного отека кожи; уменьшение длительности, частоты и выраженности атак синдрома Рейно, уменьшение частоты появления новых дигитальных язв и заживление или тенденция к заживлению старых; положительная динамика проявлений воспалительных миопатий и суставного синдрома;

отсутствует отрицательная динамика органических поражений в случае их наличия – ИПЛ и ЛГ по данным клиники и функциональных легочных тестов (ФЖЕЛ, диффузионной способности легких), ЭхоКГ, КТ – склеродермического поражения сердца (перикардит, миокардит, нарушения ритма и проводимости) по данным клиники и ЭКГ, ЭхоКГ;

ГЭРБ по данным клиники и ФГДС, нарушения состояния функции почек по уровню АД, СКФ, анализов мочи;

в стационарных условиях лечение оценивают как эффективное, если после проведенного курса лечения:

отмечается снижение уровня СОЭ, СРБ на 50 % от исходного или нормализация;

отсутствует прогрессирование или имеется положительная динамика уплотнения кожи, уменьшение признаков плотного отека кожи; уменьшение длительности, частоты и выраженности атак синдрома Рейно, уменьшение частоты появления новых дигитальных язв и тенденция к заживлению старых; положительная динамика проявлений воспалительных миопатий и суставного синдрома;

отсутствует отрицательная или имеется положительная динамика органических поражений в случае их наличия – ИПЛ и ЛГ по данным клиники и функциональных легочных тестов (ФЖЕЛ, диффузионной способности легких), ЭхоКГ, КТ;

положительная динамика органических поражений в случае их наличия – склеродермического поражения сердца (перикардит, миокардит, нарушения ритма и проводимости) по данным клиники и ЭКГ, ЭхоКГ, ГЭРБ по данным клиники и ФГДС, нарушения состояния функции почек по уровню АД, СКФ, анализов мочи, УЗИ почек.

ГЛАВА 4

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ СС. ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ПРИНЦИПЫ МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ

45. Немедикаментозные методы лечения СС применяются у пациентов вне зависимости от стадии заболевания:

изменение образа жизни:

отказаться от курения, употребления кофеин-содержащих напитков;

избегать периферического охлаждения, вибрации, прямых солнечных лучей, психоэмоциональных перегрузок;

носить теплую одежду (в том числе, сохраняющее тепло нижнее белье, головные уборы, шерстяные носки и варежки вместо перчаток) и обувь;

минимизировать применение мыла;

избегать применения лекарственных препаратов с вазоконстрикторным эффектом: неселективные симпатомиметики, адреноблокаторы, алкалоиды спорыньи;

лечебная физкультура (далее – ЛФК) назначается пациенту в амбулаторных и стационарных условиях. Направление на ЛФК осуществляется врачом-ревматологом или врачом-терапевтом (врачом общей практики);

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

46. Возможные исходы заболевания:

стабилизация процесса с медленным прогрессированием;

быстрое прогрессирование заболевания с развитием инвалидизации пациента;

смерть пациента вследствие развития тяжелых поражений внутренних органов (легких, сердца, легочной артерии, почек).

47. Основу вторичной профилактики составляют:

лекарственная терапия с применением ЛП патогенетической терапии;

немедикаментозное лечение (регулярно применять местные смягчающие средства, ортопедическую обувь для разгрузки стопы (предотвращение образования трофических язв), использовать в холодное время года термоварежки; применять дробное частое питание, не ложиться после приема пищи в течение 3 часов, спать на кровати с приподнятым головным концом; систематически выполнять упражнения для сохранения объема движений кистей и мышц рта).

ГЛАВА 5

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С СС В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

48. Медицинское наблюдение пациентов с СС в амбулаторных условиях осуществляется врачом-терапевтом (врачом общей практики) при консультативной поддержке врача-ревматолога на следующих этапах:

- на этапе подбора дозы и схемы патогенетической терапии;
- при снижении показателей клинико-лабораторной активности СС;
- дополнительно вне зависимости от состояния пациента.

49. На этапе подбора дозы и схемы патогенетической терапии мониторинг состояния пациента и уровня лабораторных показателей осуществляется 1 раз в 3 месяца и включает:

- клинический осмотр пациента;
- ОАК с исследованием СОЭ;
- БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ;
- ОАМ;
- консультацию врача-ревматолога.

50. При снижении показателей клинико-лабораторной активности СС медицинское наблюдение осуществляется 1 раз в 6 месяцев и включает:

- клинический осмотр пациента;
- ОАК с исследованием СОЭ;
- БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ;
- ОАМ;
- консультацию врача-ревматолога с оценкой состояния кожи, выраженности синдрома Рейно, трофических нарушений в области кистей и стоп, динамики состояния внутренних органов.

51. Дополнительно 1 раз в 12 месяцев выполняются:

- БАК с исследованием уровней холестерина, ЛПНП, ЛПВП, ТГ, коэффициента атерогенности;
- иммунологическое исследование крови: исследование уровней антинуклеарных антител; при их повышении – иммуноблоттинг;
- ЭКГ;
- ЭхоКГ;
- РОГП или СКТ в зависимости от выраженности проявлений;
- обзорная рентгенография кистей, стоп и других пораженных суставов, мягких тканей;
- рентгеноскопия пищевода с контрастированием или манометрия пищевода (для ранних стадий) заболевания (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);
- исследование функции внешнего дыхания;
- ЭФГД;
- консультация врача-ангиохирурга (при наличии медицинских показаний).

* Назначается off-label на основании решения врачебного консилиума.

Приложение
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с системным склерозом»

**Классификационные критерии прогрессирующего системного склероза
(ACR/EULAR, 2013 г.)**

№ п/п	Параметры	Варианты признаков	Баллы
1	Уплотнение и утолщение кожи обеих рук выше пястно-фаланговых суставов (далее – ПФС) – проксимальная склеродерма		9
2	Уплотнение и утолщение кожи пальцев	Склередема Пальцы дистальнее ПФС	2 4
3	Дигитальная ишемия	Язвочки Рубчики	2 3
4	Телеангиоэктазии	—	2
5	Капилляроскопические изменения	—	2
6	Легочная артериальная гипертензия и (или) интерстициальное поражение легких	—	2
7	Феномен Рейно	—	3
8	Специфичные аутоантитела (анти-Скл-70, антицентромерные, к РНК-полимеразе III)	—	3

Примечание. Пациент классифицируется как имеющий достоверный диагноз СС, если суммарная оценка параметров равна или превышает 9 баллов. При наличии двух признаков в расчет принимается большее значение.