

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 IgA-ассоциированным васкулитом»**

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи в амбулаторных и стационарных условиях пациентам

(взрослое население) с эссенциальным IgA-ассоциированным васкулитом (далее – IgAB) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – D69.0 Аллергическая пурпура).

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

3. Направление пациентов с IgAB 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 IgAB применяются 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 IgAB

7. IgAB относится к васкулитам с поражением мелких сосудов и клинически классифицируется:

7.1. по клинической форме:

молниеносная;

острая;

хронически-рецидивирующая с длительными ремиссиями;

7.2. по фазе активности:

неактивная;

активная (минимальная; умеренная; высокая);

7.3. по клинико-морфологическим вариантам:

с поражением кожи (пурпура; петехии; буллезные высыпания);

с поражением суставов (артрит; артралгии);

с поражением почек;

с поражением желудочно-кишечного тракта (абдоминальный синдром; кровотечения; кишечная непроходимость);

с поражением легких (васкулит; пневмонит; геморрагический плеврит; отек трахеи и бронхов);

с поражением центральной нервной системы (васкулит сосудов головного мозга; энцефалопатия; менингеальные симптомы; эпилептиформные припадки).

8. Установление диагноза IgAB осуществляется врачом-ревматологом, в случае обращения пациента к врачу-терапевту (врачу общей практики), другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу-ревматологу.

9. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента с оценкой жалоб; анамнеза развития заболевания; изучением анамнеза жизни с оценкой факторов риска развития заболевания

(роль инфекции, опухоли, индукция лекарственными средствами, связь в дебюте с перенесенным стрессом, переохлаждением), наследственного и аллергологического анамнезов, включая объективное обследование пациента и установление степени структурных и функциональных нарушений, в том числе, жизнеугрожающих осложнений и поражения жизненно важных органов;

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

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

общий (клинический) анализ крови (далее – ОАК) с исследованием скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ) – при постановке диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений и (или) нежелательных реакций, далее – НЛР); перед назначением препаратов патогенетической терапии (иммунодепрессантов, далее – ИД; генно-инженерных биологических препаратов, далее – ГИБП; иммуноглобулина человеческого для внутривенного введения, далее – ИГЧ; сульфасалазина) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ИД; ГИБП, сульфасалазина после каждого повышения дозы, далее – 1 раз в 3 месяца; перед каждым снижением дозы глюкокортикоидов (далее – ГК);

биохимический анализ крови (далее – БАК) с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, альбумина – при поражении почек; аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспартатаминотрансферазы (далее – АСТ), общего билирубина, амилазы, С-реактивного белка (далее – СРБ) – при постановке диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением препаратов патогенетической терапии (ИД; ГИБП; ИГЧ; сульфасалазина) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ИД; ГИБП, сульфасалазина после каждого повышения дозы с исследованием уровней АЛТ, АСТ, креатинина, далее – 1 раз в 3 месяца; перед каждым снижением дозы ГК с исследованием уровней СРБ; креатинина (в случае поражения почек);

исследование скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ) – перед назначением иммунодепрессантов, ГИБП, ИГЧ; при поражении почек – 1 раз в месяц до достижения ремиссии; далее – 1 раз в 6 месяцев;

исследование уровня антистрептолизина-О в сыворотке крови – при постановке диагноза, при обострении васкулита, подозрении на развитие осложнений;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней ревматоидного фактора (далее – РФ), антител к циклическому цитруллинированному пептиду (далее – АЦЦП), антинейтрофильных цитоплазматических антител (далее – АНЦА) – однократно при постановке диагноза (после консультации врача-ревматолога, выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование в сыворотке крови уровня IgA – однократно при постановке диагноза (после консультации врача-ревматолога, выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBc-core; анти/НСV) – при постановке диагноза и перед назначением ИД, ГИБП;

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – при постановке диагноза и перед назначением ГИБП;

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – при постановке диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением препаратов патогенетической терапии (ИД; ГИБП; ИГЧ; сульфасалазина) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ИД, ГИБП, сульфасалазина после каждого повышения дозы, далее – 1 раз в 3 месяца; перед каждым снижением дозы ГК;

рентгенография органов грудной полости (далее – РОГП) – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 12 месяцев;

электрокардиографическое исследование (далее – ЭКГ) – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 12 месяцев;

ультразвуковое исследование органов брюшной полости (далее – УЗИ ОБП) – при постановке диагноза, далее, при поражении почек, – 1 раз в 12 месяцев;

консультация врача-ревматолога – при постановке диагноза; далее – 1 раз в 1 месяц до достижения ремиссии, далее – 1 раз в 6 месяцев;

консультация врача-нефролога – при поражении почек 1 раз в месяц до достижения ремиссии, далее – 1 раз в 6 месяцев.

11. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в стационарных условиях:

ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 5–7 дней; перед назначением ИД, ГИБП, ИГЧ и после их применения; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений);

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ, общего холестерина – 1 раз в 5–7 дней; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР; перед назначением препаратов патогенетической терапии (ИД, ИГЧ, ГИБП) и после их применения (за исключением общего холестерина);

исследование уровня АСЛ-О в сыворотке крови – при постановке диагноза, изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений) (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

определение СКФ – при поражении почек, перед назначением иммунодепрессантов, ГИБП, ИГЧ;

иммунологическое исследование крови с определением уровней РФ, АНЦА, АЦЦП – однократно при постановке диагноза (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

исследование уровня антинуклеарных антител (далее – АНА), при их диагностическом повышении – исследование АНА методом иммуноблоттинга;

определение уровней С3, С4 компонентов комплемента (при поражении почек) – при постановке диагноза (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование уровня антифосфолипидных антител: волчаночного антикоагулянта; антител к кардиолипину, антител к бета-2 гликопротеину I – однократно на этапе постановки диагноза (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

исследование в сыворотке крови уровня IgA – однократно при постановке диагноза (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBc-core; анти/НСV) – при постановке диагноза, перед назначением ИД, ГИБП (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – при постановке диагноза, перед назначением ГИБП (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

ОАМ – 1 раз в 5–7 дней; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением препаратов патогенетической терапии (ИД, ГИБП, ИГЧ, сульфасалазина) и после их применения;

исследование суточной протеинурии – при наличии протеинурии в ОАМ;

РОГП – при постановке диагноза, если с момента предыдущего исследования прошло не менее 12 месяцев;

ЭКГ – 1 раз в 10–14 дней, при лечении циклофосфамидом – после каждого его введения;

УЗИ ОБП – при постановке диагноза, при изменении течения заболевания;

консультация врача-нефролога – при поражении почек для решения вопроса о проведении пункционной биопсии почек;

консультация врача-невролога – при поражении нервной системы.

12. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

иммунологическое исследование крови с определением уровней антител к базальной мембране клубочков (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – после консультации врача-ревматолога;

УЗИ суставов;

рентгенография пораженных суставов;

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких.

13. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

БАК с исследованием уровня мочевой кислоты, амилазы, лактатдегидрогеназы (далее – ЛДГ);

иммунологическое исследование крови с определением уровней криоглобулинов, антител к базальной мембране клубочков; антител к фактору комплемента C1q (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование уровня амилазы в моче;

исследование кала на скрытую кровь;

ультрасонографическое исследование лимфатических узлов;

УЗИ суставов;

фиброколоноскопия;

фибробронхоскопия;

биопсия почки;

биопсия кожи при подозрении на лейкоцитокластический васкулит.

14. Консультации других врачей-специалистов осуществляются по медицинским показаниям:

консультация врача-дерматовенеролога – при развитии нетипичного кожного васкулита;

консультация врача-хирурга – при развитии абдоминального болевого синдрома;

консультация врача-аллерголога-иммунолога – при подозрении на аллергический васкулит.

15. Для постановки диагноза IgAB применяются классификационные критерии J.A.Miles и соавт. (1990) в соответствии с приложением 1.

16. Дифференциальный диагноз IgAB проводится с АНЦА-ассоциированными васкулитами, гипокомплементемическим уртикарным васкулитом, криоглобулинемическим васкулитом, системной красной волчанкой, антифосфолипидным синдромом, кожным лейкоцитокластическим васкулитом, вторичными васкулитами на фоне инфекционных заболеваний (иерсиниоз, гепатит, опухоли/лимфопролиферативные заболевания, тромбоцитопении (все формы, особенно аутоиммунная тромбоцитопеническая пурпура); изолированные кожные васкулиты (васкулит Шамберга); наследственными заболеваниями (болезнь Фабри, наследственная геморрагическая телеангиэктазия Ослера-Рандю-Вебера), заболеваниями органов желудочно-кишечного тракта – при острых и хронических диффузных заболеваниях печени (вторичный лейкоцитокластический васкулит), хронических заболеваниях кишечника (болезнь Крона).

ГЛАВА 3

ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С IgAB

17. Целью лечения IgAB является достижение клинико-лабораторной ремиссии или минимальной активности заболевания; предотвращение жизнеугрожающих осложнений и необратимого поражения жизненно важных органов.

18. Медицинскими показаниями к лечению пациентов с IgAB в стационарных условиях (в ревматологических отделениях больничных организаций) являются:

тяжелые органые поражения (поражение почек, легких, желудочно-кишечного тракта, нервной системы);

необходимость проведения сложных диагностических манипуляций для верификации диагноза (биопсия почки);

отсутствие эффекта от проводимой терапии в амбулаторных условиях.

Медицинскими показаниями к лечению пациентов с IgAB в амбулаторных условиях являются:

минимальная активность заболевания;

кожно-суставная форма системного васкулита.

19. Один из следующих ГК назначается пациентам с IgAB с противовоспалительной и иммуносупрессивной целью при вовлечении жизненно важных органов и систем – поражении почек; поражении легких, церебральном васкулите и поражении желудочно-кишечного тракта – внутривенно и внутрь в виде монотерапии или в сочетании с другими патогенетическими средствами (циклофосфамид, азатиоприн, микофеноловая кислота, циклоспорин А) при прогностически неблагоприятном течении:

19.1. ГК для внутривенного введения – метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 125 мг; 250 мг; 500 мг; 1000 мг; применяются внутривенно капельно в течение 3 дней по 250–500–1000 мг/сутки (при поражении желудочно-кишечного тракта с интенсивным болевым синдромом, желудочно-кишечным кровотечением, обусловленным васкулитом; при поражении почек; церебральном васкулите), повторно каждые 3–4 недели (всего 6–12 курсов);

19.2. прием ГК внутрь в дозе 0,5–1 мг/кг массы тела, преднизолон, назначается пациентам с поражением ЖКТ с интенсивным болевым синдромом, желудочно-кишечным кровотечением, обусловленным васкулитом; при поражении почек; церебральном васкулите:

преднизолон, таблетки, 5 мг; внутрь, 30–60 мг/сутки в 1–2 приема в первой половине дня – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед;

или метилпреднизолон, таблетки, 4 мг; 8 мг, 16 мг, 32 мг внутрь, 24–48 мг/сутки – в 1–2 приема в первой половине дня – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед.

После достижения контроля над течением заболевания в течение 1–1,5 месяцев приема оптимальной дозы ГК (нормализация клинико-лабораторных показателей) доза ГК постепенно (в течение 1,5–3 месяцев) снижается – метилпреднизолон на 2–1 мг в неделю (преднизолон на 2,5–1,25 мг) до дозы – метилпреднизолон 12–16 мг/сутки (преднизолон 15–20 мг/сутки); далее метилпреднизолон снижается на 1–0,5 мг в неделю (преднизолон на 1,25–0,625 мг в неделю) до полной отмены.

При приеме ГК более 3 месяцев, метилпреднизолон в дозе более 4 мг/сутки, преднизолон в дозе более 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(ОН) D в сыворотке крови в диапазоне 30–50 нг/мл;

19.3. ГК для внутрисуставного введения применяются при наличии синовита не чаще 2–3 раз в год в 1 сустав или внутримышечно при наличии медицинских противопоказаний для внутрисуставного введения или плохой переносимости ГК для приема внутрь не чаще 1 раза в 3 недели:

бетаметазон (бетаметазона дипропионат/бетаметазона натрия фосфат), суспензия для инъекций (5 мг + 2 мг)/мл, 1 мл; внутрисуставно в большие суставы 1–2 мл; в средние – 0,5–1 мл; в малые – 0,25–0,5 мл; внутримышечно по 1–2 мл 1 раз в 3 недели.

20. Противоопухолевое средство, алкилирующее соединение циклофосфамид применяется у пациентов с тяжелым IgAB нефритом; церебральным васкулитом; легочным васкулитом с легочным кровотечением; тяжелым поражением желудочно-кишечного тракта совместно с ГК:

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; пульсовые введения в дозе 15 мг/кг массы тела (не более 1000 мг) 3 инфузии

с интервалом 2 недели, последующие – с интервалом 3 недели (не менее 3 раз), в течение 6–18 месяцев с коррекцией дозы в зависимости от возраста и азотовыделительной функции почек в соответствии с приложением 2.

Для медицинской профилактики развития геморрагического цистита на фоне терапии циклофосфамидом увеличивается потребление жидкости перед его применением и в течение 72 последующих часов (до 3 л в сутки при отсутствии медицинских противопоказаний).

При применении циклофосфамида назначается сульфаметоксазол/триметоприм (ко-тримоксазол), таблетки, 400/80 мг, внутрь, по 1 таблетке в сутки или по 1 таблетке 2 раза в день через день для медицинской профилактики развития пневмоцистной пневмонии (на весь период применения циклофосфамида плюс 3 месяца). У пациентов с СКФ 15–30 мл/мин доза препарата уменьшается до 400/80 мг 3 раза в неделю.

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

21. Другие иммунодепрессанты (азатиоприн, циклоспорин А, микофеноловая кислота) назначаются на основании заключения врачебного консилиума off-label при тяжелом нефрите, цереброваскулите, легочном васкулите после проведения индукционной терапии или умеренной тяжести нефрите совместно с ГК:

21.1. азатиоприн* – ЛП из группы антиметаболитов является препаратом первой линии при выборе ИД при лечении IgAB:

азатиоприн, таблетки, 50 мг; внутрь, 100–150 мг/сутки (не более 200 мг/сутки) в 2–3 приема длительно;

или

21.2. микофеноловая кислота*:

капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг – внутрь в дозе 1000 мг 2 раза в сутки длительно;

21.3. циклоспорин А* назначается при наличии медицинских противопоказаний к назначению азатиоприна или развитию нежелательных реакций у пациентов с IgAB:

циклоспорин А, капсулы 25 мг, 50 мг и 100 мг; внутрь, назначается в дозе 5 мг/кг/сутки внутрь в два приема; при достижении эффекта дозу уменьшают до 3 и далее до 1 мг/кг/сутки в два приема длительно.

22. Противомикробное и противовоспалительное кишечное средство сульфасалазин назначается на основании заключения врачебного консилиума off-label пациентам с кожными проявлениями:

сульфасалазин, таблетки 500 мг, покрытые оболочкой, внутрь; целевая суточная доза 2000 мг в сутки, разделенная на два приема длительно. Стартовая доза составляет 500 мг раз в сутки с постепенным повышением дозы на 500 мг 1 раз в неделю под контролем ОАК, БАК (АЛТ, АСТ), ОАМ до достижения 2000 мг в сутки.

23. Колхицин назначается на основании заключения врачебного консилиума off-label для лечения кожно-суставного синдрома:

колхицин, таблетки, покрытые оболочкой, 0,5 мг, внутрь; по 0,5 мг 2 раза в сутки до ликвидации кожно-суставного синдрома.

24. Иммуноглобулин человеческий для внутривенного введения применяется при IgA тяжелом нефрите в составе комплексной терапии с ГК и иммунодепрессантами в случаях, рефрактерных к ИД терапии, а также при наличии активной вирусной инфекции:

иммуноглобулин человека нормальный (для взрослых), порошок для внутривенного введения; внутривенно по 0,4–2 г/кг 1 раз/сутки, 1–5 суток с последующим проведением повторных курсов 1 раз в месяц на протяжении 6 месяцев.

25. ГИБП: ритуксимаб в сочетании с ГК назначается off-label по решению врачебного консилиума как альтернативная циклофосфамиду терапия второго ряда для индукции ремиссии при неэффективности стандартной терапии ИД с прогрессированием органных поражений на фоне ГК в сочетании с циклофосфамидом

и непереносимости циклофосфида (тяжелые НЛР на введение ЛП) при рецидиве и (или) рефрактерном течении IgAB:

химерные моноклональные антитела к антигену CD B20 клеток ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл, 50 мл, внутривенно капельно в дозе 500 мг в виде внутривенных инфузий дважды с интервалом 2 недели 1 раз в 6 месяцев до достижения ремиссии.

Перед введением ритуксимаба проводится премедикация ГК для системного применения (100 мг метилпреднизолона внутривенно капельно за 60 мин до инфузии ритуксимаба).

При применении ритуксимаба назначается сульфаметоксазол/триметоприм (ко-тримоксазол), таблетки, 400 мг/80 мг, внутрь, по 1 таблетке в сутки или по 1 таблетке 2 раза в день через день для медицинской 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.

26. Нестероидные противовоспалительные препараты (далее – НПВП) назначаются при артралгиях, артритах:

26.1. НПВП для приема внутрь назначаются при умеренном и выраженном мышечно-суставном синдроме 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;

26.2. НПВП для парентерального применения назначаются пациентам с выраженным мышечно-суставным синдромом сроком на 3–5 суток:

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

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

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;

27. Ингибиторы H^+ – K^+ –АТФ-азы назначаются 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.

28. Плазмаферез 10–14 процедур с удалением 60 мл/кг плазмы и замещением равным объемом альбумина человека 4,5–5 %.

29. Критерии оценки эффективности лечения:

в амбулаторных условиях – достижение ремиссии в течение 3–6 месяцев от начала лечения (изменения схемы лечения);

в стационарных условиях:

стабилизация состояния пациента при жизнеугрожаемых состояниях, тяжелых органических поражениях;

снижение уровней СОЭ и (или) СРБ на 50 % и более от исходного уровня.

30. Возможные исходы IgAB:

прогрессирование заболевания с развитием осложнений, инвалидизацией пациента;

смерть пациента вследствие развития тяжелых осложнений;

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

31. Медицинская профилактика IgAB:

лекарственная терапия (ГК; ИД, сульфасалазин; ГИБП);

исключение из диеты облигатных аллергенов и продуктов, на которые в анамнезе были отмечены аллергические реакции;

избегать вакцинации;

санация хронических очагов инфекции (носоглотка, полость рта, желчные пути, желудок и кишечник).

ГЛАВА 4

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С IgAB В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

32. Медицинское наблюдение пациентов с IgAB в амбулаторных условиях осуществляется врачом-терапевтом (врачом общей практики) совместно с врачом-ревматологом.

33. Мониторинг безопасности лечения осуществляется в соответствии с пунктом 11 настоящего клинического протокола.

34. До достижения ремиссии медицинское наблюдение осуществляется 1 раз в месяц (далее – 1 раз в 6 месяцев) и включает:

осмотр врача-терапевта (врача общей практики);

ОАК с исследованием уровня СОЭ;

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ, холестерина;

исследование СКФ;
ОАМ;
консультацию врача-ревматолога;
консультацию врача-невролога (при цереброваскулите);
консультацию врача-гастроэнтеролога (при поражении желудочно-кишечного тракта);
консультацию врача-нефролога (при поражении почек).
35. Один раз в 12 месяцев независимо от активности заболевания, достижения/недостижения ремиссии выполняются:
УЗИ ОБП (при поражении почек);
диаскинтест (при продолжении терапии ГИБП);
РОГП;
ЭКГ.

* Назначается off-label на основании решения врачебного консилиума.

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение пациентов
(взрослое население)
с IgA-ассоциированным васкулитом»

Диагностические критерии IgA-васкулита (J.A.Miles и соавт., 1990)*

№ п/п	Критерий	Определение
1	Пальпируемая пурпура	Слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией
2	Возраст моложе 20 лет	Начало заболевания приходится на возраст моложе 20 лет
3	Боли в животе	Диффузные боли в животе, усиливающиеся после приема пищи, или ишемия кишечника (возможно развитие кишечного кровотечения)
4	Данные биопсии: обнаружение гранулоцитов	Инфильтрация гранулоцитами стенки артериол и венул

* Требуется наличие 3 из 4 признаков.

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение пациентов
(взрослое население)
с IgA-ассоциированным васкулитом»

Модификация дозы циклофосфида для внутривенного введения в зависимости от возраста пациента и уровня креатинина сыворотки крови

№ п/п	Возраст, лет	Уровень креатинина сыворотки крови	
		< 300 ммоль/л	300–500 ммоль/л
		Доза циклофосфида для внутривенного введения	
1	< 60	15 мг/кг/пульс	12,5 мг/кг/пульс
2	60–70	12,5 мг/кг/пульс	10 мг/кг/пульс
3	> 70	10 мг/кг/пульс	7,5 мг/кг/пульс