

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 узелковым полиартериитом»**

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 узелковым полиартериитом (далее – УПА) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – М30.0 Узелковый полиартериит).

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

3. Направление пациентов с УПА 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 УПА 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 (листком-вкладышем). Допускается включение в схему лечения ЛП по медицинским показаниям, не утвержденным инструкцией по медицинскому применению (листком-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 УПА

7. УПА, в соответствии с классификацией системных васкулитов (Chapel Hill Consensus Conference, 2012), относится к васкулитам с поражением сосудов среднего калибра. К этой категории также относится болезнь Кавасаки.

8. УПА клинически классифицируют:

8.1. по клинической активности:

активная стадия – новые, стойкие (персистирующие) или ухудшающиеся клинические признаки и (или) симптомы, связанные с УПА и не связанные с предыдущим поражением;

ремиссия – отсутствие клинических признаков или симптомов, связанных с УПА, на фоне иммуносупрессивной терапии (далее – ИСТ) или без нее;

8.2. по тяжести заболевания:

нетяжелое течение – васкулит, не угрожающий жизни или без поражения жизненно важных органов (например, проявляющийся легкими системными симптомами, неосложненным поражением кожи (к примеру, сетчатое ливедо, эритематозные узлы, буллезные или везикулярные высыпания, другие), очаговым ишемическим миозитом, нетяжелым артритом, другим);

тяжелое течение – васкулит с жизнеугрожающим осложнением и (или) с поражением жизненно важных органов и систем (желудочно-кишечный тракт (далее – ЖКТ), почки, центральная нервная система (далее – ЦНС), сердце) или с летальным исходом, или другими клиническими проявлениями;

8.3. по клиническому варианту течения:

рефрактерное течение – персистирующее активное заболевание после 4 недель стандартной индукционной ИСТ или с сохранением, по крайней мере, одного тяжелого поражения органа после 12 месяцев лечения;

рецидив – повтор активного заболевания после периода ремиссии.

9. Постановку диагноза УПА осуществляет врач-ревматолог, в случае обращения пациента к врачу-терапевту (врачу общей практики), другим врачам-специалистам, для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу-ревматологу.

10. Для постановки диагноза проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента с оценкой жалоб; анамнеза развития заболевания; изучения анамнеза жизни с оценкой факторов риска развития заболевания (роль инфекции (вируса гепатита В), онкологических и других ревматологических заболеваний, связь в дебюте с вакцинацией, перенесенными родами, инсоляцией, стрессом и переохлаждением, индукция лекарственными препаратами), наследственного анамнеза, включая объективное обследование пациента и установление жизнеугрожающих осложнений и (или) поражения жизненно важных органов;

обязательные и дополнительные лабораторные и инструментальные исследования;

консультации врачей-специалистов.

11. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в амбулаторных условиях (в амбулаторно-поликлинических организациях):

общий (клинический) анализ крови (далее – ОАК) с исследованием скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (рецидиве, подозрении на развитие осложнений и (или) нежелательных лекарственных реакций (далее – НЛР); перед назначением ЛП патогенетической терапии (ИСТ, иммуноглобулина человека нормального для внутривенного введения (далее – ИЧН), генно-инженерных биологических препаратов (далее – ГИБП)) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ЛП, далее – 1 раз в месяц (азатиоприн; микофеноловая кислота); 1 раз в 3 месяца (метотрексат); перед каждым снижением дозы глюкокортикоидов (далее – ГК);

биохимический анализ крови (далее – БАК) с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспаратаминотрансферазы (далее – АСТ), общего билирубина, С-реактивного белка (далее – СРБ); холестерина – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (рецидиве, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением ЛП патогенетической терапии (ИСТ; ИЧН; ГИБП) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ЛП, далее – 1 раз в месяц (азатиоприн; микофеноловая кислота – с исследованием уровней АЛТ, АСТ, мочевины, креатинина); 1 раз в 3 месяца (метотрексат – с исследованием уровней АЛТ, АСТ); перед каждым снижением дозы ГК (с осуществлением уровней СРБ);

исследование скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ) – при постановке диагноза; при изменении характера течения заболевания (рецидиве, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением ЛП патогенетической терапии (ИСТ; ИЧН; ГИБП);

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней антинейтрофильных цитоплазматических антител (далее – АНЦА) к протеиназе-3 (далее – Пр3-АНЦА) и к миелопероксидазе (далее – МПО-АНЦА); ревматоидного фактора (далее – РФ), антител к циклическому цитруллинированному пептиду (далее – АЦЦП) – однократно на этапе постановки диагноза (после консультации врача-ревматолога) (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование уровня антифосфолипидных антител, волчаночного антикоагулянта (далее – ВА), антител к кардиолипину (далее – аКЛ) IgG и (или) IgM-изотипов, антител к бета-2 гликопротеину I (далее – β 2-ГП I) IgG и (или) IgM изотипов – однократно на этапе постановки 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;

исследование фрагментов ДНК вируса гепатита В методом полимеразной цепной реакции в реальном времени (далее – РТ-ПЦР) и определение количества копий вируса гепатита В (вирусная нагрузка в образце крови) (после консультации врача-инфекциониста) (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – при установлении диагноза при выявлении положительных маркеров гепатита В методом иммуноферментного анализа; в динамике после курса противовирусной терапии;

исследование на наличие вируса иммунодефицита человека – однократно перед назначением ГИБП;

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

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (рецидиве, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением ЛП патогенетической терапии (ИСТ, ИЧН; ГИБП) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы ЛП, далее – 1 раз в месяц (азатиоприн; микофеноловая кислота); 1 раз в 3 месяца (метотрексат); перед каждым снижением дозы ГК;

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

электронейромиография (далее – ЭНМГ) – при поражении нервной системы (после консультации врача-невролога) (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) при постановке диагноза, далее – 1 раз в 6 месяцев;

ультразвуковое исследование органов брюшной полости (далее – УЗИ ОБП) – однократно при постановке диагноза, далее – по медицинским показаниям;

электрокардиографическое исследование (далее – ЭКГ) – при постановке диагноза, далее – по медицинским показаниям (в зависимости от органических поражений и схемы патогенетической терапии);

ультразвуковая ангиодопплерография сосудов брюшной полости – при постановке диагноза, далее, при выявлении изменений, – 1 раз в 6 месяцев;

консультация врача-ревматолога – при постановке диагноза, далее – 1 раз в месяц до достижения ремиссии; далее – в первый год заболевания – 1 раз в 3 месяца, далее, при сохранении ремиссии, – 1 раз в 6 месяцев;

консультация врача-невролога – при постановке диагноза в случае вовлечения нервной системы (мононевриты; полиневропатия, поражение ЦНС);

консультация врача-гастроэнтеролога – при поражении ЖКТ;

консультация врача-уролога – при развитии орхита;

консультация врача-инфекциониста (при подозрении на развитие гепатита В).

12. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования, консультации врачей-специалистов в стационарных условиях (в больничных организациях):

ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 5–7 дней, при постановке диагноза, перед назначением ЛП ИСТ, ИЧН, ГИБП и после их применения;

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, альбумина, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ, общего холестерина, калия, натрия исохо, далее – 1 раз в 5–7 дней (за исключением общего холестерина, общего белка, альбумина); при постановке диагноза; перед назначением ЛП ИСТ, ИЧН, ГИБП и после их применения; миоглобина, креатинфосфокиназы (далее – КФК), МВ-фракции КФК, тропонина – при подозрении на поражение сердца;

исследование СКФ – при постановке диагноза, перед назначением ЛП ИСТ;

ОАМ – 1 раз в 5–7 дней, при постановке диагноза, перед назначением ЛП ИСТ, ИЧН; ГИБП и после их применения;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней АНЦА (Пр3-АНЦА и МПО-АНЦА), РФ, АЦЦП, антинуклеарных антител – при постановке диагноза, при изменении характера течения заболевания (рецидив), при изменении патогенетической терапии (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

исследование уровня антифосфолипидных антител, ВА, аКЛ IgG и (или) IgM-изотипов, антител к β 2-ГП I IgG и (или) IgM изотипов, РФ, АЦЦП – однократно на этапе постановки диагноза (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита В и С (HBsAg; HBc-core; анти-HCV) – при постановке диагноза; перед назначением ИСТ;

исследование фрагментов ДНК вируса гепатита В методом РТ-ПЦР и определение количества копий вируса гепатита В (вирусная нагрузка в образце крови) (после консультации врача-инфекциониста) (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – при установлении диагноза при выявлении положительных маркеров гепатита В методом иммуноферментного анализа (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

исследование на наличие вируса иммунодефицита человека – однократно перед назначением ГИБП (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

диаскинтест – перед назначением ГИБП, далее – 1 раз в 12 месяцев при продолжении приема ГИБП (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

РОГП – при постановке диагноза и если с момента предшествующего исследования прошло не менее 12 месяцев;

ЭКГ – при постановке диагноза и на фоне лечения циклофосфамидом после каждого его введения;

эхокардиографическое исследование (далее – Эхо-КГ) – при подозрении на поражение сердечно-сосудистой системы;

УЗИ ОБП – однократно при постановке диагноза; далее – по медицинским показаниям;

ультразвуковая ангиодопплерография сосудов брюшной полости – при постановке диагноза (при поражении ЖКТ); рецидиве васкулита и если с момента предыдущего исследования прошло не менее 6 месяцев;

ЭНМГ – при верификации диагноза, рецидиве васкулита и если с момента предыдущего исследования прошло не менее 6 месяцев;

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких – при подозрении на поражение легких;

биопсия кожно-мышечного лоскута – однократно при постановке диагноза;

КТ-ангиография – при постановке диагноза; при изменении характера течения заболевания (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

консультация врача-инфекциониста – при подозрении на развитие УПА, ассоциированного с вирусным гепатитом В;

консультация врача-невролога – при поражении нервной системы;
консультация врача-гастроэнтеролога – при поражении сосудов брюшной полости;
консультация врача-хирурга – для проведения биопсии и исключения острого живота;

консультация врача-уролога – при развитии орхита.

13. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

БАК с исследованием уровней щелочной фосфатазы (далее – ЩФ), мочевой кислоты, липидного спектра крови – липопротеинов высокой плотности (далее – ЛПВП), липопротеинов низкой плотности (далее – ЛПНП), триглицеридов (далее – ТГ), калия, натрия;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровня криоглобулинов (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

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

коагулограмма с определением уровня фибриногена, международного нормализованного отношения (далее – МНО), активированного частичного тромбопластинового времени (далее – АЧТВ);

эзофагогастродуоденоскопия (далее – ЭГДС);

суточное мониторирование артериального давления (далее – СМАД);

двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (далее – ДРА).

14. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

БАК с исследованием уровней ЩФ, мочевой кислоты; ферритина, липидного спектра крови (ЛПВП, ЛПНП, ТГ);

иммунологическое исследование крови с исследованием уровня криоглобулинов (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование уровня IgA в крови;

исследование уровня суточной протеинурии;

коагулограмма с определением уровня фибриногена, МНО, АЧТВ;

коронароангиография;

магнитно-резонансное томографическое исследование сердца (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

селективная контрастная магнитно-резонансная ангиография – на этапе верификации диагноза (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

биопсия пораженной кожи и подкожной клетчатки (при наличии кожных изменений), икроножного нерва и скелетной мышцы (наиболее предпочтительны) с гистологическим исследованием биоптата;

биопсия почки (при УПА, ассоциированном с вирусом гепатита В).

15. Консультации других врачей специалистов по медицинским показаниям:

врача-сосудистого хирурга – при поражении сосудов;

врача-кардиолога – при лечении циклофосфамидом, для определения объема необходимого обследования и лечения при сложных нарушениях сердечного ритма; коррекции схемы лечения (в случае их неэффективности) ишемической болезни сердца, хронической сердечной недостаточности;

врача-дерматовенеролога – при выявлении кожных поражений.

16. Для постановки диагноза УПА применяются классификационные критерии согласно приложению 1.

17. Дифференциальный диагноз УПА проводится с АНЦА-ассоциированными васкулитами, болезнью Бехчета, криоглобулинемическим васкулитом, лейкоцитокластическим васкулитом, IgA-ассоциированным васкулитом; артериитом Такаясу, инфекционным эндокардитом, системной красной волчанкой, антифосфолипидным синдромом, злокачественными опухолями.

ГЛАВА 3

ЛЕЧЕНИЕ УПА. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С УПА. ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ

18. Целью лечения УПА является достижение клинико-лабораторной ремиссии заболевания; замедление темпов его прогрессирования; предотвращение жизнеугрожающих осложнений и необратимого поражения жизненно важных органов.

19. Лечение пациентов с УПА включает:

индукцию ремиссии;

поддержание ремиссии при помощи длительной ИСТ;

лечение рецидива и рефрактерных форм заболеваний.

20. Медицинским показанием для лечения пациентов с УПА в амбулаторных условиях, в условиях отделения дневного пребывания является стабильное состояние пациента в активной стадии заболевания при отсутствии жизнеугрожающих проявлений и поражений органов и систем.

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

инициация индукционной терапии (проведение пульс-терапии ГК, введение циклофосфамида);

рецидив, рефрактерное течение заболевания с целью подбора эффективной схемы фармакотерапии, замены схемы индукционной терапии;

необходимость проведения сложных диагностических манипуляций, выполнение которых невозможно в амбулаторных условиях.

Госпитализация в специализированные отделения (неврологические, кардиохирургические, сосудистой хирургии, ревматологические, отделения анестезиологии и реаниматологии или блоки (палаты) реанимации и интенсивной терапии) областных (г. Минск) и республиканских организаций здравоохранения в экстренном порядке осуществляется при развитии жизнеугрожающих состояний: аневризмы или окклюзии висцеральных артерий (почек, печени, желчного пузыря, кишечника, головного мозга) с развитием критической ишемии: множественные инфаркты и острое повреждение почек с развитием диализ-зависимой почечной недостаточности в дебюте, рефрактерная и (или) злокачественная артериальная гипертензия с поражением сердца (развитием левожелудочковой недостаточности, кардиомиопатии) и гипертонической энцефалопатии, тяжелые поражения ЖКТ (мезентериальная ишемия (рецидивирующие абдоминалгии, тошнота, рвота (с кровавым поносом или без него), с перфорацией язв кишечника, желчного пузыря с развитием острого живота), множественные рецидивирующие язвенные поражения кожи и гангрена пальцев кистей и стоп; поражение ЦНС (ишемические или геморрагические инсульты), периферическая нейропатия (множественная мононевропатия с моторными и сенсорными нарушениями малоберцового, срединного или локтевого нервов, внезапно появившийся симптом «свисающей» кисти или стопы).

22. ГК назначаются пациентам с подтвержденным диагнозом УПА на этапе индукции ремиссии и при поддержании ремиссии в сочетании с иммуносупрессантами в виде пульс-терапии или для приема внутрь:

22.1. ГК в виде пульс-терапии назначаются пациентам с тяжелым течением УПА на этапе индукции ремиссии; при рецидиве тяжелого васкулита (совместно с циклофосфамидом или, в случае развития НЛР, при наличии медицинских противопоказаний к применению циклофосфамида, совместно с азатиоприном, метотрексатом); в виде монотерапии при УПА, ассоциированном с гепатитом В (тяжелое течение):

метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций 125 мг; 250 мг; 500 мг; 1000 мг; применяют внутривенно капельно в течение 3 дней по 500–1000 мг/сутки с последующим переходом на прием ГК внутрь в дозе 0,5–1 мг/кг массы тела в пересчете на преднизолон в зависимости от характера течения УПА;

22.2. ГК для приема внутрь назначаются пациентам в следующих случаях: после проведения пульс-терапии при тяжелом течении УПА; при нетяжелом течении заболевания; при сочетании с вирусным гепатитом В на этапе индукции ремиссии и при ее поддержании:

преднизолон, таблетки, 5 мг, внутрь, 1 мг/кг массы тела 60–80 мг/сутки (не более 80 мг/сутки) в 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, 48–64 мг/сутки – в 2 приема в первой половине – 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 4–6 месяцев) снижается – метилпреднизолон на 2–1 мг в неделю (преднизолон на 2,5–1,25 мг в неделю) до дозы – метилпреднизолон 12–16 мг/сутки (преднизолон – 15–20 мг/сутки), далее – метилпреднизолон на 1–0,5 мг в неделю (преднизолон на 1,25–0,625 мг в неделю) до дозы метилпреднизолон 4–8 мг/сутки (преднизолон – 5–10 мг/сутки) длительно (длительность приема ГК определяет врач-ревматолог с учетом клинических проявлений и характера течения УПА).

Для УПА в сочетании с вирусным гепатитом В ГК для приема внутрь принимают в дозе 1 мг/кг массы тела в течение 1 недели с последующим быстрым снижением преднизолон на 5 мг (метилпреднизолон на 4 мг) через день 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(OH) D в сыворотке крови в диапазоне 30–50 нг/мл.

23. Циклофосфамид применяется совместно с высокими дозами ГК при индукции ремиссии; рецидиве заболевания; при рефрактерном течении (в случае отсутствия маркеров репликации вируса гепатита В):

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; внутривенно капельно в виде пульс-терапии в дозе 0,375 мг/м² (не более 1000 мг) 3 инфузии с интервалом 2 недели; последующие – с интервалом 3 недели (не менее 3 раз) с учетом азотовыделительной функции почек в соответствии с приложением 2 в течение 3–6 месяцев с последующим назначением азатиоприна 2 мг/кг массы тела или метотрексата 17,5–20 мг/неделю.

Для медицинской профилактики токсического повреждения слизистой мочевых путей (геморрагический цистит) увеличивается потребление жидкости до 3 л в сутки (при отсутствии медицинских противопоказаний) перед применением ЛП и в течение последующих 72 часов.

При применении циклофосфамида назначается ко-тримоксазол (триметоприм/сульфаметоксазол), 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 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 тщательное обследование с учетом высокой частоты развития опухолей мочевого пузыря.

24. ИСТ (азатиоприн, метотрексат) назначается на основании заключения врачебного консилиума off-label (в отсутствие гепатита В) пациентам с нетяжелым УПА в виде монотерапии или в комбинации с ГК для индукции и поддержания ремиссии; при тяжелом течении УПА после завершения курса применения циклофосфамида (через 3–6 месяцев):

азатиоприн, таблетки, 50 мг; внутрь, 100–150 мг/сутки (не более 200 мг/сутки) в 2–3 приема длительно; в случае достижения стойкой ремиссии продолжительность приема составляет не более 18 месяцев;

метотрексат назначают при неэффективности/непереносимости азатиоприна:

метотрексат, таблетки, покрытые оболочкой, 2,5 мг; 5 мг; 10 мг; внутрь, 15–17,5 мг 1 раз в неделю; первоначальная доза метотрексата для приема внутрь составляет 7,5–10 мг в неделю с постепенным ее повышением на 2,5 мг 1 раз в 1–2 недели до достижения целевой дозы – 17,5 мг 1 раз в неделю длительно;

при плохой переносимости таблетированной формы метотрексата назначается раствор для инъекций в преднаполненных шприцах 10 мг/мл, 7,5 мг/0,75 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 шприцах 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 15 мг 1 раз в неделю подкожно. Исходная доза составляет 7,5 мг 1 раз в неделю подкожно с постепенным повышением дозы на 2,5–5 мг 1 раз в неделю до достижения целевой дозы 15–17,5 мг 1 раз в неделю подкожно длительно.

Для снижения риска развития нежелательных реакций назначают фолиевую кислоту в дозе 1–3 мг/сутки вне дней приема метотрексата, не менее 5 мг в неделю.

25. Противовирусная терапия назначается пациентам с УПА врачом-инфекционистом в случае сочетания с гепатитом В. Схему лечения, длительность терапии, режим дозирования определяет врач-инфекционист. Противовирусная терапия при тяжелом течении УПА комбинируется с коротким курсом ГК в дозе 1 мг/кг в течение недели с последующим быстрым снижением и отменой в соответствии с пунктом 22 настоящего клинического протокола.

26. Внутривенный иммуноглобулин человеческий назначается пациентам с УПА, ассоциированным с вирусным гепатитом В:

иммуноглобулин человека нормальный (для взрослых), порошок для внутривенного введения; внутривенно по 0,4–2 г/кг 1 раз в сутки 3–5 суток с последующим повторением через 6 месяцев.

27. ГИБП (моноклональные антитела к фактору некроза опухолей альфа – инфликсимаб) назначают пациентам с клиническими проявлениями дефицита аденозиндеаминазы 2 в сочетании с ГК на основании заключения врачебного консилиума off-label:

инфликсимаб, порошок лиофилизированный для приготовления концентрата для приготовления раствора для внутривенного введения (лиофилизат для приготовления раствора для инфузий) 100 мг внутривенно капельно в дозе 3–5 мг/кг массы тела по схеме: 0, 2; 6; 8 недели, далее – 1 раз в 8 недель. Длительность терапии определяют врач-ревматолог и врач-невролог.

28. Плазмаферез 7–10 процедур в течение 14 суток с удалением 60 мл/кг плазмы и замещением равным объемом альбумина человека 4,5–5 % – при тяжелом течении УПА; при УПА, ассоциированном с гепатитом В; при рефрактерном течении УПА.

29. Немедикаментозные методы лечения УПА:

29.1. основное место занимают образование пациентов (школы пациентов) с информированием о заболевании, разъяснением пользы регулярных физических упражнений и отказа от курения, освоением техники самомониторирования;

29.2. пациент с УПА с поражением мышц и нервов должен постоянно заниматься лечебной физкультурой;

29.3. физиотерапевтическое лечение назначается в амбулаторных и стационарных условиях после консультации врача-физиотерапевта при отсутствии общих медицинских противопоказаний с целью уменьшения болевого синдрома, снятия мышечного напряжения, улучшения функциональных возможностей;

29.4. рекомендуется сбалансированная диета, включающая продукты с высоким содержанием полиненасыщенных жирных кислот (рыбий жир, оливковое масло, другие), фрукты, овощи, поддержание оптимальной массы тела.

30. При проведении медицинской реабилитации пациенту заполняется (составляется) индивидуальная программа медицинской реабилитации, реабилитации 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.

31. Оценка эффективности терапии:

в стационарных условиях лечение считается эффективным, если после прохождения курса терапии отмечается снижение уровней СОЭ и (или) СРБ на 50 % и более от исходного уровня, и пациент может без ущерба для здоровья продолжить лечение в амбулаторно-поликлинической организации;

в амбулаторных условиях лечение считается эффективным, если после прохождения курса терапии отмечается достижение ремиссии в течение 3 месяцев от начала лечения (изменения схемы лечения): отсутствует прогрессирование органных поражений.

32. Возможные исходы заболевания:

быстрое прогрессирование заболевания с развитием осложнений с необходимостью выполнения программного гемодиализа;

стабилизация процесса с медленным прогрессированием (частичная ремиссия);

стойкая ремиссия.

33. Профилактика УПА (вторичная и третичная) включает:

лекарственную терапию (ГК; ИСТ, ГИБП);

мониторинг уровня артериального давления;

прекращение курения;

санацию очагов хронической инфекции.

ГЛАВА 4

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С УПА В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

34. Медицинское наблюдение пациентов с УПА в амбулаторных условиях осуществляется врачом-терапевтом (врачом общей практики) при консультативной поддержке врача-ревматолога и других врачей-специалистов на этапах:

индукции ремиссии;

при достижении ремиссии УПА.

35. Мониторинг безопасности применения ЛП патогенетической терапии осуществляется в соответствии с пунктом 11 настоящего клинического протокола.

36. На этапе индукции ремиссии мониторинг оценки активности заболевания осуществляется 1 раз в месяц 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;

СКФ;

ОАМ;

ЭКГ;

Эхо-КГ (при поражении сердца);

консультацию врача-ревматолога;

консультацию врача-невролога (при поражении нервной системы);

консультацию врача-нефролога (при поражении почек);

консультацию врача-инфекциониста (при УПА, ассоциированном с гепатитом В).

37. При достижении ремиссии в первый год заболевания мониторинг осуществляется 1 раз в 3 месяца и включает:

ОАК с исследованием уровня СОЭ;

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

СКФ;

ОАМ;

Эхо-КГ (при поражении сердца);

ЭКГ;

консультацию врача-ревматолога;

консультацию врача-нефролога (при поражении почек);

консультацию врача-невролога (при поражении нервной системы);

консультацию врача-инфекциониста (при УПА, ассоциированном с гепатитом В);

консультацию врача-кардиолога (при поражении сердца).

38. Во второй и последующие годы медицинское наблюдение осуществляется 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;

СКФ;

ОАМ;

Эхо-КГ (при поражении сердца);

ультразвуковую ангиодопплерографию сосудов брюшной полости;

ЭНМГ (при поражении нервной системы);

консультацию врача-ревматолога;

консультацию врача-нефролога (при поражении почек);

консультацию врача-невролога (при поражении нервной системы);

консультацию врача-инфекциониста (при наличии гепатита В);

консультацию врача-кардиолога (при поражении сердца).

39. Дополнительно 1 раз в 12 месяцев выполняются:

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

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

диаскинтест;

РОГП.

Приложение 1

к клиническому протоколу

«Диагностика и лечение

пациентов (взрослое население)

с узелковым полиартериитом»

Классификационные критерии УПА (R.W.Lightfoot и соавт., 1990)*

№ п/п	Критерий	Характеристика
1	Снижение массы тела	Потеря массы тела с начала заболевания на 4 кг и более, не связанная с особенностями питания
2	Сетчатое ливедо	Пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище
3	Боль в яичках	Боль в яичках, не связанная с инфекцией, травмой, другим
4	Слабость или боли в голених	Диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область), мышечная слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей
5	Нейропатия	Мононейропатия, множественный мононеврит или полинейропатия
6	Диастолическое АД > 90 мм рт. ст.	Артериальная гипертензия с уровнем диастолического АД более 90 мм рт. ст.
7	Повышение уровня мочевины или креатинина в крови	Уровни мочевины более 40 мг/дл или креатинина более 15 мг/дл, не связанные с дегидратацией или нарушением выделения мочи
8	Инфицирование вирусом гепатита В	Наличие HBsAg или антител к вирусу гепатита В в сыворотке крови

9	Изменения при ангиографии	Выявляемые при ангиографии аневризмы или окклюзии висцеральных артерий, не обусловленные атеросклерозом, фибромускулярной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями
10	Данные биопсии	Инфильтрация нейтрофилами артерий мелкого или среднего калибра при биопсии

* Наличие 3 и более критериев позволяет поставить диагноз УПА с чувствительностью 82,2 % и специфичностью 86,6 %.

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с узелковым полиартериитом»

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 циклофосамида 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