

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 эозинофильным гранулематозом с полиангиитом»

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 эозинофильным гранулематозом с полиангиитом (далее – ЭГПА) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра: M30.1 Полиартериит с поражением легких Черджа-Стросса).

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

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

нетяжелое течение – васкулит без угрожающих жизни или тяжелых органических поражений (например, астма, легкие системные симптомы, кожные проявления, артрит);

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

рефрактерное течение – стойкое активное заболевание, несмотря на соответствующий курс ИСТ;

рецидив – повтор активного заболевания после периода ремиссии;

тяжелое течение – васкулит с угрожающими жизни или тяжелыми органными поражениями (альвеолярные геморрагии, гломерулонефрит, васкулит центральной нервной системы, поражение сердца, мононевриты, мезентериальная ишемия, другие).

3. Направление пациентов с ЭГПА 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 ЭГПА 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 ЭГПА

7. ЭГПА относятся к системным васкулитам (далее – СВ) с поражением мелких сосудов, ассоциируемым с наличием антицитоплазматических антител (далее – АНЦА).

8. СВ мелких сосудов классифицируются следующим образом:

8.1. васкулиты, ассоциированные с АНЦА:

микроскопический полиангиит;

гранулематоз с полиангиитом (Вегенера);

эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Стросса);

8.2. иммунокомплексные васкулиты:

заболевание, ассоциированное с антителами к базальной мембране клубочков (синдром Гудпасчера);

криоглобулинемический васкулит;

IgA-ассоциированный васкулит (геморрагический васкулит, пурпура Шенлейна-Геноха);

гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти-C1q васкулит).

9. Установление диагноза ЭГПА 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.

10. Для постановки диагноза ЭГПА проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование пациента с оценкой жалоб; анамнеза развития заболевания; изучением анамнеза жизни, наследственного анамнеза, включая объективное обследование пациента и установление степени структурных и функциональных нарушений, в том числе, жизнеугрожающих осложнений и 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 (ЛП ИСТ, 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; лефлуномид); 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) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (рецидиве, подозрении на развитие осложнений и (или) НЛР); перед назначением ЛП патогенетической терапии (ИСТ; 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; лефлуномид – с исследованием уровней АЛТ, АСТ); перед каждым снижением дозы ГК (с мониторингом уровня 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; ГИБП);

иммунологическое исследование крови с исследованием количественных уровней антинейтрофильных цитоплазматических антител (далее – АНЦА) к протеиназе-3 (далее – Пр3-АНЦА) и к миелопероксидазе (далее – МПО-АНЦА); ревматоидного фактора (далее – РФ) – на этапе постановки диагноза (после консультации врача-ревматолога) (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения), далее – 1 раз в 6 месяцев в течение 24 месяцев, далее – 1 раз в 12 месяцев;

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

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, 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; лефлуномид); перед каждым снижением дозы ГК;

исследование функции внешнего дыхания – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 6–12 месяцев;

рентгенография придаточных пазух носа – однократно на этапе постановки диагноза;

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

эхокардиографическое исследование (далее – Эхо-КГ) – при постановке диагноза; далее – 1 раз в 12 месяцев (чаще – по медицинским показаниям);

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

двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия (далее – ДРА) – у пациентов с факторами риска остеопороза для подтверждения остеопороза (остеопении); далее, при их подтверждении – 1 раз в 12 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-аллерголога-иммунолога – на этапе постановки диагноза (для уточнения генеза полипоза и характера бронхиальной астмы); далее – по медицинским показаниям;

консультация врача-нефролога – на этапе постановки диагноза (при поражении почек); далее – по медицинским показаниям;

консультация врача-оториноларинголога – на этапе постановки диагноза; далее – по медицинским показаниям.

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

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

иммунологическое исследование крови с количественным определением уровней IgG АНЦА (Пр3-АНЦА и МПО-АНЦА), РФ – при постановке диагноза, при изменении характера течения заболевания (рецидиве), при изменении патогенетической терапии (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; HBs-core; анти-HCV) – перед назначением ИСТ, ГИБП;

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);

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

исследование функции внешнего дыхания – при постановке диагноза и в процессе оценки эффективности лечения;

рентгенография придаточных пазух носа – однократно на этапе постановки диагноза (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе);

Эхо-КГ – при постановке диагноза; рецидиве васкулита и если с момента предыдущего исследования прошло более 12 месяцев;

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

ДРА – при развитии остеопороза (остеопении) 1 раз в 12 месяцев;

консультация врача-нефролога – при поражении почек;

консультация врача-аллерголога – на этапе постановки диагноза;

консультация врача-оториноларинголога.

13. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

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

иммунологическое исследование крови с исследованием уровня антител к циклическому цитруллинированному пептиду (далее – АЦЦП), антинуклеарных антител; криоглобулинов, антител к базальной мембране клубочков (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – после консультации врача-ревматолога;

иммунологическое исследование крови методом непрямой иммунофлюоресценции с определением типа АНЦА (перинуклеарный; цитоплазматический) (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – после консультации врача-ревматолога;

эзофагогастродуоденоскопия (далее – ЭГДС);

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких;

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

суточное мониторирование артериального давления (далее – СМАД);

суточное мониторирование ЭКГ.

14. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

БАК с исследованием уровней ЩФ, креатинфосфокиназы, МВ фракции креатинфосфокиназы, миоглобина, тропонина, липидного спектра крови (ЛПВП, ЛПНП, ТГ, коэффициента атерогенности), антистрептолизина-О;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровня АЦЦП, антинуклеарных антител; криоглобулинов, антител к базальной мембране клубочков (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

иммунологическое исследование крови с определением типа АНЦА (перинуклеарный; цитоплазматический) методом непрямой иммунофлюоресценции (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

анализ мочи по Нечипоренко (при наличии изменений в ОАМ) – 1 раз в 10–14 дней;

исследование суточной протеинурии (при наличии белка в ОАМ) – при постановке диагноза; рецидиве васкулита;

исследование уровня D-димеров в крови;

исследование уровня иммуноглобулинов IgA, IgM, IgG в крови;

СКТ легких;

компьютерная томография придаточных пазух носа;

коронароангиография;

фибробронхоскопия;

биопсия почки (после консультации врача-нефролога);

трансбронхиальная или торакоскопическая биопсия легкого (выполняется в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – после консультации врача-пульмонолога;

ЭГДС;

УЗИ ОБП;

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

15. Консультации других врачей-специалистов по медицинским показаниям:

консультация врача-невролога – при выявлении неврологических симптомов;

консультация врача-оториноларинголога – при поражении ЛОР-органов;

консультация врача-онколога – для исключения неопластического генеза поражения легких;

консультация врача-пульмонолога – при проведении дифференциального диагноза с бронхообструктивным синдромом;

консультация врача-реабилитолога – для формирования программы реабилитации пациента.

16. Для постановки диагноза ЭГПА применяются классификационные критерии ACR/EULAR (2022 г.) согласно приложению 1.

Для оценки клинической активности ЭГПА, определения фазы болезни проводится расчет Бирмингемского индекса активности васкулита (Birmingham Vasculitis Activity Score, BVAS) в соответствии с приложениями 2 и 3.

Характер течения васкулита (тяжелое, нетяжелое течение) оценивается согласно индексу активности BVAS (приложение 3) и индексу повреждения при васкулите (Vasculitis Damage Index, VDI) в соответствии с приложением 4. Оценка индексов BVAS, VDI осуществляется врачом-ревматологом.

17. Дифференциальный диагноз ЭГПА проводится с системными васкулитами (с микобактериальными и грибковыми инфекциями; системными заболеваниями соединительной ткани (системной красной волчанкой)), злокачественными опухолями, а также по доминирующему клиническому признаку:

при поражении почек – с идиопатическим быстропрогрессирующим гломерулонефритом, системной красной волчанкой, антифосфолипидным синдромом, геморрагическим васкулитом, гранулематозом с полиангиитом, криоглобулинемическим васкулитом, микроскопическим полиангиитом;

при поражении легких – с бронхиальной астмой; системными микозами, туберкулезом, саркоидозом, бериллиозом, неопластическим процессом.

ГЛАВА 3 ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ ЭГПА

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

Лечение пациентов с ЭГПА включает:

индукцию ремиссии;

поддержание ремиссии при помощи ИСТ;

лечение рецидива и рефрактерных форм заболеваний.

19. Медицинским показанием для лечения пациентов с ЭГПА 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.

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

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

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.

21. ГК назначаются пациентам с подтвержденным диагнозом ЭГПА на этапе индукции ремиссии при тяжелом и нетяжелом течении в сочетании с ЛП патогенетической терапии (ГИБП или ИСТ) в виде пульс-терапии или для приема внутрь:

21.1. ГК в виде пульс-терапии назначаются пациентам с тяжелым течением ЭГПА на этапе индукции ремиссии совместно с циклофосфамидом или ритуксимабом:

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 1 мг/кг массы тела в пересчете на преднизолон с последующим ее снижением до поддерживающей;

21.2. ГК для приема внутрь назначаются пациентам на этапе индукции ремиссии в дозе 1 мг/кг массы тела по преднизолону в следующих случаях: после проведения пульс-терапии при тяжелом течении ЭГПА; при нетяжелом течении заболевания:

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 дня – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед.

Через 2–4 недели дозу ГК постепенно снижают – 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 снижают 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 определяется врачом-ревматологом с учетом клинических проявлений и характера течения заболевания.

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 в сутки для женщин старше 50 лет и мужчин старше 70 лет), 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.

22. Циклофосфамид – препарат первой линии для индукции ремиссии у пациентов с тяжелым течением ЭГПА совместно с ГК. ЛП также назначается при рецидиве заболевания (если индукция ремиссии проводилась ритуксимабом):

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; внутривенно капельно в виде пульс-терапии из расчета 15 мг/кг массы тела (не более 1 г) 3 инфузии с интервалом 2 недели; тела каждые 2 недели 3 инфузии, затем каждые 3 недели 3–6 введений с последующим переводом пациента на прием метотрексата 20–25 мг/неделю внутрь или подкожно, или азатиоприна до 2 г/кг в сутки, или микофеноловой кислоты 1500 мг 2 раза в сутки; длительность терапии составляет не более 6 месяцев (в каждом конкретном случае решается индивидуально).

При нарушении азотовыделительной функции почек и в возрасте старше 65 лет осуществляется коррекция дозы циклофосфамида в соответствии с приложением 5.

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; рекомендуют 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.

При применении циклофосфамида 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 ЛП уменьшается до 400/80 мг 3 раза в неделю.

Сульфаметоксазол/триметоприм (ко-тримоксазол) назначают в течение всего периода введения циклофосфамида плюс три месяца после завершения его введения.

23. Моноклональные антитела к CD B20 лимфоцитам – ритуксимаб – назначается по решению врачебного консилиума для индукции ремиссии у пациентов с тяжелым течением ЭГПА совместно с ГК при наличии медицинских противопоказаний к назначению циклофосфамида, развитию НЛР при его применении или его неэффективности:

ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл, 50 мл, внутривенно капельно по 1000 мг дважды с интервалом между инфузиями в 2 недели с последующим применением данной схемы лечения (по 2 введения 1 раз

6 месяцев) в течение 12–24 месяцев (длительность терапии определяет врачебный консилиум) с последующим переводом на прием метотрексата 20–25 мг/неделю, или азатиоприна до 2 г/кг в сутки, или микофеноловой кислоты 1500 мг 2 раза в сутки. Перед введением ритуксимаба необходимо провести премедикацию ГК для системного применения (100 мг метилпреднизолона внутривенно капельно за 60 мин до инфузии ритуксимаба).

При применении ритуксимаба назначают сульфаметоксазол/триметоприм (ко-тримоксазол), таблетки 400 мг/80 мг по схеме, изложенной в пункте 22 настоящего клинического протокола. Сульфаметоксазол/триметоприм (ко-тримоксазол) назначают в течение всего периода введения ритуксимаба плюс 6 месяцев после завершения его введения.

24. ИСТ (метотрексат, азатиоприн, микофеноловая кислота), ГИБП (меполизумаб) назначается на основании заключения врачебного консилиума off-label пациентам с целью индукции ремиссии совместно с ГК при нетяжелом течении ЭГПА, а также для поддержания ремиссии пациентам с тяжелым и нетяжелым течением ЭГПА длительно (не менее 24 месяцев):

24.1. метотрексат, таблетки, покрытые оболочкой, 2,5 мг; 5 мг; 10 мг; внутрь, 20–25 мг 1 раз в неделю; первоначальная доза метотрексата для приема внутрь составляет 10 мг в неделю с постепенным ее повышением на 2,5 мг 1 раз в 1–2 недели до достижения целевой дозы – 20–25 мг 1 раз в неделю длительно (не менее 24 месяцев);

при плохой переносимости таблетированной формы метотрексата назначается 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, 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 15 мг 1 раз в неделю подкожно. Исходная доза составляет 7,5–10 мг 1 раз в неделю подкожно с постепенным повышением дозы на 2,5–5 мг 1 раз в неделю до достижения целевой дозы 20–25 мг 1 раз в неделю подкожно длительно.

Для снижения риска развития нежелательных реакций назначается фолиевая кислота в дозе 1–3 мг/сутки вне дней приема метотрексата, не менее 5 мг в неделю;

24.2. азатиоприн, таблетки, 50 мг; внутрь, назначается из расчета 2 мг/кг массы тела (100–200 мг/сутки) в 2–3 приема длительно (не менее 24 месяцев);

24.3. микофеноловая кислота, капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; таблетки 180 мг, 360 мг – внутрь в дозе 3000 мг/сутки в два приема по 1500 мг длительно (не менее 24 месяцев);

24.4. меполизумаб – рекомбинантное гуманизированное моноклональное антитело (IgG1, капша), направленное против интерлейкина-5, назначается (в сочетании с ГК) пациентам с нетяжелым течением ЭГПА для индукции ремиссии в качестве ЛП второго ряда или в случае рефрактерного течения заболевания (как дополнительный компонент терапии к принимаемым ЛП ИСТ) по решению врачебного консилиума:

меполизумаб, лиофилизат для приготовления раствора для подкожного введения 100 мг; в дозе 300 мг подкожно 3 отдельными инъекциями по 100 мг меполизумаба 1 раз каждые 4 недели в течение 52 недель.

25. Внутривенный иммуноглобулин человека нормальный (для взрослых) назначается в случае развития гипогаммаглобулинемии (уровень IgG < 3 г/л) с рецидивирующими тяжелыми инфекциями, возникшими на фоне приема ритуксимаба:

внутривенный иммуноглобулин человека нормальный (для взрослых) порошок для внутривенного введения; внутривенно по 0,8–2 г/кг 1 раз в сутки 3–5 суток.

26. 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.

27. Особенности ведения пациентов с ЭГПА в зависимости от тяжести на этапе индукции и поддержании ремиссии:

27.1. тяжелое течение:

на этапе индукции ремиссии ГК в виде пульс-терапии (метилпреднизолон в течение 3 дней по 500–1000 мг/сутки) с последующим назначением ГК внутрь из расчета 1 мг/кг массы тела, преднизолон, в течение 2–4 недель с последующим постепенным снижением дозы ГК в соответствии с подпунктом 21.2 пункта 21 настоящего клинического протокола (или исходное назначение ГК внутрь в дозе 1 мг/кг массы тела в сочетании с введением циклофосфида в соответствии с пунктом 22 настоящего клинического протокола (не более 6 месяцев) с последующим назначением одного из ЛП ИСТ (метотрексат, или азатиоприна, или микофеноловой кислоты) по схеме, изложенной в пункте 24 настоящего клинического протокола, длительно (не менее 24 месяцев). При наличии медицинских противопоказаний к назначению циклофосфида, развитию НЛР или его неэффективности, назначают ритуксимаб в соответствии с пунктом 23 настоящего клинического протокола;

27.2. нетяжелое течение: для индукции ремиссии применяются ЛП ИСТ (метотрексат; азатиоприн; микофеноловая кислота) в соответствии с пунктом 24 настоящего клинического протокола в сочетании с ГК. В качестве ЛП второй линии – меполизумаб в сочетании с ГК.

28. Рецидив ЭГПА:

если на этапе индукции ремиссии при тяжелом течении пациент получал циклофосфамид, то при рецидиве ЭГПА назначают ритуксимаб в соответствии с пунктом 23 настоящего клинического протокола;

если ремиссия была достигнута на фоне введения ритуксимаба, то назначают циклофосфамид в соответствии с пунктом 22 настоящего клинического протокола;

при рецидиве нетяжелого ЭГПА к ЛП принимаемой ИСТ (метотрексат; азатиоприн; микофеноловая кислота) добавляется меполизумаб в соответствии с подпунктом 24.4 пункта 24 настоящего клинического протокола.

29. Рефрактерное течение: исключается проявления сопутствующих заболеваний, например, инфекционных осложнений или злокачественных новообразований; подтверждают, что диагноз достоверно верифицирован, пациент получает рекомендуемые для индукции ремиссии ЛП в адекватной дозе, наблюдаемые клинические проявления являются признаком активности заболевания. Решение о коррекции терапии принимают комиссионно с привлечением специалистов необходимого профиля.

30. Лечение ЭГПА в особых группах пациентов (беременность, планирование беременности):

30.1. на время ИСТ применяются высокоэффективные методы контрацепции (циклофосфамид и микофеноловая кислота обладают доказанным тератогенным риском; ритуксимаб – недостаточно изучен);

30.2. женщинам с ЭГПА следует отложить планирование беременности на срок более 6 месяцев после достижения стойкой ремиссии заболевания с целью снижения риска неблагоприятных исходов беременности;

30.3. в случае беременности пациентам с впервые диагностированным, прогрессирующим или персистирующим ЭГПА стандартная ИСТ противопоказана: продолжается прием ГК (преднизолон или метилпреднизолон в дозах, не превышающих 20 мг/сутки и 16 мг/сутки, соответственно); при неэффективности монотерапии ГК назначают азатиоприн (в дозе, не превышающей 2 мг/кг/сутки) в сочетании с ГК.

31. Оценка эффективности терапии:

в стационарных условиях лечение считается эффективным, если достигнуто снижение интенсивности активности заболевания на 50 % и более от исходного BVAS, и пациент может без ущерба для здоровья продолжить лечение в амбулаторно-поликлинической организации;

в амбулаторных условиях лечение считается эффективным, если через 3 месяца от момента начала стандартной ИСТ (или смены терапии) достигнута низкая активность или ремиссия по BVAS, а также через 6 месяцев отсутствует отрицательная динамика индекса повреждения при васкулите VDI.

32. Возможные исходы заболевания:

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

стабилизация процесса с медленным прогрессированием (частичная ремиссия);

стойкая ремиссия;

смерть пациента вследствие развития тяжелых осложнений и органических повреждений.

33. Профилактика ЭГПА (вторичная) включает:

лекарственную терапию (ГК; ИСТ, ИЧН; ГИБП; триметоприм/сульфаметоксазол);

мониторинг уровня артериального давления;

контроль массы тела;

прекращение курения;

санацию очагов хронической инфекции ЛОР-органов;

введение пневмококковой вакцины;

ежегодную вакцинацию против гриппа.

ГЛАВА 4

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ. МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ЭГПА В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

34. Немедикаментозные методы лечения:

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

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

35. 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.

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

индукции ремиссии;

при достижении ремиссии ЭГПА.

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

38. На этапе индукции ремиссии мониторинг оценки активности заболевания осуществляется 1 раз в месяц; далее – первые 12 месяцев заболевания 1 раз в 3 месяца осуществляются:

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;

консультация врача-ревматолога;

консультация врача-оториноларинголога – при поражении ЛОР-органов;

консультация врача-нефролога – при поражении почек;

консультация врача-кардиолога – при поражении сердца.

39. Независимо от этапа лечения (достижение ремиссии; поддержание ремиссии), а также 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;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней АНЦА (Пр3-АНЦА и МПО-АНЦА);

ОАМ;

СКТ легких (при поражении легких) – 1 раз в 6 месяцев до достижения стойкой ремиссии, далее – 1 раз в 12–24 месяца;

консультацию врача-ревматолога;

консультацию врача-нефролога (при поражении почек);

консультацию врача-пульмонолога (при поражении легких).

40. Дополнительно 1 раз в 12 месяцев выполняются:

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

диаскинтест (у пациентов, принимающих ГИБП);

ДРА (у пациентов со сниженной минеральной плотностью костной ткани и остеопорозом);

Эхо-КГ.

Приложение 1

к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с эозинофильным гранулематозом
с полиангиитом»

Классификационные критерии ЭГПА* (ACR/EULAR, 2022)

1. Клинические критерии:

обструктивная болезнь дыхательных путей (включает астму и хроническую обструктивную болезнь легких) (плюс 3 балла);

полипы носа (плюс 3 балла);

множественный мононеврит (плюс 1 балл).

2. Лабораторные критерии и данные биопсии:

количество эозинофилов в крови $\geq 1 \times 10^9/\text{л}$ (плюс 5 баллов);

внесосудистые очаги воспаления с преобладанием эозинофилов по данным биопсии (плюс 2 балла);

положительный тест на цитоплазматический тип антинейтрофильных цитоплазматических антител (цАНЦА) или антитела к протеиназе-3 (Пр3-АНЦА) (минус 3 балла);

гематурия (минус 1 балл).

* При выявлении симптомов следует суммировать баллы. Для классификации эозинофильного гранулематоза с полиангиитом сумма должна быть 6 баллов или более.

Приложение 2
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с эозинофильным гранулематозом
с полиангиитом»

Фазы клинического течения СВ в зависимости от индекса активности васкулита (Birmingham Vasculitis Activity Score, BVAS)*

№ п/п	Клиническая фаза	Индекс активности (BVAS), баллы	Характеристика
1	Полная ремиссия	0–1	Отсутствие признаков клинической активности и необходимости в терапии при нормальном уровне СРБ
2	Частичная ремиссия	50 % от исходного	Уменьшение в результате проводимого лечения индекса клинической активности на 50 % от исходного уровня
3	Умеренное обострение	≤ 5	Появление клинических признаков заболевания с увеличением общей суммы баллов
4	Тяжелое обострение	≥ 6	Вовлечение жизненно важных органов или систем (легких, почек, ЦНС, сердечно-сосудистой системы) с увеличением общей суммы баллов, требующее активного патогенетического лечения
5	Рефрактерное течение		Отсутствие улучшения и повышение активности после 4 недель стандартной индукционной терапии, или снижение BVAS < 50 % через 6 недель лечения, или персистенция активности с сохранением, по крайней мере, одного «крупного» (тяжелого поражения) или трех «малых» признаков активности после 12 месяцев лечения

* Фазы клинического течения BVAS соответствуют: полная ремиссия – ремиссии; частичная ремиссия – активному заболеванию; умеренное и тяжелое обострение – рецидиву с поражением или без поражения жизненно важных органов в соответствии с современной классификацией АНЦА-СВ.

Приложение 3
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с эозинофильным гранулематозом
с полиангиитом»

**Бирмингемский индекс активности васкулита*
(Birmingham Vasculitis Activity Score, BVAS)**

№ п/п	Врач: Пациент: Отмечайте только пункты, относящиеся к активному васкулиту. Если нарушений, относящихся к разделу не выявлено, отметьте «Нет»	Дата рождения: Дата оценки:	Сумма баллов:
		Если все проявления обусловлены персистирующей активностью болезни и не являются новыми, то есть, появились раньше, чем за 4 недели до оценки, то суммируются баллы в столбце «персистирующая». При наличии хотя бы одного нового проявления или отрицательной динамики по одному из них суммируются баллы в столбце «новое проявление/ухудшение»	
		Персистирующая активность	Новое проявление/ ухудшение
1	Общие проявления – максимум баллов	2	3
1.1	Миалгия	1	1
1.2	Артралгия/артрит	1	1
1.3	Лихорадка > 38 °С	2	2
1.4	Снижение массы тела на > 2 кг	2	2
2	Кожные – максимум баллов	3	6
2.1	Инфаркты кожи	1	2
2.2	Пурпура	1	2
2.3	Язвы	1	4
2.4	Гангрена**	2	6
2.5	Другие проявления кожного васкулита	1	2
3	Слизистые оболочки/орган зрения – максимальный балл	3	6
3.1	Язвы на слизистой полости рта	1	2
3.2	Генитальные язвы	1	1
3.3	Аднексит	2	4
3.4	Значимый птоз	2	4
3.5	Склерит/эписклерит	1	2
3.6	Конъюнктивит/блефарит/кератит	1	1
3.7	Затуманенное зрение	2	3
3.8	Острая потеря зрения	нет	6
3.9	Увеит	2	6
3.10	Поражение сетчатки (васкулит/тромбоз/экссудат/кровоизлияние)**	2	6
4	ЛОР-органы – максимальный балл	3	6
4.1	Кровянистое отделяемое из носа/корки/язвы/гранулемы	2	4
4.2	Синусит	1	2
4.3	Подскладочный стеноз	3	6
4.4	Кондуктивная тугоухость	1	3
4.5	Нейросенсорная тугоухость**	2	6
5	Органы грудной полости – максимальный балл	3	6
5.1	Хрипы	1	2
5.2	Мягкотканые очаги или полости	нет	3
5.3	Плевральный выпот/плеврит	2	4
5.4	Инфильтраты	2	4
5.5	Эндобронхиальное поражение	2	4

5.6	Массивное кровохарканье/альвеолярное кровотечение**	4	6
5.7	Дыхательная недостаточность**	4	6
6	Сердечно-сосудистые – максимальный балл	3	6
6.1	Отсутствие пульсации периферических артерий	1	4
6.2	Поражение клапанов сердца	2	4
6.3	Перикардит	1	3
6.4	Ишемические боли в области сердца**	2	4
6.5	Кардиомиопатия**	3	6
6.6	Застойная сердечная недостаточность**	3	6
7	Органы брюшной полости – максимальный балл	4	9
7.1	Перитонит	3	9
7.2	Диарея с примесью крови	3	9
7.3	Боли в животе ишемического типа**	2	6
8	Почки – максимальный балл	6	12
8.1	Артериальная гипертензия	1	4
8.2	Протеинурия > 1+	2	4
8.3	Гематурия > 10 в п/зр**	3	6
8.4	Креатинин сыворотки** 125–249 мкмоль/л (1,41–2,82 мг/дл)	2	4
8.5	Креатинин сыворотки** 250–499 мкмоль/л (2,83–5,64 мг/дл)	3	6
8.6	Креатинин сыворотки** > 500 мкмоль/л (> 5,66 мг/дл)	4	8
8.7	Повышение уровня креатинина** на > 30 % от исходного или снижение СКФ на > 25 % от исходного (оценивается только при первом осмотре)	нет	6
9	Нервная система – максимальный балл	6	9
9.1	Головная боль	1	1
9.2	Менингит	1	3
9.3	Органическое нарушение сознания	1	3
9.4	Судороги (не связанные с повышением давления)	3	9
9.5	Цереброваскулярная катастрофа**	3	9
9.6	Поражение спинного мозга**	3	9
9.7	Поражение черепно-мозговых нервов**	3	6
9.8	Сенсорная полинейропатия	3	6
9.9	Множественный мононеврит**	3	9
10	Прочее	нет	нет

* Если сумма баллов в разделе превышает максимальный, при подсчете учитывается максимальный балл за раздел.

Признаки BVAS разделены на 9 групп с выделением «крупных» признаков активности (тяжелых поражений) или трех «малых» признаков активности.

При расчете BVAS суммируются максимальные значения баллов, полученные в каждой группе (максимально возможный суммарный индекс составляет 63 балла).

При оценке BVAS принимают во внимание симптомы, обусловленные васкулитом, имеющиеся на момент осмотра, а также появившиеся или прогрессирующие в течение последнего месяца.

** Тяжелые поражения.

Приложение 4
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с эозинофильным гранулематозом
с полиангиитом»

ИНДЕКС

повреждения при васкулите* (Vasculitis Damage Index, VDI)

№ п/п	Индекс повреждения (VDI)	
	Признак (продолжительностью не менее 6 месяцев)	Баллы
1	Орган зрения (каждый глаз) при клинической оценке:	
1.1	любая катаракта	1

1.2	изменения сетчатки или атрофия зрительного нерва	1
1.3	нарушение зрения/диплопия	1
1.4	слепота	1
1.5	деструкция стенок орбиты	1
2	Нервная система:	
2.1	когнитивные нарушения (снижение памяти, трудности со счетом, плохая концентрация, трудности в разговорной речи или письме, нарушенный уровень исполнения) или большие психозы	1
2.2	судорожные припадки, требующие лечения более 6 мес.	1
2.3	инсульты когда-либо (счет 2 балла, если > 1)	1–2
2.4	нейропатии с поражением периферических и черепно-мозговых нервов (полинейропатия, исключая зрительную)	1
2.5	поперечный миелит	1
3	Почки:	
3.1	снижение СКФ/рСКФ на ≥ 50 % от исходной	1
3.2	протеинурия $\geq 3,5$ г/24 часа	1
	ИЛИ	
3.3	конечная стадия заболевания почек (независимо от диализа или трансплантации)	3
4	Легкие:	
4.1	легочная гипертензия (дилатация правого желудочка или акцент II тона)	1
4.2	легочный фиброз (физикально и рентгенологически)	1
4.3	«сморщенное»/«ревматоидное» легкое (рентгенологически)	1
4.4	плевральный фиброз (рентгенологически)	1
4.5	инфаркт легкого (рентгенологически)	1
4.6	хроническая астма	1
4.7	хроническая одышка	1
4.8	дыхательная недостаточность	1
5	Сердечно-сосудистая система:	
5.1	стенокардия или ангиопластика	1
5.2	инфаркт миокарда когда-либо (счет 2 балла, если > 1)	1–2
5.3	кардиомиопатия (дисфункция желудочков)	1
5.4	поражение клапанов (диастолический или систолический шум > 3/6)	1
5.5	перикардит в течение 6 месяцев (или перикардэктомия)	1
6	Периферические сосуды:	
6.1	перемежающаяся хромота (отсутствие пульсации периферической артерии конечности) в течение 6 месяцев	1
6.2	второй эпизод отсутствия пульсации периферической артерии конечности	1
6.3	стеноз крупного сосуда	1
6.4	небольшая («малая») потеря ткани («подушечка» пальца)	1
6.5	значительная («крупная») потеря ткани когда-либо (потеря пальца или конечности) (счет 2, если более чем в одном месте)	1–2
6.6	венозный тромбоз с осложнением (отеком, изъязвлением или венозным стазом)	1
7	Желудочно-кишечный тракт:	
7.1	инфаркт, резекция кишечника (ниже 12-перстной кишки), селезенки, печени или желчного пузыря, когда-либо по любым причинам (счет 2, если более чем в одном месте)	1–2
7.2	мезентериальная недостаточность/панкреатит	1
7.3	хронический перитонит	1
7.4	стриктуры или хирургические операции верхних отделов ЖКТ (пищевода и др.)	1
8	Костно-мышечная система:	
8.1	выраженная мышечная атрофия или слабость	1
8.2	деформирующий или эрозивный артрит (включая вправимые деформации, исключая аваскулярные некрозы)	1
8.3	остеопороз/компрессионный перелом (исключая аваскулярный некроз)	1
8.4	аваскулярный (асептический) некроз (счет 2 балла, если > 1)	1–2
8.5	остеомиелит	1
9	ЛОР-органы:	
9.1	потеря слуха	1
9.2	заложенность носа/отделяемое из носа/корки	1
9.3	перфорация носовой перегородки/деформация спинки носа	1
9.4	хронический синусит/рентгенологические изменения	1
9.5	подскладочный стеноз	1

10	Кожа:	
10.1	рубцовая хроническая алопеция	1
10.2	обширное рубцевание или панникулит (кроме волосистой части и подушечек пальцев)	1
10.3	изъязвления кожи (исключая тромбоз) в течение 6 мес.	1
11	Прочее:	
11.1	поражение половой системы (нарушение функции половых желез)	1
11.2	сахарный диабет (вне зависимости от лечения)	1
11.3	онкологическое заболевание (малигнизация, исключая дисплазии) (счет 2 балла, если более чем в одном месте)	1
11.4	миелосупрессия	1
11.5	химический цистит	1
12	Общий балл	макс. 47

* VDI устанавливает наличие и тяжесть потенциальных и необратимых изменений органов, учитывает все типы повреждений от начала заболевания, обусловленные непосредственно СВ или развившиеся вследствие НЛР от проводимой ИСТ.

Назначение: метод количественной оценки накопления необратимых изменений органов и систем вследствие активности заболевания и (или) перенесенного СВ или проводимого лечения, основанный на анализе 54 проявлений, отражающих вовлечение 11 органов и систем.

Содержание (шаблон): при заполнении следует учитывать лишь проявления, которые развились после дебюта СВ и сохраняются ≥ 3 мес. В отличие от индекса BVAS учитываются не только проявления, развившиеся вследствие заболевания, но и НЛР и (или) ИСТ (сохраняющиеся на протяжении 6 месяцев и более). Каждое проявление оценивается в один – три балла. Величина индекса в динамике может лишь увеличиваться или оставаться прежней, но не снижаться (все изменения расцениваются как перманентные).

Предложенная система оценки представляет собой суммарный счет по системам или органам, отражающий степень нарушения их функции, вызванную имевшим место ранее воспалительным процессом в сосудах и (или) развившуюся на фоне лечения. Индекс является кумулятивным. В каждом конкретном случае он может оставаться на прежнем уровне или возрасти, но никогда не уменьшаться.

Приложение 5
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с эозинофильным гранулематозом
с полиангиитом»

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