

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 болезнью Бехчета»

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 болезнью Бехчета (далее – ББ) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра – М35.2 Болезнь Бехчета).

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

3. Направление пациентов с ББ 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 направлении пациентов для получения медицинской помощи».

4. Для лечения ББ 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.

Решением врачебного консилиума объем диагностики и лечения может быть расширен с использованием других методов, не включенных в настоящий клинический протокол, если это осуществляется в интересах пациента по жизненным показаниям.

ГЛАВА 2

КЛАССИФИКАЦИЯ И ДИАГНОСТИКА ББ

7. ББ, согласно классификации васкулитов (Chapel Hill Consensus Conference, 2012), относится к подгруппе «вариабельные васкулиты», которая включает:

ББ;

синдром Когана.

8. ББ клинически классифицируют:

8.1. по основным клиническим фенотипам:

кожно-слизистый (изолированное поражение кожи (акнеформные и папулопустулезные высыпания, узловатая эритема) и слизистых (рецидивирующие язвы слизистой рта и половых органов), без тяжелых органных нарушений);

с поражением суставов (преимущественное поражение суставов по типу не деформирующего, не эрозивного моно-/олигоартрита нижних конечностей, с частыми энтезопатиями. Иногда поражение суставов сопровождается акнеподобными или псевдопустулезными высыпаниями на коже);

с поражением сосудов (преобладают частые рецидивирующие венозные тромбозы/синдром Бадда-Киари/синдром нижней полой вены/аневризмы легочной артерии/реже – артериальные тромбозы/тромбозы венозных синусов головного мозга/внутрисердечный тромбоз, встречается преимущественно у мужчин, характерна высокая смертность);

с поражением глаз (преобладает задний/генерализованный, реже – передний негранулематозный, двусторонний увеит, встречается преимущественно у мужчин);

с паренхиматозным поражением центральной нервной системы (далее – ЦНС) – доминирует паренхиматозное (очаговое) поражение диэнцефальных структур, ствола, спинного мозга; характерно сочетание с поражением глаз, преобладание у мужчин, высокая смертность;

с поражением желудочно-кишечного тракта (далее – ЖКТ) – преобладает язвенное поражение ЖКТ, преимущественно, илеоцекального отдела кишечника;

8.2. по степени тяжести:

низкая степень тяжести – подразумевает наличие у пациентов афт слизистой рта; язв гениталий; типичных кожных повреждений (узловатая эритема, папулопустулезные высыпания, фолликулит, лейкоцитокластический васкулит); артралгий; рецидивирующих головных болей; эпидидимита; незначительных симптомов со стороны ЖКТ (хроническая диарея, рецидивирующие боли в животе); боли в грудной клетке плеврального характера; поверхностных венозных тромбозов;

средняя степень тяжести определяется у тех пациентов, в клиническую картину которых входят: артрит, тромбоз глубоких вен нижних конечностей, передний увеит, желудочно-кишечные кровотечения;

тяжелая форма ББ включает: задний увеит, панувеит, васкулит сетчатки; тромбоз артерий или аневризмы; тромбоз крупных вен (нижняя полая вена, печеночная вена); неврологические проявления (гемипарез, психоэмоциональные расстройства, другие); перфорацию кишечника;

8.3. по характеру течения:

хроническое;
рецидивирующее;
рефрактерное;

8.4. по фазе болезни:

обострение;

ремиссия;

8.5. по возможным осложнениям:

желудочно-кишечное кровотечение;

перфорация кишечника;

синдром верхней или нижней полой вены;

цереброваскулярные поражения (тромбоз синуса головного мозга);

абсцесс легкого;

легочное кровотечение;

тромбоэмболия легких;

вторичная глаукома;

слепота;

тромбозы.

9. Установление диагноза ББ осуществляется врачом-ревматологом. В случае обращения пациента к врачу-терапевту (врачу общей практики), врачу-офтальмологу, врачу-ангиохирургу, другим врачам-специалистам, для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу-ревматологу.

10. Лечение и динамическое наблюдение пациента с ББ осуществляется врачом-специалистом с учетом доминирующих клинических проявлений (врачом-офтальмологом при тяжелых офтальмологических проявлениях; врачом-дерматовенерологом при слизисто-кожных проявлениях; врачом-неврологом в случае тяжелого поражения нервной системы, врачом-ангиохирургом в случае развития тромбозов, хронических трофических язв, требующих хирургической коррекции, другими) при консультативной поддержке врача-ревматолога.

11. Для постановки диагноза ББ проводится комплекс мероприятий, включающий:

клиническое обследование с оценкой жалоб, анамнеза развития заболевания, изучением анамнеза жизни, наследственного анамнеза, включая объективное обследование пациента и установление степени функционального нарушения органов и систем;

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

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

общий (клинический) анализ крови (далее – ОАК) с исследованием скорости оседания эритроцитов (далее – СОЭ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии (базисных противовоспалительных препаратов (далее – БПВП); иммунодепрессантов; генно-инженерных биологических препаратов (далее – ГИБП) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы БПВП после каждого повышения дозы (азатиоприн, сульфасалазин); далее (для БПВП) – 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, аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспартатаминотрансферазы (далее – АСТ), общего билирубина, С-реактивного белка (далее – СРБ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии (БПВП; иммунодепрессантов; ГИБП) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы БПВП после каждого повышения дозы (азатиоприн,

сульфасалазин с исследованием уровней АЛТ, АСТ, креатинина), далее (для БПВП) – 1 раз в 3 месяца; перед каждым снижением дозы ГК (с мониторингом уровня СРБ);

исследование скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ) – 1 раз в 6 недель на протяжении всего периода приема циклоспорина А;

иммунологическое исследование крови с определением уровней ревматоидного фактора (далее – РФ), антинуклеарных антител (далее – АНА), антицитоплазматических антител (далее – АНЦА) – однократно при постановке диагноза (после консультации врача-ревматолога);

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBe-core; анти/НСV) – перед назначением БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП;

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

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

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением ЛП патогенетической терапии (БПВП; иммунодепрессантов; ГИБП) и после их применения; на этапе подбора эффективной дозы БПВП после каждого повышения дозы (азатиоприн, сульфасалазин), далее (для БПВП) – 1 раз в 3 месяца;

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

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

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

консультация врача-ревматолога – при постановке диагноза (с проведением теста патергии), далее – 1 раз в 3 месяца до достижения ремиссии, далее – 1 раз в 6–12 месяцев;

консультация врача-офтальмолога (при подозрении на развитие увеита) – при постановке диагноза, далее – в зависимости от тяжести офтальмологических проявлений (определяет врач-офтальмолог);

консультация врача-дерматовенеролога (при наличии кожных проявлений, при изъязвлении половых органов) – при постановке диагноза, далее – в зависимости от тяжести поражения кожи, слизистых, половых органов (определяет врач-дерматовенеролог);

консультация врача-невролога (при вовлечении нервной системы) – при постановке диагноза, далее – в зависимости от тяжести поражения нервной системы (определяет врач-невролог);

консультация врача-стоматолога-терапевта (при наличии изъязвлений в ротовой полости) – при постановке диагноза, далее – в зависимости от тяжести поражения слизистых ротовой полости (определяет врач-стоматолог-терапевт).

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

ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 5–7 дней, при верификации диагноза, перед назначением БПВП; иммунодепрессантов, ГИБП и после их применения;

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ – 1 раз в 5–7 дней; при верификации диагноза, перед назначением ЛП патогенетической терапии (БПВП; иммунодепрессантов, ГИБП) и после их применения;

исследование СКФ – 1 раз в 6 недель на протяжении всего периода приема циклоспорина А;

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

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBe-core; анти/НСV) – перед назначением БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП;

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

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

ОАМ – 1 раз в 5–7 дней, при верификации диагноза, перед назначением ЛП патогенетической терапии (БПВП; иммунодепрессантов, ГИБП) и после их применения;

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

ЭКГ (на фоне лечения циклофосфамидом после каждого его введения);

УЗИ ОБП – при постановке диагноза (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

проведение теста патергии с оценкой результата врачом-ревматологом;

консультация врача-офтальмолога (при подозрении на развитие увеита) – при постановке диагноза, обострении увеита, развитии осложнений;

консультация врача-дерматовенеролога (при наличии кожных проявлений, при изъязвлении половых органов) – при постановке диагноза, обострении, развитии осложнений;

консультация врача-невролога (при вовлечении нервной системы) – при постановке диагноза, обострении, развитии осложнений;

консультация врача-стоматолога-терапевта (при наличии изъязвлений в ротовой полости) – при постановке диагноза, обострении, развитии осложнений, далее – в зависимости от тяжести поражения слизистых ротовой полости (определяет врач-стоматолог-терапевт).

14. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

БАК с исследованием уровня общего холестерина, липидного спектра крови – липопротеинов высокой плотности (далее – ЛПВП), липопротеинов низкой плотности (далее – ЛПНП), триглицеридов (далее – ТГ), определение коэффициента атерогенности;

исследование уровня антител к сахаромикетам, IgA; M; G;

УЗИ сосудов нижних конечностей;

эхокардиография (далее – Эхо-КГ);

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких.

15. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

исследование уровня антифосфолипидных антител: волчаночного антикоагулянта; антител к кардиолипину, антител к бета-2 гликопротеину I;

исследование уровней D-димера, протеинов S и C в крови;

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

исследование уровня антител (IgM, IgG) к вирусу герпеса I и II типа;

исследование в сыворотке крови уровня антител классов IgM, IgG к хламидиям (*Chlamydia trachomatis*, *Chlamydia pneumonia*), микоплазме (*Mycoplasma pneumonia*);

исследование уровня антител к сахаромикетам, IgA; M; G;

УЗИ сосудов нижних конечностей – при подозрении на развитие тромбоза глубоких вен;

СКТ легких с контрастированием – при подозрении на тромбоэмболию легочной артерии;

магнитно-резонансная томография мозга с контрастированием;

фибробронхоскопия;

фиброколоноскопия.

16. Консультации других врачей-специалистов осуществляют по медицинским показаниям:

врача-гематолога – при подозрении на врожденную тромбофилию;

врача-онколога – при подозрении на неопластический генез изъязвлений;
врача-акушера-гинеколога – в рамках проведения дифференциального диагноза при поражении слизистых половых органов у женщин;
врача-андролога, врача-уролога – в рамках проведения дифференциального диагноза при поражении слизистых половых органов у мужчин;
врача-фтизиатра – для исключения специфического генеза изъязвлений слизистых полости рта, гениталий, кишечника, туберкулеза легких;
врача-ангиохирурга – при тромбозе сосудов; аневризме легочной артерии;
врача-кардиохирурга – при тромбозе полостей сердца;
врача-нейрохирурга – при тромбозе синуса головного мозга;
врача-хирурга – при подозрении на перфорацию кишечника;
врача-гастроэнтеролога – при подозрении на развитие язвенного колита и болезни Крона;
врача-оториноларинголога – при развитии стриктур;
врача-психиатра.

17. Для постановки диагноза применяются международные критерии ББ (International Criteria for Behcet's Disease, ICBД), имеющие балльную оценку в соответствии с приложением 1.

18. Дифференциальный диагноз ББ проводится с герпетической и ВИЧ-инфекцией, пузырчаткой, кератодермией, Sweet-синдромом, реактивным артритом, болезнью Крона, язвенным колитом, системной красной волчанкой, саркоидозом, кожным лейкоцитокластическим васкулитом, вторичными васкулитами на фоне инфекционных заболеваний, узловой эритемой (ассоциируемой с другими заболеваниями), гематологическими заболеваниями.

ГЛАВА 3

ЛЕКАРСТВЕННАЯ ТЕРАПИЯ ББ. ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ

19. ББ – хроническое заболевание, которое характеризуется чередованием обострений и ремиссий, Целью лечения ББ является быстрое подавление воспаления в период обострения, уменьшение числа рецидивов и предотвращение необратимых повреждений органов. Лечение осуществляется пожизненно. Лечение и медицинское наблюдение пациента с ББ осуществляется врачом-специалистом с учетом доминирующего органного поражения при консультативной поддержке врача-ревматолога.

20. Медицинское показание к лечению в амбулаторных условиях, в условиях отделения дневного пребывания: наличие ББ с поражением кожи и суставов с минимальной степенью активности.

Медицинские показания к лечению пациентов с ББ в стационарных условиях (в профильном отделении больничной организации по доминирующему клиническому проявлению) планово:

тяжелые органные поражения;
отсутствие эффекта от проводимой терапии в амбулаторных условиях.

Медицинские показания к лечению пациентов с ББ в стационарных условиях (в специализированных отделениях больничной организации (неврологии, офтальмологии, пульмонологии, сосудистой хирургии, хирургии) в соответствии с профилем органных поражений) при госпитализации для оказания экстренной медицинской помощи – развитие тяжелых органных поражений (осложнений) таких, как тромбоз синуса головного мозга, легочное кровотечение, тромбоэмболия легочной артерии, подозрение на перфорацию кишечника, другие.

21. ГК назначаются пациентам с ББ с противовоспалительной и иммуносупрессивной целью при прогностически неблагоприятных проявлениях:

21.1. ГК в виде пульс-терапии назначаются пациентам с ББ с тяжелым задним увеитом с угрозой потери зрения, двухсторонним увеитом, нейропсихическими

проявлениями, поражением ЖКТ (острый живот, кровотечение), при формировании аневризм легочных артерий, асептическом остром менингите, тромбозе венозных синусов головного мозга) в виде монотерапии или в сочетании с другими патогенетическими ЛП (циклофосфамид; азатиоприн; циклоспорин А) при прогностически неблагоприятном течении заболевания:

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 (в суммарной дозе 3000 мг; до 7000 мг – при тромбозах венозных синусов) с последующим переходом на прием ГК для приема внутрь;

21.2. один из следующих ГК для приема внутрь назначается пациентам с ББ как продолжение пульс-терапии по указанным в подпункте 21.1 пункта 21 настоящего клинического протокола по медицинским показаниям, а также при остром тромбозе глубоких вен, остром паренхиматозном поражении ЦНС в дозе 0,5–1 мг/кг массы тела в пересчете на преднизолон или при развитии узловой эритемы в дозе 0,25 мг/кг массы тела в пересчете на преднизолон:

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

метилпреднизолон, таблетки, 4 мг; 8 мг, 16 мг, 32 мг внутрь, 24–48 мг/сутки (не более 48 мг/сутки) – в 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 в неделю) до дозы метилпреднизолона 12–16 мг/сутки (преднизолон – 15–20 мг/сутки), далее производится снижение дозы метилпреднизолон на 1–0,5 мг (преднизолон на 1,25–0,625 мг) до дозы метилпреднизолон 4–8 мг/сутки (преднизолон – 5–10 мг/сутки). Длительность поддерживающей терапии в каждом случае определяется индивидуально врачом-ревматологом и врачом-специалистом в части доминирующего органного поражения с учетом характера поражения, риска развития осложнений лекарственной терапии.

При развитии узловой эритемы стартовая доза преднизолон составляет 15–20 мг/сутки; метилпреднизолон – 12–16 мг/сутки в 1 прием в первой половине дня в течение 3–4 недель до полного исчезновения кожных высыпаний с последующим постепенным снижением дозы ГК (метилпреднизолон 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 – 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;

21.3. ГК для внутрисуставного введения назначаются 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 (бетаметазон дипропионат/бетаметазон 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;

или метилпреднизолон, суспензия 40 мг/1 мл, 1 мл внутрисуставно – в большие суставы 1–2 мл; в средние – 0,5–1 мл; в малые – 0,25–0,5 мл; внутримышечно 1–2 мл;

21.4. местное применение кремов, содержащих ГК, назначается при язвах полости рта и гениталий и осуществляется в соответствии с клиническим протоколом «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с болезнями придатков кожи», утвержденным постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 22 июня 2022 г. № 59;

21.5. интравитреальное введение ГК показано пациентам с односторонним обострением увеита как дополнение к системной терапии; проводится врачом-офтальмологом в профильных отделениях в соответствии с клиническим протоколом «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с болезнями глаза и его придаточного аппарата», утвержденным постановлением Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 5 сентября 2022 г. № 91;

21.6. при легком течении переднего увеита ГК назначаются в виде капель как дополнение к системной терапии в соответствии с клиническим протоколом «Диагностика и лечение пациентов (взрослое население) с болезнями глаза и его придаточного аппарата».

22. Противоопухолевое средство, алкилирующее соединение циклофосфамид назначается off-label по решению врачебного консилиума у пациентов с ББ в случае выявления артериальных аневризм (аневризм легочной артерии, аорты, периферических артерий), острого тромбоза глубоких вен, артерий; при тяжелом паренхиматозном поражении ЦНС. Схема введения циклофосфамида, режим дозирования, доза, длительность применения зависят от характера органного поражения:

в случае выявления артериальных аневризм (аневризм легочной артерии, аорты, периферических артерий), острого тромбоза глубоких вен, артерий:

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; внутривенно капельно в суммарной дозе 1000 мг совместно с ГК для парентерального применения – метилпреднизолон в течение 3 дней по 500–1000 мг/сутки вводится 1 раз в месяц в течение 12 месяцев; при хорошей переносимости циклофосфамида в случае развития аневризм легочной артерии введение циклофосфамида продолжается до 24 месяцев в прежней дозе с интервалом 1 раз в 3 месяца;

при тяжелом паренхиматозном поражении ЦНС показано назначение циклофосфамида по 600 мг/м² поверхности тела – внутривенно капельно в 1-й, 2-й, 4-й, 6-й, 8-й день, затем каждые 2 месяца не менее 12 месяцев.

Определение дозы циклофосфамида с учетом азотовыделительной функции почек осуществляется в соответствии с приложением 2.

Для 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).

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

При применении циклофосфамида назначается ко-тримоксазол (триметоприм/сульфаметоксазол), 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).

23. Другие иммунодепрессанты (азатиоприн, циклоспорин А, микофеноловая кислота) назначаются off-label на основании заключения врачебного консилиума:

23.1. азатиоприн – иммуносупрессант из группы антиметаболитов – является препаратом первой линии при выборе БПВП при лечении ББ и при рефрактерных слизисто-кожных проявлениях; заднем увеите (после терапии циклофосфамидом); переднем увеите при наличии прогностически неблагоприятных факторов (возраст < 45 лет, мужской пол); остром тромбозе глубоких вен (после терапии циклофосфамидом); при поражении ЖКТ; хроническом артрите:

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

23.2. циклоспорин А назначается при наличии медицинских противопоказаний к назначению азатиоприна или развитии нежелательных реакций у пациентов с задним увеитом; тромбозом:

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 мг/кг/сутки и далее до 1 мг/кг/сутки в два приема длительно;

23.3. микофеноловая кислота применяется при рефрактерном паренхиматозном поражении ЦНС:

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;

23.4. метотрексат назначается при резистентных суставных и слизисто-кожных проявлениях ББ, при поражении глаз и прогрессирующем поражении нервной системы:

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 мг в неделю с постепенным ее повышением на 2,5 мг 1 раз в 1–2 недели до достижения целевой дозы – 10–15 мг 1 раз в неделю 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. Колхицин назначается для лечения слизисто-кожных проявлений и артрита:

колхицин, таблетки, покрытые оболочкой 0,5 мг, внутрь; по 0,5 мг 2 раза в сутки длительно.

25. Противомикробное и противовоспалительное кишечное средство сульфасалазин назначается пациентам с ЖКТ проявлениями ББ:

сульфасалазин, таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг, внутрь; целевая суточная доза 2000–3000 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. Увеличение дозы до 3000 мг в сутки осуществляют при недостаточной эффективности сульфасалазина при оценке лечения через 3 месяца;

26. Интерферон альфа-2а назначается на основании заключения врачебного консилиума off-label пациентам с ББ при поражении глаз с васкулитом сосудов сетчатки, при рефрактерном увеите:

раствор для подкожного введения 3 000 000 МЕ/0,5 мл в шприц-тюбике, подкожно 6 000 000 МЕ в день в течение месяца с постепенным снижением дозы до полной отмены.

27. ГИБП: моноклональные антитела к фактору некроза опухолей альфа назначаются на основании заключения врачебного консилиума off-label в случае тяжелого поражения глаз, ЦНС, ЖКТ и сосудов при неэффективности БПВП, иммунодепрессантов и ГК:

адалimumаб, раствор для инъекций (раствор для подкожного введения), 40 мг/0,4 мл или 40 мг/0,8 мл в преднаполненных шприцах, подкожно 1 раз в 2 недели длительно;

или инфликсимаб*, порошок лиофилизированный (лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения) 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 длительно.

28. Иммуноглобулин человеческий нормальный* (далее – ИЧН) для внутривенного введения применяется при ББ в составе комплексной терапии с ГК и иммунодепрессантами в случаях, рефрактерных к терапии БПВП, иммунодепрессантами и ГИБП, а также при наличии активной вирусной инфекции:

ИЧН (для взрослых), порошок для внутривенного введения; 0,8–2 г/кг 1 раз в сутки 3–5 суток с последующим повторением курса при наличии медицинских показаний.

29. Критерии оценки эффективности лечения:

в амбулаторных условиях – достижение ремиссии в течение 3–6 месяцев от начала лечения (изменения схемы лечения): отсутствие кожных высыпаний, нормализация уровня лабораторных показателей СРБ, СОЭ (или достижение их оптимального уровня);

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 (при их исходном повышении).

30. Возможные исходы ББ:

прогрессирование заболевания с развитием осложнений, инвалидизацией пациента;

смерть пациента вследствие развития тяжелых осложнений;

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

31. Медицинская профилактика ББ:
медикаментозная терапия (ГК; БПВП, иммунодепрессанты, ГИБП, интерферон альфа);
коррекция дислипидемии с достижением целевых уровней липидов у пациентов с высоким риском сердечно-сосудистых осложнений;
санация очагов хронической инфекции.

ГЛАВА 4 МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ББ В АМБУЛАТОРНЫХ УСЛОВИЯХ

32. Медицинское наблюдение пациентов с ББ в амбулаторных условиях осуществляется врачом-терапевтом (врачом общей практики) совместно с врачом-ревматологом и врачом-специалистом, осуществляющих лечение доминирующего клинического проявления (врачом-офтальмологом; врачом-неврологом; врачом-гастроэнтерологом, другими).

33. Мониторинг безопасности лечения осуществляется в соответствии с пунктом 13 настоящего клинического протокола.

34. До достижения ремиссии (низкой активности заболевания) медицинское наблюдение осуществляется 1 раз в 1 месяц; далее – до 12 месяцев 1 раз в 3 месяца; 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;
ОАМ;
консультацию врача-ревматолога;
консультацию врача-офтальмолога (при поражении глаз);
консультацию врача-невролога (при поражении ЦНС);
консультацию врача-гастроэнтеролога (при поражении ЖКТ);
консультацию врача-кардиолога (при поражении сердца);
консультацию врача-ангиохирурга (при тромбозах; аневризмах сосудов).

35. Один раз в 12 месяцев независимо от активности заболевания, достижения/недостижения ремиссии выполняются:

БАК с исследованием уровней холестерина, ЛПНП, ЛПВП, ТГ, коэффициента атерогенности;
диаскинтест (при продолжении терапии ГИБП);
Эхо-КГ (при поражении сердца);
РОГП;
ЭКГ.

* Назначается off-label по решению врачебного консилиума.

Приложение 1
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с болезнью Бехчета»

Международные критерии ББ, 2014 год (ICBD)*

№ п/п	Симптомы	Баллы
1	Афтозный стоматит	2
2	Язвы гениталий	2
3	Поражение глаз	2

4	Поражение кожи	1
5	Неврологические проявления	1
6	Сосудистые проявления	1
7	Положительный тест патергии	1

* Сумма баллов ≥ 4 позволяет выставить диагноз ББ. Тест патергии является необязательным и не учитывается при первичном подсчете баллов. Однако там, где этот тест проводится, один дополнительный балл может быть добавлен для положительного результата.

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

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