

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 дерматомиозитом и полимиозитом»

ГЛАВА 1 ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (взрослое население) с дерматомиозитом (далее, если не установлено иное, – ДМ) и полимиозитом (далее, если не установлено иное, – ПМ) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра: М33 Дерматополимиозит: М33.0 Юношеский дерматомиозит; М33.1 Другие дерматомиозиты; М33.2 Полимиозит; М33.9 Дерматополимиозит неуточненный) в амбулаторных и стационарных условиях.

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

3. Направление пациентов с ДМ и ПМ 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. Фармакотерапия назначается в соответствии с настоящим клиническим протоколом, с учетом всех индивидуальных особенностей пациента и клинико-фармакологической характеристики лекарственного препарата (далее – ЛП). При этом необходимо учитывать наличие индивидуальных медицинских противопоказаний, аллергологический и фармакологический анамнез.

5. 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 ДМ И ПМ

6. По клиническим вариантам:

6.1. ДМ:

классический ДМ;

ДМ, связанный с системными заболеваниями соединительной ткани (далее – СЗСТ) и злокачественными опухолями;

ювенильный ДМ;

клинический амиопатический ДМ;

6.2. ПМ:

классический ПМ;

неспецифические и перекрестные миозиты, связанные с СЗСТ и злокачественными опухолями.

7. По течению:

острое;

подострое;

хроническое.

8. По степени активности:

1-я (минимальная) – общая оценка активности по мнению врача-специалиста с помощью Визуальной аналоговой шкалы (далее – ВАШ) – 0–44 мм;

2-я (умеренная) – общая оценка активности по мнению врача-специалиста с помощью ВАШ – 45–74 мм;

3-я (максимальная) – общая оценка активности по мнению врача-специалиста с помощью ВАШ – 75–100 мм.

9. Врач-ревматолог устанавливает диагноз ДМ и ПМ. При первичном обращении к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу-ревматологу.

Для постановки диагноза проводится:

клиническое обследование пациента: жалобы, анамнез заболевания, анамнеза жизни, объективное обследование;

лабораторно-инструментальное обследование пациента – обязательное и дополнительное.

10. Обязательные лабораторно-инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

общий (клинический) анализ крови (далее – ОАК) с исследованием СОЭ – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания (обострении; подозрении на развитие осложнений), перед назначением базисных противовоспалительных препаратов (далее – БПВП), иммунодепрессантов, генно-инженерных биологических препаратов (далее – ГИБП) и после их применения, при мониторинге безопасности их приема; перед каждым снижением дозы глюкокортикоидов;

биохимический анализ крови (далее – БАК) с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, аланинаминотрансферазы (далее – АЛТ), аспаратаминотрансферазы (далее – АСТ), креатинфосфокиназы (далее – КФК), лактат-дегидрогеназы (далее – ЛДГ), общего билирубина, С-реактивного белка (далее – СРБ) – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания (обострении; подозрении на развитие осложнений), перед назначением БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП и после их применения, при мониторинге безопасности их применения на этапе подбора дозы с исследованием уровней АЛТ, АСТ; креатинина, мочевины; перед каждым снижением дозы глюкокортикоидов с исследованием уровней КФК, АСТ, АЛТ; СРБ;

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBc-core; анти-HCV) – при постановке диагноза; перед назначением препаратов патогенетической терапии (БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП);

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – перед назначением препаратов патогенетической терапии (БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП);

диаскинтест – перед назначением препаратов патогенетической терапии (БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП), далее – 1 раз в 12 месяцев при продолжении терапии;

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – при установлении диагноза, изменении характера течения заболевания (обострении; подозрении на развитие осложнений), перед назначением БПВП, иммунодепрессантов, ГИБП и после их применения, при мониторинге безопасности их приема на этапе подбора дозы;

электрокардиография (далее – ЭКГ) 1 раз в 3 месяца и при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие системных проявлений, осложнений);

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких у пациентов с интерстициальным поражением легких (далее – ИПЛ) – при постановке диагноза, при изменении характера течения заболевания (подозрении на прогрессирование ИПЛ), при мониторинговании эффективности лечения, далее – 1 раз в 12 месяцев;

рентгенография органов грудной полости (далее – РОГП) – 1 раз в 12 месяцев у лиц без ИПЛ;

исследование функции внешнего дыхания пациентам с ИПЛ – 1 раз в 12 месяцев и при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие системных проявлений, осложнений);

игольчатая электромиография (далее – иЭМГ) – при постановке диагноза, при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие системных проявлений, осложнений), при мониторинговании эффективности лечения (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения); далее – 1 раз в 12 месяцев;

консультация врача-ревматолога – 1 раз в три месяца до достижения низкой активности заболевания, далее 1 раз в 6 месяцев.

11. Обязательные лабораторно-инструментальные исследования в стационарных условиях:

ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 7–10 дней, чаще – по медицинским показаниям;

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, КФК, ЛДГ, общего билирубина, СРБ – 1 раз в 7–10 дней;

иммунологическое исследование крови: исследование уровней антинуклеарных антител (далее – АНА) методом иммуноблотинга – анти-Jo-1, анти-Mi-2, анти-SSA/Ro, анти-PM-Scl – при установлении диагноза;

исследование сыворотки крови на маркеры вирусного гепатита (HBsAg; HBc-core; анти-HCV) – при постановке диагноза; перед назначением препаратов патогенетической терапии (БПВП, ГИБП) (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

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

диаскинтест – перед назначением препаратов патогенетической терапии (БПВП, ГИБП), далее – 1 раз в 12 месяцев при продолжении терапии;

ОАМ – 1 раз в 10–14 дней;

ЭКГ – 1 раз в 10–14 дней, при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие системных проявлений, осложнений);

Эхо-КГ – при установлении диагноза, при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие системных проявлений, осложнений) (в отсутствие отрицательной динамики со стороны сердечно-сосудистой системы, исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

иЭМГ при установлении диагноза ДМ и ПМ, для проведения дифференциальной диагностики первично-мышечной и неврологической патологии, для оптимизации выбора места взятия мышечной биопсии (биопсия проводится со стороны противоположной проведению иЭМГ), для мониторинговании эффективности лечения (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе в течение 1 месяца до поступления в стационар и при этом отсутствует отрицательная динамика);

РОГП – при постановке диагноза, для исключения вторичного (паранеопластического) ДМ и ПМ (исследование не дублируется, если было выполнено на амбулаторном этапе);

СКТ легких – при установлении диагноза ИПЛ, при изменении характера течения заболевания (подозрении на прогрессирование ИПЛ), при мониторинговании эффективности лечения ИПЛ) и если с момента предыдущего исследования прошло 12 и более месяцев;

биопсия мышечной ткани – для верификации диагноза ДМ и ПМ, для проведения дифференциальной диагностики с невоспалительными миопатиями;

в рамках исключения вторичного (паранеопластического) ДМ и ПМ:

- УЗИ органов брюшной полости и забрюшинного пространства;
УЗИ щитовидной железы;
эзофагогастродуоденоскопия (далее – ЭФГДС;
колоноскопия;
КТ головного мозга (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);
для пациенток женского пола – осмотр врач-акушера-гинеколога, УЗИ органов малого таза, УЗИ молочных желез, маммография;
для пациентов мужского пола – осмотр врача-уролога, УЗИ предстательной железы, определение уровня простатспецифического антигена в крови;
консультация врача-оториноларинголога.
12. Дополнительные лабораторно-инструментальные исследования в амбулаторных условиях:
иммунологическое исследование крови с исследованием уровней АНА методом иммуноблотинга – анти-Jo-1, анти-Mi-2, анти-SSA/Ro, анти-PM-Scl, анти-PL-7, анти-PL-12, анти-Ku, анти-Ro52;
эхокардиография (далее – Эхо-КГ);
двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия.
13. Дополнительные лабораторно-инструментальные исследования в стационарных условиях:
иммунологическое исследование крови – исследование уровня АНА методом иммуноблотинга – определение анти-PL-7 и анти-PL-12 у пациентов с клиническими проявлениями антисинтеза синдрома при отсутствии анти-Jo-1, анти-Ku, анти-Ro52 у пациентов с перекрестными синдромами;
магнитно-резонансная томография (далее – МРТ) мышц – для установления диагноза ДМ и ПМ у пациентов с нормальной активностью КФК, нормальными результатами иЭМГ и мышечной биопсии; для установления диагноза амиопатического ДМ; в случаях невозможности проведения иЭМГ и биопсии мышечной ткани (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);
УЗИ мышц: для верификации миозита и для проведения дифференциальной диагностики при невозможности проведения иЭМГ и биопсии мышечной ткани;
Эхо-КГ.
14. Консультации других врачей-специалистов: врача-невролога – для исключения неврологических причин у пациента с мышечным синдромом; врача-онколога – для исключения вторичного паранеопластического генеза ДМ и ПМ; врача-эндокринолога; врача-инфекциониста.
15. Диагностика ДМ и ПМ осуществляется по классификационным критериям ДМ и ПМ (Bohan, Peter, 1975) согласно приложению.
16. Медицинское наблюдение пациентов с ДМ и ПМ в амбулаторно-поликлинических организациях осуществляют врачи-ревматологи, врачи-терапевты, врачи общей практики.
- В течение первого года после установления диагноза и начала лечения пациентам с ДМ или ПМ проводится:
- первые 6 месяцев 1 раз в месяц – клинический осмотр, ОАК, ОАМ, БАК с исследованием уровней СРБ, АСТ, АЛТ, КФК, мочевины, креатинина, общего белка, билирубина, глюкозы; 1 раз в 3 месяца – ЭКГ;
- последующие месяцы 1 раз в 3 месяца – клинический осмотр, ОАК, ОАМ, БАК с исследованием уровней СРБ, АСТ, АЛТ, КФК, мочевины, креатинина, общего белка, билирубина, глюкозы, ЭКГ, консультация врача-ревматолога.
- После первого года наблюдения:
- 1 раз в 6 месяцев – клинический осмотр; ОАК, ОАМ, БАК с исследованием уровней СРБ, АСТ, АЛТ, КФК, мочевины, креатинина, общего белка, билирубина, глюкозы; консультация врача-ревматолога;
- 1 раз в 12 месяцев – РОГП; ЭКГ; иЭМГ; диаскинтест (пациентам, принимающим ГИБП); пациентам с ИПЛ дополнительно – СКТ легких и исследование функция внешнего дыхания.

ГЛАВА 3 ЛЕЧЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С ДМ И ПМ

17. Медицинские показания к лечению пациентов с ДМ и ПМ в амбулаторно-поликлинических организациях терапевтического профиля и отделениях дневного пребывания: хроническое течение ДМ и ПМ; минимальная или умеренная степени активности; ДМ и ПМ без выраженного и (или) прогрессирующего поражения внутренних органов.

Медицинские показания к лечению в больничных организациях терапевтического профиля (ревматологических отделениях, ревматологических койках в составе других терапевтических отделений): впервые диагностированный или вероятный ДМ и ПМ; прогрессирующее интерстициальное поражение легких; обострение ДМ и ПМ; необходимость исключения вторичного (паранеопластического) ДМ или ПМ; наличие интеркуррентной инфекции на фоне лечения ДМ и ПМ.

18. Всем пациентам с ДМ и ПМ при отсутствии медицинских противопоказаний назначаются глюкокортикоиды (далее – ГК) для приема внутрь. Системное парентеральное применение ГК (пульс-терапия) рекомендовано при наличии тяжелых резистентных форм, в случае дисфагии (риск аспирационной пневмонии), при развитии системных проявлений (ИПЛ, миокардит).

Лечение ГК назначается сразу после установления диагноза, в течение первых 3 месяцев от дебюта болезни:

18.1. ГК для приема внутрь: метилпреднизолон, таблетки 4 мг, 8 мг, 16 мг, 32 мг, или преднизолон, таблетки 5 мг;

при применении преднизолона начальная доза составляет не менее 1 мг/кг в сутки; при применении метилпреднизолона – не менее 0,8 мг/кг в сутки;

метилпреднизолон или преднизолон назначается в 1–2 приема в первой половине дня с распределением дозы в течение суток – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед;

оценка эффективности терапии проводится через 2–4 недели от начала терапии ГК. Положительный эффект терапии расценивается при начавшемся снижении уровня КФК, АСТ, АЛТ, уменьшении интенсивности кожных проявлений, нарастании мышечной силы и уменьшении воспалительной активности по данным иЭМГ; отсутствие положительной динамики в течение 4 недель требует пересмотра диагноза;

снижение дозы ГК следует начинать не ранее чем через 3 месяца в случае нормализации уровня КФК в сыворотке крови и исчезновении спонтанной активности при иЭМГ; доза ГК постепенно снижается на 1/4 дозы от исходной в месяц, в среднем, на 1,25–2,5 мг преднизолона или на 1–2 мг метилпреднизолона в 7–10 дней до достижения поддерживающей дозы;

темп снижения зависит от исходной дозы ГК и степени активности болезни; чем ниже доза ГК, тем медленнее ее снижение; при наличии тяжелых коморбидных заболеваний (инфекций, сахарного диабета, артериальной гипертензии и другие) возможно более быстрое снижение дозы ГК (по 2,5–5,0 мг преднизолона или 2–4 мг метилпреднизолона каждые 3–5 дней);

поддерживающая доза ГК индивидуальна, но не более 7,5 мг в сутки преднизолона или не более 6 мг в сутки метилпреднизолона.

18.2. ГК для парентерального применения: метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций; 125 мг; 250 мг, 500 мг, 1000 мг;

пульс-терапия проводится метилпреднизолоном в дозе 1000 мг внутривенно капельно 1 раз в сутки на протяжении трех последовательных дней;

при плохой переносимости и наличии тяжелой сопутствующей патологии, препятствующей применению пульс-терапии в дозе 1000 мг в сутки, применяется метилпреднизолон по 500 мг в сутки внутривенно капельно на протяжении 3–6 последовательных дней.

19. Медицинские показания для назначения пациентам ДМ и ПМ иммуносупрессивной терапии в комбинации с ГК:

язвенно-некротический васкулит;
умеренная и высокая степени активности ДМ и ПМ;
неэффективность монотерапии ГК в течение трех месяцев;
обострение заболевания при снижении дозы ГКС;
стероидорезистентность у пациентов, получавших неадекватные дозы ГК;
серьезные нежелательные реакции при применении ГК, лимитирующие назначение их в адекватных дозах (неконтролируемые сахарный диабет или артериальная гипертензия, острая язва желудка и кишечника, множественные остеопоротические переломы).

20. Иммуносупрессивные ЛП для лечения пациентов с ДМ и ПМ:

20.1. противоопухолевые ЛП и антиметаболиты:

метотрексат назначается в лечебной дозе 15–25 мг в неделю длительно всем пациентам с умеренной и высокой активностью ДМ и ПМ и пациентам с системными проявлениями ДМ и ПМ (при отсутствии медицинских противопоказаний);

метотрексат, таблетки, покрытые оболочкой, 2,5 мг; 5 мг; 10 мг, внутрь, стартовая доза составляет 7,5–10 мг в неделю в один прием с постепенным ее повышением на 2,5 мг раз в 1–2 недели до достижения целевой дозы – 15–25 мг в неделю длительно; лечебная доза метотрексата назначается в один прием или в два приема с интервалом 12 часов;

метотрексат, раствор для инъекций 10 мг/мл в преднаполненных шприцах – 10 мг/мл (1 мг/1 мл, 10 мг/1,0 мл, 15 мг/1,5 мл, 20 мг/2 мл, 25 мг/2,5 мл) или раствор для подкожного введения 50 мг/мл в шприце (7,5 мг/0,15 мл, 10 мг/0,2 мл, 12,5 мг/0,25 мл, 15 мг/0,3 мл, 17,5 мг/0,35 мл, 20 мг/0,4 мл, 22,5 мг/0,45 мл, 25 мг/0,5 мл) 1 раз в неделю подкожно длительно. Стартовая доза составляет 7,5–10 мг подкожно 1 раз в неделю с постепенным повышением дозы на 2,5–5 мг в неделю до достижения целевой дозы 15–25 мг раз в неделю подкожно длительно; назначается пациентам при недостаточной эффективности или плохой переносимости таблетированной формы метотрексата, а также в дебюте лечения ДМ и ПМ пациентам с высокой активностью заболевания и прогностически неблагоприятным течением болезни;

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

20.2. прочие иммунодепрессивные ЛП:

азатиоприн назначается пациентам с умеренной и высокой активностью ДМ и ПМ, пациентам с системными проявлениями при наличии медицинских противопоказаний или непереносимости метотрексата;

азатиоприн, таблетки 50 мг, по 100–250 мг в сутки внутрь, в 2–3 приема длительно;

20.3. селективные иммунодепрессивные ЛП:

микофеноловая кислота – назначается пациентам с ДМ и ПМ при неэффективности, непереносимости или наличии медицинских противопоказаний к применению метотрексата, а также пациентам с ИПЛ и резистентным кожным синдромом; назначается на основании заключения врачебного консилиума;

микофеноловая кислота (микофенолата мофетил), капсулы 250 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 500 мг; назначаются в начальной дозе 500 мг 2 раза в сутки, при необходимости с последующим титрованием дозы до 1000 мг 2 раза в сутки;

20.4. противоопухолевые ЛП и антиметаболиты:

циклофосфамид является препаратом выбора при ИПЛ, язвенно-некротическом васкулите, миозите, резистентном к ГК;

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; 800–1000 мг 1 раз в месяц или 400 мг каждые 2 недели внутривенно капельно в течение не менее 6 месяцев;

20.5. противопаразитарные ЛП:

гидроксихлорохин* применяется при резистентном кожном синдроме, сохраняющемся на фоне восстановления мышечной силы, и для поддерживающей терапии в сочетании с низкими дозами ГК;

гидроксихлорохин, таблетки, покрытые оболочкой, 200 мг, внутрь, 200–400 мг в сутки в 1–2 приема длительно.

Контроль переносимости иммуносупрессивной терапии осуществляется индивидуально с учетом особенностей проявлений ДМ и ПМ и коморбидной патологии с обязательной оценкой уровней гемоглобина, лейкоцитов, тромбоцитов, мочевины, креатинина, АСТ, АЛТ. При уменьшении числа лейкоцитов менее $2,5 \times 10^9/\text{л}$ и (или) тромбоцитов менее $100 \times 10^9/\text{л}$, и (или) повышении концентрации АСТ, АЛТ более чем в 3 раза от верхней границы нормы, лечение необходимо прекратить до устранения симптомов токсичности. При присоединении интеркуррентной инфекции необходима временная отмена иммуносупрессивных препаратов до купирования признаков инфекции.

21. Генно-инженерные иммунобиологические ЛП назначаются при неэффективности или непереносимости комбинированной терапии ГК и иммуносупрессивными ЛП по решению врачебного консилиума:

моноклональные антитела к CD20 лимфоцитам – ритуксимаб* назначается пациентам с ДМ и ПМ на основании заключения врачебного консилиума по медицинским показаниям – антисинтетазный синдром; тяжелое ИПЛ с исходно низкими показателями жизненной емкости легких; прогрессирующий миокардит; резистентный к иммуносупрессивной терапии язвенно-некротический васкулит; высокий уровень миозит-специфических аутоантител;

ритуксимаб, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл или 50 мл, внутривенно капельно 500 мг или 1000 мг 2 раза с интервалом в две недели; проведение повторных курсов при наличии медицинских показаний через 6–12 месяцев после предыдущего курса.

Лечение ритуксимабом проводят в специализированных ревматологических отделениях. Перед введением ритуксимаба проводится премедикация ГК для парентерального применения (100–125 мг метилпреднизолона внутривенно капельно за 60 мин до инфузии ритуксимаба).

22. Иммуноглобулины:

иммуноглобулины для внутривенного введения применяются при ДМ и ПМ в составе комплексной терапии с ГК и иммунодепрессантами при тяжелой дисфагии и миозите с выраженными функциональными нарушениями;

иммуноглобулин человека нормальный (для взрослых), порошок для внутривенного введения; по 1 г/кг в месяц в течение 4–6 месяцев.

23. Плазмаферез применяется у пациентов с тяжелым, резистентным к лечению ГК и иммунодепрессантами ДМ и ПМ.

24. Реабилитационные мероприятия у пациентов с ДМ и ПМ направлены на оптимизацию подвижности, предотвращение формирования контрактур, снижение риска развития остеопороза и повышения массы тела в связи с высокой дозой ГКС.

Физические нагрузки проводятся дифференцированно, в зависимости от стадии заболевания:

в острую фазу (начиная со 2–3-й недели) показаны пассивные упражнения и напряжение мышц 2 раза в неделю;

в тяжелых случаях пассивные упражнения в течение трех месяцев, до нарастания мышечной силы;

в стадию выздоровления – изометрические, а затем изотонические упражнения;

в хронической стадии – аэробные упражнения.

Обязательно выполнение дыхательных вентиляционных упражнений (особенно при ИПЛ).

* ЛП назначается off-label по решению врачебного консилиума.

Приложение
к клиническому протоколу
«Диагностика и лечение
пациентов (взрослое население)
с дерматомиозитом и полимиозитом»

Классификационные критерии ДМ и ПМ (Bohan, Peter, 1975)

1. Симметричная слабость проксимальных отделов конечностей, обычно прогрессирующая.

2. Морфологические изменения, свидетельствующие о миозите: некроз мышечных волокон I и II типа, фагоцитоз, дегенерация и регенерация мышечных волокон с изменением их размеров, наличие эндомизимальных, перимизимальных, периваскулярных и интерстициальных мононуклеарных клеток.

3. Повышение уровня мышечных ферментов в сыворотке крови: КФК, альдолазы, ЛДГ, трансаминаз (АСТ, АЛТ).

4. Электромиографические признаки воспалительной миопатии – триада: короткие, низкоамплитудные, полифазные потенциалы двигательных единиц; потенциалы фибрилляции в состоянии мышечного расслабления; высокочастотные повторяющиеся разряды.

5. Характерные для ДМ кожные изменения.

Оценка классификационных критериев ДМ и ПМ:

достоверный ПМ – есть признаки, соответствующие пунктам 1–4;

вероятный ПМ – есть признаки, соответствующие трем пунктам из пунктов 1–4;

возможный ПМ – есть признаки, соответствующие двум пунктам из пунктов 1–4;

достоверный ДМ – сыпь и три любых критерия из пунктов 1–4;

вероятный ДМ – сыпь и два любых критерия из пунктов 1–4;

возможный ДМ – сыпь и 1 любой критерий из пунктов 1–4.