

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 Шегрена»

ГЛАВА 1

ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

1. Настоящий клинический протокол устанавливает общие требования к объему оказания медицинской помощи пациентам (взрослое население) с болезнью Шегрена (далее, если не установлено иное, – БШ) (шифр по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем, десятого пересмотра: M35.0 Сухой синдром [Шегрена]) 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 БШ 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 БШ 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

7. Классификация БШ:

7.1. по течению заболевания:

подострое;

хроническое;

7.2. по стадии заболевания:

начальная;

выраженная;

поздняя;

7.3. по степени активности:

минимальная;

умеренная;

высокая.

8. Постановка диагноза БШ осуществляется врачом-ревматологом.

При обращении пациента к другим врачам-специалистам для подтверждения диагноза пациент должен быть направлен к врачу-ревматологу.

Для постановки диагноза проводятся:

клиническое обследование пациента с оценкой состояния слюнных и слезных желез, костно-суставной системы и выраженности болевого синдрома при поражении суставов по визуальной аналоговой шкале (далее – ВАШ);

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

9. Клиническое обследование пациента с оценкой интенсивности болевого синдрома в суставах по ВАШ проводится с использованием шкалы, которая представляет собой непрерывную горизонтальную линию длиной 10 см (100 мм) с расположенными на ней двумя крайними точками: 0 мм – «отсутствие боли» и 100 мм – «сильнейшая боль, какую можно только представить».

Пациенту предлагают разместить линию, перпендикулярно пересекающую ВАШ в той точке, которая соответствует его интенсивности боли. С помощью линейки, измеряется расстояние (мм) между точками – отсутствие боли» и «сильнейшая боль, какую можно только представить», обеспечивая диапазон оценок от 0 до 100. Более высокий балл указывает на большую интенсивность боли.

На основании распределения баллов применяют классификацию: нет боли (0–4 мм), слабая боль (5–44 мм), умеренная боль (45–74 мм), сильная боль (75–100 мм).

Клиническое обследование с оценкой состояния слюнных и слезных желез:

при осмотре слюнных желез исследуют структуру (однородная/неоднородная), размер слюнных желез (увеличен/уменьшен), состояние ротовой полости (выраженность сухости, наличие/отсутствие слюны в области уздечки языка);

при осмотре слезных желез оценивают состояние конъюнктивы глаз (увлажненная/сухая; наличие/отсутствие слезы).

10. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования 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 (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением иммунодепрессантов (хлорамбуцил, циклофосфамид), генно-инженерных биологических препаратов (далее – ГИБП) и после их применения; далее – первые 12 месяцев наблюдения 1 раз в 3 месяца; в последующем – 1 раз в 6 месяцев;

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 (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением иммунодепрессантов (хлорамбуцил, циклофосфамид), ГИБП и после их применения; далее – первые 12 месяцев наблюдения 1 раз в 3 месяца; в последующем – 1 раз в 6 месяцев;

исследование скорости клубочковой фильтрации (далее – СКФ);

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней антинуклеарных антител (далее – АНА), исследование уровня ревматоидного фактора (далее – РФ) – при постановке диагноза, изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений), далее – 1 раз в 12 месяцев;

исследование уровня криоглобулинов в сыворотке крови – при развитии кожного васкулита, гломерулонефрита, неврологических проявлений, подозрении на развитие лимфомы (после консультации врача-ревматолога в областных (г. Минск), республиканских организациях здравоохранения), далее (в случае исходного повышения криоглобулинов) – 1 раз в 12 месяцев;

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

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – перед назначением иммунодепрессантов, ГИБП;

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

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – на этапе постановки диагноза; при изменении характера течения заболевания (обострении, подозрении на развитие осложнений); перед назначением иммунодепрессантов (хлорамбуцил, циклофосфамид), ГИБП и после их применения; далее – 1 раз в 3 месяца; в последующем – 1 раз в 6 месяцев;

рентгенография пораженных суставов – при постановке диагноза; далее – по медицинским показаниям (при изменении характера суставного синдрома, подозрении на развитие осложнений);

рентгенография органов грудной полости (далее – РОГП) – 1 раз в 12 месяцев;

спиральная компьютерная томография (далее – СКТ) легких – при подозрении на развитие интерстициального заболевания легких (далее – ИЗЛ), при подтверждении ИЗЛ – 1 раз в 12 месяцев, чаще – по медицинским показаниям (обострении; оценке эффективности лечения);

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

двухэнергетическая рентгеновская абсорбциометрия – у пациентов с факторами риска остеопороза – 1 раз в 12 месяцев (далее – ДРА);

консультация врача-стоматолога-терапевта, врача-стоматолога-хирурга с проведением исследований: ультразвуковое исследование слюнных желез – при постановке диагноза, изменении характера течения заболевания (обострении сиалоаденита; подозрении на развитие лимфомы), далее – 1 раз в 12 месяцев;

сиалографии – при постановке диагноза в случае выявления изменений структуры слюнных желез по данным УЗИ (в областных, (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения), подозрении на развитие осложнений;

консультация врача-офтальмолога с проведением офтальмологического обследования – при постановке диагноза, далее – 1 раз в 12 месяцев;

исследование уровня базальной и стимулированной слезной секреции с применением теста Ширмера;

консультация врача-ревматолога – 1 раз в три месяца до стабилизации течения заболевания, далее – 1 раз в 6 месяцев.

11. Обязательные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях (в ревматологических отделениях больничных организаций):

ОАК с исследованием СОЭ – 1 раз в 5–7 дней;

БАК с исследованием уровней креатинина, мочевины, глюкозы, общего белка, АЛТ, АСТ, общего билирубина, СРБ; калия, натрия, хлора, кальция исходно и далее – 1 раз в 5–7 дней (уровни калия, натрия, хлора исследуются у пациентов с подозрением/наличием проксимального или дистального канальцевого ацидоза);

исследование СКФ;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней РФ, АНА – при их повышении – исследование спектра антинуклеарных антител методом иммуноблоттинга – при постановке диагноза; обострении и в случае, если с момента проведения последнего исследования прошло 12 и более месяцев;

исследование уровня криоглобулинов в сыворотке крови – при развитии кожного васкулита, гломерулонефрита, неврологических проявлениях, подозрении на развитие лимфомы (не дублируется, если исследование было выполнено на амбулаторном этапе);

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

исследование сыворотки крови на наличие вируса иммунодефицита человека – перед назначением хлорамбуцила, циклофосфида, ГИБП (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе);

диаскинтест – перед назначением ГИБП – 1 раз в 12 месяцев;

общий анализ мочи (далее – ОАМ) – 1 раз в 5–7 дней;

ультразвуковое исследование (далее – УЗИ) слюнных желез – при постановке диагноза, подозрении на развитие осложнений (исследование не дублируется, если было проведено на амбулаторном этапе);

УЗИ органов брюшной полости – при постановке диагноза; изменении характера течения заболевания;

рентгенография пораженных суставов – при постановке диагноза; при изменении характера болевого синдрома в суставах (подозрении на развитие осложнений);

РОГП – при постановке диагноза и в случае, если от момента проведения предыдущего исследования прошло 12 и более месяцев;

СКТ легких – при подозрении на развитие ИЗЛ и в динамике, если с момента предшествующего исследования прошло 12 и более месяцев; ЭКГ – 1 раз в 10–14 дней;

сиалография – при постановке диагноза (при выявлении изменений в слюнных железах по результатам УЗИ); подозрении на развитие осложнений (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

консультация врача-офтальмолога с проведением офтальмологического обследования – при постановке диагноза и в динамике, если от момента проведения последнего исследования прошло более 12 месяцев;

исследование уровня базальной и стимулированной слезной секреции с применением теста Ширмера;

ДРА – если с момента предыдущего исследования прошло 12 и более месяцев.

12. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в амбулаторных условиях:

иммунологическое исследование крови с исследованием уровня антител к циклическому цитруллинированному пептиду (далее – АЦЦП);

исследование уровня IgG4 в сыворотке крови (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) – после консультации врача-ревматолога;

консультация врача-офтальмолога (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) с проведением исследований: окраска эпителия конъюнктивы и роговицы флюоресцеином и лиссаминовым зеленым; определение стабильности слезной пленки по времени образования «сухих пятен» на роговице;

эзофагодуоденоскопия (ЭФГДС);

УЗИ щитовидной железы;

эхокардиографическое исследование (далее – Эхо-КГ).

13. Дополнительные лабораторные и инструментальные исследования в стационарных условиях:

БАК с исследованием уровней щелочной фосфатазы, креатининфосфокиназы, миоглобина;

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней С3 и С4 компонентов комплемента (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

исследование уровней иммуноглобулинов IgA; IgM; IgG;

исследование уровня IgG4 в сыворотке крови (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения);

сцинтиграфия слюнных желез;

биопсия малых слюнных желез;

биопсия увеличенных околоушных/поднижнечелюстных слюнных желез после консультации врача-стоматолога-хирурга;

консультация врача-офтальмолога (в областных (г. Минск) и республиканских организациях здравоохранения) с проведением исследований: окраска эпителия конъюнктивы и роговицы флюоресцеином и лиссаминовым зеленым; определение стабильности слезной пленки по времени образования «сухих пятен» на роговице;

игольчатая электронейромиография;

ЭФГДС;

УЗИ щитовидной железы;

Эхо-КГ.

14. Консультации врачей-специалистов по медицинским показаниям:

консультация врача-онколога;

консультация врача-гематолога;

консультация врача-нефролога;

консультация врача-невролога;

консультация врача-эндокринолога.

15. Для постановки диагноза применяются классификационные критерии болезни Шегрена (ACR/EULAR, 2016 год) согласно приложению.

16. При БШ проводят дифференциальный диагноз с HCV инфекцией, саркоидозом, ВИЧ-инфекцией, амилоидозом, IgG4-связанным заболеванием, вирусными и бактериальными инфекциями с поражением слюнных и слезных желез.

БШ дифференцируют с вторичным синдромом Шегрена, который развивается у пациентов с ревматоидным артритом, системной красной волчанкой, системным склерозом и другими аутоиммунными заболеваниями.

ГЛАВА 3 МЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ БШ

17. Цель лечения БШ – достижение клинко-лабораторной ремиссии или стойко низкой активности заболевания, снижение выраженности офтальмологических

и стоматологических проявлений заболевания, улучшение качества жизни пациента и снижение риска инвалидизации.

Медицинские показания к лечению пациентов с БШ в стационарных условиях:
наличие у пациента высокой клинико-иммунологической активности заболевания;
отсутствие эффекта от проводимой терапии на амбулаторном этапе;
развитие осложнений, проведение коррекции которых невозможно в амбулаторных условиях;

необходимость введения ГИБП.

Медицинские показания к лечению пациентов с БШ в амбулаторных условиях, в условиях отделения дневного пребывания: наличие минимальной или умеренной клинико-иммунологической активности.

18. Лечение БШ проводится на протяжении всей жизни пациента, основу его составляет медикаментозная противовоспалительная терапия, которая включает ЛП, влияющие на темпы прогрессирования заболевания и симптоматическую терапию (локальную и заместительную).

Для лечения внежелезистых проявлений заболевания применяются алкилирующие средства; препараты глюкокортикоидных гормонов, моноклональные антитела к CD В 20 лимфоцитам.

Основу лечения железистых проявлений составляет локальная заместительная терапия сухого синдрома (увлажняющие заместители, иммуномодулирующие препараты).

Симптоматическая терапия представлена препаратами глюкокортикоидов (при железистых проявлениях и суставном синдроме), нестероидными противовоспалительными препаратами (далее – НПВП) при развитии суставного синдрома.

19. Алкилирующие средства относятся к препаратам базисной терапии, их назначают пациентам с внежелезистыми проявлениями БШ после консультации врача-ревматолога. Выбор препарата определяется в зависимости от варианта течения заболевания (хронический или подострый), выраженности и характера системных проявлений; сопутствующих заболеваний и состояний:

Хлорамбуцил*, таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 2 мг, внутрь, 4–14 мг в сутки назначают при значительном увеличении околоушных слюнных желез (после исключения лимфомы) при отсутствии признаков тяжелых системных проявлений заболевания и выраженной лабораторной активности процесса. Первоначальная доза составляет 2–4 мг/сутки под контролем ОАК, БАК в течение года, далее – 6–14 мг в неделю в течение нескольких лет. Назначаются совместно с препаратами глюкокортикоидов в минимальных дозах – метилпреднизолон 2–4 мг/сутки (преднизолон 2,5–5 мг/сутки). Эффективность терапии оценивается врачом-ревматологом через 3 месяца лечения;

циклофосфамид, порошок для приготовления раствора для внутривенного введения, 200 мг; из расчета 15 мг/кг массы тела (не более 1000 мг на одно введение) 1 раз в месяц внутривенно капельно в течение 6–12 месяцев, назначаются при развитии тяжелых системных проявлений заболевания – криоглобулинемическом гломерулонефрите, поражении периферической и центральной нервной системы; рецидивирующей пурпуре и язвенно-некротическом поражении кожи в комбинации с глюкокортикоидами.

Вводится в стационарных условиях. Эффективность терапии оценивается через 6 месяцев лечения по степени стабилизации (улучшения) клинико-лабораторных показателей.

Для профилактики геморрагического цистита (может развиваться в течение нескольких часов или спустя несколько недель после введения) перед терапией и в течение 72 часов после его применения назначается адекватное потребление жидкости (до 3 л в сутки) и применение средств, подщелачивающих мочу. При появлении первых признаков геморрагического цистита лечение прекращается.

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

Введение препарата осуществляется в ревматологическом отделении больничных организаций.

20. Моноклональные антитела к CD B20 лимфоцитам – ритуксимаб назначается при неэффективности/непереносимости циклофосфамида при тяжелых органных поражениях (гломерулонефрите, энцефаломieloполирадикулонефрите, интерстициальном пневмоните, аутоиммунной панцитопении), криоглобулинемическом васкулите; развитии лимфомы по решению врачебного консилиума:

ритуксимаб*, концентрат для приготовления раствора для инфузий 10 мг/мл 10 мл; 50 мл, внутривенно капельно по 500–1000 мг 1 раз в 2 недели 1 раз в 6 месяцев с последующим повторным введением при достижении стабилизации процесса или улучшения.

Перед введением ритуксимаба проводится премедикация глюкокортикоидами для парентерального применения – метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного введения 250 мг; внутривенно капельно 125 мг однократно за 60 минут до инфузии ритуксимаба.

21. Глюкокортикоиды:

21.1. глюкокортикоиды для приема внутрь. Доза, режим дозирования, длительность применения, снижение дозы определяются с учетом клинико-лабораторной активности БШ, характера течения заболевания, коморбидных заболеваний и состояний, наличия органных поражений.

Пациентам с рецидивирующими сиалоаденитами и минимальными системными проявлениями (суставной синдром); при значительном увеличении больших слюнных желез (после исключения лимфомы), диффузной инфильтрации малых слюнных желез по результатам биопсии (при отсутствии признаков тяжелых системных проявлений) назначаются глюкокортикоиды для приема внутрь – метилпреднизолон 2–4 мг/сутки или преднизолон 2,5–5 мг/сутки в комбинации с хлорамбуцилом в течение 12–24 месяцев:

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

или преднизолон 5 мг, таблетки; внутрь, 5–40 мг/сутки в 1–2 приема в первой половине дня – 2/3 дозы в ранние утренние часы, 1/3 дозы в обед;

при тяжелых системных проявлениях БШ – криоглобулинемическом и интерстициальном нефрите, язвенно-некротическом васкулите, сенсорно-моторной нейропатии аксонально-демиелинизирующего и демиелинизирующего типа, мононефрите, полинефрите, энцефаломieloполирадикулонефрите, миозите, интерстициальном пневмоните, генерализованной лимфаденопатии, аутоиммунной гемолитической анемии и тромбоцитопении, MALT-лимфоме слюнных желез назначается метилпреднизолон 16–48 мг/сутки или преднизолон 20–60 мг/сутки в течение 1–1,5 месяцев до снижения клинико-лабораторной активности БШ и стабилизации органных поражений (при необходимости – дольше, в сочетании с хлорамбуцилом 6–10 мг/сутки или циклофосфамидом 0,8–3,0 г/месяц) с последующим постепенным снижением дозы глюкокортикоидов на 1/2 таблетки в неделю (метилпреднизолон на 2 мг, преднизолон на 2,5 мг) до дозы метилпреднизолон 16 мг/сутки (преднизолон 20 мг/сутки) с последующим снижением дозы на 1/4 таблетки в неделю (метилпреднизолон на 1 мг; преднизолон на 1,25 мг) до поддерживающей дозы – метилпреднизолон 4–8 мг/сутки или преднизолон 5–10 мг/сутки длительно.

При приеме глюкокортикоидов более 3 месяцев, метилпреднизолон в дозе более 4 мг/сутки, преднизолон 5 мг/сутки, назначается диетотерапия, богатая кальцием (1000 мг для мужчин в возрасте 50–70 лет и 1200 мг для женщин старше 50 лет и мужчин старше 70 лет в сутки), прием витамина D (800–1000 МЕ в сутки) у лиц старше 50 лет с поддержанием уровня витамина 25(OH) D в сыворотке крови в диапазоне 30–50 нг/мл;

21.2. при выпотных серозитах, аутоиммунной гемолитической анемии и тромбоцитопении, тяжелых лекарственных аллергических реакциях, а также

медицинских противопоказаниях для применения комбинированной пульс-терапии с циклофосфамидом, назначаются глюкокортикоиды для парентерального применения:

метилпреднизолон, лиофилизат для приготовления раствора для инъекций; 125 мг; 250 мг; 500 мг; 1000 мг; внутривенно капельно в течение 3–5 дней по 250–1000 мг в сутки.

22. Нестероидные противовоспалительные препараты (далее – НПВП):

22.1. НПВП для приема внутрь назначаются при умеренном и выраженном мышечно-суставном синдроме; при неэффективности применения форм для наружного применения в минимально эффективных дозах с противовоспалительной и анальгетической целью с учетом коморбидных заболеваний и состояний сроком на 7–14 дней (возможен более длительный прием при сохранении болевого синдрома и воспалительного процесса):

ацеклофенак, таблетки, покрытые оболочкой, 100 мг или капсулы, 100 мг; или порошок для приготовления суспензии для приема внутрь 100 мг в пакетиках, внутрь; по 100 мг 1–2 раза в сутки;

или диклофенак, таблетки, покрытые оболочкой (покрытые кишечнорастворимой оболочкой), 25 мг; 50 мг; таблетки пролонгированного действия, покрытые оболочкой (таблетки замедленного высвобождения, таблетки ретард, покрытые оболочкой), 100 мг; внутрь, по 25–50 мг 3 раза в сутки или по 100 мг (таблетки ретард) 1 раз в сутки;

или мелоксикам, таблетки 7,5 мг; таблетки, покрытые оболочкой, 15 мг, внутрь, по 7,5–15 мг 1 раз в сутки;

или нимесулид, таблетки 100 мг или порошок (гранулы) для приготовления суспензии для приема внутрь, 100 мг в пакетах внутрь по 100 мг 1–2 раза в сутки;

или целекоксиб, капсулы 100 мг; 200 мг, внутрь по 100–200 мг 2 раза в сутки;

или этодолак, таблетки, покрытые пленочной оболочкой, 400 мг, внутрь, по 400 мг 2 раза в сутки;

или напроксен, таблетки покрытые оболочкой, 550 мг или капсулы 100 мг; 200 мг, внутрь 550–1100 мг 2 раза в сутки;

или эторикоксиб, таблетки, покрытые оболочкой 60 мг; 90 мг, внутрь по 60–90 мг 1 раз в сутки;

или ибупрофен, таблетки покрытые оболочкой 200 мг; 400 мг или капсулы 200 мг; 400 мг, внутрь 200–400 мг 2–3 раза в сутки;

или индометацин, таблетки, покрытые кишечнорастворимой оболочкой (капсулы), 25 мг или таблетки (капсулы) пролонгированного действия 75 мг, внутрь по 25–50 мг 3 раза в сутки или по 75–150 мг пролонгированного действия 1 раз в сутки;

или лорноксикам, таблетки покрытые оболочкой, 8 мг; внутрь, по 8 мг 1 раз в сутки;

или кетопрофен, капсулы 25 мг; 50 мг; внутрь по 50 мг 3 раза в сутки; таблетки покрытые оболочкой форте 100 мг; внутрь 1 раз в сутки; капсулы с медленным высвобождением, 150 мг; внутрь, 1 раз в сутки;

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

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

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

или теноксикам, порошок лиофилизированный для приготовления раствора; порошок для приготовления раствора; для внутривенного и внутримышечного введения 10 мг/мл; 20 мг, внутримышечно, 1 раз в сутки;

или лорноксикам, лиофилизат для приготовления раствора для внутривенного и внутримышечного введения, 8 мг; внутримышечно, 1 раз в сутки;

или кетопрофен, раствор для внутривенного и внутримышечного введения (для инъекций)/концентрат для приготовления инфузионного раствора 50 мг/мл, 2 мл, внутримышечно, 1–2 раза в сутки;

или дескетопрофен, раствор для внутривенного и внутримышечного введения (для внутримышечного введения, для инъекций)/концентрат для приготовления раствора

для инфузий 25 мг/мл 2 мл, внутримышечно или внутривенно 2–3 раза в сутки (не более двух суток);

22.3. НПВП для наружного применения назначаются пациентам с невыраженным мышечно-суставным болевым синдромом на срок не более 14 суток с последующим перерывом на несколько дней:

ацеклофенак, крем для наружного применения 1,5 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки до 14 суток;

диклофенак, крем для наружного применения 1 мг/г: наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки до 14 суток;

ибупрофен, мазь, для наружного применения 50 мг/г наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза/сутки до 14 суток;

нимесулид, гель для наружного применения 10 мг/г наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 3 раза в сутки до 14 суток;

кетопрофен гель 25 мг/г, наносить тонким слоем на пораженный участок сустава (периартикулярных структур) 1–3 раза/сутки до 7 суток.

23. Ингибиторы H⁺-K⁺-АТФ-азы назначаются пациентам с риском развития 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.

24. Локальная терапия:

искусственная слеза, содержащая 0,1–0,4 % гиалуроната натрия, 0,5–1 % гидроксипропилметилцеллюлозы, 0,5–1 % карбоксиметил-целлюлозы, 0,1–3 % декстрана 70 – по 1–2 капли в оба глаза с интервалом через 1–2 часа – назначается всем пациентам со сниженной продукцией слезной железы, оцениваемой по тесту Ширмера, длительно;

циклоспорин, капли глазные, эмульсия 1 мг/мл в тьюбике-капельнице, 0,3 мл в стрипе – назначается пациентам со сниженной слезной продукцией. В конъюнктивальный мешок закапывают по 1 капле глазной эмульсии 2 раза в сутки с интервалом 12 часов длительно. Эффективность лечения оценивают через 6 месяцев по динамике результатов теста Ширмера.

25. Экстракорпоральные методы лечения: плазмаферез (3–5 процедур); синхронная интенсивная терапия (чередование пульс-терапии с сеансами плазмафереза) – назначается 1–2 раза в год при высокой клинико-лабораторной активности заболевания; тяжелых органических поражениях.

26. Оценка эффективности лечения:

26.1. в амбулаторных условиях эффективность лечения оценивается врачом-ревматологом по направлению врача-терапевта (врача общей практики).

Эффективным считается лечение, если на фоне проводимой терапии через 3–6 месяцев:

отмечается снижение уровня СРБ на 75 % от исходного уровня;

отсутствует прогрессирование (или оно минимально) сухого кератоконъюнктивита, оцениваемого врачом-офтальмологом, паренхиматозного паротита, оцениваемого врачом-стоматологом-хирургом;

отсутствует отрицательная динамика органических поражений в случае их наличия;

26.2. в стационарных условиях лечение оценивается как эффективное, если после проведенного курса лечения:

боль по ВАШ согласно пункту 9 настоящего клинического протокола снижается на 50 % и более от исходного уровня;

или уровни СРБ или СОЭ снижаются на 50 % и более от исходного уровня;
или достигается стабилизация жизнеугрожающих органных поражений.

ГЛАВА 4

НЕМЕДИКАМЕНТОЗНЫЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ. ИСХОДЫ ЗАБОЛЕВАНИЯ. ПРИНЦИПЫ МЕДИЦИНСКОЙ ПРОФИЛАКТИКИ

27. Немедикаментозные методы применяются у пациентов вне зависимости от стадии заболевания:

27.1. изменение образа жизни:

Ограничивается или исключается пребывание в помещениях с сухим или кондиционированным воздухом, сигаретным дымом;

ограничивается длительная зрительная (особенно компьютерную), речевая или психоэмоциональная нагрузка;

ограничивается применение препаратов, усугубляющих сухость (диуретики, трициклические антидепрессанты, бета-блокаторы, антигистаминные препараты), и определенных раздражающих веществ (кофе, алкоголь, никотин);

уменьшается проявления симптомов сухости рта употреблением небольших количеств воды или не содержащей сахара жидкости;

стимулируется саливация с использованием жевательной резинки и леденцов без сахара;

применяется дополнительная протекция эпителия роговицы – ношение контактных линз с адекватным увлажнением и профилактической инстилляцией антибиотиков;

27.2. лечебная физкультура (далее – ЛФК) назначается пациенту в амбулаторно-поликлинических и больничных организациях. Направление на ЛФК осуществляется врачом-ревматологом или врачом-терапевтом (врачом общей практики);

27.3. 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.

28. Возможные исходы заболевания:

стабилизация процесса с медленным прогрессированием;

быстрое прогрессирование заболевания с развитием инвалидизации пациента (по зрению);

развитие лимфомы;

смерть пациента вследствие развития тяжелых осложнений.

29. Основу вторичной медицинской профилактики составляют:

медикаментозное лечение с применением препаратов патогенетической терапии;

немедикаментозное лечение (гигиена полости рта, использование зубной пасты и ополаскивателей с фторидами, тщательный уход за зубными протезами, регулярное посещение врача стоматолога-терапевта обязательно с профилактической целью относительно прогрессирующего кариеса и периодонтита; применение точечной окклюзии входных отверстий носослезного канала: временной (силиконовые или коллагеновые пробки) или, чаще, перманентной (прижигание или хирургическое вмешательство).

ГЛАВА 5

МЕДИЦИНСКОЕ НАБЛЮДЕНИЕ ПАЦИЕНТОВ С БШ

30. Медицинское наблюдение пациентов с БШ в амбулаторных условиях (в амбулаторно-поликлинических организациях) осуществляется врачом-терапевтом (врачом общей практики) при консультативной поддержке врача-ревматолога на следующих этапах:

на этапе подбора дозы и схемы патогенетической терапии;

при снижении показателей клинико-лабораторной активности БШ;
дополнительно вне зависимости от состояния пациента.

31. На этапе подбора дозы и схемы патогенетической терапии мониторинг состояния пациента и уровня лабораторных показателей осуществляется 1 раз в 3 месяца, при снижении показателей клинико-лабораторной активности БШ медицинское наблюдение осуществляется 1 раз в 6 месяцев:

клинический осмотр пациента;

ОАК с исследованием СОЭ;

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

ОАМ;

консультацию врача-ревматолога с оценкой состояния костно-суставной системы и определением индекса боли по ВАШ согласно пункту 10 настоящего клинического протокола.

32. Дополнительно 1 раз в 12 месяцев выполняются:

иммунологическое исследование крови с исследованием уровней АНА, РФ; криоглобулинов (в случае их исходного повышения в областных (г. Минск), республиканских организациях здравоохранения);

диаскинтест – у пациентов, получающих ГИБП;

РОГП;

СКТ при ИЗЛ;

ЭКГ;

ДРА (у пациентов с факторами риска остеопороза или с его наличием);

УЗИ слюнных желез;

исследование уровня базальной и стимулированной слезной секреции с применением теста Ширмера.

* ЛП назначается off-label по решению врачебного консилиума.

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

Классификационные критерии болезни Шегрена (ACR/EULAR, 2016 год)*

№ п/п	Критерии	Балл
1	Очаговый лимфоцитарный сиалоденит** в малых слюнных железах с количеством фокусов не менее 1 в 4 мм ² (фокус содержит 50 и более лимфоцитов в 4 мм ² ткани железы)	3
2	Наличие Anti-SSA/Ro	3
3	Результат офтальмологического окрашивания ≥ 5 (или балл Van Bijsterveld ≥ 4) как минимум одного глаза	1
4	Тест Ширмера*** ≤ 5 мм/5 мин как минимум одного глаза	1
5	Нестимулированная общая саливация*** $\leq 0,1$ мл/мин	1

* Диагноз болезни Шегрена может быть выставлен при сумме баллов ≥ 4 из указанных пяти критериев.

** Гистопатологическое обследование должно проводиться врачом-патологоанатомом с опытом в диагностике очагового лимфоцитарного сиалоденита и подсчета количества фокусов, используя протокол, описанный Daniels et al.

*** Для достоверности результатов оценки сухости глаз и рта пациенты не должны принимать антихолинэргические препараты.