

Одобрено  
Объединенной комиссией  
По качеству медицинских услуг  
Министерства здравоохранения  
и социального развития  
Республики Казахстан  
от «29» сентября 2016 года  
Протокол №12

## КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

### СИСТЕМНЫЕ ВАСКУЛИТЫ

#### 1. Содержание:

|   |  |
|---|--|
| Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9                        |  |
| Дата разработки протокола                               |  |
| Пользователи протокола                                  |  |
| Категория пациентов                                     |  |
| Шкала уровня доказательности                            |  |
| Определение   |  |
| Классификация   |  |
| Диагностика и лечение на амбулаторном уровне            |  |
| Показания для госпитализации                            |  |
| Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи |  |
| Диагностика и лечение на стационарном уровне            |  |
| Медицинская реабилитация                                |  |
| Паллиативная помощь                                     |  |
| Сокращения, используемые в протоколе                    |  |
| Список разработчиков протокола                          |  |
| Конфликт интересов                                      |  |
| Список рецензентов                                      |  |
| Список использованной литературы                        |  |

**2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:** см. Приложение 1 к КП.

**3. Дата разработки протокола:** 2016 год (пересмотренный с 2013 года).

**4. Пользователи протокола:** врачи общей практики, терапевты, ревматологи, ангиохирурги, нефрологи.

**5. Категория пациентов:** взрослые.

**6. Шкала уровня доказательности:**

|          |   |
|----------|---|
| <b>A</b> | Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.   |
| <b>B</b> | Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или высококачественное (++) когортное или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с невысоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.  |
| <b>C</b> | Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с невысоким риском систематической ошибки (+), результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию. |
| <b>D</b> | Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.  |

**7. Определение [1-4]: Системные васкулиты (СВ)** – группа болезней, при которых ишемия и некроз тканей возникают вследствие воспаления кровеносных сосудов (первичного или вторичного по отношению к основному заболеванию). Клинические проявления васкулитов зависят от типа, размера и локализации пораженных сосудов, а также активности системного воспаления.

**8. Классификация [1-3,5,7]:**

В зависимости от калибра поражённых сосудов выделяют следующие основные формы системных васкулитов:

**Васкулиты крупных сосудов:**

Преимущественное поражение крупных артерий: аорты и ее главных ветвей. Могут быть вовлечены артерии другого калибра.

- Артериит Такаясу;
- Гигантоклеточный артериит.

### **Васкулиты средних сосудов:**

Преимущественное поражение артерий среднего калибра: главных висцеральных артерий и их ветвей. Могут быть вовлечены артерии другого калибра. Типично формирование воспалительных аневризм и стеноза.

- узелковый полиартериит;
- болезнь Кавасаки.

### **Васкулиты мелких сосудов:**

Поражение интрапаренхимальных артерий, артериол, капилляров, венул, с возможным вовлечением артерий и вен среднего калибра.

### **Васкулиты, ассоциированные с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами:**

- микроскопический полиангиит;
- гранулематоз с полиангиитом (Вегенера);
- эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Стросс).

### **Иммунокомплексные васкулиты мелких сосудов:**

- заболевания, ассоциированные с антителами к базальной мембране клубочков (анти-БМК);
- криоглобулинемический васкулит;
- IgA-васкулит (Шенлейна-Геноха);
- Гипокомплементемический уртикарный васкулит (анти-C1q-ассоциированный васкулит).

### **Вариабельные васкулиты:**

Васкулиты без преобладающего типа сосудистого вовлечения, при котором могут поражаться сосуды любого размера (мелкие, средние и большие) и типа (артерии, вены и капилляры).

- болезнь Бехчета;
- синдром Когана

### **Васкулиты единственного органа:**

- кожный лейкоцитокластический ангиит;
- кожный аортоартериит;
- первичный васкулит центральной нервной системы;
- изолированный аортит;
- другие заболевания.

### **Васкулиты, ассоциированные с системными заболеваниями:**

- волчаночный васкулит;
- васкулит при саркоидозе;
- ревматоидный васкулит;
- другие.

### Васкулиты, ассоциированные с определенной этиологией:

- криоглобулинемический васкулит, ассоциированный с вирусом гепатита С;
- узелковый полиартериит, ассоциированный с вирусом гепатита В;
- аортит, ассоциированный с сифилисом;
- лекарственный иммунокомплексный васкулит;
- лекарственный АНЦА-ассоциированный васкулит;
- паранеопластический васкулит;
- другие состояния.

**Таблица 1.** Определения основных нозологических форм системных васкулитов.

| Наименование  | Определение  |
|---|--|
| Геморрагический васкулит (пурпура Шенлейна-Геноха)                      | Васкулит с иммунными депозитами IgA, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы). Типичны поражение кожи, кишечника и почек в сочетании с артралгиями или артритом.  |
| Криоглобулинемический васкулит  | Васкулит с криоглобулинемическими иммунными депозитами, поражающий мелкие сосуды (капилляры, венулы, артериолы) и сочетающийся с сывороточной криоглобулинемией. Часто поражаются кожа и клубочки почек.   |
| Кожный лейкоцитокластический васкулит                                   | Изолированный кожный лейкоцитокластический ангиит без системного васкулита или гломерулонефрита.   |
| Микроскопически й полиангиит  | Некротизирующий васкулит преимущественно мелких сосудов (капилляры, венулы, артериолы) с отсутствием иммунных депозитов. Могут так же поражаться артерии мелкого и среднего калибра. Типично развитие некротизирующего гломерулонефрита, часто присоединяется геморрагический альвеолит.   |
| Гранулематоз с полиангиитом (Вегенера)                                  | Некротизирующее гранулематозное воспаление с вовлечением дыхательных путей и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра (капилляры, венулы, артериолы, артерии). Часто развивается некротизирующий гломерулонефрит.   |
| Эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (Черджа-Стросс)               | Эозинофильное, гранулематозное воспаление с вовлечением респираторного тракта и некротизирующий васкулит сосудов мелкого и среднего калибра. Сочетается с бронхиальной астмой и эозинофилией.  |
| Узелковый полиартериит  | Очаговое некротизирующее воспаление артерий преимущественно среднего калибра любой локализации с образованием аневризм, тромбозом, разрывом аневризм с кровотечением, инфарктом пораженных органов и тканей. Не сопровождается гломерулонефритом или поражением артериол, капилляров и венул.  |
| Болезнь Кавасаки  | Воспаление, поражающее крупные, средние и мелкие артерии, сочетающееся с кожно-слизистым лимфатическим синдромом. В процесс могут вовлекаться артерии и вены. Часто поражаются коронарные артерии. Обычно встречается у детей  |
| Гигантоклеточный артериит (болезнь Хортона) и ревматическая полимиалгия | Гигантоклеточный артериит- гранулематозный артериит основных ветвей аорты, преимущественно экстракраниальных ветвей сонной артерии с частым поражением височной артерии. Обычно начинается у больных старше 50 лет и часто сочетается с ревматической полимиалгией.<br>Ревматическая полимиалгия- клинический синдром, развивающийся у |

|                  |  |
|------------------|--|
|                  | лиц пожилого и старческого возраста, характеризуется болями и скованностью в области плечевого и тазового пояса, резким увеличением СОЭ. |
| Артериит Такаясу | Прогрессирующее гранулематозное воспаление аорты и ее основных ветвей. Наиболее предрасположены к заболеванию молодые женщины.           |

**Таблица 2. Фазы клинического течения СВ.**

| Клиническая фаза   | Бирмингемский индекс активности | Характеристика  |
|--------------------|---------------------------------|---|
| Полная ремиссия    | 0- 1 балл                       | Отсутствие признаков клинической активности и необходимости в терапии при нормальном уровне С-реактивного белка.  |
| Частичная ремиссия | 50% от исходного                | Уменьшение в результате проводимого лечения индекса клинической активности на 50% от исходного.   |
| Легкое обострение  | < 5 баллов                      | Появление клинических признаков заболевания с увеличением общей суммы баллов до 5.  |
| Тяжелое обострение | > 6 баллов                      | Вовлечение в воспалительный процесс жизненно важных органов или систем (легких, почек, ЦНС, сердечно-сосудистой системы), что требует проведения активного патогенетического лечения. |

## **9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ [1-4,6]:**

### **1) Диагностические критерии:**

#### **Классификационные критерии узелкового полиартериита:**

- Похудение >4 кг: потеря массы тела с момента начала заболевания на 4 кг и более, не связанная с особенностями питания и т.д.;
- Сетчатое ливедо: пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище;
- Боль или болезненность яичек: ощущение боли или болезненности в яичках, не связанное с инфекцией, травмой и т.д.;
- Миалгии, слабость или болезненность в мышцах нижних конечностей: диффузные миалгии (исключая плечевой пояс или поясничную область) или слабость мышц или болезненность в мышцах нижних конечностей;
- Мононеврит или полинейропатия: развитие мононейропатии, множественной моно- или полинейропатии;
- Диастолическое давление >90 мм рт.ст.: развитие АГ с уровнем диастолического давления более 90 мм рт.ст.;
- Повышение мочевины или креатинина крови: повышение мочевины >40 мг% или креатинина >15 мг%, не связанные с дегидратацией или нарушением выделения мочи;
- Инфекция вирусом гепатита В: наличие HBsAg или АТ к вирусу гепатита В в сыворотке крови;
- Артериографические изменения: аневризмы или окклюзии висцеральных артерий, выявляемые при ангиографии, не связанные с атеросклерозом фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями;

- Биопсия: гистологические изменения, свидетельствующие о присутствии гранулоцитов в стенке артерий;
- Наличие 3 и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 82,2% и специфичностью 86,6%.

#### **Классификационные критерии Гранулематоза Вегенера:**

- Воспаление носа и полости рта: язвы в полости рта; гнойные или кровянистые выделения из носа;
- Изменения в лёгких при рентгенологическом исследовании: узелки, инфильтраты или полости в лёгких.
- Изменения мочи: микрогематурия (>5 эритроцитов в поле зрения) или скопления эритроцитов в осадке мочи.
- Биопсия: гранулематозное воспаление в стенке артерии или в периваскулярном и экстраваскулярном пространстве.
- Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 88% и специфичностью 92%.

#### **Классификационные критерии синдрома Черджа-Стросса:**

- Астма: затруднение дыхания или диффузные хрипы при вдохе.
- Эозинофилия: эозинофилия >10%.
- Аллергия в анамнезе: сезонная аллергия (аллергический ринит) или другие аллергические реакции (пищевая, контактная), за исключением лекарственной.
- Моно- или полинейропатия: мононейропатия, множественная мононейропатия или полинейропатия по типу перчаток или чулок..
- Лёгочные инфильтраты: мигрирующие или транзиторные лёгочные инфильтраты, выявляемые при рентгенологическом исследовании.
- Синусит: боли в синусах или рентгенологические изменения.
- Биопсия: внесосудистые эозинофилы: скопление эозинофилов во внесосудистом пространстве.
- Наличие у больного 4 и более любых признаков позволяет поставить диагноз с чувствительностью 85% и специфичностью 99%.

#### **Классификационные критерии пурпуры Шёнлейна-Геноха:**

- Пальпируемая пурпура: слегка возвышающиеся геморрагические кожные изменения, не связанные с тромбоцитопенией.
- Возраст <20 лет: возраст начала болезни менее 20 лет.
- Боли в животе: диффузные боли в животе, усиливающиеся после приёма пищи, или ишемия кишечника (может быть кишечное кровотечение).
- Биопсия: обнаружение гранулоцитов: гистологические изменения, проявляющиеся гранулоцитарной инфильтрацией стенок артериол и венул.
- Наличие у больного двух и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 87,1 % и специфичностью 87,7%.

### **Классификационные критерии Артериита Такаясу:**

- Возраст < 40 лет: начало заболевания в возрасте < 40 лет.
- Перемежающаяся хромота конечностей: слабость и дискомфорт в мышцах конечностей при движении.
- Ослабление пульса на плечевой артерии: снижение пульсации на одной или обеих плечевых артериях.
- Разница АД > 10 мм рт.ст.: разница систолического АД >10 мм рт.ст. при его измерении на плечевых артериях.
- Шум на подключичных артериях или брюшной аорте: наличие шума, выявляемого при аускультации, над обеими подключичными артериями или брюшной аортой.
- Изменения при ангиографии: сужение просвета или окклюзия аорты, её крупных ветвей в проксимальных отделах верхних и нижних конечностей, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и др. (фокальные, сегментарные).
- Наличие 3 и более любых критериев позволяет поставить диагноз с чувствительностью 90,5% и специфичностью 97,8%.

### **Жалобы:**

- симметричное онемение, покалывание кончиков пальцев;
- последовательная смена окраски кожи пальцев кистей на холоде;
- пятнистые, сетчатые изменения рисунка кожи на конечностях и туловище;
- общая слабость, утомляемость;
- потеря веса;
- одышка;
- лихорадка;
- изжога, дисфагия;
- боли за грудиной;
- боли в суставах, мышцах.

### **Анамнез:**

- признаки системности: лихорадка, слабость, похудание, выпадение волос, фотосенсибилизация, затруднения при глотании и др.;
- Начало заболевания связано с перенесенным стрессом, переохлаждением.

### **Физикальное обследование:**

#### **Конституциональные симптомы: все формы васкулитов.**

- Недеструктивный олигоартрит: узелковый полиартериит, гранулематоз Вегенера, синдром Черджа—Стросса, пурпура Шёнлейна-Геноха.
- Поражение кожи:
  - Сетчатое ливедо, дигитальные инфаркты, язвы, узелки: узелковый полиартериит, синдром Черджа—Стросса, гранулематоз Вегенера;
  - пальпируемая пурпура: любая форма васкулита, за исключением

гигантоклеточного артериита и артериита Такаясу.

- Множественный мононеврит: узелковый полиартериит, криоглобулинемический васкулит, гранулематоз Вегенера, синдром Черджа—Стросса;
- Поражение почек - ишемическое поражение: узелковый полиартериит, артериит Такаясу о гломерулонефрит: микроскопический полиангиит, гранулематоз Вегенера, криоглобулинемический васкулит, синдром Черджа-Стросса, пурпура Шёнляйна-Геноха;
- Поражение ЛОР-органов: гранулематоз Вегенера, реже микроскопический полиангиит и синдром Черджа—Стросса;
- Поражение лёгких: гранулематоз Вегенера, микроскопический полиартериит, синдром Черджа—Стросса;
- Бронхиальная астма или аллергическим ринит: синдром Черджа—Стросса.

### Лабораторные исследования [1-7]:

- ОАК - нормохромная анемия, тромбоцитоз и нейтрофильный лейкоцитоз и увеличение СОЭ. Характерным лабораторным признаком синдрома Черджа—Стросса является эозинофилия (более  $1,0 \times 10^9/\text{л}$  у 97% больных), которая может наблюдаться на любой стадии заболевания;
- биохимический анализ крови (креатинин, общий белок и белковые фракции, электролиты, печеночные пробы, липидный спектр, СРБ, глюкоза)- увеличение показателей СРБ, креатинина, снижение содержания альбуминов, повышение гамма- глобулинов, увеличение показателей креатинина;
- иммунологическое исследование (ANA, ENA, ANCA, РФ, криоглобулины) Серологическим маркером болезни является АНЦА. Почти у всех больных ГВ определяют цитоплазматические ц-АНЦА (Пр3АНЦА), увеличение титров РФ. При микроскопическом полиангиите АНЦА реагирующие с миелопероксидазой – перинуклеарные п-АНЦА (МПО АНЦА) Специфичность ANCA для гранулематоза Вегенера колеблется от 88 до 100%, а чувствительность зависит от активности, распространённости патологического процесса, формы заболевания и варьирует от 28—50% в начальную фазу болезни (поражение только верхних и нижних дыхательных путей при отсутствии признаков васкулита) и до 92% у больных генерализованным васкулитом. Повышение уровня ANCA у больных в стадии ремиссии является фактором риска развития обострения, а динамика их титра на фоне цитотоксической терапии позволяет дифференцировать обострение самого заболевания от интеркуррентной инфекции. Наличие ANCA в сыворотках крови больных некротизирующими васкулитами на момент изменения ими режима терапии (переход после индукции ремиссии циклофосфаном на поддерживающие дозы азатиоприна) ассоциируется с высоким риском развития обострений.
- АФЛ (волчаночный антикоагулянт, АТ к кардиолипину);
- Коагулограмма: фибриноген, МНО, АЧТВ;
- Бактериологическое исследование крови: исключение инфекции ИФА на вирусные гепатиты, ВИЧ, ЦМВИ, вирус Эпштейн-Барра;
- ОАМ - протеинурия, гематурия;



- **Суточная протеинурия;**
- **ЭКГ;**
- Морфологическое исследование: обязательный компонент постановки диагноза (диагностический критерий) при узелковом полиартериите, гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиартериите, синдроме Черджа—Стросса, гигантоклеточном артериите.

#### **Инструментальные исследования :**

- УЗДГ сосудов, ангиография, ультразвуковая доплерография-поражение сосудов при артериите Такаясу и облитерирующем тромбангиите.
- КТ грудного сегмента определение локализации процесса при гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиангиите, гигантоклеточном артериите, артериите Такаясу.
- Обзорная рентгенография легких- диагностика поражения лёгких при гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиангиите, синдроме Черджа—Стросса.
- Бронхоскопия (по показаниям);
- ЭКГ-перикардит;
- ЭХО-КГ –поражение сердца;
- УЗИ ОБП, почек –поражение почек, печени, поджелудочной железы;
- ФГДС.

#### **2) Диагностический алгоритм:**

##### **Первый уровень диагностики:**

Диагноз СВ необходимо заподозрить при:

- симметричное онемение, покалывание кончиков пальцев
- последовательная смена окраски кожи пальцев кистей на холоде. рисунка кожи на кон
- общая слабость, утомляемость
- потеря веса
- одышка
- лихорадка
- изжога, дисфагия
- Боли за грудиной
- Боли в суставах, мышцах

**Наличие одного из вышеперечисленных симптомов, переход на второй уровень**

##### **Второй уровень диагностики:**

- Определение АНСА скрининг ( антител к миелопероксидазе и протеиназе)
- Определение антинуклеарных антител
- ОАК ( нейтрофилез)

При обнаружении хотя бы одного из этих факторов и при наличии симптомов, необходимо заподозрить системный васкулит

Третий уровень диагностики:

1. УЗДГ сосудов

2. КТ, МРТ,

3. Артериографические изменения: аневризмы или окклюзии висцеральных артерий, выявляемые при ангиографии, не связанные с атеросклерозом, фибромышечной дисплазией и другими невоспалительными заболеваниями.

4. Биопсия: гистологические изменения, свидетельствующие о присутствии гранулоцитов в стенке артерий.

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



### 3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований [1-7]

| Диагноз                   | Обоснование для дифференциальной диагностики | Обследования                          | Критерии исключения диагноза                                |
|---------------------------|--|---------------------------------------|---|
| Антифосфолипидный синдром | Наличие ливедо васкулит                      | Антитела В2 гликопротеину, антитела к | акушерская патология у женщин молодого и среднего возраста, |

|  |   |   |  |
|--|---|---|--|
|  |   | кардиолипину, волчаночный антикоагулянт   | необъяснимый тромбоз у новорожденных, рецидивирующие множественные тромботические нарушения, тромбоцитопения, некрозы кожи у больных, принимающих непрямые антикоагулянты. |
| <b>Инфекционный эндокардит</b>               | Общевоспалительные симптомы                             | МРТ и МСКТ сердца, бак.посев крови. ОАК, ЭхоКГ.   | бактериемия и токсинемия, общую слабость, одышка, утомляемость, отсутствие аппетита, потеря массы тела, лихорадка  |
| <b>Системная красная волчанка</b>            | Лихорадка, поражение кожи, суставов, почек, ЦНС, легких | Иммунологические исследования АНА, ан ДНК 2.  | Положительный тесты АНА, ан ДНК2, эритематозные высыпания.   |
| <b>Атеросклеротическое поражение сосудов</b> | системное поражение артерий крупного и среднего калибра | Холестерин, липопротеиды, Триглицериды, коронарография, реовазография, УЗДГ сосудов, ангиография, | Анамнез, лабораторные и инструментальные данные.   |

#### 4) Тактика лечения [1-5,7,9,10,23]:

- Достижение клинико-лабораторной ремиссии;
- Снижение риска обострений;
- Предотвращение необратимого поражения жизненно важных органов;
- Снижение риска развития побочных эффектов лекарственной терапии;
- Увеличение продолжительности жизни.

#### Показания для лечения в амбулаторных условиях:

- Низкая степень активности СВ;
- Плановое продолжение цитостатиков и ГКС, а также последующих инфузий генно-инженерной биологической терапии

#### – Немедикаментозное лечение:

- Терапевтические изменения стиля жизни: отказ от вредных привычек, избегать переохлаждений, интеркуррентных инфекций, значительного психического и физического перенапряжения, противопоказаны инсоляция, методы нетрадиционного лечения;
- Диета с достаточным содержанием белка и витаминов;

- Для уменьшения приступов вазоспазма рекомендовано ношение теплой одежды, отказа от курения, потребления кофеин содержащих продуктов, избегать приема симпатомиметиков и бета- адреноблокаторов.

– **Медикаментозное лечение:**

Характер и объем терапии зависят от интенсивности заболевания и осложнений;

*Цели лечения:*

- Достижение клинико-лабораторной ремиссии;
- Снижение риска обострений;
- Предотвращение необратимого поражения жизненно важных органов;
- Снижение риска развития побочных эффектов лекарственной терапии;
- Увеличение продолжительности жизни.

*Этапы терапии:*

- Индукция ремиссии (3-6 месяцев);
- Поддержание ремиссии ( 2-5 лет);
- Эскалационная терапия.

**Перечень основных лекарственных средств:**

| Лекарственное средство<br>(международное непатентованное название) | Фармакологические группы                                   | Способ введения                    | Разовая доза   | Кратность применения | Длительность курса лечения | Уровень доказательности     |
|--|--|------------------------------------|----------------|----------------------|----------------------------|-----------------------------|
| <b>Глюкокортикостероиды</b>  |  |                                    |                |                      |                            |                             |
| Метипреднизолон 4 мг, 16 мг  | Синтетический глюкокортикостероидный гормональный препарат | внутрь                             | 4мг            | 2 раз в сутки        | длительно                  | УД – А<br>[6, 20,21,22, 23] |
| Преднизолон  | Синтетический глюкокортикостероидный гормональный препарат | внутрь                             | 5 мг           | 2 раза в сутки       | длительно                  | УД – А<br>[6, 20,21,22, 23] |
| Триамцинолон   | Синтетический гормональный препарат, глюкокортикостероид   | внутрь                             | 0,004-0,008 мг | 3-4 раза в сутки     | курсом                     | УД – А<br>[22 - 26]         |
| Бетаметазон  | Синтетический кортикостероид                               | Мазь, крем для местного применения | 1-2 гр в сутки | 1-2 раза в день      | курсом                     | УД – А<br>[22 - 26]         |
| Дексаметазон   | Синтетический кортикостероид                               | внутрь                             | 0,5-1,5 мг/сут | 1 раз в день         | курсом                     | УД – А<br>[22 - 26]         |

| Иммуносупрессивные лекарственные средства   |  |   |                 |                  |           |                              |
|---|--|---|-----------------|------------------|-----------|------------------------------|
| Циклоспорин А                               | иммунодепрессант   | Внутрь  | 50-100 мг       | 1-2 раза в сутки | длительно | УД – В<br>[22 – 23, 26,27]   |
| Азатиоприн                                  | иммунодепрессант   | Внутрь  | 50-100мг        | 1-2 раз в сутки  | длительно | УД – В<br>[22 – 23, 26]      |
| Мофетиламикофенолат                         | иммунодепрессант   | Внутрь  | 250-2000 гр     | 2 раза в сутки   | длительно | УД – А/В[6, 20,21,22, 25,26] |
| Циклофосфамид                               | иммунодепрессант   | 200 мг, порошок для приготовления раствора        | 200-600 гр      | По схеме         | курсом    | УД – А<br>[6, 20,21,22, 24]  |
| Циклофосфамид                               | иммунодепрессант   | Внутрь, драже 50 мг                               | 50-100 мг       | 1-2 раз в сутки  | курсом    | УД – А<br>[6, 20,21,22, 24]  |
| Лефлуномид                                  | иммунодепрессант   | Таблетки 20 мг, внутрь                            | 20-40 мг        | 1 раз в сутки    | курсом    | УД – В<br>[27]               |
| Метотрексат                                 | антиметаболит  | Таблетки 2,5 мг, 5 мг                             | 2,5-17,5 мг/нед | 1 раз в неделю   | длительно | УД – А<br>[6,20,21, 22,29]   |
| Колхицин                                    | Средства влияющие на обмен мочевой кислоты                             | Внутрь, таблетки 1 мг                             | 1,5 мг          | 1 раза в день    | длительно | УД – С<br>[28]               |
| Сульфаметоксazol+триметоприм Ко-тримоксазол | сульфаниламида   | Внутрь, таблетки 120 мг                           | 160-800 мг      | 1 раз в день     |           | УД – С<br>[27]               |
| Генно инженерно биологическая терапия       |  |   |                 |                  |           |                              |
| Ритуксимаб                                  | Противоопухолевый иммуномодулирующий препарат. Моноклональное антитела | Концентрат для приготовления раствора для инфузий | 500-1000мг      | По схеме         | длительно | УД – А<br>[22 – 26, 30]      |

## Перечень дополнительных лекарственных средств

| Лекарственное средство (международное непатентованное название) | Фармакологические группы                     | Способ введения               | Разовая доза | Кратность применения | Длительность курса лечения       | Уровень доказательности |
|---|--|-------------------------------|--------------|----------------------|----------------------------------|-------------------------|
| <b>Вазодилатирующие, ангиопротективные средства</b>             |  |                               |              |                      |                                  |                         |
| дипиридамол   | Вазодилатирующие, ангиопротективные средства | Внутрь                        | 75-150 мг    | 3 раз в сутки        | 1-3 месяца, курсами              | УД – С [26]             |
| пентоксифиллин  | Вазодилатирующие, ангиопротективные средства | в/в, в/а, внутрь;             | 100-600 мг   | 1-3 раза в сутки     | в/в , внутрь 1-3 месяца, курсами | УД – С [26]             |
| <b>Антикоагулянты</b>   |  |                               |              |                      |                                  |                         |
| Клексан   | антикоагулянт                                | в/в, п/к, шприц 0,4 мл        | 0,4-0,8 мл   | 1-2 раза в сутки     | курсом                           | УД – В [26]             |
| Фраксипарин   | антикоагулянт                                | в/в, п/к 0,3 мл, 0,4 мл шприц | 0-3-0,6 мл   | 1-2 раза в сутки     | курсом                           | УД – В [26]             |
| <b>Антисекреторные средства</b>                                 |  |                               |              |                      |                                  |                         |
| Омепразол   | Ингибитор протоновой помпы                   | внутрь                        | 20-40мг      | 1-2 раз в день       | курсом                           | УД-А [29,30,31,32]      |

– **Алгоритм действий при неотложных ситуациях:** нет.

– **Другие виды лечения:** программный гемодиализ.

### 5) Показания для консультации специалистов:

- консультация дерматолога – васкулит с поражением кожи;
- консультация невропатолога – при выявлении неврологических симптомов;
- консультация офтальмолога – при поражении глаз у пациентов с гранулематозом Вегенера;
- консультация отоларинголога – при поражении ЛОР-органов при гранулематозе Вегенера;
- консультация нефролога – поражение почек при системных некротизирующих васкулитах;
- консультация пульмонолога – поражение лёгких при гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиартериите;
- консультация инфекциониста и фтизиатра – носительство вирусов гепатита В и С, развитие оппортунистических инфекций, туберкулёза;

- консультация сосудистого хирурга – поражение сосудов при артериите Такаясу;
- консультация хирурга – развитие абдоминального болевого синдрома при артериите Такаясу, узелковом полиартериите, геморрагическом васкулите.

#### **6) Профилактические мероприятия [1-5]:**

**Первичная профилактика:** не проводится.

**Вторичная профилактика:**

на предотвращение инфицированности определённых групп риска (вакцинация против вируса гепатита В).

#### **7) Мониторинг состояния пациента:**

- Диспансерное наблюдение ревматолога на амбулаторном этапе лечения, своевременная госпитализация в случае обострения заболевания.
- Распознавание осложнений лекарственной терапии, мониторинг клинко-лабораторной активности васкулитов.
- Посещение ревматолога не реже 2 раза в 3 месяца.
- Каждые три месяца контроль обще-клинических и биохимических анализов, исследование липидного профиля.
- Денситометрия-1 раз в год, по показаниям.
- Рентгенография костей таза-по показаниям.

**Индивидуальная карта наблюдения пациента с системными васкулитами:**

| Тяжесть течения  | Рекомендации   |
|--|--|
| <b>Легкое течение без выраженных органических поражений и осложнений</b>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Частота наблюдения – 2-3 раза в год</li> <li>• Осмотр ревматолога при каждом посещении</li> <li>• Осмотр офтальмолога, стоматолога, уролога, дерматолога, гинеколога по показаниям</li> <li>• ОАК, ОАМ, биохимические анализы крови при каждом посещении</li> <li>• Иммунологические анализы по показаниям</li> <li>• Рентгенография ОГК – 2 раза в год</li> <li>• ФГДС – 1 раз в год</li> <li>• Медикаментозная индукция ремиссии</li> <li>• Коррекция побочных действий иммуносупрессивной и ГКС-терапии</li> </ul>   |
| <b>Умеренное течение средней тяжести с наличием органических поражений</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Частота наблюдения – 4 раза в год</li> <li>• Осмотр ревматолога при каждом посещении</li> <li>• Осмотр офтальмолога, стоматолога, уролога, дерматолога, гинеколога, гастроэнтеролога, ангиохирурга, нефролога, гематолога по показаниям</li> <li>• ОАК, ОАМ, биохимические анализы крови при каждом посещении</li> <li>• Иммунологические анализы - 2-4 раза в год</li> <li>• Коагулограмма по требованию</li> <li>• Рентгенография ОГК – 2 раза в год и по требованию</li> <li>• ФГДС – 2 раза в год и по требованию</li> <li>• Ректороманоскопия, колоноскопия – по требованию</li> </ul> |

|   |  |
|---|--|
|   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• МРТ головного мозга- по требованию</li> <li>• КТГ ОГК – по требованию</li> <li>• УЗДГ сосудов верхних, нижних конечностей – по требованию</li> <li>• УЗДГ сосудов органов брюшной полости – по требованию</li> <li>• Медикаментозная индукция ремиссии</li> <li>• Коррекция побочных действий иммуносупрессивной и ГКС-терапии</li> <li>• Стационарное лечение при усилении активности заболевания</li> <li>• Экстренная госпитализации при наличии угрожающих жизни состояниях ( острые тромбозы, кишечное кровотечение)</li> </ul>  |
| <b>Тяжелое течение с выраженными органными поражениями и осложнениями</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Частота наблюдения – 6-8 раз в год</li> <li>• Осмотр ревматолога при каждом посещении</li> <li>• Осмотр офтальмолога, стоматолога, уролога, дерматолога, гинеколога, гастроэнтеролога, ангиохирурга, гематолога по показаниям</li> <li>• ОАК, ОАМ, биохимические анализы крови при каждом посещении</li> <li>• Иммунологические анализы - 2-4 раза в год</li> <li>• Коагулограмма- по требованию</li> <li>• Рентгенография ОГК – 2 раза в год и по требованию</li> <li>• ФГДС – 2 раза в год и по требованию</li> <li>• Ректороманоскопия, колоноскопия – по требованию</li> <li>• МРТ головного мозга- по требованию</li> <li>• КТГ ОГК – по требованию</li> <li>• УЗДГ сосудов верхних, нижних конечностей – по требованию</li> <li>• УЗДГ сосудов органов брюшной полости – по требованию</li> <li>• Медикаментозная индукция ремиссии</li> <li>• Коррекция побочных действий иммуносупрессивной и ГКС-терапии</li> <li>• Стационарное лечение при усилении активности заболевания</li> <li>• Экстренная госпитализации при наличии угрожающих жизни состояниях ( острые тромбозы, кишечное кровотечение)</li> </ul> |

## 8) Индикатор эффективности лечения:

- Достижение минимальной активности и/или клинико-лабораторной ремиссии;
- Отсутствие осложнений;
- Сохранение трудоспособности.

## 10) ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ [1,2,5]:

### 10.1 Показания для плановой госпитализации:

- Впервые выявленный системный васкулит;
- Уточнение диагноза;
- Подбор иммуносупрессивной терапии;
- Высокая активность;
- Развитие осложнений.

### 10.2 Показания для экстренной госпитализации:

- Высокая степень активности заболевания;
- Множественные рецидивирующие язвенные поражения кожи и гангрена пальцев кистей и стоп;



- Развитие интеркуррентной инфекции или тяжелых осложнений болезни или лекарственной терапии.

## **11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:**

### **1) Диагностические мероприятия:**

- сбор жалоб, анамнез.

### **2) Медикаментозное лечение:**

- метилпреднизолон 500-1000мг в/в.

## **12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ [1-4]:**

### **1) Диагностические критерии:** см. пункт 9.

### **2) Диагностический алгоритм:** см. п.9, подпункт 2.

### **3) Перечень основных диагностических мероприятий:** см. п 9, подпункт 3.

### **4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:** см. п. 9, подпункт 4.

### **5) Тактика лечения [1-5,7,9,10,23]:** см. п. 9, подпункт 4.

– Немедикаментозное лечение: см. п. 9, подпункт 4.

Режим 2, свободный. Диета №15.

– Медикаментозное лечение:

- Характериобъемтерапииизависятотинтенсивностизаболеванияиосложнений.

### **Перечень основных лекарственных средств:**

| Лекарственно<br>е средство<br>(международн<br>ое<br>непатентован<br>ное название) | Фармаколо<br>гические<br>группы  | Способ<br>введения | Разовая<br>доза  | Кратность<br>применения | Длитель<br>ность<br>курса<br>лечения | Уровень<br>доказательно<br>сти |
|---|--|--------------------|------------------|-------------------------|--------------------------------------|--------------------------------|
| <b>Глюкокортикостероиды</b>   |  |                    |                  |                         |                                      |                                |
| Метилпредниз<br>алон  | Синтетическ<br>ий<br>глюкокортик<br>остероидны<br>й<br>гормональн<br>ый препарат | в/в                | 250-<br>1000 мг; | 1 раз в сутки;          | Длитель<br>но                        | УД – А [22 -<br>26]            |
| Метипредниза<br>лон 4 мг, 16 мг   | Синтетическ<br>ий  | внутри             | 4мг              | 2 раз в сутки           | Длитель<br>но                        | УД – А [22 -<br>26]            |

|  |  |                                    |                |                  |           |                         |
|--|--|------------------------------------|----------------|------------------|-----------|-------------------------|
|  | глюкокортикостероидный гормональный препарат               |                                    |                |                  |           |                         |
| Преднизалон                                      | Синтетический глюкокортикостероидный гормональный препарат | внутри                             | 5 мг           | 2 раза в сутки   | Длительно | УД – А [22 - 26]        |
| Преднизалон                                      | Синтетический глюкокортикостероидный гормональный препарат | в/в, в/м                           | 30-180 мг      | 1 раз в сутки    | курсом    | УД – А [22 - 26]        |
| гидрокортизон                                    | Синтетический глюкокортикостероидный гормональный препарат | в/м                                | 2мл-10 мл      | 1 раз в сутки    | Длительно | УД – А [22 - 26]        |
| Триамцинолон                                     | Синтетический гормональный препарат, глюкокортикостероид   | внутри                             | 0,004-0,008 мг | 3-4 раза в сутки | курсом    | УД – А [22 - 26]        |
| Бетаметозон                                      | Синтетический кортикостероид                               | Мазь, крем для местного применения | 1-2 гр в сутки | 1-2 раза в день  | курсом    | УД – А [22 - 26]        |
| Дексаметазон                                     | Синтетический кортикостероид                               | внутри                             | 0,5-1,5 мг/сут | 1 раз в день     | курсом    | УД – А [22 - 26]        |
| <b>Иммуносупрессивные лекарственные средства</b> |  |                                    |                |                  |           |                         |
| Циклоспорин А                                    | иммунодепрессант   | Внутри                             | 50-100 мг      | 1-2 раза в сутки | Длительно | УД – В [22 – 23, 26,27] |
| Имуран(Азатиоприн)                               | иммунодепрессант   | Внутри                             | 50-100мг       | 1-2 раз в сутки  | Длительно | УД – В [22 – 23, 26]    |
| Мофетиламикофенолат                              | иммунодепрессант   | Внутри                             | 250-2000 гр    | 2 раза в сутки   | длительно | УД – А [22 – 23, 26]    |
| Циклофосфамид                                    | иммунодепрессант   | 200 мг, порошок                    | 200-600 гр     | По схеме         | курсом    | УД – А [22 - 27]        |

|                           |  |                            |                 |                 |            |                      |
|---------------------------|--|----------------------------|-----------------|-----------------|------------|----------------------|
|                           |  | для приготовления раствора |                 |                 |            |                      |
| Циклофосфамид             | иммунодепрессант                           | Внутрь, драже 50 мг        | 50-100 мг       | 1-2 раз в сутки | курсом     | УД – А [22 - 27]     |
| Лефлюномид                | иммунодепрессант                           | Таблетки 20 мг, внутрь     | 20-40 мг        | 1 раз в сутки   | курсом     | УД – В [27]          |
| Метотрексат               | антиметаболит                              | Таблетки 2,5 мг, 5 мг      | 2,5-17,5 мг/нед | 1 раз в неделю  | Длительное | УД – В [22 – 23, 26] |
| Колхицин                  | Средства влияющие на обмен мочевой кислоты | Внутрь, таблетки 1 мг      | 1,5 мг          | 1 раза в день   | Длительное | УД – С [28]          |
| Котримоксазол/триметоприм | сульфаниламиды                             | Внутрь, таблетки 120 мг    | 160-800 мг      | 1 раз в день    |            | УД – С [27]          |

### Перечень дополнительных лекарственных средств

| Лекарственное средство (международное непатентованное название) | Фармакологические группы                     | Способ введения               | Разовая доза  | Кратность применения | Длительность курса лечения       | Уровень доказательности |
|---|--|-------------------------------|---------------|----------------------|----------------------------------|-------------------------|
| <b>Вазодилатирующие, ангиопротективные средства</b>             |  |                               |               |                      |                                  |                         |
| дипиридамол   | Вазодилатирующие, ангиопротективные средства | Внутрь                        | 75-150 мг     | 3 раз в сутки        | 1-3 месяца, курсами              | УД – С [26]             |
| пентоксифиллин  | Вазодилатирующие, ангиопротективные средства | в/в, в/а, внутрь;             | 100-600 мг    | 1-3 раза в сутки     | в/в , внутрь 1-3 месяца, курсами | УД – С [26]             |
| <b>Антикоагулянты</b>   |  |                               |               |                      |                                  |                         |
| Гепарин   | антикоагулянт                                | в/в, п/к, флакон 5000 Ед      | 5000-10000 ед | 1-2 раза в день      | курсом                           | УД – В [26]             |
| Клексан   | антикоагулянт                                | в/в, п/к, шприц 0,4 мл        | 0,4-0,8 мл    | 1-2 раза в сутки     | курсом                           | УД – В [26]             |
| Фраксипарин   | антикоагулянт                                | в/в, п/к 0,3 мл, 0,4 мл шприц | 0-3-0,6 мл    | 1-2 раза в сутки     | курсом                           | УД – В [26]             |

| Генно инженерно биологическая терапия |  |   |            |          |           |                      |
|---------------------------------------|--|---|------------|----------|-----------|----------------------|
| Ритуксимаб                            | Противоопухолевый иммуномодулирующий препарат. Моноклональное антитело | Концентрат для приготовления раствора для инфузий | 500-1000мг | По схеме | длительно | УД – А [22 – 26, 30] |

### Лечение системных васкулитов:

**Стандартная схема патогенетического лечения:** назначается в дебюте системных васкулитов или при развитии рецидива на фоне снижения или отмены поддерживающего лечения.

**(Уровень доказательности А):** Для индукции ремиссии системных васкулитов рекомендуется использовать комбинацию ЦФ и ГК. Запоздалое назначение ЦФ способствует более тяжелому течению с высокой клинической активностью, последующему рецидивированию заболевания.

**(Уровень доказательности С):** В период индукции ремиссии показано применение высоких доз ГК как важной составляющей терапии.

*ЦФ в/в пульсовые введения 15 мг/кг (не более 1 г) через 2 недели N 1- 3, далее каждые 3 недели.*

*+МП в/в 0,5- 1 г/сутки 3 дня подряд с последующим назначением ПЗ внутрь 1 мг/кг/сутки (не более 80 мг) однократно утром до достижения эффекта, как правило, не менее месяца. После достижения эффекта начинают постепенно снижать дозу ПЗ по 1,25 мг на 25% в месяц до достижения дозы ПЗ 20 мг/сутки, затем на 10% каждые 2 недели до 10 мг/сутки. В дальнейшем возможно снижение дозы ПЗ на 1,25 мг каждые 4 недели.*

*или: ЦФ внутрь 2 мг/кг/сутки (не более 200 мг/сутки) со снижением дозы до 1,5 мг/кг/сутки при достижении ремиссии.*

*+ПЗ внутрь 1 мг/кг/сутки (не более 80 мг) однократно утром (после еды) до достижения эффекта, как правило, не менее месяца. После достижения эффекта начинают постепенно снижать дозу ПЗ (по 1,25 мг) на 25% в месяц до достижения дозы 20 мг/сутки, затем на 10% каждые 2 недели до 10 мг/сутки, в дальнейшем возможно снижение дозы ПЗ на 1,25 мг каждые 4 недели.*

Лечение ЦФ продолжают в течение 3- 12 месяцев.

**(Уровень доказательности А):** Генно- инженерная анти- В- клеточная терапия ритуксимабом. Показания к назначению ритуксимаба (РТМ) в первую очередь включают рефрактерное или рецидивирующее течение заболевания.

*РТМ в/в 375 мг/м<sup>2</sup> 1 раз в неделю в течение 4 недель*

Для снижения риска инфузионных реакций введение РТМ осуществляют на фоне премедикации в/в МП 250- 500 мг и антигистаминными препаратами (хлоропирамина гидрохлорид 20 мг в/м).

Лечение РТМ сочетают с назначением ГК в стандартной дозе, поддерживающей терапией АЗА, ММФ. Рутинного сочетания ЦФ и РТМ следует избегать, однако при тяжелом течении заболевания, в том числе при развитии БПГН, для ускорения лечебного эффекта возможно сочетание РТМ и ЦФ в стандартной дозе на протяжении одного или нескольких месяцев.

После лечения РТМ возможно развитие рецидива системных васкулитов, в связи с чем пациенты должны находиться под наблюдением с периодическим (1 раз в 2- 4 месяца) определением содержания СД 20 В- клеток в циркуляции. Надежные предикторы развития рецидива заболевания не установлены. При развитии рецидива после ремиссии, индуцированной РТМ, рекомендован повторный курс РТМ, при этом могут быть эффективны более низкие дозы РТМ (500- 1000 мг). Для снижения риска рецидива можно рассматривать превентивное назначение повторного курса РТМ.

**Альтернативные препараты** назначают больным с рефрактерным или рецидивирующим течением заболевания.

*ММФ 1- 2 г/сутки в один или несколько приемов с продолжительностью не менее 6 месяцев. Сочетают с назначением стандартной дозы ПЗ.*

*Нормальный иммуноглобулин человека в/в 0,4- 2 г/кг 1 раз/сутки, 3- 5 суток. Возможно проведение повторных курсов 1 раз в месяц на протяжении 6 месяцев. Является вспомогательным средством.*

**(Уровень доказательности А):** Плазмаферез 7- 10 процедур в течение 14 суток с удалением 60 мл/кг плазмы и замещением равным объемом 4,5- 5% альбумина человека. Присоединяют при неэффективности индукционной терапии, в случаях активного тяжелого заболевания с повышением уровня креатинина более 500 ммоль/л или с геморрагическим альвеолитом.

**Поддерживающее лечение после проведения индукционного курса:**

*ПЗ внутрь 5- 10 мг однократно утром (после еды)*

**+(Уровень доказательности А):** АЗА 2 мг/кг/сутки с возможным снижением дозы до 1,5 мг/кг/сутки через год.

Длительность поддерживающей терапии АЗА в сочетании с ГК должна составлять не менее 24 месяцев.

или:

**(Уровень доказательности В):** Лефлуномид 20- 30 мг/ сутки.

или:

ММФ 1- 2 г/сутки в один или несколько приемов с продолжительностью не менее 6 месяцев.

**Антимикробные средства** (триметоприм/ сульфаметоксазол) применяют для лечения больных ГПА в случаях с доказанным носительством *Staph. aureus*, для профилактики пневмоцистной инфекции у больных, длительное время получающих лечение ЦФ.

— **Другие виды лечения:** программный гемодиализ.

— **Хирургическое лечение [11,12]:**

- Трансплантация почки.
- Реконструктивные операции на ЛОР- органах

**Показания к операции:**

- Критические стенозы и окклюзии магистральный артерий.
- Субглоточный стеноз при гранулематозе Вегенера.

**Противопоказания к операции:**

- свежий инфаркт миокарда (менее 3 месяцев);
- ОНМК (менее 3 месяцев);
- терминальные стадии сердечной и печеночной недостаточности.

**б) Показания для консультации специалистов:**

- консультация дерматолога – васкулит с поражением кожи;
- консультация невропатолога – при выявлении неврологических симптомов;
- консультация офтальмолога – при поражении глаз у пациентов с гранулематозом Вегенера;
- консультация отоларинголога – при поражении ЛОР-органов при гранулематозе Вегенера;
- консультация нефролога – поражение почек при системных некротизирующих васкулитах;
- консультация пульмонолога – поражение лёгких при гранулематозе Вегенера, микроскопическом полиартериите;
- консультация инфекциониста и фтизиатра – носительство вирусов гепатита В и С, развитие оппортунистических инфекций, туберкулёза;
- консультация сосудистого хирурга – поражение сосудов при артериите Такаясу;
- консультация хирурга – развитие абдоминального болевого синдрома при артериите Такаясу, узелковом полиартериите, геморрагическом васкулите.

**7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:**

- прогрессирование основного заболевания и осложнений.

**8) Индикаторы эффективности лечения:**

- достижение клинико-лабораторной ремиссии.

**9) Дальнейшее ведение:**

- своевременно распознавать обострения заболевания и осложнения лекарственной терапии путем мониторинга клинико-лабораторной активности СВ и профилактики побочного действия терапии при помощи оценки;
- посещение ревматолога 2 раза в 3 месяца (не реже): каждые 3 месяца – ОАК, ОАМ, БАК; ежегодно: исследование липидного профиля, денситометрия, офтальмологическое обследование, определение титров аФЛ (при наличии вторичного АФС и планирования беременности), рентгенография костей таза (выявление асептического некроза головки бедренной кости);
- при назначении высоких доз ГКС и цитостатиков в индукционную фазу необходимо контролировать ОАК, ОАМ, БАК 2 раза в месяц (не реже). При достижении эффекта и назначении поддерживающей терапии – 1 раз в 2 месяца (не реже). При достижении ремиссии - 1 раз в год;
- необходимость госпитализации пациента с СВ определяет ревматолог или врач скорой помощи; продолжительность и частота повторных госпитализаций зависит от течения, активности и тяжести СКВ; повторные госпитализации обоснованы при активном ВН; при полиорганном поражении; при наличии большого числа диагностических критериев СКВ по ACR; при неудаче проведенной агрессивной терапии, когда не достигнут контроль активности процесса; при развитии осложнений, связанных с СКВ и с токсичностью препаратов;
- проведение оценки прогноза СВ.

**13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ:** нет.

**14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ:** нет.

**15. Сокращения, используемые в протоколе:**

АГ- артериальная гипертензия

АТ- антитела

АНСА- аутоантитела к компонентам цитоплазме нейтрофилов

ГК-глюкокортикостероиды

КТ- компьютерная томография

КФК-креатининфосфокиназа

МНО – международное нормализованное отношение НПВП – нестероидные противовоспалительные препараты

СВ- системный васкулит

СРБ- С- реактивный белок

СОЭ- скорость оседания эритроцитов

ЦНС- центральная нервная система  
УЗДГ- ультразвуковая доплерография  
УЗИ- ультразвуковое исследование  
ФГДС-фиброгастродуоденоскопия  
ЭКГ- электрокардиограмма  
ЭХОКГ- эхокардиография

#### **16. Список разработчиков протокола:**

- 1) Турдалин Нурлан Бостыбаевич – кандидат медицинских наук, директор, ГКП на ПХВ «Городской ревматологический центр» Управления здравоохранения города Алматы, главный внештатный ревматолог МЗСР РК.
- 2) Машкунова Ольга Васильевна – кандидат медицинских наук, доцент кафедры общей врачебной практики №1 «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова».
- 3) Ан Ирина Константиновна – главный ревматолог Восточно-Казахстанской области, заведующая ревматологического отделения КГП на ПХВ «Городская больница №3 города Усть-Каменогорска» Управления Здравоохранения Восточно-Казахстанской области.
- 4) Аубакирова Бакыт Амантаевна – главный внештатный ревматолог г.Астана, руководитель Городского ревматологического центра при Городской поликлинике №7 Управления здравоохранения г.Астаны.
- 5) Надырова Арзыгуль Абдумаликовна – врач ординатор, ГКП на ПХВ «Городской ревматологический центр» Управления здравоохранения г.Алматы.
- 6) Сейсенбаев Аскар Шакенович – доктор медицинских наук, профессор, заведующий модулем ревматологии «Казахский национальный медицинский университет им. С.Д. Асфендиярова».
- 7) Сарсенбайулы Мукан Сарсенбаевич – главный внештатный ревматолог ВКО.
- 8) Смагулова Газиза Ажмагиевна – Руководитель кафедры пропедевтики внутренних болезней и клинической фармакологии Западно-Казахстанского государственного медицинского университета им.М.Оспановаг.Актобе, доцент, кандидат медицинских наук, клинический фармаколог.

#### **17. Конфликта интересов:** отсутствует.

#### **18. Список рецензентов:**

- 1) Иванова Райфа Латыфовна – профессор РГП на ПХВ «Государственный медицинский университет г.Семей» МЗ СР РК, кафедра постдипломного образования.
- 2) Исаева Бакытшолпан Габдулхакимовна – доктор медицинских наук, профессор РГП на ПХВ «Казахский национальный медицинский университет имени С.Д. Асфендиярова», заведующая кафедрой общей врачебной практики №1 с курсом геронтологии и гериатрии, ревматолог.



**19. Условия пересмотра:** пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

**20. Список использованной литературы:**

- 1) Ревматические заболевания. Под ред. Дж.Х. Клиппела, Дж.Х. Стоуна, Л.Дж. Кроффорд, П.Х. Уайт, 2012г.
- 2) Ревматология, Под ред. Н.А. Шостак, 2012г.
- 3) Диагностика и лечение в ревматологии. Проблемный подход, Пайл К., Кеннеди Л. Перевод с англ. / Под ред. Н.А. Шостак, 2011г.
- 4) Ревматология: Клинические рекомендации / под ред. Акад. РАМН Е.Л. Насонова. – 2-е изд., испр. и доп. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2010. – 752 с.
- 5) Диффузные болезни соединительной ткани: руководство для врачей/ под ред. проф. В.И. Мазурова. – СПб: СпецЛит, 2009г. 192 с.
- 6) Вест С.Дж. - Секреты ревматологии, 2008г.
- 7) Ревматология: национальное руководство/ под ред. Е.Л. Насонова, В.А. Насоновой. - М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008 г. – 720.
- 8) Бекетова Т.В. Под ред Насонова Е.Л. АНЦА-ассоциированные системные васкулиты. Москва, 2015. 48 стр.
- 9) Федеральное руководство по использованию лекарственных средств (формулярная система). Выпуск VIII. Москва, 2007.
- 10) Белоусов Ю.Б. - Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний, 2005г.
- 11) Дифференциальный диагноз внутренних болезней: алгоритмический подход. П.М. Хили, Э.Дж. Джекобсон. Бином, Москва, 2003.
- 12) Васкулиты. Гринштейн Ю.И., Красноярск: ИПК "Платина", 2003., 224 с.
- 13) Системная красная волчанка- Донецк: КП Регион, 2003 - 464 с.
- 14) Рациональная фармакотерапия ревматических заболеваний. Руководство для практикующих врачей. Под редакцией В.А. Насоновой, Е.Л.Насонова. Литтерра, Москва, 2003.
- 15) Ревматические болезни: номенклатура, классификация, стандарты диагностики и лечения- В.Н. Коваленко, Н.М. Шуба - К.: ООО "Катран групп", 2002. - 214 с.
- 16) Васкулиты и васкулопатии. Е.Л. Насонов, А.А. Баранов, Н.П. Шилкина. Верхняя Волга, Ярославль, 1999.
- 17) Ревматология. Клинические лекции. Под ред. Профессора Бадюкина В.В. Москва, 2014г.
- 18) Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. ArthritisRheum 2013; 65: 1-11.
- 19) Watts RA, Lane SE, Bentham G, Scott DGI Epidemiology of systemic vasculitis - a 10 year study. ArthritisRheum 2000;4 22-427.
- 20) de Lind van Wijngaarden RA, van Rijn L, Hagen EC, Watts RA, Gregorini G, Tervaert JW, Mahr AD, Niles JL, de Heer E, Bruijn JA, BajemaIM. Hypotheses on the etiology of antineutrophil cytoplasmic autoantibody associated vasculitis: the cause is hidden, but the result is known. J ClinAmSocNephrol 2008; 3: 237-252.
- 21) Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Lerma-Marquez JL, del Pino-Montes J. Differences in the incidence of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). J Rheumatol 2011; 38: 2494-2496.
- 22) Fujimoto S, Watts R, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the UK.

Rheumatology 2011;50:1916-1920.

23) Казахстанский Национальный формуляр лекарственных средств. [www.knf.kz](http://www.knf.kz)

**Приложение 1**  
**к клиническому протоколу**  
**диагностики и лечения**

**Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9**

| <b>код</b> | <b>МКБ10</b>  | <b>код</b>    | <b>МКБ 9</b>        |
|------------|---|---------------|---------------------|
| 30.0       | Узелковый полиартериит  |               |                     |
| 30.1       | Полиартериит с поражением легких [Черджа-Стросса]<br>Аллергический гранулематозный ангиит | 446-<br>447.6 | Системные васкулиты |
| 30.2       | Ювенильный полиартериит   | -             | -                   |
| 30.3       | Слизисто-кожный лимфонулярный синдром [Кавасаки]  | -             | -                   |
| 30.8       | Другие состояния, связанные с узелковым полиартериитом<br>Полиангиит перекрестный синдром | -             | -                   |
| 31.0       | Гиперчувствительный ангиит<br>Синдром Гудпасчера  | -             | -                   |
| 31.1       | Тромботическая микроангиопатия<br>Тромботическая тромбоцитопеническая пурпура             | -             | -                   |
| 31.2       | Смертельная срединная гранулема   | -             | -                   |
| 31.3       | Гранулематоз Вегенера<br>Некротизирующий респираторный гранулематоз                       | -             | -                   |
| 31.4       | Синдром дуги аорты [Такаясу]  | -             | -                   |
| 31.5       | Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией                                    | -             | -                   |
| 31.6       | Другие гигантоклеточные артерииты   | -             | -                   |
| 31.8       | Другие уточненные некротизирующие васкулопатии<br>Гипокомplementемический васкулит        | -             | -                   |
| 31.9       | Некротизирующая васкулопатия неуточненная   | -             | -                   |
| 35.2       | Болезнь Бехчета   | -             | -                   |
| 35.3       | Ревматическая полимиалгия   | -             | -                   |
| D69.0      | Пурпура Шенляйна—Геноха   | -             | -                   |
| D89.1      | Эссенциальная криоглобулинемия,   | -             | -                   |
| I73.1      | Облитерирующий тромбангиит (болезнь Бюргера)  | -             | -                   |

Список использованной литературы по определению шкалы уровня доказательности основных лекарственных средств:

### 1. Метилпреднизалон

20. Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Lerma-Marquez JL, del Pino-Montes J. Differences in the incidence of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *J Rheumatol* 2011; 38: 2494-2496.
21. Fujimoto S, Watts R, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the UK. *Rheumatology* 2011;50:1916-1920.
22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>
23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHPR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full\\_Guidelines\\_New.pdf](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full_Guidelines_New.pdf)

### 2. Преднизалон

20. Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Lerma-Marquez JL, del Pino-Montes J. Differences in the incidence of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *J Rheumatol* 2011; 38: 2494-2496.
21. Fujimoto S, Watts R, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the UK. *Rheumatology* 2011;50:1916-1920.
22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>
23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHPR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full\\_Guidelines\\_New.pdf](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full_Guidelines_New.pdf)

### 3. Гидрокартизон

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>
23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHPR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full\\_Guidelines\\_New.pdf](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full_Guidelines_New.pdf)
24. J. C. Jennette, R. J. Falk, P. A. Bacon, N. Basu, M. C. Cid, F. Ferrario, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *ARTHRITIS & RHEUMATISM*. January 2013; 65(1), pp 1–11. DOI 10.1002/art.37715. Available from: <http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill%202012.pdf>
25. Villa-Forte A; European League Against Rheumatism; European Vasculitis Study Group. European League Against Rheumatism/European Vasculitis Study Group recommendations for the management of vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010 Jan;22(1):49-53. doi: 10.1097/BOR.0b013e328332c9d1.
26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Online Publication Date: August 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

#### 4.Триамциналон

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>
23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHPR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full\\_Guidelines\\_New.pdf](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full_Guidelines_New.pdf)
24. J. C. Jennette, R. J. Falk, P. A. Bacon, N. Basu, M. C. Cid, F. Ferrario, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *ARTHRITIS & RHEUMATISM*. January 2013; 65(1), pp 1–11. DOI 10.1002/art.37715. Available from: <http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill%202012.pdf>
25. Villa-Forte A; European League Against Rheumatism; European Vasculitis Study Group. European League Against Rheumatism/European Vasculitis Study Group

recommendations for the management of vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010 Jan;22(1):49-53. doi: 10.1097/BOR.0b013e328332c9d1.

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Online Publication Date: August 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

#### 5.Бетаметазон

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>

23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHPR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full\\_Guidelines\\_New.pdf](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full_Guidelines_New.pdf)

24. J. C. Jennette, R. J. Falk, P. A. Bacon, N. Basu, M. C. Cid, F. Ferrario, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *ARTHRITIS & RHEUMATISM*. January 2013; 65(1), pp 1–11. DOI 10.1002/art.37715. Available from: <http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill%202012.pdf>

25. Villa-Forte A; European League Against Rheumatism; European Vasculitis Study Group. European League Against Rheumatism/European Vasculitis Study Group recommendations for the management of vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010 Jan;22(1):49-53. doi: 10.1097/BOR.0b013e328332c9d1.

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Online Publication Date: August 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

#### 6.Циклоспорин А

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>

23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHPR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: <http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445->

Full\_Guidelines\_New.pdf

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

27. Giles Walters , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for renal vasculitis in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: September 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD003232.pub3/full>

7.Азатиоприн

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>

23. Eleana Ntatsaki, David Carruthers , Kuntal Chakravarty , David D'Cruz et al. BSR and BHR guideline for the management of adults with ANCA-associated vasculitis . *Rheumatology* (2014). doi:10.1093/rheumatology/ket445. Available from: [http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-](http://rheumatology.oxfordjournals.org/content/suppl/2014/04/11/ket445.DC1/ket445-Full_Guidelines_New.pdf)

Full\_Guidelines\_New.pdf

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

8.Мофетила микофенолат

20. Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Lerma-Marquez JL, del Pino-Montes J. Differences in the incidence of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *J Rheumatol* 2011; 38: 2494-2496.

21. Fujimoto S, Watts R, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the UK. *Rheumatology* 2011;50:1916-1920.

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>

25. Villa-Forte A; European League Against Rheumatism; European Vasculitis Study Group. European League Against Rheumatism/European Vasculitis Study Group

recommendations for the management of vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2010 Jan;22(1):49-53. doi: 10.1097/BOR.0b013e328332c9d1.

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Online Publication Date: August 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

9.Циклофосфамид

20. Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Lerma-Marquez JL, del Pino-Montes J. Differences in the incidence of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *J Rheumatol* 2011; 38: 2494-2496.

21. Fujimoto S, Watts R, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the UK. *Rheumatology* 2011;50:1916-1920.

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>

24. J. C. Jennette, R. J. Falk, P. A. Bacon, N. Basu, M. C. Cid, F. Ferrario, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *ARTHRITIS & RHEUMATISM*. January 2013; 65(1), pp 1–11. DOI 10.1002/art.37715. Available from: <http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill%202012.pdf>

10.Метотрексат

20. Corral-Gudino L, Borao-Cengotita-Bengoa M, Lerma-Marquez JL, del Pino-Montes J. Differences in the incidence of microscopic polyangiitis and granulomatosis with polyangiitis (Wegener's). *J Rheumatol* 2011; 38: 2494-2496.

21. Fujimoto S, Watts R, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the UK. *Rheumatology* 2011;50:1916-1920.

22. M Yates, R A Watts, I M Bajema, M C Cid, B Crestani, T Hauser, B Hellmich, J U Holle, M Laudien, M A Little, R A Luqmani, A Mahr, P A Merkel, J Mills, J Mooney, M Segelmark, V Tesar, K Westman, A Vaglio, N Yalçındağ, D R Jayne, C Mukhtyar. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* doi:10.1136/annrheumdis-2016-209133. Available from: <http://ard.bmj.com/content/early/2016/06/23/annrheumdis-2016-209133.full.pdf+html>

29. National Institute for Health and Care Excellence. Rituximab in combination with glucocorticoids for treating anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *NICE Technology Appraisal Guidance*. 308 2014;(March):145–162.

11.Лефлуномид



27. Giles Walters , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for renal vasculitis in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: September 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD003232.pub3/full>

12.Колхицин

28. Jennifer Taylor , Anne-Marie Glenney , Tanya Walsh , Paul Brocklehurst , Philip Riley , Rachel Gorodkin and Michael N Pemberton. Interventions for the management of oral ulcers in Behçet's disease. Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: September 2014. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD011018.pub2/full>

13. Сульфаметоксазол+триметоприм Ко-тримоксазол

27. Giles Walters , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for renal vasculitis in adults. Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: September 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD003232.pub3/full>

14.Гепарин

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

15.Эносапарин натрия

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

16.Надропарин кальция

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

17.Дипиридамол

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from: <http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

## 18.Пентоксифиллин

26. Deirdre Hahn , Elisabeth M Hodson , Narelle S Willis and Jonathan C Craig. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). Cochrane Database of Systematic Reviews. Online Publication Date: August 2015. Available from:

<http://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/full>

## 19.Ритуксимаб

29. National Institute for Health and Care Excellence. Rituximab in combination with glucocorticoids for treating anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. NICE Technology Appraisal Guidance. 308 2014;(March):145–162. nts with ankylosing spondylitis is reduced by statin therapy. Ann Rheum Dis. 2016 Apr 15. pii: annrheumdis-2016-209176. doi: 10.1136/annrheumdis-2016-209176. [Epub ahead of print]