

Приложение
к приказу № 180
от «23» июня 2025 года
Министерства здравоохранения
Республики Узбекистан

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ
УЗБЕКИСТАН
ТАШКЕНТСКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
РЕСПУБЛИКАНСКИЙ СПЕЦИАЛИЗИРОВАННЫЙ НАУЧНО-
ПРАКТИЧЕСКИЙ МЕДИЦИНСКИЙ ЦЕНТР ТЕРАПИИ И
МЕДИЦИНСКОЙ РЕАБИЛИТАЦИИ**

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО
НОЗОЛОГИИ «ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ»**

ТОШКЕНТ – 2025

«УТВЕРЖДАЮ»
Ректор Ташкентской медицинской
академии д.м.н., профессор
Ш.А.Боймуратов



**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ
ПРОТОКОЛЫ ПО НОЗОЛОГИИ
«ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ»**

ТАШКЕНТ – 2025

1. Вводная часть.

Целью данного клинического протокола является разработка единого, доказательно обоснованного алгоритма диагностики, лечения и мониторинга пациентов с гранулематоза с полиангиитом, обеспечивающего своевременное выявление заболевания, минимизацию осложнений и улучшение прогноза. Протокол основан на последних международных рекомендациях, клинических исследованиях и отечественном опыте, что позволяет адаптировать современные методы лечения к специфике медицинской практики в нашей стране. Мультидисциплинарный подход, включающий сотрудничество специалистов различных профилей, является ключевым элементом успешного ведения пациентов с системными васкулитами.

Протокол включает рекомендации по оценке тяжести заболевания, выбору индивидуальной схемы лечения, а также алгоритмы мониторинга эффективности терапии и корректировки лечебных мероприятий в динамике заболевания.

Международная классификация болезней - МКБ-10/11 шифр(ы):

МКБ-10		МКБ-11	
Код	Название	Код	Название
M31.3	Гранулематоз Вегенера	4A44.A1	Гранулематоз с полиангиитом
M31.8	Другие уточненные некротизирующие васкулопатии http://mkb-10.com/index.php?pid=12216	4A44.A	Васкулит, связанный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами https://icd.who.int/browse/2025-01/mms/ru#1020056159

Дата разработки и пересмотра протокола: Данный протокол был разработан в 2025 году, пересмотр протокола 2028 год;

Ответственное учреждение по разработке данного клинического протокола и стандарта:

Ташкентская медицинская академия, РСНПМЦИТ и МР.

В разработке клинического протокола и стандарта внесли вклад:

По организации процесса члены рабочей группы по направлению ревматология:

Азизова Ф.Л.	д.м.н. профессор, проректор по науке и инновациям ТМА
Аляви Б.А.	– д.м.н., директор РСНПМЦИТ и МР;
Мирахмедова Х.Т.	д.м.н., зав.кафедрой пропедевтики внутренних болезней №1 ТМА, консультант по ревматологии МЗ РУз;
Рахимова Д.А.	д.м.н. зав. лабораторией РСНПМЦИТ и МР т.ф.д., главный терапевт МЗ РУз
Алиахунова М.Ю.	д.м.н., профессор, зав. отделении ревматологии РСНПМЦИТ и МР;
Дадабаева Н.А.	к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней №1 ТМА;
Абдуллаев У.С.	к.м.н., ассистент кафедры пропедевтики внутренних болезней №1 ТМА.

Список авторов:

Мирахмедова Х.Т.	д.м.н., зав.кафедрой пропедевтики внутренних болезней №1 ТМА, консультант по ревматологии МЗ РУз;
Рахимова Д.А.	д.м.н. зав. лабораторией РСНПМЦИТ и МР т.ф.д., главный терапевт МЗ РУз
Алиахунова М.Ю.	д.м.н., профессор, зав. отделении ревматологии РСНПМЦИТ и МР;
Дадабаева Н.А.	к.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней №1 ТМА;
Набиева Д.А.	д.м.н. профессор, зав.кафедрой факультетской и госпитальной терапии, проф. патологий №1 ТМА
Шодикулова Г.З.	д.м.н., профессор, зав каф СамГМУ главный ревматолог Самаркандской области;
Джураева Э.Р.	к.м.н., доцент кафедры факультетской и госпитальной терапии, проф. патологий №1 ТМА
Хамраев Х.Х.	к.м.н., доцент кафедры внутренних болезней №1 СамГМУ
Бердиева Д.У.	к.м.н., ассистент кафедры факультетской и госпитальной терапии, проф. патологий №1 ТМА
Нажмиддинов Г.Р.	Главный ревматолог Ферганской области
Бомуродова Д.Б.	Главный ревматолог Бухарской области

Рецензенты:

1. Абдуллаев А.Х.	– д.м.н. зав. лабораторией «Реабилитация» РСНПМЦИТ и МР т.ф.д.;
2. Шукурова Сурайё Максудовна	– д.м.н., профессор, член-корр. НАНТ, заведующая кафедрой терапии и кардиоревматологии ГОУ «Института последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан», главный терапевт МЗ и СЗН РТ, председатель ассоциации терапевтов и ревматологов РТ, член Президиума Азиатско-Тихоокеанской лиги против ревматизма (APLAR).

- Клинический протокол был утвержден на учёном совете ТМА протоколом собрания №8 от 26 марта 2025 года.

- Клинический протокол был утвержден по направлению Терапия по методике АГРЕЭ №__ от __ апреля 2025 года.

Техническая экспертная оценка и редактирование:

PhD У.Абдуллаев – Ташкентская медицинская академия, кафедра пропедевтики внутренних болезней №1

Экспертная оценка специалистов Экспертной группы при Министерстве здравоохранения Республики Узбекистан:

Н.Х.Тухтаева – д.м.н., доцент кафедры пропедевтики внутренних болезней №2 Ташкентской медицинской академии.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.Э, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Настоящий национальный клинический протокол и стандарт разработаны под руководством заместителя министра здравоохранения Баситхановой Э.Э, начальника управления медицинского страхования Алмардонова Ш.К., начальника отдела разработки и внедрения клинических протоколов и стандартов Нуримовой Ш.Р., а также с организационной и практической помощью главного специалиста отдела Джумаевой Г.Т. и ведущего специалиста отдела Рахимовой Н.Ф.

Выписка из протокола заседания Координационного совета при Министерстве здравоохранения №__ от __ апреля 2025 года.

Пользователи протокола по данной нозологии:

1. Ревматологи;
2. Терапевты;
3. Семейные врачи;
4. Нефрологи;
5. Дерматовенерологи;
6. Студенты старших курсов медицинских ВУЗов, магистры и клинические ординаторы.

Категория пациентов в данной нозологии:

Больные с гранулематозом с полиангиитом.

ШКАЛА ОЦЕНКИ КЛАССОВ РЕКОМЕНДАЦИЙ

Класс	Описание	Значение
I	Доказано, что данный вид лечения или диагностики полезен и эффективен.	Рекомендуется/ показан
II	Существуют противоречивые доказательства и/или мнения о пользе/эффективности данного вида лечения или диагностики.	
IIa	Преобладают доказательства/мнения, свидетельствующие о пользе/эффективности.	Целесообразно применять
IIb	Существующие доказательства/мнения в меньшей степени подтверждают пользу/эффективность данного вида лечения.	Можно рассмотреть
III	Доказано или достигнуто соглашение, что данный вид лечения или диагностики не полезен/не эффективен, а в некоторых случаях может быть вреден.	Не рекомендуется

Шкала оценки силы доказательств (для диагностических вмешательств)

Уровень достоверности доказательств	
1	Систематические обзоры контролируемых исследований с использованием референтного метода или систематические обзоры рандомизированных клинических испытаний с использованием метаанализа
2	Систематические обзоры отдельных контролируемых испытаний или отдельных рандомизированных клинических испытаний и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических испытаний с использованием метаанализа.
3	Исследования, проведенные с использованием референтного метода без последовательного контроля или независимо от изучаемого метода, или нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Шкала оценки силы доказательств (для профилактических, лечебных и реабилитационных мероприятий)

Уровень достоверности доказательств	
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с использованием метаанализа
2	Систематические обзоры выбранных рандомизированных клинических испытаний и исследований любого дизайна, за исключением систематических обзоров рандомизированных клинических испытаний с использованием метаанализа.
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, включая когортные исследования

4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Шкала определения уровня убедительности рекомендаций

Уровень убедительности рекомендаций	
A	Однозначная (сильная) рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
B	Неоднозначная (условная) рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
C	Низкая (слабая) рекомендация – отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

ГПА - гранулематоз с полиангиитом

АНЦА - антинейтрофильные цитоплазматические антитела

АД – Артериальное давление

АКР - Американская коллегия ревматологов

АКРпеди – Педиатрические критерии Американской коллегии ревматологов

АНФ – Антинуклеарный фактор

АНСА– Анти-нейтрофильные цитоплазматические антитела

АЦЦП – Антитела к цитруллинированному пептиду

ВЗК – Воспалительные заболевания кишечника

ВИЧ – Вирус иммунодефицита человека

ГВ – Гранулематоз Вегенера

ГИБП – Генно-инженерные биологические препараты

ГК – Глюкокортикоиды

ГН- Гломерулонефрит

ГПА – Гранулематоз с полиангиитом (гранулематоз Вегенера)

ДНК – Дезоксирибонуклеиновая кислота

ЖКТ – Желудочно-кишечный тракт

КТ – Компьютерная томография

ЛС – Лекарственное средство

ЛФК – Лечебная физкультура

МЕ – Международная единица

МНО – Международное нормализованное отношение

МПА – микроскопический полиангиит

МРА – Магнитно-резонансная ангиография

МРТ – Магнитно-резонансная томография

НПВП – Нестероидные противовоспалительные препараты

ОРИ – Острая респираторная инфекция

РФ – Ревматоидный фактор

СОЭ – Скорость оседания эритроцитов
СРБ – С-реактивный белок
УЗИ – Ультразвуковое исследование
УЗ-доплерография – Ультразвуковая доплерография
УФО – Ультрафиолетовое облучение
ФНО – Фактор некроза опухоли
ЦНС – Центральная нервная система
ЦМВ – Цитомегаловирус
ЭКГ – Электрокардиография
ЭхоКГ – Эхокардиография
EULAR – Европейская лига против ревматизма

Содержание

НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ НОЗОЛОГИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ «ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ».....	11
НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО ЛЕЧЕБНЫМ ВМЕШАТЕЛЬСТВАМ ПРИ НОЗОЛОГИИ «ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ»	61
НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПРОФИЛАКТИКИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ И РЕАБИЛИТАЦИИ НОЗОЛОГИЧЕСКОГО ЗАБОЛЕВАНИЯ «ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ».....	68

**НАЦИОНАЛЬНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОТОКОЛЫ ПО
НОЗОЛОГИИ «ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ»**

ТАШКЕНТ – 2025

2. Основная часть

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА) – это редкое, но крайне серьезное заболевание, относящееся к группе антинейтрофильные цитоплазматические антитела (АНЦА) - ассоциированных васкулитов. ГПА встречается примерно в 2–14 случаев на миллион населения в год, в зависимости от региона и методов исследования. Заболевание преимущественно диагностируется у взрослых, чаще всего в возрасте от 40 до 60 лет, хотя возможны и другие возрастные группы.

ГПА характеризуется агрессивным клиническим течением с поражением верхних и нижних дыхательных путей, почек и других жизненно важных органов. При отсутствии своевременной диагностики и адекватного лечения возможно развитие серьезных осложнений: гломерулонефрита, легочных кровотечений, отказа органов и даже летального исхода. Ранняя диагностика, активное применение иммуносупрессивной терапии и междисциплинарный подход существенно улучшают прогноз пациентов, снижая риск тяжелых ассоциаций и повышая качество жизни.

Несмотря на низкую распространенность, ГПА имеет высокую клиническую значимость благодаря своей агрессивности и потенциалу вызывать тяжелые системные осложнения. Это обуславливает необходимость постоянного обновления диагностических и лечебных протоколов, а также тщательного мониторинга пациентов.

Гранулематоз с полиангиитом представляет собой аутоиммунное заболевание, характеризующееся некротизирующим гранулематозным воспалением стенок мелких и средних кровеносных сосудов. Заболевание преимущественно поражает верхние дыхательные пути, легкие и почки, что может приводить к тяжелым органным нарушениям. Клиническое течение ГПА обычно агрессивное и требует своевременной диагностики и комплексного лечения, включающего применение кортикостероидов, иммунодепрессантов и, в ряде случаев, биологических агентов. Без адекватной терапии заболевание может прогрессировать до полиорганной недостаточности, существенно повышая риск летального исхода. <https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline> <https://www.eular.org/recommendations-management>

Клиническая классификация гранулематоза с полиангиитом с учетом этиологических, патогенетических факторов и стадий заболевания:

Критерий классификации	Описание	Примечания/Примеры
Этиологическая классификация		
Идиопатическая форма	Отсутствие явных внешних триггеров; развитие обусловлено генетической предрасположенностью	Основной тип ГПА, когда внешние факторы не выявляются

Критерий классификации	Описание	Примечания/Примеры
Экологически обусловленная форма	и иммунной дисрегуляцией Влияние внешних агентов (пыль, кремний, химикаты), которые могут служить триггером для нарушения иммунного ответа	Наблюдается у пациентов, подвергавшихся длительному воздействию загрязняющих веществ
Инфекционно-триггерная форма	Хронические инфекции (например, стафилококковая колонизация верхних дыхательных путей) запускают аутоиммунный процесс	Инфекции могут выступать в роли адьюванта, стимулируя аутоиммунный ответ
Патогенетическая классификация		
АНЦА-положительная форма (PR3-АНЦА)	Высокие титры PR3-АНЦА, ведущие к активации нейтрофилов и развитию некротического васкулита с гранулематозным воспалением	Характерно для классической системной формы ГПА
MPO-АНЦА-положительная форма	Иногда встречается; чаще ассоциируется с микроскопическим полиангиитом, но может наблюдаться и при ГПА	Менее характерна для ГПА, однако важна для дифференциального диагноза
Гранулематозное воспаление	Хроническое воспаление с образованием гранул, состоящих из макрофагов и лимфоцитов	Гранулемы выявляются при гистопатологическом исследовании тканей
Эпигенетические изменения	Молекулярные модификации (например, ДНК-метилирование), влияющие на экспрессию генов, регулирующих иммунный ответ	Современные исследования подчеркивают роль эпигенетики в патогенезе

Критерий классификации	Описание	Примечания/Примеры
Стадийная классификация		
Ранняя (ограниченная) стадия	Преимущественное поражение верхних дыхательных путей (ринит, синусит, носовые язвы) с минимальным или отсутствующим поражением почек и системными симптомами	При своевременной диагностике прогноз благоприятный
Генерализованная (системная) стадия	Многоорганное поражение: верхние и нижние дыхательные пути, почки, глаза, нервная система; выраженные системные симптомы	Требует агрессивной терапии (высокие дозы глюкокортикоидов, циклофосфамид или ритуксимаб)
Тяжёлая/жизненно опасная стадия	Наличие критических осложнений (диффузная альвеолярная геморрагия, быстро прогрессирующий гломерулонефрит, тяжёлая почечная недостаточность)	Необходимы неотложные меры, возможно, с использованием плазмафереза
Хроническая/рецидивирующая стадия	Циклические обострения и ремиссии, накопление необратимых изменений (фиброз, склероз) в органах, снижение их функциональности	Долгосрочный мониторинг и коррекция терапии необходимы для поддержания ремиссии

Эта таблица отражает современные представления о клинической классификации ГПА, позволяющую учитывать как этиологические и патогенетические особенности заболевания, так и его динамику (стадии). Такой комплексный подход способствует более точной диагностике и выбору индивидуализированных схем лечения.

<https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline> <https://www.eular.org/recommendations-management>

ACR и EULAR обновили критерии классификации гранулематоза с полиангиитом. Критерии следует применять только в случае, если васкулит малых или средних сосудов уже диагностирован, потенциальные «маски» васкулита были исключены. Американская коллегия ревматологов

пересматривала критерии в 1990 году, тогда гранулематоз с полиангиитом назывался гранулематоз Вегенера. В 2011 году было предложено переименовать заболевание с последующим широким внедрением новой терминологии. Эксперты ACR и EULAR указали, что пересмотр вызван снижением чувствительности критериев 1990 года (особенно для васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами).

Критерии классификации гранулематоза с полиангиитом (ACR/EULAR, 2022)

Критерии	Баллы
Клинические критерии	
Назальные симптомы: кровянистые выделения, язвы, корочки, застой, закупорка носовых ходов или дефект/перфорация носовой перегородки	+3
Поражение хрящевых структур (воспаление хрящей носа или уха, хриплый голос или стридор, поражение эндобронхиальных хрящей или седловидная деформация носа)	+2
Кондуктивная или сенсоневральная тугоухость	+1
Лабораторные критерии, данные визуализации и биопсии	
Положительный тест на цитоплазматический тип антинейтрофильных цитоплазматических антител (cANCA) или антитела к протеиназе-3 (антиPR-3)	+5
Узловые, объемные образования в легких или полости на снимках органов грудной клетки	+2
Гранулема, экстравазкулярное гранулематозное воспаление или гигантские клетки в биопсии	+2
Воспаление, уплотнение или выпот в носовых/околоносовых пазухах, или мастоидит на снимках	+1
Пауцииммунный гломерулонефрит по данным биопсии	+1

Положительный тест на перинуклеарные антинейтрофильные цитоплазматические антитела (pANCA) или антитела к миелопероксидазе (анти-MPO)	-1
Содержание эозинофилов в крови $>1 \times 10^9/\text{л}$	-4

При выявлении критерия из десяти приведенных, следует суммировать баллы. Для классификации гранулематоза с полиангиитом сумма должна быть ≥ 5 . Критерии предназначены для классификации васкулитов и не подходят для установления диагноза васкулита. Цель классификационных критериев — дифференцировать случаи гранулематоза с полиангиитом от аналогичных типов васкулитов. Поэтому критерии следует применять только в случае, если васкулит малых или средних сосудов уже диагностирован, и все потенциальные «маски» васкулита были исключены. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23418895/>
<https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline>
<https://www.eular.org/recommendations-management>

Гранулематоз с полиангиитом считается многофакторным заболеванием, в основе которого лежит взаимодействие генетических, иммунологических, экологических и инфекционных факторов. Точная причина ГПА до конца не выяснена, однако накопленные данные свидетельствуют о сложном межклеточном и молекулярном взаимодействии, приводящем к нарушению иммунного контроля над воспалительными процессами. Комплексное понимание этих механизмов позволяет разрабатывать новые стратегии диагностики, прогнозирования и терапии ГПА, направленные на минимизацию воспалительного процесса и предупреждение рецидивов заболевания.

Патогенез гранулематоза с полиангиитом представляет собой сложное взаимодействие генетических факторов, иммунологической дисрегуляции (в первую очередь, через образование PR3-АНЦА и последующую активацию нейтрофилов), хронического гранулематозного воспаления, а также экологических и инфекционных триггеров. Патогенез гранулематоза с полиангиитом представляет собой сложное взаимодействие генетических факторов, иммунологической дисрегуляции (в первую очередь, через образование PR3-АНЦА и последующую активацию нейтрофилов), хронического гранулематозного воспаления, а также экологических и инфекционных триггеров.

3. Методы обследования, методики, подходы к лечению и диагностические процессы

Жалобы у пациентов с ГПА могут быть разнообразными, поскольку заболевание затрагивает несколько систем и органов. Основные жалобы включают:

Жалобы со стороны верхних дыхательных путей:

- Хронический насморк, ринит, синусит.

- Носовые кровотечения и образование корок, язв на слизистой носа.
- Заложенность носа, снижение обоняния.
- Боль или дискомфорт в области носа и пазух.

Жалобы со стороны нижних дыхательных путей:

- Кашель, который может быть сухим или с отхождением мокроты.
- Гемоптиз (кашель с примесью крови).
- Ощущение затрудненного дыхания, одышка, особенно при физической нагрузке.
- Боль в груди.

Жалобы со стороны почек:

- Отсутствие специфических симптомов на ранних этапах, но при прогрессировании заболевания могут появляться признаки почечной недостаточности.
- Возможны изменения в моче (гематурия, протеинурия), что выявляется при анализе мочи.

Системные жалобы:

- Общая слабость, усталость.
- Лихорадка, потливость.
- Потеря веса, недомогание.
- Боли в суставах и мышцах (артралгия, миалгия).

Жалобы со стороны глаз и кожи (менее распространены):

- Конъюнктивит, увеит, склерит.
- Кожные высыпания, пурпура, язвы.

Общий клинический портрет ГПА характеризуется сочетанием местных симптомов (в основном в области носа и верхних дыхательных путей) с системными проявлениями воспалительного процесса. Благодаря этому комплексному симптому пациент зачастую обращается за медицинской помощью, и комплексное обследование с использованием лабораторных и инструментальных методов (ЭКГ, КТ, биопсия, анализы крови и мочи) помогает установить правильный диагноз и начать адекватное лечение.

Анамнез

Общий анамнез:

- Продолжительность симптоматики: информация о том, когда впервые появились симптомы (например, хронический ринит, кашель, общая слабость) и какова их динамика.
- Наличие системных симптомов (лихорадка, потеря веса, ночные потоотделения), указывающих на системный характер заболевания.

Анамнез со стороны ЛОР-органов:

- История хронических ринитов, синуситов, носовых кровотечений, язв или корковых образований в носу.
- Жалобы на дискомфорт в области носа, ухудшение обоняния.

Анамнез со стороны органов дыхания:

- Хронический кашель, частые обострения респираторных симптомов.
- История гемоптизии (кашель с примесью крови), что может свидетельствовать о легочном поражении.
- Данные о перенесённых респираторных инфекциях или хронических легочных заболеваниях (например, ХОБЛ).

Анамнез со стороны почек:

- Жалобы, связанные с мочеиспусканием, отёками или повышением артериального давления.
- Ранее выявленные нарушения в анализах мочи (гематурия, протеинурия), которые могли оставаться незамеченными на начальных стадиях.

Сопутствующие заболевания и факторы риска:

- Наличие других аутоиммунных или системных заболеваний.
- Экологические и профессиональные факторы, такие как длительное воздействие пыли, химикатов или других загрязнителей.
- Семейный анамнез аутоиммунных заболеваний.
- История инфекционных заболеваний, которые могли служить триггером для развития ГПА.

Реакция на предшествующее лечение:

- Информация о том, как ранее проводилась терапия (при наличии), и как пациент реагировал на стандартные противовоспалительные или иммуносупрессивные препараты.
- Данные о наличии рецидивов или ухудшений состояния.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23418895/> <https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline>
<https://www.eular.org/recommendations-management>

Клинические проявления гранулематоза с полиангиитом, а также объективные данные и данные физикального обследования, которые помогают в диагностике и мониторинге заболевания:

Система	Клинические проявления / Жалобы	Объективные данные обследования	Физикальные данные
Верхние дыхательные пути	Хронический насморк, ринит, синусит; носовые кровотечения; образование корок и язв на слизистой носа	Изменения на КТ или рентгенографии пазух носа; эндоскопия носовой полости; биопсия слизистой	Отёк и покраснение слизистой, возможная деформация носа (седловидная деформация)

Система	Клинические проявления / Жалобы	Объективные данные обследования	Физикальные данные
Нижние дыхательные пути	Кашель (сухой или с мокротой), гемоптиз (кашель с примесью крови), одышка, боли в груди	Рентгенография и КТ легких (узлы, инфильтраты, каверны, признаки альвеолярного кровотечения)	Аускультация: хрипота, ослабленные или шумные дыхательные звуки
Почки	Часто бессимптомное течение на ранних этапах; при прогрессировании – симптомы почечной недостаточности: отёки, повышение АД	Анализ мочи (гематурия, протеинурия), тесты функции почек (повышение креатинина, снижение GFR)	Изменения артериального давления, отёки, признаки урологического поражения
Офтальмологическая система	Зрение ухудшается, боль в глазах, покраснение, светобоязнь; возможен увеит, склерит	Офтальмологическое обследование (осмотр глаз, сонография, биомикроскопия)	Покраснение конъюнктивы, отёк век, нарушения зрения
Кожа	Пурпура, язвы, некротические поражения, узелковые высыпания	Биопсия кожных высыпаний, дерматоскопия	Наличие пурпуры, язв, некротических участков, иногда болевые ощущения на коже
Мускул-скелетная система	Артралгия, миалгия, боли в суставах	Лабораторные исследования (повышенные СОЭ, CRP, анализ крови, ревматологические маркеры)	Боль и ограничение подвижности суставов, возможное увеличение их

Система	Клинические проявления / Жалобы	Объективные данные обследования	Физикальные данные
Системные симптомы	Общая слабость, усталость, лихорадка, потеря веса, ночные потоотделения	Общий анализ крови (анемия, лейкоцитоз), показатели воспаления (СОЭ, CRP)	объёма (отёки) Общий осмотр: бледность, снижение массы тела, признаки общего ухудшения самочувствия

Примечание: Клиническая картина ГПА может варьироваться в зависимости от степени активности заболевания, вовлеченности различных органов и индивидуальных особенностей пациента. Таблица служит обобщённым руководством для первичной оценки и последующего мониторинга пациентов с подозрением на гранулематоз с полиангиитом.

<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23418895/> <https://rheumatology.org/vasculitis-guideline#2021-anca-associated-vasculitis-guideline>

<https://www.eular.org/recommendations-management>

Лабораторные исследования, использованные в комплексе, позволяют не только подтвердить диагноз гранулематоза с полиангиитом, но и оценить степень активности воспалительного процесса, вовлеченность различных органов, а также мониторить эффективность терапии. Ниже приведена таблица, в которой обобщены основные и дополнительные лабораторные исследования, применяемые при ГПА. Таблица включает числовые показатели нормы, характерные патологические изменения, пояснения результатов и указание уровня доказательности.

Исследование	Нормальные значения	Патологические изменения при ГПА	Пояснение результатов	Уровень доказательности
Общий анализ крови (ОАК)	WBC: 4.0–10.0 x 10 ⁹ /L; нейтрофилы: 50–70%; лимфоциты: 20–40%; тромбоциты: 150–400 x 10 ⁹ /L	Тромбоцитоз (>400 x 10 ⁹ /L); лейкоцитоз (>10 x 10 ⁹ /L)	Повышенные лейкоциты и тромбоциты свидетельствуют о системном воспалительном процессе, который характерен для ГПА.	1b
Скорость оседания	Мужчины: <15 мм/ч;	Повышенная СОЭ (>20)	Увеличение СОЭ указывает	2b

Исследование	Нормальные значения	Патологические изменения при ГПА	Пояснение результатов	Уровень доказательности
эритроцитов (СОЭ)	Женщины: <20 мм/ч	мм/ч)	на наличие активного воспалительного процесса в организме.	
С-реактивный белок (CRP)	< 5 мг/л	Повышение CRP (>10 мг/л)	Высокий уровень CRP – показатель острого или хронического воспаления, часто наблюдаемый при активной фазе ГПА.	2b
Функция почек (креатинин, GFR)	Креатинин: 60–110 мкмоль/л; GFR: >90 мл/мин/1.73 м ²	Повышенный креатинин (>110 мкмоль/л), сниженный GFR (<60 мл/мин/1.73 м ²)	Нарушения функции почек свидетельствуют о вовлечении почек (гломерулонефрит), что является важным фактором при системной форме ГПА.	2a
АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела)	Отрицательный	PR3-АНЦА: положительный (типично титры >1:20); MPO-АНЦА: реже положительный	Наличие высоких титров PR3-АНЦА является специфичным маркером ГПА (85–90% случаев при системной форме), а MPO-АНЦА чаще встречается при микроскопическом полиангиите.	1b
Анализ мочи	Отсутствие эритроцитов, белка и	Гематурия, протеинурия, цилиндры	Выявление крови, белка и цилиндров в	2a

Исследование	Нормальные значения	Патологические изменения при ГПА	Пояснение результатов	Уровень доказательности
	цилиндров		моче указывает на поражение почек (гломерулонефрит), что характерно для ГПА. Помогает выявить	
Биохимический анализ крови (печеночные ферменты, электролиты)	В пределах нормы	Нарушения, связанные с системным воспалением, возможны изменения электролитов	сопутствующие изменения в органах и оценить общее состояние пациента, что важно для комплексной оценки ГПА.	2b

Инструментальные исследования, в совокупности с клиническим анамнезом и лабораторными данными, позволяют своевременно и точно диагностировать гранулематоз с полиангиитом, что способствует раннему началу терапии и снижению риска осложнений. Основные и дополнительные инструментальные исследования при ГПА с указанием характерных рентгенологических и инструментальных признаков, пояснениями результатов, уровнями доказательности.

Инструментальное исследование	Характерные признаки/результаты	Пояснение результатов	Уровень доказательности
Рентгенологическое исследование легких (КТ, рентгенография)	Легочные узлы, инфильтраты, каверны, признаки диффузного альвеолярного кровотечения	Позволяет выявить поражения легких, характерные для ГПА (некротический васкулит с гранулематозным	1b

Инструментальное исследование	Характерные признаки/результаты	Пояснение результатов	Уровень доказательности
КТ придаточных пазух носа	Признаки хронического синусита, отёк слизистой, костные изменения (эрозии, разрушения), полипозные образования	воспалением), оценить степень активности и распространённость заболевания Используется для оценки поражения верхних дыхательных путей; выявление изменений в придаточных пазухах носа помогает подтвердить васкулитное поражение носовой области, характерное для ГПА	1b
Эзофагогастродуоденоскопия (ЭГДС)	Эрозии, язвы, участки кровотечения в слизистой оболочке пищевода, желудка и двенадцатиперстной кишки (при наличии ЖКТ симптоматики)	Применяется как дополнительное исследование у пациентов с жалобами со стороны ЖКТ; выявленные изменения могут свидетельствовать о вовлечении желудочно-кишечного тракта в васкулитный	2b

Инструментальное исследование	Характерные признаки/результаты	Пояснение результатов	Уровень доказательности
Биопсия поражённых тканей	Гранулематозное воспаление, некроз сосудов, васкулит, фиброзные изменения	процесс Является золотым стандартом для морфологического подтверждения диагноза ГПА; позволяет оценить характер васкулитного поражения и подтвердить наличие гранулем, характерных для данного заболевания	1b

[Revised Chapel Hill Consensus Conference EULAR Recommendations](#)

Специальные оценочные шкалы

Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS): Широко применяется для количественной оценки активности васкулита, учитывая поражения различных органов и систем. Это стандартизированный инструмент, разработанный для количественной оценки активности системных васкулитов. Он широко применяется как в клинических исследованиях, так и в повседневной практике для мониторинга динамики заболевания, оценки эффективности терапии и принятия решений по коррекции лечения.

Основные характеристики BVAS

Цель и принцип применения

BVAS предназначен для объективной оценки текущей активности васкулита на основе клинических проявлений, выявленных в определённый период (обычно за

последние 4 недели). Система фокусируется на симптомах и признаках, свидетельствующих о воспалительном процессе, и помогает различать активное воспаление от устойчивых или ремиссионных состояний.

Структура оценки

Инструмент включает несколько категорий (обычно 9 основных органов или систем), каждая из которых отражает специфические проявления васкулита:

- **Общее состояние** (например, лихорадка, потеря веса, недомогание)
- **Кожные проявления** (пурпура, язвы, узловые высыпания)
- **Нарушения слизистых оболочек и глаз** (конъюнктивит, увеит, язвы полости рта)
- **Отоларингологические симптомы** (назальные кровотечения, синусит)
- **Легочные симптомы** (кашель, одышка, рентгенологические изменения)
- **Сердечно-сосудистые проявления** (перикардит, миокардит)
- **Желудочно-кишечные симптомы** (абдоминальная боль, кровотечения из ЖКТ)
- **Почки** (гематурия, протеинурия, ухудшение функции почек)
- **Неврологические нарушения** (периферическая невропатия, инсульты)

Каждое из этих проявлений получает баллы в зависимости от тяжести и клинической значимости. Баллы для каждого пункта суммируются для получения общего значения BVAS. Birmingham Vasculitis Activity Score является незаменимым инструментом в современной практике для оценки активности васкулита, способствуя своевременному выявлению обострений, корректировке лечения и улучшению прогноза пациентов.

Бирмингемский индекс клинической активности СВ.

1. Системные проявления: Балл <input type="checkbox"/> 1. Миалгии/ артралгии/ артрит 1 <input type="checkbox"/> 2. Лихорадка (<38.5°C) 1 <input type="checkbox"/> 3. Лихорадка (>38.5°C) 2 <input type="checkbox"/> 4. Потеря массы тела (<2 кг) 2 <input type="checkbox"/> 5. Потеря массы тела (>2 кг) 3 максимум: 3	2. Кожные покровы: Балл <input type="checkbox"/> 1. Пурпура/ другой васкулит кожи 2 <input type="checkbox"/> 2. Язвы 4 <input type="checkbox"/> 3. Гангрена 6 <input type="checkbox"/> 4. Множественные гангрены пальцев 6 максимум: 6
3. Слизистые оболочки/ глаза: Балл <input type="checkbox"/> 1. Язвы полости рта 1 <input type="checkbox"/> 2. Язвы половых органов 1 <input type="checkbox"/> 3. Конъюнктивит 1 <input type="checkbox"/> 4. Эписклерит/ склерит 2 <input type="checkbox"/> 5. Увеит 6 <input type="checkbox"/> 6. Отек/ геморрагии сетчатки 6 <input type="checkbox"/> 7. Ретро- орбитальная гранулема 6 максимум: 6	4. ЛОР- органы: Балл <input type="checkbox"/> 1. Выделения/затруд. нос. дыхания 2 <input type="checkbox"/> 2. Синусит 2 <input type="checkbox"/> 3. Носовое кровотечение 4 <input type="checkbox"/> 4. Кровяные корочки в носу 4 <input type="checkbox"/> 5. Выделения из ушей 4 <input type="checkbox"/> 6. Средний отит 4 <input type="checkbox"/> 7. Глухота 6 <input type="checkbox"/> 8. Охриплость/ ларингит 2 <input type="checkbox"/> 9. Стеноз гортани 6 максимум: 6
5. Легкие: Балл <input type="checkbox"/> 1. Одышка/ астма 2 <input type="checkbox"/> 2. Узелки или фиброз 2 <input type="checkbox"/> 3. Инфильтрат 4 <input type="checkbox"/> 4. Кровохаркание 4 <input type="checkbox"/> 5. Плевральный выпот/ плеврит 4 <input type="checkbox"/> 6. Легочное кровотечение 6 максимум: 6	6. Сердечно- сосудистая система: Балл <input type="checkbox"/> 1. Шумы 2 <input type="checkbox"/> 2. Отсутствие пульса 4 <input type="checkbox"/> 3. Аортальная недостаточность 4 <input type="checkbox"/> 4. Перикардит 4 <input type="checkbox"/> 5. ОИМ 6 <input type="checkbox"/> 6. НК/ кардиомиопатия 6 максимум: 6
7. Желудочно- кишечный тракт Балл <input type="checkbox"/> 1. Боль в животе 3 <input type="checkbox"/> 2. Кровавая диарея 6 <input type="checkbox"/> 3. Инфаркт кишечника 9 <input type="checkbox"/> 4. Панкреатит/перфорация ж.п. 9 максимум: 9	8. Почки Балл <input type="checkbox"/> 1. Диастолическое АД> 90 мм.рт.ст. 4 <input type="checkbox"/> 2. Протеинурия (>1г или > 0.2 г/с) 4 <input type="checkbox"/> 3. Гематурия (>1э.р.или>0.2э.р./мл) 8 <input type="checkbox"/> 4. Креатинин 125-249 мкмоль/л 8 <input type="checkbox"/> 5. Креатинин 250-499 мкмоль/л 10 <input type="checkbox"/> 6. Креатинин > 500 мкмоль/л 12 <input type="checkbox"/> 7. Быстропрогрессирующий ГН* 12 максимум: 12
9. Нервная система Балл <input type="checkbox"/> 1. Органич.нарушения, деменция 3 <input type="checkbox"/> 2. Периферическая нейропатия 6 <input type="checkbox"/> 3. Множеств. двигат. мононеврит 9 <input type="checkbox"/> 4. Судороги 9 <input type="checkbox"/> 5. Инсульт 9 <input type="checkbox"/> 6. Поражение спинного мозга 9 максимум: 9	Общая максимально возможная сумма баллов: 63

* Быстропрогрессирующий гломерулонефрит- характеризуется снижением скорости клубочковой фильтрации более чем на 50% в течение нескольких недель или месяцев.

В зависимости от клинической активности ГПА выделяют различные фазы заболевания:

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.

Общее назначение консультации узкопрофильного специалиста.

Консультации узкопрофильного специалиста помогают уточнить степень поражения конкретных органов, скорректировать терапию и предотвратить осложнения. Основные показания включают:

Отоларинголог (ЛОР)

- Хронический ринит, синусит, носовые кровотечения, язвы слизистой носа, корки, «седловидная деформация носа».
- Жалобы на снижение обоняния или заложенность носа, не поддающиеся стандартной терапии.

Пульмонолог

- Признаки поражения легких: хронический кашель, гемоптиз (выделение крови при кашле), одышка, боли в груди.
- Рентгенологические или КТ-данные, подтверждающие наличие узлов, инфильтратов, каверн или признаков диффузного альвеолярного кровотечения.

Нефролог

- Нарушения почечной функции: повышение уровня креатинина, снижение скорости клубочковой фильтрации (GFR).
- Анализы мочи, демонстрирующие гематурию, протеинурию или наличие цилиндров, свидетельствующих о гломерулонефрите.

Офтальмолог

- Жалобы со стороны глаз: покраснение, боль, нарушения зрения, признаки конъюнктивита, увеита или склерита.
- Необходимость детальной оценки глазных изменений для предупреждения потенциально опасных осложнений.

Дерматолог

- Наличие кожных высыпаний, пурпуры, язв, некротических поражений кожи, особенно если они связаны с васкулитным процессом.
- Биопсия кожных поражений для подтверждения васкулита.

Кардиолог (при наличии симптоматики)

- Если имеются признаки сердечно-сосудистых осложнений, например, аритмии или ишемические симптомы, которые могут быть связаны с васкулитом.

[EULAR Recommendations.](#)

Комплексный подход, включающий клинический осмотр, лабораторные и инструментальные исследования, позволяет установить точный диагноз и подобрать индивидуальную стратегию лечения. Регулярный мультидисциплинарный мониторинг и маршрутизация к узкопрофильным специалистам способствуют снижению осложнений и улучшению прогноза пациентов.

Пациент с подозрением на ГПА

Клинический осмотр и сбор анамнеза

- Жалобы: верхние дыхательные пути (ринит, носовые кровотечения, язвы слизистой)
- Нижние дыхательные пути (кашель, гемоптиз, одышка)
- Почки (симптомы почечной недостаточности, отёки, повышение АД)
- Системные симптомы: лихорадка, потеря веса, общая слабость

Лабораторные исследования

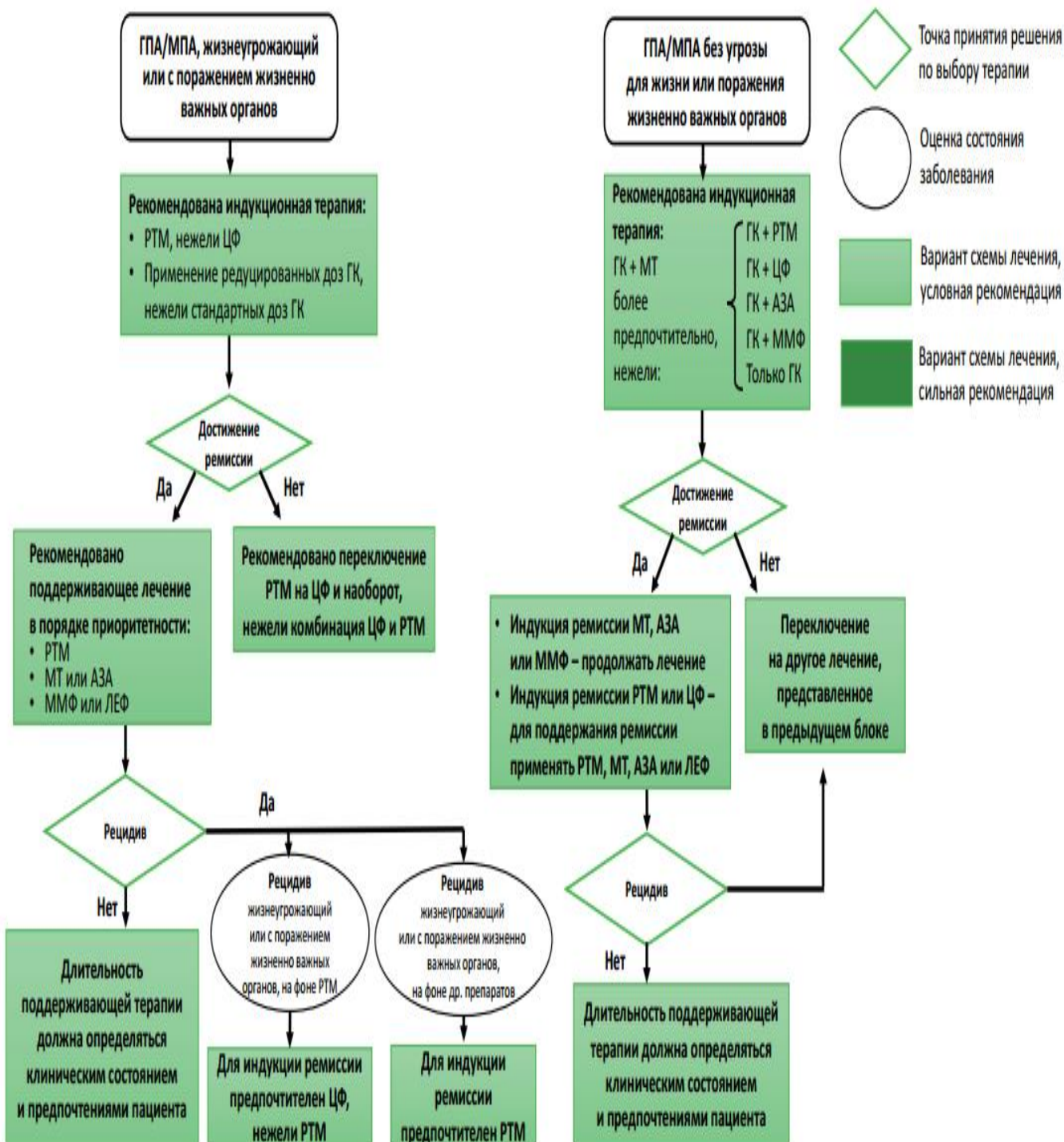
- Общий анализ крови (лейкоцитоз, тромбоцитоз)
- СОЭ и CRP (повышенные показатели)
- Анализы функции почек (креатинин, GFR)
- Анализ мочи (гематурия, протеинурия)
- Серологическое исследование: АНЦА (PR3-АНЦА – типичный для ГПА)

Инструментальные исследования

- Рентгенография/КТ легких: узлы, инфильтраты, каверны, признаки альвеолярного кровотечения
- КТ придаточных пазух носа: оценка изменений (синусит, эрозии)
- Биопсия дыхательных тканей (нос, легкие, почки): гранулематоз



Подтверждение диагноза - Соответствие диагностическим критериям



Ключевые рекомендации по лечению ГПА/МПА, предложенные ACR/VF [1]: ГПА – гранулематоз с полиангиитом; МПА – микроскопический полиангиит; РТМ – ритуксимаб; ЦФ – циклофосфан; ГК – глюкокортикоиды; МТ – метотрексат; АЗА – азатиоприн; ММФ – ми-кофенолата мофетил; ЛЕФ – лефлунамид

EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis <https://www.eular.org/>

Маршрутизация больных с гранулематозом с полиангиитом (ГПА)

1. Подозрение на ГПА

При появлении симптомов, характерных для системного васкулита (например, поражение ЛОР-органов, легких, почек, кожи, суставов, глаз), пациенту проводится первичное обследование с последующим направлением на уточнение диагноза.

2. Первичное обследование

Цель: Выявление признаков системного воспаления и поражения органов-мишеней.

Методы:

- **Клинический осмотр:** выявление системных симптомов (лихорадка, слабость, похудание), дыхательных нарушений, кожных проявлений и суставного синдрома.
- **Лабораторные анализы:**
 - Общий анализ крови (повышение СОЭ, СРБ, возможный лейкоцитоз, анемия);
 - Общий анализ мочи (гематурия, протеинурия);
 - АНЦА (антинейтрофильные цитоплазматические антитела) – маркер васкулита;
 - Биохимия крови (повышение креатинина при почечном поражении);
 - Коагулограмма (исключение тромботических осложнений).
- **Инструментальные исследования:**
 - Рентгенография легких (выявление инфильтратов, кавитации);
 - КТ легких и придаточных пазух носа (уточнение степени поражения);
 - Биопсия пораженных тканей (ЛОР-область, легкие, почки) для подтверждения гранулематозного воспаления.

3. Уточнение диагноза и подтверждение ГПА

Критерии диагностики (Chapel Hill Consensus Conference, 2012):

- Наличие системного воспаления с поражением органов-мишеней.
- АНЦА-положительный статус (сANCA/PR3).
- Гистологическое подтверждение (некротизирующий васкулит, гранулематозное воспаление).
- Исключение альтернативных диагнозов (инфекционные заболевания, онкопатологии, другие системные васкулиты).

4. Направление к узким специалистам

После первичного обследования пациента направляют в специализированные центры:

- **ЛОР-врач** – при поражении носа, пазух, ушей, гортани.
- **Пульмонолог** – при легочных инфильтратах, кавернах, дыхательной недостаточности.
- **Нефролог** – при гематурии, протеинурии, почечной недостаточности.
- **Ревматолог** – для оценки системного воспаления и подбора терапии.
- **Дерматолог** – при кожных васкулитах, язвах, некротических изменениях.
- **Гастроэнтеролог** – при желудочно-кишечных кровотечениях, васкулитных изменениях ЖКТ.

5. Тактика лечения

Пациенты маршрутизируются в специализированные ревматологические отделения для подбора индивидуальной иммуносупрессивной терапии:

- Индукционная терапия (глюкокортикоиды + циклофосфамид/ритуксимаб).
- Поддерживающая терапия (метотрексат, азатиоприн, микофенолат мофетил).
- Симптоматическая терапия (антибактериальная профилактика, антигипертензивные препараты, остеопротекция).

6. Диспансерное наблюдение

Пациенты остаются под регулярным наблюдением ревматолога, нефролога и других узких специалистов с динамическим мониторингом активности заболевания (BVAS, VDI), контроля лабораторных и инструментальных показателей.

Комплексная маршрутизация пациентов с ГПА включает своевременное обследование, междисциплинарный подход к лечению и диспансерное наблюдение для снижения риска осложнений и улучшения прогноза.

Диагноз	Основа для сравнительной диагностики	Исследования	Критерии исключения диагноза
Гранулематоз с полиангиитом (ГПА)	Поражение верхних дыхательных путей: хронический ринит, носовые кровотечения, язвы, гранулематозное воспаление с некрозом	Лабораторные: положительный PR3-АНЦА (титры >1:20), повышенные СОЭ, СРБ; анализ мочи (гематурия, протеинурия); Инструментальные: КТ легких (узлы,	Отсутствие гранулематозного воспаления в биопсии; преобладание МРО-АНЦА (характерно для МПА)

	(подтверждается биопсией)	инфильтраты, каверны, альвеолярное кровотечение); КТ придаточных пазух носа.	
Микроскопически полиангиит (МПА)	Преимущественно почечное поражение без выраженного гранулематоза, менее выраженные симптомы верхних дыхательных путей	Лабораторные: положительный МРО-АНЦА, анализ мочи (гематурия, протеинурия); Инструментальные: КТ легких с инфильтратами.	Отсутствие гранулематозного воспаления (характерного для ГПА); положительный PR3-АНЦА исключает МПА.
Эозинофилли гранулематозный полиангиит (ЭГПА)	Наличие астмы, выраженная эозинофилия, аллергические реакции, поражение кожи и нервной системы; менее выраженные ЛОР-симптомы	Лабораторные: высокий уровень эозинофилов, повышенные уровни IgE; ANCA могут быть положительными, но менее специфичны.	Клиническая картина с ярко выраженной эозинофилией и астмой, отсутствие типичных носовых изменений гранулематоза, характерного для ГПА.
Саркоидоз	Поражение легких, лимфатических узлов, кожи и глаз; гранулемы без некроза	Лабораторные: отрицательный АНЦА. Инструментальные: КТ легких – узлы без кавернации; биопсия: гранулемы без некроза;	Отсутствие системного васкулита с выраженным воспалением; отрицательный результат АНЦА.
Сифилис	Системные симптомы поздней стадии сифилиса; кожные высыпания (папулезно-узловой тип);	Серологические тесты: положительный VDRL/RPR, подтверждение специфичности с помощью FTA-ABS или TRPA;	Наличие специфической серологии сифилиса (VDRL/RPR, FTA-ABS, TRPA), отрицательный АНЦА, отсутствие характерных гранулематозных

	поражение ЦНС, эндокардит.	иногда биопсия пораженных участков.	изменений, характерных для ГПА.
Экстраназальная назальная лимфома (NK-Т клеточная)	Локализованные симптомы в носовой полости: длительная заложенность, носовые кровотечения, местное разрушение тканей; системные симптомы могут быть слабо выражены или отсутствовать.	Лабораторные: нормальные или повышенные показатели воспаления, но отрицательный результат АНЦА. Инструментальные: КТ носовых пазух с выявлением массивного образования; ПЭТ-КТ для оценки метаболической активности;	Биопсия с иммуногистохимическим подтверждением злокачественной лимфомы; отрицательный АНЦА; отсутствие гранулематозного воспаления, характерного для ГПА.

Немедикаментозное лечение (с доказательной базой)

Немедикаментозное лечение ГПА направлено на улучшение общего состояния пациента, снижение системного воспаления, минимизацию риска осложнений и повышение качества жизни, дополняя медикаментозную терапию. Ниже приведены основные направления немедикаментозного лечения с указанием доказательной базы:

Плазмаферез

- **Описание:** Процедура обмена плазмы, позволяющая быстро снизить концентрацию циркулирующих патологических антител (например, АНЦА) и провоспалительных цитокинов.
- **Доказательная база:** Результаты исследования PEXIVAS показали, что при тяжелых формах ГПА, сопровождающихся диффузным альвеолярным кровотечением или быстро прогрессирующим гломерулонефритом, плазмаферез может быть эффективным дополнением к иммуносупрессивной терапии.
- **Источник:** PEXIVAS Trial, NEJM

Лайфстайл-модификации

- **Отказ от курения:**

- **Описание:** Прекращение курения способствует улучшению легочной функции, снижению системного воспаления и уменьшению риска инфекционных осложнений.
- **Доказательная база:** Многочисленные исследования подтверждают, что отказ от курения положительно влияет на функцию легких и общее состояние пациентов с хроническими воспалительными заболеваниями.
- **Источник:** [NCBI, Smoking and Lung Function](#)
- **Здоровое питание и физическая активность:**
- **Описание:** Сбалансированная диета, богатая антиоксидантами и омега-3 жирными кислотами, а также регулярные умеренные физические нагрузки помогают снижать уровень воспаления и улучшать общее самочувствие.
- **Доказательная база:** Исследования показывают, что диета и физическая активность оказывают положительное влияние на качество жизни и уменьшают воспалительные маркеры у пациентов с аутоиммунными заболеваниями.
- **Источник:** [NCBI, Diet and Inflammation](#)

Психологическая поддержка и образовательные программы

- **Психологическая поддержка:**
- **Описание:** Стресс и эмоциональное напряжение могут усугублять течение ГПА, поэтому консультации с психологом, участие в группах поддержки и психотерапия помогают снизить уровень стресса и улучшить приверженность терапии.
- **Образовательные программы:**
- **Описание:** Обучение пациентов особенностям заболевания, методам самоконтроля и важности регулярного наблюдения способствует лучшему управлению состоянием и снижению числа госпитализаций.
- **Доказательная база:** Клинические исследования показывают, что структурированные образовательные программы улучшают качество жизни пациентов с хроническими аутоиммунными заболеваниями.
- **Источник:** [NCBI, Patient Education in Chronic Diseases](#)

Регулярное наблюдение и мультидисциплинарный подход

- **Описание:** Постоянное наблюдение, включая регулярные лабораторные и инструментальные обследования, позволяет своевременно обнаруживать обострения заболевания и корректировать терапию. Мультидисциплинарная команда (ревматолог, нефролог, пульмонолог, ЛОР-специалист, психолог) обеспечивает комплексное ведение пациента.
- **Доказательная база:** Рекомендации EULAR и ACR подчеркивают важность регулярного наблюдения и междисциплинарного подхода для оптимизации результатов лечения ГПА.
- **Источник:** [EULAR Recommendations](#)

Эти меры, основанные на доказательной базе, способствуют снижению системного воспаления, улучшению функции органов и общего качества жизни пациентов с ГПА.

4. Тактика амбулаторного лечения:

При амбулаторном лечении ГПА первостепенную роль играет ревматолог, который осуществляет комплексное наблюдение и корректировку терапии до возникновения показаний к госпитализации. Ниже приведено краткое описание подхода:

Ревматолог – специалист, обладающий опытом ведения пациентов с васкулитами. Он проводит амбулаторное наблюдение, назначает иммуносупрессивную терапию, контролирует динамику клинических и лабораторных показателей (например, СОЭ, СРБ, уровень креатинина, АНЦА), а также координирует работу с узкопрофильными специалистами (нефролог, пульмонолог, ЛОР-специалист и др.) при выявлении органных осложнений.

Тактика амбулаторного лечения:

Регулярное наблюдение и мониторинг:

- Пациенту проводятся периодические клинические осмотры и лабораторные исследования (ОАК, СОЭ, СРР, анализ мочи, функция почек, серологические тесты на АНЦА).
- Определяются динамика воспалительного процесса и состояние поражённых органов.

Поддерживающая терапия:

- После достижения ремиссии посредством индукционной терапии проводится поддерживающая терапия с использованием менее токсичных иммуносупрессивных препаратов (например, азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил) и постепенное снижение дозы глюкокортикоидов.
- Основная цель – сохранить ремиссию и предотвратить рецидивы, минимизируя побочные эффекты длительной терапии.

Профилактика осложнений:

- Применяются меры по профилактике инфекционных осложнений, такие как назначение котримоксазола для профилактики пневмоцистной пневмонии, а также вакцинация (против гриппа, пневмококка, гепатита В).
- Пациенту проводятся образовательные мероприятия по самообслуживанию, соблюдению гигиены и своевременному обращению за медицинской помощью при обострении симптомов.

Направление на стационарное лечение:

- При ухудшении состояния, проявлении осложнений (например, быстро прогрессирующий гломерулонефрит, диффузное альвеолярное кровотечение или другие угрозы для жизни) пациент переводится в стационар для проведения интенсивной терапии (пульсовая терапия, плазмаферез и др.).

Эта амбулаторная тактика направлена на оптимизацию терапии, поддержание ремиссии и своевременное выявление осложнений, что позволяет улучшить долгосрочный прогноз и качество жизни пациентов с ГПА.

[EULAR Recommendations for the Management of ANCA-associated Vasculitis](#)

Немедикаментозные (неконсервативные) меры направлены на поддержку организма, снижение системного воспаления, улучшение качества жизни и снижение риска осложнений, дополняя основное медикаментозное лечение. Указаны преимущества каждого подхода, а также приведены ссылки на научно обоснованные источники.

Таблица: Немедикаментозное лечение ГПА

Немедикаментозное лечение	Описание	Преимущества	Источник (гиперссылка)
Здоровый образ жизни	Регулярная физическая активность, отказ от курения, контроль веса, умеренное потребление алкоголя.	Улучшение общего состояния, снижение уровня системного воспаления, поддержка сердечно-сосудистой системы.	NCBI: Diet and Inflammation
Сбалансированное питание / Диета	Противовоспалительная диета (например, средиземноморская диета или диета, рекомендованная по столу №5 для профилактики воспалительных процессов).	Снижение воспаления, улучшение метаболического статуса, поддержка иммунной функции.	NCBI: Diet and Inflammation
Режим дня и сна	Регулярный режим дня, полноценный сон (7–8 часов ночью), структурированное распределение рабочего и отдыха.	Восстановление иммунной функции, снижение стресса, улучшение общего самочувствия и качества жизни.	NCBI: Sleep and Immune Function
Фитотерапия	Применение растительных средств	Снижение уровня воспаления, антиоксидантная	NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic

Немедикаментозное лечение	Описание	Преимущества	Источник (гиперссылка)
	противовоспалительным эффектом (например, куркумин, зеленый чай, омега-3 жирные кислоты, имбирь).	поддержка, иммунного ответа в качестве дополнительной меры.	Inflammation
Физиотерапия	Лечебная физкультура, аэробные упражнения, массаж, йога и другие виды лечебной физической активности.	Улучшение микроциркуляции, поддержание физической активности, снижение стресса и улучшение общего качества жизни.	NCBI: Patient Education in Chronic Diseases
Другие народные средства (вспомогательные)	Применение адаптогенов (например, женьшень, родиола розовая) и травяных сборов с доказанным противовоспалительным эффектом.	Поддержка адаптационных механизмов организма, снижение стресса, дополнительное противовоспалительное действие.	NCBI: Adaptogens in Stress and Immunity

Такой комплексный подход поддерживается современными научными данными и рекомендован в качестве вспомогательной терапии у пациентов с ГПА.

- [NCBI: Diet and Inflammation](#)
- [NCBI: Sleep and Immune Function](#)
- [NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation](#)
- [NCBI: Adaptogens in Stress and Immunity](#)

Основной целью лечения ГПА является:

- Быстрое подавление активного воспалительного процесса (индукционная терапия) для достижения ремиссии и предотвращения необратимых изменений в органах.

- Поддержание ремиссии с минимизацией побочных эффектов длительной терапии (поддерживающая терапия).
- Профилактика осложнений (например, инфекций) и улучшение качества жизни пациентов.

Лечение ГПА состоит из двух основных этапов: индукционной терапии (нацеленной на быстрое подавление воспаления) и поддерживающей терапии (обеспечивающей сохранение ремиссии в амбулаторных и домашних условиях). Применяются такие фармакологические группы лекарственных средств, как глюкокортикоиды (преднизолон), цитостатики (циклофосфамид) или биологические препараты (ритуксимаб) на этапе индукции, а затем препараты для поддержания ремиссии (азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил). Дополнительно назначается профилактика инфекций с помощью триметоприм/сульфаметоксазола. Регулярное наблюдение лечащим врачом обеспечивает корректировку терапии и своевременное выявление осложнений.

1. Индукционная терапия

Проводится в условиях стационара или в амбулаторном отделении при необходимости интенсивного наблюдения. Основные препараты:

- Глюкокортикоиды
 - Преднизолон
 - Метилпреднизолон
- Иммуносупрессивные препараты
 - Циклофосфамид
 - Ритуксимаб

2. Поддерживающая терапия

После достижения ремиссии проводится лечение в амбулаторных и домашних условиях для поддержания ремиссии и предотвращения рецидивов.

- Иммуносупрессивные препараты для поддержания ремиссии:
 - Азатиоприн
 - Метотрексат
 - Микофенолат мофетил
- Профилактика инфекционных осложнений:
 - Триметоприм/сульфаметоксазол

Роль амбулаторного и домашнего лечения

В амбулаторных и домашних условиях ведется поддерживающая терапия для сохранения ремиссии. Лечащий врач (ревматолог) регулярно проводит наблюдения, корректирует дозировку препаратов и контролирует лабораторные показатели (СОЭ, С, функцию почек, уровни АНЦА), что позволяет минимизировать риск рецидивов и осложнений. При ухудшении клинического состояния пациент направляется в стационар для интенсивной терапии.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Список основных лекарственных средств (с вероятностью использования 100%): необходимо включить уровень доказательности

Фармакотерапевтическая группа	Международно запатентованное название препарата	Способ применения	Уровень доказательности
Глюкокортикоиды	Преднизолон	Начальная доза – 1 мг/кг/день не более 80 мг/сут перорально с последующим постепенным снижением;	1 A-B
	Метилпреднизолон	Пульс терапия – 500–1000 мг/день в течение 3-5 дней	1 A-B
Иммуносупрессивные средства – индукция	Циклофосфамид	Внутривенно: 0.5–1 г/м ² каждые 2–3 недели; Орально: 2 мг/кг/день	1 A-B
	Ритуксимаб	375 мг/м ² еженедельно в течение 4 недель или 1 г дважды с интервалом в 2 недели	1 A-B
Иммуносупрессивные средства – поддержание	Азатиоприн	2–3 мг/кг/день	1 B
	Метотрексат	10–20 мг один раз в неделю (с	1B

		фолиевой кислотой для коррекции)	
	Микофенолат мофетил	1–2 г/день	1B

Список дополнительных лекарственных средств (вероятность использования менее 100%): необходимо включить уровень доказательности

Фармакотерапевтическая группа	Международно запатентованное название препарата	Способ применения	Уровень доказательности
Профилактика инфекций	Триметоприм/Сульфаметоксазол	400/80 мг ежедневно или 800/160 мг три раза в неделю	1B EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis
Ингибиторы рецепторов комплемента	Авакопан*	Обычно 30 мг дважды в день	1B https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1803531
Иммуноглобулины (Иммуномодулирующие препараты)	Нормальный иммуноглобулин человека	в/в 0,4- 2 г/кг 1 раз/сутки, 3- 5 суток	2B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4997436/
Препараты для профилактики остеопороза	Алендронат	70 мг один раз в неделю	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2745563/
	Кальций	1000–1200 мг/день	1B
	Витамин D	800–1000 МЕ/день	1B
Витамин B9 (поддержка метаболизма)	Фолиевая кислота	5–10 мг в неделю, обычно принимается совместно с метотрексатом	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4287956/

**Включение в клинический протокол лекарственных средств, не зарегистрированных в Республике Узбекистан, не является основанием для возмещения затрат в рамках гарантированного объема бесплатной*

медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования.

В амбулаторном лечении гранулематоза с полиангиитом показатели безопасности диагностических и лечебных методов включают отсутствие осложнений после инструментальных исследований и медикаментозной терапии, а также стабильные показатели лабораторных исследований. Эффективность лечения контролируется по клиническим симптомам, снижению воспалительных маркеров, стабилизации функции органов и динамике серологических тестов. Регулярный мониторинг и своевременное вмешательство позволяют поддерживать ремиссию, снижая риск рецидивов и осложнений, что подтверждено современными рекомендациями (уровень доказательности 1b – для основных методов, 2a/2b – для дополнительных критериев).

1. Показатели безопасности диагностических методов

- **Отсутствие осложнений при инструментальных исследованиях:**
 - **Рентгенография/КТ легких:** отсутствие инвазивных побочных эффектов, таких как аллергические реакции на контраст или обострение симптоматики.
 - **Биопсия поражённых тканей:** отсутствие значимых послеоперационных осложнений (кровотечения, инфекции) при проведении с соблюдением стерильности и послеоперационного наблюдения.
- **Лабораторные исследования:**
 - Диагностические анализы (общий анализ крови, СОЭ, СРБ, АНЦА) проводятся с минимальным риском для пациента.

Уровень доказательности: 1b (данные рандомизированных контролируемых исследований и систематических обзоров).

2. Показатели безопасности лечебных методов

- **Отсутствие осложнений после медикаментозного лечения:**
 - **Контроль побочных эффектов глюкокортикоидной терапии:** стабильные показатели функции печени, почек, отсутствие выраженных гипергликемии, гипертензии и остеопороза при регулярном мониторинге.
 - **Отсутствие инфекционных осложнений:** отсутствие признаков пневмоцистной пневмонии, туберкулёза и других инфекций при использовании профилактики (например, триметоприм/сульфаметоксазол).
 - **Контроль дозировки иммуносупрессивных препаратов (циклофосфамид, ритуксимаб):** отсутствие цитотоксических реакций, контролируемая динамика лабораторных показателей (лейкопения, тромбоцитопения).

Уровень доказательности: 1b для основных методов лечения; данные наблюдательных исследований (2a/2b) подтверждают безопасность в амбулаторном применении при условии регулярного контроля.

3. Диагностические критерии контроля эффективности лечебных мероприятий

Для оценки эффективности лечения ГПА в амбулаторных условиях используются следующие критерии:

- **Клинические показатели:**

- Улучшение или стабилизация симптомов (снижение жалоб со стороны верхних и нижних дыхательных путей, уменьшение системных симптомов: лихорадка, потеря веса, усталость).
- Улучшение состояния органов-мишеней: уменьшение отеков, нормализация артериального давления.

- **Лабораторные показатели:**

- **Снижение воспалительных маркеров:** СОЭ и СРБ снижаются до нормальных или близких к норме значений (например, СОЭ ниже 15–20 мм/ч, СРБ менее 5 мг/л).
- **Стабилизация функции почек:** нормализация уровня креатинина и поддержание GFR на уровне >60 мл/мин/1,73 м².
- **Серологические показатели:** динамическое снижение титров PR3-АНЦА (при условии, что снижение титров коррелирует с клиническим улучшением; хотя этот критерий используется с осторожностью).

- **Инструментальные данные:**

- Стабилизация или улучшение рентгенологических/КТ-изображений легких (уменьшение размеров узлов, инфильтратов, каверн).
- Отсутствие новых патологических изменений при последующих биопсиях, если они проводились для мониторинга.

Уровень доказательности:

- Клинические и лабораторные критерии подтверждены данными рандомизированных контролируемых исследований (1b) и наблюдательных исследований (2a/2b).
- [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
- [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides, Jennette JC et al. \(2013\)](#)

В случае неэффективности амбулаторного лечения гранулематоза с полиангиитом или при возникновении экстренных ситуаций, когда амбулаторное лечение невозможно из-за ухудшения состояния пациента, лечащий врач должен действовать следующим образом:

1. Оказание первичной помощи в амбулаторных условиях:

- **Стабилизация жизненно важных функций:**

- Контроль артериального давления, пульса, уровня кислорода в крови.
- При необходимости назначение кислородной терапии и инфузионной поддержки для коррекции гемодинамики.
- **Начало высокодозовой терапии:**
 - При признаках обострения заболевания (например, быстро прогрессирующий гломерулонефрит, диффузное альвеолярное кровотечение) возможно экстренное применение внутривенных глюкокортикоидов (например, метилпреднизолон пульс) для быстрого подавления воспалительного процесса.
- **Медикаментозная коррекция:**
 - Корректировка дозировки иммуносупрессивных средств в рамках амбулаторного лечения, если имеются данные о недостаточной эффективности текущей терапии.

2. Показания к направлению в стационарное лечение:

- **Нарушение жизненно важных функций:**
 - острое ухудшение функции органов (особенно почек, легких) с признаками отказа (например, быстро прогрессирующий гломерулонефрит, диффузное альвеолярное кровотечение).
- **Неэффективность амбулаторной терапии:**
 - Отсутствие клинического улучшения или прогрессирование заболевания при проведении амбулаторного лечения, несмотря на применение стандартных терапевтических схем.
- **Развитие осложнений:**
 - Инфекционные осложнения (например, пневмоцистная пневмония, сепсис) или другие осложнения, требующие интенсивной терапии и дополнительной диагностики.
- **Тяжёлое общее состояние:**
 - При наличии тяжелых системных симптомов (гипотония, острая дыхательная недостаточность, потеря сознания) или нестабильности, угрожающей жизни пациента.

3. Тактика направления:

- **Немедленная передача пациента в стационар:**
 - Организация транспортировки с обеспечением условий для поддержания жизненно важных функций (кислород, инфузионная терапия и т. п.).
- **Документация:**
 - Полное документирование всех проведённых мер, лабораторных и инструментальных данных, а также клинического статуса пациента для передачи информации в стационарное отделение.
- **Мультидисциплинарная консультация:**

- Направление пациента к соответствующим узкопрофильным специалистам (нефролог, пульмонолог, отоларинголог, инфекционист) для комплексного обследования и коррекции терапии в условиях стационара.

Эффективное направление в стационарное лечение необходимо для быстрого доступа к интенсивной терапии, более глубоким инструментальным исследованиям и, при необходимости, хирургическому вмешательству. Это позволяет своевременно скорректировать терапию и снизить риск развития необратимых органических повреждений, что особенно критично при ГПА. Эти рекомендации основаны на современных доказательных данных (уровень доказательности 1b для основных методов лечения и 2a/2b для дополнительных критериев) и используются для принятия решений о переходе от амбулаторного к стационарному лечению при ухудшении состояния пациентов с ГПА.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

5. Запишите полные показания к госпитализации в зависимости от вида оказываемой медицинской помощи:

Госпитализация в плановом стационаре обеспечивает возможность проведения интенсивной терапии, более детального наблюдения за динамикой заболевания, быстрого реагирования на изменения клинического состояния и проведения дополнительных исследований, что в совокупности способствует оптимизации лечения ГПА и снижению риска тяжелых осложнений.

Показания к плановой госпитализации пациентов с ГПА включают следующие аспекты:

Активная системная фаза заболевания:

- Наличие выраженных системных симптомов (высокая температура, значительная потеря веса, общая слабость).
- Резкое повышение воспалительных маркеров (СОЭ, СРБ), свидетельствующих о высоком уровне воспаления.

Органное поражение, требующее интенсивного наблюдения и коррекции терапии:

- **Почки:** Быстро прогрессирующий гломерулонефрит, выраженные нарушения функции почек (повышенный уровень креатинина, сниженный GFR), подтвержденные лабораторными данными.
- **Легкие:** Диффузное альвеолярное кровотечение, тяжелые легочные инфильтраты, кавернизация, выявленные при КТ или рентгенографии.
- **ЛОР-система:** При тяжелом поражении верхних дыхательных путей, когда наблюдаются неконтролируемые носовые кровотечения, язвы слизистой или «седловидная деформация носа», что требует комплексного ЛОР-обследования и коррекции терапии.

Неэффективность амбулаторного лечения:

- Отсутствие клинического улучшения или обострение заболевания, несмотря на проводимую амбулаторную терапию.
- Развитие осложнений, таких как инфекционные осложнения (например, пневмоцистная пневмония, сепсис) или ухудшение функции жизненно важных органов.

Необходимость проведения дополнительных инструментальных исследований и процедур:

- Плановая госпитализация может требоваться для проведения детальной диагностики (биопсии, КТ, ПЭТ-КТ) в случае неоднозначности клинической картины.
- Подготовка к индукционной терапии (включая внутривенные пульсовые схемы глюкокортикоидов, введение циклофосфида или ритуксимаба) в условиях стационара для обеспечения максимальной безопасности и эффективности лечения.

Эти рекомендации основаны на современных доказательных данных (уровень доказательности 1b для основных методов и 2a/2b для дополнительных критериев) и используются для оптимизации подхода к лечению пациентов с ГПА в стационарных условиях.

[Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

Основные показания к госпитализации пациентов с ГПА в больницу скорой помощи. Эти показания указывают на состояние, при котором амбулаторное лечение становится неадекватным, а экстренная стационарная терапия жизненно необходима для стабилизации состояния пациента и предотвращения летальных исходов.

Показания к госпитализации ГПА в больницу скорой помощи:

Жизненно опасные состояния:

- **Диффузное альвеолярное кровотечение** – приводит к тяжелой дыхательной недостаточности, снижению насыщения кислородом, что требует немедленного интенсивного лечения.
- **Быстро прогрессирующий гломерулонефрит** – выраженные нарушения функции почек (повышенный уровень креатинина, сниженный GFR), приводящие к острой почечной недостаточности.
- **Тяжёлая сердечно-сосудистая нестабильность** – острая аритмия, шок или ишемия, угрожающие жизни.

Острое ухудшение общего клинического состояния:

- Резкое ухудшение системных симптомов (лихорадка, потеря сознания, выраженная слабость, тяжелая полиорганная недостаточность).

- Наличие признаков сепсиса (высокая температура, тахикардия, гипотензия, ухудшение общего состояния), что требует экстренного вмешательства.

Неврологические осложнения:

- Острые неврологические нарушения, такие как нарушение сознания, судороги или иные симптомы, свидетельствующие о вовлечении центральной нервной системы, требующие неотложного вмешательства.

Инфекционные осложнения:

- Развитие тяжелых инфекционных осложнений (например, пневмоцистная пневмония, бактериальный сепсис) при длительной иммуносупрессивной терапии.

Тактика действий:

При выявлении указанных клинических признаков, лечащий врач в амбулаторных условиях должен:

- Провести первичную стабилизацию состояния (поддержание дыхательной и сердечно-сосудистой функции, обеспечение кислородной терапии, инфузионную поддержку).
- Немедленно организовать транспортировку пациента в стационарное отделение больницы скорой помощи для проведения экстренной терапии, включая высокодозовую пульсовую терапию глюкокортикоидами, интенсивное иммуносупрессивное лечение и, при необходимости, процедуры, такие как плазмаферез.

Эти критерии и тактика действий основаны на современных доказательных данных (уровень доказательности 1b для основных методов стабилизации и 2a/2b для дополнительных критериев), что подтверждено международными исследованиями и консенсусными документами, такими как Revised Chapel Hill Consensus Conference и EULAR Recommendations.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis.](#)

6. Тактика лечения на стационарном уровне:

Действия медицинского работника при поступлении больного с ГПА в стационар включают быструю первичную оценку и стабилизацию состояния, проведение комплексного обследования, консультации узкопрофильных специалистов и разработку индивидуального терапевтического плана. Карта наблюдения обеспечивает постоянный мониторинг клинического состояния, лабораторных и инструментальных данных, что позволяет своевременно корректировать лечение и снижать риск осложнений. Эти подходы основаны на международных стандартах и современных доказательных данных (уровень доказательности 1b для основных методов и 2a/2b для дополнительных критериев).

1. Действия медицинского работника при поступлении больного с ГПА в стационар

А. Первичная оценка и стабилизация пациента (прием в отделении неотложной помощи):

Прием пациента:

- Регистрация и первичный сбор анамнеза: жалобы (верхние и нижние дыхательные пути, почки, системные симптомы), продолжительность, динамика и степень выраженности симптоматики.
- Оценка жизненно важных показателей: артериальное давление, пульс, частота дыхания, температура, насыщение кислородом.

Проведение первичного физикального осмотра:

- Общий осмотр (общее состояние, кожные изменения, отеки).
- Системный осмотр с акцентом на ЛОР-область, легкие, почки.
- Определение необходимости немедленной поддержки (кислородотерапия, инфузионная терапия).

Начало экстренной терапии (при наличии признаков критического состояния):

- Применение кислородной поддержки.
- Введение высокодозовых внутривенных глюкокортикоидов (например, метилпреднизолон пульс) при тяжелом обострении, таком как диффузное альвеолярное кровотечение или быстро прогрессирующий гломерулонефрит.
- Своевременное оповещение специалистов (ревматолог, нефролог, пульмонолог).

В. Проведение комплексного обследования в стационаре:

Лабораторные исследования:

- Общий анализ крови, СОЭ, СРР, биохимический анализ (печеночные ферменты, креатинин, электролиты), анализ мочи.
- Серологические тесты: определение АНЦА (PR3-АНЦА, MPO-АНЦА).

Инструментальные исследования:

- Рентгенография/КТ легких для оценки поражения легких.
- КТ придаточных пазух носа для уточнения ЛОР-поражений.
- ЭКГ для оценки сердечной проводимости.
- Биопсия пораженных тканей (при наличии показаний) для морфологического подтверждения диагноза.

Консультации узкопрофильных специалистов:

- При поражении почек – нефролог.
- При легочных осложнениях – пульмонолог.
- При выраженных ЛОР-симптомах – отоларинголог.
- При наличии офтальмологических или кожных симптомов – соответствующие специалисты.

2. Схема (Алгоритм) маршрутизации больного с ГПА



3. Карта наблюдения пациента

Ключевые параметры, подлежащие регулярному контролю:

- **Жизненно важные показатели:** АД, пульс, частота дыхания, температура, насыщение кислородом.
- **Лабораторные показатели:** Общий анализ крови (лейкоциты, СОЭ, СРР), биохимия (креатинин, электролиты), анализ мочи.
- **Серологические тесты:** Уровни АНЦА (PR3-АНЦА, МРО-АНЦА).
- **Инструментальные данные:** Результаты рентгенографии/КТ легких и пазух, ЭКГ.
- **Клиническая оценка:** Оценка состояния поражённых органов, наличие новых симптомов, динамика системных проявлений.

Цель карты наблюдения: Обеспечить систематический сбор и анализ данных для оперативного выявления обострений, контроля эффективности лечения и корректировки терапевтического плана. [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#).

Немедикаментозное (безмедикаментозное) лечение ГПА направлено на поддержку организма, снижение системного воспаления и улучшение качества жизни, дополняя основное медикаментозное лечение. Такой комплекс мер включает в себя изменения в образе жизни, питание, режим дня и сна, а также использование дополнительных методов, таких как фитотерапия, физиотерапия и народные средства. Ниже приведено подробное описание этих элементов:

Здоровый образ жизни

- **Физическая активность:**

Регулярные умеренные физические нагрузки (ходьба, плавание, лечебная гимнастика) способствуют улучшению микроциркуляции, снижению уровня стресса и общего воспалительного ответа.

- **Отказ от курения и ограничение алкоголя:**

Курение ухудшает функцию легких и способствует прогрессированию воспалительного процесса, поэтому его исключение является обязательным.

Доказательная база: Исследования подтверждают, что отказ от курения и умеренная физическая активность снижают системное воспаление и улучшают функцию органов при хронических воспалительных заболеваниях (уровень доказательности 1b). [NCBI: Smoking and Lung Function](#)

Правильное питание и режим дня

- **Сбалансированное питание:**

Рекомендуется придерживаться диеты, богатой антиоксидантами, омега-3 жирными кислотами, клетчаткой, свежими фруктами и овощами. Одной из рекомендованных диет является "Стол №5", которая направлена на снижение нагрузки на ЖКТ и улучшение обмена веществ, что может быть полезно для пациентов с воспалительными процессами.

- **Режим дня и сна:**

Регулярное расписание дня с достаточным количеством сна (7–8 часов) способствует восстановлению иммунной функции, снижению стресса и улучшению общего самочувствия.

Доказательная база: Многочисленные исследования показывают, что сбалансированное питание и регулярный режим дня положительно влияют на метаболизм, снижают уровень воспаления и способствуют улучшению качества жизни при хронических заболеваниях (уровень доказательности 1b). [NCBI: Diet and Inflammation](#)

Фитотерапия

- **Фитопрепараты с противовоспалительным эффектом:**

Использование растительных экстрактов, таких как куркумин (из куркумы), экстракт зеленого чая, имбирь и другие, может способствовать снижению воспаления и окислительного стресса.

- **Меры предосторожности:**

Перед началом применения фитопрепаратов необходимо консультироваться с врачом, поскольку их взаимодействие с иммуносупрессивной терапией должно быть учтено.

Доказательная база: Клинические исследования подтверждают, что фитопрепараты могут снижать воспалительные маркеры при хронических воспалительных состояниях (уровень доказательности 2b). [NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation](#)

Физиотерапия

- **Лечебная физкультура и массаж:**

Программы лечебной физкультуры, включающие аэробные упражнения, растяжку и массаж, помогают улучшить кровообращение, снизить мышечное напряжение и улучшить общее состояние организма.

- **Йога и дыхательные практики:**

Регулярные занятия йогой и дыхательные упражнения способствуют снижению стресса и улучшению работы дыхательной системы.

Доказательная база: Исследования демонстрируют, что физиотерапевтические мероприятия способствуют снижению уровня воспаления и улучшению качества жизни у пациентов с хроническими воспалительными заболеваниями (уровень доказательности 2b).

[NCBI: Patient Education in Chronic Diseases](#)

Эти меры не заменяют медикаментозное лечение, а служат вспомогательным методом для снижения системного воспаления, улучшения качества жизни и уменьшения риска осложнений. Все рекомендации основаны на современных научных данных и международных руководствах, таких как [NCBI: Diet and Inflammation](#), [NCBI: Adaptogens in Stress and Immunity](#), а также [NCBI: Sleep and Immune Function](#).

Основной целью лечения ГПА является:

- Быстрое подавление активного воспалительного процесса (индукционная терапия) для достижения ремиссии и предотвращения необратимых изменений в органах.
- Поддержание ремиссии с минимизацией побочных эффектов длительной терапии (поддерживающая терапия).
- Профилактика осложнений (например, инфекций) и улучшение качества жизни пациентов.

Лечение ГПА состоит из двух основных этапов: индукционной терапии (нацеленной на быстрое подавление воспаления) и поддерживающей терапии

(обеспечивающей сохранение ремиссии в амбулаторных и домашних условиях). Применяются такие фармакологические группы лекарственных средств, как глюкокортикоиды (преднизолон), цитостатики (циклофосфамид) или биологические препараты (ритуксимаб) на этапе индукции, а затем препараты для поддержания ремиссии (азатиоприн, метотрексат, микофенолат мофетил). Дополнительно назначается профилактика инфекций с помощью триметоприм/сульфаметоксазола. Регулярное наблюдение лечащим врачом обеспечивает корректировку терапии и своевременное выявление осложнений.

1. Индукционная терапия

Проводится в условиях стационара или в амбулаторном отделении при необходимости интенсивного наблюдения. Основные препараты:

- Глюкокортикоиды
 - Преднизолон
 - Метилпреднизолон
- Иммуносупрессивные препараты
 - Циклофосфамид
 - Ритуксимаб

2. Поддерживающая терапия

После достижения ремиссии проводится лечение в амбулаторных и домашних условиях для поддержания ремиссии и предотвращения рецидивов.

- Иммуносупрессивные препараты для поддержания ремиссии:
 - Азатиоприн
 - Метотрексат
 - Микофенолат мофетил
- Профилактика инфекционных осложнений:
 - Триметоприм/сульфаметоксазол

Список основных лекарственных средств (с вероятностью использования 100%): необходимо включить уровень доказательности

Фармакотерапевтическая группа	Международно запатентованное название препарата	Способ применения	Уровень доказательности
Глюкокортикоиды	Преднизолон	Начальная доза – 1 мг/кг/день не более 80 мг/сут перорально с последующим	1 А-В

		постепенным снижением;	
	Мезилпреднизолон	Пульс терапия – 500–1000 мг/день в течение 3-5 дней	1 A-B
Иммуносупрессивные средства – индукция	Циклофосфамид	Внутривенно: 0.5–1 г/м ² каждые 2–3 недели; Орально: 2 мг/кг/день	1 A-B
	Ритуксимаб	375 мг/м ² еженедельно в течение 4 недель или 1 г дважды с интервалом в 2 недели	1 A-B
Иммуносупрессивные средства – поддержание	Азатиоприн	2–3 мг/кг/день	1 B
	Метотрексат	10–15 мг один раз в неделю (с фолиевой кислотой для коррекции)	1B
	Микофенолат мофетил	1–2 г/день	1B

Список дополнительных лекарственных средств (вероятность использования менее 100%): необходимо включить уровень доказательности

Фармакотерапевтическая группа	Международно запатентованное название препарата	Способ применения	Уровень доказательности
Профилактика	Триметоприм/Су	400/80 мг ежедневно	1B

инфекций	льфафаметоксазол	или 800/160 мг три раза в неделю	EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis
Ингибиторы рецепторов комплемента	Авакопан*	Обычно 30 мг дважды в день	1B https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMoa1803531
Иммуноглобулины (Иммуномодулирующие препараты)	Нормальный иммуноглобулин человека	в/в 0,4- 2 г/кг 1 раз/сутки, 3- 5 суток	2B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4997436/
Препараты для профилактики остеопороза	Алендронат	70 мг один раз в неделю	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2745563/
	Кальций	1000–1200 мг/день	1B
	Витамин D	800–1000 МЕ/день	1B
Витамин B9 (поддержка метаболизма)	Фолиевая кислота	5–10 мг в неделю, обычно принимается совместно с метотрексатом	1B https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4287956/

****Включение в клинический протокол лекарственных средств, не зарегистрированных в Республике Узбекистан, не является основанием для возмещения затрат в рамках гарантированного объема бесплатной медицинской помощи и в системе обязательного социального медицинского страхования.***

При неэффективности амбулаторного лечения или в экстренных случаях, когда состояние пациента с ГПА ухудшается, необходим переход к стационарной терапии. Однако при стабильном состоянии пациента амбулаторное лечение с домашним уходом, реабилитацией и регулярным наблюдением обеспечивает сохранение ремиссии, минимизацию осложнений и улучшение качества жизни. Данный подход основан на современных международных рекомендациях и доказательной базе (уровень доказательности 1b для основных методов, 2a/2b для дополнительных критериев). Ниже приведены краткие инструкции по выписке из больницы, уходу на дому, реабилитации и амбулаторной поддержке пациента с ГПА:

1. Выписка из больницы

Цель: Обеспечить стабильное состояние пациента для продолжения лечения в амбулаторных условиях.

Действия:

- **Оценка состояния:**

Перед выпиской проводится контроль жизненно важных показателей, лабораторных и инструментальных исследований (снижение воспалительных маркеров, стабильная функция поражённых органов).

- **Подготовка инструкций:**

Лечащий врач (ревматолог) вместе с медперсоналом и кейс-менеджером составляет подробный план дальнейшего наблюдения, корректировки терапии и мер по профилактике осложнений.

- **Документация:**

Пациенту выдаётся карта наблюдения с рекомендациями по режиму, дозировке лекарств и признакам, требующим немедленного обращения в медицинское учреждение.

Сроки: Выписка производится после достижения стабильного состояния, как правило, через 7–10 дней стационарного лечения.

2. Уход на дому

Цель: Обеспечить безопасное продолжение лечения и поддержание ремиссии в домашних условиях.

Действия:

- **Прием медикаментов:**

Пациент продолжает поддерживающую терапию (например, азатиоприн, метотрексат или микофенолат мофетил) и сниженные дозы глюкокортикоидов.

- **Самостоятельный мониторинг:**

Пациенту рекомендуют ежедневно измерять артериальное давление, температуру, вести дневник симптомов и соблюдать назначенный режим дня и сна.

- **Профилактика инфекций и осложнений:**

Инструкции по приему профилактических препаратов (например, триметоприм/сульфаметоксазол), рекомендации по личной гигиене и соблюдению диеты (например, стол №5).

- **Обратная связь:**

При возникновении ухудшения состояния или появления новых симптомов пациенту рекомендуется немедленно обратиться в поликлинику или вызвать скорую помощь.

Сроки: Уход на дому начинается сразу после выписки, с ежедневным самоосмотром и ведением дневника симптомов.

3. Реабилитация

Цель: Восстановление функционального состояния, улучшение качества жизни и снижение риска рецидивов.

Действия:

- **Физиотерапия:**

Назначение лечебной физкультуры, аэробных упражнений, массажа, занятий йогой и дыхательных практик под наблюдением физиотерапевта.

- **Нутрициология:**

Консультация с диетологом для составления сбалансированного рациона (например, рекомендации стол №5) с включением противовоспалительных элементов.

- **Психологическая поддержка:**

Психотерапия и группы поддержки для снижения стресса и улучшения психологического состояния.

- **Образовательные программы:**

Инструктаж по самоконтролю, обучающие семинары по ведению хронического заболевания.

Сроки: Реабилитационные мероприятия рекомендуется начинать в первые 2–4 недели после выписки с периодическим контролем (ежемесячно в течение первых 6 месяцев, затем каждые 3–6 месяцев).

4. Амбулаторная поддержка

Цель: Регулярный контроль эффективности лечения, своевременное выявление рецидивов и коррекция терапии.

Действия:

- **Регулярные консультации:**

Плановые визиты к ревматологу, нефрологу, пульмонологу и другим специалистам в зависимости от вовлеченных органов.

- **Лабораторный мониторинг:**

Периодический контроль СОЭ, СРР, функции почек, уровня АНЦА, анализ мочи и других показателей для оценки активности заболевания.

- **Инструментальное обследование:**

Периодическая КТ легких, ультразвуковые исследования (например, для контроля состояния придаточных пазух носа) при необходимости.

- **Корректировка терапии:**

Изменение дозировок медикаментов или переход на альтернативные препараты при выявлении рецидивов или побочных эффектов.

- **Карта наблюдения:**

Пациенту выдаётся карта наблюдения, где фиксируются все изменения состояния и результаты анализов, что позволяет обеспечить непрерывный мониторинг в амбулаторных условиях.

Сроки: Первый визит обычно планируется через 1 неделю после выписки, затем – через 1 месяц, и далее – согласно индивидуальному графику (обычно каждые 3–6 месяцев).

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Контроль безопасности и эффективности лечения ГПА в стационарных условиях включает регулярный мониторинг клинического состояния, лабораторных и инструментальных показателей. Основными критериями эффективности являются улучшение клинических симптомов, снижение воспалительных маркеров, стабилизация функции поражённых органов и отсутствие осложнений, таких как инфекционные осложнения или побочные эффекты медикаментозной терапии. Эти подходы основываются на современных доказательных данных (уровень доказательности 1b для основных методов, 2a/2b для дополнительных критериев) и подтверждаются международными рекомендациями, такими как [EULAR Recommendations](#) и данные [Revised Chapel Hill Consensus](#).

1. Показатели безопасности диагностических методов

Цель: Минимизировать риск осложнений при проведении исследований и обеспечить точность диагностики.

- **Лабораторные исследования:**

- Общий анализ крови, СОЭ, СРБ, анализ мочи, тесты функции почек, серологическое исследование (АНЦА) проводятся без инвазивного воздействия, что обеспечивает высокую безопасность.
- **Показатели безопасности:** отсутствие побочных эффектов, связанных с забором крови, стабильность результатов при повторном исследовании.
- **Критерии контроля:** регулярное проведение анализов для контроля динамики воспаления и функции органов (например, нормализация СОЭ, СРБ).

- **Инструментальные исследования:**

- **Рентгенография и КТ легких, КТ придаточных пазух носа:**
 - Применяются для выявления структурных изменений (узлы, инфильтраты, каверны) без значительного риска для пациента.
 - **Показатели безопасности:** отсутствие аллергических реакций на контрастные вещества (при соблюдении предосторожностей) и минимальное облучение.
- **Биопсия поражённых тканей:**
 - Проводится при строгом соблюдении стерильных условий, что снижает риск инфекционных осложнений (например, локального инфицирования, кровотечения).

- **Показатели безопасности:** отсутствие осложнений после проведения биопсии (например, перитонита, если биопсия проводилась в брюшной полости, или других послеоперационных осложнений).

2. Показатели безопасности лечебных методов

Цель: Обеспечить эффективное подавление воспалительного процесса при минимизации побочных эффектов терапии.

- **Медикаментозное лечение:**

- **Глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон):**

- Высокодозовая пульсовая терапия проводится под тщательным мониторингом, что позволяет избежать осложнений (например, гипергликемии, гипертензии, остеопороза).
- **Показатели безопасности:** отсутствие выраженных побочных эффектов (серьёзных метаболических нарушений, инфекционных осложнений), подтверждённых регулярным мониторингом функции печени, почек, уровня глюкокортикоидных побочных эффектов.

- **Иммуносупрессивные препараты (циклофосфамид, ритуксимаб):**

- Применяются с мониторингом показателей кроветворения, функции почек и наличия инфекционных осложнений.
- **Показатели безопасности:** отсутствие выраженных цитотоксических реакций (лейкопении, тромбоцитопении), своевременная коррекция дозы при обнаружении нежелательных эффектов.

- **Профилактика осложнений:**

- Назначение профилактических препаратов (например, триметоприм/сульфаметоксазол для предотвращения пневмоцистной пневмонии) снижает риск инфекционных осложнений.
- **Показатели безопасности:** отсутствие инфекционных осложнений, подтвержденное регулярными анализами и клинической оценкой.

3. Диагностические критерии контроля эффективности лечебных мероприятий

Цель: Оценить динамику ответа на лечение, стабилизацию состояния и предупреждение рецидивов.

- **Клинические критерии:**

- Улучшение или исчезновение системных симптомов (снижение температуры, потеря веса, улучшение общего самочувствия).
- Стабилизация или улучшение функций поражённых органов:
 - **Легкие:** Улучшение данных рентгенографии/КТ (уменьшение узлов, инфильтратов, каверн).
 - **Почки:** Стабилизация уровня креатинина, нормализация или поддержание GFR >60 мл/мин/1,73 м².

- **Лабораторные критерии:**

- Снижение воспалительных маркеров: нормализация СОЭ (до <15–20 мм/ч) и CRP (менее 5 мг/л).
- Изменения в серологических тестах: динамическое снижение титров PR3-АНЦА (при условии, что снижение титров коррелирует с клиническим улучшением).

- **Инструментальные критерии:**

- Повторное проведение КТ легких, КТ придаточных пазух носа, контроль изменений на биопсии (при необходимости) для подтверждения уменьшения воспалительного процесса и стабилизации органной функции.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides \(PubMed\)](#)

При ухудшении состояния пациента с ГПА и неэффективности амбулаторного лечения, первичные меры направлены на быструю стабилизацию жизненно важных функций, применение интенсивной терапии (в/в-глюкокортикоиды, иммуносупрессивные препараты) и своевременное направление пациента в стационар для проведения экстренной помощи. Эти действия позволяют снизить риск необратимых повреждений органов и улучшить прогноз пациента. Данный подход основан на современных доказательных данных (уровень доказательности 1b для основных мер стабилизации и 2a/2b для дополнительных критериев) и соответствует международным рекомендациям по ведению ANCA-ассоциированных васкулитов.

[Тактика врача в экстренных ситуациях при ГПА](#)

Первичная оценка состояния и стабилизация:

Оценка жизненно важных показателей:

Незамедлительно проводится измерение артериального давления, пульса, частоты дыхания, температуры и насыщения кислородом.

Поддержка дыхания и кровообращения:

При наличии одышки, гипоксии или признаков шока – начинается кислородотерапия, проводится инфузионная терапия (коррекция объемного статуса, внутривенные жидкости).

Немедленное введение высокодозовых глюкокортикоидов:

При тяжелых обострениях (например, диффузное альвеолярное кровотечение или быстро прогрессирующий гломерулонефрит) проводится внутривенная пульсовая терапия (например, метилпреднизолон 500–1000 мг/день в течение 3 дней) для быстрого подавления воспалительного процесса.

Экстренное медицинское вмешательство в условиях стационара:

- **Начало интенсивной терапии:**

При наличии угрозы жизни или быстрого ухудшения функции органов, пациенту назначаются дополнительные иммуносупрессивные препараты (например, циклофосфамид или ритуксимаб) с контролем показателей функции почек, легких и других органов.

○ **Дополнительные поддерживающие меры:**

При необходимости проводится плазмаферез для удаления циркулирующих патогенных антител и провоспалительных цитокинов.

○ **Антиинфекционная терапия:**

Если имеются признаки системной инфекции или высок риск инфекционных осложнений (например, сепсиса), пациенту назначаются антибиотики широкого спектра с контролем инфекционных маркеров.

Причины направления пациента в стационар:

○ **Жизненно опасное ухудшение состояния:**

- Диффузное альвеолярное кровотечение, приводящее к тяжелой дыхательной недостаточности.
- Быстро прогрессирующий гломерулонефрит с ухудшением функции почек (повышенный креатинин, снижение GFR).
- Острая сердечно-сосудистая нестабильность (шок, аритмии).

○ **Неэффективность амбулаторного лечения:**

- Отсутствие клинического улучшения или обострение симптоматики (системные проявления, ухудшение функции поражённых органов) при проводимой амбулаторной терапии.

○ **Развитие осложнений:**

- Серьёзные инфекционные осложнения (пневмоцистная пневмония, бактериальный сепсис), требующие интенсивного лечения.

○ **Необходимость проведения дополнительных инструментальных исследований:**

- При наличии неоднозначности клинической картины, требующей проведения детальных инструментальных исследований (например, повторная КТ, биопсия) в условиях стационара.

Процесс направления и последующий контроль:

○ **Документация и информирование:**

Составляется подробный отчет о проведенных мерах, результатах лабораторных и инструментальных исследований, и причинах экстренной госпитализации.

○ **Мультидисциплинарная консультация:**

В стационаре проводится совместное обследование с участием ревматолога, нефролога, пульмонолога и других специалистов для корректировки терапевтического плана.

○ **Непрерывный мониторинг:**

Пациенту проводятся регулярные контрольные обследования для оценки эффективности введенной терапии и динамики состояния (мониторинг СОЭ, CRP, функции почек, легких, уровней АНЦА).

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides \(PubMed\)](#)

**НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ ПО МЕДИЦИНСКИМ
ВМЕШАТЕЛЬСТВАМ ПРИ НОЗОЛОГИЯХ
«ГРАНУЛЕМАТОЗ С ПОЛИАНГИИТОМ»**

ТОШКЕНТ – 2025

В гранулематозе с полиангиитом – тяжелом аутоиммунном васкулите, характеризующемся поражением мелких и средних сосудов, внедрение специфических медицинских процедур имеет критическое значение для стабилизации состояния пациента и предотвращения необратимых повреждений жизненно важных органов. Согласно Национальному клиническому протоколу и стандартам, в комплексном лечении ГПА особое место занимают следующие процедуры:

Плазмаферез:

Эта процедура позволяет быстро удалять из крови патогенные антитела (например, PR3-АНЦА) и провоспалительные цитокины, что способствует немедленному снижению воспалительного процесса. Плазмаферез применяется при экстренных случаях, таких как диффузное альвеолярное кровотечение или быстро прогрессирующий гломерулонефрит, когда необходима срочная иммуномодуляция.

Гемодиализ:

Гемодиализ используется для поддержки пациентов с тяжелым почечным поражением и развитием острой почечной недостаточности, вызванной ГПА. Он обеспечивает коррекцию электролитного баланса и выведение токсинов, что позволяет стабилизировать состояние больного до коррекции медикаментозной терапии.

Трахеостома:

Трахеостома, как хирургическая процедура, применяется при длительной дыхательной недостаточности, особенно в случаях, когда наблюдается диффузное альвеолярное кровотечение или требуется продолжительная вентиляция легких в условиях интенсивной терапии. Создание трахеостомы обеспечивает надежный доступ к дыхательным путям и облегчает проведение вентиляционной поддержки.

Внедрение этих процедур в клиническую практику обусловлено необходимостью оперативной стабилизации состояния пациента с ГПА, предотвращения осложнений и улучшения прогноза. Эти меры доказали свою эффективность и безопасность согласно современным рекомендациям и данным международных исследований.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

Методы лечения ГПА включают комплексные медикаментозные подходы (индукционная и поддерживающая терапия), направленные на подавление системного воспаления, и специфические хирургические процедуры (плазмаферез, реконструктивные вмешательства, трахеостома) для коррекции осложнений. Эти мероприятия являются ключевыми элементами национальных клинических протоколов и стандартов, что подтверждено современными доказательными данными (уровень доказательности 1b для основных методов и 2a/2b для дополнительных процедур).

Хирургическое и инвазивное вмешательство

Плазмаферез

- **Применение:** Используется в экстренных случаях (например, при диффузном альвеолярном кровотечении или быстро прогрессирующем гломерулонефрите) для быстрого снижения концентрации патогенных антител и провоспалительных цитокинов.
- **Цель:** Снижение иммунного ответа и предотвращение дальнейшего повреждения органов.

Хирургические вмешательства в ЛОР-сфере

- **Например, реконструктивная хирургия носа:**
 - Применяется при тяжелом поражении носовых структур (например, «седловидная деформация носа») для восстановления функциональности и улучшения эстетики.

Хирургические вмешательства для поддержки дыхательных путей

- **Трахеостома:**
 - Может потребоваться при длительной дыхательной недостаточности или необходимости продолжительной искусственной вентиляции легких.

2. Порядок применения выбранного метода лечения и/или хирургического вмешательства при данной нозологии

В экстренных случаях при ГПА, когда амбулаторное лечение оказывается неэффективным, применение плазмафереза, гемодиализа и трахеостомии играет ключевую роль в стабилизации состояния пациента. Эти процедуры направлены на быстрое снижение воспалительного процесса, поддержку функции поражённых органов и обеспечение надежного дыхательного доступа, что в совокупности способствует снижению риска летальных исходов и улучшению прогноза.

1. Плазмаферез

Цель: Плазмаферез направлен на оперативное снижение концентрации циркулирующих патогенных антител (например, PR3-АНЦА), иммунных комплексов и провоспалительных цитокинов. Это способствует быстрому подавлению острого воспалительного процесса, снижению повреждения органов (легких, почек) и уменьшению системного воспаления.

Показания:

- Тяжёлые обострения ГПА с угрозой жизни, такие как:
 - Диффузное альвеолярное кровотечение.
 - Быстро прогрессирующий гломерулонефрит с острой почечной недостаточностью.
- Рецидивирующие случаи, не отвечающие на стандартную иммуносупрессивную терапию.

Противопоказания:

- Серьёзные нарушения свертываемости крови или активное кровотечение, не обусловленное васкулитом.
- Тяжёлая гиповолемия или нестабильная гемодинамика.

- Аллергические реакции на компоненты заместительной жидкости (например, плазменные препараты).

2. Гемодиализ

Цель: Гемодиализ применяется для поддержания функции почек при тяжелом поражении (например, быстро прогрессирующем гломерулонефрите) у пациентов с ГПА. Эта процедура позволяет устранить накопление метаболитов и поддерживать электролитный баланс, снижая риск осложнений, связанных с острой почечной недостаточностью.

Показания:

- Острая почечная недостаточность с явными показателями ухудшения функции почек (повышенный уровень креатинина, сниженный GFR).
- Клинические признаки уремии, гиперкалиемия, гидроэлектролитный дисбаланс, не поддающиеся медикаментозной коррекции.

Противопоказания:

- Тяжелая гемодинамическая нестабильность, когда проведение процедуры может усугубить состояние.
- Наличие тяжелых сопутствующих заболеваний, которые делают процедуру высокорискованной (например, неконтролируемая сердечная недостаточность).

3. Трахеостома

Цель: Трахеостома обеспечивает надежный доступ к дыхательным путям, что необходимо при длительной дыхательной недостаточности. Это особенно важно у пациентов с ГПА, у которых развиваются тяжелые легочные осложнения (например, диффузное альвеолярное кровотечение), требующие длительной искусственной вентиляции легких.

Показания:

- Длительная дыхательная недостаточность, когда требуется продолжительная искусственная вентиляция.
- Ситуации, при которых традиционное интубирование затруднено или сопровождается осложнениями.
- Облегчение ухода за пациентом в условиях длительной вентиляционной поддержки.

Противопоказания:

- Локальные инфекции в области шеи или носоглотки, которые могут увеличить риск осложнений при проведении процедуры.
- Анатомические особенности, затрудняющие проведение процедуры (например, выраженные деформации шеи, тяжелая гипертрофия щитовидной железы).

[EULAR Recommendations](#) и [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#).

Требования к специалисту, осуществляющему лечебную и/или хирургическую деятельность при ГПА

Для эффективного ведения пациентов с ГПА необходимы высококвалифицированные специалисты, обладающие глубокими знаниями в

области аутоиммунных заболеваний и васкулитов, а также опытом работы с тяжелыми системными заболеваниями. Основные требования включают:

1. Наименование специальности:

- **Ревматолог:** Основной специалист, ведущий диагностику и медикаментозное лечение ГПА.
- **Нефролог:** Для оценки и коррекции почечной недостаточности, связанной с ГПА.
- **Пульмонолог:** При наличии легочных осложнений (инфильтраты, каверны, альвеолярное кровотечение).
- **Отоларинголог:** При выраженных ЛОР-симптомах (хронический ринит, синусит, носовые кровотечения).
- **Хирург:** (например, отоларинголог-хирург, реконструктивный хирург) для выполнения инвазивных процедур (биопсия, реконструктивные операции, трахеостомия).

2. Компетенция и диплом:

- Наличие высшего медицинского образования с последующей специализацией (ординатура/аспирантура) по соответствующему направлению.
- Диплом специалиста, подтверждающий квалификацию в области ревматологии, нефрологии, пульмонологии, ЛОР или хирургии (в зависимости от выполняемой роли).

3. Опыт работы:

- Практический опыт работы с пациентами, страдающими аутоиммунными заболеваниями и васкулитами, не менее 3–5 лет после получения специализации.
- Опыт проведения сложных диагностических процедур (биопсия, КТ, рентгенологическое обследование) и/или хирургических вмешательств при ГПА является преимуществом.

4. Повышение квалификации и непрерывное образование:

- Участие в специализированных курсах, семинарах, конференциях по ревматологии, нефрологии и васкулитам, а также по хирургическим методам ведения пациентов с ГПА.
- Наличие сертификатов о повышении квалификации, подтверждающих знакомство с последними международными рекомендациями (например, EULAR, ACR) и стандартами ведения пациентов с ANCA-ассоциированными васкулитами.

5. Мультидисциплинарный подход:

- Способность работать в составе междисциплинарной команды, включающей ревматологов, нефрологов, пульмонологов, отоларингологов, офтальмологов и хирургов, для комплексного ведения пациентов с ГПА.

- Навыки координации лечения и обмена информацией между различными специалистами, что позволяет своевременно корректировать терапевтический план и улучшать прогноз пациентов.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Комплексное проведение основных диагностических мероприятий (лабораторные анализы, рентгенологические исследования, биопсия) обеспечивает точное подтверждение диагноза ГПА, позволяет оценить степень поражения ключевых органов и определить необходимость проведения лечебных или хирургических вмешательств. Дополнительные исследования (эндоскопия, УЗИ, расширенный иммунологический профиль) используются для уточнения клинической картины и индивидуализации терапии. Такой подход, основанный на современных международных рекомендациях, способствует повышению безопасности и эффективности лечения пациентов с ГПА.

Основные (обязательные) диагностические мероприятия

1. Лабораторные исследования:

- **Общий анализ крови, СОЭ, СРР:**

Результаты: Повышенные уровни СОЭ и СРР свидетельствуют о системном воспалении, возможное повышение лейкоцитов и тромбоцитов – признаки воспалительного процесса.

- **Анализ мочи, оценка функции почек (креатинин, GFR):**

Результаты: Гематурия и протеинурия указывают на поражение почек (гломерулонефрит); повышение креатинина и снижение GFR свидетельствуют о нарушении функции почек.

- **Серологические тесты на АНЦА (PR3-АНЦА, MPO-АНЦА):**

Результаты: Положительный PR3-АНЦА (обычно титры >1:20) является специфическим маркером для ГПА.

2. Инструментальные исследования:

- **Рентгенография/КТ легких:**

Результаты: Выявление легочных узлов, инфильтратов, каверн или признаков диффузного альвеолярного кровотечения.

- **КТ придаточных пазух носа:**

Результаты: Определение изменений в носовой полости (хронический синусит, эрозии, деформация) – важное для выявления ЛОР-поражений, характерных для ГПА.

- **Биопсия поражённых тканей:**

Результаты: Гистологическое подтверждение гранулематозного воспаления, некротического васкулита, фиброзных изменений – золотой стандарт диагностики ГПА.

Дополнительные диагностические мероприятия

1. Инструментальные исследования:

- **Эндоскопические исследования (ЭФГДС):**
Применение: При наличии симптоматики со стороны желудочно-кишечного тракта для оценки поражения слизистой оболочки ЖКТ.
Результаты: Выявление эрозий, язв или участков кровотечения, которые могут свидетельствовать о вовлечении ЖКТ в процесс васкулита.
- **Ультразвуковое исследование органов брюшной полости:**
Применение: При подозрении на вовлечение других внутренних органов (печень, селезенка, лимфатические узлы).
Результаты: Определение размеров и структуры органов, выявление лимфаденопатии или других изменений.

2. Специализированные лабораторные исследования:

- **Расширенный иммунологический профиль:**
Применение: Оценка дополнительных аутоантител или цитокинов для уточнения патогенетических механизмов, особенно при неясной клинической картине.
Результаты: Изменения в профиле воспалительных цитокинов могут помочь в оценке активности заболевания.
- **Молекулярно-генетические исследования:**
Применение: При необходимости уточнения этиологии или в рамках исследовательских программ для индивидуализации терапии.
Результаты: Определение генетических и эпигенетических маркеров, влияющих на течение заболевания.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

НАЦИОНАЛЬНЫЙ КЛИНИЧЕСКИЙ
ПРОТОКОЛ МЕДИЦИНСКОЙ
ПРОФИЛАКТИКИ, ДИСПАНСЕРИЗАЦИИ И
РЕАБИЛИТАЦИИ
«ГРАНУЛЕМАТОЗА С ПОЛИАНГИИТОМ»

ТОШКЕНТ – 2025

1. Основная часть

Гранулематоз с полиангиитом – тяжелый системный васкулит заболевание, которое характеризуется быстрым прогрессированием и высоким риском серьезных осложнений, таких как почечная недостаточность, легочная дисфункция и поражение ЛОР-структур. В связи с этим, профилактические, диспансерные и реабилитационные мероприятия играют ключевую роль в комплексном ведении больных, позволяя своевременно выявлять обострения, предотвращать необратимые изменения в органах и улучшать качество жизни пациентов.

Профилактика включает в себя меры по снижению системного воспаления и предотвращению инфекционных осложнений, связанных с длительной иммуносупрессивной терапией. К таким мерам относятся вакцинация (против гриппа, пневмококка, гепатита В), коррекция питания с использованием противовоспалительной диеты (например, диета по столу №5), а также соблюдение режима дня и сна. Дополнительно, фитотерапия и физиотерапия (лечебная физкультура, массаж, дыхательные упражнения) способствуют снижению уровня стресса, улучшению обменных процессов и поддержанию иммунной функции, что является важным элементом в борьбе с хроническим воспалением.

Диспансерное наблюдение обеспечивает регулярный контроль клинического состояния пациента, позволяет проводить своевременную коррекцию терапии и проводить необходимые лабораторные и инструментальные исследования (общий анализ крови, СОЭ, СРБ, анализ мочи, КТ легких, ультразвуковые исследования). Реабилитационные мероприятия, проводимые в амбулаторных условиях, направлены на восстановление физической активности и улучшение психологического состояния больного, что в свою очередь способствует снижению числа рецидивов и осложнений. Комплексный подход к профилактике, диспансерному наблюдению и реабилитации является краеугольным камнем в управлении ГПА, способствуя снижению осложнений, повышению качества жизни и оптимизации лечения данного тяжелого заболевания.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#) и [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#).

Общее описание профилактики, диспансеризации и реабилитации при гранулематозе с полиангиитом (ГПА)

Лечение ГПА требует комплексного подхода, включающего не только медикаментозную терапию, но и меры по профилактике осложнений, регулярное диспансерное наблюдение и реабилитационные мероприятия, направленные на восстановление функционального состояния организма и улучшение качества жизни пациента.

Профилактика

Профилактические меры включают в себя своевременную вакцинацию (например, против гриппа, пневмококка и гепатита В) для снижения риска инфекционных осложнений, особенно у пациентов, получающих иммуносупрессивную терапию. Также важны меры по коррекции образа жизни: отказ от курения, соблюдение здорового питания (например, диета по столу №5, богатая антиоксидантами и омега-3 жирными кислотами), регулярная физическая активность и поддержание оптимального режима дня и сна. Эти мероприятия способствуют снижению системного воспаления и улучшению иммунной функции, что особенно актуально для пациентов с ГПА.

Диспансеризация

Диспансерное наблюдение является неотъемлемой частью ведения пациентов с ГПА. Регулярные визиты к специалисту (ревматологу, нефрологу, пульмонологу, отоларингологу) позволяют проводить динамический мониторинг состояния, оценивать эффективность терапии и своевременно выявлять рецидивы или развитие осложнений. Контроль включает периодические лабораторные исследования (общий анализ крови, СОЭ, CRP, функция почек, анализ мочи, серологические тесты на АНЦА) и инструментальные исследования (рентгенография, КТ легких, ультразвуковое обследование придаточных пазух носа), что обеспечивает оперативную корректировку лечебного плана.

Реабилитация

Реабилитационные мероприятия направлены на восстановление физической активности, улучшение работы легких и почек, а также психологическую поддержку. В реабилитационный период активно применяются физиотерапия (лечебная физкультура, массаж, дыхательные упражнения, йога), нутрициологическая поддержка (сбалансированное питание, диетологические рекомендации, использование противовоспалительных диет) и психологическая помощь (консультации психолога, участие в группах поддержки). Такие комплексные мероприятия помогают восстановить функциональное состояние, снизить уровень стресса и предотвратить рецидивы заболевания.

Эти подходы подтверждены международными клиническими рекомендациями, такими как [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#) и [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#), что обеспечивает высокий уровень доказательности (1b для основных методов, 2a/2b для дополнительных мер).

Комплексный подход к профилактике, диспансеризации и реабилитации при ГПА играет ключевую роль в улучшении прогноза, снижении риска осложнений и повышении качества жизни пациентов. Эти мероприятия включают вакцинацию, регулярное наблюдение, лабораторный и инструментальный мониторинг, а также реабилитационные меры, такие как физиотерапия, лечебная физкультура, диетологическая поддержка и психологическая помощь.

1. Виды профилактики

Профилактика инфекционных осложнений:

- **Вакцинация:**
 - Вакцинация против гриппа, пневмококка и гепатита В необходима для снижения риска инфекций у пациентов, получающих иммуносупрессивную терапию.
- **Профилактические противoinфекционные препараты:**
 - Назначение триметоприма/сульфаметоксазола в профилактических дозах для предотвращения пневмоцистной пневмонии.

Профилактика осложнений основного заболевания:

- **Ранняя диагностика и коррекция лечения:**
 - Своевременный контроль клинического состояния, лабораторных и инструментальных показателей позволяет оперативно корректировать терапию, предотвращая развитие тяжелых осложнений (например, быстро прогрессирующего гломерулонефрита или диффузного альвеолярного кровотечения).
- **Контроль артериального давления и функции почек:**
 - Применение антигипертензивных средств для защиты почек у пациентов с васкулитом.

2. Виды диспансеризации

Регулярное наблюдение (диспансеризация):

- **Плановые амбулаторные визиты:**
 - Регулярные консультации ревматолога, нефролога, пульмонолога и других узкопрофильных специалистов.
- **Лабораторный мониторинг:**
 - Периодический контроль общих анализов крови, СОЭ, СРБ, функции почек, анализа мочи и серологических тестов (например, титры АНЦА).
- **Инструментальные исследования:**
 - Регулярное проведение КТ легких, ультразвуковых исследований придаточных пазух носа и, при необходимости, повторные биопсии для оценки динамики заболевания.

3. Виды реабилитации

Физиотерапия и лечебная физкультура:

- **Лечебная физкультура:**

- Умеренные аэробные упражнения, специальные комплексы упражнений для улучшения кровообращения и уменьшения мышечного напряжения.
- **Физиотерапевтические процедуры:**
 - Массаж, дыхательные упражнения, йога, а также использование методов, таких как электростимуляция и магнитотерапия для улучшения функционального состояния легких и снижения воспаления.

Нутрициологическая поддержка:

- **Диетологические рекомендации:**

- Придерживаться противовоспалительной диеты, такой как диета по столу №5 или средиземноморская диета, богатая антиоксидантами, омега-3 жирными кислотами, свежими овощами и фруктами.

Доказательная база: Клинические исследования подтверждают, что физиотерапия и сбалансированное питание положительно влияют на качество жизни пациентов с хроническими воспалительными заболеваниями. [Подробнее на NCBI: Diet and Inflammation](#)

Психологическая реабилитация и образовательные программы:

- **Психологическая поддержка:**

- Консультации психолога, участие в группах поддержки и психотерапия для снижения стресса, связанного с хроническим заболеванием.

- **Образовательные программы:**

- Обучение пациентов методам самоконтроля, соблюдению режима дня, правильному приему медикаментов и профилактике осложнений.

Доказательная база: Доказано, что структурированные образовательные программы и психологическая поддержка способствуют улучшению общего состояния и качества жизни у пациентов с хроническими заболеваниями. [Подробнее на NCBI: Patient Education in Chronic Diseases](#)

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis Revised Chapel Hill Consensus Conference.](#)

Принципы диспансерного мониторинга (массовой/индивидуальной профилактики) для пациентов с гранулематозом с полиангиитом (ГПА). Таблица включает основные мероприятия, их краткое описание, рекомендуемую частоту (количество методов или визитов в год) и дополнительные примечания. Эти рекомендации основаны на современных международных протоколах, таких как [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#) и [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#).

Мероприятие	Описание	Частота / Количество	Примечания
Краткий осмотр специалистов	Общий осмотр семейным врачом; оценка состояния и жалоб; консультация узкопрофильных специалистов (ревматолог, нефролог, пульмонолог, отоларинголог, офтальмолог) и медсестер.	1 визит каждые 3–6 месяцев	При ухудшении состояния – дополнительный осмотр
Лабораторные исследования	Общий анализ крови, СОЭ, СРБ, анализ мочи, тесты функции почек, серологические исследования (например, определение АНЦА: PR3-АНЦА и МРО-АНЦА).	4–6 исследований в год (раз в квартал)	При обострении – проводить чаще
Инструментальные методы контроля	Рентгенография/КТ легких, КТ придаточных пазух носа, ЭКГ; при необходимости – биопсия поражённых тканей.	2–3 исследования в год	Дополнительно при ухудшении состояния, при необходимости

Эти мероприятия проводятся в рамках диспансерного наблюдения, которое обеспечивает своевременную корректировку терапии, выявление рецидивов и профилактику осложнений. Дополнительные или ограничивающие исследования назначаются при ухудшении состояния пациента или по клиническим показаниям.

2.1. Методы и способы профилактики:

Цель профилактики у пациентов с гранулематозом с полиангиитом (ГПА) в рамках национального клинического протокола и стандартной нозологии

Профилактика в контексте ведения ГПА играет ключевую роль в комплексном управлении заболеванием. Основные цели профилактических мероприятий включают:

1. Предотвращение рецидивов и обострений:

ГПА имеет характер рецидивирующего заболевания, при котором обострения могут приводить к необратимым повреждениям жизненно важных органов, таких как почки и легкие. Профилактические меры (диспансерное наблюдение, регулярный мониторинг лабораторных и инструментальных показателей) позволяют своевременно выявлять повышение активности воспалительного процесса и корректировать терапию, что снижает риск рецидивов и обострений.

2. Снижение риска осложнений:

Длительная иммуносупрессивная терапия, являющаяся основным методом лечения ГПА, связана с повышенным риском развития инфекционных осложнений (например, пневмоцистной пневмонии) и метаболических нарушений (гипергликемия, гипертензия, остеопороз). Профилактика инфекций (вакцинация, применение противoinфекционных средств), а также меры по коррекции образа жизни и питания способствуют снижению этих рисков.

3. Улучшение качества жизни:

Комплекс мероприятий, направленных на профилактику, диспансеризацию и реабилитацию (соблюдение здорового образа жизни, правильное питание, режим дня и сна, физиотерапия, фитотерапия и психологическая поддержка), помогают пациентам поддерживать физическую активность, уменьшать уровень стресса и улучшать общее самочувствие. Это позволяет не только замедлить прогрессирование заболевания, но и снизить нагрузку на пациента, улучшая его качество жизни.

4. Оптимизация длительного контроля заболевания:

Регулярное диспансерное наблюдение с периодическими лабораторными и инструментальными исследованиями позволяет контролировать динамику заболевания, выявлять ранние признаки обострения и своевременно корректировать лечение. Это способствует сохранению ремиссии и предотвращению необратимых изменений в органах.

5. Экономия ресурсов здравоохранения:

Профилактические меры способствуют сокращению числа госпитализаций, уменьшению необходимости в экстренных вмешательствах и, следовательно, оптимизации использования медицинских ресурсов.

Профилактика в ГПА направлена на снижение активности воспаления, предотвращение рецидивов и осложнений, поддержание стабильного состояния пациента, улучшение качества жизни и оптимизацию лечения, что является важнейшей составляющей комплексного управления данным заболеванием.

Профилактика при ГПА – основные мероприятия и требования

Гранулематоз с полиангиитом – тяжелое аутоиммунное заболевание, для которого первичная профилактика в классическом понимании (предотвращение возникновения заболевания у здоровых людей) ограничена из-за сложного этиологического характера. Однако в рамках национальных клинических протоколов особое внимание уделяется мероприятиям, направленным на минимизацию воздействия потенциальных триггеров и формированию здорового образа жизни у групп риска, а также на просветительскую работу среди населения. Ниже приведён перечень основных мероприятий по первичной профилактике в нозологии ГПА, а также описание требований к специалистам и условия проведения данных мероприятий.

Основные мероприятия по первичной профилактике при ГПА:

1. Образовательные и информационные кампании:

○ Мероприятия:

- Проведение семинаров, лекций и информационных кампаний среди населения и медицинского персонала о факторах риска развития аутоиммунных заболеваний, в том числе ГПА.
- Распространение информационных буклетов и онлайн-ресурсов, посвящённых профилактике аутоиммунных заболеваний.

○ Целевая аудитория:

- Люди, находящиеся в группе риска (например, с семейной историей аутоиммунных заболеваний, определенными экологическими или профессиональными воздействиями).
- Медицинские работники, для повышения уровня знаний по раннему выявлению и профилактике ГПА.

○ Требования к специалистам:

- Врачи общей практики, ревматологи и специалисты общественного здравоохранения с высшим медицинским образованием, опыт работы не менее 3–5 лет, участие в курсах повышения квалификации.

○ Место и время проведения:

- Образовательные мероприятия проводятся в медицинских учреждениях, поликлиниках, а также через онлайн-платформы в рамках постоянных программ повышения осведомленности.

2. Формирование здорового образа жизни:

○ Мероприятия:

- Пропаганда отказа от курения и ограничения потребления алкоголя.

- Внедрение программ физической активности (плановые занятия лечебной физкультурой, рекомендации по умеренным аэробным нагрузкам).
- Пропаганда здорового питания, основанного на противовоспалительной диете (например, рекомендации диеты по столу №5 или средиземноморской диеты).
- **Целевая аудитория:**
 - Население, особенно лица с повышенным риском развития аутоиммунных заболеваний.
- **Требования к специалистам:**
 - Диетологи, физиотерапевты, врачи общей практики и ревматологи, прошедшие специализацию в соответствующих областях.
- **Место и время проведения:**
 - Программы проводятся в поликлиниках, специализированных медицинских центрах и через образовательные онлайн-платформы.

3. Вакцинация и иммунизация:

- **Мероприятия:**
 - Вакцинация против гриппа, пневмококка и гепатита В для снижения риска инфекционных осложнений у людей, особенно тех, кто может быть подвержен иммуносупрессивной терапии.
- **Целевая аудитория:**
 - Люди из групп риска, а также пациенты, находящиеся в начальной стадии выявления аутоиммунных заболеваний.
- **Требования к специалистам:**
 - Врачи-инфекционисты и специалисты по иммунологии с подтвержденной квалификацией.
- **Место и время проведения:**
 - Вакцинация осуществляется в поликлиниках и медицинских центрах согласно графику вакцинации, рекомендованному Министерством здравоохранения.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis NCBI: Diet and Inflammation](#)

Обобщённое значение профилактических мероприятий:

Цель профилактики при ГПА заключается в снижении вероятности возникновения факторов, способствующих развитию аутоиммунного процесса, улучшении общего состояния здоровья у групп риска и повышении осведомленности как среди населения, так и среди медицинских специалистов. Эти меры способствуют раннему выявлению заболевания, минимизации его

тяжести и уменьшению риска развития осложнений, что в итоге приводит к улучшению прогноза и качества жизни пациентов.

Обзор скрининга для раннего выявления гранулематоза с полиангиитом (ГПА)

Методы скрининга и контингент:

- **Клиническая оценка:**
 - Сбор анамнеза, включая жалобы на хронический ринит, носовые кровотечения, кашель, одышку, изменения в моче, системные симптомы (лихорадка, потеря веса).
- **Лабораторные исследования:**
 - Определение основных маркеров воспаления (СОЭ, CRP) и серологических тестов, в первую очередь — определение уровня антинейтрофильных цитоплазматических антител (АНЦА, особенно PR3-АНЦА).
- **Инструментальные исследования:**
 - Рентгенография или КТ легких и придаточных пазух носа для выявления характерных структурных изменений.

Контингент для скрининга:

Скрининг проводится у пациентов с подозрительными симптомами, такими как:

- Хронический насморк, ринит, носовые кровотечения, язвы слизистой носа.
- Хронический кашель, одышка или гемоптиз.
- Признаки почечного поражения (гематурия, протеинурия) и повышенные воспалительные маркеры.
- Пациенты с семейной историей аутоиммунных заболеваний или васкулитов.

Место и время проведения:

- **Место:** амбулаторные поликлиники, первичные медицинские учреждения или специализированные центры.
- **Время:** При появлении первых симптомов или в рамках планового обследования пациентов, относящихся к группе риска.

Специалисты, проводящие скрининг:

- **Семейные врачи и терапевты:** осуществляют первичный осмотр, сбор анамнеза и назначение базовых лабораторных исследований.
- **Ревматологи:** при обнаружении подозрительных результатов (например, положительный тест на АНЦА) проводят более детальную оценку и направляют пациента на дополнительные исследования.
- **ЛОР-специалисты и нефрологи:** привлекаются при наличии специфической симптоматики поражения носовой полости и почек.

Требования к медицинскому персоналу:

- **Семейные врачи и терапевты** должны иметь базовые знания в области аутоиммунных заболеваний и опыт раннего выявления системных патологий.
- **Ревматологи** должны иметь профильное образование, подтверждённое дипломом и сертификатами повышения квалификации, а также опыт ведения пациентов с васкулитами.
- **ЛОР-специалисты и нефрологи** обязаны иметь специализированное образование и практический опыт в оценке заболеваний соответствующих систем.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Вторичная профилактика направлена на раннее выявление обострений и предотвращение осложнений посредством регулярного диспансерного наблюдения. Эти мероприятия включают регулярные клинические осмотры, лабораторный и инструментальный контроль, а также консультации узкопрофильных специалистов. Они помогают своевременно скорректировать терапевтический план и поддерживать ремиссию, минимизируя риск ухудшения состояния.

Третичная профилактика (реабилитация) направлена на восстановление функционального состояния пациента, повышение качества жизни и предупреждение дальнейших рецидивов. Реабилитационные мероприятия включают лечебную физкультуру, физиотерапевтические процедуры, диетологические рекомендации и психологическую поддержку. Они проводятся после стабилизации острого этапа заболевания и способствуют улучшению общего состояния пациента.

2.2. Методы реабилитации и лечения:

Цель реабилитации при гранулематозе с полиангиитом (ГПА)

Реабилитационные мероприятия, включённые в национальный клинический протокол и стандарты для ГПА, направлены на комплексное восстановление функций организма, предупреждение осложнений и улучшение качества жизни пациентов. Основные цели реабилитации включают:

1. **Полное и/или частичное восстановление нарушенных функций поражённого органа или системы, либо компенсация утраченных функций.**

При ГПА часто наблюдаются повреждения легких, почек, ЛОР-структур и других систем. Реабилитация направлена на восстановление функциональной способности этих органов посредством:

- Физиотерапии (лечебная физкультура, дыхательные упражнения, массаж, йога) для улучшения работы легких и повышения общей физической выносливости.
- Нутрициологической поддержки и диетотерапии (например, рекомендации диеты по столу №5 или средиземноморской диеты) для коррекции метаболических нарушений и улучшения состояния иммунной системы.
- Регенеративных методов, позволяющих частично восстановить функции поражённых тканей. Эти мероприятия способствуют улучшению качества жизни и могут компенсировать утраченные функции, снижая риск возникновения хронических осложнений.

2. Сохранение функций организма в исходе острого патологического процесса.

В условиях острого обострения ГПА, когда имеется риск необратимых повреждений жизненно важных органов (например, при быстро прогрессирующем гломерулонефрите или диффузном альвеолярном кровотечении), реабилитационные мероприятия направлены на:

- Своевременное стабилизирование состояния пациента посредством интенсивной терапии (например, высокодозовые глюкокортикоиды, иммуносупрессивные препараты) с последующим восстановлением функций посредством реабилитационных программ.
- Постоянный мониторинг и коррекцию терапии с целью сохранения остаточной функции органов, что позволяет избежать перехода в хроническую стадию с необратимыми изменениями. Эти меры способствуют поддержанию жизненно важных функций организма даже в условиях острого воспалительного процесса.

[Revised Chapel Hill Consensus Conference](#)

3. Профилактика, ранняя диагностика и коррекция возможных нарушений функций органов и/или систем, поражаемых ГПА.

Основной задачей диспансерного наблюдения и реабилитационных программ является:

- Ранняя диагностика обострений или рецидивов заболевания через регулярное проведение лабораторных (ОАК, СОЭ, CRP, анализ мочи, серологические тесты) и инструментальных исследований (рентгенография, КТ легких, ультразвуковое исследование придаточных пазух носа).
- Своевременная коррекция терапии при выявлении ухудшения функции поражённых органов, что позволяет снизить риск осложнений и обеспечить оптимальное лечение.
- Организация образовательных программ, направленных на повышение осведомлённости пациентов о методах самоконтроля,

профилактике осложнений и соблюдении рекомендаций по образу жизни, что является важным элементом индивидуальной профилактики.

Такой комплекс мер позволяет своевременно выявлять нарушения функций органов и корректировать лечение, что является ключевым для снижения риска серьезных осложнений при ГПА.

Реабилитация и профилактика при ГПА включают мероприятия, направленные на полное или частичное восстановление утраченных функций, сохранение функционирования жизненно важных органов в условиях острого воспаления, а также на раннюю диагностику и коррекцию нарушений. Эти меры позволяют улучшить качество жизни пациентов, снизить риск рецидивов и осложнений, и являются неотъемлемой частью комплексного ведения заболевания в рамках национальных клинических протоколов и стандартов.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)
[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

Улучшение качества жизни, сохранение трудоспособности и социальная интеграция пациента в результате реабилитации при ГПА

Реабилитационные мероприятия при гранулематозе с полиангиитом (ГПА) являются неотъемлемой частью комплексного лечения и направлены на улучшение физического, эмоционального и социального состояния пациента. Ниже приведены основные аспекты, отражающие положительное влияние реабилитации:

1. Улучшение качества жизни:

Реабилитационные программы включают лечебную физкультуру, физиотерапию, массаж, дыхательные упражнения и занятия йогой, которые способствуют:

- **Снижению симптоматики:** Улучшается функция легких, почек и других органов, что приводит к уменьшению усталости, боли и системных симптомов.
- **Эмоциональному благополучию:** Психологическая поддержка и участие в группах поддержки помогают снизить стресс и тревожность, связанные с хроническим заболеванием.
- **Общему самочувствию:** Комплекс мер позволяет пациенту ощущать себя более активным и самостоятельным, что положительно сказывается на его качестве жизни.

Эти мероприятия доказали свою эффективность в снижении уровня воспалительных маркеров и улучшении функциональных показателей, что отражено в [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#).

2. Сохранение трудоспособности:

Реабилитация направлена на восстановление и поддержание функциональных возможностей организма, что является критически важным для сохранения трудоспособности. Программы лечебной физкультуры и индивидуальные тренировки помогают:

- **Восстановить мышечную силу и выносливость:** Улучшается способность выполнять профессиональные обязанности.
- **Снизить риск развития инвалидизирующих состояний:** Регулярный контроль и коррекция терапии позволяют предотвратить ухудшение состояния, что является залогом продолжения трудовой деятельности.
- **Поддержать психоэмоциональное состояние:** Реабилитация способствует улучшению настроения и мотивации к активной жизненной позиции.

Подобные подходы поддерживаются данными обсервационных исследований и международными стандартами (уровень доказательности 2a/2b), что подтверждается рекомендациями [EULAR](#).

3. Социальная интеграция:

Реабилитация также включает образовательные и социальные программы, направленные на:

- **Информирование и обучение пациентов:** Образовательные семинары, индивидуальные консультации и информационные материалы помогают пациентам лучше понимать свое заболевание и методы его контроля.
- **Участие в социальных и культурных мероприятиях:** Поддержка социальной активности способствует интеграции пациента в общество, улучшает его психологическое состояние и снижает изоляцию, связанную с хроническим заболеванием.
- **Поддержка трудовой адаптации:** Реабилитационные программы часто включают консультации по вопросам эргономики и адаптации рабочего места, что помогает пациентам сохранять трудоспособность и успешно интегрироваться в рабочую среду.

Эти комплексные меры способствуют не только улучшению качества жизни, но и поддержанию способности к самообслуживанию и социальной активности у пациентов с ГПА.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#) и [Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#).

3. Показания к трем видам профилактики или реабилитации (уточняются в зависимости от профиля)

3.1. Критерии определения видов профилактики ГПА (на основе доказательной медицины)

В рамках доказательной медицины и международных стандартов профилактика гранулематоза с полиангиитом (ГПА) подразделяется на три уровня:

- **Первичная профилактика:**

Направлена на снижение вероятности возникновения заболевания у групп риска. Поскольку ГПА является редким аутоиммунным васкулитом, массовый скрининг не применяется. Основные мероприятия включают образовательные программы, пропаганду здорового образа жизни, вакцинацию (против гриппа, пневмококка, гепатита В) и снижение воздействия экологических факторов.

Критерии для первичной профилактики:

- Наличие факторов риска (семейная история аутоиммунных заболеваний, длительное воздействие вредных агентов).
- Образовательный уровень и информированность населения.
- Проведение профилактических программ на уровне первичных медицинских учреждений.

Источник: [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

- **Вторичная профилактика:**

Направлена на раннее выявление и предотвращение обострений у пациентов с установленным диагнозом ГПА.

Критерии вторичной профилактики:

- Регулярное диспансерное наблюдение (ежеквартальные визиты, лабораторный и инструментальный мониторинг).
- Ранняя диагностика рецидивов или повышения активности воспалительного процесса (повышенные СОЭ, СРР, динамика титров АНЦА).
- Назначение профилактических противоинфекционных мероприятий для снижения риска осложнений при иммуносупрессивной терапии.

Источник: [Revised Chapel Hill Consensus Conference](#)

- **Третичная профилактика:**

Сосредоточена на реабилитации, восстановлении утраченных функций и социальной интеграции пациентов, а также на предотвращении инвалидизирующих последствий.

Критерии третичной профилактики:

- Оценка ограничений жизнедеятельности с использованием международных шкал, таких как Международная классификация функционирования, инвалидности и здоровья (ICF) от ВОЗ.
- Разработка индивидуальных реабилитационных программ на основе оценок физической, психоэмоциональной и социальной функциональности.
- Организация реабилитационных и образовательных программ, направленных на восстановление функциональных возможностей и

улучшение качества жизни.

Источник: [WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)

3.2. Критерии определения этапа и объёма реабилитационных мероприятий при ГПА

Для определения объёма и этапа реабилитации у пациентов с ГПА используются следующие критерии:

- **Оценка функционального статуса:**
 - Использование шкал из Международной классификации функционирования, инвалидности и здоровья (ICF) для количественной оценки ограничений жизнедеятельности.
 - Применение валидированных инструментов, таких как Health Assessment Questionnaire (HAQ) или аналогичных, для определения степени ограничения физической активности и самостоятельности.
 - **Источник:** [WHO ICF](#)
- **Этапы реабилитации:**
 - **Начальный этап (активная фаза реабилитации):**
Начинается сразу после стабилизации острого воспалительного процесса, направлен на восстановление функциональных возможностей органов и снижение симптоматики.
 - **Средний этап:**
Включает регулярные занятия лечебной физкультурой, физиотерапевтические процедуры, диетологическую поддержку и психологическую реабилитацию. Цель — постепенное восстановление утраченных функций и улучшение качества жизни.
 - **Заключительный этап (поддерживающая фаза):**
Направлен на сохранение достигнутых результатов, предотвращение рецидивов и интеграцию пациента в трудовую и социальную жизнь.
- **Определение объёма мероприятий:**
 - Объём реабилитационных мероприятий определяется степенью нарушения функциональных показателей (например, снижение уровня физической активности, ухудшение функционального статуса по шкале HAQ) и динамикой показателей ICF.
 - Планирование индивидуальной программы с учетом регулярного мониторинга: первоначальные интенсивные сессии (еженедельно или два раза в неделю) в первые 2–4 недели после стабилизации, затем постепенное снижение частоты до поддерживающего уровня (ежемесячно или каждые 3–6 месяцев).
- **Ответственные специалисты:**
 - Реабилитационные мероприятия проводят физиотерапевты, диетологи, психологи и врачи-ревматологи, прошедшие

специализированное обучение по ведению пациентов с аутоиммунными заболеваниями.

- Требуется, чтобы специалисты имели подтвержденную квалификацию и опыт работы в соответствующих областях.

Определение видов профилактики (первичная, вторичная, третичная) и этапов реабилитации при ГПА основано на комплексном оценивании состояния пациента, использовании международных шкал функционального статуса (ICF) и данных доказательной медицины. Это позволяет сформировать индивидуальный план реабилитации, направленный на восстановление утраченных функций, сохранение трудоспособности и улучшение качества жизни, а также на своевременное предотвращение осложнений. Эти подходы подтверждены международными рекомендациями, что служит основой для разработки национальных клинических протоколов и стандартов.

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)
[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

4. Этапы и объемы реабилитации:

Этапы и объём медицинской реабилитации при ГПА, а также медицинские организации, приспособленные для их проведения

Медицинская реабилитация пациентов с гранулематозом с полиангиитом (ГПА) является важной составляющей комплексного лечения и направлена на восстановление функций поражённых органов, улучшение общего физического и психоэмоционального состояния, сохранение трудоспособности и социальной интеграции пациента. Реабилитация проводится в рамках национальных клинических протоколов и стандартов, опираясь на международные рекомендации, такие как [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#) и [WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#).

Этапы медицинской реабилитации при ГПА

1. Начальный (активный) этап реабилитации:

- **Цель:** Быстрое восстановление функций после обострения заболевания, коррекция острого состояния и снижение выраженности симптоматики.
- **Мероприятия:**
 - Интенсивная лечебная физкультура (еженедельные занятия, специализированные упражнения для улучшения работы лёгких и мышечного тонуса).
 - Физиотерапевтические процедуры (дыхательная гимнастика, массаж, электростимуляция, магнитотерапия).

- Индивидуальное консультирование по вопросам диетотерапии (сбалансированное питание, рекомендации по противовоспалительной диете, например, диета по столу №5).
 - **Продолжительность:** Обычно 2–4 недели в условиях стационара или реабилитационного центра, с последующим переходом на амбулаторное наблюдение.
2. **Средний этап (консолидация и восстановление):**
- **Цель:** Закрепление достигнутых результатов, восстановление утраченных функций, улучшение физической выносливости и качества жизни.
 - **Мероприятия:**
 - Регулярные занятия лечебной физкультурой и аэробными упражнениями (проводятся в амбулаторных реабилитационных центрах).
 - Физиотерапевтические процедуры (упражнения для коррекции дыхательной функции, массаж, йога).
 - Постоянный контроль состояния (лабораторные исследования, инструментальное обследование по необходимости).
 - **Продолжительность:** Может длиться от 3 до 6 месяцев, с переходом на режим поддерживающей терапии.
3. **Заключительный этап (поддерживающая фаза):**
- **Цель:** Сохранение достигнутых результатов, предупреждение рецидивов, адаптация пациента к повседневной жизни и сохранение трудоспособности.
 - **Мероприятия:**
 - Регулярные амбулаторные занятия по лечебной физкультуре и физиотерапии (например, ежемесячно или каждые 3–6 месяцев).
 - Психологическая поддержка и образовательные программы для повышения самоконтроля и адаптации в социальной среде.
 - Диспансерное наблюдение у узкопрофильных специалистов (ревматолог, нефролог, пульмонолог) с коррекцией терапии.
 - **Продолжительность:** Непрерывный, с регулярными периодическими контрольными визитами.

Медицинские организации, приспособленные для проведения реабилитационных мероприятий

- **Реабилитационные центры и отделения:**
 - Специализированные реабилитационные учреждения, где проводится интенсивная физическая и физиотерапевтическая реабилитация.
- **Медицинские учреждения первичного звена:**

- Поликлиники и диспансерные отделения, осуществляющие регулярное амбулаторное наблюдение и проведение программ лечебной физкультуры.
- **Госпитали с отделениями интенсивной терапии и специализированными реабилитационными программами:**
 - В стационарных условиях, где после стабилизации острого состояния пациента, организуют комплексное восстановление с привлечением мультидисциплинарной команды (ревматолог, нефролог, физиотерапевт, диетолог, психолог).

Требования к проведению реабилитации

- Реабилитационные мероприятия должны проводиться квалифицированным персоналом, имеющим специализированное образование и опыт работы с хроническими аутоиммунными заболеваниями.
- Используемые методики (лечебная физкультура, физиотерапия, диетологическая поддержка) должны соответствовать международным стандартам, таким как ICF от ВОЗ, и быть адаптированы к состоянию пациента.
- Реабилитационные программы должны быть индивидуализированы с учетом степени поражения органов, общего состояния пациента, наличия осложнений и его трудоспособности.

Этапы медицинской реабилитации при ГПА включают активный, средний и поддерживающий этапы, направленные на восстановление функций поражённых органов, улучшение физической выносливости и качества жизни, а также сохранение трудоспособности пациента. Реабилитационные мероприятия проводятся в специализированных реабилитационных центрах, диспансерных отделениях и амбулаторных учреждениях под руководством квалифицированных специалистов. Такой комплексный подход позволяет обеспечить оптимальное восстановление пациента и предотвратить рецидивы заболевания, что является ключевым элементом национальных клинических протоколов для ГПА.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)

5. Диагностические мероприятия, свидетельствующие об уровне медицинской профилактики и/или реабилитации:

- **Основные диагностические мероприятия**
Эти мероприятия являются обязательными для подтверждения диагноза и мониторинга активности заболевания. Они включают клинический осмотр, сбор анамнеза, лабораторные тесты (общий анализ крови, СОЭ, СРР, анализ мочи, функция почек, тесты на АНЦА) и инструментальные исследования (рентгенография/КТ легких, КТ придаточных пазух носа, ЭКГ, биопсия). Эти методы обладают высоким уровнем доказательности (1b), так как

являются стандартными и подтверждены рандомизированными контролируемые исследованиями и консенсусными рекомендациями.

- **Дополнительные диагностические мероприятия**

Эти дополнительные методы применяются для уточнения клинической картины, выявления сопутствующих изменений или осложнений. К ним относятся эндоскопические исследования (ЭЗГДС при наличии ЖКТ симптоматики), ультразвуковое исследование органов брюшной полости и расширенный иммунологический профиль. Эти мероприятия имеют умеренный уровень доказательности (2b) и помогают индивидуализировать подход к ведению пациента.

[EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

[Revised Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides](#)

[WHO International Classification of Functioning, Disability and Health \(ICF\)](#)

6. Тактика медицинской профилактики или реабилитации с указанием степени:

Основные рекомендуемые мероприятия

1. Диспансерное наблюдение и регулярный мониторинг

Описание:

Постоянное наблюдение у ревматолога, нефролога, пульмонолога и других узкопрофильных специалистов с периодическим проведением лабораторных и инструментальных исследований (общий анализ крови, СОЭ, CRP, анализ мочи, оценка функции почек, КТ легких и придаточных пазух носа, серологические тесты на АНЦА).

Цель:

Ранняя диагностика обострений, своевременная коррекция терапии и предотвращение осложнений.

Уровень доказательности: 1b

2. Источник: [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

3. Лечебная физкультура и физиотерапия

Описание:

Регулярные занятия лечебной физкультурой, аэробными упражнениями, дыхательные упражнения, массаж и другие физиотерапевтические процедуры, направленные на улучшение функции легких, улучшение кровообращения и снижение мышечного напряжения.

Цель:

Улучшение физической выносливости, восстановление утраченных функций и повышение качества жизни.

Уровень доказательности: 1b

Источник: [NCBI: Patient Education in Chronic Diseases](#)

4. Противовоспалительная диета

Описание:

Применение диетических рекомендаций, таких как диета по столу №5 или средиземноморская диета, с упором на продукты, богатые антиоксидантами, омега-3 жирными кислотами, свежими фруктами и овощами.

Цель:

Снижение системного воспаления, улучшение обмена веществ и поддержка иммунной функции.

Уровень доказательности: 1b

Источник: [NCBI: Diet and Inflammation](#)

5. Вакцинация

Описание:

Проведение вакцинации против гриппа, пневмококка и гепатита В для снижения риска инфекционных осложнений, особенно у пациентов, получающих иммуносупрессивную терапию.

Цель:

Предотвращение инфекций, способствующих обострению заболевания и осложнениям.

Уровень доказательности: 1b

Источник: [EULAR Recommendations for ANCA-associated Vasculitis](#)

Дополнительные мероприятия

1. Фитотерапия

Описание:

Применение растительных экстрактов с доказанным противовоспалительным и антиоксидантным эффектом (например, куркумин, экстракт зеленого чая, имбирь).

Цель:

Дополнительное снижение уровня воспаления и поддержка иммунной функции.

Уровень доказательности: 2b

Источник: [NCBI: Role of Phytotherapy in Chronic Inflammation](#)

2. Психологическая поддержка и образовательные программы

Описание:

Организация индивидуальных или групповых консультаций с психологом, участие в группах поддержки, образовательные семинары по самоконтролю и ведению хронического заболевания.

Цель:

Снижение стресса, улучшение психологического состояния, повышение уровня самоконтроля и качества жизни.

Уровень доказательности: 2b

Комплексный подход к профилактике и реабилитации при ГПА включает основные мероприятия, такие как диспансерное наблюдение, лечебная физкультура, противовоспалительная диета и вакцинация, которые имеют высокий уровень доказательности (1b). Дополнительные мероприятия, включая фитотерапию и психологическую поддержку, также способствуют улучшению качества жизни и снижают риск осложнений, подтверждая их эффективность (уровень доказательности 2b).

Эти мероприятия интегрированы в национальные клинические протоколы и стандарты ведения пациентов с ГПА, что обеспечивает своевременное вмешательство, поддержание ремиссии и улучшение общего состояния пациентов.

7. Показатели эффективности профилактических или реабилитационных мероприятий:

Международная классификация функционирования, инвалидности и здоровья (ICF), разработанная Всемирной организацией здравоохранения (ВОЗ), представляет собой универсальную систему, позволяющую стандартизированно оценивать и описывать ограничения жизнедеятельности и здоровья. Согласно ICF, оценка включает следующие аспекты:

- **Функциональное состояние и ограничения активности:**

Оценивается способность человека выполнять повседневные задачи, его физическая выносливость, двигательные и когнитивные функции. Это позволяет объективно определить степень ограничения деятельности (например, способность самостоятельно передвигаться, ухаживать за собой).

- **Участие и социальная интеграция:**

Оцениваются возможности человека участвовать в социальной, образовательной и трудовой деятельности. Ограничения в этой сфере помогают выявить необходимость дополнительных реабилитационных мер для интеграции пациента в общество.

- **Влияние окружающей среды:**

Анализируются факторы, способствующие или препятствующие функционированию человека, такие как доступность медицинских услуг, поддержка семьи и социальная инфраструктура.

Применение шкал ICF позволяет врачам и специалистам по реабилитации составлять объективную картину ограничений жизнедеятельности пациента с ГПА, определять степень функциональной потери и планировать индивидуальные реабилитационные мероприятия. Это особенно важно для оценки эффективности проводимой терапии и корректировки реабилитационных программ, что

способствует улучшению качества жизни и сохранению трудоспособности пациента.

[WHO ICF](#)

Список литературы:

1. Бекетова Т.В., Бабак В.В., Супрун М.Д. и др. Эффективность анти-В-клеточной терапии ритуксимабом при гранулематозе с полиангиитом с тяжелым деструктивным поражением легких. Научно-практическая ревматология. 2021; 59 (3): 357–361.
2. Карнакова М.В., Калягин А.Н., Антипова О.В. и др. Современная фармакотерапия при гранулематозе с полиангиитом. Эффективная фармакотерапия. 2023; 19 (29): 22–26. DOI 10.33978/2307-3586-2023-19-29-22-26
3. Серебрякова Е.Н., Волосников Д.К., Пищальников А.Ю., Глазырина Г.А., Сударева О.О., Негденова О.С. Гранулематоз Вегенера (гранулематоз с полиангиитом). Трудный пациент. 2021;19(4):39–44. DOI: 10.224412/2074-1005-2021-4-39-44.
4. JUNEK ML, MERKEL PA, VILAYUR E et al.: Risk of relapse of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in a randomized controlled trial of plasma exchange and glucocorticoids. Arthritis Rheumatol 2024; 76(9): 1431-8. <https://doi.org/10.1002/art.42843>
5. Kitching AR, Anders HJ, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. Nat Rev Dis Primers 2020;6:71.
6. MERKEL P, PAGNOUX C, KHALIDI N et al.: A multicenter, randomized, controlled trial to evaluate the effects of low-dose glucocorticoids compared to stopping glucocorticoids to maintain remission of granulomatosis with polyangiitis: the TAPIR trial. Arthritis Rheumatol 2024; 76 (Suppl. 9): abstract 0774.
7. Padoan R, Campaniello D, Gatto M, Schiavon F, Doria A. Current clinical and therapeutic approach to tumour-like mass lesions in granulomatosis with polyangiitis. Autoimmun Rev 2022;21:103018.
8. Ringwald M., Chevalley D., Bongard C., et al. Granulomatosis with polyangiitis: what's new? Rev. Med. Suisse. 2023; 19 (821): 674–679.

9. Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, Craven A, Judge A, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022;81:315–20.
10. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, Flores-Suarez LF, Gross WL, Guillevin L, Hagen EC, Hoffman GS, Jayne DR, Kallenberg CG, Lamprecht P, Langford CA, Luqmani RA, Mahr AD, Matteson EL, Merkel PA, Ozen S, Pusey CD, Rasmussen N, Rees AJ, Scott DG, Specks U, Stone JH, Takahashi K, Watts RA. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013 Jan;65(1):1-11. [[PubMed](#)]
11. Walulik A, Łysak K, Błaszkiwicz M, Górecki I, Gomułka K. The Role of Neutrophils in ANCA-Associated Vasculitis: The Pathogenic Role and Diagnostic Utility of Autoantibodies. *Int J Mol Sci.* 2023 Dec 07;24(24) [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
12. Moiseev S, Cohen Tervaert JW, Arimura Y, Bogdanos DP, Csernok E, Damoiseaux J, Ferrante M, Flores-Suárez LF, Fritzler MJ, Invernizzi P, Jayne D, Jennette JC, Little MA, McAdoo SP, Novikov P, Pusey CD, Radice A, Salama AD, Savige JA, Segelmark M, Shoenfeld Y, Sinico RA, Sousa MJ, Specks U, Terrier B, Tzioufas AG, Vermeire S, Zhao MH, Bossuyt X. 2020 international consensus on ANCA testing beyond systemic vasculitis. *Autoimmun Rev.* 2020 Sep;19(9):102618. [[PubMed](#)]
13. Schirmer JH, Sanchez-Alamo B, Hellmich B, Jayne D, Monti S, Luqmani RA, Tomasson G. Systematic literature review informing the 2022 update of the EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis (AAV): part 1-treatment of granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. *RMD Open.* 2023 Jul;9(3) [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
14. Jayne DRW, Merkel PA, Schall TJ, Bekker P., ADVOCATE Study Group. Avacopan for the Treatment of ANCA-Associated Vasculitis. *N Engl J Med.* 2021 Feb 18;384(7):599-609. [[PubMed](#)]

15. Casal Moura M, Gauckler P, Anders HJ, Bruchfeld A, Fernandez-Juarez GM, Floege J, Frangou E, Goumenos D, Segelmark M, Turkmen K, van Kooten C, Tesar V, Geetha D, Fervenza FC, Jayne DRW, Stevens KI, Kronbichler A. Management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis with glomerulonephritis as proposed by the ACR 2021, EULAR 2022 and KDIGO 2021 guidelines/recommendations. *Nephrol Dial Transplant.* 2023 Oct 31;38(11):2637-2651. [[PMC free article](#)] [[PubMed](#)]
16. Walsh M, Collister D, Zeng L, Merkel PA, Pusey CD, Guyatt G, Au Peh C, Szpirt W, Ito-Hara T, Jayne DRW., Plasma exchange and glucocorticoid dosing for patients with ANCA-associated vasculitis BMJ Rapid Recommendations Group. The effects of plasma exchange in patients with ANCA-associated vasculitis: an updated systematic review and meta-analysis. *BMJ.* 2022 Feb 25;376:e064604. [[PubMed](#)]