Гранулематоз Вегенера

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 21.11.2026 · МКБ-10: M31.3 · Ассоциация детских ревматологов

Гранулематоз Вегенера, или гранулематоз с полиангиитом, — системный гранулематозно-некротизирующий васкулит мелких сосудов с преимущественным поражением ЛОР-органов, легких, почек, глаз и слуха. Рекомендация предназначена прежде всего для ведения детей: диагностика и начало патогенетической терапии выполняются в специализированном стационаре, а тактика зависит от активности, органных осложнений, тромботической микроангиопатии и вторичного гемофагоцитарного синдрома.

Главное

- Наиболее характерно сочетание хронического гнойного или геморрагического поражения носа и пазух, легочных узлов/инфильтратов или полостей, ANCA и почечного синдрома; ринит и синусит наблюдаются у 100% пациентов, поражение легких — у 56–100%, почек — у 77%.
- Диагноз устанавливают при наличии не менее 3 из 6 признаков: гранулематозное воспаление по морфологии, поражение верхних дыхательных путей, стеноз гортани/трахеи/бронхов, поражение легких, ANCA, поражение почек.
- До назначения глюкокортикоидов, иммунодепрессантов или ГИБП нужно завершить лабораторно-инструментальное обследование, исключить онкологические и онкогематологические заболевания и подтвердить диагноз.
- Фебрильная или гектическая лихорадка, не отвечающая на антипиретики и антибиотики, а также геморрагическая сыпь и кровотечения требуют обследования на вторичный гемофагоцитарный синдром и тромботическую микроангиопатию.
- ТМА диагностируют при наличии минимум двух признаков: тромбоцитопении, микроангиопатической гемолитической анемии и ишемического поражения органов; тромбоцитопения обычно означает уровень тромбоцитов менее 150 × 10^9/л или снижение более чем на 25% от исходного.
- Критерии вторичного гемофагоцитарного синдрома: ферритин более 684 нг/мл и минимум два признака из четырех — тромбоциты ≤180 × 10^9/л, АСТ >48 Ед/л, триглицериды >1,75 ммоль/л, фибриноген ≤3,60 г/л.
- В ремиссии необходимы длительное наблюдение и контроль терапии: ревматолог осматривает пациента не реже одного раза в месяц после начала или коррекции лечения и не реже одного раза в 3 месяца после достижения ремиссии; плановый контроль в стационаре проводится через 3 и 6 месяцев, затем каждые 6 месяцев.

Диагностика

1. Проводят диагностику и дифференциальную диагностику в стационаре, оказывающем помощь детям с ревматическими заболеваниями.
2. Выполняют физикальное обследование с оценкой общего состояния, температуры, кожи и слизистых, лимфоузлов, ЛОР-органов, легких, сердца, живота, почек, суставов, мышц и походки. При фебрильной/гектической лихорадке без ответа на лечение дополнительно исключают ГФС и ТМА.
3. Назначают общий анализ крови, коагулограмму, биохимический анализ крови с ферритином и триглицеридами, С-реактивный белок, иммуноглобулины, ANCA с определением PR3 и MPO, другие иммунологические тесты, общий анализ мочи, альбумин мочи и суточную протеинурию.
4. Для подтверждения поражения органов выполняют КТ органов грудной полости, КТ лицевого отдела черепа, УЗИ внутренних органов и почек, ЭКГ и эхокардиографию; при поражении легких показана трахеобронхоскопия, при неврологических симптомах — МРТ головного мозга.
5. Исключают инфекции и заболевания-имитаторы: туберкулез, грибковые и гельминтозные инфекции, бруцеллез, сепсис, онкологические заболевания, системную красную волчанку, синдром Гудпасчера, ANCA-положительный язвенный колит и другие ревматические болезни.
6. Диагноз ГВ устанавливают по критериям EULAR, PRINTO и PreS 2010 года при наличии не менее 3 из 6 признаков.

Лечение

- После подтверждения диагноза начинают патогенетическое лечение в профильном стационаре. До установления диагноза допускаются только НПВП для контроля лихорадки и боли; монотерапию НПВП не продолжают дольше 1 месяца.
- При высокой или кризовой активности либо жизнеугрожающих системных проявлениях проводят пульс-терапию метилпреднизолоном 10–30 мг/кг за введение внутривенно, максимум 1 г/сут, 3 дня подряд. Затем назначают преднизолон 1–2 мг/кг/сут, максимум 60 мг/сут, с постепенным снижением до поддерживающих 0,1–0,3 мг/кг/сут.
- При нетяжелом ГВ без поражения почек используют метотрексат 10–15 мг/м² поверхности тела в неделю подкожно, максимум 25 мг/нед. Фолиевую кислоту назначают по 1 мг ежедневно, кроме дня метотрексата, или 5 мг один раз в неделю.
- При высокой активности, поражении легких или почек и рефрактерности к глюкокортикоидам применяют циклофосфамид внутривенно по одной из схем: 0,5–0,75 г/м² каждые 2 недели; 500–1000 мг/м² ежемесячно в течение 6 месяцев, максимум 1,2 г; либо 15 мг/кг каждые 2 недели 6 недель, затем каждые 3 недели. Для снижения уротоксичности назначают месну 240 мг/м² или 20% дозы циклофосфамида перед введением и через 4 и 8 часов после него.
- Микофенолата мофетил назначают в дозе 600 мг/м²/сут, максимум 2000 мг/сут; при недостаточном эффекте дозу можно повысить до 1500 мг/м²/сут, максимум 3000 мг/сут. Азатиоприн применяют по 2–3 мг/кг/сут, максимум 150 мг/сут, с контролем лейкоцитов не ниже 4,5–5,0 × 10⁹/л.
- Ритуксимаб при высокой активности и недостаточном эффекте глюкокортикоидов с иммунодепрессантами вводят по 375 мг/м² один раз в неделю 4 недели либо двумя введениями с интервалом 14 дней: 575 мг/м² при площади поверхности тела ≤1,5 м² или 750 мг/м² при площади >1,5 м², максимум 1000 мг.
- При ГФС применяют глюкокортикоид в сочетании с циклоспорином и иммуноглобулином человека нормальным; возможны пульс-терапия метилпреднизолоном 20–30 мг/кг внутривенно или дексаметазон 10–20 мг/м²/сут внутривенно, циклоспорин 3–5 мг/кг/сут и иммуноглобулин 1–2 г/кг за курс.
- При подтвержденной ТМА, включая аГУС, назначают экулизумаб; при жизнеугрожающем течении ГВ с полиорганным поражением, поражением почек или ТМА дополнительно применяют плазмообмен, иммуносорбцию, каскадную плазмофильтрацию или селективную плазмосорбцию.

Когда направить и как наблюдать

- При подозрении на ГВ пациента госпитализируют в ревматологическое отделение для диагностики, дифференциальной диагностики и назначения терапии.
- При обострении, осложнениях, сопутствующих заболеваниях, побочных эффектах или стойкой непереносимости ГИБП/иммунодепрессанта нужна неотложная госпитализация в стационар, инициировавший патогенетическую терапию.
- При активном ГФС госпитализация нужна для обследования и коррекции терапии при развитии осложнений или непереносимости медикаментозного лечения.
- Тяжелое или критическое состояние, полиорганная недостаточность, поражение ЦНС, легких, сердца или ЖКТ требуют наблюдения анестезиологом-реаниматологом и решения вопроса о переводе в ОРИТ.
- При подозрении на пневмонию, генерализации герпетической инфекции, возможной ЦМВ- или Эпштейна–Барр-вирусной инфекции, фебрильной нейтропении или снижении иммуноглобулинов показана госпитализация.

Частые вопросы

Сколько критериев достаточно для диагноза гранулематоза Вегенера?

Нужно не менее 3 из 6 критериев EULAR/PRINTO/PreS: морфология, верхние дыхательные пути, стеноз гортани/трахеи/бронхов, легкие, ANCA и почки.

Как интерпретировать отрицательный ANCA?

Отрицательный результат не исключает ГВ: ANCA не определяются примерно у 10% пациентов с гистологически доказанным заболеванием, преимущественно при локальном варианте. Результат оценивают вместе с клиникой, визуализацией и морфологией.

Когда думать о вторичном гемофагоцитарном синдроме?

Диагностические критерии включают ферритин >684 нг/мл и минимум два дополнительных лабораторных признака: тромбоциты ≤180 × 10^9/л, АСТ >48 Ед/л, триглицериды >1,75 ммоль/л или фибриноген ≤3,60 г/л.

Какая базовая схема лечения высокой активности ГВ?

Используют пульс-терапию метилпреднизолоном 10–30 мг/кг за введение внутривенно 3 дня, затем преднизолон 1–2 мг/кг/сут с постепенным снижением. При высокой активности, поражении легких или почек, рефрактерном к глюкокортикоидам, назначают циклофосфамид, а при недостаточном эффекте возможен ритуксимаб.

Когда временно прекращать иммунодепрессант или ГИБП?

При тромбоцитах ≤150 и >100 × 10^9/л либо нейтрофилах <1,5 и ≥1,0 × 10^9/л лечение приостанавливают на 7 дней и повторяют общий анализ крови через неделю. При нейтрофилах <1,0 × 10^9/л или тромбоцитах <100 × 10^9/л препарат отменяют; возобновление возможно после восстановления нейтрофилов до ≥1,5 × 10^9/л.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/481-granulematoz-vegenera. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/481_2