# Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (Другие уточненные нарушения с вовлечением иммунного механизма, не классифицированные в других рубриках)

Клинические рекомендации Минздрава России · дети · редакция 2026 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D89.8 · Ассоциация медицинских генетиков, Ассоциация детских ревматологов

Криопирин-ассоциированные периодические синдромы (CAPS) — редкие моногенные аутовоспалительные заболевания, включающие FCAS, MWS и CINCA/NOMID. Рекомендация посвящена диагностике у детей, исключению инфекционных, онкологических и других воспалительных заболеваний, терапии ингибиторами ИЛ-1, контролю осложнений и гемофагоцитарного синдрома.

## Главное

- CAPS связаны с мутациями NLRP3 и наследуются преимущественно аутосомно-доминантно: риск передачи болезни от родителя-носителя составляет 50%.
- Общий фенотип включает лихорадку, уртикароподобную сыпь, суставные, глазные и неврологические проявления, нейросенсорную тугоухость и риск АА-амилоидоза; острофазовые показатели обычно повышены, а РФ и АНФ отсутствуют.
- FCAS обычно провоцируется холодом: симптомы появляются через 1–2 часа, достигают максимума через 6–8 часов и проходят в течение 24 часов.
- ГК и ГИБП не следует назначать до завершения полного лабораторно-инструментального обследования, исключения онкологических и онкогематологических заболеваний и установления диагноза CAPS.
- Основная патогенетическая терапия при системном воспалении, органных нарушениях, СОЭ более 30 мм/ч, СРБ более 20 мг/л или более 4 верхних границ нормы — ингибитор ИЛ-1: канакинумаб или анакинра (УДД 3, УУР В).
- При подозрении на вторичный гемофагоцитарный синдром ориентируются на ферритин более 684 нг/мл и минимум два признака: тромбоциты ≤180×10⁹/л, АСТ >48 Ед/л, триглицериды >1,75 ммоль/л или фибриноген ≤3,60 г/л.
- Диспансерный контроль включает оценку активности AIDAI и MWS-DAS через 3 месяца после начала или коррекции терапии, затем каждые 6 месяцев; ADDI оценивают ежегодно.

## Диагностика

1. Обследовать пациента в стационаре, оказывающем помощь детям с ревматическими заболеваниями; собрать сведения о возрасте дебюта, связи приступов с холодом или стрессом, постоянстве симптомов, поражении кожи, суставов, глаз, нервной системы, слуха и почек, а также о семейных случаях.
2. При осмотре оценить температуру, общее состояние, распространенность и характер сыпи, лимфоузлы, суставы и объем движений, походку, мышцы и кости, признаки поражения почек, печени, селезенки, сердца и легких (УДД 5, УУР С).
3. Выполнить общий анализ крови, СРБ, СОЭ, биохимический анализ, коагулограмму, общий анализ мочи, альбумин и суточную протеинурию; оценить функцию почек и скорость клубочковой фильтрации при признаках поражения почек (УДД 3–5, УУР С).
4. Провести молекулярно-генетическое исследование NLRP3; при подтвержденном патогенном генотипе достаточно одного из признаков — уртикарной сыпи, покраснения глаз или нейросенсорной тугоухости. При отсутствии подтвержденного генотипа нужны минимум два из этих трех признаков.
5. Если генетическое исследование недоступно, диагноз CAPS устанавливают при обязательном повышении СРБ или SAA и минимум двух из шести признаков: уртикароподобная сыпь, холодо- или стресс-индуцированные эпизоды, нейросенсорная тугоухость, мышечно-скелетные симптомы, хронический асептический менингит, скелетные аномалии.
6. Для оценки органов-мишеней выполнить УЗИ внутренних органов и почек, ЭКГ, ЭхоКГ; при активном артрите — УЗИ и лучевую визуализацию сустава (УДД 4–5, УУР С).

7. При лихорадке у пациента с CAPS исключить вторичный ГФС: оценить гемограмму, ферритин, триглицериды, фибриноген, АСТ, коагулограмму, маркеры инфекции и поражение органов; при наличии критериев A. Ravelli верифицировать диагноз и начинать иммуносупрессивную терапию.

## Лечение

- До установления диагноза допустимы только НПВП для контроля лихорадки и боли; монотерапию НПВП не проводят дольше 1 месяца. В тексте указаны диклофенак, нимесулид, мелоксикам и ибупрофен — в дозах по инструкциям; для ибупрофена интервалы между приемами составляют 6–8 часов (УДД 5, УУР С).
- После подтверждения CAPS при системном воспалении или органных нарушениях назначают канакинумаб либо анакинру. Анакинра: пациентам старше 8 месяцев с массой тела ≥10 кг — 1–2 мг/кг/сут подкожно; при тяжелом течении или отсутствии эффекта дозу повышают до 3–4 мг/кг/сут, при необходимости — до 8 мг/кг/сут (УДД 3, УУР В).
- Канакинумаб применяют пациентам старше 2 лет по инструкции; лечение для поддержания ремиссии описано как пожизненное. Если клинического эффекта нет через 7 дней после первой инъекции, допускается вторая инъекция; у пациентов старше 4 лет при отсутствии эффекта через 7 дней после второй — третья инъекция по схеме рекомендации.
- При выраженной боли, стойкой фебрильной или гектической лихорадке, перикардите, плеврите или рефрактерном течении применяют ГК: пульс-терапию метилпреднизолоном 10–30 мг/кг внутривенно 3 дня, при необходимости 5 дней, либо преднизолон или метилпреднизолон внутрь 1 мг/кг/сут (УДД 5, УУР С).
- При ГФС лечение проводят в стационаре: ГК сочетают с циклоспорином и нормальным иммуноглобулином человека; метилпреднизолон вводят по 20–30 мг/кг внутривенно либо применяют дексаметазон 10–20 мг/м²/сут внутривенно. Циклоспорин назначают 3–5 мг/кг/сут, иммуноглобулин — 1–2 г/кг за курс в течение 2 дней (УДД 4–5, УУР С).
- Если активность ГФС нарастает в первые 48 часов базовой терапии, добавляют анакинру 5–10 мг/кг/сут внутривенно в два введения на 3–10 дней, при необходимости дольше. При неэффективности этой комбинации дополнительно используют руксолитиниб: 2,5 мг дважды в сутки при массе до 10 кг, 5 мг дважды в сутки при массе 10–25 кг или 10 мг дважды в сутки при массе более 25 кг; альтернативой является тофацитиниб 10 мг дважды в сутки (УДД 4, УУР С).
- При активном инфекционном триггере ГФС назначают этиотропную антибактериальную, противогрибковую или противовирусную терапию. При снижении абсолютного числа нейтрофилов ≤1,0×10⁹/л применяют филграстим 5–10 мкг/кг/сут подкожно 3–5 дней, при необходимости дольше; лечение ГФС продолжают до отсутствия лихорадки и спленомегалии, восстановления клеток крови, ферритина ≤500 мкг/л и триглицеридов ♡ ммоль/л.

## Когда направить и как наблюдать

- Пациента с подозрением на CAPS госпитализируют в ревматологическое отделение для полной диагностики, дифференциального поиска и назначения патогенетической терапии.
- При активном CAPS госпитализация нужна для обследования и коррекции неэффективной терапии; выписка возможна после стабилизации, купирования лихорадки и других системных проявлений, снижения суставной активности и нормализации или явной тенденции к нормализации лабораторных показателей.
- Обострение или осложнение болезни, сопутствующее заболевание, побочная реакция либо стойкая непереносимость канакинумаба или анакинры требуют неотложной госпитализации в стационар, инициировавший патогенетическую терапию.
- При подозрении на онкологическое заболевание немедленно отменяют ГИБП и госпитализируют пациента.

## Частые вопросы

**Какие критерии позволяют классифицировать CAPS без генетического подтверждения?**

Нужно повышение СРБ или SAA и минимум два из шести признаков: уртикароподобная сыпь, холодо- или стресс-индуцированные эпизоды, нейросенсорная тугоухость, мышечно-скелетные симптомы, хронический асептический менингит и скелетные аномалии.

**Как отличить клинические варианты CAPS?**

FCAS связан преимущественно с холодом; MWS занимает промежуточное положение по тяжести; CINCA/NOMID является наиболее тяжелой формой CAPS.

**Когда начинать ингибитор ИЛ-1?**

После подтверждения CAPS и исключения инфекционных, онкологических и других заболеваний — при лихорадке, сыпи, органных нарушениях, СОЭ более 30 мм/ч, СРБ более 20 мг/л или более 4 верхних границ нормы. Основные варианты — канакинумаб и анакинра.

**Какая доза анакинры используется при CAPS?**

Пациентам старше 8 месяцев с массой тела ≥10 кг назначают 1–2 мг/кг/сут подкожно. При тяжелом течении или отсутствии эффекта дозу повышают до 3–4 мг/кг/сут, при необходимости — до 8 мг/кг/сут.

**Как лечить CAPS, осложненный гемофагоцитарным синдромом?**

Лечение проводят в стационаре: ГК сочетают с циклоспорином 3–5 мг/кг/сут и иммуноглобулином человека 1–2 г/кг за 2 дня. При нарастании ГФС в первые 48 часов добавляют анакинру 5–10 мг/кг/сут внутривенно в двух введениях; эффективность оценивают каждые 48 часов.

---

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/758-kriopirin-associirovannye-periodicheskie-sindromy-drugie-utochnennye. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/758_2