ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров’я України
_____ № _____

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

АСОЦІЙОВАНИЙ З АНТИНЕЙТРОФІЛЬНИМИ ЦИТОПЛАЗМАТИЧНИМИ АНТИТІЛАМИ ВАСКУЛІТ

2026

Загальна частина

Діагноз: Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт

Коди за НК 025:2021:

M31 Інші некротизуючі васкулопатії

Розробники

Роман Яцишин	Ректор Івано-Франківського національного медичного університету, голова робочої групи;
Валентина Чоп'як	завідувач кафедри клінічної імунології та алергології ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького», заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Ганна Кузьміна	професор кафедри терапії, кардіології та сімейної медицини факультету післядипломної освіти Дніпровського державного медичного університету;
Галина Проценко	директор експертного консультативно-діагностичного та лікувального центру рідкісних та фармакорезистентних ревматичних хвороб консультативної поліклініки державної установи «Національний науковий центр «Інститут кардіології, клінічної та регенеративної медицини імені академіка М.Д. Стражеска Національної академії медичних наук України» (за згодою);
Ігор Господарський	завідувач кафедри клінічної імунології, алергології і загального догляду за хворими Тернопільського національного медичного університету імені І.Я. Горбачевського;
Дмитро Іванов	завідувач кафедри нефрології та ЕТ Національного медичн ого університету імені О.О. Богомольця;
Михайло Дельва	завідувач кафедри нервових хвороб Полтавського державного медичного університету;
Олександра Томашевська	професор кафедри внутрішньої медицини № 2 ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»;

Олег Яковенко	завідувач кафедри внутрішньої та сімейної медицини медичного факультету Волинського національного університету імені Лесі Українки (за згодою);
Юрій Орел	професор кафедри хірургії ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»;
Олег Надашкевич	завідувач кафедри сімейної медицини ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»;
Лілія Кузик	професор кафедри патологічної анатомії та судової медицини ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»;
Христина Ліщук-Якимович	доцент кафедри клінічної імунології та алергології ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького», експерт з питань імунології та алергології Департаменту охорони здоров'я Львівської обласної військової адміністрації, член групи експертів Міністерства охорони здоров'я України за напрямком «Алергологічна допомога та імунологія»;
Олена Зімба	доцент кафедри внутрішньої медицини № 2 ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»;
Ярина Бойко	професор кафедри клінічної імунології та алергології ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького», керівник клініки дитячої імунології та ревматології зі стаціонаром спеціалізованої педіатрії комунального некомерційного підприємства Львівської обласної ради «Клінічний центр дитячої медицини»;
Віра Гаєвська	доцент кафедри пропедевтики внутрішніх хвороб ДНТ «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького».

Методологічний супровід та інформаційне забезпечення

Оксана Гуленко	директор Департаменту стандартів у сфері охорони здоров’я Державного експертного центру Міністерства охорони здоров’я України, заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.

Рецензенти

Заболотна Діана Дмитрівна	завідувач відділом ринології та алергології з групою рентгенології державної установи «Інститут отоларингології імені проф. О.С. Коломійченка Національної академії медичних наук України», професор, д.м.н.;
Борткевич Олег Петрович	професор кафедри терапії та ревматології Національного університету охорони здоров'я України імені П.Л. Шупика, професор, д.м.н.

Дата оновлення стандарту медичної допомоги - 2031 рік

Перелік скорочень

ААВ	Асоційований з АНЦА васкуліт
АНЦА	Антинейтрофільні цитоплазматичні антитіла
ГКС	Глюкокортикостероїди
ГПА	Гранульоматоз з поліангіїтом
ЕГПА	Еозинофільний гранульоматоз з поліангіїтом
ЕКГ	Електрокардіографія
ЗОЗ	Заклади охорони здоров’я
іПГС	Ідіопатичний підголосовий стеноз
КМП	Клінічний маршрут пацієнта
КТ	Комп'ютерна томографія
ЛДГ	Лактатдегідрогеназа
МДК	Мультидисциплінарна команда
МПА	Мікроскопічний поліангіїт
МПО	Мієлопероксидаза
МРТ	Магнітно-резонансна томографія
НЕ	Нейтрофільна еластаза
(р)ШКФ	(Розрахункова) швидкість клубочкової фільтрації
ШКТ	Шлунково-кишковий тракт
ШОЕ	Швидкість осідання еритроцитів
ACR	American College of Rheumatology (Американський коледж ревматології)
BNP	Brain natriuretic peptide (мозковий натрійуретичний пептид)
BVAS	Бірмінгемська шкала активності васкуліту (Birmingham Vasculitis Activity Score)
VDI	індекс пошкодження васкулітом (Vasculitis Damage Index)
СРБ	С-реактивний білок
EULAR	The European Alliance of Associations for Rheumatology (Європейський альянс асоціацій ревматології)
Ig	Імуноглобулін
PR3	Протеїназа 3
Форма № 025/о	Форма № 025/о форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_» та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров’я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982
Форма № 003/о	форма первинної облікової документації № 003/о «Медична карта стаціонарного хворого №_» та Інструкція щодо її заповнення, затверджена наказом Міністерства охорони здоров’я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974

Розділ І. Організація надання медичної допомоги

1. Положення стандарту медичної допомоги

Основне ведення пацієнтів з асоційованим з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами (далі - АНЦА) васкулітом (далі - ААВ) здійснюється лікарем-ревматологом / лікарем-ревматологом дитячим.

Діагностика, лікування та подальше ведення пацієнтів із ААВ потребує міждисциплінарного підходу та здійснюється мультидисциплінарною командою фахівців (далі - МДК), до складу якої мають входити: лікар-імунолог / лікар-імунолог дитячий, лікар-нефролог / лікар-нефролог дитячий, лікар-пульмонолог / лікар-пульмонолог дитячий, лікар-отоларинголог / лікар-отоларинголог дитячий, лікар-гематолог / лікар-гематолог-онколог дитячий, лікар загальної практики – сімейної медицини, лікар-терапевт, лікар-педіатр, лікар-хірург / лікар-хірург дитячий та інші спеціалісти відповідно до клінічних потреб пацієнта із ААВ.

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних клінічних проявів ААВ з метою їх раннього виявлення, направлення пацієнтів до лікаря-ревматолога / лікаря-ревматолога дитячого та забезпечення раннього встановлення діагнозу.

Медична допомога пацієнтам з ААВ надається амбулаторно та в умовах денного стаціонару при легкому, середньо-тяжкому перебігу ААВ.

Госпіталізація пацієнтів до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу з урахуванням Критеріїв госпіталізації пацієнтів для надання стаціонарної медичної допомоги, затверджених наказом Міністерства охорони здоров’я України від 30 липня 2026 року № 1044, здійснюється у разі:

тяжкого перебігу ААВ;

тяжкого швидкопрогресуючого, із загрозливим для життя перебігом ААВ, що супроводжується розвитком ішемічних, некротичних і запальних змін у життєво важливих органах та системах з метою проведення верифікаційних морфологічних діагностичних процедур щодо ушкодження внутрішніх органів;

необхідності проведення додаткових спеціальних інструментальних досліджень, що мають проводитись в умовах стаціонару;

застосування пульс-терапії глюкокортикостероїдами (далі – ГКС);

необхідності підбору імуносупресивних, імунобіологічних, антибактеріальних лікарських засобів;

проведення екстракорпоральних та кисневих методів лікування (за наявності показань).

2. Обґрунтування

ААВ є гетерогенними, багатосистемними розладами, для яких характерне запалення та некроз дрібних і середніх кровоносних судин невідомої етіології, ведення яких потребує міждисциплінарного підходу. ААВ складається з трьох специфічних станів: гранульоматоз з поліангіїтом (далі - ГПА), мікроскопічний поліангіїт (далі - МПА) і еозинофільний гранульоматоз з поліангіїтом (далі - ЕГПА).

Ефективна міждисциплінарна взаємодія та належна комунікація між усіма фахівцями, залученими до надання медичної допомоги пацієнтам із ААВ, є необхідною умовою ранньої діагностики, безперервності лікування, реабілітації, респіраторної підтримки та паліативного супроводу. Пацієнти та члени їхніх сімей або особи, які здійснюють догляд, повинні бути поінформовані щодо характеру захворювання, прогнозу, доступних методів лікування та підтримки, а також мати можливість брати активну участь у прийнятті клінічних рішень.

Підвищення обізнаності лікарів щодо клінічних проявів ААВ і впровадження сучасних підходів до діагностики сприяють ранньому встановленню діагнозу, направленню пацієнтів до лікаря-ревматолога / лікаря-ревматолога дитячого та початку мультидисциплінарного ведення.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) наявні локально узгоджені письмові документи, що координують медичну допомогу для забезпечення своєчасного направлення до закладу охорони здоров'я, що надає спеціалізовану медичну допомогу (далі – ЗОЗ), для обстеження та лікування пацієнтів з ознаками серйозної патології;

2) існує задокументований індивідуальний план медичної допомоги, узгоджений з пацієнтом та, за його згодою, членами сім'ї/законними представниками, доступний МДК, та містить інформацію про діагноз пацієнта, лікування і ведення його стану;

3) пацієнт та, за його згодою, члени сім'ї/законні представники забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації;

4) за наявності прогресуючих невиліковних порушень життєво важливих функцій пацієнт направляється до ЗОЗ, які надають паліативну медичну допомогу, для забезпечення комплексного довготривалого супроводу відповідно до Порядку надання паліативної допомоги, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України 04 червня 2020 року № 1308, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 01 липня 2020 року за № 609/34892.

Розділ ІІ. Діагностика

1. Положення стандарту медичної допомоги

ААВ може бути запідозрений лікарем будь-якої спеціальності на підставі виявлення у пацієнта насторожливих клінічних ознак, що можуть вказувати на наявність ААВ.

Діагноз ААВ, його диференціація та верифікація, визначення конкретної клінічної форми, індекс активності захворювання встановлюється лікарями-ревматологами / лікарями-ревматологами дитячими на підставі анамнестичних даних, клінічного (фізикального) обстеження, лабораторних та інструментальних досліджень. Водночас, встановлення діагнозу ААВ потребує

ретельної мультидисциплінарної оцінки для визначення тактики ведення пацієнта.

Для підтвердження діагнозу ААВ проводиться гістопатологічне дослідження із виявленням некротизуючого гломерулонефриту або некротизуючого васкуліту в ураженому органі якомога раніше; типовим морфологічним патерном є paucі-immune (мало-імунний) некротизуючий гломерулонефрит із сегментарними екстракапілярними проліфератами. У разі неможливості проведення біопсії діагноз має ґрунтуватися на сукупності клінічних, лабораторних та імунологічних критеріїв KDIGO та EULAR.

Усім пацієнтам із підтвердженим або підозрюваним ААВ проводиться структурована клінічна оцінка активності захворювання з урахуванням ураження всіх потенційно залучених органів і систем.

2. Обґрунтування

Виявлення насторожливих клінічних симптомів лікарями різних спеціальностей забезпечує своєчасне направлення пацієнта на відповідний рівень медичної допомоги, ранню діагностику, швидке призначення відповідної імуносупресивної терапії та обмеження токсичності лікування, зменшення смертності та шкоди від ААВ.

Антигенспецифічні методи, зокрема, визначення антитіл до протеїнази-3 (далі - PR3) АНЦА та мієлопероксидази (далі - МПО), АНЦА є основним лабораторним підходом до діагностики, що має високу діагностичну точність (чутливість до 96,5%, специфічність до 99,7%) та дозволяє безпосередньо ідентифікувати цільовий антиген АНЦА.

Скринінгове дослідження може проводитися методом непрямої імунофлуоресценції на етанол-фіксованих нейтрофілах з визначенням титру антитіл і типу флуоресцентного патерну.

Визначення специфічності АНЦА має не лише діагностичне, а й прогностичне значення та може використовуватися для стратифікації ризику рецидиву й планування імуносупресивної терапії. Негативний результат дослідження АНЦА не виключає наявності активного АНЦА-асоційованого васкуліту.

Біопсія нирки має найвищу діагностичну цінність серед усіх доступних методів і дозволяє визначити тип ураження, ступінь активності та незворотності процесу.

Інформативність трансбронхіальної біопсії легень є нижчою та залежить від клінічного фенотипу захворювання. Біопсія ЛОР-органів може підтвердити діагноз у частини пацієнтів із переважним ураженням ЛОР-органів, особливо за наявності гранульоматозного запалення.

Біопсія рекомендована для підтвердження діагнозу, особливо у випадках атипового перебігу, негативних результатів АНЦА-дослідження або перед призначенням тривалої імуносупресивної терапії.

Для оцінки перебігу захворювання використовувати валідовані інструменти: Бірмінгемська шкала активності васкуліту (Birmingham Vasculitis Activity Score) (далі - BVAS) дозволяє визначити активність захворювання та ефективність

лікування; індекс пошкодження васкулітом (Vasculitis Damage Index) (далі - VDI) дозволяє оцінювати накопичене органне пошкодження, пов’язане як із самим васкулітом, так і з наслідками проведеної терапії. Значення VDI може залишатися незмінним або збільшуватися з часом**,** але не зменшується. Ниркові ураження, зафіксовані у VDI, мають оцінюватися з урахуванням критеріїв незворотності. У пацієнтів із тяжким гломерулонефритом рекомендовано застосовувати прогностичні моделі, зокрема ANCA Renal Risk Score, для визначення ризику прогресування до термінальної стадії хронічної ниркової недостатності.

Синоназальне ураження є поширеним явищем (частіше у разі ГПА, ніж МПА) і призводить до значної захворюваності та зниження якості життя. Наявність синоназального ураження може передувати формальному діагнозу ААВ на місяці або роки, рефрактерні симптоми ураження носа і приносових пазух можуть відображати активність хвороби, встановлене пошкодження та/або вторинну інфекцію.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов’язкові:

1) пацієнти з характерними клінічними симптомами (симетричне оніміння, перфорація носової перегородки, атипові синусити, поколювання кінчиків пальців, послідовна зміна кольору шкіри пальців кистей на холоді, загальна слабкість, втома, зменшення маси тіла, задишка, лихоманка, дисфагія, біль в суглобах, м’язах тощо) та підозрою щодо системного васкуліту мають бути направлені до лікаря-ревматолога / лікаря-ревматолога дитячого впродовж 7 днів з метою встановлення діагнозу та призначення лікування;

2) діагноз та тип ААВ визначається лікарем-ревматологом / лікарем-ревматологом дитячим за класифікаційними критеріями АНЦА-асоційованих васкулітів ACR/EULAR (2022), наведеними у додатку 1 до цього Стандарту;

3) заходи для встановлення діагнозу ААВ включають:

збір анамнезу;

фізикальний огляд;

оцінку загального стану пацієнта та визначення клінічних ознак системних васкулітів;

лабораторні дослідження: загальний аналіз крові (нейтрофільоз, еозинофілія), визначення АНЦА, скринінг антитіл до PR-3 та МПО, визначення антинуклеарних антитіл, сечовина і електроліти, функціональні проби печінки, швидкість осідання еритроцитів (далі – ШОЕ), С-реактивний білок (далі – СРБ), креатинін, лактатдегідрогеназа (далі – ЛДГ), триптаза, вітамін B_{12}, скринінг на вірус імунодефіциту людини, вірусні гепатити В та С;

інструментальні дослідження: ультразвукове дослідження (далі – УЗД) судин, комп’ютерна томографія (далі - КТ), магнітно-резонансна томографія (далі – МРТ), ангіографія з метою виявлення артеріографічних змін (аневризми або оклюзії вісцеральних артерій, які виявляються при ангіографії, не пов’язані з атеросклерозом, фібром’язова дисплазія та інші незапальні захворювання);

4) для підтвердження діагнозу ААВ та виявлення гістологічних змін (наявність гранулоцитів у стінці артерій) призначається біопсія відповідного

органу (при підозрі на ураження): біопсія нирки; трансбронхіальна біопсія легень, біопсія ЛОР-органів (може підтвердити діагноз у значної частини пацієнтів з локалізованими формами ГПА);

біопсія рекомендована особливо у випадках атипового перебігу, негативних результатів АНЦА-дослідження або перед призначенням тривалої імуносупресивної терапії;

у пацієнтів із швидкопрогресуючим гломерулонефритом біопсія повинна проводитися якомога раніше для визначення тактики індукційної терапії із представленням результату в строки не пізніше, ніж через 3 доби після взяття біопсійного матеріалу;

5) усім пацієнтам із підтвердженим або підозрюваним ААВ проводиться структурована клінічна оцінка активності захворювання з урахуванням ураження всіх потенційно залучених органів і систем за допомогою валідованих інструментів BVAS, VDI, наведених у додатках 2, 3 до цього Стандарту, та розрахункову швидкість клубочкової фільтрації (далі – рШКФ), розраховану за формулою CKD-EPI;

показники креатиніну, протеїнурії та активності сечового осаду мають інтерпретуватися з урахуванням швидкості їх змін; у пацієнтів з МПО АНЦА частіше спостерігається тяжкий некротизуючий гломерулонефрит, що потребує раннього початку індукційної терапії;

6) у пацієнтів з комбінацією астми (особливо з початком у дорослому віці), хронічного риносинуситу (з поліпозом носа або без нього) і периферійної еозинофілії, зазвичай $\geq 1 \times 10^9$/л, у кого розвивається ураження органів-мішеней розглядати можливість ЕГПА; основні клінічні прояви ЕГПА наведено у додатку 4 до цього Стандарту;

для встановлення / уточнення діагнозу ЕГПА пацієнтам з підозрою на ЕГПА призначаються дослідження наведені у додатку 4 до цього Стандарту;

подальше прогнозування та стратифікація тяжкості хвороби за віком і клінічними проявами на момент встановлення діагнозу проводиться за допомогою прогностичної п'ятифакторної шкали (FFS), наведеної у додатку 5 до цього Стандарту;

7) пацієнти з клінічними ознаками ЕГПА мають бути направлені на консультацію до лікаря-гематолога / лікаря-гематолога-онколога дитячого з метою виключення гіпереозинофільних синдромів;

8) при рефрактерності захворювання, а також при частих тяжких тривалих інфекційних захворюваннях пацієнта має бути направлений на консультацію до лікаря-імунолога / лікаря-імунолога дитячого для оцінки необхідності первинного та медикаментозного вторинного імунного порушення: проведення комплексного імунологічного обстеження з визначенням популяцій та субпопуляцій лімфоцитів, кількості В-лімфоцитів, загальних рівнів імуноглобулінів G, M, A в крові, інших тестів імунної системи, за необхідності - проведення генетичного тестування щодо первинних імунодефіцитів; вирішення питання проведення вакцинації для пацієнта за станом здоров’я чи який перебуває на імуносупресивній терапії, відповідно до Календаря

профілактичних щеплень, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів», зареєстрованого у Міністерстві юстиції України 10 жовтня 2011 року за № 1159/19897;

за необхідності - введення внутрішньовенного імуноглобуліну як терапії супроводу біологічної терапії;

9) для тестування легеневої функції, необхідне проведення спірометрії, плетизмографії та визначення дифузійної здатності легень по CO (DLCO).

10) при оцінюванні пацієнтів з рефрактерними симптомами ураження носа і приносових пазух необхідно враховувати можливе клінічне маскування симптомів та призначати відповідні дослідження, перелік яких наведено у додатку 6 до цього Стандарту.

11) у пацієнтів з підозрою на ААВ на початку дослідження потрібно оцінити наявність вживання кокаїну (у тому числі, в минулому), а також розглянути повторне токсикологічне обстеження у пацієнтів зі стійкою або рефрактерною хворобою носа і приносових пазух;

12) пацієнтів, які не відповідають на діагностичне пробне лікування пероральними ГКС необхідно направити на консультацію до лікаря-гематолога / лікаря-гематолога-онколога дитячого та провести молекулярні дослідження та оцінку стану кісткового мозку.

Розділ ІІІ. Лікування та спостереження

1. Положення стандарту медичної допомоги

Лікування та спостереження за пацієнтами з ААВ здійснюються лікарем-ревматологом / лікарем-ревматологом дитячим із залученням МДК відповідно до клінічної форми захворювання, темпу прогресування, функціонального стану пацієнта, наявності психоемоційних розладів.

Вибір лікувальної тактики, тривалість терапії визначається типом ААВ, активністю та тяжкістю захворювання, станом пацієнта.

Лікування передбачає застосування: базової терапії імуносупресивними лікарськими засобами (цитостатики та моноклональні антитіла), протизапальної терапії ГКС, хірургічних втручань (за необхідності), екстракорпоральних методів, кисневої підтримки та симптоматичної терапії; при інфекційних ускладненнях – протимікробні лікарські засоби, внутрішньовенна імуноглобулінотерапія. Лікування імуносупресивними лікарськими засобами складається з фази індукції ремісії, фази підтримки ремісії.

2. Обґрунтування

Пацієнтів з активним (щойно діагностованим або рецидивним) ААВ потрібно розглядати як таких, що мають потенційно небезпечне для життя або органів захворювання.

Основними засобами для проведення індукційної фази є циклофосфамід і ритуксимаб. Наявні дані, що у разі нещодавно діагностованої хвороби вони демонструють еквівалентну ефективність

Для пацієнтів з рефрактерною хворобою після лікування ритуксимабом або циклофосфамідом треба розглянути можливість повторного перегляду діагнозу і переконатися, що виключено потенційні основні визначальні чинники, такі як інфекція. Якщо вони виключені, рекомендують лікування альтернативним індукційним препаратом, який раніше не застосовували (циклофосфамід або ритуксимаб, відповідно).

Ритуксимаб у разі активної рецидивної хвороби є препаратом вибору, оскільки кумулятивні дози циклофосфаміду збільшують ризик розвитку злоякісних новотворів та інших побічних ефектів, і дослідження демонструють кращі результати у пацієнтів з рецидивною хворобою

Ефективність ритуксимабу перевершує азатіоприн для профілактики рецидивів під час підтримувальної терапії. Після курсу індукції ремісії на основі ритуксимабу або циклофосфаміду кращим засобом для підтримки ремісії є ритуксимаб. Азатіоприн і метотрексат є альтернативними варіантами підтримання ремісії, коли ритуксимаб неможливо використовувати.

Терапія високими дозами ГКС пов'язана зі значними побічними ефектами, включаючи інфекції, що є основною причиною надмірної смертності у пацієнтів з ГПА і МПА. Відповідно, пріоритетом лікування є мінімізація впливу ГКС без шкоди для адекватного лікування ААВ.

Підтримувальну імуносупресивну терапію рекомендовано продовжувати протягом 24–48 місяців. Рішення щодо тривалості лікування має враховувати чинники ризику рецидиву й інфекції у пацієнта, а також його уподобання. Триваліший період лікування можна розглянути у разі хвороб, що часто рецидивують, але це слід збалансувати з ризиками продовження імуносупресії.

У осіб, залежних від діалізу і з попередніми ознаками позаниркових проявів, продовження лікування для запобігання рецидивам має враховувати ризик імуносупресії. Пацієнти з термінальною стадією хронічної ниркової недостатності на тлі ААВ можуть бути кандидатами на трансплантацію нирки після досягнення стійкої ремісії протягом щонайменше 6–12 місяців. АНЦА-позитивність не є протипоказанням до трансплантації, але потребує ретельного моніторингу.

Підголосовий стеноз розвивається у 10–23 % пацієнтів з ГПА, тоді як ендобронхіальний стеноз трапляється в 6%. Стеноз дихальних шляхів, пов'язаний з ГПА, може призвести до небезпечних для життя ускладнень і вимагати невідкладного забезпечення прохідності дихальних шляхів, а іноді й трахеостомії.

Хоча бракує конкретних доказів щодо лікування стенозу дихальних шляхів, пов'язаного з ГПА, одночасне ендоскопічне хірургічне втручання та системне пригнічення імунітету призводять до покращення результатів зі зниженням частоти хірургічних втручань і частоти виконання трахеостомії. Терапія ГКС у високих дозах пов'язана зі зниженою ймовірністю невдачі ендоскопічної терапії. Комбінація імуносупресії та ендоскопічного розширення може зменшити загальну частоту дилятації підголосового стенозу.

Використання інтраназальних ГКС пацієнтам з синоназальним ураженням може зменшити запалення носа і пов'язані з ним симптоми, і їх можна застосовувати тривало, якщо 6-тижневий курс виявиться ефективним.

Наявні дані, що для пацієнтів з ЕГПА у разі загрозливого життю чи органам станом, застосування циклофосфаміду є кращим за ритуксимаб, хоча останній може бути використаний у випадках, коли циклофосфамід менш бажаний, наприклад, для пацієнтів репродуктивного віку, пацієнтів з високою сумарною (кумулятивною) дозою циклофосфаміду і/або свідомим особистим вибором.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) пацієнтам з встановленим діагнозом ААВ імуносупресивне лікування (індукція ремісії) призначається з урахуванням визначеної активності захворювання та його типу;

ГПА і МПА

2) для пацієнтів з уперше діагностованим ГПА або МПА рекомендованими варіантами первинної індукції ремісії є внутрішньовенна пульс-терапія циклофосфамідом або ритуксимабом; у разі активної рецидивної хвороби перевагу надають лікуванню ритуксимабом;

у пацієнтів із тяжким ураженням нирок (рШКФ <30 мл/хв/1,73 м² або швидке зростання креатиніну) рекомендовано ранній початок індукційної терапії ритуксимабом або циклофосфамідом; плазмаферез може розглядатися індивідуально, вибір лікарського засобу має враховувати наявність супутніх захворювань та ризик інфекцій;

3) у випадку загрозливого стану органам або життю пацієнта з ГПА або МПА може бути розглянута комбінація циклофосфаміду і ритуксимабу;

4) для деяких пацієнтів з активним ГПА або МПА без ознак загрозливої для життя або органів хвороби можна розглядати альтернативну індукційну терапію метотрексатом;

5) для пацієнтів з активним ГПА або МПА і тяжким ураженням нирок (креатинін >300 мкмоль/л) може бути розглянута додаткова (ад'ювантна) терапія плазмаферезом з урахуванням ризику потенційних побічних ефектів;

дітям з активним ГПА або МПА не призначають рутинно плазмаферез у разі тяжкого ураження нирок;

у разі легеневої кровотечі без тяжкого ураження нирок не рекомендовано рутинне призначення додаткового (ад'ювантного) плазмаферезу;

6) у випадку загрозливого стану органам або життю пацієнта з ГПА або МПА призначити ГКС (преднізолон) перорально у початковій дозі 50–75 мг або 1,0 мг/кг/день (залежно від маси тіла, максимум 75 мг/день), з подальшим поступовим зниженням до дози, еквівалентної 5 мг преднізолону на день, впродовж 4–5 місяців;

у випадку незагрозливого стану органам або життю пацієнта з ГПА або МПА можливо розглянути схеми поступового зниження дози ГКС(преднізолону) від початкової 0,5 мг/кг/день перорально, впродовж 4–5 місяців;

7) пульс-терапія із застосуванням метилпреднізолону внутрішньовенно може бути зарезервована як варіант лікування проявів, що загрожують органам, включаючи активну хворобу нирок і дифузну альвеолярну кровотечу;

8) залежно від застосування одночасної імуносупресії, повна відміна лікування ГКС можлива протягом 6–12 місяців після індукції ремісії;

9) після індукції ремісії за допомогою схеми лікування на основі ритуксимабу або циклофосфаміду, препаратом вибору для підтримання ремісії є ритуксимаб, який призначається в діапазоні дозування від 500 мг до 1000 мг що 4–6 місяців;

10) азатіоприн або метотрексат можна розглядати як альтернативні варіанти для підтримання ремісії;

11) підтримання ремісії повинно продовжуватися протягом 24–48 місяців; для запобігання рецидиву воно повинно бути збалансоване з ризиками імуносупресії, особливо для пацієнтів з тяжким ураженням нирок, залежним від діалізу, через високий ризик інфекції; пацієнтам з обмеженим захворюванням нирок, залежними від діалізу, може не знадобитися постійна імунотерапія;

у пацієнтів на діалізі імуносупресивна терапія може бути припинена після підтвердження стійкої ремісії та відсутності ознак активного васкуліту;

12) пацієнти з ГПА або МПА, які потребують трансплантації нирки, повинні перебувати в стабільній клінічній ремісії принаймні 6–12 місяців до отримання трансплантації нирки;

ЕГПА

13) у випадку загрозливого стану органам або життю пацієнта з ЕГПА в якості терапії першої лінії призначають внутрішньовенну пульс-терапію циклофосфамідом або ритуксимабом, якщо циклофосфамід протипоказаний або неприйнятний для пацієнта;

14) у випадку активного ЕГПА, що не загрожує органам або життю пацієнта, метотрексат або азатіоприн можна розглядати як альтернативну індукційну терапію або як додаткову (ад'ювантну) терапію, залежно від фенотипу хвороби;

15) дозу ГКС необхідно поступово знижувати до найнижчої можливої ефективної дози, підтримуючи ремісію захворювання і враховуючи специфічні для пацієнта її прояви, супутні захворювання та уподобання пацієнта;

підголосовий стеноз і захворювання вуха, горла й носа

16) призначення ГКС пацієнтам з ГПА із підголосовим стенозом може допомогти зменшити запалення, але не є кращим варіантом підтримувальної терапії;

17) для лікування пацієнтів із загрозливою для органів заворюванням вуха, горла й носа першою лінією лікування є призначення ритуксимабу або циклофосфаміду та ГКС;

18) пацієнтам із захворюваннями носа і приносових пазух необхідно пропонувати місцеве симптоматичне лікування: зрошення носа сольовим розчином, застосування засобів на гліцериновій чи олійній основі для пом'якшення та видалення кірочок, очищення носових проходів;

19) пацієнтам із захворюваннями носа і приносових пазух доцільно провести скринінг на бактеріоносійство та інфекцію, а також протимікробне лікування за показаннями;

20) у випадку потреби у проведенні хірургічного лікування необхідно, щоб на момент реконструктивної операції хвороба перебувала в ремісії протягом щонайменше 12 місяців (і бажано, щоб підтримувальна доза преднізолону була ≤5 мг), інакше існує висока частота невдач і ускладнень;

21) під час проведення імуносупресивного лікування мають бути забезпечені: належний моніторинг безпеки та переносимості лікування, прихильності до лікування, оцінка потенційних лікарських взаємодій, проведення необхідних клініко-лабораторних досліджень;

22) при зниженні рівня імуноглобуліну класу G на тлі застосування ритуксимабу або циклофосфаміду та ГКС нижче 5,0 г/л (визначення проводиться кожні 3 місяці), рекомендовано в якості терапії супроводу, внутрішньовенне введення імуноглобуліну 0,4-0,6 г на кг для попередження тяжких інфекційних ускладнень;

23) при застосуванні максимальних доз циклофосфаміду (1000 мг) або пульс-терапії ГКС, рекомендовано додатковий прийом триметоприму/сульфометоксазолу для профілактики пневмоцистної інфекції 480 мг 1 раз на добу - до зниження дози циклофосфаміду.

Індикатори якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із ААВ протоколу медичної допомоги та клінічного маршруту пацієнта з ААВ (далі – КМП).

2. Кількість (відсоток) пацієнтів із ААВ, для яких у медичній документації наявний індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із ААВ, клінічного маршруту пацієнта з ААВ (далі – КМП).

Індикатор ґрунтується на положеннях цього Стандарту.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров’я місцевих державних адміністрацій.

Джерелом даних для обчислення індикатора є знеособлені дані електронної системи охорони здоров’я (далі – ЕСОЗ). У разі якщо необхідні для обчислення індикатора дані в ЕСОЗ відсутні або є недостатніми, використовуються знеособлені дані, надані закладами охорони здоров’я, у яких працюють лікарі загальної практики – сімейні лікарі та які розташовані на відповідній території.

За потреби такі дані надаються закладами охорони здоров'я до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій в електронній формі або в інший визначений спосіб.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом обробки та узагальнення знеособлених даних, отриманих з ЕСОЗ, а в частині даних, що в ЕСОЗ відсутні або є недостатніми для обчислення індикатора, – знеособлених даних, отриманих від закладів охорони здоров'я.

Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника та наводиться у відсотках.

Знаменник індикатора становить загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на відповідній території.

Джерелом інформації для визначення знаменника є знеособлені дані ЕСОЗ, а у разі відсутності або недостатності таких даних – інформація структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, сформована на підставі даних, отриманих від закладів охорони здоров'я.

Чисельник індикатора складає кількість лікарів загальної практики-сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності протоколу медичної допомоги та КМП із ААВ.

Джерелом інформації є протокол медичної допомоги та КМП із ААВ, наданий лікарем загальної практики-сімейним лікарем.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток пацієнтів із ААВ, для яких у медичній документації наявний індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки.

Індикатор ґрунтується на положеннях цього Стандарту.

Аналіз індикатора дозволить оцінити повноту планування медичної допомоги пацієнтам із ААВ. Індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки має враховувати клінічну форму захворювання, темп прогресування, функціональний стан пацієнта, потребу в реабілітаційній, психологічній, соціальній та паліативній підтримці.

Бажаний рівень значення індикатора на етапі запровадження Стандарту не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом обробки та узагальнення знеособлених даних, отриманих з ЕСОЗ, а в частині даних, що в ЕСОЗ не містяться або є недостатніми для обчислення індикатора, - знеособлених даних, наданих закладами охорони здоров'я.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій на підставі знеособлених даних ЕСОЗ та, за потреби, знеособлених даних, отриманих від закладів охорони здоров'я, що надають первинну та спеціалізовану медичну та розташовані на відповідній території.

Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів із ААВ, які перебували під наглядом або отримували медичну допомогу впродовж звітного періоду.

Чисельник індикатора складає кількість пацієнтів із ААВ, для яких у медичній документації наявний індивідуальний план лікування, спостереження та підтримки.

Джерелом інформації для визначення чисельника та знаменника є знеособлені дані ЕСОЗ, а у разі відсутності або недостатності відповідних відомостей в ЕСОЗ – дані медичної документації, зокрема форми первинної облікової документації № 025/о та № 003/о.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік джерел та нормативно-правових актів, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ Клінічна настанова, заснована на доказах «Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт», 2026 року, https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/.

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 19 червня 2026 року № 845 «Деякі питання розробки галузевих стандартів у сфері охорони здоров'я», зареєстровано в Міністерстві юстиції України 30 липня 2026 року за № 1090/46484.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 05 липня 2025 року № 1065 «Деякі питання підготовки та професійної діяльності за професіями у сфері охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 23 липня 2025 року за № 1109/44515.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 16 вересня 2011 року № 595 «Про порядок проведення профілактичних щеплень в Україні та контроль якості й обігу медичних імунобіологічних препаратів» (зі змінами), зареєстрований в Міністерстві юстиції України 10 жовтня 2011 року за № 1159/19897.

6. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 30 липня 2026 року № 1044 «Про затвердження Стандарту «Критерії госпіталізації пацієнтів для надання стаціонарної медичної допомоги».

7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 27 липня 2026 року № 1021 «Про затвердження вісімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

Директор Департаменту
медичних послуг **Валерія СОРУЧАН**

Додаток 1
до Стандарту медичної допомоги
«Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт»
(підпункт 5 пункту 3 розділу II)

Класифікаційні критерії АНЦА-асоційованих васкулітів ACR/EULAR, 2022

Класифікаційні критерії гранульоматозу з поліангіїтом (ГПА)	
Клінічні критерії	бали
Носові симптоми: кров'янисті виділення з носа, виразки, утворення кірочок, закладеність або закупорка носа, дефект/перфорація носової перегородки	+3
Ураження хрящів: запалення хрящів носа чи вуха, охриплість голосу або стридор, ендобронхіальне ураження, сідлоподібна деформація носа	+2
Кондуктивна або нейросенсорна приглухуватість	+1
Лабораторні та візуалізаційні критерії	
Антитіла до протеїнази-3 або cАНЦА	+5
Вузли, об'ємні утворення або порожнини під час візуалізації органів грудної клітки	+2
Гранульоми, позасудинне гранульоматозне запалення або гігантські клітини, виявлені біопсією	+2
Ознаки запалення, консолідації або рідини в носі/приносових пазухах, мастоїдит під час візуалізації	+1
Малоімунний гломерулонефрит, виявлений біопсією	+1
Імітації (критерії виключення)	
Антитіла до МПО-3 або рАНЦА	-1
Еозинофілія 1×10^9/л і понад	-4
Після виключення імітацій системний васкуліт класифікується, як ГПА, якщо кумулятивний бал становить ≥ 5 балів (з 10 балів).	
Класифікаційні критерії мікроскопічного поліангіїта (МПА)	
Клінічні критерії. Імітації (клінічні критерії виключення)	
Носові симптоми: кров'янисті виділення з носа, виразки, утворення кірочок, закладеність або закупорка носових ходів, дефект/перфорація носової перегородки	-3
Лабораторні критерії, візулізація або біопсія	
Позитивний тест на цитоплазматичні антитіла до рАНЦА anti-МПО	+6
Фіброз та інтерстиціальне ураження легень	+3
Біопсія – імунний гломерулонефрит	+3
Імітації (лабораторні критерії виключення)	
Позитивний тест на цитоплазматичні антитіла cАНЦА анти-PR3	-1
Еозинофілія сироватки крові $\geq 1x10^9$/л	-4

Після виключення імітацій системний васкуліт класифікують як МПА, якщо кумулятивний бал становить ≥ 5 балів (з 6 балів).	
Класифікаційні критерії еозинофільного гранульоматозу з поліангіїтом (ЕГПА)	
Клінічні критерії	
Обструктивне захворювання дихальних шляхів	+3
Поліпоз носових ходів	+3
Множинний мононеврит/моторна нейропатія, не пов'язана з радикулопатією	+1
Лабораторні критерії та результати біопсії	
Еозинофілія сироватки крові ≥1×10^9/л	+5
Екстравазальне, переважно еозинофільне запалення (біопсія)	+2
Імітації (лабораторні критерії виключення)	
Позитивний тест cАНЦА anti PR3	−3
Гематурія	−1
Після виключення імітацій системний васкуліт класифікують як ЕГПА, якщо кумулятивний бал становить ≥ 6 балів (з 7 балів).	

Додаток 2
до Стандарту медичної допомоги
«Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт»
((підпункт 5 пункту 3 розділу II)

Бірмінгемська шкала активності васкуліту (BVAS) (версія 3)

Виявлені порушення зумовлені персистуючим активним васкулітом без погіршення і нових проявів протягом 4 тижнів			
1. Загальні прояви	бали	**6. Серце**	бали
Міалгія	1	Аритмія	1
Артралгія/артрит	1	Вади серця	4
Гарячка ≥38 °C	2	Перикардит	2
Зменшення маси тіла ≥2 кг	3	Стенокардія	2
2. Шкіра		Кардіоміопатія	2
Інфаркт	2	Застійна серцева недостатність	2
Пурпура	2	**7. Абдомінальні прояви**	
Виразка	4	Перитоніт	2
Гангрена	6	Кров’янисті випорожнення	2
Інші прояви шкірного васкуліту	2	Абдомінальний біль	2
3. Слизові оболонки та очі		**8. Нирки**	
Виразки в роті	1	Артеріальна гіпертензія	4
Виразки на геніталіях	1	Протеїнурія	4
Аднексит	1	Гематурія ≥10 еритроцитів у полі зору	8
Значний екзофтальм	2	Креатинін сироватки 125–249 мкмоль/л*	8
Склерит/епісклерит	2	Креатинін сироватки 250–499 мкмоль/л*	10
Кон’юнктивіт/блефарит/кератит	1	Креатинін сироватки ≥500 мкмоль/л*	12
Затуманений зір	6	Підвищення рівня креатиніну >30% або зниження кліренсу креатиніну >25	12
Раптова втрата зору	6	**9. Нервова система**	
Увеїт	6	Головний біль	2
Зміни на сітківці (васкуліт, тромбоз, ексудат, крововилив)	6	Менінгіт	8
4. ЛОР-органи		Делірій	8
Кров’янисті виділення з носа/кірки/виразки/гранульоми	2	Судомні напади (не пов'язані з гіпертензією)	9

Залучення навколоносових пазух	2	Гостре порушення мозкового кровообігу	9
Підголосовий стеноз	6	Ураження спинного мозку	9
Кондуктивна приглухуватість	4	Ураження черепного нерва	6
Нейросенсорна приглухуватість	4	Сенсорна периферична нейропатія	6
5. Легені		Множинний мононеврит	6
Хрипи	2	**Інше**	
Вузли або порожнини	2	**Лише перситентна хвороба**	
Плевральний випіт/плеврит	4		
Ендобронхіальне ураження	4		
Масивне кровохаркання / альвеолярні геморагії	4	Усі прояви зумовлені персистентною хворобою	
Дихальна недостатність	4		
Примітка: *враховується тільки при першій оцінці.			

Під час моніторування перебігу захворювання рекомендовано використовувати такі орієнтовні критерії оцінки активності:

Оцінка BVAS	**Клінічна інтерпретація**
0 балів	Повна ремісія
Зниження ≥50% від вихідного значення	Часткова ремісія
≥1 бал	Активна хвороба
1-5 балів	Легке загострення
≥6 балів або ураження життєво важливих органів	Тяжке загострення

Оцінювання потрібно проводити в динаміці та використовувати разом з клінічними та лабораторними показниками активності захворювання .

Хворобу визначають як «персистентна» лише в тому випадку, якщо всі її прояви зумовлені активною формою, яка не є новою та не погіршилася за останні 4 тижні.

Визначення активності хвороби ААВ консенсусом EULAR

Стан активності	**Визначення консенсусу EULAR**
Активна хвороба	Наявність типових ознак, симптомів або інших особливостей (таких як гломерулонефрит або легеневі вузлики) активного ААВ.
Ремісія	Немає типових ознак, симптомів або інших особливостей активного ААВ з імуносупресивною терапією або без неї.
Стійка ремісія	Немає типових ознак, симптомів або інших особливостей активного ААВ впродовж певного періоду з імуносупресивною терапією або без неї
Відповідь	Зниження показника активності хвороби на ≥50% і брак нових проявів.

Рецидив	Повторне виникнення активного ААВ після періоду ремісії.
Рефрактерність	Незмінні або посилені ознаки, симптоми чи інші особливості активного ААВ після періоду стандартної індукційної терапії. Потрібно виключити пошкодження, інфекції, побічну дію лікування або супутні захворювання як потенційні причини стійких або погіршених проявів хвороби.

Додаток 3
до Стандарту медичної допомоги
«Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт»
(підпункт 5 пункту 3 розділу II)

Оцінка індексу VDI (Vasculitis damage index) у пацієнтів із системним васкулітом

Враховують пошкодження органів, які відзначають з плином часу від виникнення васкуліту. У пацієнтів часто бувають супутні захворювання, які виникли до розвитку васкуліту і не повинні враховуватися. Реєструються прояви активного васкуліту за допомогою шкали BVAS. У нового пацієнта індекс VDI дорівнює нулю до тих пір, поки: а) не мине 3 міс після початку захворювання і б) пошкодження не розвинеться або не погіршиться з часом від виникнення васкуліту

Прояви		**Прояви**	бали
1. Скелетно-м'язові		**7. Периферичні судини**	
Значима м'язова атрофія або слабкість	1	Відсутність пульсу на одній кінцівці	1
Деформуючий/ерозивний артрит	1	Другий епізод відсутності пульсу на одній кінцівці	1
Остеопороз/перелом хребця	1	Стеноз великої судини	
Аваскулярний некроз	1	Переміжна кульгавість	1
Відсутність пульсу на одній кінцівці	1	Незначна втрата тканин	1
Остеомієліт	1	Значна втрата тканин	1
		Повторна значна втрата тканини	1
2. Шкіра та слизові оболонки		Ускладнений венозний тромбоз	1
Алопеція	1	**8. Шлунково-кишкові**	1
Шкірні виразки	1	Інфаркт кишки/резекція кишки	1
Виразки в роті	1	Мезентеріальна недостатність/панкреатит	1
3**. Орган зору**		Хронічний перитоніт	1
Катаракта	1	Стриктура стравоходу/хірургічні втручання на стравоході	1
Зміни сітківки	1	**9. Нирки**	
Атрофія зорового нерва	1	Розрахункова ШКФ ≤50%	1
Погіршення зору/диплопія	1	Протеїнурія ≥0,5 г/добу	1
Сліпота ока	1	Кінцева стадія ниркової недостатності	1
Сліпота двох очей	1	**10. Нейропсихіатричні**	
Пошкодження стінки очної ямки	1	Когнітивні розлади	1
4. ЛОР-органи		Психози	1

Продовження додатка 3

Втрата слуху	1	Судомні напади	1
Закладеність носа/хронічні виділення/утворення кірок	1	Гостре порушення мозкового кровообігу	1
Сідловидна деформація зовнішнього носа/перфорація носової перегородки	1	Повторне гостре порушення мозкового кровообігу	1
Хронічний синусит / рентгенологічно підтверджені структурні ушкодження	1	Ураження черепного нерва	1
Підголосовий стеноз (без хірургії)	1	Периферична нейропатія	1
Підголосовий стеноз (після хірургічного лікування)	1	Поперечний мієліт	1
5. Легені		**11. Інші**	1
Легенева гіпертензія	1	Недостатність статевих залоз	1
Легеневий фіброз	1	Недостатність кісткового мозку	1
Інфаркт легені	1	Цукровий діабет	1
Плевральний фіброз	1	Хімічний цистит	
Бронхіальна астма	1	Злоякісна пухлина	
Хронічна задишка	1	Інші	
Дихальна недостатність	1		
6. Серце			
Стенокардія/ангіопластика	1		
Інфаркт міокарда	1		
Повторний інфаркт міокарда	1		
Кардіоміопатія	1		
Клапанна вада серця			
Перикардит тривалістю ≥3 місяців або перикардектомія	1		
Діастолічний артеріальний тиск ≥95 мм рт. ст. або застосування антигіпертензивних препаратів	1	Загальний індекс VDI (1 бал за кожний пункт). З перебігом хвороби індекс може підвищитися або залишатися таким самим	

Додаток 4
до Стандарту медичної допомоги
«Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт»
(підпункт 6 пункту 3 розділу II)

Основні клінічні прояви ЕГПА

Легеневі	Астма, легеневі інфільтрати, плевральні випоти
Вухо, горло і ніс	Хронічний риносинусит з поліпозом носа або без нього
Серцеві	Пери/міокардит, кардіоміопатія, інфаркт міокарда
ШКТ	Шлунково-стравохідна рефлюксна хвороба, гастрит, васкуліт кишок
Шкіра	Петехії, пурпура, кропив'янка
М’язово-скелетні	Неерозивний запальний артрит, артралгія, міалгія
Ниркові	Гематурія, протеїнурія, еозинофільний тубулоінтерстиціальний нефрит, швидкопрогресувальний гломерулонефрит
Неврологічні	Периферійна нейропатія, множинний мононеврит
Системні	Нездужання, втрата маси тіла, гарячка, пітливість

Діагностичні дослідження у разі підозри на ЕГПА

Обов’язкові дослідження		**Бажані дослідження, що базуються на клінічному контексті**	
Дослідження	**Обґрунтування**	**Клінічний контекст**	**Дослідження**
Рутинна флеботомія		Легеневі інфільтрати	Дослідження бронхоальвеолярного лаважу Бронхоальвеолярний лаваж
Загальний аналіз крові, мазок крові	Загальний гематологічний скринінг, оцінка на наявність диспластичних еозинофілів ± бластів	Патологія вуха, горла та носа: синусит, поліпи носа, втрата слуху тощо	Авдіометрія Ендоскопія носа КТ приносових пазух

Сечовина і електроліти, функційні проби печінки,	Скринінг ураження органів-мішеней	Симптоми з боку ШКТ, наприклад, рефлюкс, дисфагія, кровотеча тощо.	Ендоскопія. Кальпротектин у фекаліях
ШОЕ СРБ	Скринінг системного запалення	Патологія нирок, наприклад, порушення функції нирок, активний сечовий осад тощо	Ультразвукове дослідження нирок Біопсія нирок
Тропонін	Скринінг ураження серця	Патологія шкіри, наприклад, петехії, пурпура, кропив'янка, висип тощо	Пункційна біопсія шкіри
ЛДГ, триптаза, вітамін B_{12}	Скринінг мієлопроліферативних розладів	Серцеві розлади, наприклад аритмія, ішемічні зміни на ЕКГ, ознаки серцевої недостатності, підвищені серцеві біомаркери тощо.	24-годинний голтерівський моніторинг МРТ серця (краща за ехокардіографію, якщо є можливість) КТ коронарних артерій (з оцінкою кальцієвого індексу) Ендоміокардіальна біопсія
Імунологія		Неврологічні порушення, наприклад, периферійна нейропатія, множинний мононеврит, вогнищевий неврологічний дефіцит	Дослідження нервової провідності МРТ головного мозку і/або спинного мозку. Люмбальна пункція.
АНЦА, анти-*МПО*, анти-*PR*3	Імунні біомаркери ААВ	Гематологічні порушення, наприклад, цитопенія,	Аспірат кісткового мозку та трепанобіопсія

Продовження додатка 4

		еозинофілія >1,5 × 10^9/л, що не пригнічується кортикостероїдами, органомегалія, підвищений рівень ЛДГ, триптази, вітаміну B_{12}	Фенотипування лімфоцитів Імунофенотипування Т-клітин Дослідження перебудови рецептора Т-клітин (*TCR*) Мутації *FIP1L1-PDGFRA, JAK2, BCR-ABL, KIT D816V*
		Історія подорожей до районів з високою поширеністю глистяних паразитів/сильна клінічна підозра на глистяну інфекцію	Серологічні дослідження на шистосомоз, філяріоз, стронгілоїдоз, фасціольоз, гідатидоз, токсокароз, анісакіоз
*IgG, IgA, IgM, IgE, IgG*4	Відповідні імунні маркери		
Серологія			
HBsAg, HBcAb, HCAb, HIV 1&2	Скринінг для виявлення вірусів, що передаються з кров'ю		
IgE та *IgG* до *A. fumigatus*	Скринінг для виявлення грибів		
Аналіз сечі			
Тест-смужки для сечі	Скринінг ураження нирок		
Білок сечі (*uPCR*) /альбумін сечі (*uACR*)			
Фекалії			
Аналіз калу на наявність яєць глистів, цист і паразитів	Паразитологічний скринінг		

Продовження додатка 4

(наприклад, *Strongyloides stercoralis*)			
Візуалізація			
Рентгенографія грудної клітки, високороздільна КТ	Скринінг ураження легень Скринінг інтерстиційних захворювань легень		
КТ носових пазух	Скринінг ураження ВГН		
Ехокардіографія	Скринінг ураження серця		
КТ черевної порожнини і таза	Загальна оцінка, скринінг на солідні пухлини та органомегалію		
Інші			
ЕКГ з 12 відведеннями	Скринінг ураження серця		
Тестування легеневої функції	Ураження легень, скринінг бронхіальної астми		
Фракційний оксид азоту у видихуваному повітрі			

Додаток 5
до Стандарту медичної допомоги
«Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт»
(підпункт 6 пункту 3 розділу II)

Прогнозування та стратифікація тяжкості хвороби у пацієнтів з ЕГПА

П'ятифакторна шкала (FFS) 2011 року[a]	**Прояви, що загрожують життю/органам[b]**	**Прояви, що не загрожують життю/органам**
Вік >65 років Серцева недостатність Ниркова недостатність [стабілізований піковий рівень креатиніну в сироватці >150 мкмоль/л (1,7 мг/дл)] Ураження шлунково-кишкового тракту Відсутність проявів з боку ЛОР-органів (наявність пов'язана з кращим прогнозом)	Альвеолярна кровотеча Гломерулонефрит Васкуліт центральної нервової системи Множинний мононеврит Ураження серця Брижова (мезентеріальна) ішемія Ішемія кінцівок/пальців	Хронічний риносинусит без ураження кісток Астма Легкі системні симптоми (нездужання, гарячка, втрата ваги тощо) Неускладнена хвороба шкіри (наприклад, без виразок) Легкий запальний артрит Міозит (лише скелетні м'язи) Непорожнинні легеневі вузлики

Примітки:
[a] Кожен чинник відповідає одному балу. Можливі бали за шкалою FFS коливаються від 0 до 2: 0 = немає чинників; 1 = наявний 1 чинник; 2 = наявні ≥ 2 чинники.
[b] Потрібна клінічна оцінка.

_____

Додаток 6
до Стандарту медичної допомоги
«Асоційований з антинейтрофільними цитоплазматичними антитілами васкуліт»
(підпункт 9 пункту 3 розділу II)

Мімікрії («маски») пазухо-носових хвороб

Злоякісне новоутворення	NK-T-клітинна лімфома
Інфекція	Інвазійна грибкова інфекція Туберкульоз
Інша аутоімунне або запальне захворювання	Рецидивний поліхондрит Саркоїдоз IgG4-пов'язана хвороба
Пов'язаний з лікарськими засобами (медикаментозний) васкуліт	Індуковане кокаїном деструкційне ураження по серединній лінії • Локалізовані ділянки запалення та ішемії внаслідок прямого подразнювального й ішемічного впливу інгальованого кокаїну, що призводить до некрозу тканин та руйнування кісток, хрящів і м'яких тканин по серединній лінії • Переважає ураження передньої перегородки і кінчика носа, часто не зачіпаючи пазух • Руйнування піднебіння, втрата колумели (видима м'якотканинна перегородка, що розділяє ніздрі) і крил носа більш типові для індукованого кокаїном деструційного ураження по серединній лінії, • Системних ознак зазвичай немає • АНЦА можуть бути наявні [часто за реакцією непрямої імунофлуоресценції, з атиповими або дискордантними зразками; часто *НЕ*-АНЦА (один з типів АНЦА, де цільовим антигеном є нейтрофільна еластаза (НЕ)] Васкуліт, індукований левамізолом (ЛІВ) • Системний васкуліт, індукований левамізолом – протиглисним засобом, домішаним до кокаїну (дилери додають левамізол у кокаїн для збільшення маси і підсилення ефекту) • Часте ураження шкіри • Може виникати хвороба, що загрожує органам • Подвійна позитивність щодо *PR*3-/*МПО*-АНЦА свідчить про цю хворобу, але не є патогномоничною ознакою

Рекомендовані дослідження у разі підозри на ААВ або за персистентного ААВ з ураженням носа і приносових пазух

Мікробіологія	• Мазки з носа для виявлення інфекції та носійства Staph aureus • Забезпечення цілеспрямованого застосування антибіотиків у випадках активної інфекції

Продовження додатка 6

Серологія АНЦА	• Пазухо-носовий ГПА може бути АНЦА-негативним (20–30%) • Подвійна позитивність *МПО*-/*PR*3-АНЦА типова для левамізол-індукованого васкуліту • Нейтрофільна еластаза НЕ-АНЦА є ознакою кокаїн-індукованого деструкційного ураження серединної лінії і левамізол-індукованого васкуліту
Токсикологія	• Токсикологічне дослідження сечі на кокаїн і його метаболіти широко доступне • Тестування є чутливим протягом 72 годин після вживання наркотику (період напіввиведення з плазми короткий), але може залишатися позитивним до 14 днів залежно від вживання • Аналіз волосся або нігтів може виявити вживання наркотиків протягом останніх 3 місяців, але це не є широкодоступним • Токсикологічне обстеження треба пропонувати під час встановлення діагнозу всім пацієнтам, а повторне тестування варто розглядати в тих, хто має деструкційні ураження носа і рефрактерну до лікування хворобу
Візуалізація	• КТ пазух часто виявляє патологічні зміни і може допомогти в діагностиці, хоча результати часто неспецифічні (і є спільними з хронічним риносинуситом) • Оцінка ступеня ураження пазух може допомогти в ухваленні рішень щодо лікування • Може допомогти відрізнити ЕГПА (поширене потовщення слизової оболонки, поліпоз) від ГПА (більш типова ерозія тонкої кістки й остеїт) Ерозія твердого піднебіння не є типовою для ГПА і передбачає альтернативний діагноз (NK-T-клітинна лімфома, індуковане кокаїном деструкційне ураження по серединній лінії) • Інтервальна візуалізація має обмежену роль в оціненні відповіді на лікування пацієнтів з ГПА
Біопсія носа	• Може забезпечити гістологічне підтвердження хвороби (некроз, васкуліт, гранульоми) • Відносно неінвазивна • Має низьку позитивну прогностичну цінність (у понад 50% випадків результати не дозволяють встановити діагноз, бо виявляють лише неспецифічне хронічне запалення), що може бути пов’язаним з субоптимальним відбором проб Може відігравати певну роль у виключенні злоякісних новоутворень та інвазійних грибкових хвороб.