

### 1. Диагноз AAB

Диагноз AAB должен быть установлен как можно раньше, чтобы снизить риск постоянной утраты функции почек и жизнеугрожающих осложнений. В случае, если клинические проявления согласуются с васкулитом мелких сосудов, и серологические тесты на антитела к миелопероксидазе (МПО) или протеиназе 3 (ПР3) положительны, ожидание проведения биопсии или ее результатов не должно быть причиной к отсроченному началу лечения, особенно при быстром ухудшении состояния пациента (Рис.1).

### 2. Инициальная терапия

Инициальная терапия AAB – глюкокортикоиды в сочетании с циклофосфамидом или ритуксимабом (Рис.2). У пациентов с тяжелым нарушением функции почек или быстро прогрессирующим её ухудшением может рассматриваться как сочетание глюкокортикоидов с циклофосфамидом, так и сочетание глюкокортикоидов с ритуксимабом.

### 3. Авакопан

Авакопан может быть использован в качестве альтернативы глюкокортикоидам. Пациенты с повышенным риском токсичности глюкокортикоидов вероятно более всего выиграют от применения авакопана. Пациенты с более низкой СКФ могут выиграть от более значительного восстановления СКФ.

### 4. Плазмообмен

Пациентам с уровнем СКр >3,4 мг/дл (300 мкмоль/л), пациентам, нуждающимся в проведении диализа, или с быстро нарастающим уровнем СКр, или пациентам с диффузным альвеолярным кровотечением и гипоксемией следует рассмотреть проведение плазмообмена (Рис.3). Следует дополнительно проводить плазмообмен пациентам с перекрестным синдромом (сочетание ANCA-ассоциированного васкулита и анти-ГБМ болезни).

### 5. Использование глюкокортикоидов

Традиционно при проведении инициальной терапии AAB используются высокие дозы глюкокортикоидов, однако последние данные продемонстрировали, что более низкие дозы не менее эффективны и сопровождаются меньшей непосредственной и отдаленной токсичностью.

### 6. Поддерживающая терапия

После индукции ремиссии рекомендуется проводить поддерживающую терапию ритуксимабом или азатиоприном и глюкокортикоидами в низкой дозе (Рис.3). Оптимальная длительность поддержания ремиссии не определена, но должна составлять от 18 месяцев до 4 лет.

### 7. Предпочтительная поддерживающая терапия

Поддерживающая терапия ритуксимабом предпочтительна для пациентов с рецидивирующим течением заболевания, ПР3-ANCA-серопозитивностью, для ослабленных пациентов старшего возраста, при непереносимости азатиоприна, а также в случаях, когда особенно важен стероид-сберегающий эффект.

### 8. Отмена поддерживающей терапии

Рассматривая отмену поддерживающей терапии, следует учитывать риск обострений, и пациентов следует информировать о необходимости незамедлительного обращения к врачу при повторном появлении симптомов.

### 9. Рецидив заболевания

Пациентам с рецидивами заболевания следует возобновить индукционную терапию, предпочтительно ритуксимабом.

### 10. Рефрактерное заболевание

При рефрактерной форме заболевания рекомендуется повысить дозу глюкокортикоидов (перорально или внутривенно) и добавить к терапии ритуксимаб, если ранее для индукции ремиссии применяли циклофосфамид, и наоборот. Также можно рассмотреть назначение плазмаобмена.



Рисунок 1

Ритуксимаб предпочтителен	Циклофосфамид предпочтителен
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Дети и подростки</li> <li>• Женщины в пременопаузальном периоде и мужчины, обеспокоенные сохранением репродуктивной функции</li> <li>• Ослабленные взрослые старшего возраста</li> <li>• Особенно важен глюкокортикоид-сберегающий эффект</li> <li>• Рецидивирующее течение</li> <li>• ПР3-ANCA позитивность</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ритуксимаб труднодоступен</li> <li>• Тяжелый ГН (СКр &gt; 4 мг/дл [354 мкмоль/л])*</li> </ul>

\* Можно рассмотреть комбинацию 2 внутривенных пульсов циклофосфамида с ритуксимабом

Рисунок 2

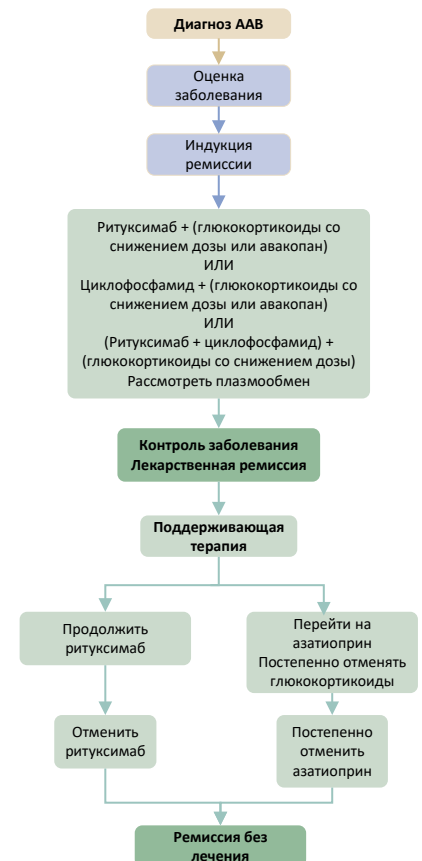


Рисунок 3