Стартовое рабочее совещание «Российский регистр пациентов с АНЦА-ассоциированными системными васкулитами» (28 апреля 2014 г., Москва)

28 апреля состоялось рабочее совещание, посвященное созданию Российского регистра пациентов с АНЦА¹-ассоциированными системными васкулитами (АНЦА-СВ), совместной инициативы общественных организаций: Общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России», Российского диализного общества и Научного общества нефрологов России. Под председательством главного ревматолога Министерства здравоохранения Российской Федерации, президента Ассоциации ревматологов России академика РАН **Е.Л. Насонова**, почетного председателя Научного общества нефрологов России академика РАН **Н.А. Мухина** и главного нефролога Департамента здравоохранения г. Москвы, председателя Российского диализного общества профессора **Н.А. Томилиной** были заслушаны сообщения ведущих клинических центров, посвященные опыту ведения больных АНЦА-СВ, включая применение биологической анти-В-клеточной терапии, и обсуждены вопросы общероссийского регистра пациентов с АНЦА-СВ.

В работе совещания приняли участие главный ревматолог Московской области, проф. **А.В. Елонаков** (МОНИКИ), главный нефролог Ленинградской области **С.Г. Боровой** (ЛОКБ, Санкт-Петербург), **Т.В. Бекетова**, проф. **Г.В. Лукина**, проф. **А.И. Сперанский** (ФГБУ «НИИР им. В.А. Насоновой» РАН, Москва), проф. **Л.В. Козловская**, **П.И. Новиков** (Клиника им. Е.М. Тареева Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, Москва), **Л.С. Бирюкова**, **А.И. Загребнева**, **Д.И. Кузнеценко** (ГКБ №52, Москва), **Е.В. Захарова**, **О.В. Виноградова** (ГКБ им С.П. Боткина, Москва), **К.А. Лыткина**, **С.Ю. Чернышова** (ГКБ №4, Москва), **И.О. Смитиенко** (МЦ «Петровские ворота», Москва), **Р.С. Сайковский** (КБ №83 ФМБА, Москва), проф. **Е.В. Жилев** (Европейский медицинский центр, Москва), проф. **В.Н. Сорочкая** (ТОКБ, Тула), проф. **Л.А. Князева** (КОБ, Курск), **Н.И. Ломарева** (КРБ, Санкт-Петербург), **Ж.В. Бестаева** (ЛОКБ, Санкт-Петербург), **Р.Г. Мухина** (РКДБ, Казань), **Л.М. Валишина** (РКБ им. Куватова, Уфа), **Н.А. Плешкова** (ЯГБ, Ярославль), **А.В. Дмитриева** (ВОКБ №1, Воронеж).

Совещание открыл академик РАН **Н.А. Мухин**, руководитель Клиники им. Е.М. Тареева, основоположника изучения системных васкулитов в России. Остановившись на исторических этапах изучения системных некротизирующих васкулитов, особое внимание докладчик обратил на важность персонализированного подхода к ведению больных с этой тяжелой патологией.

Профессор **Н.А. Томилина** подчеркнула фатальный прогноз АНЦА-ассоциированного гломерулонефрита (ГН) при отсутствии раннего адекватного лечения и отметила неоднородность групп пациентов, наблюдаемых врачами разных специальностей. Стационары нефрологического профиля аккумулируют пациентов с наиболее неблагоприятным прогнозом, что в первую очередь связано с высокой частотой быстро прогрессирующего гломерулонефрита (БПГН) у больных АНЦА-СВ. При позднем назначении ритуксимаба (РТМ), на стадии терминальной почечной недостаточности, частота летального исхода достигает 62% (8 из 13 больных).

Академик РАН **Е.Л. Насонов** в своем докладе широко осветил вопросы номенклатуры, диагностики, патогенеза и современных стратегий лечения АНЦА-СВ, уникальной модели патологии человека.

Т.В. Бекетова доложила результаты работы Российского регистра применения РТМ при АНЦА-СВ, который был индуцирован по инициативе Ассоциации ревматологов России и ФГБУ «НИИР им. В.А. Насоновой» в апреле 2011 г. и к настоящему времени включает 53 больных (37 – гранулематозом с полиангиитом, 14 – микроскопическим полиангиитом, 2 – эозинофильным гранулематозом с полиангиитом), получавших лечение РТМ в 14 городах России (в том числе 36 больных – в НИИР им. В.А. Насоновой). У 34% больных наблюдалось рефрактерное течение АНЦА-СВ, у 36% – высокая активность и/или неблагоприятные признаки прогноза, у 29% – непереносимость предшествующего лечения. Длительность проспективного наблюдения превышала 6 мес, повторные курсы РТМ проводили 25 пациентам, что в первую очередь потребовалось больным гранулематозом с полиангиитом с поражением легких. В условиях реальной отечественной клинической практики РТМ проявил высокую эффективность у больных АНЦА-СВ с хорошим профилем безопасности лечения. Среди 25 пациентов, прослеженных свыше 12 мес, ремиссия была достигнута у 92% больных, эффективность лечения возрастала при использовании повторных курсов РТМ в редуцированных дозах, частота серьезных инфекций составила 11% (результаты опубликованы в журнале «Научно-практическая ревматология» 2014, №2).

П.И. Новиков представил опыт Клиники им. Е.М. Тареева, в которой на протяжении 45 лет получили лечение более тысячи пациентов с различными формами системных васкулитов. Для лечения больных АНЦА-СВ наряду со стандартной терапией применяют анти-В-клеточные препараты. 53 пациентам с АНЦА-СВ проводили терапию РТМ, при этом отмечено, что ее эффективность была ниже у больных с гранулематозными проявлениями заболевания. 17 пациентов с АНЦА-СВ в настоящее время включены в клиническое испытание (BREVAS) по изучению эффективности белимумаба в сочетании с азатиоприном для поддержания ремиссии АНЦА-СВ.

Е.В. Захарова сообщила об успешном опыте применения РТМ у 6 больных с АНЦА-ассоциированным ГН, наблюдавшихся в отделении нефрологии ГКБ им. С.П. Боткина. У 4 пациентов был диагностирован гранулематоз с полиангиитом, у 2 – микроскопический полиангиит, в 3 случаях отмечено рефрактерное течение заболевания, в 3 – рецидивирующее. В результате лечения у 100% больных была достигнута ремиссия, в одном случае в дальнейшем развился рецидив АНЦА-СВ; один летальный исход был обусловлен присоединением пневмонии.

Л.С. Бирюкова представила ретроспективный анализ результатов стандартной индукционной терапии в Московском городском нефрологическом центре при ГКБ №52 у 76 больных с морфологически подтвержденным диагнозом малоиммунного некротизирующего БПГН. У 85% пациентов присутствовала гиперпродукция АНЦА. Пятилетняя выживаемость достигала 73%, отмечено влияние возраста (выживаемость пациентов старше

¹АНЦА – антинейтрофильные цитоплазматические антитела.

60 лет не превышала 42%) и сопутствующего поражения легких. Пятилетняя «почечная выживаемость» составила 48%, эффективность лечения была тем выше, чем выше был процент интактных нефронов. При отсутствии распространенного нефросклероза своевременное начало терапии глюкокортикоидами в комбинации с цитостатиками может быть эффективным у 70–80% больных с АНЦА-ассоциированным БПГН.

В.Н. Сороккая сообщила о результатах работы ревматологической службы Тульской области, отметив, что за последние годы сроки диагностики АНЦА-СВ сократились до 2–3 мес., в то время как 10 лет назад они достигали 2–3 лет. Продемонстрировано клиническое наблюдение эффективного применения многократных повторных курсов РТМ у больной рефрактерным гранулематозом с полиангиитом с тяжелым поражением ЛОР-органов и глаз.

В ходе обсуждения участники совещания констатировали, что достигнуты значительные успехи в улучшении ранней нозоло-

гической диагностики, получены новые данные по лечению АНЦА-СВ. Революционную роль сыграли высокотехнологичные методы лечения с использованием генно-инженерного биологического анти-В-клеточного препарата ритуксимаба, существенно улучшающие прогноз и исходы этих тяжелых заболеваний. В то же время нередко отмечаются большие организационные и финансовые сложности с обеспечением современного уровня обследования и необходимого регулярного высокотехнологичного лечения больных. Еще раз была подчеркнута важность совместного (в том числе междисциплинарного) обсуждения проблемы системных васкулитов.

После представления **Т.В. Бекетовой** регистрационной карты больных АНЦА-СВ и ее обсуждения регистрационная карта была принята как основа для создания базы данных больных АНЦА-СВ.

В заключение участники приняли совместную резолюцию:

Совместная резолюция по результатам работы в рамках рабочего совещания по АНЦА-ассоциированным системным васкулитам

На рабочем совещании обсуждались проблемы диагностики и терапии пациентов с АНЦА-ассоциированными системными васкулитами (АНЦА-СВ) в Российской Федерации. Ведущие российские эксперты отметили особую значимость общенациональных регистров пациентов с редкими жизнеугрожающими заболеваниями. АНЦА-СВ относятся именно к таким состояниям и являются орфанными заболеваниями с фатальным прогнозом в отсутствие своевременной и адекватной иммуносупрессивной терапии. Высокая смертность, нередко быстро прогрессирующее течение заболевания, полиорганное поражение со сложной клинической картиной диктуют необходимость улучшения ранней диагностики АНЦА-СВ и обеспечения доступа пациентов к современным методам терапии в максимально короткие сроки от начала заболевания, что позволит увеличить выживаемость пациентов и уменьшить частоту тяжелых осложнений, в том числе хронической почечной недостаточности и сердечно-сосудистых заболеваний.

АНЦА-СВ относятся к мультидисциплинарной патологии, которой занимаются врачи различных специальностей. Основное участие в ведении пациентов принимают ревматологи, нефрологи, терапевты, врачи общей практики, а также пульмонологи, кардиологи, оториноларингологи, офтальмологи и другие специалисты. Профессиональные сообщества ведущих специалистов поддерживают необходимость создания Российского регистра пациентов, страдающих АНЦА-СВ, совместной инициативы общественных организаций: Общероссийской общественной организации «Ассоциация ревматологов России», Российского диалитического общества и Научного общества нефрологов России.

В основе Российского регистра пациентов с АНЦА-СВ будет лежать база данных, обновляемая на регулярной основе при технической поддержке третьей стороной (некоммерческой организацией-партнером). Анализ и публикация данных регистра пациентов с АНЦА-СВ будут проводиться не реже одного раза в год. Последующее распространение данных, обобщенных в регистре, в виде различного рода российских и международных публикаций, докладов, клинических рекомендаций по диагностике и лечению АНЦА-СВ будет осуществляться под эгидой и с согласия заявленных профессиональных общественных организаций и ведущих специалистов.