

К вопросу об эпидемиологии васкулита, ассоциированного с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами, у взрослого населения России

Егорова О.Н.^{1,2}, Дацина А.В.¹, Тарасова Г.М.¹, Шукан Е.Ю.³, Ли́ла А.М.^{1,4}

¹ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва;

²ГБУЗ МО «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М.Ф. Владимирского», Москва; ³ФГБНУ «Национальный научно-исследовательский институт общественного здоровья им. Н.А. Семашко», Москва; ⁴ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования» Минздрава России, Москва

¹Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 34А; ²Россия, 129110, Москва, ул. Щепкина, 61/2;

³Россия, 105064, Москва, ул. Воронцово поле, 12, стр. 1; ⁴Россия, 125993, Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1

Цель исследования — оценить динамику общей заболеваемости ассоциированными с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА) системными васкулитами (СВ) у взрослого населения за 2022–2023 гг. и структуру этой патологии, по данным ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» (НИИР им. В.А. Насоновой), в федеральных округах (ФО) и в целом в Российской Федерации.

Материал и методы. В работе представлены данные мониторинга, полученные в результате качественной и количественной обработки ответов на федеральный запрос в исполнительные органы субъектов Российской Федерации в сфере организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения пациентов с АНЦА-ассоциированными СВ (АНЦА-СВ) за 2022–2023 гг. экспертами ФГБНУ «Национальный научно-исследовательский институт общественного здоровья им. Н.А. Семашко» (ННИИОЗ им. Н.А. Семашко). В одноцентровое ретроспективное исследование включены взрослые (≥ 18 лет) пациенты с АНЦА-СВ, проходившие амбулаторное или стационарное лечение в НИИР им. В.А. Насоновой с 1 сентября 2020 г. по 1 октября 2024 г., по данным системы «Интерин».

Проведен анализ общей заболеваемости АНЦА-СВ взрослого населения в абсолютных (общее число зарегистрированных больных ≥ 18 лет) и относительных (число больных на 100 тыс. взрослого населения за соответствующий период) показателях в целом в Российской Федерации, в восьми ФО и трех регионах в соответствии с климатическими условиями и географической широтой (Северный, Центральный и Южный). Проанализирована частота выполнения прижизненного морфологического исследования почки и/или слизистой оболочки полости носа для подтверждения диагноза АНЦА-СВ.

Результаты и обсуждение. По данным ННИИОЗ им. Н.А. Семашко, за 2022 и 2023 гг. выявлено 1785 пациентов с АНЦА-СВ, общая заболеваемость гранулематозом с полиангиитом (ГПА) в Российской Федерации за 2022–2023 гг. варьировалась от 2,63 до 1,86 на 100 тыс. взрослого населения, микроскопическим полиангиитом (МПА) — от 0,79 до 1,11 и эозинофильным гранулематозом с полиангиитом (ЭГПА) — от 1,16 до 0,98. Наибольшая заболеваемость взрослого населения АНЦА-СВ и максимальный темп ее убыли выявлены при ГПА (–29,28%) и ЭГПА (–15,52%), а максимальный прирост — при МПА (40,51%) в Северном регионе. Обращает на себя внимание существенное различие этих показателей в ФО. По данным НИИР им. В.А. Насоновой, диагноз АНЦА-СВ подтвержден у 506 пациентов, преимущественно у женщин (63%), проживающих в Центральном регионе ($p < 0,001$). Наблюдался гендерный градиент АНЦА-СВ в зависимости от региона. У 67 (13,2%) АНЦА-негативных больных с атипичной картиной АНЦА-СВ чаще проводилось прижизненное морфологическое исследование почки (71,6%), чем слизистой оболочки полости носа (28,3%), $p < 0,001$.

Заключение. Пилотное исследование позволило выявить особенности общей заболеваемости и гендерных различий нозологических форм АНЦА-СВ в регионах и ФО, а также низкую частоту проведения прижизненного морфологического исследования почки/слизистой оболочки полости носа у данной когорты, что требует более углубленного изучения факторов, влияющих на анализируемые показатели.

Ключевые слова: АНЦА-ассоциированный васкулит; заболеваемость; гендер; Российская Федерация; федеральные округа; биопсия почки.

Контакты: Ольга Николаевна Егорова; onegorova@yandex.ru

Для ссылки: Егорова ОН, Дацина АВ, Тарасова ГМ, Шукан ЕЮ, Ли́ла АМ. К вопросу об эпидемиологии васкулита, ассоциированного с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами, у взрослого населения России. Современная ревматология. 2025;19(3):48–55. DOI: 10.14412/1996-7012-2025-3-48-55

On the epidemiology of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in the adult population of Russia

Egorova O.N.^{1,2}, Dacina A.V.¹, Tarasova G.M.¹, Shukan E.Yu.³, Lila A.M.^{1,4}

¹V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow; ²M.F. Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute, Moscow; ³N.A. Semashko National Research Institute of Public Health, Moscow; ⁴Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Ministry of Health of Russia, Moscow
¹34A, Kashirskoye Shosse, Moscow, 115522, Russia; ²61/2, Schepkina Street, 129110 Moscow, Russia;
³12, Vorontsovo Pole Street, Build. 1, Moscow 105064, Russia;
⁴2/1, Barrikadnaya Street, Build. 1, 125993 Moscow, Russia

Objective: to assess the trends in overall incidence and the distribution of antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated systemic vasculitis (AAV) in the adult population in federal district and across the Russian Federation during 2022–2023, based on data from the Nasonova Research Institute of Rheumatology.

Material and methods. The study is based on data collected via a federal-level inquiry addressed to regional healthcare departments concerning the organization of care and drug provision for patients with AAV in 2022–2023. The responses were qualitatively and quantitatively analyzed by experts from the N.A. Semashko National Research Institute of Public Health (Semashko NRIPH). Additionally, a retrospective single-center study was conducted involving adult patients (≥ 18 years) with AAV who received outpatient or inpatient care at the V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology (Nasonova RIR) from September 1, 2020, to October 1, 2024, with data obtained from the “Interin” system. Incidence was analyzed in absolute (the total number of registered patients aged ≥ 18) numbers and relative numbers (per 100,000 adult population) across Russia, in eight federal districts, and three climate/geography-based regions (Northern, Central, Southern). The frequency of antemortem kidney and/or nasal mucosa biopsy for diagnosis of AAV was also assessed.

Results and discussion. According to Semashko NRIPH, a total of 1,785 AAV patients were identified during 2022–2023. The national incidence of granulomatosis with polyangiitis (GPA) ranged from 2.63 to 1.86 per 100,000, microscopic polyangiitis (MPA) from 0.79 to 1.11, and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) from 1.16 to 0.98. The greatest incidence and maximal rate of decrease was seen in GPA (–29.28%) and EGPA (–15.52%), while MPA showed a maximal increase in incidence (+40.51%) in the Northern region. Substantial differences were noted across federal districts.

Based on data from the Nasonova RIR, AAV was confirmed in 506 patients, most of whom were women (63%) from the Central region ($p < 0.001$), with a gender gradient by region. Among 67 (13.2%) ANCA-negative patients with atypical presentations, kidney biopsy was more commonly performed (71.6%) than nasal mucosa biopsy (28.3%), $p < 0.001$.

Conclusion. This pilot study revealed regional and gender-related differences in AAV incidence across Russia, as well as low frequency of antemortem biopsy of kidney/nasal mucosa. These findings warrant further in-depth investigation into factors influencing these trends.

Keywords: ANCA-associated vasculitis; incidence; gender; Russian Federation; federal districts; kidney biopsy.

Contact: Olga Nikolaevna Egorova; onegorova@yandex.ru

For reference: Egorova ON, Datsina AV, Tarasova GM, Shukan EYu, Lila AM. On the epidemiology of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in the adult population of Russia. *Sovremennaya Revmatologiya*=*Modern Rheumatology Journal*. 2025;19(3):48–55.
DOI: 10.14412/1996-7012-2025-3-48-55

Гранулематоз с полиангиитом (ГПА), микроскопический полиангиит (МПА) и эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА) — первичные системные васкулиты (СВ), поражающие в основном мелкие и средние сосуды. Сходство клинических и морфологических признаков, связанных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА) к протеиназе 3 (аПР3) или миелопероксидазе (аМПО), лежит в основе классификации нозологических форм АНЦА-ассоциированных СВ (АНЦА-СВ). Тем не менее каждое из этих заболеваний имеет свои особенности. Так, для ГПА характерно выявление аПР3, поражение пазух носа, легких и почек, реже орбит. При МПА обычно определяются аМПО АНЦА и более тяжелое течение гломерулонефрита, чем при ГПА, полиневропатия, поражение кожи, реже легких. ЭГПА имеет некоторые общие черты с другими АНЦА-СВ, однако все больше данных свидетельствует о том, что это отдельное заболевание с уникальным патогенезом, особенностями клинической картины (бронхиальная астма, эозинофилия, периферическая невропатия, в 30% случаев наличие АНЦА, преимущественно аМПО) и терапевтическими подходами [1].

Поражение почек при АНЦА-СВ является частым и наиболее распространенным предиктором летальности. Биопсия остается «золотым стандартом» диагностики ГПА/МПА,

и ее выполнение настоятельно рекомендуется многими экспертами [2–4]. Вместе с тем она может быть проведена не у каждого пациента, при этом начало лечения не должно откладываться в ожидании гистологического исследования [2, 5]. Роль биопсии особенно важна при отрицательном результате определения АНЦА и локальной форме ГПА.

Без лечения прогноз заболевания неблагоприятный, назначение иммунодепрессантов и/или генно-инженерных биологических препаратов (ГИБП) улучшает выживаемость. Согласно данным эпидемиологических исследований, глобальная распространенность АНЦА-СВ составляет 48–184 случая на 1 млн пациенто-лет [6, 7]. Пик заболеваемости приходится на возраст 45–55 лет в итальянской когорте [8] и на 65–74 лет в когорте Великобритании [9]. В последние два-три десятилетия наблюдается сдвиг заболеваемости ГПА и МПА в сторону более старшего возраста [10]. АНЦА-СВ также может развиваться у детей, но эпидемиологические данные недостаточно изучены. Первичный васкулит в детском возрасте диагностируется у 3% больных, госпитализированных в педиатрические ревматологические отделения, преимущественно это ГПА с распространенностью от 0,88 до 1,8 на 1 млн пациенто-лет [11]. В недавнем систематическом обзоре и метаанализе показано, что глобальная заболеваемость АНЦА-СВ достигает 17,2 случая на 1 млн пациенто-лет (13,3–

21,6), заболеваемость ГПА — 9,0, МПА — 5,9 и ЭГПА — 1,7 [12]. Однако существует значительная географическая вариативность заболеваемости АНЦА-СВ. Так, данная патология чаще встречается у европеоидных и азиатских народов и реже — у афроамериканцев. Кроме того, отмечены географические различия в спектре заболеваний: ГПА с аПРЗ регистрируется преимущественно у европеоидных мужчин в возрасте 35–50 лет, особенно в Северной Европе, в то время как МПА с аМПО — в Южной Европе и азиатских регионах, при этом мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой, однако на момент диагностики заболевания они на 10 лет старше, чем пациенты с ГПА [7, 13]. Эпидемиологические данные, касающиеся АНЦА-СВ, в Российской Федерации существенно ограничены [14, 15].

Цель исследования — оценить динамику общей заболеваемости АНЦА-СВ взрослого населения Российской Федерации за 2022–2023 гг. и структуру этой патологии, по данным ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» (НИИР им. В.А. Насоновой), в федеральных округах (ФО) и в целом в Российской Федерации.

Материал и методы. В работе использованы данные мониторинга, полученные в результате обработки ответов на федеральный запрос в исполнительные органы субъектов Российской Федерации в сфере организации медицинской помощи и лекарственного обеспечения пациентов с АНЦА-СВ за 2022–2023 гг. экспертами ФГБНУ «Национальный научно-исследовательский институт общественного здоровья им. Н.А. Семашко» (ННИИОЗ им. Н.А. Семашко). В одноцентровое ретроспективное когортное исследование включали взрослых (≥ 18 лет) пациентов с АНЦА-СВ, проходивших, по данным системы «Интерин», амбулаторное или стационарное лечение в НИИР им. В.А. Насоновой с 1 сентября 2020 г. по 1 октября 2024 г. Диагноз АНЦА-СВ был установлен в соответствии с классификационными критериями EULAR (European Alliance of Associations for Rheumatology) и ACR (American College of Rheumatology) 1990 и/или 2022 гг. и/или определением, принятым на согласительной конференции в Чепел-Хилле в 2012 г. [3, 4, 16–18]. Из исследования были исключены пациенты, у которых отсутствовали необходимые данные для верификации диагноза АНЦА-СВ.

Исследование было одобрено локальным этическим комитетом НИИР им. В.А. Насоновой. Все пациенты подписали информированное согласие на участие в исследовании.

Проведен анализ общей заболеваемости АНЦА-СВ взрослого населения в абсолютных (общее число зарегистрированных больных ≥ 18 лет) и относительных (число больных на 100 тыс. взрослого населения в соответствующий период) показателях в целом в Российской Федерации, в восьми ФО и трех регионах в соответствии с климатическими условиями и географической широтой (Северный, Центральный и Южный) [19–21]. Помимо общеклинического обследования, у всех больных определяли содержание глюкозы, трансаминаз, общего белка с фракциями, креатинина, мочевины, СРБ, аПРЗ, аМПО, антинуклеарного фактора, ревматоидного фактора. Для диагностики патологии легких, придаточных пазух носа и орбит выполняли мультиспиральную компьютерную томографию. Проанализирована частота проведения прижизненного морфологического исследования почки и/или слизистой оболочки полости носа для подтверждения диагноза АНЦА-СВ.

Статистическую обработку данных выполняли с использованием пакета анализа данных Statistica 10 для Windows (StatSoft Inc., USA). Различия считали статистически значимыми при $p < 0,05$.

Результаты. По материалам экспертов ННИИОЗ им. Н.А. Семашко, за 2022–2023 гг. выявлено 1785 пациентов с АНЦА-СВ. Общая заболеваемость ГПА в Российской Федерации за 2022 г. составила 0,36 на 100 тыс. взрослого населения, МПА — 0,09 и ЭГПА — 0,13, а в 2023 г. — 0,10; 0,03 и 0,04 соответственно. Наибольшая заболеваемость взрослого населения АНЦА-СВ и максимальный темп ее убыли выявлены при ГПА (–29,28%) и ЭГПА (–15,52%), а максимальный прирост — при МПА (40,51%) в Северном регионе (табл. 1). Минимальная заболеваемость за 2022 и 2023 гг. ГПА (0,49 и 0,61) и ЭГПА (0,13 и 0,18) зафиксирована в Центральном, а МПА (0,15 и 0,18 соответственно) — в Южном и Центральном регионах.

Наибольшие показатели общей заболеваемости в 2022 и 2023 гг. ГПА (1,09 и 1,16 соответственно) и ЭГПА (0,46 и 0,49) зарегистрированы в Южном ФО, тогда как МПА — в Сибирском (0,18) и Приволжском ФО (0,61), наименьшие — в Северо-Кавказском, Дальневосточном и Центральном ФО. Самый высокий темп прироста первичной заболеваемости взрослого населения МПА (1120%) и ЭГПА (85,71%) наблюдался в Приволжском, а ГПА (200%) — в Северо-Кавказском ФО. В то же время значимый темп убыли заболеваемости АНЦА-СВ отмечен в Центральном ФО, причем ГПА и ЭГПА — в Северо-Западном (–40 и –31,25% соответственно) и Сибирском (–64,52 и –14,29%; см. табл. 1) ФО.

За анализируемый период в НИИР им. В.А. Насоновой с диагнозом СВ было направлено 1856 пациентов, из них 587 с АНЦА-СВ. В результате комплексного обследования в стационарных (49% случаев) и амбулаторных (51%) условиях диагноз АНЦА-СВ подтвержден у 511 пациентов, в том числе у 506 из Российской Федерации и у 5 из других стран СНГ: Кыргызской Республики (ГПА — 2 и МПА — 1), Республики Таджикистан и Республики Молдова (ГПА — по 1 пациенту).

Согласно классификационным критериям EULAR/ACR и определению, принятому на согласительной конференции в Чепел-Хилле в 2012 г. [3, 4, 16–18], в 399 (78,8%) случаях верифицирован ГПА, в 96 (19%) — МПА и в 11 (2,1%) — ЭГПА (табл. 2). Данные ННИИОЗ им. Н.А. Семашко за 2022 и 2023 гг. подтвердили превалирование пациентов с ГПА (61 и 58,7% соответственно; $p < 0,001$), в то же время в 2022 г. ЭГПА регистрировался значимо чаще, чем МПА ($p < 0,001$).

По материалам НИИР им. В.А. Насоновой, дебют ГПА значимо чаще наблюдался в молодом ($36,4 \pm 4,7$ года), а ЭГПА и МПА — в среднем ($52,3 \pm 13,7$ и $56,3 \pm 9,6$ года соответственно; $p = 0,02$; см. табл. 2) возрасте. В первые 6 мес диагноз АНЦА-СВ был установлен только у 201 (37,7%) пациента, преимущественно с ГПА (73,1%; $p < 0,001$), чаще в Центральном, Приволжском и Сибирском ФО ($p = 0,02$).

Среди больных АНЦА-СВ, наблюдавшихся в НИИР им. В.А. Насоновой, женщин было несколько больше, чем мужчин (соотношение мужчины/женщины — 1:1,6; $p = 0,001$; см. табл. 2). ЭГПА и ГПА чаще диагностировали у женщин (в 72,7 и 66,1% случаев соответственно; $p < 0,001$), тогда как МПА — у мужчин (53,1%; $p < 0,02$; см. табл. 2). Интересно, что ГПА значимо чаще регистрировался у женщин (средний возраст — $41,08 \pm 4,7$ года) в Северном (88,8%) и Центральном

Таблица 1. Общая заболеваемость АНЦА-СВ в регионах и ФО Российской Федерации, по данным мониторинга за 2022–2023 гг. экспертами ННИИОЗ им. Н.А. Семашко (n=1785)
Table 1. Overall incidence of AAV by region and federal district of the Russian Federation, based on 2022–2023 monitoring data by experts from the Semashko NRIPIH (n=1785)

Регион и субъекты РФ	Заболеваемость на 100 тыс. взрослого населения						Темп прироста/убыли, %		
	ГПА (n=524)	МПА (n=140)	ЭГПА (n=195)	ГПА (n=544)	МПА (n=166)	ЭГПА (n=216)	ГПА	МПА	ЭГПА
Северный регион	2,63	0,79	1,16	1,86	1,11	0,98	-29,28	40,51	-15,52
Центральный регион	0,49	0,17	0,13	0,61	0,18	0,18	24,49	5,88	38,46
Южный регион	1,11	0,15	0,46	1,18	0,18	0,52	6,31	20	13,04
Центральный ФО	0,26	0,14	0,08	0,03	0,01	0,01	-88,46	-92,86	-87,5
Северо-Западный ФО	0,35	0,05	0,16	0,21	0,13	0,11	-40	160	-31,25
Северо-Кавказский ФО	0,01	–	–	0,03	–	0,04	200	–	–
Южный ФО	1,09	0,15	0,46	1,16	0,18	0,49	6,42	20	6,52
Приволжский ФО	0,32	0,05	0,07	0,33	0,61	0,13	3,13	1120	85,71
Уральский ФО	0,20	0,03	0,08	0,32	0,03	0,09	60	0	12,5
Сибирский ФО	0,31	0,18	0,14	0,11	0,21	0,12	-64,52	16,67	-14,29
Дальневосточный ФО	0,18	0,01	0,06	0,14	0,01	0,06	-22,22	0	0

(66,5%) регионах, а у мужчин (средний возраст – 46,5±3,9 года) – в Южном (40,5%), $p=0,02$. Вместе с тем МПА значимо чаще встречался у мужчин (средний возраст – 49,2±6,1 года) в Северном регионе (62,5%; $p<0,001$), а у женщин (54,7±6,1 года) – в Южном (57,1%; $p<0,01$). Примечательно, что ЭГПА не обнаружен в Северном регионе, но в Центральном регионе он чаще выявлялся у мужчин (55,5%; средний возраст – 47,2±5,3 года), а в Южном – у женщин (у 100%, средний возраст – 57,5±4,2 года), $p<0,02$ (табл. 3).

Мы отметили, что в НИИР им. В.А. Насоновой значимо чаще наблюдались пациенты с ГПА, которые проживали в Центральном, Южном, Северо-Кавказском и Приволжском ФО, тогда как из Северо-Западного и Дальневосточного ФО поступило минимальное количество больных с данной патологией ($p<0,001$), что, вероятно, обусловлено наличием в этих регионах ревматологических центров. Интересно, что большинство мужчин с данной патологией были из Южного и Северо-Кавказского ФО ($p<0,001$; см. табл. 3). Больные с МПА чаще проживали в Центральном, реже – в Сибирском ФО, не было пациентов из Дальневосточного ФО. ЭГПА наиболее часто регистрировался в Центральном ФО, преимущественно у мужчин (55,5%) и не обнаружен в Северо-Западном, Приволжском, Уральском, Сибирском и Дальневосточном ФО (см. табл. 3).

В НИИР им. В.А. Насоновой эпителиальная специфичность АНЦА была изучена у всех пациентов, гиперпродукция аПРЗ встречалась чаще, чем аМПО (68,5 и 17,3% соответственно; $p<0,01$). У 3 (0,5%) пациентов одновременно выявлялись аПРЗ и аМПОа. При ГПА в подавляющем большинстве случаев обнаруживались аПРЗ (86%), а при МПА – аМПО (88,5%; $p=0,001$). У 4 из 11 больных ЭГПА определялись аМПО (45,4%). АНЦА не выявлены у 65 (13%) пациентов: у 52 (80%) с ГПА, у 7 (11%) с ЭГПА и у 6 (9,2%) с МПА. Клиническая картина ГПА у АНЦА-негативных больных соответствовала локальной форме, которая характеризовалась изолированным поражением ЛОР-органов и/или глаз, и встречалась преимущественно у женщин (85,1%). АНЦА-негативный вариант МПА несколько чаще диагностировался у мужчин (63,6%). Для ЭГПА тест на АНЦА не является специфичным или чувствительным, что и было подтверждено в настоящем исследовании (см. табл. 2).

У 68,3% пациентов, преимущественно с МПА (93%), выявлено поражение почек с протеинурией $>0,2$ г/сут, гематурией (эритроцитурия/макрогематурия) и повышением содержания сывороточного креатинина >125 мкмоль/л (см. табл. 2). У 67 (13,2%) негативных по АНЦА больных и/или с атипичной картиной АНЦА-СВ (см. табл. 2) чаще проводилось прижизненное морфологическое исследование почки (71,6%), чем слизистой оболочки полости носа (31,3%; $p<0,001$), причем в 67,2% случаев эти исследования осуществлялись по месту жительства больных в Центральном, Приволжском, Уральском и Сибирском ФО. Преимущественно гистологическое исследование выполнялось у пациентов с МПА (14,5%) и ГПА (12,7%) и значимо чаще – биопсия почки, чем слизистой оболочки полости носа и кожи (14,5 и 8,5% соответственно; $p=0,03$). Для ве-

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ / ORIGINAL INVESTIGATIONS

Таблица 2. Общая характеристика пациентов с АНЦА-СВ, наблюдавшихся в НИИР им В.А. Насоновой (n=506)
Table 2. General characteristics of the patients with AAV followed at the Nasonova RIR (n=506)

Показатель	ГПА (n=399)	МПА (n=96)	ЭГПА (n=11)
Мужчины	135 (33,8)	51 (53,1)	3 (27,2)
Женщины	264 (66,1)	45 (46,8)	8 (72,7)
Возраст на момент установления диагноза, годы, M±SD	36,4±15,7	52,3±13,7	48,2±9,2
Обследование: стационарное	184 (46,1)	57 (57,5)	7 (63,6)
амбулаторное	215 (53,8)	39 (39,3)	4 (36,3)
аПРЗ	343 (86)	4 (4,1)	—
аМПО	3 (0,7)	81 (84,3)	4 (45,4)
аМПО + аПРЗ	1 (0,2)	2 (2)	—
АНЦА-	52 (13)	6 (6,2)	7 (63,6)
Поражение почек	254 (63,6)	89 (93)	3 (27,2)
Прижизненное морфологическое исследование: почки	34 (8,5)	14 (14,5)	—
слизистая оболочка полости носа	19 (4,7)	—	2 (18,1)
Лечение:			
РТМ	304 (76,1)	74 (77)	5 (45,4)
меполизумаб	—	—	3 (27,2)
ЦФ до терапии ГИБП	290 (72,6)	56 (58,3)	—
ММФ	35 (8,7)	17 (17,7)	—
АЗА	49 (12,2)	5 (5,2)	1 (9)
МТ	11 (2,7)	—	2 (18,1)
монотерапия ГК	—	—	—

Примечание. Данные представлены как n (%), если не указано иначе.

рификации локальной формы ГПА (4,2%) и ЭГПА (18,1%) использовалось морфологическое исследование слизистой оболочки полости носа (см. табл. 2).

Все пациенты, наблюдаемые в НИИР им. В.А. Насоновой, принимали глюкокортикоиды (ГК). 75,6% больных АНЦА-СВ, преимущественно из Центрального, Северо-Западного, Северо-Кавказского, Приволжского и Южного ФО, получали ритуксимаб (РТМ). Меполизумаб был назначен 3 пациентам с ЭГПА из Центрального ФО. Цитостатики до назначения РТМ применяли 74% больных (см. табл. 2), в большинстве случаев (68,3%) — циклофосфамид (ЦФ; медиана суммарной дозы — от 3 [0,2; 1] до 7 [1,5; 3] г), 10,2% пациентов использовали микофенолата мофетил (ММФ; 1,5–2 г/сут), 10,6% — азатиоприн (АЗА; 100–150 мг/сут) и 2,3% — метотрексат (МТ; 15–20 мг/нед). У 3,3% пациентов, главным образом с МПА (2,3%), проводилось сочетанное лечение РТМ и ММФ.

Обсуждение. Результаты пилотного эпидемиологического исследования свидетельствуют о масштабности проблемы АНЦА-СВ для нашей страны. Настоящая работа позволила составить «портрет» патологии с общей заболеваемостью в Российской Федерации за 2022–2023 гг.: преимущественно выявлялся ГПА (2,63–1,86 на 100 тыс. взрослого населения), несколько реже — МПА (0,79–1,11) и ЭГПА (1,16–0,98; см. табл. 1). Наибольший темп прироста общей заболеваемости взрослого населения отмечен по МПА (137,70%), тогда как наибольший темп ее убыли — по ЭГПА (-16%) и ГПА (-13,71%). Медиана возраста дебюта болезни составила 41 [18; 77] год, а верифицировать диагноз в первые 6 мес удалось только в 37,7% случаев.

В исследованиях конца XX в., посвященных АНЦА-СВ, сообщалось о пике заболеваемости в возрасте 65–74 лет в Великобритании и Финляндии [9, 22]. По данным на начало XXI в., в Великобритании пиковый возраст заболеваемости АНЦА-СВ составил 55–69 лет (скорректированный коэффициент заболеваемости — 6,8; 95% ДИ 4,9–9,6), что, вероятно, связано с большей возможностью определения АНЦА [23]. В Индии средний возраст начала заболевания — 40 лет, а в Японии — 65 лет [24]. Ретроспективное исследование с использованием большой национальной базы данных Китая показало, что распространенность заболевания достигает 0,25 случая на 1000 стационарных пациентов, а средний возраст на момент установления диагноза — 60,0±15,6 года [25]. Заболеваемость АНЦА-СВ в возрасте от 0 до 17 лет составляет 0,45 на 1 млн пациенто-лет во Франции [26] и 3,2 на 1 млн пациенто-лет в Швеции [27].

Многочисленные данные свидетельствуют о большей частоте АНЦА-СВ у мужчин, чем у женщин (от 1,07:1 до 1,48:1) [28–30]. Однако, по нашим наблюдениям, эта патология преобладала у женщин (63%), которые значимо чаще проживали в Центральном регионе России (p<0,001), что, возможно, обусловлено лучшей территориальной доступностью обследования и лечения в НИИР им. В.А. Насоновой.

В Европе общая распространенность АНЦА-СВ примерно одинакова в разных популяциях, однако соотношение числа больных ГПА и МПА меняется в зависимости от региона. В северных европейских популяциях ГПА встречается чаще, чем МПА, а в южных чаще выявляется МПА [31–33]. Пятилетняя распространенность ГПА в Южной Австралии выше,

чем в том же широтном регионе Новой Зеландии, что может быть обусловлено различными факторами окружающей среды. J.L. O'Donnell и соавт. [34] из Новой Зеландии описали положительный градиент (различие) заболеваемости ГПА с севера на юг. Это подтверждает гипотезу о том, что риск заболеваемости, зависящий от географической широты, может быть идентичным в обоих полушариях Земли. В юго-восточной Австралии ГПА встречается чаще, чем в Южной Европе, в то время как при МПА наблюдается обратная ситуация. [33–35]. Данные о заболеваемости в Индии ограничены, однако серии случаев свидетельствуют о более частом выявлении ГПА, чем МПА [24].

Версию зависимости заболеваемости АНЦА-СВ от географической широты мы решили проверить с использованием данных ежегодных статистических материалов экспертов ННИИОЗ им Н.А. Семашко за 2022–2023 гг. Так, максимальная общая заболеваемость ГПА, ЭГПА и МПА отмечалась в Северном регионе и наименьшая — в Центральном (см. табл. 1). При этом наибольший темп убыли заболеваемости взрослого населения с ГПА (–29,28%) и ЭГПА (–15,52%) зарегистрирован в Северном регионе ($p < 0,002$), тогда как ее максимальный прирост по ГПА (24,49%) и ЭГПА (38,46%) — в Центральном ($p < 0,001$), а МПА (20%) — в Южном ($p < 0,02$). При анализе общей заболеваемости в ФО за 2 года выявлена высокая частота ГПА (2,25 на 100 тыс. взрослого населения) и ЭГПА (0,98) в Южном, а МПА (0,39) — в Северном регионе ($p = 0,02$). Наибольший темп прироста заболеваемости взрослого населения МПА (1120%) и ЭГПА (85,71%) отмечен в Приволжском ($p < 0,001$), а ГПА (200%) — в Северо-Кавказском ФО ($p < 0,001$). Значимый темп убыли заболеваемости взрослого населения всеми нозологическими формами АНЦА-СВ наблюдался в Центральном, а ГПА и ЭГПА — в Северо-Западном и Сибирском ФО (см. табл. 1), что, вероятно, обусловлено появлением в анализируемый период инфекции COVID-19.

Таким образом, представленные данные не подтвердили гипотезу о градиенте заболеваемости АНЦА-СВ в Российской Федерации. Вероятно, это обусловлено тем, что основная зона расселения, которая составляет около 30% площади страны, включает Центральный, Южный, Северо-Кавказский и Приволжский ФО, где проживает свыше 72% населения.

Однако, по данным НИИР им. В.А. Насоновой, отмечен положительный гендерный градиент у мужчин с ГПА и у женщин с МПА из Северного региона по сравнению с Южным (11,1 против 40,5% и 37,5 против 57,1% соответственно; $p < 0,002$). Обратная закономерность наблюдалась у женщин с ГПА и у мужчин с МПА, у которых в Северном регионе патология верифицировалась значимо чаще, чем в Южном (в 88,8 против 59,4% и в 62,5 против 42,8% случаев соответственно; $p < 0,01$). При ЭГПА выделить данную закономерность не удалось, вероятно, из-за небольшого количества пациентов (см. табл. 3). Для получения более корректных данных требуется проведение многоцентрового исследования.

Клиническая симптоматика также различается в зависимости от страны проживания пациентов с АНЦА-СВ. Верхние дыхательные пути (ВДП) и легкие наиболее часто поражаются у пациентов с ГПА из разных географических регионов. Локальная форма ГПА встречается в 79–91% случаев в различных когортах из Азии, за исключением китайских пациентов, у которых вовлечение ВДП отмечено только в 50% наблюдений [36–39]. Наши данные согласуются

Таблица 3. Структура АНЦА-СВ в регионах и ФО Российской Федерации, по данным НИИР им. В.А. Насоновой (n=506), n (%)
Table 3. Structure of AAV across regions and federal districts of the Russian Federation, based on data from the Nasonova RIR (n=506), n (%)

Регион и субъекты РФ	ГПА (n=399)	МПА (n=96)	ЭГПА (n=11)
Северный регион:			
мужчины	3 (11,1)	5 (62,5)	—
женщины	24 (88,8)	3 (37,5)	—
всего	27 (6,7)	8 (8,3)	—
Центральный регион:			
мужчины	89 (33,4)	40 (54)	5 (55,5)
женщины	177 (66,5)	34 (45,9)	4 (44,4)
всего	266 (66,6)	74 (77)	9 (81,8)
Южный регион:			
мужчины	43 (40,5)	6 (42,8)	—
женщины	63 (59,4)	8 (57,1)	2 (100)
всего	106 (26,5)	14 (14,5)	2 (18,1)
Центральный ФО:			
мужчины	74 (34,1)	36 (52,9)	5 (55,5)
женщины	143 (65,8)	32 (47)	4 (44,4)
всего	217 (54,3)	68 (71)	9 (82)
Северо-Западный ФО:			
мужчины	2 (33,3)	2 (66,6)	—
женщины	4 (66,6)	1 (33,3)	—
всего	6 (1,5)	3 (3,1)	—
Северо-Кавказский ФО:			
мужчины	18 (35,2)	4 (66,6)	—
женщины	33 (64,7)	2 (33,3)	1 (100)
всего	51 (12,7)	6 (6,2)	1 (9)
Южный ФО:			
мужчины	25 (45,4)	2 (25)	—
женщины	30 (54,5)	6 (75)	1 (100)
всего	55 (13,7)	8 (8,3)	1 (9)
Приволжский ФО:			
мужчины	15 (30,6)	4 (66,6)	—
женщины	34 (69,4)	2 (33,3)	—
всего	49 (12,2)	6 (6,2)	—
Уральский ФО:			
мужчины	1 (16,6)	2 (50)	—
женщины	5 (83,3)	2 (50)	—
всего	6 (1,5)	4 (4,1)	—
Сибирский ФО:			
мужчины	—	1 (100)	—
женщины	9 (100)	—	—
всего	9 (2,2)	1 (1)	—
Дальневосточный ФО:			
мужчины	—	—	—
женщины	6 (100)	—	—
всего	6 (1,5)	—	—

с результатами китайских авторов. Поражение легких при АНЦА-СВ определяется у 66–77% пациентов в исследованиях из Индии, Китая и Кореи, в то время как в Японии отмечалась более высокая частота легочных проявлений (до 85%) [36–40].

К наиболее прогностически значимым клиническим признакам АНЦА-СВ относится поражение почек — АНЦА-ассоциированный гломерулонефрит (АНЦА-ГН). В Великобритании и Японии выявлена высокая распространенность

АНЦА-ГН [41]. К. Yamagata и соавт. [41] продемонстрировали, что поражение почек при данной патологии в Японии в 88,1% случаев ассоциировано с МПА и аМПО, в то время как в Европе только у 50% пациентов выявлены аМПО и у 33,3% — аПРЗ. Аналогичные данные были получены и в нашем исследовании. По сравнению с работами европейских авторов в индийских и корейских исследованиях поражение почек наблюдалось реже — у 33–51% пациентов, тогда как в Японии — у 65%, что совпадает с показателями в европейских странах [36–38].

В Китае и Японии выявлено значительное преобладание МПА и аМПО, на которые приходилось около 80% случаев АНЦА-СВ, в отличие от более высокой распространенности ГПА и ПРЗ-АНЦА в европеоидной популяции и у пациентов из Индии и Кореи [24, 25, 41, 42]. Наши данные подтвердили эти результаты с превалированием пациентов с ГПА (78,8%) и аПРЗ (68,5%).

Наибольшую трудность представляет распознавание изолированных форм АНЦА-СВ, при которых титры АНЦА в сыворотке крови не повышаются. По данным НИИР им. В.А. Насоновой, у 65 пациентов с «серонегативным» вариантом АНЦА-СВ преобладала локальная форма ГПА (80%; см. табл. 2). Часто именно эта группа больных требует проведения биопсии слизистой оболочки полости носа, реже

почки, что имеет ключевое значение для диагностики АНЦА-СВ и своевременного начала лечения. Некоторые исследователи рекомендуют выполнение биопсии даже макроскопически неизменной слизистой оболочки полости носа для подтверждения/опровержения диагноза у пациентов с повышенным титром АНЦА при отсутствии четких признаков поражения ВДП [43].

Заключение. За последние два десятилетия изучение эпидемиологии АНЦА-СВ продемонстрировало различия в заболеваемости и клинических особенностях патологии в разных странах мира. В нашем исследовании проанализирована общая заболеваемость, темп ее прироста/убыли у взрослого населения и гендерные особенности в зависимости от географического региона и ФО Российской Федерации. Прижизненное морфологическое исследование почки и/или слизистой оболочки полости носа проводится небольшому количеству пациентов, несмотря на рекомендации EULAR и ACR. Российская Федерация — многонациональная страна, и коренные народы, проживающие на территории входящих в ее состав субъектов, могут иметь особенности распространения, гендерного состава и течения АНЦА-СВ, что требует разработки национальной программы для комплексного подхода к изучению данной патологии на государственном уровне.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- White J, Dubey S. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A review. *Autoimmun Rev.* 2023 Jan;22(1):103219. doi: 10.1016/j.autrev.2022.103219.
- Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis.* 2024 Jan 2;83(1):30–47. doi: 10.1136/ard-2022-223764.
- Robson JC, Grayson PC, Ponte C, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of associations for rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Arthritis Rheumatol.* 2022 Mar;74(3):393–399. doi: 10.1002/art.41986. Epub 2022 Feb 2.
- Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, et al; DCVAS Study Group. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Arthritis Rheum.* 2022 Mar;74(3):400–406. doi: 10.1002/art.41983. Epub 2022 Feb 2.
- Chevet B, Cornec D, Moura MC, et al. Diagnosing and treating ANCA-associated vasculitis: an updated review for clinical practice. *Rheumatology (Oxford).* 2023 May 2; 62(5):1787–1803. doi: 10.1093/rheumatology/keac623.
- Watts RA, Mahr A, Mohammad AJ, et al. Classification, epidemiology and clinical subgrouping of antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis. *Nephrol Dial Transplant.* 2015 Apr;30 Suppl 1:i14–22. doi: 10.1093/ndt/gfv022.
- Geetha D, Jefferson JA. ANCA-associated vasculitis: core curriculum 2020. *Am J Kidney Dis.* 2020 Jan;75(1):124–137. doi: 10.1053/j.ajkd.2019.04.031. Epub 2019 Jul 26.
- Berti A, Caporali R, Montecucco C, et al. Aging in primary systemic vasculitis: implications for diagnosis, clinical manifestations, and management. *Drugs Aging.* 2019 Jan; 36(1):53–63. doi: 10.1007/s40266-018-0617-4.
- Watts RA, Lane SE, Bentham G, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis: a ten-year study in the United Kingdom. *Arthritis Rheum.* 2000 Feb;43(2):414–9. doi: 10.1002/1529-0131(200002)43:2<414::AID-ANR23>3.0.CO;2-0.
- Rathmann J, Segelmark M, Englund M, Mohammad AJ. Stable incidence but increase in prevalence of ANCA-associated vasculitis in southern Sweden: a 23-year study. *RMD Open.* 2023 Mar;9(1):e002949. doi: 10.1136/rmdopen-2022-002949.
- Jariwala M, Laxer RM. Childhood GPA, EGPA, and MPA. *Clin Immunol.* 2020 Feb; 211:108325. doi: 10.1016/j.clim.2019.108325. Epub 2019 Dec 11.
- Redondo-Rodriguez R, Mena-Vazquez N, Cabezas-Lucena AM, et al. Systematic review and metaanalysis of worldwide incidence and prevalence of antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) associated vasculitis. *J Clin Med.* 2022 May 4;11(9):2573. doi: 10.3390/jcm11092573.
- Mohammad AJ. An update on the epidemiology of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford).* 2020 May 1;59 (Suppl 3):iii42–iii50. doi: 10.1093/rheumatology/keaa089
- Галушко ЕА, Насонов ЕЛ. Распространенность ревматических заболеваний в России. Альманах клинической медицины. 2018;46(1):32–39.
- [Galushko EA, Nasonov EL. Prevalence of rheumatic diseases in Russia. *Al'manakh klinicheskoi meditsiny.* 2018;46(1):32–39. (In Russ.)].
- Шилкина НП, Дряженкова ИВ. К вопросу об эпидемиологии системных васкулитов. В кн.: Сборник тезисов II Всероссийской конференции ревматологов «Социальные аспекты ревматических заболеваний». Воронеж; 2006. С. 124.
- [Shilkina NP, Dryazhenkova IV. On the epidemiology of systemic vasculitis. In: Collection of abstracts of the II All-Russian Conference of Rheumatologists "Social aspects of rheumatic diseases". Voronezh; 2006. P. 124].
- Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum.* 1990 Aug; 33(8):1101–7. doi: 10.1002/art.1780330807.
- Masi AT, Hunder GG, Lie JT, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg–Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum.* 1990 Aug;33(8):1094–100. doi: 10.1002/art.1780330806.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013 Jan;65(1):1–11. doi: 10.1002/art.37715.
- <https://www.garshinka.ru/faq/kakoi-moi-region-uznyi-centralnyi-ili-severnnyi>
- https://ru.ruwiki.ru/wiki/Федеральные_округа_Российской_Федерации
- <https://ru.m.wikipedia.org/wiki/>

- %D0%9D%D0%B0%D1%81%D0%B5%D0%BB%D0%B5%D0%BD%D0%B8%D0%B5%D0%A0%D0%BE%D1%81%D1%81%D0%B8%D0%B8
22. Takala JH, Kautiainen H, Malmberg H, Leirisalo-Repo M. Incidence of Wegener's granulomatosis in Finland 1981–2000. *Clin Exp Rheumatol*. 2008 May-Jun;26 (3 Suppl 49):S81-5.
 23. Pearce FA, Grainge MJ, Lanyon PC, et al. The incidence, prevalence and mortality of granulomatosis with polyangiitis in the UK. Clinical Practice Research Datalink. *Rheumatology (Oxford)*. 2017 Apr 1;56(4):589-596. doi: 10.1093/rheumatology/kew413.
 24. Naidu GSRSNK, Misra DP, Rath M, Sharma A. Is granulomatosis with polyangiitis in Asia different from the West? *Int J Rheum Dis*. 2019 Jan;22 Suppl 1:90-94. doi: 10.1111/1756-185X.13398.
 25. Li J, Cui Z, Long JY et al. The frequency of ANCA-associated vasculitis in a national database of hospitalized patients in China. *Arthritis Res Ther*. 2018 Oct 4;20(1):226. doi: 10.1186/s13075-018-1708-7.
 26. Sacri AS, Chambaraud T, Ranchin B, et al. Clinical characteristics and outcomes of childhood-onset ANCA-associated vasculitis: a French nationwide study. *Nephrol Dial Transplant*. 2015 Apr;30 Suppl 1:i104-12. doi: 10.1093/ndt/gfv011. Epub 2015 Feb 12.
 27. Mossberg M, Segelmark M, Kahn R, et al. Epidemiology of primary systemic vasculitis in children: a population-based study from southern Sweden. *Scand J Rheumatol*. 2018 Jul;47(4):295-302. doi: 10.1080/03009742.2017.1412497. Epub 2018 Feb 7.
 28. Pearce FA, Lanyon PC, Grainge MJ, et al. Incidence of ANCA-associated vasculitis in a UK mixed ethnicity population. *Rheumatology (Oxford)*. 2016 Sep;55(9):1656-63. doi: 10.1093/rheumatology/kew232. Epub 2016 Jun 5.
 29. Pamuk ÖN, Dönmez S, Calayir GB, Pamuk GE. The epidemiology of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in northwestern Turkey. *Clin Rheumatol*. 2016 Aug;35(8):2063-2071. doi: 10.1007/s10067-016-3232-y. Epub 2016 Mar 18.
 30. Berti A, Cornec D, Crowson CS, et al. The epidemiology of antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated vasculitis in Olmsted County, Minnesota (USA): a 20 year population-based study. *Arthritis Rheumatol*. 2017 Dec;69(12):2338-2350. doi: 10.1002/art.40313.
 31. Watts RA, Hatemi G, Burns JC, Mohammad AJ. Global epidemiology of vasculitis. *Nat Rev Rheumatol*. 2022 Jan;18(1):22-34. doi: 10.1038/s41584-021-00718-8. Epub 2021 Dec 1.
 32. Ozguler Y, Esatoglu SN, Hatemi G. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Opin Rheumatol*. 2024 Jan 1;36(1):21-26. doi: 10.1097/BOR.0000000000000983. Epub 2023 Oct 5.
 33. Yamagata K, Usui J, Sugiyama H, et al. Clinical findings on ANCA-associated renal vasculitis from the Japan RPGN registry obtained via a questionnaire survey. *Clin Exp Nephrol*. 2013 Oct;17(5):646-649. doi: 10.1007/s10157-012-0740-1
 34. O'Donnell JL, Stevanovic VR, Framp-ton C, et al. Wegener's granulomatosis in New Zealand: evidence for a latitude-dependent incidence gradient. *Intern Med J*. 2007 Apr;37(4):242-6. doi: 10.1111/j.1445-5994.2006.01297.x.
 35. Gibson A, Stamp LK, Chapman PT, O'Donnell JL. The epidemiology of Wegener's granulomatosis and microscopic polyangiitis in a Southern Hemisphere region. *Rheumatology (Oxford)*. 2006 May;45(5):624-8. doi: 10.1093/rheumatology/kei259.
 36. Stamp LK, Chapman PT, Francis J, et al. Association between environmental exposures and granulomatosis with polyangiitis in Canterbury, New Zealand. *Arthritis Res Ther*. 2015 Nov 24;17:333. doi: 10.1186/s13075-015-0852-6.
 37. Sharma A, Naidu GSRSNK, Rath M, et al. Clinical features and long term outcomes of 105 granulomatosis with polyangiitis patients: a single centre experience from north India. *Int J Rheum Dis*. 2018 Jan;21(1):278-284. doi: 10.1111/1756-185X.13071.
 38. Kim HW, Kim JW, Im CH, et al. The clinicopathologic characteristics of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's): a retrospective study of 45 patients in Korea. *Mod Rheumatol*. 2013 Sep;23(5):864-71. doi: 10.1007/s10165-012-0754-2. Epub 2012 Sep 15.
 39. Ono N, Niino H, Ueda A, et al. Characteristics of MPO-ANCA-positive granulomatosis with polyangiitis: a retrospective multi-centre study in Japan. *Rheumatol Int*. 2015 Mar;35(3):555-9. doi: 10.1007/s00296-014-3106-z.
 40. Sharma A, Lakshman A, Nampoothiri RV, et al. Pulmonary and Ear, Nose and Throat (ENT) involvement in ANCA-associated vasculitis at diagnosis – Experience from a tertiary care centre in North India. *J Assoc Physicians India*. 2017 Oct;65(12):40-47.
 41. Yamagata K, Usui J, Sugiyama H, et al. Clinical findings on ANCA-associated renal vasculitis from the Japan RPGN registry obtained via a questionnaire survey. *Clin Exp Nephrol*. 2013 Oct;17(5):646-649. doi: 10.1007/s10157-012-0740-1.
 42. Fujimoto S, Watts RA, Kobayashi S, et al. Comparison of the epidemiology of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis between Japan and the U.K. *Rheumatology (Oxford)*. 2011 Oct;50(10):1916-20. doi: 10.1093/rheumatology/ker205. Epub 2011 Jul 28.
 43. Knopf A, Chaker A, Stark T, et al. Clinical aspects of granulomatosis with polyangiitis affecting the head and neck. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2015 Jan;272:185-93. doi: 10.1007/s00405-014-2973-y

Поступила/отрецензирована/принята к печати

Received/Reviewed/Accepted

01.04.2025/28.05.2025/30.05.2025

Заявление о конфликте интересов/Conflict of Interest Statement

Статья подготовлена в рамках научно-исследовательской работы (№/№ государственных заданий РК 125020501434-1).

Исследование не имело спонсорской поддержки. Конфликт интересов отсутствует. Авторы несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать. Все авторы принимали участие в разработке концепции статьи и написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами.

The article was prepared within the framework of the research project (State Assignment №PK 125020501434-1).

The investigation has not been sponsored. There are no conflicts of interest. The authors are solely responsible for submitting the final version of the manuscript for publication. All the authors have participated in developing the concept of the article and in writing the manuscript. The final version of the manuscript has been approved by all the authors.

Егорова О.Н. <https://orcid.org/0000-0002-4846-5531>

Дацина А.В. <https://orcid.org/0000-0003-3051-219X>

Тарасова Г.М. <https://orcid.org/0000-0001-9933-5350>

Шукан Е.Ю. <https://orcid.org/0000-0002-9813-7085>

Лиля А.М. <https://orcid.org/0000-0002-6068-3080>