

Поражение глаз при васкулите, ассоциированном с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами

Решетняк Т.М.^{1,2}, Воркель Е.Н.¹, Лисицына Т.А.¹, Давыдова Г.А.³, Ковалева Л.А.³, Супрун М.Д.¹, Нурбаева К.С.¹, Лиля А.М.^{1,2}

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

²ФГБОУ ДПО «Российская медицинская академия непрерывного профессионального образования»

Минздрава России, Москва; ³ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, Москва

¹Россия, 115522, Москва, Каширское шоссе, 34А; ²Россия, 125993, Москва, ул. Баррикадная, 2/1, стр. 1;

³Россия, 105062, Москва, ул. Садовая-Черногрозская, 14/19

Поражение органа зрения — частое и потенциально инвалидизирующее проявление ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами системных васкулитов (АНЦА-СВ). Существующие данные о частоте и характере поражения глаз сфокусированы преимущественно на гранулематозе с полиангиитом (ГПА), в то время как при микроскопическом полиангиите (МПА) и эозинофильном гранулематозе с полиангиитом (ЭГПА) эта патология изучена недостаточно.

Цель исследования — проанализировать частоту и характер поражения глаз при ГПА в сравнении с другими АНЦА-СВ.

Материал и методы. Изучены данные 174 пациентов с АНЦА-СВ, в том числе 113 с ГПА, 35 с МПА и 26 с ЭГПА, наблюдавшихся в ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» с 2023 по 2025 г. Проведен анализ демографических и клинических показателей.

Результаты и обсуждение. Поражение глаз выявлено у 55 (31,6%) из 174 пациентов, наиболее часто — при ГПА (n=50, 44,2%), реже — при МПА (n=4, 11,4%) и ЭГПА (n=1, 3,8%). Самыми распространенными проявлениями были эписклерит/склерит (n=36, 65,5%), краевая язва роговицы (n=11, 20%), увеит (n=16, 29%), а также псевдотумор орбиты (n=13, 23,6%). У 31 (56,4%) пациента наблюдался один вариант поражения глаз, у 24 (43,6%) — два и более. Поражение органа зрения прямо коррелировало с уровнем АНЦА-протеиназы 3 (ПР3) и обратно — с концентрацией АНЦА-миелопероксидазы. Наиболее частым глазным осложнением была катаракта (n=23, 42%). Необратимая потеря зрения отмечена только у больных ГПА (n=5, 4,4%).

Заключение. Поражение органа зрения выявлено у трети пациентов с АНЦА-СВ, особенно при ГПА и АНЦА-ПР3-позитивном статусе. Частота необратимой потери зрения остается высокой.

Ключевые слова: васкулит; антинейтрофильные цитоплазматические антитела; поражение глаз.

Контакты: Татьяна Магомедалиевна Решетняк; t_reshetnyak@yahoo.com

Для цитирования: Решетняк ТМ, Воркель ЕН, Лисицына ТА, Давыдова ГА, Ковалева ЛА, Супрун МД, Нурбаева КС, Лиля АМ. Поражение глаз при васкулите, ассоциированном с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами. Современная ревматология. 2026;20(3):36–42. <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2026-3-36-42>

Ocular involvement in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis Reshetnyak T.M.^{1,2}, Vorkel E.N.¹, Lisitsyna T.A.¹, Davydova G.A.³, Kovaleva L.A.³, Suprun M.D.¹, Nurbaeva K.S.¹, Lila A.M.^{1,2}

¹V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology, Moscow; ²Russian Medical Academy of Continuing Professional Education, Ministry of Health of Russia, Moscow; ³Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, Ministry of Health of Russia, Moscow

¹34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522, Russia; ²2/1, Barrikadnaya Street, Build. 1, Moscow 125993, Russia;

³14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya Street, Moscow 105062, Russia

Ocular involvement is a common and potentially disabling manifestation of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated systemic vasculitis (AAV). Available data on the frequency and pattern of ocular involvement are focused mainly on granulomatosis with polyangiitis (GPA), whereas they remain insufficiently studied in microscopic polyangiitis (MPA) and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA).

Objective: to analyze the frequency and patterns of ocular involvement in GPA compared with other AAV.

Material and methods. Data from 174 patients with AAV were analyzed, including 113 with GPA, 35 with MPA, and 26 with EGPA, who were followed up at the V.A. Nasonova Research Institute of Rheumatology from 2023 to 2025. Demographic and clinical parameters were analyzed.

Results and discussion. Ocular involvement was identified in 55 (31.6%) of 174 patients, most often in GPA (n=50, 44.2%), less often in MPA (n=4, 11.4%) and EGPA (n=1, 3.8%). The most common manifestations were episcleritis/scleritis (n=36, 65.5%), peripheral corneal ulceration

($n=11$, 20%), uveitis ($n=16$, 29%), and orbital pseudotumor ($n=13$, 23.6%). In 31 (56.4%) patients, one type of ocular involvement was present; in 24 (43.6%), two or more. Ocular involvement correlated positively with anti-proteinase 3 (PR3)-ANCA levels and negatively with anti-myeloperoxidase (MPO)-ANCA concentrations. The most common ocular complication was cataract ($n=23$, 42%). Irreversible vision loss was observed only in patients with GPA ($n=5$, 4.4%).

Conclusion. Ocular involvement was detected in one third of patients with AAV, especially in GPA with PR3-ANCA-positive status. The frequency of irreversible vision loss remains high.

Keywords: vasculitis; antineutrophil cytoplasmic antibodies; ocular involvement.

Contact: Tatyana Magomedalieva Reshetnyak; t_reshetnyak@yahoo.com

For citation: Reshetnyak TM, Vorkel EN, Lisitsyna TA, Davydova GA, Kovaleva LA, Suprun MD, Nurbaeva KS, Lila AM. Ocular involvement in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Sovremennaya Revmatologiya*=*Modern Rheumatology Journal*. 2026;20(3):36–42 (In Russ.). <https://doi.org/10.14412/1996-7012-2026-3-36-42>

Ассоциированный с антинейтрофильными цитоплазматическими аутоантителами (АНЦА) системный васкулит (АНЦА-СВ) представляет собой группу редких, но потенциально фатальных аутоиммунных заболеваний, характеризующихся некротизирующим воспалением преимущественно мелких сосудов [1–3]. К АНЦА-СВ относят три основные нозологические формы: гранулематоз с полиангиитом (ГПА), микроскопический полиангиит (МПА) и эозинофильный гранулематоз с полиангиитом (ЭГПА). Патогенез АНЦА-СВ является многокомпонентным, однако ключевую роль играет активация нейтрофилов аутореактивными АНЦА, направленными против белков цитоплазмы нейтрофилов — протеиназы 3 (PR3) и миелопероксидазы (МПО), что запускает системное воспаление [4]. АНЦА-СВ может поражать практически любой орган или систему организма, наиболее часто это легкие, почки, верхние дыхательные пути, кожа и нервная система [4].

Поражение глаз при АНЦА-СВ имеет важное клиническое значение, поскольку может быть дебютом заболевания и серьезно влиять на прогноз и качество жизни пациентов. Частота офтальмологических симптомов при АНЦА-СВ колеблется от 7 до 60% в зависимости от нозологической формы [5–13]. Опубликованные данные в основном получены из ретроспективных исследований и могут не полностью отражать реальную частоту поражения глаз. При АНЦА-СВ могут вовлекаться все отделы глаза и глазница с придаточным аппаратом. Наиболее часто поражаются передний отдел глаза (склерит, краевая язва роговицы — КЯР), сосудистая оболочка (увеит) и орбита (псевдотумор, дакриoadенит) [5]. Реже встречаются васкулит сетчатки и окклюзия артерий или вен сетчатки и оптическая невралгия.

Цель исследования — проанализировать частоту и характер поражения глаз при ГПА в сравнении с другими АНЦА-СВ.

Материал и методы. В одноцентровое ретроспективно-проспективное исследование были включены пациенты старше 18 лет с достоверным диагнозом АНЦА-СВ, находившиеся на стационарном лечении в ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой» (НИИР им. В.А. Насоновой) с 2023 по 2025 г. Диагноз АНЦА-СВ устанавливался на основании совокупности критериев: клиническая картина, лабораторные данные, результаты инструментальных исследований, а также данных гистологического анализа при наличии биопсийного материала. Все пациенты соответствовали классификационным критериям, разработанным совместно экспертами ACR/EULAR (American College of Rheumatology / European Alliance of Associations for

Rheumatology) в 2022 г. для ГПА, МПА и ЭГПА [14–16]. Активность заболевания оценивалась по Бирмингемскому индексу активности васкулита (Birmingham Vasculitis Activity Score, BVAS, версия 3) [17], повреждение органов — по индексу повреждения при васкулите (Vasculitis Damage Index, VDI) [18].

В исследование было включено 174 пациента с верифицированным диагнозом АНЦА-СВ: 113 (65%) с ГПА, 35 (20%) с МПА и 26 (15%) с ЭГПА. Медиана возраста на момент дебюта заболевания во всей когорте составила 50 [36; 59] лет. Преобладали женщины ($n=111$, 63,8%). Диагноз АНЦА-СВ был подтвержден при морфологическом исследовании у 59 (34%) из 174 пациентов, в том числе при биопсии тканей орбиты у 7 (12%).

АНЦА-позитивность выявлена у 138 (79%) из 174 больных. Частота позитивности по АНЦА при МПА составила 94,3%, при ГПА — 81,4%, при ЭГПА — 50%.

Офтальмологические поражения детализировали по типу вовлечения, времени манифестации относительно диагноза АНЦА-СВ, количеству проявлений у каждого больного. Пациенты с АНЦА-СВ при наличии клинических симптомов со стороны органа зрения проходили обследование у офтальмолога в НИИР им. В.А. Насоновой и в ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России. Часть данных получена и проанализирована ретроспективно.

Исследование одобрено локальным этическим комитетом НИИР им. В.А. Насоновой (протокол №20 от 12.10.2023), у пациентов получено информированное согласие на участие в исследовании.

Статистическая обработка данных выполнялась на персональном компьютере с использованием пакета статистического анализа Statistica (Software Inc., США). Числовые данные представлены как медиана и интерквартильный интервал (Ме [25-й; 75-й перцентили]) при ненормальном распределении. Категориальные значения выражены в процентах. Корреляционный анализ проводили с помощью рангового коэффициента корреляции Спирмена. Категориальные переменные анализировали с использованием критерия χ^2 Пирсона и точного критерия Фишера. Различия считали статистически значимыми при $p<0,05$.

Результаты

Поражение органа зрения у больных АНЦА-СВ. Глазные проявления на определенном этапе заболевания возникли у 55 (31,6%) из 174 пациентов, статистически значимо чаще у

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ / ORIGINAL INVESTIGATIONS

Таблица 1. Структура и частота глазных проявлений у пациентов с АНЦА-СВ
Table 1. Structure and frequency of ocular manifestations in patients with AAV

Тип поражения	Пациенты с поражением глаз (n=55), n (%)	Все пациенты (n=174), %
Поражение склеры и роговицы		
Эписклерит/склерит, в том числе:	36 (65,4)	20,7
склерит передний диффузный	6 (11)	3,45
склерит передний узелковый	2 (3,6)	1,15
склерит передний некротизирующий	12 (21,8)	6,9
КЯР	11 (20)	6,3
Поражение сосудистой оболочки		
Увеит, в том числе:	16 (29)	9,2
передний	10 (18,2)	5,75
панувеит	6 (11)	3,45
Поражение орбиты		
Псевдотумор орбиты	13 (23,6)	7,5
Дакриоаденит	6 (11)	3,45
Офтальмоплегия	4 (7,3)	2,3
Миозит	3 (5,5)	1,7
Поражение сетчатки		
Окклюзия сосудов сетчатки	1 (1,8)	0,6
Васкулит сетчатки	2 (3,64)	1,15
Ретинопатия с геморрагиями	2 (3,64)	1,15
Макулярный отек/разрыв сетчатки	3 (5,5)	1,7
Отслойка сетчатки	3 (5,5)	1,7
Поражение зрительного нерва		
Неврит зрительного нерва	2 (3,64)	1,15
Компрессионная невропатия зрительного нерва	2 (3,64)	1,15

мужчин (n=26, 41,3%), чем у женщин (n=29, 26,1%), $p=0,04$. Пациенты с поражением органа зрения и его отсутствием были сопоставимы по возрасту. Поражение глаз чаще встречалось при ГПА (n=50, 44,2%), реже – при МПА (n=4, 11,4%) и ЭГПА (n=1, 3,8%).

Поражение глаз в дебюте АНЦА-СВ зарегистрировано у 49 (28,16%) пациентов. У 3 (1,7%) больных заболевание протекало как изолированное поражение органа зрения: у 2 выявлен псевдотумор орбиты (оба АНЦА-негативные), диагноз в обоих случаях подтвержден результатами гистологического исследования материала, полученного из орбиты. Еще у 1 пациента отмечалось сочетание некротизирующего склерита и переднего увеита с высокой позитивностью по АНЦА к PR3.

Частыми офтальмологическими проявлениями были: эписклерит/склерит, в том числе некротизирующий склерит – в 12 (60%) из 20 случаев; увеит, псевдотумор орбиты (табл. 1). В 9 (82%) случаях КЯР сочеталась со склеритом. Поражение сетчатки наблюдалось у 8 (4,6%) из 174 пациентов, у 2 из них отмечались сочетанные заболевания. У 16 (75%) пациентов диагностирован увеит. Монопоражение (макулярный разрыв) имелось у 1 пациента с ГПА, ассоциированным с АНЦА-МПО, на фоне высокой активности АНЦА-СВ. Поражение зрительного нерва выявлено у 4 (2,3%) из 174 пациентов: у 3 оно сочеталось с псевдотумором орбиты или дакриoadенитом, у 1 – с панувеитом.

При ГПА спектр поражений был наиболее широким и характеризовался вовлечением всех отделов глаза и глазницы (табл. 2). Псевдотумор орбиты, КЯР и поражение зрительного нерва встречались только при ГПА. При МПА выявлялись эписклерит/склерит и единичные случаи увеита, дакриoadенита и поражение сетчатки. При ЭГПА зарегистрирован 1 случай эписклерита.

У 31 (56,4%) из 55 пациентов с офтальмологической патологией отмечалось поражение одной из анатомических структур глаза и/или орбиты, у 10 (18,2%) – 2, у 14 (25,4%) – 3 и более.

Частота поражения глаз при локальном и генерализованном вариантах ГПА была сопоставимой ($p=0,17$). При локальных вариантах ГПА офтальмологический фенотип встречался у 10 (62,5%) из 16 пациентов, а при генерализованном ГПА – у 40 (41,2%) из 97.

В группе с поражением органа зрения (n=55) преобладали пациенты с АНЦА-PR3 (34, 62%), тогда как АНЦА-МПО выявлены в меньшем числе случаев (8, 14,5%). В группе без офтальмологической патологии (n=119) АНЦА-PR3 обнаружены у 45 (37,8%) пациентов, а АНЦА-МПО – у 43 (36,1%), т. е. доля больных с АНЦА-МПО в этой группе оказалась значительно большей, чем в группе с поражением органа зрения ($p=0,004$). Количество АНЦА-негативных пациентов было сопоставимым в обеих группах: 11 (20%) с поражением глаз и 25 (21%) с его отсутствием.

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ / ORIGINAL INVESTIGATIONS

Таблица 2. Спектр офтальмологической патологии в зависимости от нозологической формы АНЦА-СВ, n (%)
 Table 2. Spectrum of ophthalmic pathology depending on the nosological form of AAV, n (%)

Тип поражения	ГПА, n=113 (1)	МПА, n=35 (2)	ЭГПА, n=26 (3)	p
Поражение склеры и роговицы				
Эписклерит/склерит, в том числе:	32 (28,3)	3 (8,6)	1 (3,85)	p ₁₋₂ =0,01
склерит передний диффузный	5 (4,45)	1 (2,9)	—	p ₁₋₃ =0,005
склерит передний узелковый	1 (0,9)	1 (2,9)	—	p ₂₋₃ =0,63
склерит передний некротизирующий	12 (10,6)	—	—	—
КЯР	11 (9,7)	—	—	0,04
Поражение сосудистой оболочки				
Увеит, в том числе:	15 (13,3)	1 (2,9)	—	p ₁₋₂ =0,12
передний	10 (8,85)	—	—	p ₁₋₃ =0,07
панувеит	5 (4,45)	1 (2,9)	—	p ₂₋₃ =0,99
Поражение орбиты				
Псевдотумор орбиты	13 (11,5)	—	—	0,03
Дакриоаденит	5 (4,45)	1 (2,9)	—	—
Офтальмоплегия	4 (3,5)	—	—	—
Миозит	3 (2,65)	—	—	—
Поражение сетчатки				
Окклюзия сосудов сетчатки (артерий)	1 (0,9)	—	—	—
Васкулит сетчатки	1 (0,9)	1 (2,9)	—	—
Ретинопатия с геморрагиями	2 (1,8)	—	—	—
Макулярный отек/разрыв сетчатки	3 (2,65)	—	—	—
Отслойка сетчатки	3 (2,65)	—	—	—
Поражение зрительного нерва				
Неврит зрительного нерва	2 (1,75)	—	—	—
Компрессионная невропатия зрительного нерва	2 (1,75)	—	—	—

Поражение органа зрения коррелировало с позитивностью по АНЦА-ПР3 как на момент исследования, так и в дебюте АНЦА-СВ ($r=0,22$, $r=0,24$ соответственно; $p<0,05$). Обратная корреляция как на момент исследования, так и в дебюте АНЦА-СВ ($r=-0,18$, $r=-0,34$ соответственно; $p<0,05$) отмечалась с АНЦА-МПО.

Выявлены различия в спектре офтальмологических заболеваний в зависимости от серологического статуса (рис. 1).

У пациентов с заболеваниями глаз значимо реже встречались конституциональные проявления и поражение легких (рис. 2). Другая органная патология не ассоциировалась с вовлечением органа зрения.

Офтальмологические осложнения АНЦА-СВ. Осложнения со стороны органа зрения наблюдались у 73 (42%) из 174 пациентов и регистрировались у 35 (63,6%) из 55 больных с офтальмологической патологией. Частота офтальмологических осложнений не различалась между нозологическими формами АНЦА-СВ. Катаракта выявлена у 60 (34%) из 174 пациентов: у 23 (42%) из 55 с глазными проявлениями АНЦА-СВ и у 37 (32%) из 119 без вовлечения органа зрения. Наличие катаракты при АНЦА-СВ коррелировало с возрастом пациентов ($r=0,26$), общей длительностью заболевания ($r=0,3$), продолжительностью приема глюкокортикоидов (ГК, $r=0,36$), а также с максимальной и стартовой дозой ГК ($r=0,15$ и $r=0,17$ соответственно), $p<0,05$.

Другие осложнения включали изменения сетчатки ($n=4$), атрофию зрительного нерва ($n=3$) и костную деструкцию ($n=8$) и были зарегистрированы только у пациентов с ГПА. У 1 пациента без признаков поражения органа зрения, ассоциированного с АНЦА-СВ, костная деструкция стенок орбиты развилась вследствие распространения гранулематозного воспаления из пазух носа.

На момент включения в исследование потеря зрения из-за осложнений выявлена у 5 пациентов (у 4,4% с ГПА, у 9,1% с поражением глаз), преимущественно с АНЦА-ПР3-позитивным статусом, в том числе билатеральная у 1 больного. В одном случае потере зрения предшествовал двусторонний псевдотумор орбиты с развитием компрессии зрительного нерва, в другом — сочетание нескольких глазных проявлений (некротизирующий склерит, КЯР и панувеит), которые явились причиной потери зрения. Исходом офтальмологических заболеваний была энуклеация глазного яблока вследствие псевдотумора орбиты (у 2 пациентов) и некротизирующего склерита в сочетании с КЯР (у 1 больной).

Обсуждение. Частота офтальмологических проявлений при АНЦА-СВ составила 31,6%, что сопоставимо с данными крупных исследований, в которых этот показатель широко варьируется (от 7 до 60%) в зависимости от фенотипа АНЦА-СВ [5–13]. Максимальная частота офтальмологической патологии в нашей работе отмечена при ГПА (44,2%), что согласуется с результатами как отечественных (50%) [12], так и

ОРИГИНАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ / ORIGINAL INVESTIGATIONS

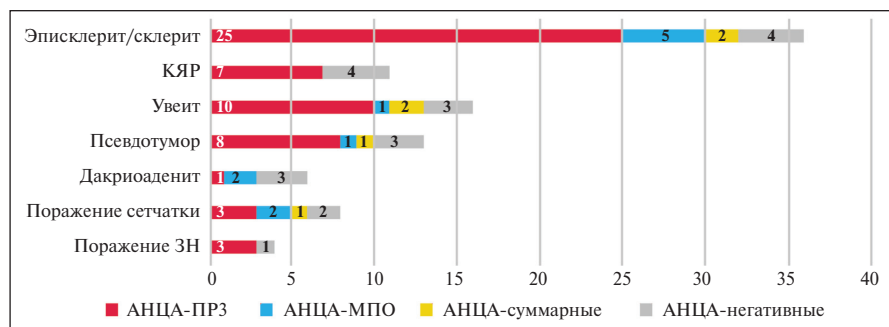


Рис. 1. Спектр офтальмологических заболеваний у больных АНЦА-СВ в зависимости от серологического статуса. ЗН – зрительный нерв

Fig. 1. Spectrum of ophthalmic diseases in patients with AAV depending on serological status. ON – optic nerve

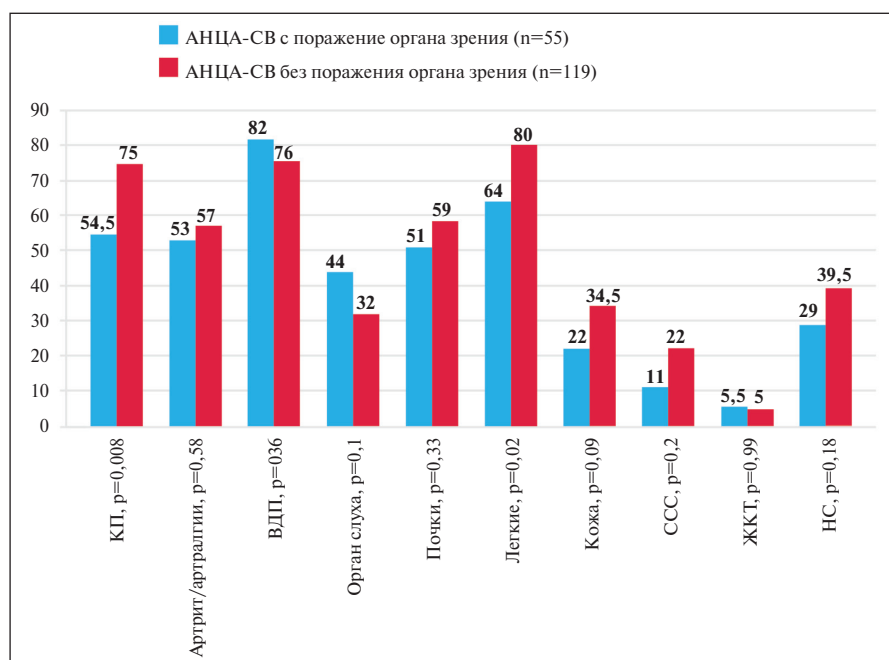


Рис. 2. Частота поражения других органов в зависимости от вовлечения органа зрения, %. КП – конституциональные проявления; ВДП – верхние дыхательные пути; СССР – сердечно-сосудистая система; ЖКТ – желудочно-кишечный тракт; НС – нервная система

Fig. 2. Frequency of other organ involvement depending on ocular involvement, %. CS – constitutional symptoms; URT – upper respiratory tract; CVS – cardiovascular system; GI – gastrointestinal tract; NS – nervous system

зарубежных (30–60%) авторов [5–11, 13]. При МПА частота глазных проявлений составила 11,4% против 7,1–8,9% в других когортах [7–9], при ЭГПА – 3,8%, по данным литературы – 9,9–18,18% [7–9].

В нашем исследовании дебют заболевания с офтальмологической симптоматикой отмечался в 28,16% случаев. Наличие у 3 (1,7%) пациентов (в том числе у 2 АНЦА-негативных с псевдотумором орбиты) изолированных офтальмологических проявлений подчеркивает важность настороженности офтальмологов в отношении АНЦА-СВ в случаях рефрактерных к стандартной терапии воспалительных заболеваний глаз и включения АНЦА-СВ в круг дифференциальной диагностики, независимо от наличия системных проявлений и статуса АНЦА.

Несколько большая частота поражения органа зрения при локальной форме ГПА по сравнению с генерализованной (62,5% против 41,2%) в нашей работе согласуется с данными других авторов [19].

Частота эписклерита и склерита (у 20,7% из 174 пациентов с АНЦА-СВ и у 64,5% из 55 с поражением глаз) и связь с позитивностью по АНЦА-ПР3 сопоставимы с показателями, приводимыми в литературе [5, 7, 8]. Эписклерит в основном отражает активность системного воспаления и обычно полностью регрессирует при достижении ремиссии АНЦА-СВ. Склерит (в нашем исследовании – передний некротизирующий) характеризуется интенсивной болью, не купирующейся анальгетиками. Особую опасность представляет некротизирующая форма, выявленная у 60% пациентов со склеритом, которая создает серьезную угрозу для зрения и сохранения глаза как органа в связи с высоким риском истончения склеры с пролапсом внутренних оболочек (стафилома). Высокая частота некротизирующего склерита (у 2/3 пациентов), отмеченная и другими авторами [20], а также риск прогрессирования процесса, обуславливают необходимость офтальмологического мониторинга и в период ремиссии заболевания. Склеромалия (истончение склеры без воспаления), которая часто встречается при ревматоидном артрите [21], не характерна для АНЦА-СВ.

Изолированное поражение роговицы при АНЦА-СВ встречается крайне редко. По нашим данным, КЯР в большинстве случаев (80%) сочеталась со склеритом, она диагностирована у 6,3% больных АНЦА-СВ и у 20% с поражением органа зрения на фоне ГПА. Патогенез КЯР связан с васкулитом передних цилиарных артерий.

В настоящем исследовании частота увеита (у 29% пациентов с поражением органа зрения) была выше, чем в работах других авторов (9%) [5, 8]. Большинство пациентов (62,5%) с увеитом были позитивны по АНЦА-ПРЗ. Преобладал передний увеит (62,5%), реже встречался панuveит (37,5%). Поражение орбиты (псевдотумор) имеет характерную симптоматику, включающую экзофтальм, периорбитальный отек, интенсивную распирающую боль в ретробульбарной области, диплопию, ограничение подвижности глазного яблока и снижение зрения. В отдаленном периоде возможно развитие энофтальма, обусловленного фиброзом орбитальной клетчатки. Поражение глазницы при ГПА встречается в 6,6–23% случаев [5–9, 19]. Псевдотумор орбиты в нашей когорте был выявлен только при ГПА – у 11,5% пациентов (в группе с поражением органа

зрения — у 23,6%) и являлся третьим по частоте проявлением после эписклерита/склерита и увеита. У 8 (61,5%) из 15 больных с псевдотумором наблюдалась позитивность по АНЦА-ПРЗ.

Поражение зрительного нерва мы выявили только у пациентов с ГПА (3,5%): неврит и компрессионная невропатия в 3 из 4 случаев были связаны с поражением орбиты.

Патология сетчатки также считается редким офтальмологическим проявлением у пациентов с АНЦА-СВ [9], в нашей группе она отмечена у 7 (6,2%) пациентов с ГПА. В отличие от других исследований, в которых сообщается об относительно высокой частоте изменений сетчатки (9,09–22,2%) при ЭГПА (как правило, это ретиальный васкулит) [7, 8], у наших пациентов данная патология не выявлялась. Ретиальный васкулит, ретинопатия с геморрагиями, макулярный отек/разрыв, отслойка сетчатки, могут быть проявлениями активности увеита либо результатом окклюзии сосудов. У 75% наших пациентов с поражением сетчатки диагностирован увеит как проявление васкулита.

Различия в офтальмологической патологии в целом связаны с нозологическими формами АНЦА-СВ и позитивностью по АНЦА. Продемонстрирована положительная корреляция между поражением глаз и наличием АНЦА-ПРЗ, что обусловлено преобладанием в этой подгруппе пациентов с ГПА. Для АНЦА-МПО-фенотипа (чаще это пациенты с МПА и ЭГПА) было характерно развитие склерита и эписклерита [5]. Наиболее распространенными офтальмологическими проявлениями у АНЦА-негативных пациентов являлись поражение орбиты и придаточного аппарата глаза (дакриоаденит и псевдотумор орбиты), а также КЯР.

Связь между офтальмологической патологией и поражением других органов и систем остается дискуссионной и недостаточно изученной. Сообщалось об ассоциации между глазными проявлениями АНЦА-СВ и поражением ЛОР-органов по данным однофакторного анализа у 50 пациентов [13]. В другой работе многофакторный анализ показал, что

при ГПА дакриоцистит/обструкция слезных путей ассоциировались с синоназальными проявлениями, при МПА глазные симптомы были связаны с потерей слуха [8]. В настоящем исследовании у пациентов с офтальмологической патологией реже встречались конституциональные проявления и поражение легких.

Из осложнений со стороны органа зрения в нашей когорте чаще всего наблюдались катаракта и тяжелые исходы при ГПА (необратимые изменения в центральной зоне сетчатки, компрессия с последующей атрофией зрительного нерва и в исходе — слепота). Более чем у половины пациентов с катарактой отсутствовали специфические глазные проявления васкулита, что исключает связь с основным заболеванием и является следствием терапии ГК. Возраст может быть одной из причин развития катаракты. Появление таргетных препаратов (авакан) [22] обеспечивает возможность более быстрого снижения дозы ГК и широкого внедрения стероид-сберегающих стратегий лечения. Все случаи (4,5%) необратимой потери зрения и энуклеация глазного яблока зарегистрированы у пациентов с ГПА, часто на фоне поражения орбиты. По данным литературы, у 5,3% пациентов с ГПА воспалительное заболевание глаз привело к необратимой потере зрения [12].

Заключение. Наше исследование подтверждает, что офтальмологические проявления — частая и клинически значимая патология при АНЦА-СВ, особенно при ГПА и АНЦА-ПРЗ-фенотипе, с потенциально инвалидизирующими поражениями орбиты.

Благодарность

Авторы выражают искреннюю признательность сотрудникам отделения специализированной медицинской помощи ФГБНУ «НИИР им. В.А. Насоновой» — врачам-офтальмологам Ф.Р. Сайфуллиной и С.В. Лысенковой за ценный вклад в обследование пациентов и верификацию офтальмологических диагнозов.

ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- 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.
- Бекетова ТВ. Алгоритм диагностики системных васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами. *Терапевтический архив.* 2018;90(5):13-21.
- Beketova TV. Diagnostic algorithm for anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated systemic vasculitis. *Terapevticheskii arkhiv.* 2018;90(5):13-21. (In Russ.).
- Новиков ПИ, Семенкова ЕН, Моисеев СВ. Современная номенклатура системных васкулитов. Клиническая фармакология и терапия. 2013;22(1):70-74.
- Novikov PI, Semenkova EN, Moiseev SV. Modern nomenclature of systemic vasculitides. *Klinicheskaya farmakologiya i terapiya.* 2013;22(1):70-74. (In Russ.).
- Kitching AR, Anders HJ, Basu N, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers.* 2020 Aug;6(1):71. doi: 10.1038/s41572-020-0204-y.
- Ungprasert P, Crowson CS, Cartin-Ceba R, et al. Clinical characteristics of inflammatory ocular disease in anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis: a retrospective cohort study. *Rheumatology (Oxford).* 2017 Oct 1;56(10):1763-1770. doi: 10.1093/rheumatology/kex261.
- Dammacco R, Biswas J, Mohanan-Earatt A, et al. The eye is a common site of granulomatosis with polyangiitis. A collaborative study. *BMC Ophthalmol.* 2023 Jan 18;23(1):26. doi: 10.1186/s12886-022-02743-x.
- Liu S, Xu M, Zhao X, et al. Ocular manifestations in ANCA-associated vasculitis: a comprehensive analysis from Chinese medical centers. *Clin Rheumatol.* 2024 Sep;43(9):2899-2910. doi: 10.1007/s10067-024-07034-y.
- Junek ML, Zhao L, Garner S, et al. Ocular manifestations of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford).* 2023 Jul 5;62(7):2517-2524. doi: 10.1093/rheumatology/keac663.
- Rothschild PR, Pagnoux C, Seror R, et al. Ophthalmologic manifestations of systemic necrotizing vasculitides at diagnosis: a retrospective study of 1286 patients and review of the literature. *Semin Arthritis Rheum.* 2013 Apr;42(5):507-14. doi: 10.1016/j.semarthrit.2012.08.003.
- Harper SL, Letko E, Samson CM, et al. Wegener's granulomatosis: the relationship between ocular and systemic disease. *J Rheumatol.* 2001 May;28(5):1025-32.
- Tarabishy AB, Schulte M, Papaliodis GN, Hoffman GS. Wegener's granulomatosis: clinical manifestations, differential diagnosis, and management of ocular and systemic disease. *Surv Ophthalmol.* 2010 Sep-Oct;55(5):429-44. doi: 10.1016/j.survophthal.2009.12.003.
- Ismailova DS, Abramova JV, Novikov PI, Grusha YO. Clinical features of different orbital manifestations of granulomatosis with polyangiitis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2018 Sep;256(9):1751-1756. doi: 10.1007/s00417-018-4014-9.
- Hinojosa-Azaola A, Garcia-Castro A, Juarez-Flores A, Recillas-Gispert C. Clinical

significance of ocular manifestations in granulomatosis with polyangiitis: association with sinonasal involvement and damage. *Rheumatol Int.* 2019 Mar;39(3):489-495. doi: 10.1007/s00296-019-04242-7.

14. 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. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar; 81(3):315-320. doi:10.1136/annrheumdis-2021-221795.

15. Grayson PC, Ponte C, Suppiah R, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar;81(3):309-314. doi:10.1136/annrheumdis-2021-221794.

16. Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheuma-

tology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar;81(3): 321-326. doi:10.1136/annrheumdis-2021-221796.

17. Mukhtyar C, Lee R, Brown D, et al. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis.* 2009 Dec;68(12):1827-32. doi: 10.1136/ard.2008.101279.

18. Exley AR, Bacon PA, Luqmani RA, et al. Development and initial validation of the Vasculitis Damage Index for the standardized clinical assessment of damage in the systemic vasculitides. *Arthritis Rheum.* 1997 Feb;40(2): 371-80. doi: 10.1002/art.1780400222.

19. Исмаилова ДС, Новиков ПИ, Груша ЯО и др. Частота офтальмологических проявлений гранулематоза с полиангиитом (Вегенера) и их связь с системной патологией. *Терапевтический архив.* 2017; 89(5):69-73.

Ismailova DS, Novikov PI, Grusha YaO, et al.

The frequency of ophthalmologic manifestations of granulomatosis with polyangiitis (Wegener's) and their relationship to systemic diseases. *Terapevticheskii arkhiv.* 2018;134(5):178-185. (In Russ.).

20. Gu J, Zhou S, Ding R, et al. Necrotizing scleritis and peripheral ulcerative keratitis associated with Wegener's granulomatosis. *Ophthalmol Ther.* 2013 Dec;2(2):99-111. doi: 10.1007/s40123-013-0016-1.

21. Bielefeld P, Saadoun D, Heron E, et al. Scleritis and systemic diseases: What should know the internist? *Rev Med Interne.* 2018 Sep;39(9):711-720. doi: 10.1016/j.revmed.2018.02.001.

22. Jayne DRW, Merkel PA, Schall TJ, Bekker P; ADVOCATE Study Group. Avacopan for the Treatment of ANCA-Associated Vasculitis. *N Engl J Med.* 2021 Feb 18;384(7): 599-609. doi: 10.1056/NEJMoa2023386.

Поступила/отрецензирована/принята к печати

Received/Reviewed/Accepted

03.12.2025/14.02.2026/25.02.2026

Заявление о конфликте интересов/Conflict of Interest Statement

Статья подготовлена в рамках фундаментальной научной темы «Изучение иммунопатологии и терапевтических подходов при системных ревматических заболеваниях», фрагмент № 5 из FST 06-2025.

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 fundamental scientific topic "The study of immunopathology and therapeutic approaches in systemic rheumatic diseases", fragment № 5 of the FST 06-2025.

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.

Решетняк Т.М. <https://orcid.org/0000-0003-3552-2522>

Воркель Е.Н. <https://orcid.org/0000-0001-8864-7623>

Лисицына Т.А. <https://orcid.org/0000-0001-9437-406X>

Давыдова Г.А. <https://orcid.org/0000-0003-4215-7084>

Ковалева Л.А. <https://orcid.org/0000-0001-6239-9553>

Супрун М.Д. <https://orcid.org/0000-0001-5285-8226>

Нурбаева К.С. <https://orcid.org/0000-0001-6685-7670>

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