

**Острожинский Я. А., Снопко В. А.**  
**КЛИНИКО-МОРФОЛОГИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА**  
**АНЦА-АССОЦИИРОВАННЫХ СИСТЕМНЫХ ВАСКУЛИТОВ**  
**Научный руководитель: канд. мед. наук, доц. Брагина З. Н.**  
*Кафедра патологической анатомии*  
*Белорусский государственный медицинский университет, г. Минск*

**Актуальность.** Для системных васкулитов, ассоциированных с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами (АНЦА), характерны некроз и воспаление преимущественно мелких сосудов с малым количеством иммунных депозитов. АНЦА-ассоциированные васкулиты (ААВ) являются тяжелой жизнеугрожающей нозологией, труднодиагностируемой в дебюте заболевания, с неблагоприятным исходом (полиорганные поражения, разнообразные клинические варианты, рецидивы). Частота ААВ составляет 4-250 на 100000 чел. Изучение клинических и морфологических проявлений ААВ до сих пор остается актуальным.

**Цель:** исследовать клинико-морфологические проявления АНЦА-ассоциированных системных васкулитов.

**Материалы и методы.** В работу включены материалы ретроспективного анализа 4 протоколов аутопсий, проведенных в УЗ «Городское клиническое патологоанатомическое бюро г. Минска» за 2011, 2013 и 2017 года. Применялся аналитический метод исследования.

**Результаты и их обсуждение.** В исследуемой группе было 4 мужчин. Средний возраст умерших пациентов составил 56,0 лет (39; 52; 63; 70). В 1 (25,0%) случае была выявлена досуточная летальность, в оставшихся – количество койко-дней составило 28,7 дней (min=13; max=42).

ААВ характеризуются возникновением гетерогенной популяции аутоантител (аАТ) В-лимфоцитов к протеинам цитоплазматических гранул нейтрофилов (на иммунофлюоресценции – цитоплазматическое свечение аАТ против протеиназы-3) и протеинам лизосом моноцитов (на иммунофлюоресценции – перинуклеарное свечение аАТ против миелопероксидазы).

Среди ААВ различают микроскопический полиангиит, гранулематоз с полиангиитом Вегенера, эозинофильный гранулематоз с полиангиитом Черджа-Стросса.

Клинические диагнозы в изученной группе были представлены саркоидозом, синдромом Черджа-Стросса, ишемической болезнью сердца, ЦВЗ с массивным внутримозговым кровоизлиянием. Патологоанатомические диагнозы были следующими: гранулематоз Вегенера с полиангиитом, системный васкулит по типу синдрома Черджа-Стросса и неуточненный АНЦА-васкулит.

При микроскопическом исследовании во всех случаях обнаружен некротический васкулит с поражением сосудов сердца, почек, головного мозга, легких. В 3 из них полиангиит сочетался с поражением почек в виде экстракапиллярного гломерулонефрита (2 наблюдения) и интерстициального нефрита (1 наблюдение). В случае с синдромом Черджа-Стросса при иммуногистохимическом исследовании (ИГХ) были обнаружены АНЦА в количестве 777 ед/мл, в случае с диагнозом «Неуточненный АНЦА-васкулит» на ИГХ миокарда обнаружены миелопероксидазо-положительно окрашенные нейтрофильные лейкоциты с цитоплазматическим гранулярным окрашиванием.

Причины смерти больных в исследованной группе: легочно-сердечная, легочно-сердечная и почечная, сердечно-сосудистая и почечная недостаточности.

При сличении клинического и патологоанатомического диагнозов только в 1 из 4 случаев ААВ был распознан прижизненно.

**Выводы.** При АНЦА-ассоциированных системных васкулитах в сосудах мелкого и среднего калибра (капиллярах, венах, артериолах) наблюдается некротизирующее воспаление, сочетающееся с гломерулонефритом, гранулематозным воспалением, бронхиальной астмой и эозинофилией.