

- ### 1 Диагноз IgA нефропатии (IgA-N)

Диагноз IgA-N может быть установлен только с помощью биопсии почки. Валидированные диагностические биомаркеры крови/мочи отсутствуют. Дифференциальная диагностика IgA-доминантного гломерулонефрита включает первичную IgA-N, IgA васкулит, ГН, ассоциированный с инфекциями, циррозом печени и воспалительными заболеваниями ЖКТ. (Рис. 1)
- ### 2 Прогноз

Международная шкала International IgAN Prediction Tool позволяет спрогнозировать риск снижения рСКФ на 50% или прогрессирования вплоть до утраты функции почек на протяжении 6,7 лет от момента выполнения нефробиопсии, что может помочь в принятии решения совместно с пациентом (доступно в калькуляторе QxMD<sup>1</sup>). (Рис. 2) Не существует каких-либо других валидированных прогностических биомаркеров крови/мочи, кроме рСКФ и протеинурии.
- ### 3 Лечение для всех пациентов с IgA-N

Основа ведения пациентов – поддерживающая терапия, включающая модификацию образа жизни (отказ от курения, контроль веса, регулярные физические упражнения, ограничение потребления натрия с пищей), контроль артериального давления и блокаду РАС в максимально переносимом объеме.
- ### 4 Выявление пациентов с высоким риском прогрессирования

Необходима регулярная оценка риска прогрессирования у всех пациентов с IgA-N. Высокий риск определяется как персистирующая протеинурия >1 г/сут, несмотря на оптимальную поддерживающую помощь в течение 3 месяцев. Несмотря на то, что снижение протеинурии до уровня менее 1 г/сут является суррогатным маркером улучшения почечных исходов при IgA-N, персистирующая протеинурия 0,5-1 г/сут, вероятно, также увеличивает риск прогрессирования заболевания. (Рис. 3)
- ### 5 Ведение пациентов с сохраняющимся на фоне оптимизированной поддерживающей терапии высоким риском

Ни International IgAN Prediction Tool, ни Оксфордская классификация MEST-C сами по себе не могут быть использованы для определения возможного влияния какого-либо из режимов лечения. Если включение пациента в клиническое исследование невозможно, терапия глюкокортикоидами может снижать риск утраты функции почек при IgA-N. Если рассматривается лечение глюкокортикоидами, следует обсудить с пациентом риск лекарственно-индуцированных побочных эффектов, например, инфекционных осложнений – особенно при рСКФ <50 мл/мин/1,73 м<sup>2</sup> (Рис.3)
- ### 6 Расово-специфические альтернативные варианты терапии

Существуют данные, поддерживающие применение микофенолата мофетила (ММФ) в качестве стероид-сберегающего препарата в китайской популяции пациентов. Данные в пользу рутинного применения тонзиллактомии существуют только для японской популяции пациентов. (Рис.3)
- ### 7 Варианты течения IgA-N - быстро прогрессирующий гломерулонефрит

Редко у пациентов с IgA-N развивается быстро прогрессирующий гломерулонефрит, ассоциированный с образованием большого количества полулуний. В таких случаях должно быть предложено лечение циклофосфамидом и глюкокортикоидами, аналогично лечению ANCA-ассоциированных васкулитов. Наличие полулуний в биоптате без сопутствующего повышения уровня креатинина сыворотки не является основанием для диагностики БПГН.
- ### 8 Варианты течения IgA-N – ОПП и нефротический синдром

Эпизоды массивной макрогематурии могут осложняться развитием острого повреждения почек. Терапия – поддерживающая. Редко при IgA-N развивается нефротический синдром. В таких случаях при электронной микроскопии могут быть обнаружены гистологические признаки, соответствующие болезни минимальных изменений (БМИ), и такие пациенты должны получать лечение в соответствии с рекомендациями для БМИ.
- ### 9 IgA-N у детей

Калькулятор IgAN Prediction Tool валидирован для применения у детей. Ведение детей с IgA-N аналогично таковому у взрослых, за исключением более низкого порога для раннего применения глюкокортикоидов. Необходимо длительное наблюдение в отдаленном периоде даже после полной ремиссии, так как рецидивы у детей могут развиваться после долгих лет стабильного течения заболевания.
- ### 10 IgA васкулит

Диагноз часто устанавливается только на основании клинических признаков, однако следует рассматривать биопсию почки для пациентов с БПГН, протеинурией > 1 г/сут и/или снижением функции почек. У пациентов с изолированными экстраренальными проявлениями IgA-N не следует использовать глюкокортикоиды с целью предотвращения развития нефрита. Ведение взрослых и детей соответствует таковому при IgA-N.



Рисунок 1

рСКФ на момент биопсии.....	мл/мин/1,73 м <sup>2</sup>
Систолическое АД на момент биопсии.....	мм.рт.ст.
Диастолическое АД на момент биопсии.....	мм.рт.ст.
Протеинурия на момент биопсии.....	г/сут
Возраст на момент биопсии.....	лет
Этническая популяция	
европейская	
китайская	
японская	
другое	
Прием иАПФ/БРА на момент биопсии	
Нет	
Да	
MEST M-оценка	
0	
1	
MEST E-оценка	
0	
1	
MEST S-оценка	
0	
1	
MEST T-оценка	
0	
1	
2	
Иммуносупрессия на момент биопсии	
Нет	
Да	

Рисунок 2

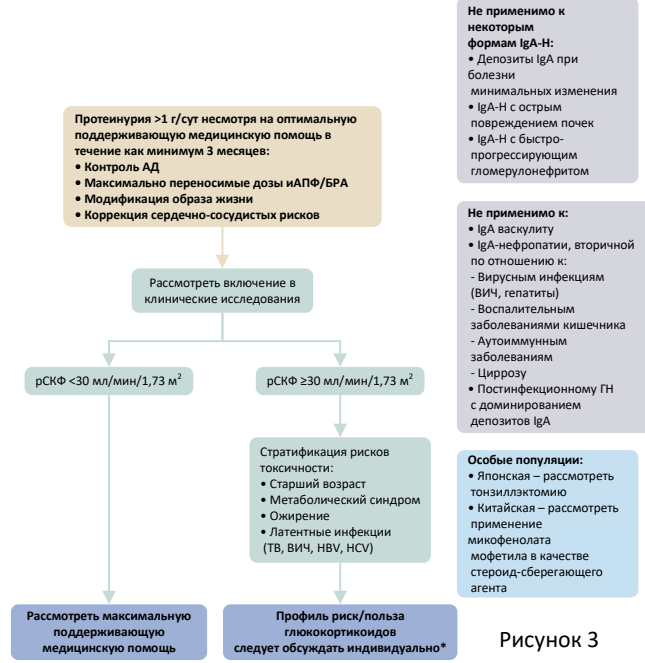


Рисунок 3

<sup>1</sup>[https://qxmd.com/calculate/calculator\\_499/international-igan-prediction-tool-at-biopsy-adults?\\_branch\\_match\\_id=656546875419766679](https://qxmd.com/calculate/calculator_499/international-igan-prediction-tool-at-biopsy-adults?_branch_match_id=656546875419766679)