

## Ключевые положения Клинических Практических Рекомендаций KDIGO 2021 по ведению иммуноглобулин- и комплемент-опосредованных гломерулярных заболеваний с мембранопротролиферативным профилем повреждения (МПГН)



### 1 МПГН – это не заболевание

МПГН – это не отдельное специфическое заболевание, а профиль повреждения почек, выявляемый при световой микроскопии. Следует отказаться от прежней номенклатуры МПГН 1-3 типов.

### 2 Классификация МПГН

Гломерулярные повреждения с профилем МПГН в настоящее время классифицируют по патогенетическому механизму, основываясь на результатах иммунофлуоресцентной микроскопии биопсийного материала. Выделяют три большие группы: повреждения с негативной иммунофлуоресценцией, с доминированием комплемента и иммуноглобулин-позитивные (Рисунок 1).

### 3 Дифференциальная диагностика МПГН

Дифференциальная диагностика гломерулярных повреждений с профилем МПГН включает широкий спектр заболеваний, а именно: гломерулонефрит, связанный с инфекциями, аутоиммунные заболевания, комплемент-опосредованные заболевания (Рисунок 2).

### 4 Исключение инфекции

Инфекционный генез должен быть исключен у пациентов с иммунокомплекс-медированными ГН, с последующим исключением аутоиммунного заболевания. При наличии депозитов моноклонального иммуноглобулина необходимо исключить онкогематологическое заболевание.

### 5 Вероятность идиопатического ИКГН у взрослых

Идиопатический иммунокомплексный гломерулонефрит (ИКГН) у взрослых встречается редко. Если нет установленной причины, необходимо провести исследование системы комплемента и факторов, вызывающих нарушение его регуляции. С3-гломерулопатия (СЗГ) может выглядеть как идиопатический иммунокомплексный гломерулонефрит.

### 6 Вероятность СЗГ

Прежде чем устанавливать диагноз СЗГ, необходимо исключить инфекции, а также моноклональные гаммапатии у лиц старше 50 лет.

### 7 Лечение ИКГН известной этиологии

Лечение иммунокомплекс-медированного ГН должно быть направлено на лечение основного заболевания.

### 8 Лечение идиопатического ИКГН

В отсутствие установленной причины при идиопатическом ИКГН применяют глюкокортикоиды и/или другие иммуносупрессивные препараты, в зависимости от тяжести течения и активности заболевания.

### 9 Лечение СЗ-ГН

Для пациентов с СЗГ, имеющих протеинурию >1 г/сут и/или снижение функции почек в течение 6 месяцев, предлагается инициальная терапия ММФ в сочетании с глюкокортикоидами, а в случае неуспеха – рассмотреть терапию экулизумабом.

### 10 Клинические исследования

Для пациентов с СЗГ, не отвечающих на терапию, следует рассмотреть возможность включения в клинические исследования.

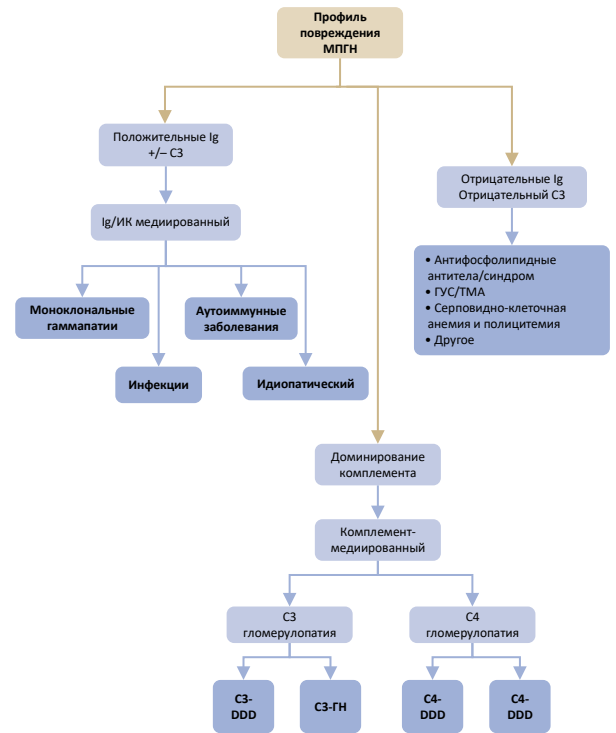


Рисунок 1

<b>Медиированные иммуноглобулинами и иммунными комплексами</b>	<p><b>Отложение иммунных комплексов антиген-антитело в результате инфекций:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Вирусные: гепатит С (включая HCV-ассоциированную смешанную криоглобулинемию), гепатит В</li> <li>• Бактериальные: эндокардит, инфицированные вентрикуло-атриальные шунты, висцеральные абсцессы, проказа, менингококковый менингит</li> <li>• Протозойные и другие: малярия, микоплазма, шистосомоз, лейшманиоз, филяриоз, гистоплазмоз</li> </ul> <p><b>Отложение иммунных комплексов при аутоиммунных заболеваниях:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• СКВ</li> <li>• Синдром Шегрена</li> <li>• Ревматоидный артрит</li> <li>• Смешанное заболевание соединительной ткани</li> </ul> <p><b>Отложение моноклональных Ig в результате моноклональных гаммапатий при плазмоклеточных и В-клеточных заболеваниях</b></p> <p><b>Фибриллярный гломерулонефрит</b></p> <p><b>Идиопатический</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Исключены все вышеуказанные причины</li> </ul>
<b>Комплемент-медиированные</b>	<p><b>С3 гломерулонефрит и С3 DDD:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Мутации регуляторных белков: CFH, CFI, CFHR5</li> <li>• Мутации факторов комплемента: С3</li> <li>• Антитела к факторам комплемента: С3, С4 и С5 нефритические факторы</li> <li>• Антитела к регуляторным белкам: CFH, CFI, CNB</li> </ul>
<b>МПГН без иммунных комплексов и без депозитов комплемента</b>	<p><b>С4 гломерулонефриты и С4 DDD</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Фаза репарации после ГУС/ТТП</li> <li>• Антифосфолипидный (антикардиолипиновый) синдром</li> <li>• РОЕМС синдром</li> <li>• Лучевой нефрит</li> <li>• Нефропатия, ассоциированная с трансплантацией костного мозга</li> <li>• Лекарственные тромботические микроангиопатии</li> <li>• Ассоциированный с серповидно клеточной анемией и полицитемией</li> <li>• Дисфибриногенемия и другие про-тромботические состояния</li> <li>• Дефицит антитрипсина</li> </ul>

Рисунок 2