

### 1 Первичный ФСГС

Термин «первичный ФСГС» будет использоваться для описания заболевания, вероятно обусловленного действием до сих пор не идентифицированного токсичного для подоцитов фактора, и зачастую поддающегося иммуносупрессивной терапии. Это клиничко-патологический синдром, характеризующийся наличием гистологических признаков ФСГС в сочетании с диффузным расщеплением малых отростков подоцитов при электронной микроскопии, наличием нефротического синдрома, определяемого как протеинурия  $>3,5$  г/сут и гипоальбуминемия  $<30$  г/л, в отсутствие генетической или другой идентифицируемой причины (Рисунок 1 и 2).

### 2 ФСГС с неуточненной причиной (ФСГС-Н)

ФСГС, развивающийся в отсутствие генетической или другой идентифицируемой причины, без нефротического синдрома, не соответствующий критериям диффузного расщепления малых отростков подоцитов при электронной микроскопии, обозначается как ФСГС-Н. Таким пациентам следует назначать поддерживающее лечение, воздержаться от иммуносупрессивной терапии и регулярно контролировать протеинурию и уровень альбумина сыворотки (Рисунок 1).

### 3 Генетическое обследование при ФСГС

Рутинное генетическое обследование у взрослых с ФСГС не рекомендуется, однако оно может рассматриваться в некоторых клинических ситуациях, особенно при наличии семейного анамнеза или резистентности к иммуносупрессивной терапии. Таких пациентов следует направить в специализированный центр, имеющий опыт генетического обследования и консультирования (Рисунок 3).

### 4 Вторичный ФСГС

Взрослые пациенты с ФСГС без нефротического синдрома должны быть обследованы с целью исключения вторичной формы заболевания. Пациентам с вторичным ФСГС не следует назначать иммуносупрессивную терапию.

### 5 Инициальная терапия ФСГС

В качестве терапии первой линии при первичном ФСГС рекомендованы высокие дозы глюкокортикоидов перорально. Однако у взрослых пациентов с первичным ФСГС, имеющих относительные противопоказания или непереносимость глюкокортикоидов, в качестве альтернативного варианта терапии первой линии могут применяться ингибиторы кальциневрина.

### 6 Длительность терапии высокими дозами кортикостероидов

Инициальную терапию высокими дозами ГК при хорошей переносимости следует продолжать до достижения полной ремиссии, но не более 16 недель – срок, который используется для определения стероид-резистентности. Стероид-чувствительные пациенты скорее всего продемонстрируют некоторое снижение протеинурии в сроки менее 16 недель, и может не быть необходимости продолжать лечение высокими дозами глюкокортикоидов, если нет тенденции к снижению протеинурии, особенно у пациентов с развитием побочных эффектов.

### 7 Стероид-резистентный первичный ФСГС

Терапия циклоспорином или такролимусом рекомендована для взрослых с стероид-резистентным ФСГС, её следует продолжать по меньшей мере 6 месяцев, прежде чем констатировать резистентность.

### 8 Длительность терапии ингибиторами кальциневрина

Пациентам со стероид-резистентным первичным ФСГС, отвечающим на терапию ингибиторами кальциневрина, следует продолжать лечение не менее 12 месяцев, чтобы минимизировать развитие обострений.

### 9 Другие варианты терапии, помимо глюкокортикоидов и иКН

Пациентов со стероид-резистентным первичным ФСГС, имеющих непереносимость или резистентность к ингибиторам кальциневрина, следует направить в специализированный центр для решения вопроса о повторной нефробиопсии, альтернативном варианте лечения или включении в клиническое исследование.

### 10 Лечение рецидивов первичного ФСГС

У взрослых с предшествующим стероид-чувствительным первичным ФСГС при рецидиве заболевания применяется та же тактика, что и при лечении рецидивирующей болезни минимальных изменений.

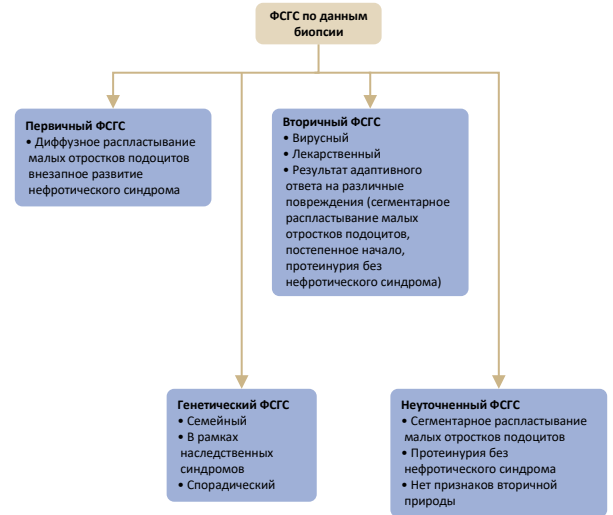


Рисунок 1

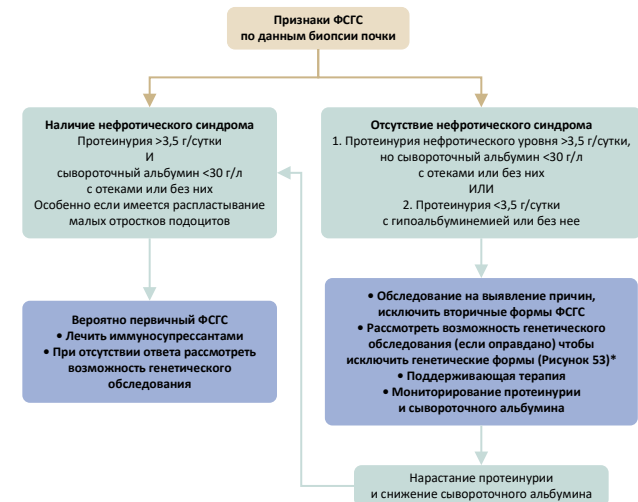


Рисунок 2

Генетические формы ФСГС	
Генетические мутации подоцитов и белков гломерулярной базальной мембраны	<ul style="list-style-type: none"> <li>Семейный</li> <li>В рамках наследственных синдромов</li> <li>Спорадический</li> </ul>
Показания к генетическому обследованию у взрослых с ФСГС	
<ul style="list-style-type: none"> <li>Семейный анамнез и/или клинические признаки, характерные для наследственных синдромов</li> <li>Помощь в постановке диагноза, особенно если клинические проявления не являются специфичными для конкретного заболевания</li> <li>Ограничение применения иммуносупрессивной терапии, особенно у пациентов, которые вероятнее всего на нее не ответят</li> <li>Определение риска рецидива заболевания после трансплантации почки</li> <li>Для оценки риска при трансплантации от родственного донора или при высоком подозрении на наличие мутации гена <i>APOL1</i></li> <li>Помощь в пренатальной диагностике</li> </ul>	

Рисунок 3