Гломерулярные болезни: фокально-сегментарный гломерулосклероз

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: N00.1, N01.1, N02.1, N03.1, N04.1, N05.1, N06.1, N07.1 · Национальная Ассоциация нефрологов

Фокально-сегментарный гломерулосклероз (ФСГС) — подоцитопатия, проявляющаяся протеинурией или нефротическим синдромом и подтверждаемая морфологически. Главные задачи — подтвердить диагноз биопсией, отличить первичный вариант от вторичного и генетического, оценить риск осложнений и подобрать ренопротективную или иммуносупрессивную терапию.

Главное

- ФСГС классифицируют как первичный, вторичный, генетический или с неизвестной причиной. Первичный вариант чаще сопровождается нефротическим синдромом и диффузным (≥80%) распластыванием ножек подоцитов; вторичный обычно связан с гиперфильтрацией, внутриклубочковой гипертензией, токсинами или вирусами и часто протекает без нефротического синдрома.
- Первичный ФСГС устанавливают только после исключения вероятных причин вторичного варианта (УУР С, УДД 5).
- У всех пациентов оценивают ХБП: рСКФ рассчитывают по CKD-EPI, указывают стадию ХБП и категорию альбуминурии. Нефротическая альбуминурия — ≥2000 мг/сут, что соответствует суточной протеинурии ≥3,5 г.
- При ФСГС и протеинурии независимо от причины назначают ингибитор АПФ или БРА при отсутствии противопоказаний для снижения протеинурии и замедления прогрессирования болезни (УУР А, УДД 1).
- Глюкокортикоиды и ингибиторы кальциневрина не применяют при вторичном ФСГС, ФСГС с неизвестной причиной или без нефротического синдрома; основа лечения — воздействие на причину и нефропротективная терапия по рекомендациям по ХБП (УУР С, УДД 5).
- При первичном ФСГС с нефротическим синдромом первая линия — высокие дозы преднизолона либо ингибитор кальциневрина в сочетании с низкой дозой преднизолона (УУР В, УДД 3).
- Ответ на лечение — наиболее сильный прогностический фактор. Частичная или полная ремиссия существенно повышает вероятность сохранения функции почек; при отсутствии ответа риск прогрессирования до ТПН значительно выше.

Диагностика

1. Проанализировать жалобы, данные анамнеза и физикального исследования для оценки длительности, тяжести и клинических проявлений болезни, а также выявления ассоциированных состояний и заболеваний, значимых для выбора лечения (УУР С, УДД 5).
2. Провести физикальное обследование: оценить отеки, артериальное давление, признаки гиповолемии и нефротического криза, включая олигурию, тахикардию, холодные конечности и ортостатическую гипотензию.
3. Выполнить базовые лабораторные исследования по рекомендациям по ХБП для оценки выраженности дисфункции почек, прогноза, выявления факторов, влияющих на тактику лечения, и определения объема терапии (УУР С, УДД 5). При нефротическом синдроме дополнительно определить Д-димер, протромбиновое время/МНО, АЧТВ и фибриноген (УУР С, УДД 4).
4. При подозрении на тромбоэмболию и тяжелом нефротическом синдроме с альбумином <25 г/л выполнить дуплексное сканирование вен нижних конечностей, нижней полой и почечных вен; при отсутствии противопоказаний — КТ грудной и/или брюшной полости с внутривенным болюсным контрастированием (УУР С, УДД 4).
5. Выполнить биопсию почки под УЗ-контролем с патолого-анатомическим исследованием, если нет противопоказаний (УУР А, УДД 2). Для надежного поиска очаговых поражений желательно оценивать 12–15 последовательных срезов, каждый минимум с 8 клубочками.
6. После подтверждения ФСГС провести электронную микроскопию для оценки распластывания ножек подоцитов и разграничения первичного и вторичного вариантов (УУР С, УДД 4). При отсутствии вторичной

причины, детском дебюте, семейном анамнезе или резистентности к преднизолону/ингибиторам кальциневрина выполнить генетическое исследование (УУР А, УДД 2).

Лечение

- Всем пациентам проводят неиммуносупрессивную ренопротективную терапию по рекомендациям по ХБП. При протеинурии назначают ингибитор АПФ или БРА при отсутствии противопоказаний (УУР А, УДД 1).
- Для профилактики венозных тромбозов у стационарных пациентов с нефротическим синдромом и альбумином < 25 г/л применяют эноксапарин или далтепарин до регресса тяжелой гипоальбуминемии либо назначения альтернативной терапии (УУР С, УДД 4). Профилактические дозы эноксапарина составляют 4000–8000 анти-ХА МЕ подкожно 1 раз в сутки; дозы далтепарина — от 2500–5000 анти-ХА МЕ до ≥7500 анти-ХА МЕ подкожно 1 раз в сутки; дозу выбирают с учетом риска тромбозов и кровотечений.
- При ХБП С1–4, нефротическом синдроме и рСКФ >15 мл/мин/1,73 м² для профилактики или лечения тромбоэмболий применяют прямые ингибиторы фактора Ха — апиксабан или ривароксабан (УУР А, УДД 2). В приведенных исследованиях для профилактики применяли апиксабан 5 мг 2 раза в сутки или ривароксабан 20 мг в сутки; уменьшенную дозу апиксабана 2,5 мг 2 раза в сутки использовали у отдельных пациентов. Для лечения венозного тромбоза в исследовании применяли ривароксабан 30 мг в сутки в течение 3 недель.
- При первом эпизоде первичного ФСГС с нефротическим синдромом назначают преднизолон 1 мг/кг/сут внутрь, максимум 80 мг/сут, в течение 8 недель с последующим постепенным снижением; альтернативно возможны 3 внутривенных введения метилпреднизолона по 1 г каждые 24 часа, затем преднизолон 0,5 мг/кг/сут на 8 недель. Первая линия также может включать циклоспорин 3–5 мг/кг/сут или такролимус 0,05–0,1 мг/кг/сут в два приема вместе с низкими дозами преднизолона.
- При терапии ингибиторами кальциневрина целевые концентрации в фазе индукции составляют для циклоспорина 100–200 нг/мл, для такролимуса 5–10 нг/мл. При достижении целевой концентрации препарат продолжают в этой дозе еще 6 месяцев; у пациентов с полной или частичной ремиссией лечение продолжают до общего срока 12 месяцев, затем медленно отменяют в течение 6–12 месяцев.
- При стероид-резистентном первичном ФСГС назначают циклоспорин с низкими дозами преднизолона или без них минимум на 6 месяцев (УУР А, УДД 1). Альтернатива при противопоказаниях или непереносимости циклоспорина — такролимус с преднизолоном; целевая концентрация такролимуса 5–10 нг/мл (УУР В, УДД 2; УУР А, УДД 2).
- При стероид-зависимом/часто-рецидивирующем первичном ФСГС применяют циклоспорин или ритуксимаб для достижения или поддержания ремиссии и снижения частоты рецидивов. При стероид-зависимом или стероид-резистентном первичном ФСГС может рассматриваться такролимус. При стероид-зависимом первичном ФСГС возможно применение циклофосфамида 0,5–0,75 г/м² внутривенно ежемесячно в течение 6 месяцев (УУР В, УДД 2); режимы ритуксимаба включают 375 мг/м² 1 раз в неделю 4 раза или 1 г дважды с интервалом 2–3 недели (УУР А, УДД 2).

Когда направить и как наблюдать

- Экстренная госпитализация показана при подозрении на ОПП: диурез < 0,5 мл/кг/ч более 6 часов, рост креатинина более чем на 50% за 7 дней или на >26 мкмоль/л за 48 часов.
- Госпитализация нужна при быстром снижении СКФ или росте креатинина более чем на 50% за 3 месяца, декомпенсированных водно-электролитных нарушениях или ацидозе, неконтролируемой гипергидратации, тяжелой гипертензии и других осложнениях, требующих экстренной терапии или диализа.
- Экстренное направление также показано при впервые выявленной рСКФ < 30 мл/мин/1,73 м² или артериальной гипертензии, не поддающейся амбулаторному лечению, включая гипертензивный криз.
- Плановая госпитализация требуется для первичной диагностики, при нарастании протеинурии, впервые выявленном нефротическом синдроме или сочетании гипоальбуминемии с протеинурией ≥3,5 г/сут/1,73 м², а также для биопсии, других сложных исследований или проведения иммуносупрессивной терапии.
- Пациентов с первичным ФСГС с резистентностью к глюкокортикоидам и с резистентностью или непереносимостью ингибиторов кальциневрина направляют в специализированный региональный или федеральный центр для дополнительной диагностики и определения альтернативного лечения (УУР С, УДД 5).

Частые вопросы

Как подтвердить диагноз ФСГС?

Окончательный диагноз устанавливают по биопсии почки с патолого-анатомическим исследованием. Из-за очагового характера поражения образец должен быть адекватным; электронная микроскопия помогает оценить распластывание ножек подоцитов и уточнить вариант болезни.

Как отличить первичный ФСГС от вторичного?

Первичный ФСГС — специфическое повреждение подоцитов без очевидных причин, чаще с нефротическим синдромом и диффузным (≥80%) распластыванием ножек подоцитов. Вторичный ФСГС обусловлен внутриклубочковой гиперфильтрацией/гипертензией или прямым воздействием токсинов или вирусов, часто протекает без нефротического синдрома и при ЭМ обычно сопровождается очаговым (<80%) распластыванием отростков подоцитов.

Когда назначать глюкокортикоиды?

Для индукции ремиссии у пациентов с первичным ФСГС и нефротическим синдромом в качестве первой линии рекомендуют монотерапию высокими дозами преднизолона или терапию ингибиторами кальциневрина в комбинации с низкими дозами преднизолона.

Что делать при стероид-резистентном первичном ФСГС?

Основная рекомендованная схема — циклоспорин с низкими дозами преднизолона или без них не менее 6 месяцев. При противопоказаниях или непереносимости циклоспорина используют такролимус с преднизолоном.

Когда искать генетическую причину ФСГС?

Генетическое исследование проводят при гистологически подтвержденном ФСГС без причины вторичного варианта, при детском дебюте, семейном анамнезе, стероид- или кальциневрин-резистентности. При хорошо известном состоянии, связанном со вторичным ФСГС, генетический анализ не предлагают.

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/816-glomerulyarnye-bolezni-fokalno-segmentarnyj-glomerulosklerоz. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/816_1