Гломерулярные болезни: иммуноглобулин А-нефропатия

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: N00.1, N00.3, N00.4, N00.7, N00.8, N01.1, N01.3, N01.4 · Союз педиатров России, Творческое обьединение детских нефрологов, Национальная Ассоциация нефрологов

IgA-нефропатия (IgAN) — хроническое иммунное поражение клубочков почек с отложением иммунных комплексов, содержащих аберрантный IgA. Рекомендация описывает подтверждение диагноза биопсией, исключение вторичных причин, оценку риска прогрессирования и лечение взрослых и детей.

Главное

- Диагноз IgAN нельзя надежно установить без морфологического исследования почки; диагностически значимы доминирующие или кодоминирующие гломерулярные депозиты IgA. УУР А, УДД 2.
- При подтвержденной IgAN необходимо искать вторичные причины: заболевания печени и кишечника, инфекции, аутоиммунные болезни, хроническое воспаление слизистых и опухоли; первичный вариант устанавливают после их исключения. УУР С, УДД 5.
- У взрослых протеинурия >0,5 г/сут — показание к лечению иАПФ или БРА. УУР А, УДД 1.
- Риск прогрессирования у взрослых оценивают по протеинурии, гематурии, данным биопсии и калькулятору IgAN; риск за 5 лет >11% считают высоким. При протеинурии >1 г/сут, гематурии и признаках активного воспаления обычно оправдана иммуносупрессия.
- У взрослых с высоким риском прогрессирования первой линией иммуносупрессии служат глюкокортикоиды; рутинное добавление других иммуносупрессивных препаратов не рекомендуется. При быстропрогрессирующем нефритическом синдроме применяют комбинацию глюкокортикоидов и циклофосфамида.
- У детей изолированная микрогематурия без признаков риска прогрессирования не требует рутинных стероидов или другой иммуносупрессии, но нуждается в регулярном наблюдении.

Диагностика

1. Заподозрить IgAN следует при стойкой протеинурии и/или гематурии, рецидивах макрогематурии, особенно возникающей во время инфекции верхних дыхательных путей. У детей характерна «синфарингитная» макрогематурия.
2. Подтвердить почечное поражение: определить суточную протеинурию, выполнить микроскопию осадка мочи с поиском дисморфных эритроцитов и эритроцитарных цилиндров, оценить креатинин и СКФ. У взрослых суточную протеинурию и осадок мочи при наблюдении исследуют не реже 2 раз в год; после начала лечения в первые 6 месяцев протеинурию оценивают не реже одного раза в 2 месяца.
3. Для первичной IgAN ориентируются на гематурию, сохраняющуюся 2–3 недели как минимум в двух образцах мочи с интервалом 1–2 недели, в сочетании с отношением альбумин/креатинин ≥0,2 мг/мг или 20 мг/ммоль; также учитывают постоянную или рецидивирующую макрогематурию при инфекции верхних дыхательных путей и нормальный С3.
4. Исключить вторичную IgAN и другие причины гематурии: IgA-васкулит, болезни печени, вирусные и кишечные заболевания, системные аутоиммунные болезни, постинфекционный гломерулонефрит, инфекции мочевых путей, камни, гиперкальциурию и гипоцитратурию.
5. Выполнить биопсию почки под ультразвуковым контролем при отсутствии противопоказаний. В биоптате иммуногистохимически определяют депозиты IgA, IgM, IgG, C3, C1q и легких цепей иммуноглобулинов; диагноз поддерживают доминирующие или кодоминирующие депозиты IgA. УУР А, УДД 2.
6. В заключении биопсии отражают MEST-C: M0/M1, E0/E1, S0/S1, T0–T2 и C0–C2. У детей биопсию выполняют после исключения острого постинфекционного гломерулонефрита; при семейной гематурии или отсутствии ответа на адекватное лечение дополнительно направляют к генетику.

Лечение

- Пациентам с IgAN проводят неиммуносупрессивную ренопротективную терапию по показаниям и в объеме рекомендаций по ХБП. У взрослых при протеинурии >0,5 г/сут назначают иАПФ или БРА; у детей при

протеинурии >0,2 г/сут или отношении альбумин/креатинин 200 мг/г — иАПФ или БРА в максимально переносимой дозе.

- У детей с протеинурией >0,2 г/сут ограничивают поваренную соль до менее 3–5 г/сут, оптимизируют диету и поддерживают физическую активность. Целевая протеинурия — отсутствие или ≤200 мг/сут, целевое систолическое давление — ниже 90-го процентиля для возраста, пола и роста.
- У взрослых с первичной IgAN и протеинурией >1 г/сут, сохраняющейся несмотря на адекватную ренопротекцию, при отсутствии быстропрогрессирующего нефритического синдрома можно назначить гидроксихлорохин на 6 месяцев: 200 мг 2 раза в день при рСКФ >60, 100 мг 3 раза в день при рСКФ 45–60 и 100 мг 2 раза в день при рСКФ 30–45 мл/мин/1,73 м²; при снижении рСКФ более чем на 25% или до <30 дозу снижают до 100 мг/сут. УУР В, УДД 1.
- При высоком риске прогрессирования у взрослых назначают преднизолон внутрь 0,4–0,6 мг/кг/сут, максимум 40 мг/сут, 2–8 недель, затем снижают суточную дозу на 20% ежемесячно в течение 4 месяцев с отменой к 6-му месяцу. При активных гистологических изменениях индивидуально допустим внутривенный метилпреднизолон 250–1000 мг в течение 3 дней. УУР А, УДД 1.
- При высоком риске прогрессирования у отдельных взрослых допустима комбинация глюкокортикоидов с микофенолата мофетилом: индукция 1,5–2 г/сут до 6 месяцев, поддерживающая терапия 0,75–1 г/сут до 6–18 месяцев. Это не рутинная схема и требует отбора пациентов и профилактики осложнений. УУР А, УДД 1.
- При быстропрогрессирующем нефритическом синдроме у взрослых с выраженной пролиферацией и/или полулуниями применяют глюкокортикоиды в сочетании с циклофосфамидом; лечение целесообразно начинать с внутривенного метилпреднизолона 250–1000 мг в течение 3 дней. УУР В, УДД 2.
- У детей при сохраняющейся значимой протеинурии или активных изменениях MEST-C можно проводить курс глюкокортикоидов 4–6 месяцев: преднизолон 2 мг/кг/сут, максимум 60 мг/сут, не более 4 недель, затем переход на альтернирующий режим с постепенной отменой через 5–6 месяцев. При высоком риске допустим пульс метилпреднизолона 15 мг/кг/сут, максимум 500 мг/сут, 3 последовательных дня.
- При планируемой иммуносупрессии у взрослых проводят вакцинацию инактивированными вакцинами против пневмококка и гемофильной палочки, профилактику инфекций, остеопороза и поражения желудочно-кишечного тракта. При отсутствии противопоказаний выполняют тонзиллэктомию до или сразу после индукционной терапии глюкокортикоидами. УУР А, УДД 2.

Когда направить и как наблюдать

- Направлять к нефрологу следует пациентов со стойкой протеинурией и/или гематурией либо рецидивами макрогематурии для специализированной диагностики.
- Экстренная госпитализация нужна при ОПП: диурез <0,5 мл/кг/ч более 6 часов, рост креатинина >50% за 7 дней или на >26 мкмоль/л за 48 часов; также при остром нефритическом синдроме, быстром снижении СКФ, тяжелых водно-электролитных нарушениях, ацидозе, неконтролируемой гипергидратации или резистентной гипертензии.
- Плановая госпитализация показана для первичной диагностики, выполнения биопсии или других требующих стационара исследований, при нарастании протеинурии/гематурии, впервые выявленном нефротическом синдроме, проведении иммуносупрессии, беременности или подготовке диализного доступа.
- При рефрактерности к иАПФ/БРА, глюкокортикоидам или иммуносупрессии ребенка направляют в федеральный центр для оптимизации лечения либо включения в клинические исследования.

Частые вопросы

Можно ли установить IgAN без биопсии почки?

Нет. Основой подтверждения диагноза является биопсия с патолого-анатомическим и иммуногистохимическим исследованием; надежным критерием считают доминирующие или кодоминирующие депозиты IgA.

Когда взрослому пациенту с IgAN назначать иАПФ или БРА?

При протеинурии более 0,5 г/сут. Цель — снизить протеинурию и замедлить прогрессирование болезни. УУР А, УДД 1.

Когда взрослому пациенту нужны глюкокортикоиды?

При первичной IgAN с высоким риском прогрессирования: при протеинурии >1 г/сут в сочетании с гематурией и вероятностью 50%-ного снижения рСКФ или ТПН >11% и/или активными изменениями M1, E1, C1-2, либо при сохранении протеинурии >1 г/сут в сочетании с гематурией после 3 месяцев адекватной ренопротекции, если нет быстропрогрессирующего нефритического синдрома.

Нужна ли иммуносупрессия ребенку только с микрогематурией?

Рутинно нет, если макрогематурия исчезла, нет признаков риска прогрессирования и обеспечено регулярное наблюдение. Необходимость лечения меняется при значимой или сохраняющейся протеинурии, снижении СКФ и активных морфологических изменениях.

Какие признаки требуют срочной госпитализации?

ОПП, быстрое снижение СКФ или рост креатинина, острый нефритический синдром, тяжелые нарушения калия/натрия и кислотно-основного состояния, неконтролируемая гипергидратация, резистентная к амбулаторному лечению артериальная гипертензия или впервые выявленная СКФ < 30 мл/мин/1,73 м².

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/894-glomerulyarnye-bolezni-immunoglobulin-a-nefropatiya. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/894_1