

1 Диагноз нефрита, ассоциированного с IgA васкулитом (IgA-V-N)

Диагноз IgA-V-N может быть установлен только с помощью биопсии почки, которую следует проводить взрослым с подозрением на IgA-V при наличии признаков выраженного поражения органа-мишени: протеинурии $\geq 0,5$ г/сут, персистирующей >4 недель; нарушения функции почек или быстро прогрессирующего гломерулонефрита.

2 Прогноз

По ограниченным данным из регистров предикторами неблагоприятного почечного исхода у взрослых с IgA-V были неконтролируемая гипертензия и выраженность протеинурии на момент установки диагноза, а также гипертензия и средние значения протеинурии в течение последующего периода наблюдения. Морфологические изменения E1 по шкале Оксфордской классификации MEST-C были ассоциированы с первоначальным улучшением, за которым следовало прогрессирующее снижение функции почек у пациентов, получавших иммуносупрессивную терапию. Международная шкала International IgAN Prediction Tool не предназначена для определения прогноза IgA-V.

3 Профилактика IgA-V-N

Не следует использовать системные глюкокортикоиды для профилактики нефрита у пациентов с изолированными экстраренальными проявлениями IgA-V.

4 Основные направления ведения пациентов с IgA-V-N и риском прогрессирующей утраты функции почек

Протеинурия $\geq 0,5$ г/сут (на фоне лечения или без него) позволяет идентифицировать пациентов с IgA-V-N, имеющих повышенный риск прогрессирующей утраты функции почек. Лечение большинства пациентов должно быть направлено **одновременно на**: i) предотвращение или снижение образования иммунных комплексов, содержащих IgA, и медиаторов IgA-ИК повреждения клубочков (требуется ли для этого пожизненное лечение или же периодическое - в настоящее время неизвестно) и ii) уменьшение последствий вызванной IgA-V-N и уже состоявшейся потери части нефронов (вероятно пожизненное).

5 Профилактика повреждений, опосредованных IgA-ИК

Профилактика повреждений, опосредованных IgA-ИК, должна включать методы лечения с доказанным противовоспалительным эффектом и, в идеале, должна применяться в сочетании с методами лечения, предотвращающими или снижающими образование IgA-ИК. Пациентам, желающим испытывать системные глюкокортикоиды, после обсуждения рисков и преимуществ каждого препарата следует применять схему лечения с уменьшенной дозой, описанную для IgA-V-N, в сочетании с антимикробной профилактикой.

6 Управление последствиями потери части нефронов, вызванной IgA-V-N

Все пациенты должны получить подробные рекомендации по изменению образа жизни, включающие отказ от курения и вейпинга, контроль веса, ограничение потребления натрия с пищей (<2 г/сут) и регулярные физические нагрузки. Артериальное давление следует снижать до целевого уровня $\leq 120/70$ мм рт.ст. с применением иРАС в качестве препаратов первого выбора. Меры по уменьшению клубочковой гиперfiltrации и снижению влияния протеинурии на канальцы и интерстиций должны включать применение иРАС и ИНГЛТ-2 по отдельности или в комбинации.

7 Прочие соображения, касающиеся ведения IgA-V-N

Всем пациентам следует предлагать участие в клинических исследованиях, если это доступно. Недостаточно данных в поддержку применения Оксфордской классификации MEST-C для определения того, какой препарат следует назначать этим пациентам; также недостаточно данных для обоснования лечебной тактики в зависимости от наличия полулуний и их количества в материале нефробиопсии. Международная шкала прогнозирования IgAN Prediction Tool не применима для определения вероятного влияния какой-либо конкретной схемы лечения. Следует проводить динамическую оценку риска для конкретного пациента, поскольку решения относительно иммуносупрессии могут меняться.

8 Особые ситуации: IgA-V с БПГН

Пациентам с быстро прогрессирующим IgA-V следует предлагать лечение в соответствии с рекомендациями KDIGO 2024 для АНЦА-ассоциированных васкулитов. Недостаточно данных для установления эффективности плазмафереза при IgA-V-N с БПГН.

9 Особые ситуации: IgA-V у детей

Рекомендации KDIGO 2025 по лечению IgA-V согласованы с рекомендациями IPNA 2025 года, доступными по ссылке: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00467-024-06502-6>

10 Рекомендации для проведения исследований

В отличие от IgA-V-N, в настоящее время проводится мало клинических исследований новых методов лечения для IgA-V-N. У взрослых и детей с IgA-V-N рекомендуется оценивать безопасность и эффективность тех же препаратов, которые изучаются для лечения IgA-V-N. Кроме того, необходимо более глубокое понимание естественного течения и патогенеза IgA-V-N.