Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови

Версія цього документу для друку: http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00230&format=pdf

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00230. IgA-нефропатія

Автор: Kati Kaartinen
Редактор оригінального тексту: Heidi Alenius
Дата останнього оновлення: 2017-01-23

Основні положення

- Випадкове виявлення безсимптомної мікрогематурії та протеїнурії дозволяє запідозрити IgA-нефропатію (IgA-гломерулонефрит).
- Можливе підвищення артеріального тиску.
- Інгібітори АПФ і БРА є препаратами першої лінії у лікуванні також нормотензивних пацієнтів з протеїнурією.
- Повного одужання досягнути не можна.

Епідеміологія, етіологія та патогенез

- Це найпоширеніший у світі тип первинного гломерулонефриту (див. також [настанова 00229|Гломерулонефрити]). Попередня назва - хвороба Берже.
- Щорічна захворюваність у Фінляндії становить 5/100 000
- Зустрічається у всіх вікових групах, але діагноз найчастіше встановлюють у віці від 20 до 30 років.
- Частіше зустрічається у чоловіків, ніж у жінок
- Ключовий механізм розвитку захворювання є невідомим
    - Крім структурних порушень імуноглобуліну А, для активації продукції аутоантитіл необхідний вплив зовнішнього фактора (наприклад, мікроорганізми, харчові антигени), що в підсумку призводить до накопичення імунних комплексів у клубочках нирок.
- Загалом імуноглобулін А1 нагромаджується у нирковій тканині.

- Більшість випадків є спорадичними. У менше 10% пацієнтів захворювання носить сімейний характер.

Симптоми та ознаки

- Мікрогематурія і протеїнурія різного ступеня вираженості зазвичай є випадковими знахідками.
    - У близько 10% пацієнтів єдиною ознакою є мікрогематурія, а в 5% - нефротичний синдром [настанова 00227|Нефротичний синдром].
- Приблизно у половини пацієнтів на тлі захворювань, що супроводжуються лихоманкою, виникає макрогематурія.
- Типовою ознакою є артеріальна гіпертензія.
- На момент встановлення діагнозу вже може мати місце ниркова недостатність.
- Швидкопрогресуючий гломерулонефрит або нефротичний синдром з раптовим початком (тип гломерулонефриту з мінімальними змінами) [настанова 00229|Гломерулонефрити] зустрічаються рідко, але є можливими.
- Може проявлятись у вигляді ізольованого гломерулонефриту [настанова 00229|Гломерулонефрити] або у складі синдрому Шенлейна-Геноха [настанова 00653|Пурпура Шенлейна-Геноха …].
- Вторинне захворювання може спостерігатися у зв'язку з такими захворюваннями, як хронічні захворювання печінки, ВІЛ-інфекція або целіакія.

Діагностика

- Мікрогематурія і/або протеїнурія часто поєднані з підвищеним артеріальним тиском
- Діагноз завжди грунтується на даних біопсії нирок.
    - Біопсію проводять, якщо протеїнурія перевищує 1 г/добу або відзначається зниження ШКФ
    - Якщо у пацієнта наявна тільки мікро- або макрогематурія, необхідність біопсії слід розглядати тільки в тому випадку, коли важливо підтвердити діагноз.
    - За допомогою реакції імунофлюоресценції виявляють депозити IgA в клубочках
    - Незначні мікроскопічні зміни можуть бути різними.

- Навіть легка IgA-нефропатія або підозра на захворювання потребують подальшого спостереження.
- Захворювання неможливо чітко відрізнити від інших гломерулонефритів за даними клінічної картини або лабораторних досліджень, але поява макрогематурії незабаром (менше 2 діб) після захворювання з лихоманкою вказує на IgA-нефропатію.
- Рівень сироваткового IgA підвищений у половини пацієнтів.

Прогноз

- Протягом 20-25-річного спостереження термінальна стадія ниркової недостатності розвивається приблизно у 25-30% пацієнтів.
- Клінічно найбільш значущими факторами, які передбачають поганий прогноз є:
  - ниркова недостатність на момент встановлення діагнозу або під час спостереження
  - протеїнурія понад 1 г/добу
  - артеріальна гіпертензія.
- Гематурія не є суттєвою для прогнозу.
- Всі зміни в сечі можуть спонтанно зникати у невеликої кількості (< 10%) пацієнтів. Гістологічна регресія та зникнення депозитів IgA зустрічаються рідко, але можливі.
- Згідно гістологічної класифікації (Оксфордська класифікація) певні зміни в біопсії нирок впливають на прогноз (наприклад, мезангіальна або ендокапілярна проліферація, сегментарний гломерулосклероз, тубулярна атрофія / інтерстиційний фіброз).
- Захворювання також може рецидивувати після трансплантації нирок.

Лікування і спостереження

- Виліковного методу лікування немає.
- Інгібітор АПФ або БАР для всіх пацієнтів з протеїнурією > 1 г/добу
  - Вони знижують рівень протеїнурії [доказ 06854 |C] та сповільнюють розвиток ниркової недостатності [доказ 00016 |A].
  - Метою є досягнення рівня < 1 г/добу.
  - Також для нормотензивних пацієнтів

    - Потрібно розглянути їх необхідність навіть при протеїнурії < 1 г/добу.
    - Необхідно підвищити дозу до максимально допустимого рівня.
- Цільові рівні артеріального тиску:
    - нижче 125/75 мм рт.ст., якщо протеїнурія > 1 г/добу
    - нижче 130/80 мм рт.ст., якщо протеїнурія < 1 г/добу.
- Поєднання інгібітора АПФ та БРА слід розглядати лише в окремих пацієнтів. Це пов'язано з ризиком гіперкаліємії та прогресуванням важкої ниркової недостатності.
- Швидкопрогресуючу форму захворювання (з “півмісяцями”) потрібно лікувати як васкуліт.
- Нефротичний синдром із раптовим початком потрібно лікувати як гломерулонефрит з мінімальними змінами.
- Необхідність терапії глюкокортикоїдами протягом 6 місяців [доказ 00596|B] потрібно розглядати у спеціалізованому відділенні:
    - при збереженні протеїнурії > 1 г/добу, незважаючи на проведення відповідного лікування протягом 3–6 місяців (інгібітори АПФ або БРА та цільові рівні артеріального тиску) і ШКФ ≥ 50 мл/хв; можна розглядати і при нижчому рівні ниркової фільтрації, але лікування буде малоефективним при ШКФ < 30 мл/хв.
    - якщо єдиною проблемою є зниження ШКФ нижче оптимального рівня, попри лікування підвищеного артеріального тиску та протеїнурії, і для цього немає іншої очевидної причини.
- Немає жодних доказів на користь повторної глюкокортикоїдної терапії при повільнопрогресуючій формі захворювання.
- Принцип лікування хронічної ниркової недостатності такий самий, як для пацієнтів з іншими типами захворювань нирок.
- Пацієнти з легкими формами захворювання і сприятливим прогнозом можуть спостерігатись в умовах первинної медичної допомоги кожні 6-12 місяців.
    - Оптимальний контроль артеріального тиску
    - Креатинін, електроліти, загальний аналіз сечі і співвідношення альбумін/креатинін сечі або добова протеїнурія

- Якщо рівні креатиніну або протеїнурії поступово підвищуються, незважаючи на проведення оптимального лікування або ускладнюється контроль артеріального тиску, необхідно звернутись до спеціалізованого відділення.

Пов’язані джерела

- Література [пов'язані 00111|IgA nephropathy – Relate…]

Джерела інформації

R1. Wyatt RJ, Julian BA. IgA nephropathy. N Engl J Med 2013;368(25):2402-14. [PubmedID|23782179]

Настанови

- Настанова 00229. Гломерулонефрити.
- Настанова 00227. Нефротичний синдром.
- Настанова 00653. Пурпура Шенлейна-Геноха (ПШГ).

Доказові огляди Duodecim

- Доказовий огляд 06854. Non-immunosuppressive treatment for IgA nephropathy.
  Дата оновлення: 2011-05-27
  Рівень доказовості: C
  Резюме: Angiotensin-converting enzyme inhibitors and angiotensin receptor blockers may reduce proteinuria in IgA nephropathy.
- Доказовий огляд 00016. ACE inhibitors and progression of non-diabetic renal disease.
  Дата оновлення: 2017-09-16
  Рівень доказовості: A
  Резюме: ACE inhibitors are more effective than other antihypertensive agents in reducing the development of end-stage non-diabetic renal disease.
- Доказовий огляд 00596. Corticosteroids in IgA nephropathy.
  Дата оновлення: 2016-03-12
  Рівень доказовості: B
  Резюме: Glucocorticoids for 6 months or renin-angiotensin-system inhibitors appear to be effective for reducing the risk of progression to end-stage kidney disease compared with placebo in IgA nephropathy. Glucocorticosteroids combined with renin-angiotensin-system inhibitors may be more effective than either agents alone.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: ebm00230 Ключ сортування: 010.032 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англомовного оригіналу: 2017-01-23

Автор(и): Kati Kaartinen Автор(и) попередніх версій статті: Virpi RautaJukka Mustonen Редактор(и): Heidi Alenius
Лінгвіст(и)-консультант(и) англомовної версії: Hilkka Salmén Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
EBM Guidelines Internal medicine Nephrology

Ключові слова індексу
mesh: Purpura, Schoenlein-Henoch mesh: macroscopic hematuria mesh: Kidney Diseases mesh: Kidney Diseases
mesh: Glomerulonephritis mesh: microscopic hematuria mesh: Hypertension mesh: Kidney mesh: Glomerulonephritis, IGA
mesh: Proteinuria mesh: Hematuria speciality: Internal medicine speciality: Nephrology icpc-2: U06