

Тихий крик почки: проблемы пациентов с СЗ-гломерулопатией

Редкие заболевания почек

150 заболеваний в группе редких заболеваний¹

Распространенность: **60–80 случаев**
на 100 тыс. человек в Европе и США²

80% заболеваний передаются по наследству²

50% детей и лиц моложе 20 лет, получающих ЗПТ,
имеют редкое заболевание почек³

Медицинское бремя редких заболеваний почек



Хроническая болезнь почек

12,5 млн населения РФ (8,7%*)¹

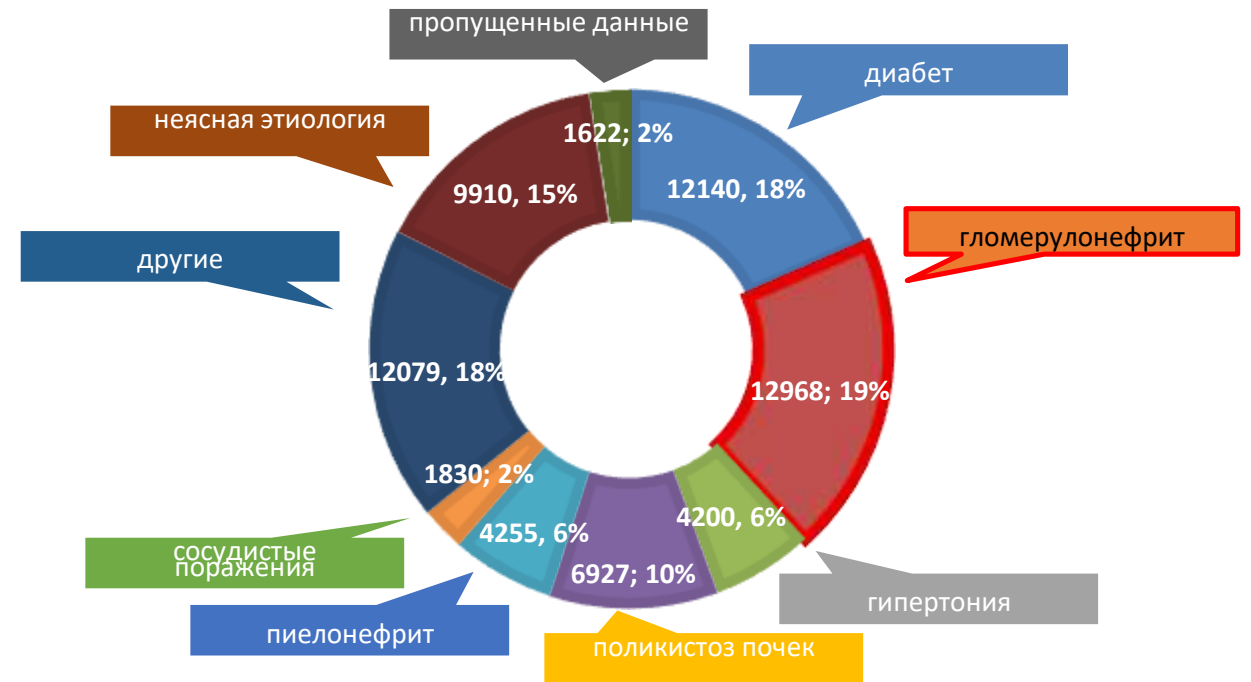


Число пациентов на ЗПТ с ТПН²

60,547 чел. (0,04%)



Гломерулонефрит – лидирующая причина ЗПТ³



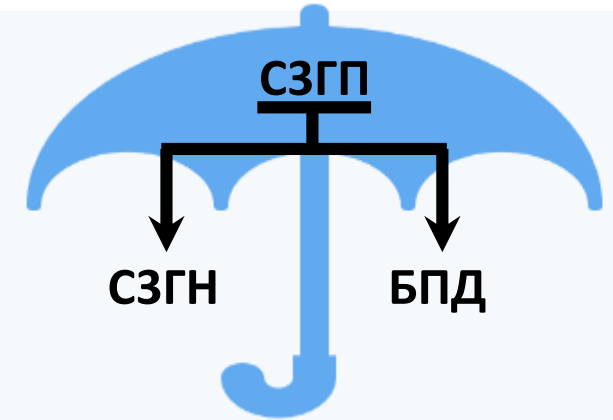
*экстраполяция по данным обращаемости на территории г.Киров
 ЗПТ – заместительная почечная терапия; ТПН – терминальная почечная недостаточность; СЗГП – СЗ-гломерулопатия; МПГН – мембранопротрофиеративный гломерулонефрит; АНЦА -антитела к цитоплазме нейтрофилов; МН – мембранозная нефропатия; ФСГС – фокальный сегментарный гломерулосклероз; СРНС – стероид-резистентный нефротический синдром; СЧНС – стероид-чувствительный нефротический синдром; БМИ – болезнь минимальных изменений; ГБМ – гломерулярная базальная мембрана
 1. Батюшин М.М. и др. Нефрология и диализ. 2021; том 23, №2. <https://doi.org/10.28996/2618-9801-2021-2-192-202>. 2. Андрусев А.М. и др. Нефрология и диализ. 2022; 24(4):2-2 <https://doi.org/10.28996/2618-9801-2021-3-255-329>. 3. UK RENAL REGISTRY SUMMARY OF ANNUALREPORT. Analyses of adult data to the end of 2021. [Электронный ресурс]: https://ukkidney.org/sites/renal.org/files/UK%20Renal%20Registry%20Report%202021%20-%20Patient%20Summary_0.pdf

С3-гломерулопатия является орфанным заболеванием, поражающих взрослых и детей с высокой частотой рецидива после трансплантации



СЗГП – это форма первичного гломерулонефрита, развившейся вследствие дисрегуляции альтернативного пути комплемента^{1,2}

Отложения в почечных клубочках С3 и его продуктов метаболизма



Ежегодная заболеваемость
2-3 чел. на 1 млн.²



Возраст
Диагностируется у взрослых и детей,
средний возраст начала 23 года^{2,3}



средний возраст
при БПД
12 лет¹



средний возраст
при СЗГН
26 лет¹

Пол
Муж./Жен.



1:1

СЗГП – С3-гломерулопатия; СЗГН – С3-гломерулонефрит; БПД – болезнь плотных депозитов.

1. Smith RJH, et al. Nat Rev Nephrol 2019;15:129–143

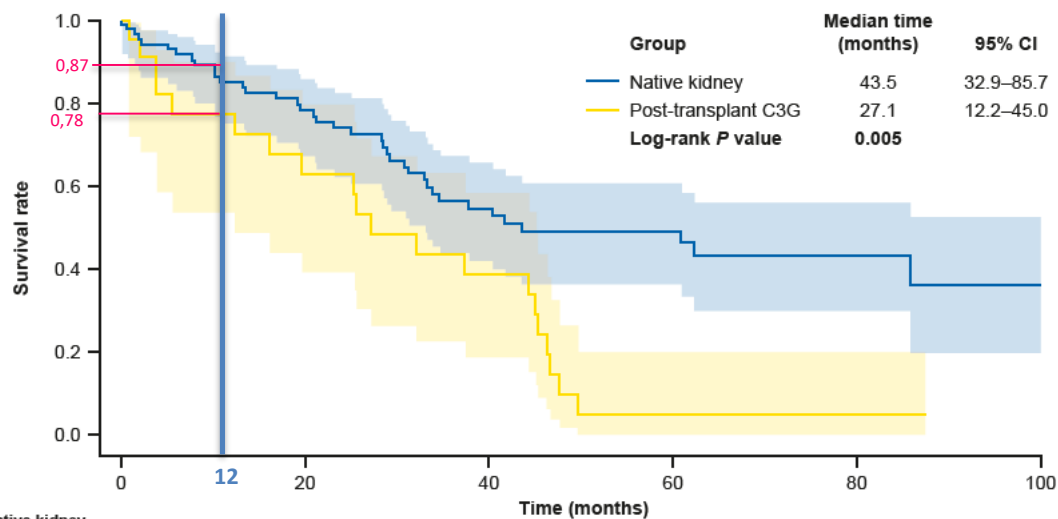
2. <https://rarediseases.org/rare-diseases/c3-glomerulopathy-dense-deposit-disease-and-c3-glomerulonephritis/>

3. Martin B, Smith JH. GeneReviews® <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1425> Электронный ресурс. Доступ от: 29.02.2024

Через год в ТПН уходит 13% в нативной почке и 22% при трансплантированной при СЗГП

Анализ базы данных Clarivate Real-World Data Product у 350 пациентов с ≥ 1 диагнозом СЗГ, из которых у 244 (69,7%) был выявлен собственный СЗГ почки, а у 106 (30,3%) — рецидивирующий СЗГ после трансплантации

B) Time to Kidney Failure



Время до наступления почечной недостаточности у пациентов с СЗ-гломерулопатией в нативной почке – **43,5 месяца**, а при рецидиве в трансплантате – **27,1 месяца**

По мнению пациентов наиболее негативное влияние на повседневную жизнь оказывают следующие симптомы¹:



31 %

усталость, истощение,
утомляемость



18 %

отек (лодыжки, лица и др.)



14 %

тревожность и (или)
депрессия

- Утомляемость, отеки, гематурия и артериальная гипертензия были определены в качестве **основных причин** обращения к врачу².
- Качество жизни зависит и от других **симптомов, не связанных с почками**:
 - 5–17 % пациентов отмечают приобретенную **частичную липодистрофию**³;
 - **осложнения со стороны органа зрения (друзы), которые** могут привести к **потере зрения** в более позднем возрасте³.

* 59 пациентов с СЗГП и лиц, осуществляющих уход за пациентами с СЗГП, присутствовали на заседании EL-PFDD и отвечали на вопросы о жизни с СЗГП. Не все участники ответили на все вопросы. Данные и выводы были опубликованы Национальным фондом почек в журнале Voice of the Patient.

СЗГП — С3-гломерулопатия; EL-PFDD — программа пациент-ориентированной разработки лекарственных препаратов под внешним руководством; КЖ — качество жизни.

1. National Kidney Foundation. The Voice of the Patient 2018. 2. Tyagi N, et al. Value Health 2019;22:S919. ISPOR-EU abstract PUK33. 3. Martin B. C3 Glomerulopathy. GeneReviews® [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; July 20, 2007 [Updated April 5, 2018]. Доступ от: 01.03.2024

Эмоциональные, физические и социальные эффекты СЗ-гломерулопатии существенно сказываются на качестве жизни пациентов

- СЗГП может наблюдаться у пациентов любого возраста, начиная с раннего детства и юношества²⁻⁴.
- Неопределенность, связанная со здоровьем в будущем, может быть «мучительной» или «парализующей» для пациентов¹.



27 %

не могут заниматься спортом или другими видами физической активности, которые им нравятся¹



25 %

вынуждены пропускать учебу или работу¹



22 %

испытывают социальную изоляцию¹



21%

стадают депрессией¹



14 %

испытывают стресс в семье¹

10 %

испытывают трудности в социальных отношениях¹

* 59 пациентов с СЗГП и лиц, осуществляющих уход за пациентами с СЗГП, присутствовали на заседании EL-PFDD и отвечали на вопросы о жизни с СЗГП. Не все участники ответили на все вопросы. Данные и выводы были опубликованы Национальным фондом почек в журнале Voice of the Patient.

СЗГП — СЗ-гломерулопатия; EL-PFDD — программа пациент-ориентированной разработки лекарственных препаратов под внешним руководством; КЖ — качество жизни.

1. National Kidney Foundation. The Voice of the Patient 2018. 2. Schena F, et al. Int J Mol Sci 2020;21:525. 3. Martin B, Smith RJH. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, et al. GeneReviews® [Internet]. Updated 2018. University of Washington, Seattle; 1993–2022. 4. Medjeral-Thomas N, et al. Clin J Am Soc Nephrol 2014;9:46–53.

Диагностика

Симптомы:
протеинурия, гематурия и другие маркеры гломерулонефрита

Лабораторные исследования

- базовая метаболическая панель, ОАК, С3, С4, ANA, ANCA и СБKM ± скрининг на гепатит.

Биопсия

- при наличии постоянной протеинурии > 500 мг/сутки, сниженной СКФ и/или необъяснимой гипертензии и гематурии.

Биопсия почки

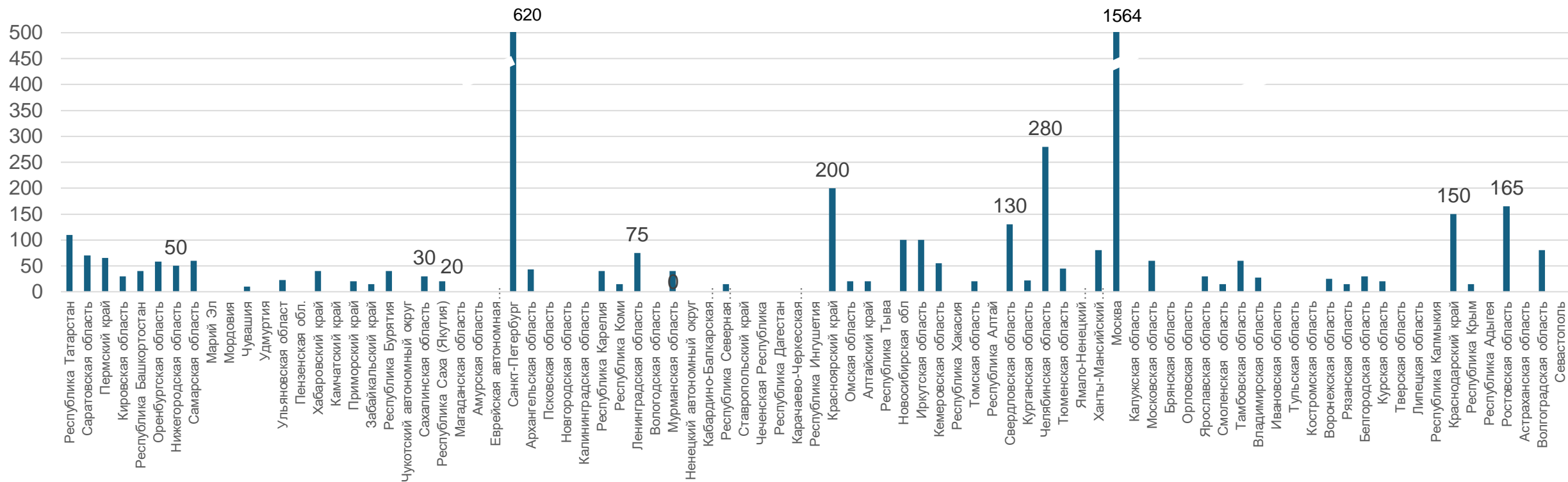
Оценка уровней комплемента и его активности

- нефритические факторы С3, С3с, Вb, С4, растворимый С5b-9, пропердин, фактор Н, СН50 и АРН50;
- анализ профиля биомаркеров;
- генотипирование.

Какая проблема с нефробиопсиями сегодня?

Покрытие нефробиопсиями в 2023 г.

Абсолютное значение биопсии почки
4900 биопсий (72 региона) в год

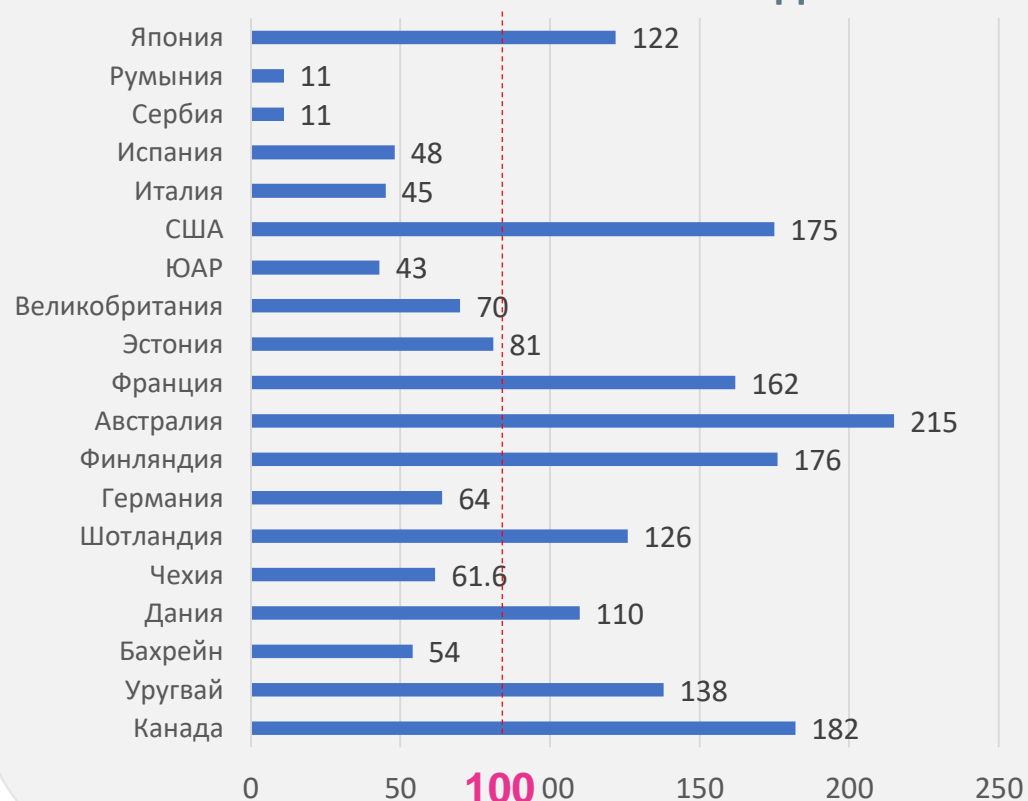


*данные собраны методом опроса ГВС. Засчитывались случаи по месту проведения взятия биоматериала

Из доклада Шилова ЕМ. «Неудовлетворенные потребности пациентов с гломерулярными болезнями почек». Конгресс Всероссийского союза пациентов. Москва, 27 ноября – 1 декабря 2024

Уровень охвата биопсией почки в мире почти в 3 раза превышает таковой в России

Количество проведенных биопсий почек на 1 млн. населения в год¹⁻³



Причины низкой частоты назначения биопсий^{4,5}

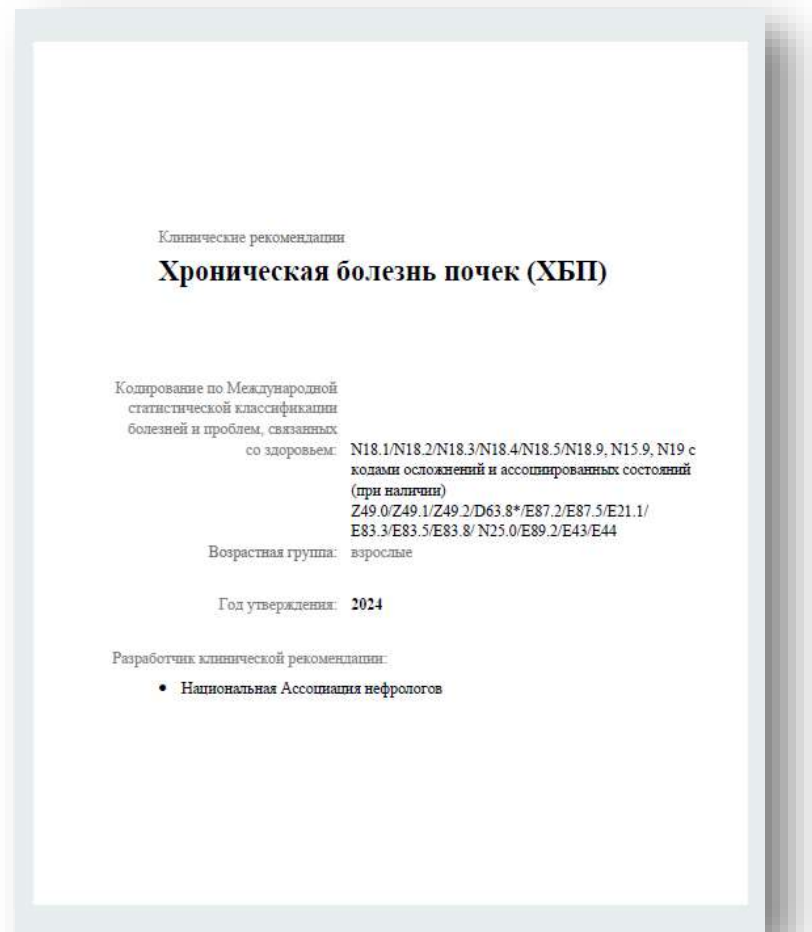
1. Размытые критерии показания к выполнению биопсии
2. Недостаточные квалификация и технологическая база
3. Проблема финансового возмещения биопсии и патологоанатомического заключения
4. Отсутствие последующей профессиональной морфологической оценки биоптата почки
5. Отказ пациентов из-за возможных рисков осложнений и высокой стоимости

Отсрочка проведения биопсии почки приводит к задержке диагностики и ухудшению исходов заболевания⁴

1. Heaf J. The Danish Renal Biopsy Register. *Kidney Int.* 2004 Sep;66(3):895-7. 2. Cunningham A, Benediktsson H, Muruve DA, Hildebrand AM, Ravani P. Trends in Biopsy-Based Diagnosis of Kidney Disease: A Population Study. *Can J Kidney Health Dis.* 2018 Sep 20;5:2054358118799690. 3. Fiorentino M, et al. Renal Biopsy in 2015--From Epidemiology to Evidence-Based Indications. *Am J Nephrol.* 2016;43(1):1-19. 4. Amodu A, et al. Nephrologists' Attitudes Toward Native Kidney Biopsy: A Qualitative Study. *Kidney Med.* 2021 Sep 22;3(6):1022-1031. 5. Molnár A, et al. Kidney biopsy-based epidemiologic analysis shows growing biopsy rate among the elderly. *Sci Rep.* 2021 Dec 29;11(1):24479.

ПРОТЕИНУРИЯ БОЛЕЕ 1 Г/СУТ ЯВЛЯЕТСЯ ПОКАЗАНИЕМ ДЛЯ НАЗНАЧЕНИЯ НЕФРОБИОПСИИ

С 2025 г. вступили в силу обновленные российские клинические рекомендации по ХБП, предписывающие проведение биопсии при уровне белка в моче > 1 г/сут



У пациентов с ХБП С1-С5 со стойкой **протеинурией >1г/сут** и/или **гематурией**, а также **необъяснимом при клиническом исследовании снижении СКФ** при отсутствии противопоказаний мы рекомендуем выполнение биопсии почки под контролем УЗИ с патолого-анатомическим исследованием биопсийного материала для определения причины поражения органа.
Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1)

Мы рекомендуем, чтобы патолого-анатомическое **исследование биопсийного (операционного) материала почек** было выполнено **в специализированной по нефропатологии лаборатории** для улучшения качества диагностики патологического процесса.
Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)

10 лабораторий экспертны* в проведении морфологического исследования нефробиоптатов

№ п/п	Город	Медицинская организация	Юридический адрес	Контактный номер
1	Москва	ГБУЗ «Городская клиническая больница №52 Департамента здравоохранения города Москвы»	г. Москва, ул. Пехотная, д. 3	+7 (495) 870-36-07
2	Москва	ФГБУ «Федеральный научный центр трансплантологии и искусственных органов им. академика В.И. Шумакова»	г. Москва, ул. Щукинская улица, д. 1	+7 (499) 190 29 71
3	Санкт-Петербург	ООО «Национальный центр клинической морфологической диагностики»	г. Санкт-Петербург, пр. Славы, д. 32, литера А	+7 (812) 679 42 50
4	Санкт-Петербург	ФГБОУ ВО Первый Санкт-Петербургский государственный медицинский университет им. И.П. Павлова	г. Санкт-Петербург, ул. Льва Толстого, д. 6-8	+7 (812) 338 6901
5	Челябинск	ГБУЗ Челябинская Областная Клиническая Больница	г. Челябинск, ул. Воровского, д. 70	+7 (351) 232-80-60
6	Красноярск	КГБУЗ «Краевая клиническая больница»	г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, 3А	+7 (391) 202-68-50
7	Краснодар	ГБУЗ " Краевая больница №1 им. Очаповского "	г. Краснодар, ул. 1 Мая, д. 167	+7 (861) 274-86-32
8	Ростов-на-Дону	ФГБОУ ВО РостГМУ Минздрава России	г. Ростов-на-Дону, пер.Нахичеванский, д. 29	+7 (863) 250-40-86
9	Иркутск	ГБУЗ "Иркутская ордена «Знак Почета» областная клиническая больница"	г. Иркутск, мкр. Юбилейный, д. 100	+7 (3952) 280-326
10	Новосибирск	ГБУЗ «Государственная Новосибирская областная клиническая больница»	г. Новосибирск ул. Немировича-Данченко, д. 130	+7 (383) 315-98-18

* Выполняют более 45 патологоанатомических исследований нефробиоптатов и оснащены полным набором реактивов для иммунофлуоресцентного исследования

Исследование нефробиоптата проводится в 18 городах России

Пермь (световая!)

Южно-Сахалинск (световая!)

Уфа

Самара

Хабаровск

Владивосток

Санкт-Петербург

Мурманск

Красноярск

Новосибирск

Иркутск

Воронеж

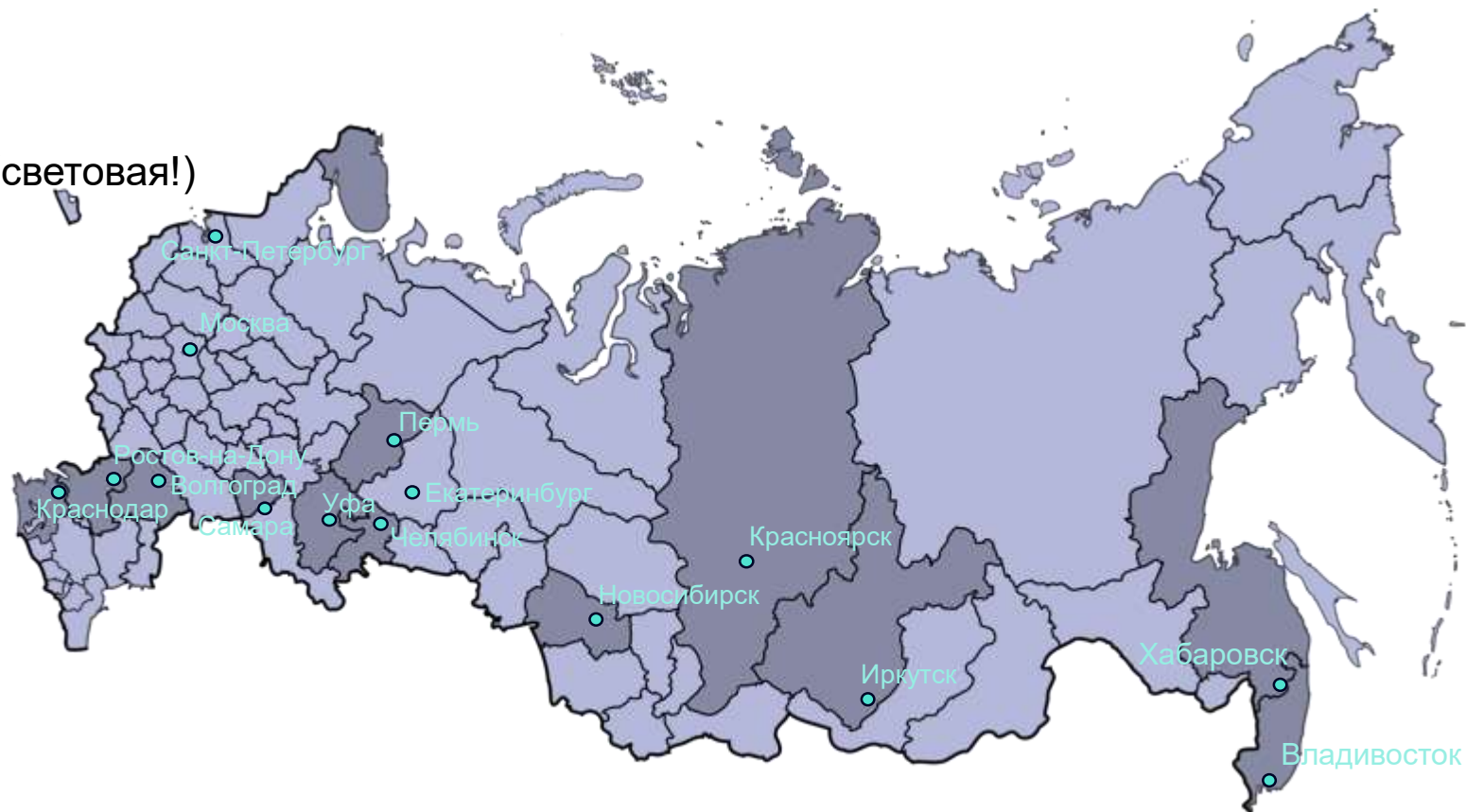
Челябинск

Москва

Краснодар

Ростов-на-Дону

Волгоград



Целесообразность создания тарифов на ИГХ диагностику в программе ОМС

Номенклатура медицинских услуг (приказ №804н)

Биопсия почек (взятие образца) –
A11.28.001(.001)

Патоанатомическое исследование биоптата почек с использованием иммуногистохимических методов –
A08.28.005.002

Патолого-анатомическое исследование биопсийного (операционного) материала с применением иммуногистохимических методов – (A08.30.013)
Электронная микроскопия микропрепарата тканей почки – (A08.28.002)

В то же время:

Существуют КСГ по профилю онкология, предназначенные для оплаты диагностики ЗНО с использованием ИГХ

- Госпитализация в диагностических целях с проведением молекулярно-генетического и (или) иммуногистохимического исследования или иммунофенотипирования (ds19.033)
- Госпитализация в диагностических целях с постановкой/ подтверждением диагноза злокачественного новообразования (st27.014)

В соответствии с Письмом МЗ РФ «О формировании и экономическом обосновании ТППГ...» в ТППГ должны быть предусмотрены тарифы на ИГХ диагностику ЗНО

Коды КСГ

Операции на почке и мочевыделительной системе
st09.005, st30.010, st09.006, st30.011,
ds09.002, ds30.004

Услуги по ИГХ почек не привязаны ни к одному КСГ в текущем кодировщике

A11.28.001.001, A08.30.013 и A08.28.002 включены в стандарт медицинской помощи при нефротическом синдроме (МКБ10 N04.x)¹ и включены в КР по МП гломерулонефритам²

Представляется целесообразным:

Создание **отдельных диагностических стационарных КСГ**, предназначенных для диагностики гломерулярных заболеваний почек требующих **проведения биопсии и иммуногистохимического исследования биоптата** и/или расширение тарифов на лечение гломерулонефритов для обеспечения возможности выполнения ИГХ исследований биоптата почек в рамках законченного случая лечения

Отражение в **рекомендациях МЗ РФ по формированию территориальных программ государственных гарантий** необходимости предусмотрения тарифов на диагностику заболеваний почек и/или тарифов на лечение гломерулонефритов, включающих проведение ИГХ исследований биоптата почек.

Включение в территориальные ПГГ и тарифные соглашения тарифов на ИГХ диагностику заболеваний почек и/или тарифов на лечение гломерулонефритов, включающих в себя ИГХ исследования биоптатов почек.

1 - [Приказ МЗ РФ N1683н от 29.12.2012](#)

2 - <https://rusnephrology.org/wp-content/uploads/2021/09/membrane.pdf>