

了解及管理 IgA肾病 (IgAN)

IgA肾病 (IgAN) 是一种罕见肾病。当您自身的免疫系统产生过多名为 **IgA** 的抗体时，会导致肾脏损伤。IgA会在肾脏内沉积，并滞留在肾脏微小的滤过单位（称为肾小球）中。

这些沉积会引发**炎症**（肿胀），进而损伤肾脏，使得肾脏更难清除血液中的废物。

随着时间的推移，这种损伤可发展为慢性肾病，并且部分患者可能出现肾衰竭。

许多IgA肾病患者最初可能没有任何症状。随着疾病进展，症状通常会开始出现，例如：



泡沫尿



尿液呈粉红色或可乐色



手足或者眼睛周围肿胀



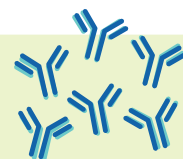
高血压



肉眼可见的血尿



感觉无力和疲劳



抗体是一种由免疫系统产生的蛋白质，用于保护身体免受细菌和病毒等病原体的侵害。

目前IgA肾病尚无法治愈。但专家们已制定**临床实践指南**，可以帮助您和您的医生明确治疗方案，并制定管理IgA肾病的计划。



本文件是这些临床实践指南的摘要总结。自这些临床实践指南制定以来，已有新药获得了美国食品和药品管理局 (FDA) 的批准。我们在本指南中包括了所有获批的药物。



IgA肾病的诊断

医生只能通过**肾脏活检**确诊IgA肾病。

什么是肾脏活检？

肾脏活检是一种医疗操作，医生从中获取一小块肾脏组织，然后在显微镜下进行观察。这可以帮助医生了解肾脏受损的原因和严重程度。



临床实践指南建议，对于可能患有IgA肾病，而且尿液中的蛋白质达到至少0.5克/天的成人，应进行活检。

用于检测尿液中蛋白质（蛋白尿）的常见方法包括：

- 尿蛋白/肌酐比值 (uPCR)，用于测量尿液中的总蛋白
- 尿白蛋白/肌酐比值 (uACR)，用于测量白蛋白（血液中的一种特定蛋白质）水平与肌酐（血液中源于肌肉的一种代谢废物）水平的比值

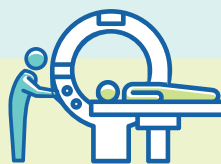


如果您认为自己可能患有IgA肾病，请咨询您的肾科医生您是否适合接受肾脏活检。

肾脏活检过程中会发生什么？

最常用的肾脏活检类型被称为**穿刺活检**。在进行穿刺活检时：

- 您在整个操作过程中保持清醒。
- 您会接受药物，以帮助您放松，并麻醉穿刺部位。
- 医生会引导一根穿刺针刺入您的肾脏。
- 随后医生会取一小块肾脏组织样本。



请向医生询问超声波或CT引导下的穿刺活检。

这是利用影像技术来协助引导活检穿刺针，以降低误伤大血管并造成严重出血的概率。

在极少数的情况下，医生会进行**开放性活检**。这是一种需要使用药物让您进入睡眠状态（全身麻醉）的外科手术。

活检需要多长时间？



肾脏活检通常需要大约一个小时。但请做好准备，留出额外的时间用于恢复以及应对可能出现的延误。

活检会引起疼痛吗？



无论是穿刺活检还是开放性活检，您都会接受药物，这样在活检过程中就不会感到疼痛。在活检之后数天，您很可能会感到疼痛。如果您接受的是开放性活检，疼痛可能更为强烈。

肾脏活检有哪些风险？

肾脏活检的风险与其他医疗操作类似，包括：

- 瘀伤和疼痛
- 活检部位出血或体内出血
- 损伤邻近器官
- 活检部位附近发生感染

您的医生会告诉您如何护理活检部位，以及需要留意的各项事宜。**如果您感觉有任何异常，请联系医生。**

IgA肾病的长期跟踪

医生会通过uACR和uPCR检测来分别测量尿液中的白蛋白和总蛋白，以此来追踪IgA肾病。尿液中蛋白质过多提示肾脏受损，无法正常滤过血液。尿液中的蛋白质越多，可能意味着肾脏受损越严重。

请与医生讨论您应该多久检测一次尿蛋白水平，以及您的检测结果代表着什么。



IgA肾病的治疗

治疗IgA肾病的目标在于减少肾脏中的IgA沉积并减轻炎症。这会降低尿液中的蛋白量，延缓对肾脏的损伤，从而预防肾衰竭，避免在未来需要接受透析或肾移植。

您和医生将共同制定最适合您的治疗计划。**您很可能需要使用多种药物，以便从不同的途径来保护您的肾脏。**



研究人员正在开展临床试验，以深入了解以下内容：

- IgA肾病的各种治疗方法，包括某些治疗方法是否要比其他方法更有效
- 由于患者的年龄、种族、肾脏功能或使用的其他药物，导致某些IgA肾病治疗方法的疗效差异



临床实践指南建议您的治疗计划应包括：

- 改变生活方式，例如，积极运动、调整饮食并保持健康体重
- 降压药
- 专门用于治疗IgA肾病的药物



改变生活方式

治疗IgA肾病的一个重要组成部分是照顾好您的整体健康。这将有助于维持您的肾脏功能。

以下是您在生活方式上可能需要做出的几项改变：

- 在每周的大多数日子里**运动身体**，每次至少30分钟。
- **戒掉任何烟草制品**，包括香烟和电子烟。
- **遵循有益于肾脏健康的饮食计划**，包括少吃盐和保持健康体重。
 访问**Kidney Kitchen**[®]，查找对肾脏有益的食谱，并了解更多有益于肾脏健康的饮食方式。
- **维持血压在120/70 mmHg以下**。生活方式的改变和药物可帮助您达到这一目标。

仅仅改变生活方式还不足以控制IgA肾病。医生还建议服用药物。



降压药

这些药物通常有助于治疗肾脏疾病。它们的主要作用是通过降低血压来保护肾脏，因为高血压可损伤肾脏。这些药物还可以减少渗入尿液中的蛋白量，延缓肾脏损伤，并且可能降低您患心脏病的风险。

- **ACE抑制剂**（例如赖诺普利）或**ARB**（例如氯沙坦）通过舒张血管，使血液流动更加顺畅，从而降低血压。
- **SGLT2抑制剂**（例如恩格列净）通过排出血液中多余的糖来降低血压。



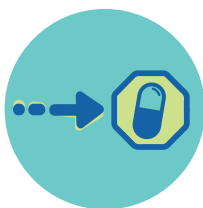
专门治疗IgA肾病的药物

专门治疗IgA肾病的**药物有两类**：一类是减少尿液中蛋白量的药物；另一类是降低IgA抗体数量或阻断炎症反应的药物。这些药物有助于减轻有害的炎症反应，从而帮助阻断IgA肾病损伤肾脏的不同途径。



减少尿液中蛋白量并延缓肾功能衰退的药物

- **内皮素受体拮抗剂**（阿曲生坦）可以阻断一种名为内皮素的激素的作用。这有助于减轻炎症反应，以免肾脏随着时间的推移受到损伤。
- **内皮素受体与血管紧张素受体双重拮抗剂**（司帕生坦）通过双重机制发挥作用：
 - **降低血压和肾脏微小滤过单位内部的压力**。它们可以取代ACE抑制剂或ARB。
 - **阻断两种激素的作用**（内皮素和血管紧张素），防止其触发炎症反应。



降低异常IgA抗体水平或阻断IgA炎症反应的药物

- **靶向释放布地奈德**（耐赋康）是一类在肠道中释放的类固醇药物，因此能作用于产生IgA的细胞。这有助于减少IgA在肾脏中的沉积。
- **补体阻断剂**（伊普可泮）可以阻断补体系统通路的一部分。补体系统通路是一种免疫反应机制，可由沉积在肾脏中的IgA触发。阻断该通路可减轻由免疫反应引起的肾脏炎症。
- **APRIL阻断剂**（西贝瑞单抗）可以阻断一种名为APRIL（即增殖诱导配体）的蛋白质。这种蛋白质会促进IgA的生成。阻断该蛋白有助于减少IgA在肾脏中的沉积。
- **APRIL/BAFF双重阻断剂**（阿他西普）可以同时阻断APRIL和另一种名为BAFF（即B细胞活化因子）。这两种蛋白质会促进IgA的生成。阻断这两种蛋白质有助于减少IgA在肾脏中的沉积。

类固醇药物是医生可能推荐的另一种治疗选择。这些药物会抑制您的免疫系统，进而帮助消除体内（包括肾脏）的炎症反应。



研究人员正在通过多项临床试验研究治疗IgA肾病的新药物。其中一些药物（包括属于APRIL/BAFF双重阻断剂的普维他西普，以及能够阻断部分补体系统通路的瑞利珠单抗）正在接受FDA的审评。

服用药物是控制IgA肾病的最佳方法之一

要记住服用所有药物可能并不容易。偶尔漏服一次很正常，但以下方法可以帮助您记住服药：

- 在手机上设置提醒或使用服药记录应用程序。
- 使用每周分药盒或其他药物整理盒。
- 让服药成为您日常作息的一部分（例如在刷牙时顺便服药）。

了解更多

如需了解更多有关IgA肾病的信息，
请访问KidneyFund.org/IgA或
扫描此处的二维码：



本宣教内容由美国肾脏基金会联合以下机构共同编制：



我们衷心感谢以下赞助商对本项工作的支持：



本指南也获得了Calliditas Therapeutics AB的支持。