



[DOI] 10.3969/j.issn.1001-9057.2024.01.001

<http://www.lcnkzz.com/CN/10.3969/j.issn.1001-9057.2024.01.001>

· 综述与讲座 ·

快速进展型 IgA 肾病的病理表现及研究进展

张秋月 张萌 蔡广研

[摘要] IgA 肾病(IgAN)如在 3 个月内估算的肾小球滤过率(eGFR)下降 $\geq 50\%$ 可诊断为快速进展型 IgAN(RPIgAN),这类患者如不能及时诊断病情通常难以逆转,比一般的 IgAN 患者更快进展至终末期肾病。因此了解 RPIgAN 的病理特征有助于早期诊断并开展有效干预。然而,目前对 RPIgAN 的病理表现尚无系统描述。RPIgAN 表现复杂多样,其中伴新月体形成、伴弥漫性毛细血管内增生、伴血栓性微血管病变、合并有恶性高血压等为其主要特征性病变。本文基于国内外研究对 RPIgAN 的病理表现进行综述。

[关键词] IgA 肾病; 快速进展; 快速进展型 IgA 肾病; 病理特征

[中图分类号] R692.3 **[文献标识码]** A

IgA 肾病(IgAN)是最常见的原发性肾小球肾炎,其病理是以肾小球系膜区 IgA 沉积、肾小球系膜细胞增生和系膜基质增多为主要特征,变化多样,可从肾小球接近正常到存在严重的肾小球和肾小管间质炎症及纤维化^[4]。经肾脏活检证实的 IgAN 患者约有 30%~40% 会在 20~30 年内进展至终末期肾病(ESRD)^[1]。研究发现在亚洲 IgAN 发病率更高,且预后更差^[2]。根据 2021 年改善全球肾脏病预后组织(KDIGO)指南,若 IgAN 患者估算的肾小球滤过率(eGFR)3 个月内下降 $\geq 50\%$,可定义为快速进展型 IgAN(RPIgAN)^[3]。尽管 RPIgAN 的定义并未直接以组织学变化为依据,但患者的肾脏活检病理学表现在一定程度上能够反映其病情严重程度,为早期治疗提供参考依据,并帮助预测疾病进展速度。因此,研究 RPIgAN 的病理特征对于优化治疗策略、减缓疾病进展至关重要。本文旨在综合分析 RPIgAN 患者的病理表现及研究进展,以期为临床诊疗和未来研究提供参考。

一、RPIgAN 的病理特征

1. 合并新月体的 IgAN: RPIgAN 的病理特征中多有新月体形成,甚至可表现为新月体型 IgAN。新月体的组织病理学表现主要由细胞(脏层、壁层上皮细胞

及单核细胞、T 细胞等)和细胞外基质组成,形成机制尚不明确。目前认为新月体形成可能是肾小球毛细血管壁严重损伤后引发的非特异性反应,该过程始发于肾小球毛细血管壁、肾小球基底膜和肾小囊裂隙^[5],随后经血浆成分(包括纤维蛋白原)渗入肾小囊腔形成纤维蛋白,巨噬细胞和 T 细胞(Th1 和 Th17 CD4⁺ T 细胞)迁移、促炎细胞因子[如 IL-1 和肿瘤坏死因子(TNF)- α]^[6]及促凝血和纤溶抑制因子的释放^[7-8],共同促进新月体形成。约 10%~60% 的 IgAN 患者病理特征中存在新月体形成,其发病率范围较广,可能与地域和种族差异有关^[9-10]。当新月体数量超过肾脏活检所取肾小球总数的 50% 以上时,即称之为新月体型 IgAN^[3]。新月体型 IgAN 常合并肾小球毛细血管坏死、炎细胞浸润、脏层及壁层上皮细胞增生和显著的肾小管间质病变,如中重度肾小管萎缩、间质纤维化及炎细胞浸润^[11]。

众多研究已证实新月体形成是 IgAN 患者进展至 ESRD 的一个重要危险因素^[12]。2016 年, IgAN 牛津分型纳入新月体(Crescents),更新为 MEST-C 评分系统,并指出病理特征中未见新月体形成评为 C0,新月体占比 $< 25\%$ 和 $\geq 25\%$ 分别评为 C1、C2^[13]。患者形成新月体比例不同,其疾病进展的风险也有所不同。2017 年的一项多中心回顾性研究发现, C1 和 C2 均为患者进展为 ESRD 或 eGFR 下降 $\geq 50\%$ 的危险因素,但在使用免疫抑制治疗的情况下,仅 C2 仍与较差的肾脏预后相关^[9]。Lee 等^[14]的研究也表明,新月体型 IgAN 患者中有高达 70% 在 5 年后进展为 ESRD, 10 年肾存活率也显著低于无新月体患者^[14]。Di 等^[15]对

基金项目:国家自然科学基金资助项目(82170686);科技领军人才课题资助项目(22KJLJ001)

作者单位:100853 北京,解放军总医院第一医学中心肾脏病医学部
解放军肾脏病研究所 肾脏疾病国家重点实验室 国家慢性肾病临床医学研究中心 肾脏疾病研究北京市重点实验室

通讯作者:蔡广研, E-mail: caiguangyan@sina.com

183 例肾小球新月体占比 < 50% 的 IgAN 患者进行分析,发现新月体占比 > 10% 的 IgAN 患者肾脏存活时间显著缩短。不仅新月体比例高与疾病进展快有关,新月体的程度也是患者肾脏预后的危险因素之一。在一项研究中,将纳入的 305 例患者依据病理分为无新月体组、非球形新月体组和球形新月体组,结果显示球形新月体组患者在临床和病理特征上比无新月体组更严重,且新月体程度越重预后越差^[16]。此外,病理特征中有新月体形成不仅增加了患者疾病进展风险,也与其肾脏移植后复发有关^[17]。2021 年 KDIGO 指南提出“RPIgAN”这一概念后,我国的一项回顾性研究立即对这一定义的患者进行了临床及病理特征评估,观察到 RPIgAN 的发病率为 2.3% (39/1 677),其中 25.6% (10/39) 的 RPIgAN 患者超过 50% 的肾小球有新月体形成^[18]。这表明 RPIgAN 患者通常在病理中伴有新月体形成,且新月体形成的肾小球比例较高。一些病例报告也同样支持新月体形成与 IgAN 患者病情快速进展有关,在这些患者中,新月体形成的肾小球比例均 > 50%^[18-19]。

RPIgAN 新月体形成可见于血清抗中性粒细胞胞浆抗体 (ANCA) 阳性或抗肾小球基底膜 (GBM) 抗体阳性的情况^[20-22]。这些患者的病理特征不仅包括大小不等、新旧不一的新月体形成,还常常可见肾小球的节段性纤维蛋白样坏死、肾小管多灶状甚至弥漫性萎缩。最近的研究发现,检查血清学 ANCA 及抗 GBM 抗体有利于早期预判 IgAN 是否存在快速进展^[22]。

RPIgAN 患者的病理特征中多见不同比例的新月体形成,超过 50% 的肾小球伴新月体形成提示患者疾病进展迅速、预后不良。2021 年 KDIGO 指南建议,对于检出新月体肾小球的 IgAN 患者,早期其肌酐水平可能没有明显变化,但需密切随访,一旦发现 eGFR 下降,可考虑行第二次肾脏活检,治疗上应考虑使用环磷酰胺和糖皮质激素^[3]。总之,新月体型 IgAN 是 RPIgAN 中一种预后较差的类型,早确诊、早治疗尤其重要。

2. 表现为弥漫毛细血管内增生的 IgAN: RPIgAN 的另一常见病理表现为弥漫的毛细血管内增生。牛津分型中将毛细血管内增生定义为“由于肾小球毛细血管腔内细胞数量增加而导致管腔狭窄”,记为 E0/1,表示有或无毛细血管内增生^[13]。肾脏活检病理中超过 50% 的肾小球存在内皮细胞增生,称之为弥漫的毛细血管内增生性 IgAN,是导致 IgAN 快速恶化的另一个常见病理表现。与非弥漫的毛细血管内增生 IgAN 患者相比,弥漫的毛细血管内增生 IgAN 可能合并新月体形成和肾小管间质炎细胞浸润,但两者肾小管萎缩、肾间质纤维化和肾小球硬化方面的差异不大^[23]。我

国弥漫的毛细血管内增生 IgAN 约占所有成人 IgAN 的 5%^[24]。该病理特征通常提示活动性炎症^[25],肾脏浸润的 CD68⁺ 巨噬细胞计数与毛细血管内皮细胞增生程度呈正相关^[26]。此外,弥漫的毛细血管内增生型 IgAN 通常与链球菌感染密切相关^[23,27-28],也有报道其可能与葡萄球菌感染相关^[29-30]。

毛细血管内增生与患者病情的快速进展有关^[31]。印度一项研究发现 12 例 RPIgAN 患者中 4 例 (33%) 病理表现为弥漫的毛细血管内增生,7 例存在新月体形成^[29]。另有 1 例 RPIgAN 患者,其病理表现为弥漫的毛细血管内增生伴新月体形成,经过激素及环磷酰胺治疗后,仍在 1 年内进展至 ESRD^[32]。这些研究结果表明,除新月体形成外,弥漫的毛细血管增生也是 RPIgAN 常见的一种病理特征;即使经过积极治疗, RPIgAN 患者仍可能快速进展至 ESRD。

有研究指出,免疫抑制治疗可能部分逆转弥漫的毛细血管内增生。一项研究将 176 例弥漫的毛细血管内增生的 IgAN 患者按 1:1 随机分为 2 组,分别用吗替麦考酚酯联合强的松和强的松治疗。经联合吗替麦考酚酯治疗后,肾小球毛细血管内增生、新月体和坏死病变均消失或改善^[33]。另一项对免疫抑制治疗后 60 例 IgAN 患者重复肾脏活检的研究也发现,免疫抑制治疗可逆转毛细血管内增生^[34]。

弥漫的毛细血管内增生的相应发病机制尚不完全清晰,该病理表现对于 IgAN 预后及对免疫抑制治疗的反应性也还有待进一步研究。

3. 伴血栓性微血管病变 (TMA) 的 IgAN (IgAN-TMA): 合并 TMA 是 RPIgAN 的另一病理表现。TMA 是指一种以内皮细胞损伤为主,进而出现肾小球毛细血管、细动脉、小叶间动脉甚至弓状动脉血栓形成、管壁增厚、管腔狭窄的特殊病理形态^[35]。关于其发病机制尚不明确,研究发现 IgAN-TMA 患者在小动脉上有补体活化产物沉积,90% 以上的患者 C3d、C5b-9 和 C4d 阳性^[36],表明补体过度激活可能参与了 IgAN-TMA 病变的发展,凝集素补体途径也可能参与其中。此外,补体因子 H 相关蛋白 (CFHR1、CFHR3 及 CFHR5) 基因变异可能与 IgAN-TMA 的发病有关^[35]。TMA 不仅见于 IgAN,也可在血栓性血小板减少性紫癜、溶血尿毒综合征、恶性高血压病、硬皮病肾危象等多种疾病中出现^[44]。

诸多研究结果表明 TMA 与 IgAN 患者病情快速进展有关,TMA 患者多存在高血压控制不佳的病史^[37]。Cai 等^[38]对 944 例 IgAN 患者病理结果重新分析后发现,20.6% 存在 TMA,TMA 与疾病进展有关,是 ESRD 的独立危险因素。El Karoui 等^[39]对 128 例法国 IgAN

患者研究发现,53% 合并 TMA, TMA 患者中 71% 高血压控制不佳, 高血压控制不佳的患者 26% 存在恶性高血压。一项包含 24 例 RPIgAN 患者的研究结果显示, 有 15 例曾出现过高血压危象, 其肾脏病理结果均合并 TMA^[40]。一些患者的 TMA 表现在光镜下并不明显, 但电镜下可见相关超微结构改变^[41]。为了避免 TMA 患者在光镜检查中漏诊, 有高血压控制不佳病史的 IgAN 患者推荐进行电镜检查。

治疗方面, 针对 IgAN 合并 TMA 患者, 血浆置换、血液透析及补体抑制剂的应用可能利于缓解病情并延缓疾病进展。研究结果显示依库珠单抗 (Eculizumab) 对 IgAN-TMA 患者有效^[37-38, 40, 42]。TMA 在伴有高血压控制不佳的 IgAN 患者群体中更为常见, 需要进一步研究以明确其在疾病进展中的具体作用。

4. 恶性高血压型 IgAN (IgAN-MHT): 恶性高血压 (MHT) 是一种累及全身的急性发作性疾病, 表现为血压急剧升高至 $\geq 180/120$ mmHg, 伴视网膜出血和 (或) 视乳头水肿, 且与靶器官损伤 (肾、心、脑) 相关。IgAN 是引起肾实质性 MHT 的主要原因之一, 尤其是在我国人群中^[43]。IgAN-MHT 的肾脏病理表现以微动脉纤维素样坏死和肾小动脉“洋葱皮样”改变为主要特征, 肾小球呈现为炎性损伤、系膜基质增多、新月体形成或肾小球硬化、慢性肾小管萎缩及严重间质纤维化。其机制尚不完全明确, 可能与肾素-血管紧张素-醛固酮系统 (RAAS) 的激活、抗内皮细胞抗体水平较高和补体活化有关^[44-45]。此外, 交感神经过度激活和血管收缩引起的肾小球内高压也可能是 IgAN-MHT 的致病因素之一^[46]。

相关研究结果表明, IgAN-MHT 在临床上通常快速进展, 若未及时有效控制高血压, 患者可能会迅速发展至 ESRD, 预后较差。一项包含 45 例 IgAN-MHT 患者的研究发现其肾脏 36 个月存活率为 88.3%^[47]。另一项研究中, 13 例 IgAN-MHT 患者 3 年和 6 年时肾脏存活率分别为 69% 和 35%^[48], 这 13 例患者中有 4 例合并 TMA 病变。

鉴于 RAAS 激活是 MHT 的关键致病机制, 且 RAAS 阻滞剂能有效降低尿蛋白, IgAN-MHT 的治疗首选应用血管紧张素转化酶抑制剂 (ACEI)/血管紧张素 II 受体阻滞剂 (ARB) 类药物。早期监测和严格控制血压对于延缓 IgAN-MHT 的疾病进展至关重要。

二、总结

RPIgAN 的病理特征具有鲜明特点, 通常表现为丰富的新月体形成、弥漫的毛细血管内增生、血栓性微血管病变、微动脉纤维素样坏死和小动脉“洋葱皮样”改

变。RPIgAN 病理特征复杂多样, 不局限于肾小球, 常同时涉及到肾小管、肾间质和肾小动脉, 深入了解其病理特征可早期诊断 RPIgAN, 及时干预, 这对延缓疾病进展至关重要, 有望降低其进展至 ESRD 的风险, 减轻患者病痛和经济负担。未来应更深入研究 RPIgAN 病理生理学机制, 以揭示其本质, 寻得更精准的诊断方法和针对性的治疗策略, 从而改善患者预后。

参 考 文 献

- [1] Wyatt RJ, Julian BA. IgA Nephropathy[J]. N Engl J Med, 2013, 368 (25): 2402-2414.
- [2] O'Shaughnessy MM, Hogan SL, Thompson BD, et al. Glomerular disease frequencies by race, sex and region: results from the International Kidney Biopsy Survey[J]. Nephrol Dial Transplant, 2018, 33(4): 661-669.
- [3] Rovin BH, Adler SG, Barratt J, et al. KDIGO 2021 Clinical Practice Guideline for the Management of Glomerular Diseases[J]. Kidney Int, 2021, 100(4): S1-S276.
- [4] Nihei Y, Haniuda K, Higashiyama M, et al. Identification of IgA autoantibodies targeting mesangial cells redefines the pathogenesis of IgA nephropathy[J]. Sci Adv, 2023, 9(12): eadd6734.
- [5] Moroni G, Ponticelli C. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis: Early treatment is a must[J]. Autoimmun Rev, 2014, 13(7): 723-729.
- [6] Yang C, Huang XR, Fung E, et al. The Regulatory T-cell Transcription Factor Foxp3 Protects against Crescentic Glomerulonephritis[J]. Sci Rep, 2017, 7(1): 1481.
- [7] Kitching AR, Hutton HL. The Players: Cells Involved in Glomerular Disease[J]. Clin J Am Soc Nephrol, 2016, 11(9): 1664-1674.
- [8] Hénique C, Papista C, Guyonnet L, et al. Update on crescentic glomerulonephritis[J]. Semin Immunopathol, 2014, 36(4): 479-490.
- [9] Haas M, Verhave JC, Liu ZH, et al. A Multicenter Study of the Predictive Value of Crescents in IgA Nephropathy[J]. J Am Soc Nephrol, 2017, 28(2): 691-701.
- [10] Park S, Baek Chung H, Park SK, et al. Clinical Significance of Crescent Formation in IgA Nephropathy—a Multicenter Validation Study[J]. Kidney Blood Press Res, 2019, 44(1): 22-32.
- [11] Mayer U, Schmitz J, Bräsen JH, et al. Crescentic glomerulonephritis in children[J]. Pediatr Nephrol, 2020, 35(5): 829-842.
- [12] Katafuchi R, Ninomiya T, Nagata M, et al. Validation Study of Oxford Classification of IgA Nephropathy[J]. Clin J Am Soc Nephrol, 2011, 6(12): 2806-2813.
- [13] Trimarchi H, Barratt J, Catran DC, et al. Oxford Classification of IgA nephropathy 2016: an update from the IgA Nephropathy Classification Working Group[J]. Kidney Int, 2017, 91(5): 1014-1021.
- [14] Lee MJ, Kim SJ, Oh HJ, et al. Clinical implication of crescentic lesions in immunoglobulin A nephropathy[J]. Nephrol Dial Transplant, 2013, 29(2): 356-364.
- [15] Di D, Liu L, Wang Y, et al. Crescents proportions above 10% are associated with unfavorable kidney outcomes in IgA nephropathy patients with partial crescent formation[J]. Ren Fail, 2023, 45(1): 2226257.
- [16] Lin Z, Liu L, Zhang R, et al. Volume of Crescents Affects Prognosis of IgA Nephropathy in Patients without Obvious Chronic Renal Pathology[J]. Am J Nephrol, 2021, 52(6): 507-518.
- [17] Avastare RS, Rosenstiel PE, Zaky ZS, et al. Predicting Post-Transplant Recurrence of IgA Nephropathy: The Importance of Crescents[J]. Am J Nephrol, 2017, 45(2): 99-106.
- [18] Yu B, Shi S, Lv J, et al. Rapidly progressive IgA nephropathy: clinicopathological characteristics and outcomes assessed according to the revised definition of the KDIGO 2021 Guideline[J]. Nephrol Dial Transplant, 2022, 37(12): 2429-2437.
- [19] Hara M, Nemoto T, Hijima T, et al. A case of IgA nephropathy associated with mycosis fungoides that developed into rapidly progressive glomerulonephritis[J]. Clin Nephrol, 2013, 79(2): 161-165.
- [20] Ștefan G, Terinte-Balcan G, Stancu S, et al. IgA nephropathy with serum ANCA positivity: case series and literature review[J]. Rheumatol Int, 2021, 41(7): 1347-1355.
- [21] Kojima T, Hirose G, Komatsu S, et al. Development of anti-glomerular basement membrane glomerulonephritis during the course of IgA nephropathy: a case report[J]. BMC Nephrol, 2019, 20(1): 25.

- [22] Tota M, Donizy P, Byrska M, et al. An unsuspected histopathological finding-concomitant IgA nephropathy in a patient with ANCA-associated vasculitis: a case report and literature review[J]. Front Immunol, 2023, 14:1227878.
- [23] Yu J, Ni X, Ni J, et al. Comparison of clinicopathological features and prognosis between IgA nephropathy and purpura nephritis in adults with diffuse endocapillary proliferation: a single-center cohort study[J]. Ann Palliat Med, 2020, 9(3): 795-804.
- [24] Liu LJ, Li GT, Zhou Y, et al. Clinicopathologic Features and Outcomes in Endocapillary Proliferative IgA Nephropathy [J]. Nephron Clin Pract, 2010, 115(2): c161-c167.
- [25] Tanaka S, Ninomiya T, Katafuchi R, et al. Secular trends in the incidence of end-stage renal disease and its risk factors in Japanese patients with immunoglobulin A nephropathy [J]. Nephrol Dial Transplant, 2018, 33(6): 963-971.
- [26] Wu Q, Tanaka H, Hirukawa T, et al. Characterization and quantification of proliferating cell patterns in endocapillary proliferation[J]. Nephrol Dial Transplant, 2012, 27(8): 3234-3241.
- [27] Ștefan G, Ismail G, Stancu S, et al. Validation study of Oxford Classification of IgA Nephropathy: the significance of extracapillary hypercellularity and mesangial IgG immunostaining[J]. Pathol Int, 2016, 66(8): 453-459.
- [28] Stratta P, Musetti C, Barreca A, et al. New trends of an old disease: the acute post infectious glomerulonephritis at the beginning of the new millennium[J]. J Nephrol, 2014, 27(3): 229-239.
- [29] Dhanapriya J, Balasubramanian T, Maharajan SP, et al. IgA-dominant Infection-related Glomerulonephritis in India: A Single-center Experience[J]. Indian J Nephrol, 2017, 27(6): 435-439.
- [30] Takayasu M, Hirayama K, Shimohata H, et al. Staphylococcus aureus Infection-Related Glomerulonephritis with Dominant IgA Deposition[J]. Int J Mol Sci, 2022, 23(13): 7482.
- [31] Konieczny A, Donizy P, Gołębiowski T, et al. Clinical and Histopathological Factors Influencing IgA Nephropathy Outcome[J]. Diagnostics, 2021, 11(10): 1764.
- [32] Han W, Suzuki T, Watanabe S, et al. Galactose-deficient IgA1 and nephritis-associated plasmin receptors as markers for IgA-dominant infection-related glomerulonephritis: A case report [J]. Medicine (Baltimore), 2021, 100(5): e24460.
- [33] Hou JH, Le WB, Chen N, et al. Mycophenolate Mofetil Combined With Prednisone Versus Full-Dose Prednisone in IgA Nephropathy With Active Proliferative Lesions: A Randomized Controlled Trial [J]. Am J Kidney Dis, 2017, 69(6): 788-795.
- [34] Shen XH, Liang SS, Chen HM, et al. Reversal of active glomerular lesions after immunosuppressive therapy in patients with IgA nephropathy: a repeat-biopsy based observation [J]. J Nephrol, 2015, 28(4): 441-449.
- [35] George JN, Nester CM. Syndromes of thrombotic microangiopathy[J]. N Engl J Med, 2014, 371(7): 654-666.
- [36] Li J, Guo L, Shi S, et al. The Role of Complement in Microangiopathic Lesions of IgA Nephropathy [J]. Kidney Int Rep, 2022, 7(6): 1219-1228.
- [37] Remuzzi G, Neves PDM, Souza RA, et al. Evidences of histologic thrombotic microangiopathy and the impact in renal outcomes of patients with IgA nephropathy [J]. PLoS One, 2020, 15(11): e0233199.
- [38] Cai Q, Shi S, Wang S, et al. Microangiopathic Lesions in IgA Nephropathy: A Cohort Study [J]. Am J Kidney Dis, 2019, 74(5): 629-639.
- [39] El Karoui K, Hill GS, Karras A, et al. A clinicopathologic study of thrombotic microangiopathy in IgA nephropathy [J]. J Am Soc Nephrol, 2012, 23(1): 137-148.
- [40] Jaryal A, Vikrant S. Clinical Profile and Outcome of IgA Nephropathy from a Tertiary Care Hospital in North India [J]. J Assoc Physicians India, 2020, 68(3): 20-22.
- [41] Chang A, Kowalewska J, Smith KD, et al. A clinicopathologic study of thrombotic microangiopathy in the setting of IgA nephropathy [J]. Clin Nephrol, 2006, 66(6): 397-404.
- [42] Rosenblad T, Rebetz J, Johansson M, et al. Eculizumab treatment for rescue of renal function in IgA nephropathy [J]. Pediatr Nephrol, 2014, 29(11): 2225-2228.
- [43] Wang X, Guo Z, Huang B, et al. IgA nephropathy with acute kidney disease: Characteristics, prognosis, and causes [J]. Eur J Intern Med, 2022, 105: 46-53.
- [44] Jiang L, Zhang JJ, Lv JC, et al. Malignant hypertension in IgA nephropathy was not associated with background pathological phenotypes of glomerular lesions [J]. Nephrol Dial Transplant, 2008, 23(12): 3921-3927.
- [45] Fakhouri F, Sadallah S, Frémeaux-Bacchi V. Malignant hypertension and thrombotic microangiopathy: complement as a usual suspect [J]. Nephrol Dial Transplant, 2020. [Epub ahead of print]
- [46] Fu QY, Ma L, Li CC, et al. Hypertension/prehypertension and its determinants in pediatric IgA nephropathy [J]. Medicine (Baltimore), 2020, 99(40): e22310.
- [47] Chen Y, Tang Z, Yang G, et al. Malignant Hypertension in Patients with Idiopathic IgA Nephropathy [J]. Kidney Blood Press Res, 2005, 28(4): 251-258.
- [48] Sevillano ÁM, Cabrera J, Gutiérrez E, et al. Malignant hypertension: a type of IgA nephropathy manifestation with poor prognosis [J]. Nefrología, 2015, 35(1): 42-49.

(收稿时间: 2023-12-26)

(本文编辑: 余晓曼)

• 读者 • 作者 • 编者 •

2024 年 1 期《临床内科杂志》综述与讲座——“IgA 肾病的诊疗进展”栏目导读

IgA 肾病 (IgAN) 是最常见的原发性肾小球肾炎, 其病理是以肾小球系膜区 IgA 沉积、肾小球系膜细胞增生和系膜基质增多为主要特征, 变化多样, 可从肾小球接近正常到存在严重的肾小球和肾小管间质炎症及纤维化。本期“综述与讲座”栏目特别邀请解放军总医院蔡广研教授为“IgA 肾病的诊疗进展”专栏组稿, 并邀请该领域的知名专家撰稿。解放军总医院蔡广研教授撰写的《快速进展型 IgA 肾病的病理表现及研究进展》基于国内外研究对快速进展型 IgAN 的病理表现进行综述, 以期临床诊疗提供指导。中山大学孙逸仙纪念医院杨琼琼教授撰写的《IgA 肾病免疫学机制新认识》分别从黏膜免疫、B 细胞、T 细胞、补体系统与 IgAN 4 个方面分别阐述, 为进一步深入探讨 IgAN 发生发展机制奠定基础。复旦大学附属中山医院丁小强教授撰写的《IgA 肾病的免疫抑制治疗与非免疫抑制治疗》汇总最新的临床证据, 总结 IgAN 的非免疫抑制治疗和免疫抑制治疗进展, 并探讨新型药物的应用前景。北京大学第一医院吕继成教授撰写的《IgA 肾病靶向新药的研究进展》逐一综述了包括抑制 IgA 产生、阻断补体激活及内皮素受体拮抗剂等治疗 IgAN 的新药的研究进展。空军军医大学西京医院孙世仁教授撰写的《从肠道微生态看 IgA 肾病的防治新策略》综述了肠道黏膜免疫与 IgAN 的关系、IgAN 患者肠道菌群特征及靶向肠道菌群治疗 IgAN 的新策略, 为 IgAN 的防治提供新的思路。限于篇幅, 更多精彩内容请参阅本期杂志“综述与讲座”栏目各篇文章。

您可登录万方数据库、中国知网、维普网及本刊官方网站 (www.lcnkzz.com) 搜索本期杂志。感谢您持续关注《临床内科杂志》!

本刊编辑部