



Nätverk:

Sällsynta njursjukdomar hos barn och vuxna

Gäller från 2023-02-01



Ansvar, kontaktuppgifter

Ansvarig läkare:

- **Diana Karpman**, professor/överläkare, barnnefrolog
diana.karpman@med.lu.se
- **Sophie Ohlsson**, docent/överläkare, nefrolog
sophie.ohlsson@med.lu.se

Övriga medlemmar

Zivile, Békássy	<i>MD, överläkare, barnnefrolog</i>
Therese Rosenblad	<i>Bitr överläkare, barnnefrolog</i>
Lisa Sartz	<i>MD, överläkare, barnnefrolog</i>
Anders Christensson	<i>Professor, överläkare, nefrolog</i>
Erik Fjellstedt	<i>MD, överläkare, nefrolog</i>
Mårten Segelmark,	<i>Professor, överläkare, nefrolog</i>
Carin Wallquist	<i>MD, överläkare, nefrolog</i>
Kerstin Westman	<i>Docent, överläkare, nefrolog</i>
Magnus Anderberg	<i>MD, överläkare, barnurolog</i>
Anna Börjesson	<i>MD, överläkare, barnurolog</i>
Morten Vigen	<i>Överläkare, barnurolog</i>
Annika Mandahl Forsberg	<i>Överläkare, urolog</i>
Bianca Scholz	<i>Urolog</i>
Alireza Biglarnia	<i>Docent, överläkare, transplantationskirurg</i>
Kerstin Karud	<i>Transplantationskoordinator, enhetschef</i>
Anette Kristiansson,	<i>Barnsjuksköterska, transplantationsansvarig, barn</i>
Jane Andersson	<i>Barnsjuksköterska, dialysansvarig, barn</i>
Huda Abdulah	<i>Sjukgymnast, barnmedicin</i>
Mia Trondsen	<i>Sjukgymnast, njurmedicin</i>
Tove Diswall	<i>Dietist, barnmedicin</i>
Magnus Friman	<i>Kurator, barnmedicin</i>

Klinik:

Barnmedicin, sektionen för barnnefrologi,
Njurmedicin

Sjukhus:

Skånes universitetssjukhus

Sjukvårdsregion:

Södra sjukvårdsregionen

Diagnosområde:

Beskrivning:

Barn och vuxen njurmedicinska verksamheten vid Skånes universitetssjukhus (Sus) i Lund och Malmö utreder och behandlar njursjuka barn och vuxna från Södra sjukvårdsregionen.

Utredningen kan omfatta blod- och urinprov, bilddiagnostik och njurbiopsi.

Många av sjukdomarna är sällsynta och kroniska och kan leda till njursvikt med behov av dialysbehandling eller njurtransplantation. Vården sker i nära samarbete med njurpatologer, urologer, transplantationskirurger och barnendokrinologer.

Arbetsätt

Barn och vuxna med njursjukdomar remitteras till barnkliniken eller njurkliniken för utredning av akuta eller kroniska tillstånd. Utredning sker antingen inom slutenvård eller på dagvårdsavdelning/mottagning.

Barn- och vuxennefrologer kontakter andra specialiteter vid behov av utredning;

- specialiserade barnradiologer vid bilddiagnostik,
- genetiker,
- urologer vid komplicerade missbildningar,
- njurpatologer vid behov av njurbiopsi,
- endokrinologer vid hormonella tillstånd som påverkar tillväxt.

Dialys sker på barnkliniken och njurkliniken och transplantation utförs av transplantationskirurger. Njurtransplantation är en kurativ behandling för barn med terminal njursvikt som utförs både med organ från levande och avlidna donatorer.

Transplantationsenheten i Malmö ansvarar för donations- och transplantationsprocessen och har ett nära samarbete med barn och vuxennefrologer för postoperativ omvårdnad, dagliga ronder och uppföljning. För barn utförs transplantationen på barnoperationsavdelningen med efterföljande omvårdnad på BIVA och barnnjuravdelning.

I teamet kring det njursjuka barnet finns barnspecialistsjuksköterskor, dialyssjuksköterskor, barnsköterskor, uroterapeut, dietist, kurator, psykolog och lekterapeut.

Likaså i teamet kring den njursjuka vuxna patienten ingår dialyssjuksköterskor, dietist, sjukgymnast, arbetsterapeut och kurator. Vid behov diskuteras vissa fall med barnetikrådet och etiska rådet

Övergång från barn till vuxen

Barn överremitteras till vuxennjursjukvård vid 18 års ålder. Detta sker som en övergång med individuellt överlämnande mellan barn- och vuxennjurmedicin, ofta vid en gemensam mottagning.

Uppföljningsprogram

Barnklinikens team följer vårdprogram som finns på Svenska barnläkarföreningens hemsida under delförening svensk barnnefrologisk förening:

<http://nefro.barnlakarforeningen.se/vardprogram/>

För vissa sällsynta diagnoser följer Barnklinikens team lokala PM.

Njurklinikens team följer riktlinjer som finns på Svensk Njurmedicinsk Förenings hemsida:

<https://njurmed.se/rad-riktlinjer/>

Vid systemiska vaskuliter:

<https://vardgivare.skane.se/siteassets/1.-vardriktlinjer/regionala-vardprogram---fillistning/systemisk-vaskulit---vardprogram-2017-05-24-2.pdf>

Verksamhetsöversikt

Verksamhet

Barnnefrologi i Lund utgör ett center för högspecialiserad barnnefrologi och är utnämnd till Center of Excellence in Health av Region Skåne.

Barn och vuxna med sällsynta diagnoser som påverkar njurar och ibland även andra organ, utreds och behandlas.

Diagnoser som utreds inkluderar bland annat:

- ANCA-associerad vaskulit (hos barn)
- Anti-basalmembransnefrit/Goodpastures syndrom
- Atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom
- Autosomal recessiv polycystisk njursjukdom
- Bardet Biedel syndrom
- Bartter syndrom och andra tubulopatier
- C3 glomerulopati
- Cystinos
- Cystinuri
- Dent's disease
- Denys Drash syndrom

- Juvenil nefronoftis
- Lowe syndrom
- Membranös nefropati
- Mid-aortic syndrom
- Primär hyperoxaluri
- Renal tubulär dysgenesi
- Renal tubulär acidosis
- Retroperitoneal fibros
- Smith Mageni syndrom
-Tuberös skleros

Utredning omfattas av blod och urinprov, i viss fall genetisk utredning, bildiagnostik och eventuell njurbiopsi.

Behandling kan omfatta specifika mediciner, kostjustering, blodtryckssänkning, dialys (blod- eller påsdialys) och njurtransplantation.

Utbildning

Barn- och vuxennefrologerna i Lund ordnar årliga fortbildningskurser för blivande barnläkare och njurläkare och regiondagar för barn- och njurläkare i landet. Utöver detta, deltar barnnjurläkare och njurläkare i undervisning av kandidater.

Barn- och vuxennefrologerna på Sus undervisar barnnefrologer, barnläkare, njurläkare och sjuksköterskorna i Sverige och andra närbelägna länder vid kongresser och möten samt anordnar möten på Sus.

Kompetensutveckling

Team inom barnnefrologi alternativt vuxennefrologi träffas regelbundet för att diskutera patienter och uppdateringar inom litteraturen.

Barn- och vuxennefrologerna åker regelbundet till internationella kongresser för att uppdatera sig om de senaste utredningarna och behandlingarna.

Forskning

Forskning inom barn och vuxennefrologi bedrivs på kliniken och på BMC i Lund. Denna forskning är translationell med inriktning på orsaker och behandlingar av svåra sällsynta njursjukdomar orsakade av infektioner och inflammationer.

Eftersom denna forskning är internationellt erkänd, blir barn och vuxennefrologerna vid Sus inbjudna flera gånger per år, att föreläsa på flera internationella konferenser.

Nefrologerna vid Sus samarbetar med flera barn- och vuxennefrologer och forskare i Europa och USA, vilket har lett till stora kliniska prövningar. Barnnefrologerna deltar i europeisk konsortium för forskning (EJP-RD) om sällsynta njursjukdomar och är med i ERN TransplantChild, ett europeiskt nätverk för transplanterade barn.

Utöver forskning sker gendiagnostik av vissa ovanliga njursjukdomar i nordiska länder i samarbete med Center för molekylär diagnostik på Skånes universitetssjukhus i Lund.

För att underlätta forskning och kvalitetsarbete registreras patienter i lokala, regionala och nationella register. All registrering sker först efter muntlig och skriftlig information.

Beroende på sjukdom och ålder rör det sig om Barnnjurregister, Svenskt Njurregister, Regionalt och Nationellt transplantationsregister.

Internationellt samarbete

Barnnefrologerna på Sus har internationellt samarbete med andra barnnefrologer kring vissa sällsynta sjukdomar som atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom och Lowe syndrom.

Vuxennjurläkare i Lund - Malmö har internationellt samarbete med nefrologer och reumatologer kring vissa sällsynta systemsjukdomar, t.ex. EUVAS (European Vasculitis Society www.vasculitis.org). Vuxennefrologerna har samarbete med andra sjukhus kring cystinuri.

Samarbete sker också inom arbetsgrupper inom ERA-EDTA (European Renal Association – European Dialysis and Transplant Association), framför allt IWG (Immunology Work Group) och WGIKD (Work Group Inherited Kidney Disease).

Patientperspektivet

Teamets roll ur patientens perspektiv

Teamet har en samlad kompetens om njursjukdomar hos barn och vuxna, inklusive sällsynta diagnoser. Utredning inkluderar flera kompetenser.

Överföring till vuxen njursjukvård kräver nära samarbete mellan barn- och vuxennefologer.

Medicinsk vård

Det njursjuka barnet och familjen och den vuxna njursjuka patienten kräver vård, omsorg och kontinuerlig kontakt med teamets medarbetare under utredning och behandling.

Paramedicinsk vård

Barnet och familjen får stöd från vårdteamet, vid behov barnhabilitering. För den vuxna patienten finns tillgång till kurator, dietist, arbetsterapeut och sjukgymnast.

Samhällsaktörer

Barnnjurteamet tar kontakt med skolan, rektor, skolpsykolog, och godman vid behov.

Intyg utfärdas till Försäkringskassan vid behov, avser både barn och vuxna.

Patientföreningar

<http://www.njurforbundet.se/>

<http://ahusuk.org/>

<https://tsc-sverige.se/>