

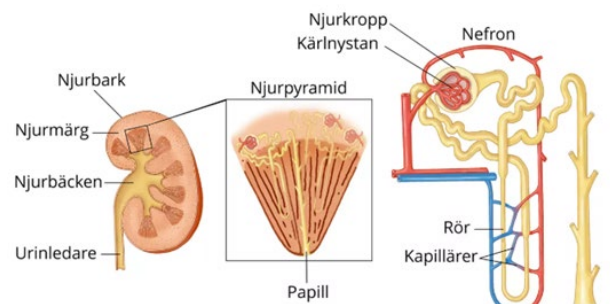
Patientinformation- nefrotiskt syndrom

Vad är nefrotiskt syndrom?

Nefrotiskt syndrom är ett tillstånd med tre komponenter:

1. Massivt läckage av proteiner till urinen
2. Låg kvarvarande nivå av proteiner i blodet
3. Vätskeansamling i kroppens vävnader, även kallat ödem.

Njurens huvudsakliga funktion är att rensa blodet från avfallsprodukter. Därför finns i varje njure ungefär 1 miljon filtreringsenheter som kallas njurkroppar. De består av ett kärlnystan (glomerulus) omgivet av en kapsel. Blodet strömmar genom kärlnystanen som filtrerar avfallsprodukter, men ska behålla proteinerna. Vid nefrotiskt syndrom uppstår ett fel i kärlnystanen så att även proteiner filtreras från blodet till urinen.



När proteinnivån blir riktigt låg klarar inte blodet att "hålla fast" vätskan inne i kärlen längre, utan den vandrar ut i kringliggande vävnad, och blir svullnad (ödem) tex i buken och på underbenen.

Nefrotiskt syndrom drabbar ungefär 2–3 barn per 100 000 barn per år i Sverige. Dubbelt så mycket pojkar jämfört med flickor får diagnosen. Oftast insjuknar barn före skolåldern.

Orsaker

Oftast beror sjukdomen på att glomeruli angrips av det egna immunsystemet (autoimmun sjukdom). Hos barn kallas den vanligaste autoimmuna varianten för minimal change disease (MCD). Forskningen har ännu ej hittat den exakta uppkomstmekanismen till sjukdomen.

I ovanliga fall kan nefrotiskt syndrom orsakas av tex en medfödd bindvävsdefekt eller ett läkemedel.

Behandling och komplikationer

Du/Ditt barn har blivit inlagd på barnavdelningen på grund av nydiagnostiserat nefrotiskt syndrom. Några gånger per dag kontrollerar personalen vissa värden, till exempel hur mycket du/ditt barn dricker, äter, kissar, vikt, bukomfång, blodtryck, puls- och andningsfrekvens. Innan behandling kan starta tas blodprover, ett urinprov, ett ultraljud av njurar och urinvägar och eventuellt en röntgen av lungor och hjärta. Därefter startar behandling med hög dos av kortison.

Ibland uppstår komplikationer på grund av läckaget av proteiner. Dessa är:

- Infektioner; Proteiner från immunförsvaret läcker bort. Då blir man mer känslig för infektioner. Antibiotikabehandling kan eventuellt behövas.
- Rubbad vätskebalans; när proteinnivåer sjunker flyttar vätskan till vävnaderna, ödem. Samtidigt kan barnet bli uttorkat inne i blodkärlen. I enstaka fall kan man därför behöva ge albumin-dropp och urindrivande läkemedel i blodet. Ibland ordineras även saltfattig kost.
- Blodpropp: en lätt ökad risk för detta finns pga. att proteiner ur koagulationssystemet kissats ut.

Oftast får kortisonbehandlingen effekt efter ca två veckor, då man börjar kissa större mängder och svullnaden försvinner. Efter ungefär fyra veckor behandling görs en utvärdering av behandlingseffekt med bland annat blodprov och urinprov. Om behandlingssvaret är tillräckligt får du börja trappa ner kortisonbehandlingen långsamt. Om behandlingssvaret inte är tillräckligt behöver behandlingen anpassas individuellt.

Prognos

Hos många återkommer sjukdomen upprepade gånger under den närmaste åren men några blir endast sjuka en gång. På sikt läker sjukdomen ut hos de flesta, men några har den upp i vuxen ålder.