

Gäller för: VE Kard Inf Hud Njur Gastro, Njurmedicin

Giltig från: 2025-01-09

Innehållsansvar: Margareta Rydström, (marry11), Överläkare

Giltig till: 2027-01-08

Granskad av: Anna Wärme, (annwa49), Processchef

Godkänd av: Andreas Lestander Melin, (andle15), Verksamhetschef

# Behandling med tolvaptan (Jinarc) – njursjukvård

## Revideringar i denna version

Korrigerad under ”Arbetsbeskrivning” punkt 4.

## Bakgrund, syfte och mål

Tolvaptan är en ny möjlig medicinsk behandling för vissa patienter med adult polycystisk njursjukdom, huvudsakligen vid tecken på snabb progress. Den kräver många olika avväganden och noggrann uppföljning samt välinformerad och motiverad patient. Denna rutin ska tydliggöra och säkerställa säkra och enhetliga rutiner.

## Ansvar

Rutinen är ett stöd för ansvarig behandlande patientansvarig läkare (PAL) och mottagningsköterskor dedikerade för denna speciella patientgrupps uppföljning.

## Arbetsbeskrivning

1. **Klar diagnos.** Atypiska fall såsom exempelvis unilateral sjukdom exkluderas. Njurstorleken ska vara större än normalt! Se till exempel ”Up to Date” avseende i övrigt kriterier för diagnos.
2. **Ålder 18–55 år.**
3. **Njursvikt stadium 1–4 men ej vid rGFR <25, helst mätt med Iohexol-clearance.** Samtidigt tecken till snabb progress enligt punkt 4 och/eller svår smärtproblematik/allvarliga blödningar. Statistiskt, enligt flera olika studier, sparar cirka 3 års behandling 1 år till dialys. I genomsnitt minskad progress med 1 ml/min/1,73 m<sup>2</sup> l/år. Tolvaptan minskar också frekvens smärtor, njursten, cystblödningar och infektioner)
4. **Misstanke om snabb progress:**

**GFR-förlust** på  $>3$  ml/min/1,73m<sup>2</sup> genomsnittlig nedgång per år under senaste minst 4 åren, **stärker** snabb progress, men metodernas noggrannhet tillåter inte att detta används som (enda) kriteriet. (eGFR  $\geq 60$  hos patient över 50–55 år eller eGFR  $\geq 75$  hos patient över 45–49 år eller eGFR  $\geq 90$  hos patient över 40–44 år talar för långsam progresstakt).

**Njurlängd**  $>16,5$  cm **vid ålder**  $<45$  år **stärker** misstanke om snabb progress.

**Hög progresstakt hos släktingar** stärker misstanke om snabb progress.

**Trunkerad PKD1 mutation** stärker misstanke om snabb progress.

**Debut av urologiska symptom före 35 års ålder** stärker misstanke om snabb progress.

**Hypertoni före 35 års ålder** stärker misstanke om snabb progress.

5. **Klassificerad som snabb progresstakt klass 1 C** (OM ytterligare tecken enligt ovan på snabb progress), **D eller E med htTKV** (height adjusted Total Kidney Volume relaterad till patientens ålder) utifrån **Mayoklinikens volymskalkylator**

<https://www.mayo.edu/research/documents/pkd-center-adpkd-classification/doc-20094754>. För att beräkna klassifikationen i kalkylatorn behövs DT-buk lågdos utan kontrast, högst 1 år gammal undersökning\*.

Remisstext: ”Polycystisk njursjukdom som utreds avseende indikation för tolvaptan-behandling”.

Frågeställning: ”Tacksam bilder med tunna snitt så att både höger respektive vänster njures sagittala längd, coronala längd, bredd (width) och djup (depth) kan mätas och användas i kalkylator”. (I dagsläget ligger ansvaret hos nefrolog Ted Millberg på njurmedicin att mäta på bilderna, [Metodbeskrivning](#)).

\* Skulle det av någon anledning finnas DT-njurar gjord till exempel med kontrast eller MR-njurar som också är mindre än 1 år gammal och där man från bilderna kan få de 4 angivna måtten, kan naturligtvis dessa bilder också användas i så fall. Lågdos CT-buk utan kontrast är dock den billigaste, snabbaste och jämfört med MR den bästa metoden för att få bilder optimala om det bara är måtten man är ute efter och där det alltid ska gå att få dessa mått utifrån de standardbilder som tas.

6. **Samråd med kollega.** Dokumenteras! **Kontraindikationer?** Checklista som finns hos ADPKD-ansvarig sjuksköterska ifylles för patienten. Hanteras och förvaras sedan vidare hos ADPKD-sköterska.

(Kopia av varje uppdaterad version till e-arkiv för tillgänglighet i datajournal!). **Interaktioner?** (FASS)

7. **Motivationsbedömning/genomgång/repetition med ADPKD-ansvarig sköterska/ njursviktskoordinator** – minst ett dokumenterat tillfälle

- Motivation?
- Kontroll avseende eventuell önskad/planerad graviditet. Övrigt enligt checklista?
- LUTS-symptom? I så fall först åtgärd via urolog.
- Ej grapefruktjuice! Ej johannesört!
- Diuretika utsatt?
- Instruktioner gällande vätskeintag.

**Info:** De flesta får urinvolym mellan 5–6 liter/dag. Vissa mindre, vissa mer. Drick efter törst, då vatten. Minska saltintaget. Drick på natten när varit uppe och kissat. Lära sig leva på nytt sätt. Uppehåll med läkemedel i situationer där vätskeintag kan bli otillräckligt, till exempel gastroenterit.

- ADPKD-ansvarig sjuksköterska registrerar specialläkemedel i SNR.

8. ADPKD-ansvarig sjuksköterska gör **rekvisition till läkemedelsförrådet** 28-pack 45+15 mg respektive 60+30 mg respektive 90+30 mg. PAL **ordinerar** i läkemedelsmodulen i Melior. I doseringsanvisningen skrivs hur mycket som ska lämnas ut varje gång, dock maximalt för tre månaders förbrukning. ADPKD-ansvarig sjuksköterska lämnar ut till patienten och signerar i Meliors läkemedelsmodul. I fältet för utdelningskommentar gör sjuksköterskan ett förtydligande att signering gäller utlämnande och vilken mängd som har lämnats ut.
9. **Starta behandlingen.** Starta på ledig dag/helg. Intas minst 30 minuter **FÖRE** frukost. Nästa dos intas 8 timmar därefter, helst minst 30 min före/efter mat. Dos titreras upp 1 gång per månad till om möjligt målet 90+30 mg/dag. **Uppehåll vid risk för vätskebrist!!** Hoppa över medicinen vid diarréer, kräkningar, eventuellt även vid hög feber och kraftig värmebölja, beroende på hur vätskeintag fungerar. Vid återstart av behandlingen tas direkt ordinarie dos igen.

## Uppföljning

1. **Leverstatus och elstatus** före behandlingsstart och efter **2 + 4 veckors behandling**, därefter **1 gång/månad i 18 månader**, därefter **var 3:e månad** så länge behandlingen pågår.

- Om begynnande stigande levervärden men  $<2$  x övre referensvärdet **OMKONTROLL** av leverstatus inom 1 vecka.
  - Om ASAT/ALAT  $>2$  x övre referensgräns eller dubblat utgångsvärde – **UPPEHÅLL**, och om normaliserat kan man starta om behandlingen med labkontroll 1 gång per vecka första månaden och fortsätta behandlingen så länge som ej överstigande enligt nedanstående.
  - Om ASAT/ALAT  $>3$  x övre referensgräns och Bilirubin  $>2$  x övre referensgräns – **UTSÄTTNING**.
  - Om ASAT/ALAT  $>5$  x övre referensgräns i mer än 2 veckor – **UTSÄTTNING**.
  - Om ASAT/ALAT  $>8$  x övre referensgräns – **UTSÄTTNING**.
  - Fysiologiskt kan ses nedgång eGFR på 5–10% omedelbart efter behandlingsstart.
  - Om patienten inte tolererar full dos måste kontroll av **U-osmolalitet (morgonurin)** göras. Vid  $<300$  mOsm/kg kan stärka att man då stannar på den lägre dosen.
2. **S-urat** (bra markör för dehydrering, men även förväntad uppgång och risk för gikt) före behandlingsstart och när patienten är uppe i full dos.
- Behandla sedvanligt eventuell gikt och sätt därefter in Allopurinol. Allopurinol kan även övervägas vid mycket kraftig urat-stegring.
3. **Sjuksköterskebesök inklusive blodtryck** (mål 120–130/80–85) med avstämning redan efter 1–2 veckor samt månad 1, 2, 3 och 6. Telefonkontakt därutöver vid behov med sjuksköterska. Därefter ett sjuksköterskebesök årligen mellan läkarbesöken. Då skriver sjuksköterska remiss för Iohexol-clearance utifrån då aktuellt kreatininvärde att utföras innan nästkommande läkarbesök. Läkemedelsutlämning efter uppnådd slutdos sker från Njurmottagningen för 3 månader åt gången och behöver inte rendera någon annan kontroll/uppföljning.
4. **Läkarbesök 1 gång per år**. Progressen följs med årlig Iohexol-clearance och i CKD I-II (eventuellt III) även Cystatin C. Om möjligt kan (men inte obligat) njurvolymen följas var 3:e – 5:e år, helst med den metod som användes initialt (DT lågdos utan kontrast). Alternativt ultraljud för minskad stråldos. **Behandlingen kan behållas tills övergång skett till CKD 5**, utsätts senast vid eGFR 10.

## Bilaga 1: [Metodbeskrivning](#)

## Referenser:

- Fouad, T. et al. A practical guide for treatment of rapidly progressive ADPKD with Tolvaptan. J Am Soc Nephrol 29: 1–12, 2018.
- FASS <https://www.fass.se/LIF/> [2018-12-14].
- Föreläsning Christian Thorup, Otsuka, 2018-11-13 på njurmedicinkliniken, SKAS, Skövde.
- Checklista utgiven juni 2015 från Otsuka Pharma
- Svenska riktlinjer för användande av tolvaptan vid autosomt dominant polycystisk njursjukdom, Svensk Njurmedicinsk Förening – Guidelines-utskottet, uppdatering 2023 [Tolvaptan-2023-SNF-.pdf \(njurmed.se\)](#)

# Information om handlingen

**Handlingstyp:** Rutin

**Gäller för:** VE Kard Inf Hud Njur Gastro, Njurmedicin

**Innehållsansvar:** Margareta Rydström, (marry11), Överläkare

**Granskad av:** Anna Wärme, (annwa49), Processchef

**Godkänd av:** Andreas Lestander Melin, (andle15),  
Verksamhetschef

**Dokument-ID:** SKAS9715-1834850575-18

**Version:** 9.0

**Giltig från:** 2025-01-09

**Giltig till:** 2027-01-08