

## **Patientinformation om njurinflammation/glomerulonefrit av typen IgA-nefrit och IgA-vaskulit**

Den sjukdomsgrupp som kallas för glomerulonefrit består av flera olika sjukdomar, varav IgA-nefrit är den vanligaste. Glomerulonefrit innebär en inflammation i båda njurarna som i första hand drabbar de små kärlnystan som kallas *glomeruli*.

Namnet ”**IgA-nefrit**” kommer från att ett i blod och slemhinnor naturligt förekommande protein som kallas Immunoglobulin A (IgA), felaktigt inlagras i njurarnas glomeruli (kärlnystan). Normalt finns 1 miljon glomeruli i varje njure. Här filtreras blodet så att slaggprodukter kan utsöndras med urinen. IgA-inlagring leder till inflammation i små kärl och därmed till läckage av röda blodkroppar och protein (äggvita) till urinen. Därmed startar en inflammationsprocess som med tiden kan leda till ärrbildning, förhöjt blodtryck och försämrad njurfunktion

## Symtom

IgA nefrit har sparsamma symtom, ett typiskt sjukdomstecken vid IgA-nefrit är synligt blod i urinen (hematuri) vid infektioner. Blod i urinen ger i regel ingen smärta, men ibland förekommer en viss tryckkänsla i njurtrakten när blödningen pågår. Andra med IgA nefrit kan gå i flera år utan uppenbara symtom. Ibland upptäcks sjukdomen i samband med hälsokontroller där urinprover visar spår av blod och ökad halt av protein i urinen. Ibland kan den upptäckas först efter att sjukdomen lett till högt blodtryck eller symtomgivande njursjukdom.

En del personer kan även få en annan variant av IgA nefrit som tidigare kallades Henoch-Schönleins purpura med vaskulit. Detta kallas numera för **IgA- vaskulit** Man får då hudutslag, lokaliserat oftast på benen, ont i leder och mage. Ibland även tarmlödning. Symtomen från huden,

lederna och buken går oftast över inom några veckor eller månader medan njurproblemen kan kvarstå, framför allt hos vuxna.

## Diagnos och förekomst i befolkningen

Det enda sättet att med säkerhet fastställa diagnosen IgA-nefrit och skilja den från andra njursjukdomar är att ta en liten vävnadsbit från en av njurarna, en njurbiopsi. Vävnadsbiten undersöks sedan med mikroskop. I Europa får varje år ca 10 personer per miljon invånare diagnosen IgA-nefrit. Många som får diagnosen är yngre vuxna och i Sverige drabbas män något oftare än kvinnor. Det finns genetiska faktorer som ökar risken att drabbas, men sjukdomen räknas inte som en ärftlig sjukdom och det är mycket ovanligt att flera familjemedlemmar drabbas samtidigt.

## Sjukdomsförlopp och vad vi vet om orsakerna

Även om sjukdomen i många fall har ett lindrigt förlopp, utvecklar var tredje till var fjärde person med IgA-nefrit kronisk njursjukdom av sådan grad att det finns behov att ersätta den egna njurfunktionen med dialys eller njurtransplantation. Njursvikten försämras oftast långsamt, över flera år, men kan också försämrans snabbare hos vissa individer.

Både genetiska faktorer och omgivningsfaktorer verkar ha inflytande på hur sjukdomen yttrar sig. Vår förståelse av hur IgA-nefrit uppstår är än så länge begränsad. Mycket talar dock för betydelsen av ett felaktigt riktat immunförsvar mot ämnen som kroppen kommer i kontakt med via slemhinnorna i luftvägar eller mag-tarm-kanalen. En nedsatt barriärfunktion i slemhinnorna diskuteras som möjligen bidragande orsak. En sådan kan uppstå till exempel i samband med akuta luftvägsinfektioner eller kan föreligga vid kronisk inflammatorisk tarmsjukdom och vid överkänslighet mot vissa födoämnen.

## Kända riskfaktorer för försämrad njurfunktion vid IgA-nefrit

De viktigaste kända riskfaktorerna för njurfunktionsförsämring vid IgA-nefrit är graden av proteiner i urinen och blodtrycksnivån under uppföljningen. Njurfunktionen vid diagnos samt förekomsten av permanenta skador i njurarna när diagnosen ställdes påverkar också risken för försämring av njurfunktionen.

## Nuvarande behandling vid IgA-nefrit och IgA-vaskulit

Behandlingen fokuserar på att förbättra blodtrycket (som är mycket viktigt) och minska utsöndring av proteiner i urinen. Vanligast är behandling med läkemedel som hämmar renin-angiotensin systemet (ACE-hämmare eller angiotensinreceptor-blockerare). Dessa sänker trycket i njurarna och ger på så sätt mindre mängd proteiner i urinen och har en blodtryckssänkande effekt.

Om denna behandling är otillräcklig eller om man av någon anledning inte kan använda dessa preparat brukar man i dag lägga till en SGLT2-hämmare. Detta var från början en diabetesmedicin men används också hos njurpatienter. Den verkar i njuren genom att låta överflödigt socker (glukos) rinna ut i urinen tillsammans med salter och vatten. Den kan bidra till blodtryckssänkande effekt men framför allt sänker den proteinutsöndringen urinen och avlastar njurarna.

Man bör också se över livsstilsfaktorer och fokusera på rökstopp, upprätthålla normal vikt. Regelbunden fysisk aktivitet rekommenderas.

Vid tecken på uttalad inflammation kan immundämpande mediciner som kortison bromsa sjukdomen. Om njurfunktionen försämras behöver man lägga till sådan medicinering som ges vid all form av

kronisk njurnjursjukdom och som bland annat syftar till att förebygga ateroskleros (åderförkalkning) i njuren och i resten av kroppen.

Kliniska studier av alternativa och mera specifika behandlingar vid IgA nefrit pågår internationellt. Fråga din läkare om det finns någon pågående studie som du kan delta i.

Om njursvikten blir uttalad, (stadium 5 av 5), kan njurtransplantation eller dialys bli aktuell. Det är ganska vanligt att IgA-nefrit återkommer i en transplanterad njure men oftast fungerar transplantatet ändå bra under lång tid.

## Forskning om IgA nefrit

På Karolinska pågår studier av njurvävnad, blod- och urinprover för att leta efter markörer som kan indikera pågående inflammation, läkningsprocesser och att bättre kunna förutsäga prognos över långtid.

Undersökningen av vilka gener som uttrycks i cellerna ökar vår förståelse av sjukdomen och dess förlopp och ger ytterligare vägledning till att utveckla nya läkemedel och ge en mer individanpassad behandling.

Om du önskar veta mera om sjukdomen och pågående eller tidigare studier kan du förutom att tala med din läkare även söka på nätet under den engelska sjukdomsbeteckningen *IgA nephropathy* samt besöka hemsidan för ett globalt IgA nefropati nätverk ([The International IgA Nephropathy Network - We are a group of scientists and clinicians: https://iigann.org/](https://iigann.org/)).

Vill du läsa mera om kronisk njursjukdom, olika former av glomerulonefrit och njursjukdom generellt så rekommenderas hemsidorna som njurförbundet och vårdguiden tillhandahåller ([www.njurforbundet.se](http://www.njurforbundet.se), [www.njurdagboken.se](http://www.njurdagboken.se) och [www.1177.se](http://www.1177.se)). Där finns även länkar till andra webbsidor och dokument.

Ljuskroskopisk bild av njurvävnad vid IgA nefrit med kroniska skador

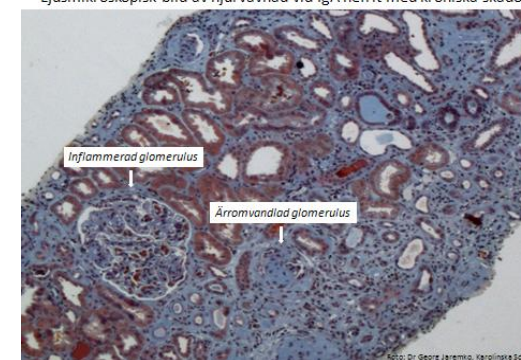


Foto: Dr Georg Jaremko, Karolinska Solna