



Njurinflammation/ glomerulonefrit av typen IgA-nefrit och IgA-vaskulit

Njurmedicinska kliniken
Karolinska Universitetssjukhuset

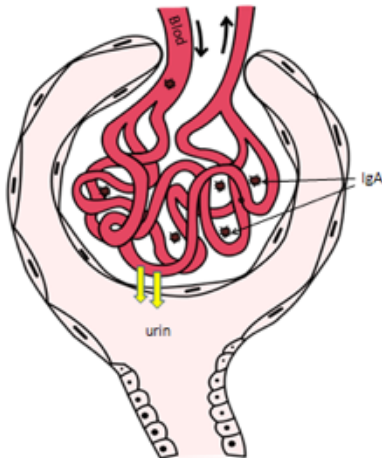
Patientinformation om Njurinflammation/ glomerulonefrit av typen IgA-nefrit och IgA-vaskulit

Den sjukdomsgrupp som kallas för glomerulonefriter 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 en i blod och slemhinnor naturligt förekommande glykoprotein, kallad Immunoglobulin A (IgA), felaktigt inlagras i njurarna och där startar en inflammationsprocess. Detta anses bero på en avvikande sammansättning av själva IgA- molekylen vilken bidrar till bildning av stora immunkomplex som inte kan rensas bort ur blodet på naturlig väg.

Inflammationsprocessen i njuren kan med tiden leda till ärrbildning, förhöjt blodtryck och försämrad njurfunktion.

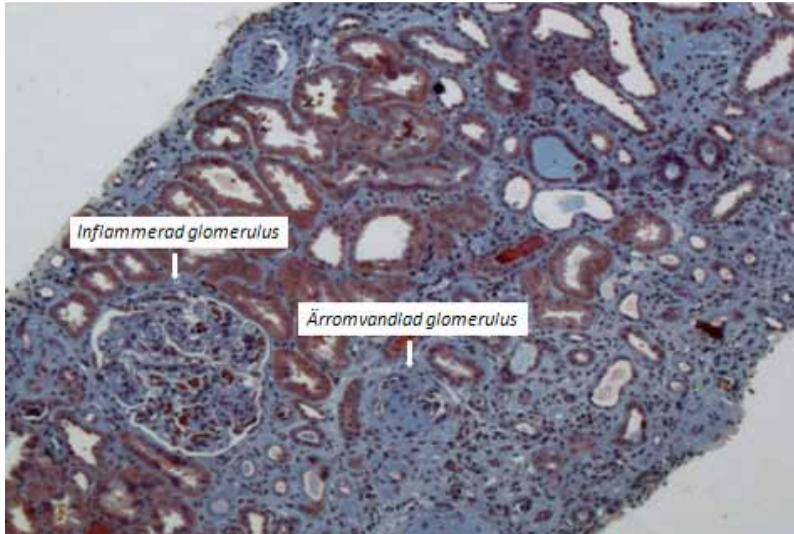
Glomerulus



Normalt finns 1 miljon glomeruli i varje njure.

Här filtreras blodet så att slaggprodukter utsöndras med urinen. IgA-Immunkomplex inlagring leder till inflammation i de små kärlen och därmed till läckage av röda blodkroppar och äggvita till urinen.

Ljusbild av njurvävnad vid IgA-nefrit med kroniska skador



En njurbiopsi behövs för att säkert fastställa diagnosen IgA-nefrit

Symtom

Ett typiskt sjukdomstecken vid IgA-nefrit är synligt blod i urinen (hematuri) vid infektioner, vilket ofta leder till en tidig upptäckt av sjukdomen. Blod i urinen ger i regel ingen smärta, men ibland förekommer en viss tryckkänsla i njurtrakten när blödningen pågår. En del personer kan även få kärlinflammation i hud, leder och tarmar i samband med IgA-nefrit. Detta kallas numera för **IgA-vaskulit** (vasculi = kärl på latin, "it" står för inflammation, jämför glomerulonefrit = inflammation i njurens små kärlnystan). Symtomen från huden, lederna och buken går oftast över inom några veckor eller månader medan njurproblemen brukar kvarstå. Tillståndet kallades tidigare för Henoch-Schönleins purpura med nefrit.

I mera sällsynta fall kan en snabbt tilltagande svullnad i kroppen eller en snabb utveckling av allvarlig njursvikt vara de första symtomen på IgA-nefrit. Många drabbade personer med endast njurengagemang kan gå i flera år utan uppenbara symtom och njuråkomman upptäcks då

genom provtagning i samband med hälsokontroller eller först efter att sjukdomen lett till högt blodtryck eller symtomgivande njursvikt. IgA-nefrit kan misstänkas hos en i övrigt frisk person om ett urinprov visar både blod och en ökad halt av äggvita (proteinuri).

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 genom ett ingrepp som kallas njurbiopsi. Vävnadsbiten undersöks sedan med mikroskop.

I Europa får varje år 15-40 personer per miljon invånare diagnosen IgA-nefrit, som är vanligare hos män än hos kvinnor. I asiatiska länder är IgA-nefrit vanligare förekommande och könsfördelningen mera jämn. Sjukdomen är däremot mera ovanlig i afrikanska länder. Alla åldrar kan drabbas men vanligaste ålder vid diagnos är 25-35 år. Upp till var tionde patient med kronisk njursjukdom har en släkting med njursjukdom som dock inte behöver vara IgA-nefrit utan även kan utgöras av en annan diagnos.

Sjukdomsförlopp och vad vi vet om orsakerna

Även om sjukdomen i de flesta fall har ett lindrigt förlopp, utvecklar var tredje till var fjärde person med IgA-nefrit kronisk njursvikt av sådan grad att det finns behov att ersätta den egna njurfunktionen med dialys eller njurtransplantation.

Det finns en betydande risk att IgA-nefrit återkommer i en transplanterad njure eftersom sjukdomen är en så kallad systemisk sjukdom, dvs orsakerna till den finns i hela kroppens immunsystem. Njurtransplantation är trots detta den bästa behandlingsformen vid IgA-nefrit som utvecklas till dialyskrävande njursvikt och försämringstakten av funktionen i njurtransplantatet brukar vara långsam även ifall sjukdomen återkommer. Ärftliga former av IgA-nefrit förekommer men är mycket sällsynta.

Det finns inget hinder mot organdonation från en nära släkting om denne inte visar några tecken på att själv ha drabbats av sjukdomen. 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 bakterier, virus eller ämnen i livsmedel som kroppen kommer i kontakt med via slemhinnorna i luftvägar eller mag-tarmkanalen. 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 tre viktigaste hittills kända riskfaktorerna för njurfunktionsförsämring vid IgA-nefrit är graden av äggvita i urinen och blodtrycksnivån under uppföljningen samt förekomsten av kroniska skador i njurarna när diagnosen ställdes. En del studier talar för att även andra faktorer, t ex kronisk inflammation, så kallad "oxidativ stress" (en anhopning av fria syreradikaler i blod och vävnad), blodfettsubstanser och genetiska förutsättningar kan bidra till i vilken takt njurfunktionen försämras.

Nuvarande behandling vid IgA-nefrit och IgA-vaskulit

Vid tidig diagnos och tecken på pågående höggradig inflammation kan immundämpande mediciner som kortison bromsa sjukdomen. I övrigt utgör läkemedel av typen ACE-hämmare eller angiotensin-receptorblockerare en hörnsten i behandlingen genom sin effekt på både blodtrycket och äggvitan i urinen. Målet är att sänka trycket i njurarna till den grad att en maximal sänkning av äggviteläckaget uppnås. Vid tilltagande njurfunktionsförsämring tillkommer den medicinerings som gäller vid all form av kronisk njursvikt och som även syftar till att förebygga kroniska kärlskador/ateroskleros i njuren och i resten av kroppen.

Kliniska studier av alternativa och mera specifika behandlingar vid IgA nefrit pågår internationellt.

Forskning om IgA nefrit

IgA nefrit är en relativt ovanlig sjukdom om man jämför med folksjukdomar som diabetes eller ledgångsreumatism. Stora skillnader föreligger i sjukdomsförloppet mellan olika drabbade personer och i regel krävs det lång uppföljningstid för att avgöra sjukdomens allvarlighetsgrad. För att effektivt kunna studera en sådan sjukdom behövs det därför ett samarbete mellan flera kliniker och forskningsgrupper.



År 1983 bildades ett internationellt nätverk av njurmedicinskt inriktade läkare och forskare med särskilt intresse för IgA-nefrit. Inom ramen för detta samarbete framtog år 2009 ett förslag till en internationell enhetlig klassifikation av njurbiopsi-fyndet vid IgA-nefrit, vilket är en förutsättning för att kunna jämföra forskningsstudier som utförs i olika länder. Sedan dess har ett stort antal internationella samarbetsprojekt initierats med syfte att studera sjukdomsmekanismer och att utveckla och utvärdera nya behandlingsmetoder. Från Sverige deltar vi även i en särskild arbetsgrupp av den europeiska njurmedicinska organisationen ERA-EDTA (European Renal Association- European Dialysis and Transplant Association) som har fokus på forskning kring IgA nefrit och andra former av glomerulonefriter.

Inom Sverige pågår lokala samarbetsprojekt kring sjukdomen IgA-nefrit bland annat mellan forskningsgrupper på universiteten och universitetssjukhusen i Stockholm, Uppsala, Linköping, Lund och Göteborg.

I dessa studier undersöks överbliven njurvävnad, blod- och urinprover för att leta efter markörer som kan indikera pågående inflammation såväl som läkningsprocesser. 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.

I framtiden kommer vi förhoppningsvis att ha tillgång till flertal olika markörer på gen- och proteinnivå som kan underlätta att bedöma den

enskilda personens risk att insjukna i IgA-nefrit och prognosen för den som drabbats. Markörerna kan även vara till hjälp att optimera en individ- anpassad behandling. Samtidigt fortsätter vi att lära oss mer om gemensamma mekanismer för försämring av kronisk njursjukdom generellt och hur dessa kan bromsas i tidigt skede.

Mera information om IgA nefrit och kronisk njursjukdom generellt

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***.

Vill du läsa mera om kronisk njursjukdom, olika former av glomerulonefrit och njursvikt generellt så rekommenderas hemsidorna som njurförbundet och vård-guiden tillhandahåller (www.njurforbundet.se, www.njurdagboken.se och www.1177.se). Där finns även länkar till andra webbsidor och dokument.



Karolinska Universitetssjukhuset
Telefon Solna 08-517 700 00, Huddinge 08-585 800 00
www.karolinska.se