Gäller för: Verksamhet Medicin barn
Innehållsansvar: Mia Dursun, (miadu1), Specialistläkare
Granskad av: Tobias Axelsson, (tobax), Överläkare
Godkänd av: Yvonne Simrén, (yvosi1), Verksamhetschef

Giltig från: 2024-03-05
Giltig till: 2026-03-05

Medfödd singelnjure och multicystnjure – riktlinje för utredning och uppföljning

Förändringar sedan föregående version

Ersätter tidigare rutin 2021-12-27, version 8.

Bakgrund och syfte

Medfödd singelnjure beräknas förekomma hos cirka 1:1500 nyfödda. De vanligaste underliggande orsakerna är unilateral njuragenesi och multicystisk dysplastisk njure. Patienter med singelnjure har en ökad risk för utveckling av hypertoni, proteinuri samt kroniskt nedsatt njurfunktion. Underliggande patofysiologi är att kvarvarande friska nefron genomgår en hypertrofi som i sin tur kan leda till hyperfiltration och på sikt glomeruloskleros.
Syftet med den initiala utredningen är att bekräfta diagnosen, bedöma njurfunktionen samt identifiera riskfaktorer för njurskada på den fungerande njuren, såsom andra missbildningar i urinvägarna eller vesikouretral reflux. Syftet med långtidsuppföljningen är att upptäcka debut av hypertoni, proteinuri samt begynnande nedsättning i njurfunktionen under barn – och ungdomsåren. Vid överföring till vuxenvården ska det finnas en uppföljningsplan.

Utförande

Arbetsbeskrivning för utredning och uppföljning där prenatalt ultraljud visar endast en njure eller ensidig multicystisk dysplastisk njure

Neonatolog
Skickar remiss till PUNCM.

Remissmottagare PUNCM
Planerar in patienten och skriver remiss för ultraljud av njurar och urinvägar enligt nedan.

Arbetsbeskrivning på PUNCM

7–10 dagars ålder
P-Kreatinin och P-Na
Ultraljud av njurar och urinvägar med frågeställning: Njurens längd och storlek i SD, ekogenicitet, parenkymtjocklek, utseende av calyces, AP-mått, bedömning av uretär och urinblåsa.
MUC beställs om ultraljud visar något av fynden:

- AP-mått ≥10 mm
- Kalyxdilatation
- Vidgad uretär
- Liten njure

3 månaders ålder
P-Kreatinin och P-Na
DMSA om ingen dilatation påvisades vid tidigare ultraljud.
Vid dilatation med AP-mått ≥10 mm genomförs MAG-3 och ultraljud njurar och urinvägar istället för DMSA.
Vid avvikande fynd på fungerande njure skrivs vid behov remiss till njurkonferens.

2 års ålder
Ultraljud njurar och urinvägar. Standardåtgärder vid kontroll (se sida 2).
Om kompensatorisk hypertrofi av fungerande njure föreligger, cystor ej har ökat i storlek samt njurfunktionen beräknas vara normal, fortsätter patienten att följas enligt uppföljningsprogrammet.
Kompensatorisk hypertrofi definieras som njurens längd ≥2 SD från nomogram och kan bedömas korrekt om den fungerande njuren inte har

några andra avvikelser såsom duplexsystem, hydronefros eller är ektopiskt placerad.
Vid avvikande fynd på fungerande njure skrivs vid behov remiss till njurkonferens.

Standardåtgärder vid kontroll

- längd, vikt
- blodtryck
- urinstickor
- U-Alb/Krea-kvot (morgonurin)
- P-Kreatinin*

***Glomerulusfiltrationen (GFR) skattas med formula clearance:**
eGFR (ml/min/1,73 m^2) = konstant x längd (cm)/P-Kreatinin (µmol/l).
Konstant: 32,5. För pojkar >13 år: 36,5. Om eGFR <90 ml/min/1,73 m^2 rekommenderas filtrationsmätning med Iohexol-clearance.

Uppföljningsprogram efter 2 års ålder
Standardåtgärder vid kontroll genomförs hos sjuksköterska vid **5 år**, **10 år**, **13 år** samt **15 års ålder**.
Vid **17 års ålder** genomförs ett avslutande läkarbesök och standardåtgärder vid kontroll. Samtala även med patienten om friskfaktorer samt riskfaktorer för utveckling av hypertoni och nedsättning i njurfunktionen.
Det är särskilt viktigt vid det avslutande läkarbesöket att genomföra Iohexol-clearance om formula clearance* <90 ml/min/1,73 m^2.

Urinvägsinfektion hos patient med singelnjure
Vid urinvägsinfektion ska patienten utredas enligt PM för Urinvägsinfektion hos barn. Det är av särskild vikt att bedöma och ha observans för obstruktiv uropati på den fungerande njuren.

Livsstilsråd
Informera vårdnadshavare om att inga restriktioner kring födointag eller fysisk aktivitet krävs. Det kan vara fördelaktigt att undvika NSAID i den mån det går och istället välja paracetamol vid behov.

Fortsatt uppföljning inom vuxenvården (från 18-års ålder)
Patienter med **hypertoni** och/eller **proteinuri** bör oavhängigt filtrationsgrad remitteras till njurmedicinsk klinik.

Patienter med **filtration >90 ml/min/1,73 m²** utan hypertoni eller proteinuri följs vidare via primärvården. De förses med brev till vederbörande läkare, där kort sammanfattning av sjukhistorien ges tillsammans med beskrivning av njurskadan, eventuella riskfaktorer och rekommendation om framtida kontroller: blodtryck, U-Alb/Krea-kvot och P-Kreatinin med 2–3 års intervall. Patienten får brevet och ansvarar själv för att sedan anmäla sig hos allmänläkare.

Patienter med **filtration 60–90 ml/min/1,73 m²** utan hypertoni eller proteinuri följs vidare via primärvården, dit remiss skickas från PUNCM.

Patienter med **filtration <60 ml/min/1,73 m²** remitteras till njurmedicinsk klinik.

ICD-10
Q60.0 Njuragenesi, ensidig / singelnjure
Q61.4 Renal dysplasi / multicystnjure

Uppföljning, utvärdering och revision

Verksamhetschef ansvarar för uppföljning och utvärdering av innehållet i rutinen. Innehållsansvarig ansvarar för revision av rutinen. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

Arbetsgrupp

Tobias Axelsson, överläkare, Verksamhet Medicin barn, Drottning Silvias barnsjukhus, Område 1/SU
Martin Wennerström, överläkare, Verksamhet Medicin barn, Drottning Silvias barnsjukhus, Område 1/SU
Aso Saeed, överläkare, Verksamhet Njurmedicin, Område 5/SU

Källförteckning

La Scola C et al. Management of the congenital solitary kidney: Consensus recommendations of the Italian Society of Pediatric Nephrology. Pediatr Nephrol. 2022 Jun; 37(9): 2185–2207

Cochat P et al. Towards adulthood with a solitary kidney. Pediatr Nephrol. 2019 Nov;34(11):2311-2323

Westland R et al. Clinical Implications of the Solitary Functioning Kidney. Clin J Am Soc Nephrol. 2014 May;9(5):978-86

Groen S et al. Clinical Management of Children with a Congenital Solitary Functioning Kidney: Overview and Recommendations. Eur Urol Open Sci. 2021 Feb; 3;25:11-20

Regional medicinsk riktlinje Västra Götalandsregionen. Kronisk njursjukdom. 2022.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Medicin barn

Innehållsansvar: Mia Dursun, (miadu1), Specialistläkare

Granskad av: Tobias Axelsson, (tobax), Överläkare

Godkänd av: Yvonne Simrén, (yvosi1), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9774-1570060579-539

Version: 9.0

Giltig från: 2024-03-05

Giltig till: 2026-03-05