

NHV [Sällsynta njursjukdomar - Socialstyrelsen](#) innefattar nedanstående tillstånd/bedömningar/åtgärd (260308)

Viss vård vid svåra njursjukdomar hos barn:

Bedömning av svårt njursjuka barn där njurersättningsterapi är nära förestående

All dialysbehandling och ställningstagande till sådan vård: (UTOM livräddande akut dialys - den får alltså initieras på icke-NHV center)

Innefattar all kronisk dialysbehandling av barn och ungdomar som ska initieras och genomföras i samarbete med NHV enhet

Akut njurskada:

Dialysnära eller dialyskrävande akut njurskada

Komplex akut njurskada (utöver prerenal akut njurskada som är reversibel med rehydrering inom 24-48 timmar)

Kronisk njursjukdom och njurtransplantation:

Kronisk njursjukdom CKD 3b oavsett diagnos

Njurtransplantationsutredning

Uppföljning efter njurtransplantation (kan ske alternerande med hemsjukhus men årskontroll på NHV enhet rekommenderas)

Njurbiopsi (kan i vissa fall genomföras på icke-NHV enhet)

Spädbarnsbedömning / njurmissbildningar (congenital anomalies of the kidney and urinary tract (CAKUT)):

Prenatalbedömning av foster med misstänkt njursjukdom/missbildning

CAKUT/bilaterala avvikelser med njurfunktionspåverkan, behov av urologisk insats/njurfunktionsnedsättning 0 -2 år

Uretravalvel

Akut barnnefrologi:

STEC-hemolytiskt uremiskt syndrom (HUS)

Pneumokock-HUS

Post-streptokockglomerulonefrit: behandlingskrävande proteinuri/hypertoni, akut njurskada

Glomerulära sjukdomar:

Nefrotiskt syndrom som kräver kompletterande steroidsparande behandling

IgA nefropati: behandlingskrävande proteinuri/hypertoni/akut njurskada

Kongenitalt nefrotiskt syndrom

Alport syndrom

Tunn basalmembransjukdom

Nail-patella syndrome

Galloway-Mowat syndrome

Metabola njursjukdomar och njurstensjukdom

Cystinos
Primär hyperoxaluri
Tuberös skleros med njurengagemang
Cystinuri
Komplicerad/recidiverande njursten

Hereditära cystiska njursjukdomar (renala ciliopatier):

Autosomt recessiv polycystisk njursjukdom (ARPKD)
Autosomt dominant polycystisk njursjukdom (ADPKD) med hypertoni eller njurfunktionsnedsättning
Nefronoftis
Joubert syndrom med njurengagemang
Bardet-Biedl med njurengagemang

Systemiska vaskuliter med glomerulopati:

Systemisk vaskulit med njurengagemang ex
ANCA-associerad vaskulit (AAV)
anti-GBM associerad vaskulit
IgA vaskulit: behandlingskrävande proteinuri/hypertoni, akut njurskada
SLE med njurengagemang

Tubulära njursjukdomar:

Barter, Gitelmann
Renal tubulär acidosis
Arginin vasopressin resistens (nefrogen diabetes insipidus)
Nefronoftis
Övriga ärftliga tubulära njursjukdomar (inklusive Lowe's syndrom, Dent's disease)
Förvärvade tubulära sjukdomar

Hypertoni:

Stadium 2 hypertoni: blodtryck > 5 mm Hg över 99:e percentilen – (motsvarar i praktiken svår hypertoni med behov av behandling med mer än ett preparat eller debut < 5 års ålder)
Renovaskulär hypertoni

Komplementmedierade njursjukdomar

Atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom (HUS)
C3 glomerulopati
Trombotisk trombocytopen purpura (TTP)
Nokturn paroxysmal hemoglobinuri (NPH)
Övrig trombotisk mikroangiopati (TMA)
Dense deposit disease (DDD)

Andra ovanliga tillstånd (listan är inte fullständig)

Njurvenstrombos med njurfunktionspåverkan

Komplicerat njurtrauma

Wilm's tumör med akut njurskada eller kronisk njursjukdom

Övriga tumörer med njurengagemang

Avancerade behandlingar:

Aferesbehandling

Biologiska läkemedel ex monoklonala antikroppar

Off-label behandling/nya läkemedel?

Vilka? Ex SGLT2/ Finerenon (Kerendia) behandlingar utanför ramen av läkemedelsstudie ska initieras och genomföras i samråd med NHV enhet?

ERKNET diagnoslista rare kidney diseases (länk)

[v.6 Rare Kidney Diseases List with Orphacodes.pdf](#)