



## **SPECIALISTEXAMEN I NJURMEDICIN 2008**

### **RÄTTNINGSMALL**

**På varje fråga finns angivet vad som krävs för att få poäng, och i vissa frågor maxpoäng.**

**Om felaktiga moment finns angivna i svaret kan detta dra ner poängen, vilket dock måste avgöras från fall till fall.**

## MEQ-Fråga 1

26-årig icke rökande byggnadsarbetare med Mb Crohn diagnostiserad sedan 4 år tillbaka.

Behandlas med Pentasa 500 mg 2 x 2, kapsel Entocort 3 mg 1 x 1.

I samband med rutinkontroll hos gastroenterolog uppmärksammas ett högt kreatinin varför patienten skickas till akutmottagningen. Patienten mår bra och har inga fokalsymptom. Han är trött men opåverkad vid inkomsten. BT 130/85.

Kreatinin vid inkomsten 459 mikromol/L. Övrigt lab: Hb 96 g/L, LPK 9,2, CRP 8, SR 47.

Sediment: erythrocyter 0-3, leucocyter 4-10, cylindrar hyalina 0, cylindrar gran 0.

Testremsa: U-glukos 0, U-hemoglobin 9, U-albumin 0.

1. Vilken undersökning beställer Du på akuten för att gå vidare? (1 poäng)

.....  
**Svar 1: Ultraljud första steg för att se om skadan är akut och på vilken nivå den sitter (1p).**

Ultraljud njurar visar:

Båda njurar har väs normal storlek, men delvis smalt parenkym runt 1 cm. Det ses flera indragningar i konturen bilateralt. Gamla parenkymskador? På höger sida ses lite vätska i övre del av njurbäckenet, som dock ej ter sig påtagligt vidgat. Således ingen hydronefros eller uppenbar misstanke om avflödes hinder.

Patienten inlägges på njurmedicinsk vårdavdelning.

2. Vad beställer Du för undersökning för att komma vidare? (1 poäng)

3. Vilka blodprover ordinerar Du före denna undersökning? Uppge tre. (1 poäng)

.....  
**Svar 2: Njurbiopsi för diagnos och för att utvärdera huruvida skadan är behandlingsbar (1 poäng)**

**Svar 3: Preop blödningsprover, APT, INR, blödnings tid, blodgruppering, bastest, Dessa rutinprover varierar säkert i landet, men 3 rätt (1p).**

Nästföljande dag vid den planerade undersökningen är blodtrycket 160/115.

4. Åtgärder? (1 poäng)

.....  
**Svar 4: Blodtrycket bör korrigeras och avvakta ett bättre korrigerat BT (1p).**

Du sätter in blodtryckssänkande medel, t ex ACE-hämmare, kalciumblockerare eller annan antihypertensiv medicin.

Du skjuter upp undersökningen tills trycket förbättrats. Därefter genomföres undersökningen.

5. Vilken diagnos misstänker Du att biopsin kommer att visa? (1 poäng)

.....  
**Svar 5: Interstitiell nefrit (1p).**

Biopsisvaret visar följande:

PAD: Interstitiell nefrit med grava kroniska förändringar.

6a. Vilka histopatologiska fynd är förenliga med denna diagnos? Hur ser preparatet ut vid ljusmikroskopi respektive immunofluorescensmärkning? (1 poäng)

6b. Vad är genesen till patientens nefrit? (1 poäng)

7. Du vill gärna försöka bevara patientens njurfunktion så vad bestämmer Du Dig för att sätta in för behandling? (1 poäng)

.....

**Svar 6A: Beskrivning av inflammatoriska celler i interstitiet, som både kan vara fläckvist och diffust, oftast T-celler, monocyter/makrofager, ev plasmaceller, eosinofila, ofta ödem som påverkar tubuli (0,5p).**

**Immunfluorescens negativ oftast (0,5p).**

**Svar 6B: Sannolikt Pentasa, finns beskrivet i FASS. Mekanismen är inte känd, men kan ha allergiskt ursprung. Eventuell biverkning kan bero på den inflammatoriska sjukdomen i sig (1p).**

**Svar 7: Primärt utsätta patientens medicin Pentasa. Viktigt! Icke kontrollerade studier finns med steroidbehandling, där patienterna ej svarat på endast på endast utsättande av agens och vissa studier har visat att patienter med steroidterapi svarat snabbare. Om man svarar att föga bevis finns för steroider får det också vara ett rätt svar! (1p).**

De sammantagna fynden uppfattas förenliga med de av kronisk interstitiell nefrit. Fynden kan överensstämma med en läkemedelsbiverkan, i första hand misstänks patientens behandling med Mesalazin som utsättes om Du inte redan gjort detta.

Den sannolika orsaken är Pentasa (Mezalin) där mekanismen är okänd, men kan ha ett allergiskt ursprung. Reaktionen kan vara led i den inflammatoriska sjukdomen. Du sätter in Prednisolon 40 mg i långsamt sjunkande dos.

**8. Hur ser behandlingstid och nedtrappningsschema ut? (1 poäng)**

.....  
**Svar 8: Dos Prednisolon upp till max 40-60 mg i sjunkande dos i 3 till 6 månader beroende på hur snabbt kreatininet går ner. Mycket varierande i litteraturen, dos och behandlingstid kan diskuteras! (1p).**

Kreatininvärdet sjunker mycket långsamt under långsam nedtrappning av Prednisolon under 3-6 månader.

Vid återbesöket 1,5 månad senare är kreatinin 314 mikromol/L, GFR uppmäts till 25 ml/min. Behandlingen utsättes efter 6 månader och patientens kreatinin är då 214 mikromol/L och Hb 122 g/L.

1½ år senare inkommer patienten akut i samband med en ÖLI, kreatinin 450 mikromol/L, U-albumin 1900 mg, sediment: erythrocyter 0-3, leucocyter 4-10, cylindrar hyalina 0, cylindrar gran 0, CRP 6.

**9. Vad gör Du utredningsmässigt? (1 poäng)**

**10. Vad sätter Du in för behandling efter din/dina undersökningar? (1 poäng)**

.....  
**Fråga 9: Nytt ultraljud och avvaktar sannolikt med biopsi. Vissa skulle säkert göra biopsi, ej heller fel! (1p).**

**Fråga 10: ACE eller ARB eller båda (1p). Vissa ger en sort, andra två, båda alternativ rätt.**

Patienten erhöll i detta fall även ånyo Prednisolon, men denna behandling kan diskuteras och det är inte fel att låta bli detta.

1,5 år senare utreds patienten för transplantation.

## MEQ-Fråga 2

1. Du arbetar som underläkare på njurmedicin. Till Din mottagning kommer en 75-årig man på remiss pga njursvikt. Han är tidigare op ulcus -59, cholecystektomerad -68. Debut av hypertoni -91 och därefter försämrad njurfunktion. Fick även pacemaker -02 pga bradykardittens enligt pat. Kontrollerad på vårdcentralen och remitteras nu pga försämrade värden. Har nu kreatinin 776, urea 28.3, kalium 5.1, natrium 140, calcium 2.3, fosfat 1.4, Hb 94 g/l. Ultraljud njurar har visat små njurar utan tecken på hydronefros. Pat mår bra även om han är lite tröttare sista tiden. Hållit sin vikt på 85 kg. Blodtryk 145/80.

Läkemedel: Tabl Furix Retard 60 mg 5+5+0, Inj NeoRecormon 6000 enheter subkutant x 1/vecka (måndagar), börjat med detta för 1 vecka sedan. Tabl Oralovite 1 x 1

Tabl Enalapril 20 mg 1 x 1, T Kalcitena 250 mg 1 x 1, Tabl Trombyl 160 mg 1 x 1, Tabl Norvasc 10 mg 1x1

Tabl Lipitor 10 mg 1 x 1, Tabl Seloken ZOC 200 mg 1 x 1.

Vad gör Du? (1 poäng)

.....  
**Du börjar utredning inför dialys och ger dialysininformation. (1 poäng)**

2. Pat får dialysininformation antingen av Dig eller av njursviktssjuksköterska. Efter att tillsammans med hustrun funderat på detta har han bestämt sig för PD och pat läggs in för PD-kateteroperation. Pat mår nu sämre och har tappat matlusten. Är tröttare trots att Hb stigit till 110 g/l. Får en PD-kateter inlagd av Er vana operatör. Prover vid intagning visade kreatinin 897 och urea 34.2. Vad gör Du? (1 poäng)

.....  
**Svar: Du startar PD med APD (1 poäng)**

3. Ange lämplig dialysordination för akutstart i APD (5 poäng):

.....  
**Svar: Lämpligt är att börja med mindre fyllnadsvolym på en nyopererad patient: 1000-1500 ml (1 poäng)**

**Inga tecken på övervätskning i frågan varför man bör börja med svag lösning (1 poäng)**  
**För att undvika problem med dålig tömning är det bäst att köra med tidaldialys (1 poäng)**

**För att ge hyggligt clearance bör totalvolymen vara 10-20 liter (1 poäng) och behandlingstiden vara minst 10 timmar (1 poäng).**

4. Ytterligare en parameter behöver ordinerar vid tidaldialys (1 poäng):

.....  
**Svar: UF (1 poäng) behöver ordinerar för att inte volymen skall bli fel på slutet vid tidaldialys. I detta fall får man gissa och ordinerar oftast total UF till 0 ml. Dessutom behöver % tidalvolym ordinerar (0,5 poäng) och ev mellantömningar (0,5 poäng), max 1 poäng.**

5. Patienten tränas sedan för CAPD 2 L x 4 och det fungerar bra. Kreatinin ligger på ca 600 och urea kring 20 och Hb 125 g/l, vikt 86 kg, blodtryck 145/75. Patienten använder tre mellanstarka och en svag påse per dygn.

Du träffar honom ett år senare på PD-mottagningen. Han tycker att han fått tillbaka sitt illamående, är tröttare och inte mår lika bra längre. Det har såsat lite på kompressen kring kateteringången men det ser helt oretat och fint ut utan rodnad. Påsarna har varit helt klara. Senaste prover visar Hb 92 g/l. Urea 28,2, kreatinin 850, natrium 142, kalium 4,2, calcium 2,4, fosfat 1,1, t-kolsyra 26. Blodtryck 165/95, vikt 89 kg.

Vilken/vilka orsaker misstänker Du och vad blir Dina diagnostiska och terapeutiska åtgärder? (7 poäng)

.....  
**Svar. Diagnostik:** Patienten har stigit i sina värden och verkar ha sämre dialyseffekt, troligen beroende på att han tappat sin restfunktion. För att kontrollera detta kan man mäta restfunktionen genom urinsamling (1 poäng, restfunktionen måste nämnas) vilket bla ingår i Kt/V eller PDC-mätning. Blodtryck och vikt har stigit och han är mer andfådd tydande på övervätskning och klinisk undersökning och ev lungröntgen kan vara av värde (1 poäng för diagnosförslag + någon av dessa åtgärder). Hb har sjunkit påtagligt och pat står på trombyl. Kontroll av f-Hb bör göras (1 poäng) som start i utredning av detta.. Det finns sekretion kring kateteringången och odling skall tas (1 poäng).

**Terapi:** Lämpliga åtgärder är att öka påsvolymen till 2,5 liter x4 och att byta till ett byte med Icodextrinlösning (Extraneal) för att förbättra UF, alternativt att gå över till APD (2 poäng, ett för åtgärd angående UF ett för ökad dialysdos, båda bör nämnas för full poäng). Ökad epo-dos och ev järnsubstitution bör ges, men ger ej poäng denna gång. Antibiotikabehandling skall sättas in pga kateteringångsinfektionen (avvakta inte odlings svar) tex Heracillin 500 mg 2x3 (1 poäng).

6. Du får efter tre dagar svar på odlingen. Växt av *pseudomonas aeruginosa*, med följande resistensmönster: Piperazilin S; Ceftazidim S, Imipinem S, Merpenem S, Gentamycin R, Ciprofloxacin S.

Vad blir din åtgärd (1 poäng)?

.....  
**Svar:** Du lägger in patienten för iv antibiotikaterapi (0,5 poäng) och byte av katetern (0,5 poäng) eftersom infektionen inte kommer att läka om inte katetern avlägsnas. OBS att ciprofloxacin i monoterapi leder till snabb resistensutveckling och bör undvikas.

## MEQ-Fråga 3

Du är njurmedinjour. Du får följande konsultremiss.

Frågeställning: Nefrotiskt syndrom?

61-årig tidigare frisk kvinna inkommer pga benödem. Gått upp 8kg i vikt de senaste månaderna. Svullen i ansiktet på morgnarna, i benen på kvällarna. I övrigt inga subjektiva symtom.

Status: Pittingödem upp mot halva låren. Svårbedömt om ascites. Ngt svullen på ögonlocken. Cor pulm ua. BT 130/80. Lab: Hb 140 g/L, p-alb 18 g/L, p-krea 60 $\mu$ mol/L, p-Ca 1,78 mmol/L. Du träffar pat. Instämmer i ovanstående fynd. Kan Du svara på remissen eller behöver ngt ytterligare i provväg? Kommentera också det låga kalkvärdet.

- 1) Ett ytterligare prov före diagnos? (1 poäng)
- 2) Förklaring till det låga Ca-värdet? (1 poäng)

.....  
**Diagnosen nefrotiskt syndrom kräver massiv proteinuri >3,5g/24t. Du bör ordna ngn form av kvantifiering av proteinurin (1 poäng). Det finns andra tillstånd som går med låga värden på plasmaalbumin, men dessa saknar kraftig proteinuri. Kalkvärdet beror på hypoalbuminuri (1 poäng)**

Du beställer 24t urinalbumin eller alb/krea kvot i urinen (snabbare metod).

24t u-alb är 7500mg/24t eller 5100 $\mu$ g/min beroende hur Ditt lab svarar

( $\mu$ g/min x 1,44 = mg/24t). Alb-krea/kvot är 800 mg/mmol.

- 3) Har patienten nefrotiskt syndrom? (1 poäng)
- 4) Vilken medicinering kan Du börja med genast för att förebygga komplikationer? (2 poäng)

.....  
**Ja, patienten har nefrotiskt syndrom (1 poäng). Förutom kraftig proteinuri, hypoalbuminemi samt ödem brukar dessa patienter ha höga blodfetter. Man bör snarast inleda behandling med antikoagulantia (1 poäng) pga risken för tromboemboliska komplikationer. Även symptomatisk behandlig mot ödemen med diuretika (1 poäng).**

5) Vilka ytterligare prover (för utredningen) vill Du ha innan Du börjar förbereda för njurbiopsi (2 poäng)?

.....  
**Autoantikroppar är negativa (0,5 poäng). Sediment (0,5 poäng):** Inga röda eller cylindrar i urinen.

**P-elfores (0,5 poäng):** P-globulinerna är låga. Misstänkt M-komponent bestående fria lätta kedjor typ lambda.

**Urinelforesen (0,5 poäng)** visar glomerulär proteinuri av måttligt selektiv typ. Kappakedjor 100mg/L (<10), Lambdakedjor 250mg/L (<10), Alfa1-microglobulin 70Mg/L (<12).

Normalvärden inom parentes.

6) vilka två diagnoser är tänkbara som fynd vid njurbiopsi? (2 poäng)

.....  
 Njurbiopsi visar inlagring av amyloid. Detta genom Kongofärgning. Vid IFL-färgning mot lätta kedjor är reaktionen positiv för lambdakedjor. **Således AL-amyloidosis (1 poäng).** Vid AL-amyloidosis är lambda vanligare än kappa i motsats till olika "myelomnjurar".

**Andra möjligheten hade varit ngn typ av myelomnjure (1 poäng).** Om den monoklonala komponenten deponeras utan fibrillär struktur kallas det "light chain disease". Då är amyloidfärgningen negativ. Monoklonala lätta kedjor kan också fällas ut i tubuli. Vanlig orsak till "myelomnjure".

Kontakt med hematolog, som oftast sköter behandlingen vad avser M-komponenten. Olika typer av steroider och cytostatika. Den ultimata behandlingen är benmärgstransplantation om pat är i skick för detta.

7) Om vi stället fått svaret på urinproteiner enl följande. U-albumin som förut. Kappa-kedjor 70mg/L, Lambdakedjor 40mg/L, Alfa1-microglobulin 100mg/L. Ingen monoklonalitet. Vad hade detta tytt på? (1 poäng)

**Svar: Förutom glomerulär proteinuri tyder detta på tubulär proteinuri (1 poäng) tydande på tubulusskada alternativt ett "overflow" då man överskrider tubulis förmåga att återresorbera småmolekylära proteiner. Vid dessa tillstånd bör Kappa vara större än lambda och ej vara monoklonalt.**

**MEQ-Fråga 4 - Njurtransplantation**

sid 1

Som vikarierande underläkare på njurmottagningen träffar du Per Persson. Han är 50 år, arbetar heltid som lärare, är gift och har två barn, 10 och 14 år gamla. Röker ej.

Han har polycystisk njursjukdom (PCK), precis som far och farfar hade, och blev uremisk för 8 år sedan. Efter 2 år i PD-behandling, blev han nekronjuretransplanterad. Efterförloppet glatt och okomplicerat. Patienten är immunsupprimerad med Sandimmun Neoral, Prednisolon och CellCept.

GFR, mätt med iohexolclearance, vid 1 år 55 ml/min, vid 2 år 50 ml/min, vid 5 år 52 ml/min och samtidigt serum kreatinin 145 µmol/l. Blodtrycket välkontrollerat med Seloken 100 mg x 1

Pat har tagit prover inför 6 års kontroll. Serum kreatininär då 170 µmol/l och GFR 35 ml/min. Senaste Cya konc 100 ng/ml, 12 tim efter intag av sista tablet. Btr 140/85. Hb är oförändrat 140 g/l, kalium 4.3 mol/l, urea 18 mmol/l, st bic 22. Pat kommer nu för läkarsamtal.

Patientens njurfunktion är helt klart sämre än tidigare. Hur skall du hantera/ta itu med detta?

1. Vilket ytterligare prov vill du ta? (1 poäng)
2. Vilken undersökning beställer du? (1 poäng)

.....  
**Du kompletterar med en urinsticka (1 poäng).** Den visar Alb +++, erythrocyter 0, glukos 0, ketoner 0. Med anledning av albuminurin beställer du TU-protein (eller TU-Albumin), som visar sig vara 2.8 g/24 t (2.0 g/24 t).

**Du remitterar patienten till ultraljud transplantatnjure (1 poäng).** Man finner där inga hållpunkter för avflödeshinder, dvs inget lymfocele, ingen hydronefros, ingen residualurin. Hela njuren är cirkulerad. RI (resistivt index) är normalt.

3. Vilken undersökning beställer du nu? (1 poäng)

.....  
**Du remitterar nu patienten till biopsi av njurtransplantatet (1 poäng).** Efter några dagar förligger svar:

“Fibros interstitiellt och tubulär atrofi motsvarande kronisk allograftnefropati (KAN), grad I-II. Svår arteriolohyalinos. CNI-toxicitet? Ingen glomerulopati. Inga misstankar på virusinfektion. Inga hållpunkter för akut rejektion”

Hur gå vidare?

4. Vill du ändra den immunsuppressiva behandlingen? (Kom ihåg att du bara är vikarierande underläkare) (1 poäng)
5. Vill du ändra någonting i övrig behandling? (1 poäng)

.....  
**Du inleder behandling med ACE-hämmare eller AII-blockerare med tanke på patientens proteinuri. (1 poäng)**

**Du inser att patientens försämrade njurfunktion åtminstone delvis beror på cyklosporin. Du rådgör med en äldre kollega ang ändring av immunsuppressionen. (1 poäng)**

Pat står nu på C Sandimmun Neoral 150 mg x 2 (senaste konc 140), T Prednisolon 5 mg x 1 och T CellCept 500 mg x 2

Vad föreslår du? (5 poäng)

- a. utsättning av Sandimmun, fortsatt behandling med Prednisolon och CellCept i oförändrad dos
- b. utsättning av Sandimmun, fortsatt behandling med Prednisolon och CellCept, dosen ökad till 750 mg x 2
- c. sänkning av Sandimmun Neoral, med sikte på konc 50-70 ng/l, oförändrat steroider och MMF
- d. byte cyklosporin till takrolimus?
- e. byte cyklosporin mot sirolimus/everolimus?



6. Motivera och diskutera varför du anser de olika förslagen bra, mindre bra olämpliga.

7. Patienten vill diskutera en annan sak också. Han vet att den polycystiska njursjukdomen är ärftlig. Kan man kontrollera om barnen (som var 10 resp 14 år gamla) har sjukdomen? (1 poäng)

**Svar 6. Principen här måste vara att patienten skall ha oförändrad (dvs oförändrad mängd) immunsuppression men med mindre nefrotoxicitet (1 poäng).**

- a. Detta förslag innebär påtagligt mycket mindre immunsuppression med risk förlångsam utveckling av kronisk rejektion (1 poäng)
- b. Detta förslag är fullt tänkbart (1 poäng)
- c. Detta förslag är fullt tänkbart men innebär en viss minskning av immunsuppressionen, något som dock kan vara motiverat med tanke på att det gått 6 år och att njurfunktionen är sänkt. (1 poäng)
- d. Detta innebär byte från en CNI till en annan. Takrolimus är också nefrotoxiskt, vissa studier talar för att det skulle vara mindre nefrotoxiskt än cyklosporin, andra hävdar att den nefrotoxiska effekten är lika stor. (1 poäng)
- e. Eftersom patienten har uttalad proteinuri är sirolimus/everolimus olämpligt. (1 poäng) OBS Max  
5 poäng

7. PCK är en dominant autosomalt ärftlig sjukdom. Detta innebär att den person som har anlaget för sjukdomen, också kommer att utveckla den någon gång under livet. Barn har oftast inga tecken på njursjukdom. Diagnosen ställs efter undersökning med ultraljud, CT eller MR angiografi som då visar förstörade cystiska njurar. Sådana undersökningarna är dock inte konklusiva före 20 års ålder. Genetiska diagnostiska tester finns ännu ej. Således går det inte att göra i detta fall (1 poäng)

## MEQ-Fråga 5

1. En 55-årig kvinna, sjuksköterska, kommer på remiss från sin öronläkare till njurmottagningen p.g.a. att urinstickan visat ++ för blod. Patienten har under det senaste 1-2 åren haft upprepade episoder med nästäppa och otit. Trots upprepade antibiotikakurer har hon aldrig blivit helt besvärsfri. Under den senaste månaden har hörseln på höger öra blivit sämre. Patienten mår relativt bra, känner sig ofta trött men arbetar heltid, har ingen feber, inget illamående, ingen led- eller muskelvärk, ej heller någon dysuri, pollakissuri eller trängning till miktion. Det finns inte någon hereditet för njursjukdom, och hon tar för närvarande inte några läkemedel. Den senaste antibiotikakuren, erythromycin, avslutades för en månad sedan. Rutinlaborationer som har tagits inför besöket visade; CRP 10 mg/L, B-Hb 119 g/L, B-LPK  $10 \times 10^9/L$ , B-TPK  $425 \times 10^9/L$ , S-albumin 34 g/L, S-kreatinin 75  $\mu\text{mol/L}$ , B-glukos 4.0 mmol/L. Urinsticka visar ++ blod, 0 protein, 0 bakterier. Du finner inget anmärkningsvärt då du auskulterar cor, pulm, palperar buken, inspekterar hudkostymen. BT 115/75 mmHg

A. Vilken diagnos misstänker du med anledning av anamnes och fynd? (2p)  
 B. Vilka två prov ordinerar du omgående? (2p)

**Rättningsmall (fråga 1): Här måste alla blivande njurspecialister kunna känna igen en för WG typisk sjukhistoria (2 poäng). Rätt svar på delfråga B är MPO-ANCA och PR3-ANCA (2 poäng). Eftersom vissa kan uppfatta ANCA som ett prov bör man också ge 2p för ANCA i kombination med annat relevant prov (tex anti-GBM, komplement, sediment, iohexolclearance etc).**

Du misstänker att patienten kan ha Wegener's granulomatos, d.v.s. en småkärlsvaskulit engagerande över luftvägar samt njurar. Urinsedimentundersökning avslöjade cirka 15 erythrocyter/synfält – de flesta dysmorfa, samt cirka 10 korniga cylindrar i preparatet. PR3-ANCA är positiv i hög nivå 150 enheter. MPO-ANCA negativ, liksom AntiGBM, ANA, komplementfaktorer inom normalt referensområde.

Du överväger nu att göra en njurbiopsi.

- A. Vad förväntar du dig för histologisk bild i ljusmikroskopi av njurbiopsi från denna patient? (2p)  
 B. Vad tror du att immunfluorescensundersökningen av njurbiopsin visar? (1p)

**Rättningsmall (fråga 2): A. Man kan förvänta sig att se några av följande förändringar: Fokal proliferation, fokal segmentell nekros, crescent. Det viktiga är fokaltitet. (2p)Man kan i sådana här fall även ha helt normal histologisk bild. Dels pga av att processen är fokal, dels pga av att den lindriga hematurin kan vara av annan genes (tex tunna membraner). B. Sparsamma fynd eller inga fynd. (1p)**

Njurbiopsin visade en fokal segmentell nekrotiserande glomerulonefrit; av 20 glomeruli uppvisade 5 en sådan bild, och i en glomerulus sågs extracapillär proliferation=crescent. IF visade i princip ingen positiv fluorescens, således en pauci-immun glomerulonefrit. Några granulom kunde dock inte ses i interstitiet.

Omkontroll av serum kreatinin visade oförändrat värde, iohexolclearance visade ett värde på 80 ml/min. Övriga rutinlaborationer är som vid första tillfället.

A. Hur skulle du vilja behandla patienten? – d.v.s. vilket / vilka läkemedel skulle du ordinera till denna patient? (3p)

**FÖRSLAG: Rättningsmall (fråga 3): 2 poäng för Sendoxanpulsar, det är kanske minst lika bra med Methotrexate 15-25 mg i veckan (po eller sc) + Prednisolon varför det också ger 2p. Likaså kan man behandlas med Senodoxan per os 2 mg/kg, fast det ger bara 1,5 poäng eftersom det är onödigt giftigt och förenat med mer biverkningar. MMF**

**eller Mabthera tycker jag inte man kan ge rätt i med dagens kunskapsläge. Minst två av profylaxmedicinerna behövs för ytterligare 1p.**

Patienten erhöll Sendoxan iv 15mg/kg iv i pulsar cirka var 3:e vecka, samt prednisolon 1 mg/kg per os. Dessutom gavs mycostatin 1ml x 4 för att förhindra candida, T Omeprazol 20 mg x1 som ulcusprofylax, Kalk-D-vitamin, samt T Bactrim 1x1 tre dagar i veckan som pneumocystis carinii profylax.

Efter tre månader har patienten blivit klart förbättrad; symtomen från övre luftvägar har nästan försvunnit, och i urinen ses nu endast enstaka erythrocyt (dysmorf), men inga korniga cylindrar. Njurfunktion, jämte övriga laboratorieprover är utan anmärkning.

Patienten kommer nu till ett planerat återbesök, det är idag 6 månader sedan Sendoxan insattes.

A. Hur lyder din fortsatta ordination? (1p)

**Rättningsmall (fråga 4): Byte av Sendoxan till underhållsbehandling i första hand Azatioprin; MF eller Methotrexat kan knappast sägas vara fel heller.**

## MEQ-Fråga 6

1. Du blir i egenskap av njurmedicinare på ett centrallasarett uppringd av en distriktsläkare angående 21-årig man. Mannen hade sökt på vårdcentralen för en vecka sedan på grund av huvudvärk. Han hade tidigare varit frisk. Vid besöket noterades ett blodtryck i överkant 160/95 vilket föranledde provtagning som visade Hb 137 g/l, faste blodglukos 5,1 mmol/l, Na 138 mmol/l, K 4,2 mmol/l, s-kreatinin 145 µmol/l. Urinsticka visade 3+ för blod och 3+ för albumin, men inget utslag för glukos och leukocyter. Distriktsläkaren undrar över fortsatt handläggning, vad föreslår du? (4p)

**Rättningsmall (fråga 1): Patienten i fråga skulle kunna ha en allvarlig glomerulonefrit även om inga riktigt dramatiska omständigheter framkommit. Handläggningstiden till nästa kreatininbestämning bör därför inte överstiga 3-5 dagar (1p). Övriga prover som var och en bör ge 1p är kvantifiering av urin-albumin (helst index), serumalbumin, CRP, Calcium, ANA, ANCA, Anti-GBM (max 3 p tillsammans). Ultraljudsundersökning är definitivt inte fel att beställa, men det är fel att passivt vänta på svar på en elektiv undersökning utan andra åtgärder.**

Ni överenskommer om en halvvakut tid på er mottagning som kommer tillstånd två dagar efter samtalet. Inför besöket har du ordnat med utvidgad provtagning. Denna visar: Kreatinin nu 143, Urin albumin/kreatinin-index 57 g/mol, serum albumin 39 g/l. CRP 2,1 mg/l, Ca 2,3, fosfat 1,28, vita 5,5, trombocyter 222, urat 378, leverstatus ua. ANA, ANCA och anti-GBM, negativt, komplementprover ännu ej svar. Vid kroppsundersökning framkommer inget nytt. Blodtryck nu 158/92. Sediment visar rikligt med röda blodkroppar och en hel del korniga cylindrar. Vid besöket noterar du dock att han verkar höra dåligt, främst på höger öra. Trumhinna och hörselgång ser normala ut. Vad får detta dig att misstänka och respektive att göra redan nu vid besöket? (2p)

**Rättningsmall (fråga 2): Ett poäng för vardera hereditetsanamnes och Alport**

Du misstänker Alports syndrom och tar upp en utförlig släktanamnes. Det visar sig att en morbror är njurtransplanterad och att en äldre kusin går i dialys sedan 25 års ålder. Vad gör du vidare för att fastställa diagnosen? (3p)

**Rättningsmall (rättningsmall fråga 3): 1p för någon form av morfologisk undersökning av njurarna, 1p för njurbiopsi, 1p för audiogram (eller öronkonsult), 1p för ögonkonsult (max 3p). Klinisk genetisk undersökning finns mig veterligen inte i rutindiagnostiken varför detta inte bör ge poäng. Beställning av släktingarnas journaler kan också ge poäng.**

Du påbörjar behandling med ACE-hämmare, ordnar med en ultraljudsundersökning av njurarna, en njurbiopsi, GFR bestämning, en öronkonsult med audiogram och en ögonkonsult.

Ultraljud visade väsentligen normalstora njurar med normal morfologi, men med lite klen barkskikt. GFR visar sig vara 52 ml/min/1.73m<sup>2</sup>. Sedan blodtrycket stabiliserats utförs en njurbiopsi. Vad kan man förvänta sig att hitta och misstanken är korrekt? (1p)

**Rättningsmall (fråga 4) : Det viktigaste är att ST-läkaren kan föra ett resonemang om skadan med adekvata termer. LM fynden är okarakteristiska, medan EM oftast ger diagnosen. Vid vanlig IF är fynden ofta sparsamma, men med dessa specifika antisera kan diagnosen ofta säkras (sensitiviteten i denna**

**undersökning är dock fullständig). Kraven för poäng tycker jag kan sättas ganska lågt.**

I ljusmikroskopi sågs i detta fall sklerosering av 9 av 16 glomeruli, i icke sklerotiska glomeruli sågs något uppdrivna mesangier som var lätt cellökade. Vid elektronmikroskopi sågs oregelbundna och uppsplittrade basalmembran. Vid vanlig direkt immunfluorescens med standard antisera sågs ingen specifik immunreaktivitet. Med hjälp av specifika antikroppar riktade mot  $\alpha 3$  och  $\alpha 5$  kedjorna av typ IV kollagen kan dessa molekyler normalt påvisas i det glomerulära basalmembranet. I detta fall kunde molekylerna inte påvisas, vilket bekräftar diagnosen.

Patientens föräldrar är skilda. På pappans sida har han en yngre halvbror (Adam). På mammans sida har han en halvbror (Bertil) och en halvsyster (Cecilia). Ange risken i procent för A, B respektive C att vara dels anlagsbärare för sjukdomen, dels utveckla uremi om de bär på anlaget (4p).

**Rättningsmall (fråga 5) : 1p för varje rätt svar dock max 4p**

**Adam – 0% risk för anlaget**

**Bertil \_ 50% risk för anlaget + >90% livstidsrisk för uremi hos män**

**Cecilia 50% risk för anlaget + 10-25% livstidsrisk för uremi hos kvinnor**

## MEQ-Fråga 7

Del 1: Du kallas som njurkonsult till IVA där man för 1 timme sedan fått in Staffan, en 38-årig medvetlös man. Han är såvitt man vet tidigare frisk även om medföljande sambo vid telefonsamtal svävat på målet och sagt att "det var nåt tillfälligt skit med levern när vi träffades på torken för 2 år sedan". Nu hittades Staffan av sambon liggande medvetlös på golvet. "Han har nog inte legat så länge, ett dygn kanske" säger sambon. "Men han ligger ju ofta i något hörn och sover"

På akuten reagerar patienten mycket svagt på kraftig smärtstimulering. Dålig pupillreaktion på ljus. Ovårdad klädsel. Blodtryck 80/50. Temp 36,1. Blodgas visar grav acidosis med pH 6,98. Kreatinin 790 och K 7,9. Standardbikarbonat 8. Andning av Kussmaultyp. Blåaktig missfärgning lateralt höger arm, höft och ben. Ödematös i samma område. Pat är sedan inkomst anurisk.

Den rutinerade IVA-läkaren vet egentligen vad som bör göras nu men vill testa dig som ny doktor lite grann och ber dig lägga upp en plan för vården.

Nämn minst två möjliga och i detta fall sannolika orsaker till njursvikten och patientens tillstånd. (2 poäng)

.....  
**Del 2: Du misstänker rhabdomyolys (1 poäng) och eller intoxication (1 poäng). Sepsis är förstås också en möjlig diagnos (1 poäng). Max 2 poäng**

S-myoglobin är 34000. Vilken är mekanismen för myoglobin som orsak till njursvikt? Vilken behandling skall man ge för att förebygga ytterligare myoglobinskada? (2 poäng)

.....  
**Del 3: Om urinen är sur ökar myoglobinet benägenhet att bilda obstruerande cylindrar i tubuli (1 poäng). Myoglobin orsakar också intrarenal vasokonstriktion. Du börjar nu korrigera acidosen med natriumbikarbonat (1 poäng).**

Samtidigt som du pratar med patientens sambo får patienten ett grand mal-anfall som IVA-kollegan häver med Stesolid iv sammanlagt 15 mg. Sambon berättar att de igår "groggat med sprit ur dunken de köpte till rena reapriset på stan av Stekar-Janne".

Du vill nu komplettera provtagningen och utredningen. Vad ordinerar du för undersökningar och prover? Vilket tillstånd måste absolut uteslutas? (4 poäng)

.....  
**Del 4: Du beställer nu intoxprover inklusive metanol (intoxikation med metanol måste skyndsamt diagnostiseras ) och etylenglykol samt kompletta "njurprover", leverstatus, blodstatus, DIC-prover och CRP . Urinsticka och sediment om patienten producerar någon urin. Rundodling. Ultraljud njurar. Poäng: Metanol (1 poäng), etylenglykol (1 poäng), övriga rimliga prover enligt ovan 0.5 poäng per grupp. Max fyra poäng.**

När du berättar om din plan är förstås allt detta redan gjort och IVA-läkaren undrar om du inte har något nytt att komma med.

Du väntar nu ivrigt på labsvar men blir efter en stund informerad om att metanol inte analyseras på sjukhuset utan att provet i så fall måste köras med taxi till det stora sjukhuset 6 mil bort. "Men detta kan väl ändå inte vara nödvändigt säger personalen på lab. "Vi skickar väl med ordinarie transport imorgon bitti?" Du informerar vänligt men bestämt att provet måste skickas akut. Dessvärre inser du att det kommer att ta minst 2-3 timmar innan du hinner få ett svar. Patienten krampar nu på nytt och det är allt svårare att häva kramperna. Trots natriumbikarbonat är patienten fortfarande gravt acidotisk.

Vad gör du nu? (2 poäng)

.....

**Del 5: Du ordinerar nu start av hemodialys (1 poäng) samt att man ger fomepizole eller etanol iv (1 poäng). Man kan också överväga om polisen/allmänheten bör informeras om risk för metanol ”på stan”.**

Fomepizole var något nytt även för den rutinerade IVA-läkaren (!). Hur verkar detta preparat? Hur verkar etanol iv? Hur är metanol toxiskt? (2 poäng)

.....  
**Svar: Metanol metaboliseras av alkoholdehydrogenas till formaldehyd och sedan vidare till myrsyra. Det är metaboliterna som är toxiska (1 poäng). Både etanol och fomepizole har högre affinitet till alkoholdehydrogenas och blockerar/fördröjer således nedbrytningen av metanol så att detta kan dialyseras bort (1 poäng).**

Din diagnos verifieras senare via lab. Tack vare dina kunskaper från förra årets specialisttentamen förbättras patienten successivt men långsamt. Dialysen pågår sammanlagt 36 timmar. Staffan får kvarstående nedsatt syn samt en fortsatt lätt nedsatt njurfunktion. Sambon visar sig också ha fått i sig metanol men i mindre mängd. Tack vare snabb dialysstart klarar hon sig helt utan men. ”Stekar-Janne” vårdas idag på behandlingshem och rättegång skall snart inledas. Självt blev du snabbt efter specialisttentan förordnad som överläkare. Det kan ha sina fördelar att det är ont om nefrologer ibland...

## MEQ-Fråga 8

Du sitter som nybliven specialist i njurmedicin på din mottagning för att på ett nybesök träffa Britta, en 56-årig kvinna inremitterad av sin husläkare. Britta sökte på VC för huvudvärk och utredningen hos husläkaren visade förutom hypertoni, även njursvikt med krea 287  $\mu\text{mol/L}$ , K 5,4  $\text{mmol/L}$ , Na 146  $\text{mmol/L}$ . Inga cylindrar fanns i urinsedimentet men u-status visade alb 1, ery 2, leuk 0, nitrit neg. Husläkaren hade kompletterat med ultraljud njurar som visade små njurar utan avflödes hinder.

1. Vilka kompletterande prover har du ordinerat inför återbesöket? (4 poäng)

.....  
**Du kompletterar med Krea 315  $\text{mmol/L}$ , urea 24  $\text{mmol/L}$ , Hb 107  $\text{g/L}$ , Ca 2,14  $\text{mmol/L}$ , P 1,8  $\text{mmol/L}$ , totalsockersyra 18  $\text{mmol/L}$ , CRP 4  $\text{mg/L}$ , PTH 246  $\text{ng/ml}$  (1 poäng för huvudedelen av dessa prover), kreatininclearance 23  $\text{ml/min}$  och dU-Alb 700  $\text{mg/dygn}$  (1 poäng för kvantifiering av albuminuri, dygnsmängd eller alb/krea-kvot). Plasma och urinelfores är utan M-komponent och det sistnämnda visar lätt glomerulär proteinuri (1 poäng). Faste b-gluk och HbA1c är normala. Ferritin 135  $\text{mmol/L}$ , retikulocyter 24, B12 och folat ua, EVF 0,49. F-Hb x 3 neg. Ingen av de testade auto-antikroppstesterna (ANCA, ANA, a-GBM) är positiv (1 poäng för auto-antikroppar).**

2. Du vill gradera Brittans nyupptäckta njursvikt enligt K/DOQI riktlinjer med utgångspunkt från GFR nivå. Lista upp olika CKD stadier och relatera till Brittans njursvikt. (2 poäng)

.....  
**CKD klasserna är CKD 1  $\geq 90 \text{ ml/min}$ , CKD 2 60-89  $\text{ml/min}$ , CKD 3 30-59  $\text{ml/min}$ , CKD 4 15-29  $\text{ml/min}$  och CKD 5  $< 15 \text{ml/min}$ . (För 1 poäng krävs alla rätt). Med hänsyn till ultraljudsfynd och anemi är Brittans njursvikt mest sannolikt kronisk njursvikt CDK 4. (1 poäng)**

3. Njurbiopsi är inte aktuellt pga små njurar varmed mera exakt diagnostik är inte möjlig. Hur resonerar du om orsaken till Brittans njursvikt? (1 poäng)

.....  
**Som en klok nybliven specialist bedömer du sannolikheten som låg för en autoimmun sjukdom i avsaknad av sådana symptom, negativa autoantikroppar och normalt CRP. Myelom och diabetes är inte sannolika pga normala proteinfraktioner och HbA1c. Albuminurin kan tala för en underliggande kronisk glomerulonefrit eller vara en markör för kardiovaskulärt ökad risk. Ett sannolikt alternativ är ischemisk nefropati som vi ofta lite slarvigt kallar nefroskleros (1 poäng).**

Du förklarar till Britta din resonemang. Hon berättar för dig med viss grad av ansiktsrodnad att hon för flera år sedan ordinerar läkemedel för högt blodtryck som hon aldrig hämtade ut från apoteket eftersom hon inte kände sig sjuk. Men det gör hon nu. Dominerande symptom är trötthet, orkeslöshet, måttliga bensvullnader, apptlöshet och klåda. BT 170/95  $\text{mmHg}$  trots behandling med metoprolol 100  $\text{mg}$  1x1 initerad av husläkaren.

4. Ta en ny titt på Brittans lab.lista och ge ett kort förslag till åtgärder. (5 poäng)

.....  
**Du konstaterar att flera saker behöver korrigeras. Brittans blodtryck är otillfredställande och pga albuminuri väljer du ACE med lämplig uppföljande provtagning om 1 respektive 4 veckor (1 poäng). Furosemid tillägges för underbenssvullnader (1 poäng). Britta är anemisk och du väljer att behandla med iv/po järn och erythropoetin (1 poäng). Acidobehandling med natriumbikarbonat som också påverkar hyperkalemin (1 poäng).**

**Korrigerig av hyperfosfatemi med kalciumkarbonat samt liten dos D-vitaminanalog insättes (1 poäng).**

Du remitterar Britta till dietisten för insättning av proteinreducerad kost.



5. Vilken nivå av proteinreducering väljer du? Behövs andra tillägg vid kostbehandling? Hur följer patientens proteinintag i fortsättningen? (2 poäng)

.....

**Svar: Du skriver i dietistremissen proteinreducering på nivån 0,6 g/kg/dygn (1 poäng).**

**Efter insatt kostbehandling skriver du recept på essentiella aminosyror i form av granulat eller tabletter och B-vitaminkomplex. Brittans proteinintag följer du genom att mäta dU-Urea vid återbesök (1 poäng).**

**Vid uppföljande återbesök om 8 veckor berättar Britta att hon mår avsevärt bättre och önskar få återgå till sitt arbete som lärarinna på halvtid.**

## MEQ-Fråga 9

1) På dialysavdelningen sköter Du en 74-årig patient som åter har fått ett kraftigt blodtrycksfall under dialys som inte svarade på saltinfusion och tvingade Dig att avbryta dialysbehandlingen.

**Socialt:** Pensionerad konsumföreståndare, gift, tre vuxna barn. Bor i villa. Slutat röka för tio år sedan. Dessförinnan 1 paket cigaretter om dagen. Tar sig en snaps, ibland två ”när det smakar gott” på lördagkvällen. I övrigt mjölk till maten.

**Tidigare sjukdomar:** Cholecystektomerad 1989. I övrigt tidigare väsentligen frisk.

**Nuvarande sjukdomar:** Tablettbehandlad hypertoni sedan tjugo år tillbaka. Lindrig angina pectoris i samband med mer uttalad fysisk ansträngning, 2-3 gånger per månad, aldrig i vila. Nedsatt njurfunktion för noterat för första gången tio år sedan med relativt långsam progress, ej biopsrat, har tolkats som nefroskleros. Start av regelbunden hemodialys för tre år sedan. Dialyserar 4 h x 3/ vecka.

**Aktuellt:** Har de senaste månaderna haft upprepade svåra blodtrycksfall under dialysen ledande till medvetslöshet. Ibland känt diffust tryck över bröstet i början av attackerna. Viktuppgång mellan dialyserna cirka 3 liter. Vid försök att höja torrvikten tendens till dyspné under långuppehållet. Natriumprofil, sänkning av dialysstemperaturen, förskjutning av matintag till efter dialysen har inte hjälpt. Patientens antihypertensiva medicinering (T.Atenolol 50 mg) ges dialysdagar efter dialys. Han tar aldrig Nitro före dialysen. Han står inte på något långverkande Nitropreparat. cTnT efter blodtrycksfallen har inte visat ökade värden. Patientens anginaattacker har inte ändrat karaktär mellan dialyserna utan är fortfarande lindriga. Senaste Kt/V = 1,4, PCR = 1.2.

### Status (före dialys):

AT: Opåverkad, inga perifera ödem.

Hjärta: Regelbunden rytm, frekvens 84/min. Systoliskt blåsljud PM I:2 dx grad I/VI.

BT: 150/65

Lungor: Normal andningsfrekvens. Vesikulära andningsljud. Inga rassel.

Buk: Mjuk, oöm, inga palpabla resistenser

### Senaste månadsprover:

Hb 115 g/l, CRP 8 mg/l, P-Na 142 mmol/l, P-K 5,2 mmol/l, P-Ca<sub>alb</sub> korrt 2,55 mmol/l, P-fosfat 2,1 mmol/l, P-albumin 31 g/l, totalalkolsyra 24 mmol/l, P-kreatinin 812 µmol/l, P-urea 34 mmol/l; PTH 295 ng/L

**Fråga:** Vad kan tänkas orsaka patientens blodtrycksfall när ovannämnda åtgärder inte har lett till förbättring? Ange fem tänkbara orsaker (4 poäng):

.....

### Svar:

- 1) Autonom neuropati (reflexer som förhindrar blodtrycksfall vid minskning av blodvolymen saknas)
- 2) Hjärtarytmi under dialys eller mer specifikt svar t.ex. paroxysmalt förmaksflimmer
- 3) Ischemisk hjärtsjukdom, anginaattack
- 4) Plötslig systolisk dysfunktion orsakad av dragning vid uttalad diastolisk dysfunktion
- 5) Vitium eller mer specifikt svar: Aortstenos

**Poäng: 5 eller 4 rätta svar 4 poäng, 3 rätta svar 2 poäng, 2 rätta svar 1 poäng, 1 rätt svar= 0 poäng**

**2) Fråga:** Vilka utredningar gör Du i första hand för att ta reda på orsaken (2 poäng)?

.....

**Svar:**

- 1) EKG-övervakning under dialys
- 2) Ekokardiograf
- 3) Arbetsprov

Stresseko, myokardscint ger inte poäng. Patientens angina pectoris mellan dialyserna har inte blivit svårare. Undersökningsresultaten skulle inte leda till någon åtgärd.

**Poäng: 2 poäng (2 rätta svar ger 2 poäng, 1 rätt svar ger 1 poäng)**

**Stresseko, myokardscint ger inte poäng. Patientens angina pectoris mellan dialyserna har inte blivit svårare. Undersökningsresultaten skulle inte leda till någon åtgärd.**

EKG-övervakning under dialys visar ingen arytmi. Ekokardiografi visar vänsterkammarrhypertrofi med uttalad diastolisk dysfunktion och lätt systolisk dysfunktion. Lindriga ortaklaff-förkalkningar. Ingen signifikant aortastenosis.

- 3) Fråga:**
- i) Hur kan dessa svar förklara patientens plötsliga blodtrycksfall? (2 poäng)
  - ii) Vilken åtgärd är viktigast för att förbättra patientens situation? (1 poäng)

**Svar i):** Vid en uttalad diastolisk dysfunktion kan vänsterkammare inte vidgas ordentligt under diastole eftersom den är stel på grund av myokardfibros och/eller kalcifikationer. Mängden blod som kan härbärgas är således begränsad. Det behövs dock en viss vänsterkammарvolym vid slutet av diastole för att vänsterkammare skall kunna få en bra kontraktionskraft (Frank-Starlings-lag, lagen behöver ej nämnas för att erhålla full poäng, men principen). Vid dragning kan den enddiastoliska volymen minska så pass mycket att ejektionskraften plötsligen drastiskt försämras.

**Poäng: För att erhålla 2 poäng bör man nämna vänsterkammares bristfälliga dilatationsförmåga (1 poäng) och sambandet enddiastolisk vänsterkammарvolym och ejektionskraft (1 poäng).**

**Svar ii):** Viktigaste åtgärden är att minska patientens vätskeuppgångar. Ett bra råd härvid är saltrestriktion. (1 poäng). Svaret "Minska vätskeuppgång" utan att nämna saltrestriktion ger 0,5 poäng. En ökad dialysfrekvens är en annan tänkbar åtgärd, men inte den som man börjar med och ger därför 0 poäng.

## Del 2: Kortsvarsfrågor

**Fråga 10) Redogör principiellt för proximala njurtubulis hantering (grad av fraktionell reabsorption) av**

a) ”små” proteiner (molvikt 5-20 KDa), ss insulin, lätta kedjor, amylas etc (1 poäng)

b) ”stora” proteiner (molvikt >50 KDa), ss albumin och IgG. (1 poäng)

**Svar:** a) Njurtubuli reabsorberar mer än 99,9 % av ”filtered load”, under förutsättning att tubulärt maximum inte överskrids. (Mer än 99 % accepteras även)

b) Proximala tubuluscellerna reabsorberar 90-95 % av filtrerat albumin eller IgG i friska njurar. (1 poäng) Vid kraftig proteinuri minskar reabsorptionsgraden drastiskt.

**Fråga 11) Att loop-diuretika och thiaziddiuretika tenderar att ge hypokalemi (och alkalos) är ju välkänt. Beskriv (kortfattat) den bakomliggande mekanismen! Kaliumsparande diuretika verkar på annat sätt (och på annan del av nefronet). Beskriv (kort) verkningsmekanismen! (5 poäng)**

**Svar:** Både loop-diuretika och thiaziddiuretika verkar på nefrondelar som föregår distala tubuli och samlingsrör (1 poäng). Både loop-diuretika och thiaziddiuretika leder till att distala tubuli och samlingsrör bjudes på ett klart ökat urinflöde med bl a sänkt kalium-konc. (1 poäng) I huvudcellerna i distala tubuli och samlingsrör sker kompensatoriskt en ökad reabsorption av natrium i utbyte mot kalium. (1 poäng) Nettoeffekten blir att natriumutsöndringen med urinen ökar, medan också kaliumutsöndringen kraftigt ökar. Kaliumsparande diuretika verkar på de s.k. ENaC-kanalerna i distala tubuli (1 poäng) och minskar både natriumreabsorptionen och den därmed kopplade kaliumsekretionen (1 poäng). Kalium kommer att retinerar.

**Fråga 12) Tre kända mutationer kan orsaka Bartter’s syndrom. Vilken är mekanismen bakom hypokalemin vid Bartter’s syndrom? Varför får patienter med Gitelman’s syndrom hypokalemi (och hypotension)? (2 poäng)**

**Svar:** Vid Bartter’s syndrom finns tre kända mutationer. Bartter-I innebär att Na,K,2Cl<sup>-</sup> triporten är muterad i tjocka, uppåtstigande delen av Henles slynga. Vid Bartter-II är den apikala kaliumkanalen (ROM-K) muterad, så att kalium ej kan återcirkulera till tubuli, varigenom Na,K,2Cl<sup>-</sup> transportörens effekt minskar. Vid Bartter-III har intransporterat Cl<sup>-</sup> svårt att lämna cellen basolateralt pga mutation i den basolaterala kloridkanalen. Vilken Bartter-typ som än föreligger är natriumreabsorptionen i tjocka, uppåtstigande delen av Henles slynga kraftigt reducerad, ungefär som vid tillförsel av höga doser loop-diuretika (1 poäng). Mekanismen för hypokalemin är densamma som vid loop-diuretika. Njurarnas koncentrationsförmåga är dessutom sänkt. Vid Gitelman’s syndrom är den thiazidkänsliga NaCl-transportören muterad (1 poäng). Tillståndet påminner om behandling med thiazider med hypokalemi (och ibland blodtryckssänkning) som främsta symtom.

**Fråga 13) Ultrafiltration (UF; eg. osmos), i samband med peritonealdialys (PD) åstadkommes vanligen med hjälp av glukos (eller aminosyror) i dialysvätskan. Polyglukos (Icodextrin) har en mer ”kolloidliknande” osmotisk effekt än glukos eller aminosyror.**

**Förklara varför ultrafiltratet i samband med UF med glukoshaltiga (el. aminosyrehaltiga) PD-lösningar har mycket lägre natriumhalt än an motsvarande i samband med UF med Icodextrin! (2 poäng)**

**Svar:** Glukos och aminosyror är småmolekylära osmotiska agens, som drar förhållandevis mycket vatten med osmos genom aquaporiner (~40 % av totala osmosen under de 3-4 första timmarna) (0,5 poäng), medan polyglukos har mer kolloidosmosliknande effekt och endast drar en mycket liten andel vatten genom aquaporinerna (1 poäng). UF med polyglukos sker huvudsakligen via de små porerna (springorna mellan endotelcellerna). Vid glukososmos får man sålunda en utspädning av ultrafiltratet (0,5 poäng) med ca 40 % pga den aquaporinmedierade ultrafiltrationen.

**Fråga 14) Beskriv principen bakom en s.k. Captoprilrenografi (4 poäng).**

**Svar:** Vid njurartärstenos föreligger i den stenotiska njuren en konstriktion huvudsakligen av den efferenta arteriolen, inducerad av angiotensin-II (1 poäng), varigenom kapillärtrycket upprätthålles på en någorlunda adekvat nivå. Den stenotiska njuren kommer sålunda att ha en adekvat eller endast lätt nedsatt filtration (1 poäng). Efter tillförsel av en ACE-hämmare (captopril) kommer oftast den stenotiska njuren kraftigt att tappa filtrationsförmågan pga att kapillärtrycket sjunker då den postkapillära vasokonstruktionen blockerats (1 poäng). Förloppet studeras via gammakameradetektion av en filtrationsmarkör ( $^{99m}\text{Tc-DTPA}$ ) över njuren. Detektionen genomförs först utan tillförsel av captopril, samt därefter efter tillförsel av captopril (1 poäng). I den stenotiska njuren ses oftast en kraftig reduktion i GFR, detekterat med gammakameran, sedan man tillfört captopril (1 poäng).

**Fråga 15) Bestämning av njurfunktionen görs bäst genom att beräkna glomerulusfiltrationen (GFR) med hjälp av en lämplig markör.**

**a) traditionellt används sk renalt clearance för att beräkna GFR. Vilken formel används för denna uträkning? (1 poäng)**

**Svar:**  $\text{Urinkonc} \times \text{Urinvolym} / \text{Plasmakonc}$

**b) GFR anges normalt som ett relativt värde men i vissa situationer som ett absolut värde. Förklara skillnaden och i vilka situationer de olika beräkningarna kan vara användbara. (2 poäng)**

**Svar:** Ett relativt värde per  $1,73 \text{ m}^2$  kroppsytta används för att uppskatta om GFR är normal jfr med en åldersmatchad referenspopulation. (1 poäng)

Ett absolut GFR-värde är önskvärt att ta fram vid dosering av läkemedel, kontrastmedel mm. (1 poäng)

**c) Hur räknar du ut ett absolut GFR-värde från ett relativt? (1 poäng)**

**Svar:** Dividera med 1,73 och multiplicera med patientens kroppsytta i  $\text{m}^2$ . (1 poäng)

**d) Nämn fyra tillförlitliga markörer som kan användas vid plasmaclearance för bestämning av GFR. (2 poäng)**

**Svar:** Inulin, iohexol (och andra röntgenkontrastmedel), EDTA, DPTA. Med andra ord räknas inte kreatinin som en bra GFR-markör. (0,5 poäng per korrekt markör, max 2 poäng)

**e) Vilka fördelar har bestämning av s-cystatin C jämfört med s-kreatinin för att uppskatta njurfunktionen? (1 poäng)**

**Svar:** Cystatin C är oberoende av muskelmassan (0,5 poäng). Det förekommer ingen tubulär sekretion. (0,5 poäng)

**f) Vilka felkällor och problem finns vid användning av cystatin C som GFR-markör? (2 poäng)**

**Svar:** Steroidbehandling, tyroideasjukdomar, inflammation (0,5 poäng per felkälla, max 1 poäng). Ett ytterligare problem utgör fortfarande bristen på standardisering av olika analysmetoder för cystatin C (1 poäng)

**Fråga 16). Hur kan man bäst bestämma natriumintaget hos en patient med CKD 3? (1 poäng)**

**Svar:** Genom bestämning av natriumutsöndringen i en dygnsurinsamling (liksom hos andra individer som är stabila och ej dialyseras).

**Fråga 17). Antalet dialyspatienter ökar kontinuerligt i Sverige. Vad beror detta på? (2 poäng)**

**Svar:** Överlevnaden i dialys ökar (1 p).  
Prevalensen ökar pga en tidigare incidensökning (och antalet patienter ännu inte är så många att lika många dör som antalet nya patienter i dialys), dvs en ackumuleringseffekt (1 p).

**Fråga 18) På senare tid har flera studier visat att albuminuri är en stark riskmarkör för kardiovaskulär mortalitet. Vad beror detta på? (1 poäng)**

**Svar:** Albuminuri är en markör för kärlskada och endoteldysfunktion som i sin tur är starkt relaterade till kardiovaskulär mortalitet.

**Fråga 19). Proteinutsöndringen i urinen kan vara upp till 300 mg/dygn hos njurfriska. Ett specifikt protein står för huvuddelen av detta. Vilket protein är det? (1 poäng)**

**Svar:** Tamm-Horsfall protein

**Fråga 20).**

- a) Vilken är incidensen av kronisk njursvikt (i behov av aktiv uremivård) i Sverige? (1 poäng)  
b) Hur stor andel (%) av de prevalenta njursviktspatienterna i Sverige behandlas med HD, PD respektive har ett fungerande njurtransplantat? (2 poäng)

**Svar a)** 120-130/miljon invånare

**Svar b)** Transplantation drygt 50 %, HD ca 40 % och PD ca 10 %

**Fråga 21). Idag används i Sverige huvudsakligen sk biokompatibla lösningar vid peritonealdialys.**

- a) På vilket sätt skiljer sig dess lösningars sammansättning från tidigare använda sk bioinkompatibla lösningar? (2 poäng)  
b) Hur förändras den peritoneala transporten vid byte från bioinkompatibla till biokompatibel lösning? (1 poäng)

**Svar a)** Lägre halter av glukosnedbrytningsprodukter (1 p), mer fysiologiskt pH (1 p), och i vissa fall typ av buffert (bikarbonat istället för laktat) (gäller ej alla lösningar, kan ge 0,5 p, dock max 2p på delfrågan)

**Svar b)** Lägre UF (0,5 p) och snabbare peritoneal transport (0,5 p) (=högre D/P kreatinin, högre MTC och högre  $A_0/\Delta X$ ) med de nya biokompatibla lösningarna.

**Fråga 22).** En 25-årig tidigare frisk kvinna med kommer på remiss från husläkare pga recidiverande urinvägsinfektioner. Husläkare har vid 8 tillfällen det senaste året behandlat patienten med Selexid, Trimetoprim, Cefamox och Lexionor i olika omgångar. Behandlingstiden har varit 7 dagar men infektionerna har trots detta återkommit och patienten har utretts med urografi och cystoskopi som varit normala. Patienten har nu Hemoglobin 125 g/l, kreatinin 74  $\mu\text{mol/l}$ , CRP 2 mg/l. Urinstatus visar blod +, albumin -, nitur +. Urinodling visar växt av *E coli*, med följande resistensmönster: Furadantin S, trimetoprim S, norfloxacin S, cefalosporiner R, trimsulfa S. Patienten har sedan tre dagar dysuri men ingen feber. Vilken blir din åtgärd? (1 poäng).

**Svar.** Antibiotikabehandling (trimetoprin eller furadantin) i terapeutisk dos i 5-7 dagar följt av upprepad egenbehandling med något av dessa preparat så fort hon får symptom. Ett annat möjligt alternativ är profylaktisk dos 1 tablett till natten i 1-3 månader. Norfloxacin bör undvikas pga ökande resistens.

**Fråga 23).** 55-årig man med IgA-nefrit. Blodtrycksbehandling med Ramipril 10 mg och Amlodipin 5 mg. P g a varierande tryck på mottagningen 140-160 systoliskt utförs en 24-timmars blodtrycksmätning. S-kreatinin 125  $\mu\text{mol/l}$ . Albumin/kreatininratio 60 mg/mmol.

a) Vilken parameter i svaret predikterar starkast framtida risk för kardiovaskulär händelse? (1 poäng)

- i) Variabilitet i hjärtfrekvens dag/natt.
- ii) 24-timmars pulstryck.
- iii) Systoliskt tryck nattetid.
- iv) Diastoliskt tryck dagtid.

**Svar:** iii) Systoliskt tryck nattetid (1 poäng)

b) Vilket är patientens blodtrycksmål? (1 poäng)

**Svar.** <130/80 =1p

**Fråga 24)** Njuren har en central roll i långtidsregleringen av blodtrycket i det systemiska kretsloppet. Förklara vad tryckdiures är. (2 poäng).

**Svar:** När systemblodtrycket stiger leder detta till en direkt effekt på njurarna som ökar utsöndringen av salt(natrium) och vatten. (1 poäng). Förlusten av salt och vatten återför blodtrycket till det normala (1 poäng)

**Fråga 25).** Du är jour på den njurmedicinska kliniken på ditt sjukhus och blir uppringd av en oroad allmänläkare. Han oroar sig över en 65-årig lätt överviktig man som sökte vårdcentralen för första gången för ett par månader sedan p.g.a. lumbago. I samband med undersökningen av hans ryggbesvär passade man även på att göra en mindre hälsokontroll och fann att han hade glukosuri. Efter ytterligare utredning visade det sig att mannen hade typ II diabetes mellitus. I fynden i övrigt fann man Hb 146 g/l, S-Na 142 mmol/l, S-K 4,3 mmol/l, S-kreatinin 114  $\mu\text{mol/l}$  (referensvärde 60 – 105  $\mu\text{mol/l}$ ), tU-albumin 120 mg/24 timmar, ingen hematuri. Patientens blodtryck var 150/95 mm Hg.

**Patientens blodtryck kontrollerades 2 veckor sedan hos distriktsköterskan och var då 145/90 mm Hg.**

**På grund av patientens blodtryck och diabetes satte kollegan in enalapril 20 mg dagligen. Patienten har nu varit på återbesök tre veckor efter insatt behandling. Han sa sig må riktigt bra. Blodtrycket var 135/80 mm Hg. Vanliga urinstickor var negativa avseende protein och blod. Blodprover togs och nu har kollegan fått svaret. S-kreatinin har stigit till 132 µmol/l.**

**Din kollega oroar sig nu över kreatininstegringen och undrar om han ska remittera patienten till sjukhuset eller göra något annat.**

**Vad svarar Du Din kollega (1 poäng) och hur motiverar Du detta svar (1 poäng)**

**Svar:**

- 1) Patienten behöver inte remitteras vidare utan man kan lugnt avvakta med sedvanliga BT- och sockerkontroller på VC (1 poäng).
- 2) En lätt kreatininstegring förväntas inom 1-2 veckor efter insättning av RAS-blockad hos patienter med hypertoni p.g.a. den funktionella hemodynamiska omställningen som RAS-blockaden orsakar. (En kreatininstegring upp till 30 % är dokumenterad OK för denna patientkategori) (1 poäng)

**Fråga 26). Idag finns flera olika läkemedelsalternativ för behandling av hypertoni. Nämn de tre läkemedelsgrupper som idag accepteras i Sverige som förstahandsval. (2 poäng)**

**Svar:** (Tiazid)diuretika, kalciumblockerare, ACE-hämmare. Alla tre rätt = 2 poäng, två rätt = 1 poäng. Ett rätt = 0 poäng.

Övriga läkemedelsgrupper har av Svenska Läkemedelsförmånsnämnden nu i bästa fall bara begränsad subvention och svar betablockerare, alfablockerare eller Ang-II-receptorblockerare är därför fel.

**Fråga 27). Kronisk njursvikt är ett tillstånd som kännetecknas av låggradig inflammation. Denna inflammation kan stimulera till hepcidin-frisättning.**

**Vad är hepcidin? (1 poäng)**

**Vilken är följden av hepcidin-frisättningen? (1 poäng)**

**Svar:**

- 1) Hepcidin är ett peptidhormon som hämmar upptaget av järn och frisättning av järn från järndepåer. (1 poäng)
- 2) Anemi blir följden av hepcidinfrisättning då den leder till en funktionell järnbrist (1 poäng)

**Fråga 28). Vilket är Hb-målet vid behandling av renal anemi? (1 poäng)**

**Svar:** Ett Hb mellan 100 – 120 g/L (1 poäng)

**Fråga 29). Vad betyder ESL? Ange minst två olika ESL?**

**Svar:**

- 1) ESL = erytropesstimulerande läkemedel (1 poäng)
- 2) E-poetin alfa eller Eprex®  
E-poetin beta eller NeroRecormon®  
Darbopoetin alfa eller Aranesp®  
Metoxi-polyetylenglykol-epoetin beta eller Mircera®

} 1 poäng



**Fråga 30).** Varför bör blodtransfusion undvikas till patienter som väntar på njurtransplantation? (2 poäng)

**Svar:** Blodtransfusion kan inducera immunisering mot främmande transplantationsantigener (HLA-sensibilisering) (1 poäng), vilket kan försvåra en kommande njurtransplantation (1 poäng)

**Fråga 31).** Ange två glomerulära njursjukdomar som kan recidivera i njurtransplantat (2 poäng)

**Svar:**

- 1) Fokal segmentel glomeruloskleros
- 2) IgA-nefrit
- 3) Goodpastures syndrom
- 4) Mesangiokapilär glomerulonefrit typ II = Dense Deposit Disease

**Fråga 32).** Inför en njurtransplantation utförs ett korstest. Beskriv vad detta är för ett test och hur resultatet påverkar den eventuella transplantationen. (2 poäng)

**Svar:** Ett korstest är ett blodprov som innebär att mottagarens serum kollas för närvaro av antikroppar som verkar cytotoxiskt mot donatorns celler. (1 poäng)  
Ett positivt korstest omöjliggör en lyckad transplantation (1 poäng)

**Fråga 33).** Patienter med akut njursvikt som vårdas på intensivvårdsavdelningar får ofta kontinuerlig dialys med hjälp av s.k. CVVHDF, som utförs med hjälp av maskiner för ”continous renal replacement therapy”, t.ex. Gambros Prisma-Flex eller Edwards Aquarius-CRRT maskin.

- 1) Vad betyder förkortningen CVVHDF? (1 poäng)
- 2) Vilka två fysikaliska transportmekanismer kombineras för att transportera uremiska toxiner ut från patientens plasma vid denna behandlingsform? (1 poäng)

**Svar:**

- 1) Continous veno-venous hemodiafiltration (1 poäng)
- 2) Diffusion (koncentrationsgradient) och konvektion (hydrostatisk tryckgradient) (1 poäng)

**Fråga 34).** Fråga: Vid behandling av sekundär hyperparatyroidism använda en del nya preparat. Finns evidens som visar att behandling med dessa preparat förbättrar den kardiovaskulära mortaliteten? Kryssa ja eller nej efter varje preparat: (1 poäng)

|          |    |     |
|----------|----|-----|
| Renagel  | ja | nej |
| Fosrenol | ja | nej |
| Mimpara  | ja | nej |

**Svar:** 3 x nej

**Poäng:** 3 rätta svar 1 poäng, 2 rätta svar 0,5 poäng, 1 rätt svar 0 poäng

**Fråga 35).** Vid behandling av sekundär hyperparatyroidism använda en del nya preparat. Finns evidens som visar att behandling med dessa preparat förbättrar all-cause mortaliteten? Kryssa ja eller nej efter varje preparat: (1 poäng)

|          |    |     |
|----------|----|-----|
| Renagel  | ja | nej |
| Fosrenol | ja | nej |
| Mimpara  | ja | nej |

**Svar:** 3 x nej

**Poäng:** 3 rätta svar 1 poäng, 2 rätta svar 0,5 poäng, 1 rätt svar 0 poäng

**Fråga 36).** Patienter med avancerad njursvikt har typiska förändringar i sin lipoproteinmetabolism. Vilken är den mest framträdande skillnaden i den förändring som sker i lipidprofilen om en patient startar peritonealdialys visavi om han/hon startar hemodialys? (1 poäng)

Svar: Patienter i peritonealdialys ökar sin plasmakoncentration av framförallt LDL-kolesterol och därmed även total kolesterol, medan detta inte sker hos hemodialyspatienter där LDL-kolesterolnivån förblir låg eller normal(1 poäng)

**Fråga 37).** En 72-årig man som tidigare varit njurtransplanterad under 12 år men med sviktande transplantatfunktion under flera år togs i hemodialys för 3 år sedan. På grund av förmaksflimmer har han medicinerat med Waran under de senaste 2 åren. Han har nu sedan en månad tillbaka fått stora nekrotiska sår baktill på vaderna, ca 8 x 6 cm. När man palperar huden och subkutis känner man flera små förhårdnader. På ena handen har han en nekrotisk fingertopp och på en fot är tre tår helt nekrotiska. Vad har patienten drabbats av ? (1 poäng)  
Vad föreslår Du för behandling? (2 poäng)

Svar:

- 1) Kalcifylaxi (1 poäng)
- 2) Utsättning av Waran (1 poäng), regelbunden infusion av natriumthiosulfat efter dialyserna (1 poäng), optimering av hans kalcium-fosfatbalans (0,5 poäng)-inkluderar parathyreodektomi vid hyperpara i svaret (0,5 poäng). Max 2

**Fråga 38).** Du är läkare på dialysavdelningen och måste ta ställning till följande provsvar. Vad gör Du? (5 poäng)

- a) antiHBs positiv, antiHBc positiv, HBsAg negativ, antiHCV negativ
- b) antiHBs positiv, antiHBc negativ, HBsAg negativ, antiHCV
- c) antiHBc negativ, anti HBs negativ, HBsAg positiv, antiHCVnegativ

**Svar:** a) ingenting, har en utläkt hepatit B (1 poäng)  
b) ingenting, patienten är vaccinerad mot Hepatit B (1 poäng)  
c) Hepatit B positiv i inkubationsfas. Betrakta patienten som smittsam vidtag åtgärder på dialysavdelningen (2 poäng). Initierar infektionskonsult (1 poäng) eller vardera (1 poäng a och b) om a) utökad provtagning, PCR bestämning hur smittsam? b) Smittspårning och smittanmälan . Max 3 p

**Fråga 39).** Vad är det som kontrolleras när konduktiviteten mäts i dialysmaskinen? Nämn någon vanlig orsak till konduktivetslarm. (2 poäng)

**Svar:** Att blandningen av dialyskoncentrat och vatten är korrekt. (2 poäng)

Vanliga orsaker kan vara knick på vattenslangen till maskinen, lågt vattentryck och därmed otillräcklig vattentillförsel till maskinen. Det är slut på koncentrat. (1 poäng för någon av orsakerna)

**Fråga 40). Vilka symptom kan föreligga när en AV fistel är stenoserad**

**a) på vensidan?** (2 poäng)

**b) på artärsidan?** (2 poäng)

**Svar: I båda fallen** gäller långsam och dålig mognad efter nyanläggning (0,5). Likaså sticksvårigheter(0,5 p) och palpabelt försämrat svirr(0,5 p) samt i sent skede försämrat URR och Kt/v(0,5).

Den största skillnaden är vid

**a) stenos på vensidan:** Blöder länge efter avslutning (1p). Höga ventryck( 1p). Blåsljud över fisteln förändras och blir mer högfrekvent(0,5). Palpabel tillplattning av fisteln i stenosområdet(0,5). Dilatation och aneurysmlikanande förändring av fisteln poststenotiskt(0,5). Svullnad armen/handryggen(0,5).

**B) stenos på artärsidan** här är mer typiskt pga det försämrade inflödet palpabelt nedsatt svirr vid anastomos (0,5). Vid kompression av fisteln blir inte pulsen i fisteln starkare (0,5).

Artärtryckslarm - artärsug(1p).

Det viktigaste att få fram är att förstå inflöde och avflöde samt att det också kan vara problem på artärsidan på våra kärlsjuka patienter.

Max på frågan totalt 4 poäng (2+2)

**Fråga 41).** På den dialysenhet där Du ansvarat för alla patienter i hemodialys startade en 64-årig man dialys för 2 månader sedan. Han har en tubulointerstitiell nefrit på basen av ett postrenalt avflödeshinder, vilket numera är åtgärdat. Hans utgångsvärden vid dialysstart var kreatinin 850  $\mu\text{mol/l}$ , urea 42  $\text{mmol/l}$  och Kalium 3,7  $\text{mmol/l}$ . En GFR-mätning strax innan han startade dialys var 6  $\text{ml/min}$ .

Patienten har nu haft dialys i två månader och mår utmärkt. Aptiten har kommit tillbaka och han tycker att det är riktigt trevligt att komma till dialysavdelningen måndag, onsdag och fredag f.m.

På Er dialysavdelning mäter man dialyseffektivitet och restfunktion var 3:e månad (januari-april-juli-oktober), och nu har svaren kommit. Patienten har ett Kt/V på 1,08 och hans restfunktion (medelvärde av urea- och kreatininclearance) är 4,5  $\text{ml/min}$ .

**Vad gör Du?**

**Motivera Ditt svar! (2 poäng)**

Svar: Ingenting. Han får bibehålla sin dialysregim då hans restfunktion är så god att man inte behöver nå över Kt/V 1,2. Denna rekommendation gäller för patienter utan restfunktion. (2 poäng).

Om tentanden svara2 att man ska förlänga dialystiden för att nå över 1,2 i Kt/V kan vederbörande få 0,5 poäng eftersom det kan vara svårt att förstå att rekommendationerna gäller anuriska patienter.

