

Barnläkaren

NR.5/2016



Tema | Dermatologi

Hur behandlas svårt atopiskt eksem?

Nyheter inom behandling av acne

Hudåkommor hos nyanlända



SVENSKA BARNLÄKARFÖRENINGEN
SWEDISH PAEDIATRIC SOCIETY



Nu har vi tagit ännu ett steg för att förbättra patientens upplevelse av sin behandling.

Mindre smärta vid injektion*.

Nyhet!

HUMIRA®
(adalimumab)
40 mg/0,4 ml



HUMIRA 40 mg/0,4 ml förfylld penna/spruta finns nu tillgänglig på apotek och ersätter HUMIRA 40 mg/0,8 ml.

Förändringen gäller ej HUMIRA 40 mg/0,8 ml injektionsvätska, lösning för pediatrik användning.



2003

Förfylld spruta

Den förfyllda sprutan gör det enklare för patienten att ta sin behandling.

2006

HUMIRA injektionspenna

Med utvecklingen av den förfyllda pennen kan injektionerna underlättas ytterligare.

2012

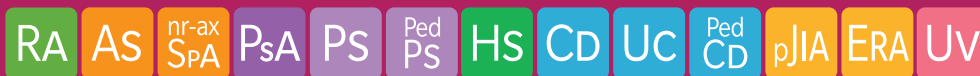
Tunnare nål och två veckors förvaring i rumstemperatur†

En tunnare nål och att pennen/sprutan blir latexfri är nästa steg i utvecklingen. Möjligheten att förvara HUMIRA två veckor i rumstemperatur gör det dessutom enklare för patienten att ta sin behandling utanför hemmet.

2016

Mindre injektionsrelaterad smärta*

Genom att utesluta icke verk-samma hjälpämnen som citrat i den förfyllda pennen/sprutan kan den totala injektionsvolymen halveras och smärtan vid injektion minskas med 84% i median*.



* HUMIRA 40 mg/0,4 ml jämfört med HUMIRA 40 mg/0,8 ml, mätt omedelbart efter injektion.

† En HUMIRA-penna/spruta kan förvaras vid rumstemperatur upp till högst 25 °C under en period upp till 14 dagar. Penna/sprutan måste skyddas från ljus och kasseras om den ej används inom 14-dagars perioden.

HUMIRA® (adalimumab), Rx, F, L04AB04 (TNF-alfa-hämmare), SPC 2016-06-24. Indikationsområden: Måttlig till svår (inkl. svår progredierande), aktiv **reumatoid artrit** hos vuxna som har svarat otillräckligt på sjukdomsmodifierande antireumatiska läkemedel (DMARDs). Aktiv **polyartikulär juvenil idiopatisk artrit** hos patienter från 2 års ålder, som har svarat otillräckligt på en eller flera sjukdomsmodifierande antireumatiska läkemedel (DMARDs). Aktiv **entesitrelaterad artrit** hos patienter, 6 år och äldre, som inte svarat på eller som inte tolererar konventionell terapi. Svår, aktiv **ankyloserande spondylit (AS)** hos vuxna som inte svarat tillfredsställande på konventionell behandling. Behandling av vuxna med allvarlig **axial spondylartrit utan radiografiska tecken på AS** men med tydliga tecken på inflammation via förhöjt CRP och/eller MR, som inte har svarat tillräckligt på icke-steroida antiinflammatoriska läkemedel. Aktiv och progredierande **psoriasisartrit** hos vuxna när andra sjukdomsmodifierande antireumatiska läkemedel inte haft tillräcklig effekt. Måttlig till svår kronisk **plackpsoriasis** hos vuxna patienter som är aktuella för systemisk behandling. Svår kronisk **plackpsoriasis hos barn och ungdomar** från 4 års ålder som inte har svarat på eller som är olämpliga för topikal behandling och ljusbehandling. Måttlig till svår aktiv **hidradenitis suppurativa (HS, acne inversa)** hos vuxna patienter som inte har svarat på konventionell systemisk HS-behandling. Måttlig till svår, aktiv **Crohns sjukdom** hos vuxna patienter som inte svarat trots fullständig och adekvat konventionell behandling. Måttlig till svår, aktiv **Crohns sjukdom hos pediatrika patienter**, från 6 års ålder, som inte har svarat på konventionell terapi inklusive primär nutritionsterapi och en kortikosteroid och/eller en immunomodulerare. Måttlig till svår, aktiv **ulcerös kolit** hos vuxna patienter som svarat otillfredsställande på konventionell behandling. **Icke-infektös intermediär, bakre och panuveit** hos vuxna patienter som svarat otillräckligt på kortikosteroider, hos patienter som behöver kortikosteroidsparande behandling eller hos patienter där kortikosteroidbehandling inte är lämpligt. **HUMIRA® finns som injektionsvätska, lösning, förfylld injektionspenna/spruta, 40 mg. För fullständig information om indikationer, kontraindikationer, försiktighet, biverkningar, pris och dosering, se Fass.se.**

**HUMIRA®**
adalimumab
destination you™

Innehåll

Barnläkaren

Tidningen Barnläkaren utkommer med sex nummer årligen och är Svenska Barnläkarförningens medlemstidning.

Ansvarig utgivare

Anna Bärtås
E-mail: anna.k.bartas@gmail.com

Chefredaktör/Annonskontakt

Margareta Munkert Karnros
info@barnlakaren.se

Vetenskapsredaktör

Ola Nilsson
ola.nilsson@ki.se

Kulturredaktör:

Göran Wennergren
info@barnlakaren.se

Manuskript insändes

per mail till:

Margareta Munkert Karnros
info@barnlakaren.se

Prenumerationsärenden och adressändringar

Sveriges Läkarförbund
Medlemsregistret
Box 5610
114 86 Stockholm
Tel: 08-790 33 00
Fax: 08-790 33 16

Förlag

Barnläkaren is published by
John Wiley & Sons Ltd,
The Atrium, Southern Gate, Chichester,
West Sussex PO19 8SQ, UK
Tel: 44.1243.779777
Fax: 44.1243.775878
mvi@wiley.com

Tryck

Quantium Solutions, Singapore

Redaktionsråd

Anna Bärtås
Margareta Blennow
Hugo Lagercrantz
Ola Nilsson
Josef Milerad
Göran Wennergren

Omslagsbilder

Ina Agency

LEDARE

2

REDAKTÖRENS RUTA

3

TEMA: DERMATOLOGI

Om pediatrik dermatologi <i>Natalia Ballardini</i>	4
Hemangiom och propranolol behandling – en uppdatering <i>Carl Johan Rosenkvist</i>	6
Behandling av svårt atopiskt eksem <i>Mats Berg, Åke Svensson, Elizabet Tomulevska</i>	9
Nya förslag till handläggning av långvarigt lindrigt/medelsvårt atopiskt eksem <i>Mats Berg</i>	11
Kutan Leishmaniasis – relevant tropisk hudåkomma bland nyanlända barn <i>Finn Filén</i>	13
Langerhans cell histiocytos – en märklig “kameleont” nytänkande <i>Jan-Inge Henter</i>	15
Psoriasis hos barn och ungdomar – en kort översikt <i>Josefin Lysell</i>	17
Nyheter inom dagens acnebehandling <i>Mats Berg</i>	19

INTERVJUN

Gaston, 8 år, har Recessiv dystrofisk EB	21
“Spädbarnstiden handlade till stor del om att lära sig lägga om sår” <i>Margareta Munkert Karnros</i>	21

SVAR DIREKT

<i>Hur använder du grupp 3-steroider till barn med eksem?</i>	24
---	----

KULTUR

Redaktör: <i>Göran Wennergren</i>	
Intervju med barnläkaren, docent Otto Westphal:	25
Han har följt framsteg inom barnendokrinologin under 50 år <i>Ragnar Jonsell</i>	25
Barnet i konsten: Assa Kauppi <i>Margareta M Karnros</i>	28

KALENDARIUM

30

VIKTIGA VAL SKA ALLTID VARA ENKLA.



Vi är glada att presentera en komplett portfölj med specialanpassad kostbehandling för barn med födoämnesallergi och/eller födoämnesintolerans.

Althéra® är förstahandsval vid komjölkproteinallergi och lämplig för barn med lindriga/medelsvåra symtom.

Alfamino® är framtagen för barn med komplicerade symtom eller multipel födoämnesallergi/intolerans.

Alfaré® väljer du till barn med svårare mag-tarmsymtom och/eller problem med digestion och absorption.

Vid frågor, ring vår kundtjänst: 020-78 00 20.



VAL SOM FÖRÄNDRAR LIVET



NestléHealthScience
NOURISHING PERSONAL HEALTH



MORGONDAGENS LIVSNJUTARE BEHÖVER EN GOD BÖRJAN

Alla barn förtjänar en bra start i livet, vissa behöver bara lite mer hjälp än andra. Resource® MiniMax® är en näringsdryck med ett komplett innehåll. Den är dessutom baserad på ekologisk mjölk och grädde, med en god och mild smak av choklad, jordgubbe eller banan/aprikos.

MiniMax® är ett livsmedel för speciella medicinska ändamål och ska användas i samråd med sjukvårdspersonal. För produktfrågor ring: 020-78 00 20

NU MED
EKOLOGISK MJÖLK
OCH GRÄDDE



Jag vill uppfinna
en medicin så
man slipper nålstick

Freja, 11 år

Alla barn som kämpar mot cancer är riktiga hjältar. Stöd barncancerforskningen med 100 kr i månaden så bidrar du till att fler barn överlever sin sjukdom.

**Bli Barnsupporter idag på
barncancerfonden.se**



**BARNCANCER
FONDEN**

Pg 90 20 90-0



Undvik kladdiga komplikationer

KORTISONKRÄMEN SOM INTE KLADDAR¹

OVIXAN[®] (MOMETASONFUROAT)

- Går lätt in i huden¹
- Doftfri
- Fri från konserveringsmedel och färgämnen
- Hållbar i tre år
- Inga särskilda förvaringsrestriktioner



Referens: 1. Berg, M. et al. A novel formulation of mometasone furoate in psoriasis patients: a multicenter, double-blind clinical study. *Adv Ther* 30: 503-516, 2013. **Ovixan[®]** 1 mg/g kräm (mometasonfuroat), en stark glukokortikoid, grupp III. **Indikationer:** Symptomatisk behandling av inflammatoriska hudsjukdomar som svarar på behandling med glukokortikoider, såsom atopisk dermatit och psoriasis (med undantag av utbredd plackpsoriasis). **Dosering och administrering:** Vuxna, äldre och barn (från 6 års ålder): Appliceras tunt 1 gång dagligen på det aktuella hudområdet. Applikationsfrekvensen trappas sedan ner successivt. **Kontraindikationer:** Överkänslighet mot den aktiva substansen, mometasonfuroat, mot andra kortikosteroider eller mot något hjälpämne. Facial rosacea, acne vulgaris, hudatrofi, perioral dermatit, perianal och genital klåda, blöjdermatit, bakteriella, virala och svampinfektioner, varicella, tuberkulos, syfilis eller postvaccinala reaktioner. **Ovixan[®]** ska inte användas på sår eller hud som är skadad. **Varningar och försiktighet:** Om irritation eller sensibilisering utvecklas ska behandlingen avbrytas. Patienter som behandlas med lokala steroider på stor kroppsyta eller med ocklusionsförband bör kontrolleras regelbundet med avseende på tecken på HPA-axel suppression. Ocklusion ska inte användas för behandling i ansiktet. Noggrann patientövervakning är viktigt om lokala glukokortikoider används vid psoriasis. **Ovixan[®]** ska inte användas på ögonlocken. Används med försiktighet till barn. Barn kan vara känsligare för topikala glukokortikoiders påverkan på HPA-axeln och för Cushings syndrom. Ocklusionsförband bör inte användas på barn. Säkerhet och effekt har inte fastställts för barn under 2 år och behandling av denna åldersgrupp rekommenderas därför inte. **Fertilitet, graviditet och amning:** Kortikosteroider passerar placentarbarriären. För mometasonfuroat saknas kliniska data från användning under graviditet. Den potentiella risken i människa är okänd. Mometasonfuroatkräm bör endast användas under graviditet och under amning efter noggrant övervägande av risker och nytta. Det är inte fastställt om mometasonfuroat passerar över till modersmjölk. **Ovixan[®]** ska inte appliceras på bröstet eller på närliggande hud vid amning. **Biverkningar:** Mycket sällsynta: follikulit, brännande känsla, telangiectasi, pruritus. Ökad risk för systemeffekter och lokala biverkningar föreligger vid frekvent administrering, vid behandling av stora ytor eller under lång tid liksom vid behandling av intertriginösa områden eller med ocklusionsförband. Intrakraniell hypertonit har rapporterats hos barn som använder topikala kortikosteroider. **Förpackningsstorlekar:** Tuber innehållande 15 g, 30 g eller 100 g kräm. **Recept- och förmånsstatus:** Receptbelagt. Ingår i läkemedelsförmånen. **Innehavare av godkännande för försäljning:** Galenica AB, P A Hanssons väg 41, 205 12 Malmö. **Datum för översyn av produktresumén:** 2016-02-11. Vänligen se fullständig produktresumé inför förskrivning.

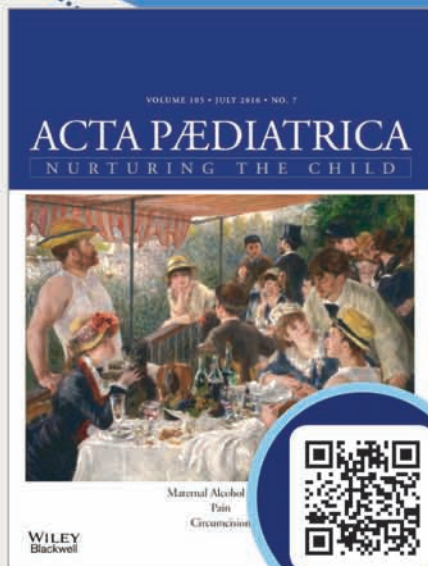
Syriens folk behöver hjälp.

Sms:a AKUT SYRIEN till 72 900
och skänk 50 kr så är du med och räddar liv i Syrien!



Online-Only From 2017

We are delighted to announce that *Acta Paediatrica* will be available in online-only format starting in January 2017.



Never miss an issue!

Sign up now to receive alerts of the latest articles as they are published online. Alerts can be set to daily, weekly, monthly, or by issue.

Three simple steps

1. Register on www.wileyonlinelibrary.com (skip to step 2 if already registered)
2. Login (top right)
3. Go to the journal website. www.actapaediatrica.com
Click on Get New Content Alerts



Download the Free App on your iPhone or iPad today!

Keep up to date with developments in the field of pediatrics research even faster, with complete issues available anywhere, anytime.



Scan the QR code to download the Free App or Visit the App store and search by *Acta Paediatrica*

*Subscribers to the journal can read all full text on the app.
Non-subscribers can access the January 2016 issue and abstracts for free.

WILEY

I en turbulent tid behövs motivation

Sommaren 2016 minns vi som tiden då världen stod i brand samtidigt som barn och ungdomar (och en hel del vuxna) ägnade sig åt att fånga Pokémon, tillåt en fri tolkning av Jonas Gardell i sommarens kanske mest träffande tweet. Jag kan fascineras av hur snabbt ett mobilspel förändrade tusentals människors beteende. Från en dag till en annan såg gatubilden annorlunda ut. Mängder av ungdomar promenerar nu runt med blicken ömsom riktad ner i mobiltelefonen, ömsom spanande runt i omgivningarna. För den oinvidiga en planlös vandring, för utövarna en strategisk jakt på digitala fantasimonster och platser där man kan fylla på med uppdraget nödvändig utrustning. Så säger vi att det är svårt att bryta mönster? Det finns mycket att reflektera kring på detta tema, men jag väljer hoppfullt att tänka om förändring är möjlig. Att vi kan hitta nya vanor om motivationen finns. Kanske behöver vi en fantasivärld att vila i när omvärlden är tuff och på blodigt allvar?

Att det är en turbulent tid vi lever i märktes också under Almedalsveckan. Barnläkarföreningens styrelse var representerad där och ordnade två seminarier. Under det ena seminariet, ordnat av vice ordförande Anna-Karin Edstedt-Bonamy, utvecklades hur samhällets stöd till barn till föräldrar med beroendeproblematik fungerar och skulle kunna förbättras. Särskilt fokus lades på spädbarn som inte tydligt kan uttrycka behov och upplevelser, och som ännu inte går i förskola och därmed inte möter vuxna utanför familjen som kan upptäcka barnets situation och bidra till trygghet och stimulans. Mödra- och barnhälsovården har en viktig roll att identifiera och stödja dessa barn. Även något äldre barns situation berördes. Skrämmande och gripande citat från intervjuade barn ökade förståelsen för deras situation. Vart sjätte barn i Sverige växer upp med en förälder som fått vård för någon form av missbruk. Det andra seminariet där jag själv och vetenskaplig sekreterare Ola Nilsson representerade Barnläkarföreningen, syftade till att fördjupa och förklara området medicinsk åldersbedömning. Både seminarierna finns att ta del av i efterhand på hemsidan. Almedalsveckan ger tillfälle till möten med makthavare och

med strategiskt viktiga personer för föreningens arbete. Därför känns det bra att vi syns där de senaste två åren.

Ingen har väl missat att Barnläkarföreningen i media nyligen tillskrevs ett orimligt ansvar för samhällsproblem relaterade till ensamkommande barn med oklar ålder, och att det hittills inte gjorts medicinska åldersbedömningar. Vi har försökt nyansera debatten och framfört att åldersbedömning ska göras på rätt sätt, med vetenskapligt underbyggda metoder, med hänsyn tagen till metodernas osäkerhet och barns mänskliga rättigheter. Debattklimatet har dock varit hårt och vinklat mot oss. Många medlemmar har hört av sig och med något enstaka undantag har ni uttryckt starkt stöd för styrelsens sätt att hantera frågan. Tack för det. Hör gärna av dig till mig om du har frågor eller synpunkter!

Rättsmedicinalverket har nu presenterat en metod för åldersbedömning där bedömning av tandröntgen och MRT knä ingår. Någon läkarundersökning kommer inte att ingå och barnläkarkompetens kommer inte att efterfrågas i RMV:s kommande upphandling. Dock finns vi med som samtalspart i planeringen och dialogen är konstruktiv.

När frågan om åldersbedömning var som hetast skickade jag ett brev till de medlemmar vi har e-postadress till; ett bra sätt att nå ut till många. Vår webmaster Marianne Bergström uppdaterar vårt medlemsregister just nu. Om du inte fick mailet kan du gärna meddela BLF rätt adress, på hemsidan eller genom att maila Marianne på: mariannebergstrom0201@gmail.com.

Med förhoppning om en fin höst!



Anna Bårtås, ordförande Svenska Barnläkarföreningen

Följ oss på Twitter



Svenska Barnläkarföreningens medlemstidning
Barnläkaren

Se de senaste inläggen: <https://twitter.com/barnlakaren?lang=sv>

Redaktörens ruta



Vill först hjärtligt tacka er som i semestertider, ägnade tid att skriva för detta nummer med temat Dermatologi. Tillsammans har vi arbetat fram ett nummer med nyheter, både för barnläkare och för andra i vår läskrets som är intresserade av ämnet. Vi uppskattar varmt engagemanget och att så många vill vara delaktiga i tidningen. Ni hjälper till att lyfta fram relevant information som kan vara till nytta både för yrkesverksamma, och övriga läsare. Barnläkaren, tillika specialist inom pediatrik dermatologi, Natalia Ballardini, har bidragit med en rad intressanta artikelförslag och fakta.

En allmän uppfattning bland barnläkare, är att bedömning av hudsymptom hos barn kan vara en riktig utmaning. Samtidigt är hudproblem en mycket vanlig orsak till besök i öppenvård, på akutmottagningar och hos barnläkare. Natalia betonar vikten av att vara nyfiken. Fråga kolleger, läs och dokumentera det som kommer i din väg. Räcker inte kunskap och resurser till, så finns alltid specialister på området att vända sig till.

Den vanligaste hudsjukdomarna bland barn- och ungdomar idag, t ex atopiskt eksem och acne, höjer ingen på ögonbrynen åt. Utvecklingen inom behandlingar av dessa åkommor går stadigt framåt. En aning större utmaning, är den i Sverige relativt okända tropiska hudinfektionen *Kutan leishmaniasis*. Smittan sprids via den s k sandmygga, som dock ej överlever vårt karga klimat.

Inkubationstiden kan dock uppgå till flera månader, vilket innebär att denna infektion kan förekomma hos vård-sökande nyanlända. Bra att känna till.

En mer gåtfull åkomma som kan vara bra att ha vetskap om, är *Langerhans cellhistiocytos (LCH)*. Det besvärliga i diagnosticeringen är att den lömskt nog kan visa sig på olika sätt. Hos barn är det dock huden, näst skelettet, det organ som i de flesta fall drabbas. Främsta anledningen till att det är av vikt att känna till LCH och hur den diagnostiseras, är att den kan orsaka allvarliga seneffekter och även leda till döden.

Allvarliga hudsjukdomar innebär inte sällan lidande både fysiskt och psykiskt på olika vis. Ordet "tapper", fick en ny innebörd när vi pratat med Gaston, en liten kille, 8 år gammal från Uppsala. Han föddes med den ovanliga diagnosen *Epidermolysis bullosa (EB)*. EB omfattar ett 30-tal olika sjukdomar som kännetecknas av en ärftlig benägenhet för blåsbildningar i huden. Läs om hur Gastons familj hanterar vardagslivet med denna sjukdom ständigt närvarande, på sidan 21.

Ha en fin höst!

Margareta Munkert Karnros

Gästredaktör i detta nummer: Natalia Ballardini



Natalia Ballardini är barnläkare med bred kunskap inom pediatrik dermatologi. Hon är kliniskt verksam vid Sachsska barn och ungdomssjukhuset på Södersjukhuset där hon sedan 10 år ansvarar för en hudenhet som tar emot barn med all typer av dermatologiska frågeställningar.

Natalia har i tätt samarbete med hudkliniken på Södersjukhuset utvecklat en teamverksamhet med barnläkare, barnsjuksköterskor och hudläkare som tar emot barn med svåra hudsjukdomar. Hon är grenspecialiserad inom barnallergologi och kombinerar för närvarande kliniskt arbete på hudenheten och allergienheten på Sachsska med forskning som post-doc på St John's Institute of Dermatology, St Thomas' Hospital och Kings

College, London. I sin forskning har hon undersökt sambanden mellan sensibilisering, eksem, astma och rinit samt andra sjukdomar i barndomen.



Hudsymtom hos barn är en mycket vanlig orsak till konsultationer i primärvården, hos barnläkare i öppenvård samt på akutmottagningar.

Foto: Ina Agency

Om pediatrik dermatologi

Huden är kroppens största organ och utvecklas i fosterlivet från ektodermet tillsammans med hår, naglar och nervsystem. Den utgör ett mekaniskt skydd mot omvärlden och bidrar till vätskebalans och värmereglering. Dessutom är huden en del av kroppens immunologiska försvar mot bakterier, virus och kemikalier. Huden med sina melanocyter skyddar också kroppen mot UV-ljusets carcinogena effekter. Utöver det är huden ett endokrint organ som producerar större delen av kroppens D-vitamin.

Huden som känselorgan har stor betydelse för vår kontakt med andra människor till exempel vid beröring, men också eftersom sjukdomar i huden påverkar vårt utseende. Livskvaliteten hos barn med hudsjukdomar är vanligtvis påverkad till följd av obehag och klåda från huden. Hudsjukdomar kan också få sociala konsekvenser av stor betydelse, som t ex att kamrater inte vill hålla barnet i handen på grund av handeksem. Det innebär att man med

rätt behandling och uppföljning av barn med hudbesvär kan göra stor skillnad i barnets och familjens liv.

Hudsymtom hos barn är en mycket vanlig orsak till konsultationer i primärvården, hos barnläkare i öppenvård samt på akutmottagningar. Symtom i huden kan orsakas av primära hudsjukdomar såsom akne eller eksem eller av infektioner eller infestationer lokaliserade till huden, exempelvis vårtor, mollusker, skabb och impetigo.



Många barnläkare tycker att bedömning av hudsymtom hos barn är svårt, säger Natalia Ballardini ("Sleeping Putto" av Léon Bazille Perrault, 1882, bilden är beskuren)

Foto: Wikipedia

Primära hudsjukdomar där huden inte fungerar som den ska kan vara dödliga. Detta är fallet till exempel vid den svåra formen av Epidermolysis Bullosa då huden bildar blåsor och efterföljande sår till följd av mekaniskt tryck och beröring.

Många klassiska barnsjukdomar som mässling, vattkoppor och röda hund känns igen genom hur de ser ut i huden. Hudsymtom kan också vara tecken på svår underliggande sjukdom såsom petechier vid meningokocksepsis,

hypopigmenteringar vid tuberös skleros eller fjärlserythem vid SLE.

Maligna hudtumörer förekommer men är ovanliga hos barn medan vissa godartade tumörer såsom hemangiom är mycket vanligt förekommande. Bristtillstånd visar sig också ofta i form av hudsymtom, ibland med mycket typisk klinisk bild såsom vid zinkbrist vilket ger dramatiska impetigoliknande utslag runt mun och ändtarmsöppning samt förändringar på tår och naglar. Ibland uppvisar barn symtom i huden som tecken på psykisk ohälsa. Det kan vara ett uppenbart självskaдебeteende med skärskador på armarna eller trichotillomani där barnet rycker ut hår med kala fläckar i hårbotten som följd och ibland andra artefakter som kan misstas för sjukdom. Vid barnmisshandel kan hudsymtom vara avgörande för att upptäcka missförhållanden och för att förstå vad barnet utsätts för.

Många barnläkare tycker att bedömning av hudsymtom hos barn är svårt. Genom att vara nyfiken, läsa på, fotografera och fråga kollegor kan man som barnläkare relativt snabbt lära sig att diagnostisera och behandla de vanligaste tillstånden inom pediatrik dermatologi. Hudläkarna finns alltid som en resurs att diskutera med och remittera till. De har andra behandlingsmöjligheter och kan vid behov ta hudbiopsi för att komma närmare diagnos.

Natalia Ballardini (gästredaktör i detta nummer)

E-mail: natalia.ballardini@sodersjukhuset.se

**HAR NI TID ATT
HJÄLPA OSS
MED EN
SPLITTERSKADA?**

Alla kan inte vara läkare. Men alla kan rädda liv. Och med en ganska liten handling kan ni uträtta stordåd. Utan ert bidrag har vi gränser. Hoppas ni vill vara med.

Ring 010-1993300
eller besök oss
på webben.

90 SVENSK
INSAMLINGS
KOMITÉ KONTROLL

**MEDECINS SANS FRONTIERES
LÄKARE UTAN GRÄNSER**

www.lakareutangranser.se/foretagsvan

Hemangiom och propranolol behandling – en uppdatering

Infantilt hemangiom, även kallat “smultronmärke”, är en vanlig benign kärltumör som debuterar hos 5-10 procent av alla barn under första levnadsåret. Denna tumör är vanligare hos flickor, 3:1, och prematurt födda. I de flesta fall är den ofarlig och tillväxten avstannar före ett års ålder, ofta tidigare.



Hemangiom vid ögat Fall 1) BHV remiss vid två månaders ålder. Sen två veckors ålder snabb tillväxt av förändring vid ögat. Mäter 18x22 mm. Utredds snabbt med ultraljud skalle – ua.

MRT med och utan kontrast talar för hemangiom. Second opinion bekräftar detta. Ögonkonsult beskriver möjlig påverkan av tårflödet. Inlägges tre dygn och propranolol startas. Komplikationsfritt hem med dosen 2mg/kg/dygn delat på två. Snabbt svar. Vid nio månaders ålder stora sömnproblem. Bedömdes som veg ad via ÖNH och op planeras. Samtidig utfasning av propranolol lite tidigt. Sömnbesvären försvann. Ej op. Mår prima idag.

Fall 2) Till barn vid 6 veckors ålder – förkyld. Åter efter 2 v. Sämre. Andningsfrekvens 60/min. Inlagd. RS neg, CRP<5. Bättre på inhalationer. Åter efter 2 dygn men hem änyo. Åter efter 4 dygn. Inlagd. Flutide insättes. Hem och ÖNH remiss. Fiberbronkoskopi efter 5 dygn visar förändring. Second opinion föreslår hemangiom. Täcker halva lumen. Inlägges och propranolol behandling startas enligt beskriven dos efter kardiologisk bedömning. Inom två dygn är besvären borta. Fullföljer terapin utan problem. Efterkontroll inklusive fiberbronkoskopi ua.

Foto: Ulrika Lindroos (publicering efter föräldrarnas godkännande).

Medicinsk fotograf KAL_IPV

TEMA: DERMATOLOGI

Infantilt hemangiom återbildas spontant utan åtgärd hos 90 procent av de som drabbats, innan 10 års ålder. Ett fåtal fall kräver dock behandling (1). Detta gäller de som har ulcererat eller riskerar att ulcerera (2), har fysisk påverkan av syn, andning, födointag, i levern med cirkulatorisk påverkan, yttre genitalia (3) och de som drabbats utseendemässigt, främst i ansiktet.

Förstahandsval av behandling är idag propranolol, som beskrevs först av Dr C. Léauté-Labrèze(1). IH finns oftast inte vid födseln till skillnad från andra vaskulära tumörer, inklusive maligna. Bland medfödda missbildningar dominerar kapillära, venösa, lymfatiska och arteriella missbildningar.



Fall 3) Allt är inte hemagion. Patient född med mjukdelsförändring. Kommer på remiss. Ter sig ej som hemangiom kliniskt. Fanns vid födseln. Ultraljud och MRT göres. Visar oklar förändring. Remitteras till barnonkologiskt centra. Excision efter en dryg vecka. Initialt oklart fynd men senare misstänkt tufted angioma. Inväntar svar av referens patolog. Mår bra. Följs kliniskt veckovis för närvarande.

Foto: Ulrika Lindroos (publicering efter föräldrarnas godkännande).

Utredning innan terapistart och svenska erfarenheter (3,4)

De flesta behöver ingen behandling utan bara lugnande besked. Några behöver följas tätt under en period för att se hur snabb tillväxten är med åtföljande risk för komplikationer som kräver terapi. Ju yngre barn desto tätare kontroll.

Obstruktiva, ulcererande, snabbväxande på olämpliga ställen kräver snabb behandlingsstart. Ta kort via sjukhusfotograf. Även via mobilkamera kan utmärkta bilder tas. Har du inte en tillgänglig så be att få låna t ex föräldrarnas. Vid hemangiom kring ögon, luftvägar och lever kan det behöva göras utredning innan terapistart

med MRT, ultraljud eller fiberbronkoskopi. Vid vikt av att utesluta malignitet rekommenderas kontakt med barnonkolog.

Läs gärna om de svenska erfarenheter som finns beskrivna i Läkartidningen 19-20 2013. Ett par år senare, 2015 presenterades uppdaterade rekommendationer från en Europeisk expert grupp i Eur J Pediatr. Dr Agneta Troilius Rubin, Malmö, är svensk medlem. (2) Peroralt propranolol är används i första hands och är välkänt inom kardiologin sen 1964. Idag finns två publicerade RCT (randomiserade studier) som visar på dess goda effekt (5). Den diskussion om lokalbehandling som finns, är i dagsläget inte aktuellt av olika skäl.

Kirurgi är aktuellt först senare vid överskottsvävnad och fula ärr, i övrigt bara undantagsvis. Perorala steroider kan fortfarande vara aktuellt vid komplicerade IH som inte svarar på propranolol behandling.

Behandling

Behandling ska ske i en miljö med läkare vana vid små barn, medicineringen och kan ta hand om dess möjliga biverkningar. EKG rekommenderas ofta, vid behov efter anamnes eller undersökning, barnkardiologisk konsultation. UKG anses inte nödvändigt generellt. Puls och BT kontrolleras innan start. Hypoglykemi beaktas särskilt hos prematura och små barn vid start.

Barn yngre än 2 månader eller som väger mindre än 3,5 kg läggs alltid in, liksom barn med luftvägsbekymmer eller komplicerande sjukdomar. För äldre och större barn finns ingen consensus. Dosen trappas upp efterhand då varje barn svarar individuellt på betablockaden. **Viktigt följa terapi svaret och se att det är det förväntade!** Måldosen är 2-3 mg/kg/dag. I RCT studier ger man x 2/dag men många använder x 3.

Referenser

1. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T et al. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med.* 2008;358:2649-51.
2. Peter H. Hoeger et al. Treatment of infantile hemangiomas: recommendations of a European expert group. *Eur J Pediatr* 2015; 174:855-865
3. Wahlgren Carl-Fredrik. Propranolol förstahandsval vid infantila hemangiom. *Läkartidningen* 2013;19-20:938-939.
4. Rosenkvist Carl Johan et al. *Läkartidningen* 2013;19-20:942-945.
Granholtm Markus et al. *Läkartidningen* 2013;19-20:947-948.
5. Léauté-Labrèze c, Hoeger P, et al. A randomized controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma. *N Engl J Med.* 372:735-46.

Kommentar:

Speciellt tack till Dr Lars Brudin, medförfattarna till artikeln: Hemangiom kan behandlas effektivt med propranolol - Lovande resultat och få biverkningar, visar genomgång från Kalmar Läkartidningen, (2013), för kloka synpunkter.



Carl Johan Rosenkvist, överläkare, barn- och ungdomskliniken, Länssjukhuset i Kalmar
E-mail: carljohan.rosenkvist@ltkalmars.se

Hjälp människor på flykt!

Just nu är 60 miljoner människor på flykt undan krig och förföljelse i världen. Din hjälp behövs.

SMS:a FLYKT150 till 72980 och ge 150 kronor.
Eller swisha valfritt belopp till 123 90 01 645.
Tack!

90 SVENSK INSAHLINGS KONTROLL

Sverige för
UNHCR
FN:s flyktingorgan

Behandling av svårt atopiskt eksem

Atopiskt eksem är den vanligaste hudsjukdomen i barndomen, men 40-60 procent har symtom även senare i livet (1). De flesta klarar sig med utvärtes terapi med mjukgörande, utvärtes steroider och calcineurinhämmare. Dock är det en betydande grupp av patienter med atopiskt eksem där denna terapi inte räcker för att göra dem eksemfria. Bristande adherence är en vanlig orsak till behandlingssvikt. Orsakerna är komplexa och inbegriper ett flertal psykosociala faktorer.



Photo: Anders Hallén, Uppsala

När det gäller atopiskt eksem, är det väsentligt att tillsammans med patient/vårdgivare formulera realistiska behandlingsmål. Det är också av vikt att patient och vårdgivare är så välinformerade att de kan ta kontroll över behandlingen. Information och utbildning till patienter och föräldrar, är en viktig del av behandlingen (2).

Barn med svårt atopiskt eksem handläggs gärna i samråd med eller remitteras till hudläkare. Den kliniska uppfattningen är att luftvägsallergen kan ge försämring hos enskilda individer men stödet i litteraturen är inte starkt (3). Födoämnens roll som utlösande faktor för AD har varit kontroversiell i decennier.



Den kliniska uppfattningen är att luftvägsallergen (t ex från katt) kan ge försämring av atopiskt eksem hos enskilda individer, men stöd för detta i litteraturen är inte starkt. Födoämnens (t ex jordnötter) roll som utlösande faktor för AD har varit kontroversiell i decennier.

Photo: Barnläkaren, Wikipedia

Kontaktallergier vanligt förekommande

Hos spädbarn och småbarn kan enligt klinisk erfarenhet, födoämnen vara en utlösande faktor medan betydelsen hos vuxna är mycket liten eller saknas (3). Kontaktallergier är vanliga hos barn och kan försämra ett atopiskt eksem eller ge dåligt terapivar. Barn med långvarigt handeksem och/eller foteksem kan inte anses vara adekvat utredda om epikutantest inte utförts. Antihistaminer har inte i motsats till vad många föreställer sig en allmän klådlindrande effekt. Emellertid kan behandling med sederande antihistamin till natten övervägas till barn med sömnsvårigheter och svårbehandlad klåda (3).

Perorala steroider för att bryta skov

Vid otillräcklig effekt av lokalbehandling kan ljusbehandling vara ett bra alternativ främst för barn som är lite äldre. Behandling sker vanligtvis tre gånger i veckan under två månader och högst två behandlingsomgångar per år rekommenderas. Det är endast de patienter som har de svåraste formerna av atopiskt eksem som blir föremål för systembehandling.

Det finns en omfattande klinisk erfarenhet av att använda perorala steroider för att snabbt bryta ett skov. Doserna varierar men vanligast torde vara 0.5 – 1 mg per kilo kroppsvikt. Behandlingstiden bör helst inte överstiga två veckor (4). *Cyklosporin* i dosen 3 mg/kg kroppsvikt har också en snabb och effektiv klådlindrande effekt. Emellertid är de dosberoende biverkningarna på njurfunktion och blodtryck vanliga vilket ofta begränsar behandlingstiden. Vid behandling med cyclosporin ska försiktighet med samtidigt solande iaktas på grund av ökad risk för skivepitelcancer i huden (3,4).

Effekt mot atopiskt eksem tar tid

Methotrexat har under senare år använts i allt större omfattning och är ett medel som lämpar sig för långtidsbehandling även till barn. Det bör noteras att effekten mot atopiskt eksem sätter in långsamt och inte sällan får man vänta 6-8 veckor innan man får ett adekvat terapivar (3,4).

Fram i sen tid har biologiska läkemedel inte haft någon väsentlig terapeutisk effekt vid atopiskt eksem. Emellertid pågår för närvarande mycket lovande studier med

dupilumab, en monoklonal antikropp som blockerar IL-4 och IL-13. Behandlingsresultaten på vuxna med svårt atopiskt eksem är mycket goda (5).

Referenser

1. Wüthrich B. *Clinical aspects, epidemiology and prognosis of atopic dermatitis.* *Ann Allergy Asthma Immunol* 1999; 83: 464-70.
2. Pustisek N, Situm M, Vurnek Zivkovic M et al. *The significance of structured parental educational intervention on childhood atopic dermatitis: a randomized controlled trial.* *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016;30:806-812
3. Wollenberg A, Oranje A, Deleuran M, Simon D et al. *ETFAD/EADV eczema task force 2015 position paper on diagnosis and treatment of atopic dermatitis in adult and pediatric patients.* *J EADV* 2016; 30: 729-47.4.
4. Simon D, Bieber T. *Systemic therapy for atopic dermatitis.* *Allergy* 2014;69:46-55.
5. Simpson EL, Gadhari A, Worm M, Soong W et al. *Dupilumab therapy provides clinically meaningful improvement in patient-reported outcomes (PROs): A phase IIb, randomized, placebo-controlled, clinical trial in adult patients with moderate to severe atopic dermatitis (AD).* *J Am Acad Dermatol.* 2016 (Epub ahead of print)



Mats Berg, Docent/hudläkare hudmottagningen Skindoc, Danderyd (Tidigare verksamhetschef vid Hudkliniken Karolinska sjukhuset, Uppsala Akademiska sjukhus och Sörmland)
E-mail: grebstam@gmail.com

Åke Svensson, docent/verksamhetschef hudkliniken SUS, Malmö
E-mail: ake.svensson@skane.se

Nya förslag till handläggning av långvarigt lindrigt/medelsvårt atopiskt eksem

Atopiskt eksem (AE) är en av våra vanligaste folksjukdomar med en stor påverkan på livskvaliteten hos både patienter och deras familjer. Man har uppskattat att förekomsten av AE i industrialiserade länder är ca 25 procent hos barn och 2-10 procent hos vuxna, vilket är 2-3 gånger vanligare än vad som angavs för 30 år sedan (1).



Foto: Anders Hallén, Uppsala

Patogenesen till AE är inte fullständigt känd, men anses vara en komplex interaktion av försämrad hudbarriär, immunologisk dysfunktion och försämrande triggerfaktorer från omgivningen och infektioner (1). Den försämrade hudbarriären leder till ökad transepidermal vattenförlust och därmed en torr, fjällig hud, ökad disposition för hudinfektioner och ökad penetration av irritanter (1). Vidare har man sett att den normala mikrobiella hudfloran är störd vid AE, mycket beroende på behandling med utvärtes kortikosteroider (2).

Daglig insmörjning och undvikande av triggerfaktorer
Eftersom AE är en kronisk återkommande hudsjukdom måste behandlingsstrategin vara att minska klådan och

utslagen, reparera hudbarriären och motverka den immunologiska dysfunktionen. Detta kan i sin tur förebygga uppblossningar och förlänga remissioner (1) och öka livskvaliteten hos patienten. Tidig debut och hög svårighetsgrad av eksemet anses också vara viktiga riskfaktorer för utveckling av astma och allergisk rinit (3).

Standardbehandling för AE är optimal hudvård innefattande dagliga insmörjningar med mjukgörande krämer och undvikande av triggerfaktorer (1). Mjukgörande krämer reparerar den förstörda hudbarriären och minskar därmed klådan och eksemet. Behandling mot klåda och inflammation innefattar kortisonkrämer och calcineurinhämmarna tacrolimus (Protopic) och pimecrolimus (Elidel) (4). Tacrolimus är registrerat för måttligt-svårt eksem, pimecrolimus för mildt-måttligt eksem. Bägge preparaten är registrerade från två års ålder. Protopic har två styrkor och man väljer den svagare koncentrationen till patienter 2-16 års ålder. Dessa preparat är speciellt lämpade till ansikte-hals och kroppsveck, där kortisonkrämer inte sällan ger biverkningar.

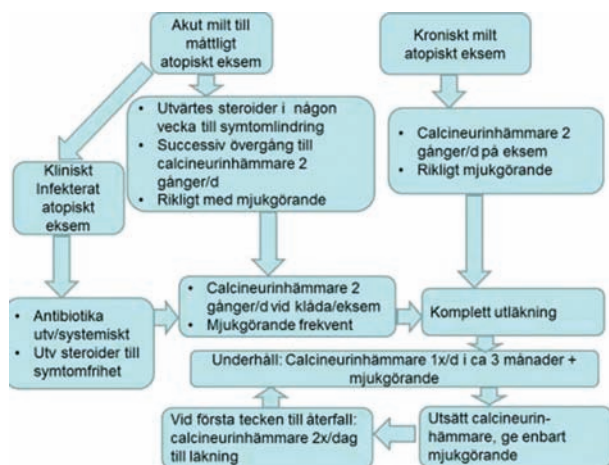
Kronicitet och återfall

Vid valet av kortisonkrämer bör man inte ha starkare än hydrokortison i ansikte/veck, medan måttligt starka eller starka glukokortikoider fungerar bra på övriga kroppsytor. Även de senare kan ges till ganska små barn, eftersom upptaget till blodbanan är minimalt, men de kan orsaka hudatrofi vid många veckors kontinuerligt (miss)bruk. Svårare atopiskt eksem behandlas med ultraviolettt ljus eller immunomodulerande perorala läkemedel (cyclosporin, methotrexat m.m.) (5).

Det stora problemet vid AE är sjukdomens kronicitet och ständiga tendens till återfall, vilket är en stor källa till oro för patienterna. Studier har visat att underhållsbehandling med tacrolimus eller pimecrolimus minskar antalet eksemskov, vilket även är visat med starka utvärtes kortikosteroider (5). Tacrolimus har en något starkare effekt utanför ansikte-hals jämfört med pimecrolimus, men effekten på ansikte-hals är likvärdig och pimecrolimus har färre irritationsbiverkningar.

Tvärtemot mot de ursprungliga farhågorna, finns idag inga belägg för att tacrolimus eller pimecrolimus vare sig ger en ökning av intern cancer eller hudcancer (4). Det finns därmed rimligen inte heller någon anledning att undvika sol/uv-terapi om man smörjer med preparaten på kvällarna. Vid mild-måttligt eksem har en europeisk hudläkargrupp med atopiexperter föreslagit följande handläggning (4):

I detta förslag till behandling av mild-måttligt atopiskt eksem har således pimecrolimus en framskjuten plats. För



Förslag till handläggning av lindrigt/medelsvårt atopiskt eksem från Luger et al.

Illustration: Artikelförfattaren

många läkare innebär detta ett helt nytt att tänka behandling vid atopiskt eksem. Vid långvarigt atopiskt eksem finns emellertid många skäl att begränsa utvärtes kortisonbehandling. I de fall effekten inte är tillräcklig av pimecrolimus får man i stället välja tacrolimus, som alltså har mer lokala irriteringsbiverkningar. Om detta inte räcker kan man hos vuxna och barn >7 års ålder hos hudspecialist behandla med ultraviolett ljus alternativt interna farmaka, som t.ex. kortison, cyclosporin eller methotrexat (5).

Referenser

1. Bieber T. Atopic dermatitis. *N Engl J Med* 2008; 358: 1483-94.
2. Kong HH, Oh J, Deming C et al. Temporal shifts in the skin microbiome associated with disease flares and treatment in children with atopic dermatitis. *Genome Res* 2012; 22: 850-9.
3. Spergel JM. Epidemiology of atopic dermatitis and atopic march in children. *Immunol Allergy Clin North Am* 2010; 30: 269-80.
4. Luger T, De Raev L, Gelmetti C, Kakaourou T et al. Recommendations for pimecrolimus 1 % cream in the treatment of mild-to-moderate atopic dermatitis; From medical needs to a new treatment algorithm. *Eur J Dermatol* 2013; 23: 758-66.
5. Ring J, Alomar A, Bieber T, et al. Guidelines for treatment of atopic eczema Part II. *J Eur Acad Dermatol Neureol* 2012; 26: 1176-93.

Åke Svensson och Mats Berg (se foton och kontaktuppgifter i artikeln på sidan 10.)



Barns fantasi fungerar inte sämre för att kroppen gör det.

MinStoraDag hjälper svårt sjuka barn att förverkliga sina önskedrömmar.



Stiftelsen
MIN STORA DAG
www.minstoradag.org



MinStoraDag har ett 90-konto och granskas därför årligen av Stiftelsen för Insamlingskontroll. Siöd oss på PlusGiro: 900513-3 eller Bankgiro: 900-5133.

Kutan Leishmaniasis – relevant tropisk hudåkomma bland nyanlända

Kutan leishmaniasis kan yttra sig i form av ett enstaka indurerat plack eller sårbildning, men även mindre papler kan ses. Lesionerna kan kvarstå under många månader upp till år, och läka med fula ärrbildningar. Smittan sprids via den så kallade sandmyggan, en insekt som inte överlever svenskt klimat. Inkubationstiden kan dock uppgå till flera månader, vilket gör det möjligt att patienter med denna infektion kan dyka upp i svensk sjukvård.



Leishmaniasis sprids via sandmyggan som finns i tropiska områden (Phlebotomus i Afrika, Asien och medelhavsområdet, Lutzomyia i Syd- och Mellanamerika). Det är bra att känna till det faktum att infektioner med kutan leishmaniasis kan dyka upp inom svensk sjukvård.

Foto: Wikipedia

Leishmaniasis är en parasitsjukdom i tropiska områden som kan infektera såväl inre organ (visceral leishmaniasis, kala azar) som huden. Även mukokutan engagemang förekommer. Leishmaniasis sprids via sandmyggan, som finns i tropiska områden (*Phlebotomus* i Afrika, Asien och medelhavsområdet, *Lutzomyia* i Syd- och Mellanamerika). Dessa myggor är mest aktiva nattetid och sticker på exponerade kroppsdelar - oftast är ansikte, armar och ben drabbade. Flyktingar inklusive barn kan vid resa under svåra omständigheter vara utsatta för högre risk. Då dessa myggor inte finns i Sverige kan inhemsk spridning inte ske.

Kan förväxlas med mollusk, pyogent granulom eller hudmalignitet

Kutan leishmaniasis kan yttra sig i form av ett enstaka indurerat plack eller sårbildning, men även mindre papler kan ses. Inkubationstiden är från veckor till flera månader. Lesionerna kan kvarstå under många månader upp till år,



Sandmygga (Phlebotomus papatasi) som suger blod

Foto: Wikipedia

och läka med fula ärrbildningar. Mukokutan leishmaniasis innebär spridning till slemhinnor, med större risk för vävnadsdestruktion. En mindre lesion hos ett barn kan misstolkas som en inflammerad mollusk eller pyogent granulom. Hos vuxna patienter kan hudmalignitet misstänkas.

Diagnostik av kutan leishmaniasis sker enklast genom skrapning (kyrettage) av en misstänkt lesion varvid cellmaterial rörs ut i en droppe NaCl på ett objektglas. Utstryket får därefter lufttorka innan det på mikrobiologiskt laboratorium giemsa färgas, och intracellulära parasiter (amastigoter) påvisas. Svar på detta kan fås snabbt, förutsatt att laboratoriet har förvarnats. Typning bör alltid göras genom odling och PCR, biopsi för detta skickas till Folkhälsomyndigheten och specialmedium ska då användas (RPMI-medium). Inför biopsiering kan det vara klokt att diskutera med mottagande lab per telefon. Infiltration med Xylocain i själva lesionen inför biopsiering kan eventuellt påverka odlingsresultatet.

Hur behandlas infektionen?

Behandling av kutan leishmaniasis ges av hudspecialist i samråd med infektionsläkare. Enstaka lesioner kan lämnas

att självläka, om de sitter på hud som inte syns. Behandlingsalternativ är kryobehandling, utvärtes Paromomycinsalva, intralesionella injektioner med Natriumstibogluconate eller värmebehandling. Vid multipla lesioner, mucocutant engagemang eller om lesionerna sitter i ansiktet rekommenderas vanligen systemisk behandling.

Misstänks visceral leishmaniasis (feber, avmagring, hosta, diarréer, näsblödningar) visar laboratorieanalyser ofta anemi, leukopeni, trombocytopeni och SR-stegring. Specifik diagnostik görs med serologi, samt odling och PCR från benmärg, mjälte och/eller lymfkörtlar. Systemisk behandling kan ges i form av liposomalt Amfotericin B eller Natriumstibogluconate. En specialform som kan uppträda efter genomförd behandling av visceral leishmaniasis är Post Kala-Azar Dermal Leishmaniasis (PKDL). Detta yttrar sig i form av noduli och papler framförallt i ansiktet, vilket tolkas som immunologisk reaktion mot kvarvarande antigen eller eventuellt levande parasiter. Förlängd systemisk behandling krävs i dessa fall.

Sammanfattningsvis kan infektioner med kutan leishmaniasis dyka upp inom svensk sjukvård eftersom dessa parasiter kan växa långsamt och hudlesionerna kan fel-tolkas. Vid misstanke om kutan leishmaniasis rekommenderas kontakt med hudläkare och infektionsläkare för råd och hjälp kring både diagnostik och lämplig behandling.

Referenser

1. Glans H, Dotevall L. Kutän leishmaniasis en försummad hudinfektion, *Läkartidningen* 2012; 109 (6): 279-281
2. www.internetmedicin.se/page.aspx?id=1797
3. *Control of the leishmaniases. Report of a meeting of the WHO Expert Committee on the Control of Leishmaniases, Geneva, 22-26 March 2010*
4. Markle WH, Makhoul K. *Cutaneous Leishmaniasis: Recognition and Treatment* 2004;69(6):1455-60
5. Aronson NE, Wortmann GW, Byrne WR, Howard RS, Bernstein WB, Marovich MA, et al. *A randomized controlled trial of local heat therapy versus intravenous sodium stibogluconate for the treatment of cutaneous Leishmania major infection. PLoS Negl Trop Dis.* 2010;4(3):e628



Finn Filén, biträdande överläkare infektionssjukdomar, specialläkare dermatovenereologi Infektion/Venhälsan och Hudkliniken, Södersjukhuset
E-mail: finn.filén@sodersjukhuset.se

Teman i Barnläkaren 2017

1. Diabetes
2. Allergi
3. Barncancer
4. Epilepsi
5. Immunbrist hos barn
6. Metabola sjukdomar

www.barnlakaren.se

Langerhans cellhistiocytos – en märklig “kameleont”

Langerhans cellhistiocytos (LCH) är en märklig sjukdom som likt kameleonten kan presentera sig i många olika skepnader. Hos barn är huden, näst skelettet, det organ som drabbas oftast. Sjukdomens genes är okänd och tidigare kallades den “Histiocytosis X”; en utmaning i sig för nyfikna barnläkare. Främsta anledningen till att det är viktigt känna till LCH och hur den diagnosticeras, är att den kan orsaka allvarliga seneffekter och även leda till döden.



Pigg och väsentligen opåverkad 10 mån gosse. (Fig 1 a) Vid 2 månader noterades hudförändringar bakom öronen och vid 4 månaders ålder även i hårbotten.

(Fig 1b) Ljumskar och axiller (Fig 1c) På bålen (med förstoring) (Fig 1d) Utvecklade även återkommande externa otiter samt gingivit (Fig 1d).

Incidensen i Sverige hos barn är 8.9 per 1 million barn/år. Pojkar drabbas oftare än flickor (1.2-2.0:1). Medelåldern vid debut hos barn är 2,5 år. Sjukdomen kan drabba ett eller flera organ. De vanligaste organmanifestationerna hos barn är skelett (ca 85 procent vid diagnos), med lytiska lesioner uni- eller multifokalt, respektive hud (ca 40 procent vid diagnos) (1). Lungengagemang är vanligast hos unga vuxna, merparten (ex)-rökare (>90 procent), men mer sällsynt hos barn. Även lymfkörtlar, thyroidea och thymus kan drabbas, samt de så kallade riskorganen (mjälte, lever och det hematopoetiska systemet) med ökad risk att avlida.

LCH i hud och slemhinnor – en stor imitator

Kutan LCH, som oftare drabbar barn <1 år, kan efterlikna många vanliga dermatoser, såsom seborroisk dermatit, eksem, psoriasis, intertrigo, svampinfektion, psoriasis guttata, prurigo nodularis och lichen planus (2). Extern otit kan förekomma, ofta med illaluktande sekret. Hudengagemang är ofta del av ett multiorganengagemang. LCH kan också orsaka nagelförändringar (paronyki, nagelavlossning, subungueal hyperkeratos) samt gingivit och alveolärt benengagemang med tandlossning. Det finns även andra kutana histiocytoser än LCH, såsom juvenil xantogranulom (JXG), xanthoma disseminatum och Rosai-Dorfman sjukdom.

CNS (inkl hypothalamus-hypofysregionen)

I en svensk långtidsuppföljning efter upp till 39 år hade 42 procent någon form av senkomplikation där CNS-påverkan och lungfibros (11 procent) var allvarligast. Endokrina problem är inte ovanliga, vanligast är diabetes insipidus (15 procent) (1). Även GH-brist, hypothyreos och hypogonadism kan förekomma. Än mer allvarligt är att minst 25 procent utvecklar tecken på neurodegeneration, såsom kognitiv påverkan och beteendestörningar men även ataxi och dysartri (3).

Etiologi, diagnostik, terapi och prognos

Orsaken till LCH är inte känd. Det finns en svag familjär ansamling men ingen mendelsk nedärvning. En klonal proliferation av histiocyter samt onkogen mutationer (BRAF V600E) har påvisats (4). Vissa hävdar därför att LCH är en malignitet och ibland beskrivs det som en myeloid neoplas. Andra menar att LCH primärt kan vara en inflammatorisk process med sekundära mutationer, i linje med ett heterogent sjukdomsförlopp, många spontana remissioner, god prognos, avsaknad av etablerad cellinje, stegrade plasmanivåer av inflammatoriska cytokiner samt inflammationsbild morfologiskt och kliniskt.

Diagnos ställs via vävnadsanalys, ofta biopsi, med typisk morfologisk bild samt positivitet för CD1a och/eller Langerin (CD207). Barn med LCH bör remitteras till barnonkologisk klinik för utredning av engagerade organ och terapi. Behandlingen innefattar vanligen kortikosteroider och milda cellgifter. 5-års-överlevnaden för barn med riskorganengagemang är nu nära 85 procent (5).

Referenser

1. Bernstrand C, Sandstedt B, Åhrström L, Henter JI. Long-term follow-up of Langerhans cell histiocytosis: 39-year experience at a single center. *Acta Paediatr* 2005;94:1073-84.
2. Munn S, Chu AC. Langerhans cell histiocytosis of the skin. *Hematol Oncol Clin North Am* 1998;12:269-86.
3. Laurencikas E, Gavhed D, Stålemark H, van't Hooft I, Prayer D, Grois N, Henter JI. Incidence of central nervous system Langerhans cell histiocytosis in children: a population based study. *Pediatr Blood Cancer* 2011;56:250-57.
4. Badalian-Very G, Vergilio JA, Degar BA, MacConaill LE, Brandner B, Calicchio ML, Kuo FC, Ligon AH, Stevenson KE, Kehoe SM, Garraway LA, Hahn WC, Meyerson M, Fleming MD, Rollins BJ. *Blood* 2010;116:1919-23.
5. Gadner H, Minkov M, Grois N, Pötschger U, Thiem E, Aricò M, Astigarraga I, Braier J, Donadieu J, Henter JI, Janka-Schaub G, McClain K, Weitzman S, Windebank K, Ladisch S, for the Histiocyte Society. Therapy prolongation improves outcome in multi-system Langerhans cell histiocytosis. *Blood* 2013;121:5006-14.



Jan-Inge Henter,¹ barnläkare, specialist i barnonkologi, professor
Tatiana von Bahr Greenwood,¹ barnläkare, ST-läkare i barnonkologi, doktorand

¹Barnonkologen, Tema Barn och Kvinnor, Karolinska Universitetssjukhuset, samt Barncancerforskningsenheten, Institutionen för kvinnors och barns hälsa, Karolinska Institutet och Kvinnor, Karolinska Universitetssjukhuset
E-mail: Jan-Inge.Henter@ki.se, samt Barncancerforskningsenheten
E-mail: Tatiana.Greenwood@ki.se

Psoriasis hos barn och ungdomar

– en kort översikt

Psoriasis kan debutera under hela livet och är kliniskt en mycket heterogen sjukdom. *Plack psoriasis* är den vanligaste fenotypen både bland barn och vuxna. Att säkerställa psoriasis diagnos hos yngre barn med liten utbredning, kan dock vara svårt och idag saknas biomarkörer för sjukdomen. Tillståndet för de flesta barn med psoriasis, förbättras tillfredsställande med lokalbehandling. I svårare fall av sjukdomen ges behandling med ljusbehandling d v s smalbands-UVB (TL01), systembehandling med metotrexat, acitretin (retinoid) eller biologiskt läkemedel.



Plack fenotyp (a,b), guttat fenotyp (c,d). Foton tagna via medicinsk bild på Karolinska universitetssjukhuset.

Foto: Medicinsk bild, Karolinska universitetssjukhuset (Samtliga foton publicerade efter föräldrars och patienters godkännande).

Hur vanligt är psoriasis bland barn och ungdomar? Psoriasis prevalensen skiljer sig geografiskt men uppskattas i genomsnitt drabba 2-3 procent av världens befolkning.^(1,2) Retrospektiva studier visar att upp till 30 procent av

patienterna med psoriasis debuterar före 20 års ålder.^(3,4) Data från försäkringsdatabaser i Tyskland, Holland och Storbritannien har visat en prevalens kring 0.18–0.55 procent i åldersgruppen 0-9 år med en linjär ökning med stigande ålder till 0.83–1.37 procent i åldersgruppen 10-19 år.^(1,5,6*)

Att säkerställa psoriasis diagnos hos yngre barn med liten utbredning kan vara svårt kliniskt och biomarkörer för psoriasis saknas i dag. Eksem, tinea och pityriasis rubra pilaris (PRP) innebär differentialdiagnostiska utmaningar och barn med psoriasis, går ofta längre innan diagnosen fastställs i jämförelse med vuxna.^(7,8*)

Psoriasis kan debutera under hela livet och är kliniskt en mycket heterogen sjukdom. Plack-psoriasis är den vanligaste fenotypen både bland barn och vuxna men skillnader i den kliniska presentationen har visats. Barnen har oftare lesioner i ansiktet och genitalt samt tunnare plack än vuxna.^(4,8*) Guttat psoriasis, som är kopplat till infektion med streptokocker, är den näst vanligaste fenotypen och drabbar oftare barn och ungdomar än vuxna. Guttat psoriasis har ett mer akut förlopp än plack-psoriasis med spridning av mindre psoriasisfläckar över stora delar av kroppen inom ett par veckor. (Vg se foto avseende fenotyper)

Komplex bakomliggande genetik

Den genetiska komponenten är stor vid psoriasis men även omgivningsfaktorer och reglering av genuttrycket spelar in i sjukdomsutveckling. Den bakomliggande genetik är komplex och många gener har visats associera med risken att utveckla psoriasis.^(9*) *HLA-C*06* är den överlägset starkast associerade genen och omkring 40-60 procent av patienter med psoriasis bär *HLA-C*06* allelen, ännu högre andel i gruppen med guttat

psoriasis, i jämförelse med 10-12 procent av normalpopulationen i Sverige.^(10,11*) Effekten av att vara bärare av *HLA-C*06* i psoriasis patogenesen är dock fortfarande okänd.

Åldersstratifiering

Klassificering av psoriasis i Typ I och Typ II psoriasis beroende på debut före eller efter 40 års ålder, bärande av *HLA-C*06* allelen och ärftlighet för psoriasis har varit användbar och mycket applicerad.^(12*) Majoriteten av patienter debuterar dock före 40 års ålder och studier med en mer noggrann stratifiering för ålder vid debut (0-9, 10-20, 21-40) har visat genetiska och kliniska skillnader även inom gruppen av patienter som debuterar före 40 års ålder.^(11,13,14*) Skillnader i den kliniska presentationen återspeglar sannolikt skillnader i genetisk bakgrund.

Samsjuklighet och behandling

Ledbesvär och inflammation i muskler- och senfästen, psoriasisartrit (PsA), drabbar upp till 1/3 av patienter med psoriasis men är mer ovanligt i barnpopulationen. Studier har visat att både barn och vuxna med psoriasis oftare är överviktiga jämfört med personer utan psoriasis. I den vuxna populationen med svår psoriasis har även ökad risk för metabola syndromet och hjärt-kärl sjukdom visats^(15*) I de få retrospektiva studier som gjorts har debut av psoriasis i barndom/ungdom inte kunnat kopplas till ökad risk för hjärt-kärl sjukdom senare i livet.^(7,16*) Inflammatorisk tarmsjukdom och psykiska besvär är också vanligare bland vuxna och barn med psoriasis.^(1,17*) Studier har visat att psoriasis i barndom påverkar livskvaliteten påtagligt och debut tidigt i livet ökar risken för psykiska besvär senare i livet jämfört med debut senare i livet.^(18,20*) Dessa aspekter är viktiga att beakta när vi behandlar barn med psoriasis.

De allra flesta barn med psoriasis blir acceptabelt bra på lokalbehandling. I svårare fall ges behandling med

smalbands-UVB (TL01) eller systembehandling med metotrexat, acitretin (retinoid) eller biologiskt läkemedel. Allmänna riktlinjer kring ljusbehandling skiljer sig över världen. I Sverige har vi ingen absolut åldersgräns för UV-behandling utan hudtyp, effekt av solljus, anamnes på hudcancer i familjen och kapacitet att genomföra ljusbehandling vägs in i det enskilda fallet.

Referenser

1. Augustin M, Glaeske G, Radtke MA et al. *Epidemiology and comorbidity of psoriasis in children. Br J Dermatol* 2010; 162: 633-6.
2. Christophers E. *Psoriasis-epidemiology and clinical spectrum. Clin Exp Dermatol* 2001; 26: 314-20.
3. Swanbeck G, Inerot A, Martinsson T et al. *Age at onset and different types of psoriasis. Br J Dermatol* 1995; 133: 768-73.
4. Raychaudhuri SP, Gross J. *A comparative study of pediatric onset psoriasis with adult onset psoriasis. Pediatr Dermatol* 2000; 17: 174-8.
5. Gelfand JM, Weinstein R, Porter SB et al. *Prevalence and treatment of psoriasis in the United Kingdom: a population-based study. Arch Dermatol* 2005; 141: 1537-41.

* Referenser utöver de fem första referenserna finns tillgängliga på denna länk, xxxxxxxx se "senaste numret" på www.barnlakaren.se.



Josefin Lysell, biträdande överläkare i dermatologi och venerologi, med dr., Karolinska Universitetssjukhuset Solna.
E-mail: josefin.lysell@karolinska.se

Nyfiken på Autism?

Välkommen till vår hemsida
www.autism.se



SVENSK
INSAMLINGS
KONTROLL



Nyheter inom dagens acnebehandling

De senaste åren har flera nya acneläkemedel lanserats. Samtidigt har läkemedelsverket presenterat nya rekommendationer inom acnebehandling. Detta innebär en minskning av den perorala antibiotikabehandlingen och ökning av användandet av Isotretinoin (tidigare Roaccutan).



Acne är ett vanligt förekommande problem i ungdomen, men idag finns effektiv hjälp att få. "Naked young woman in front of mirror", Giovanni Bellini ca 1515 (målningen är beskuren)

Foto: Wikipedia

Akne är vanligt från tidig puberteten, medförande en störning i talgkörtelfunktionen, triggat av androgener och påverkat av bakterien *propionibacterium acnes*. Kostens betydelse är omtvistad och det finns ingen kost som man entydigt kan rekommendera. Symtomen är komedoner, papler och pustler i ansiktet och ofta på bröst och rygg.

Djupare noduli kan ge upphov till kvarstående ärrförändringar, vilket dock även kan orsakas av mer moderata papulopustler, som inte behandlas adekvat på många månader. Alltså bör även en måttlig acne behandlas.

Olika typer av behandling av acne:

Läkemedelsverket 2014:(25)4

De viktigaste nya rekommendationerna är att minimera den perorala antibiotikabehandlingen och vara mer frikostig med isotretinoin, eftersom resistensrisken vid

antibiotikaterapi anses vara en betydligt större hälsorisk än isotretinoinets biverkningar. Högst två stycken tremånadersbehandlingar med tetracyklin rekommenderas, därefter remiss till hudläkare för ställningstagande till isotretinoinbehandling. Riktlinjerna för acnebehandling i detalj kan lätt läsas på Läkemedelsverkets hemsida, men mina personliga rekommendationer och kommentarer är enligt nedan.

Bensoylperoxid + adapalen (Epiduo) Fix kombination som är förstahandsterapi vid mild-måttlig akne och även tillsammans med tetracyklin. Lämpar sig väl för långtidsterapi.

Biverkningar: hudirritationer, blekning av färgade textilier och hår.

Dalacin + tretinoin (Acnatac)

Ett relativt biverkningsfritt läkemedel med god effekt, andrahandsmedel vid måttlig akne. Utvärtes antibiotika anses mindre riskfyllt än perorala, men inga antibiotika vid akne ska ges längre än tre månader innan uppehåll. Dalacin enbart är inget alternativ på grund av resistensrisken. Dalacin + bensoylperoxid (Duac) kan vara ett alternativ, men bensoylperoxid medför risk för blekning och kontaktallergier.

Azelainsyra (Finacea, Skinoren)

Ett relativt biverkningsfritt läkemedel vid akne, men med sämre effekt än ovanstående preparat.

Lymecyklin

ska alltid kombineras med utvärtes aknemedel och inte ges i mer än två tremånadersbehandlingar 300 mg x 2, därefter

ställningstagande av dermatolog om isotretinointerapi. Lämpligt till måttlig/svår akne hos tonåringar. Standardkombinationen är Lymecyklin 300mg x 2 i 3 månader + Epiduo x 1, det senare kan fortsättas efter tremånaderskuren. Erytromycin eller peroralt klindamycin bör användas med försiktighet på grund av den ökade resistensrisken. Eftersom svår akne är ovanligt före 8-9 års ålder finns sällan medicinsk anledning att välja erytromycin före tetracyclinpreparat.

Kombinations p-piller

har en måttlig effekt på acne, till skillnad mot sk minipiller, som ofta försämrar. Full effekt efter ca 3-6 månader.

Isotretinoin

hette tidigare Roaccutan, har funnits i ca 35 år och är det mest verksamma acnemedlet, som kan ofta läka ut aknen permanent. Får bara förskrivas av dermatolog, mycket beroende på att det är fosterskadande. Övriga vanliga biverkningar, som huvudsakligen är dosberoende, är torrhet, led/muskelvärk, näsblödningar, ögonirritationer. Man brukar kontrollera blodprover, lever och blodfetter, vid ett par tillfällen.

Biverkningarna kan vanligen hanteras genom noggrann monitorering. Preparatet har haft ett oförtjänt dåligt rykte vad det gäller sidoeffekter. Således finns inga belägg för att preparatet ger depressioner, vilket däremot är vanligt hos ungdomar och vid aknesymtom. Tidigare ansågs det att bara svår akne skulle behandlas med isotretinoin. Dagens rekommendationer är att preparatet används vid bristande

behandlings effekt av andra läkemedel eller när patienten fortfarande har akne trots minst två lymecyklinkurer. Någon praktisk nedre ålder för isotretinoinbehandling finns inte, men behovet är sällsynt innan 13 års ålder.

Akne hos småbarn

Akne kan förekomma även hos småbarn, dels som kortisonbiverkan, på grund av invärtes steroider, eller utvärtes steroider starkare än hydrokortison eller i mer sällsynta fall utan hormonorsak. Bensoylperoxid och/eller azelansyra kan då vara lämpliga preparat, även om egentliga kontraindikationer inte finns för annat än tetracykliner och möjligen isotretinoin.

Sammanfattningsvis:

- All acne bör behandlas
- Epiduo ofta förstahandsmedel
- Acnatac är ett lättanvänt utvärtes läkemedel i högst tre månader
- Högst två tetracyklinkurer á tre månader
- Ökad frikostighet med isotretinoin

Mats Berg, docent/hudläkare hudmottagningen Skindoc, Danderyd (Tidigare verksamhetschef vid Hudklinikerna Karolinska sjukhuset, Uppsala Akademiska sjukhus och Sörmland) Se bild och kontaktuppgifter i f g artikel på sidan 10.

**DET ÄR INTE KONSTIGT.
VÅRA BARN VILL VARA MED.**

PG 90 00 71 - 2 www.rbu.se



RBU

Riksförbundet för Rörelsehindrade Barn och Ungdomar

Gaston, 8 år, föddes med Recessiv dystrofisk EB:

“Spädbarnstiden handlade till stor del om att lära sig lägga om sår”

Gaston Höglund, 8 år, fick en dramatisk start i livet. Vid födseln hade han omfattande sår på fötterna och halva benet och tungan saknade hud. Hans föräldrar tvingades som nyblivna föräldrar, snabbt att lära sig sköta sårömläggningar och förebygga infektioner. Gaston hade drabbats av den ovanliga diagnosen Recessiv dystrofisk EB.

- Det fanns ingen tid till att “bryta ihop”, det var bara att hjälpas åt, säger mamma Iwona om den tuffa tiden efter sjukdomsbeskedet.



Gaston, en tillsynes glad och pigg pojke boende i Uppsala. Han ska inom kort börja andra klass. Men bandagen på händerna påminner om en vardag med blåsor, smärta, klåda och sår.

Foto: Privat

-När blev det uppenbart vilken sjukdom Gaston drabbats av?

-Vi förstod ju väldigt tidigt att något var fel, då Gaston föddes med stora sår på båda fötterna, halva höger benet och även tungan saknade hud. I början var det väldigt svårt att veta hur sjukdomen skulle utvecklas. Det tog några veckor innan vi fick svar på att det var Recessiv dystrofisk EB, eftersom prover skulle tas innan vi fick det bekräftat, berättar Iwona.

Rent praktiskt fick hon och hennes man ta hand om de stora ömläggningarna av fötterna 1 gång/vecka på vårdcentralen och 1 gång/vecka på sjukhuset hela första året. De la om själva i den mån de kunde, men det var svårt att få en liten bebis att ligga stilla i den ca 1-2 timmar långa proceduren. Ofta behövdes det flera personer som hjälptes åt.

“Man önskar ju att sjukvården var mer jämlik, att man kan få samma stöd och hjälp i hela landet.”

- Bara att bli förälder är en stor omställning i livet. Ni hade ytterligare en utmaning. Hur hanterade ni den första tiden?

-Känslomässigt var allt en så väldigt stor omställning av att inte bara bli förälder, utan att också att genast behöva lära sig lägga om sår. Man lärde sig hela tiden vad som gav sår och vad som inte gav sår. Givetvis var den första tiden psykiskt jobbig, men det fanns ingen tid att “bryta” ihop, det var bara hjälpas åt och hitta de bästa lösningarna för att kunna hjälpa Gaston.

-Man kunde inte ta in allt som hände, utan man fick bara ha som mål att klara dagen som den kom, med de situationer som uppstod och det som skulle göras just då, fortsätter hon.



Gastons familj försöker leva så "vanligt" det bara går, trots sonens sjukdom.

Foto: Privat (bilderna har publicerats med tillstånd från föräldrarna)

-Vilken behandling krävs idag?

- Behandlingen består av att skydda huden, sticka hål på blåsor som uppstår, lindra smärta, lindra klådan försöka få de sår som han har att läka, förhindra infektioner. Men allt handlar om Gastons status, han använder idag rullstol, som han inte gjorde förut när han var mindre, han är sämre i sin sjukdom, svårare att äta, tröttare mera sår. En skillnad från tidigare är att han är äldre nu och inte vill vara annorlunda i skolan. Det finns fler tankar hos honom och andra problem nu när han är lite äldre.

-Hur påverkar sjukdomen vardagslivet, vilka förändringar tyckte ni var svårast att hantera?

-Vardagslivet ändrades ju helt när vi blev föräldrar. Vårt liv idag handlar förstas mycket om hur vi anpassat vårt liv efter hans sjukdom och försöker leva så vanligt vi bara kan. Man får anpassa sig och hitta på lösningar.

-Förändringen som jag tycker är jobbigast är att hantera att Gaston mår sämre både fysiskt och psykiskt. Hur man måste vara "hård" och kompromisslös i skötseln av huden. Sårerna måste läggas om det går inte strunta i det. Man måste

INTERVJUN

sticka hål på blåsor. Det går inte att vänta eller gå med på att göra de en annan dag. Ingenting kan vänta, man måste lägga om, sticka hål på blåsorna på en gång. Vi måste uppmuntra honom att vilja lägga om såren, få honom att säga till när han har ont, då han ibland inte orkar/vill lägga om för att det är så jobbigt.

- Finns det något i samband med att ni blev medvetna om att denna sjukdom fanns i familjen, som upplevdes som positivt/stärkande?

-Nej tyvärr. Möjligtvis att man inser att man klarat mycket mer än vad man tror att man ska klara.

-Vad skulle du vilja säga till andra föräldrar/familjer i samma situation?

-Be om hjälp, stå på er och ge inte upp. Har man en diagnos som är sällsynt så saknas ofta tillräckligt med kunskap.

Informera om och om igen, det kan vara nödvändigt för att få den hjälp du har rätt till.

-Vad skulle ni önska från sjukvården? Är ni nöjda med den hjälp och det bemötande ni fått hittills?

-Vi har varit med om incidenter som inte varit bra och mötts av oförståelse, men det mesta har vi ändå fått väldigt bra hjälp med. Det som är tråkigt är att kvalitén på vården inte riktigt tycks vara densamma överallt. Man ska ha tur och råkar bo på "rätt" plats. -Vi har träffat föräldrar till barn med EB och vuxna med EB som inte alls har haft samma tur som vi. De har fått kämpa för saker som är helt livsviktiga om man har EB, det gäller t ex rätt bandage och liknade.

- Man önskar ju att sjukvården var mer jämlik, att man kan få samma stöd och hjälp i hela landet, men tyvärr upplever vi inte att det är så idag.

Fakta Epidermolysis bullosa (EB):

- Epidermolysis bullosa (EB) omfattar ett 30-tal olika sjukdomar som kännetecknas av en ärftlig benägenhet för blåsbildningar i huden (i vissa fall även i slemhinnor). Ingen svensk benämning finns men epidermolysis betyder "avlossning av överhuden" och bullosa "blåsbildande".
- Sjukdomen brukar delas in i fyra olika grupper beroende på i vilket hudlager blåsorna ligger, blåsornas svårighetsgrad och tendens till ärrbildningar (Simplex, Junktional, Dystrofisk eller Kindlers syndrom). Även inom dessa fyra grupper kan graden variera mycket. Det finns både mildare och svårare former.
- Genom en hudbiopsi bestäms vilken grupp av EB barnet har (Simplex, Junktional, Dystrofisk eller Kindlers syndrom) och därefter fastställs vilken typ, ur denna grupp. Även om barnet föds med hudavlossning på stora ytor så behöver det nödvändigtvis inte betyda att barnet drabbats av den svåraste tänkbara varianten och tvärtom.
- Det finns idag inget botemedel för EB. Den behandlingen som finns är inriktad på att lindra symtomen. Sjukdomen är smärtsam och begränsande, i vissa fall också handikappande.

EB föreningen

I EB föreningen ingår personer som har olika erfarenhet av sjukdomen. Vissa har själva någon form av EB, andra har barn eller andra anhöriga som drabbats av EB. Flera av personerna i styrelsen har nära kontakt med Gendermatosteamet på Akademiska sjukhuset i Uppsala.

Kontakt:

Jenny Tilldal, ordförande E-mail: jenny.tilldal@gmail.com, 0700-404411

(Källa: <http://ebforeningen.se/vadareb.html>)

Margareta Munkert Karnros
E-mail: info@barnlakaren.se



Hur använder du grupp III-steroider till barn med eksem?

Hrefna Thengilsdottir, barnallergolog, Allergi- och lungmottagningen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg:



– Jag använder oftast grupp III-steroider till barn med svårt eksem på bål och/eller extremiteter när behandling med mjukgörande kräm och grupp I/II-steroider inte varit framgångsrik. Jag undviker grupp-III-steroider i ansiktet och hudveckor p g a risken för biverkningar.

– Jag förser patienten med en skriftlig behandlingsplan enligt principen “slå hårt, glesa ut”. Grupp III-steroid appliceras en gång dagligen tills eksem och klåda försvunnit (max 1-2 veckor), därefter glesas behandlingstillfällena ut under 2-3 veckor.

Philip Wilmar, specialistläkare, Allergi- och lungmottagningen, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg och Barn- och ungdomsmedicinska mottagningen, Närhälsan Partille:



– Det är sällan jag använder grupp III-steroid, möjligen använder jag det för någon tonåring som har det besvärligt.

– Erfarenhetsmässigt upplever jag bättre resultat av att försöka få till en optimal följsamhet avseende smörjregim, fundera över eventuella provocerande faktorer samt bemöta oro för steroidbiverkningar.

– Med tiden har jag även insett behovet av att upprepa diskussion och information avseende atopiskt eksem, även i de fall där barnet har haft sjukdomen under många år.

Frida Strömberg Cé Lind, specialistläkare, Barn- och ungdomsmedicinska mottagningen, Närhälsan Mölndal:



– Jag har lärt mig att man ska “slå till hårt och trappa ut mjukt” så det försöker jag följa.

– Till föräldrarna brukar jag säga att behandlingen inte botar men lindrar och att man för att hålla symtomen borta behöver använda rikligt med mjukgörande kräm både under pågående steroidbehandling samt när eksemet och klådan försvunnit.

– Grupp III-steroiderna brukar bli aktuella främst för de lite äldre barnen. När jag använder grupp III-steroid brukar jag ordinera 1-2 ggr/dag i 1-2 veckor. Därefter nedtrappning under ett par veckor. Efter detta ordineras steroidbehandling vid behov, eller i enstaka fall som underhållsbehandling ett par gånger per vecka. Målet med behandlingen är att barnet inte ska besväras av sitt eksem.

Mats Reimer, barnläkare, Barn- och ungdomsmedicinska mottagningen, Närhälsan Mölnlycke:



– Jag använder oftast stark steroidkräm till äldre barn som avskyr att smörja sig, för att få färre behandlingstillfällen per vecka. Små barn ger jag bara stark steroid vid riktigt fula eksem där jag vill få snabbare effekt, för i regel räcker det med grupp 2.

– Underbehandling av eksem är mycket vanligt, och även hos vårdpersonal verkar det finnas en överdriven rädsla för kortisonsalvor, samtidigt som vi utan att blinka proppar i ungar hästdoser Betapred så fort någon är lite obstruktiv.



Redaktör: Göran Wennergren

Intervju med barnläkaren, docent Otto Westphal:

Otto har aktivt medverkat i och följt framstegen inom barnendokrinologin under femtio år

Otto Westphal påbörjade sin forskningskarriär inom tillväxthormon i Uppsala i början av 60-talet. Under många år framåt skulle han ha möjlighet att på nära håll följa viktiga framsteg inom barnendokrinologin.



Otto Westphal

Foto: Ann-Sofie Petersson

Det hela började i Uppsala 1962, då professor Bo Vahlquist erbjöd Otto Westphal ett års vikariat på Barnkliniken, Akademiska sjukhuset i Uppsala. Där blev han sedan kvar som ordinarie läkare.

På den tiden fanns inga mikroanalyser av blod. Därför fick underläkarna på neonatalenheten börja dagen med att ta prov för bilirubin i hals- eller ljumskvener. Det arbete

som Otto var engagerad i handlade om att få fram analysmetoder som krävde mindre blod. Otto uppfattade Bo Vahlquist som en mycket bra men samtidigt krävande chef. Stämningen på barnkliniken var utmärkt god men givetvis fanns också förväntningar.

– Om man skulle bli kvar på kliniken förutsattes forskning som borde leda till disputation, berättar Otto.

Forskning om tillväxthormon öppnade nya vägar

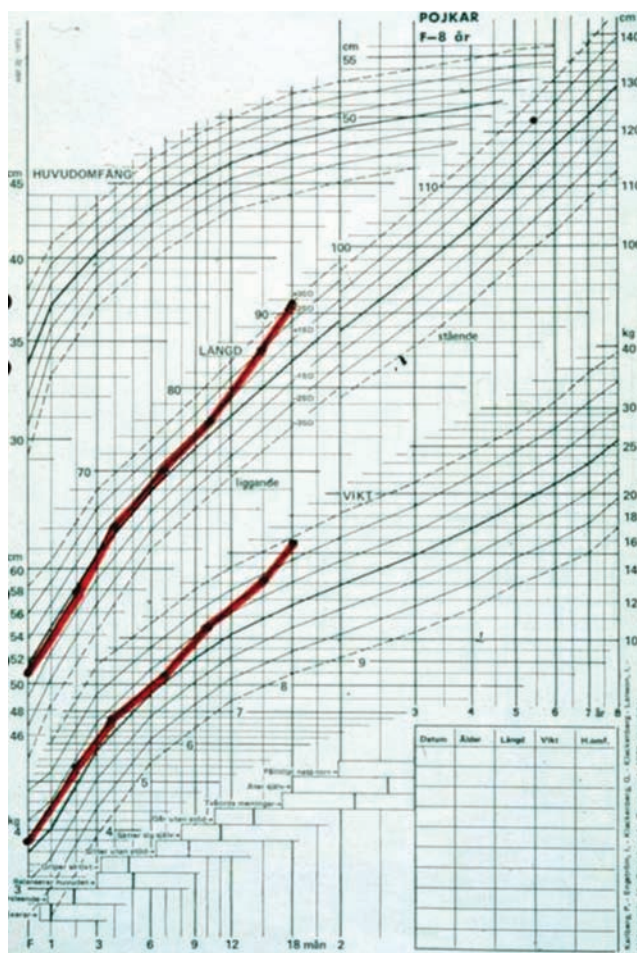
I början på 1960-talet hade forskare i Uppsala fått fram en helt revolutionerande metod, där man kunde separera proteinhormoner med olika molekylstorlek. Därmed kunde även hormoner separeras och renframställas.

Professorn i gynekologisk endokrinologi Carl Gemzell ville ha forskningssamarbete med barnkliniken. 1963 föreslog Bo Vahlquist att Otto skulle forska på tillväxthormon. Detta blev upptakten till hans inriktning mot endokrinologi. Ottos forskning ledde fram till medicine doktorsgrad och docentur 1968.

Tiden i Göteborg

– År 1971 flyttade nestorn i barnneurologi ochhabilitering, Bengt Hagberg från Uppsala till en professur i Göteborg. Med honom följde Otto och flera andra kollegor. Under de första åren i Göteborg var det intensivt arbete med att bygga upp en ny barnklinik på Östra sjukhuset. Det skulle bli en klinik med många olika specialiteter fortsätter han.

På Östra sjukhuset skapades en särskild mottagning för barnendokrinologi och senare ett tillväxtcentrum. Otto höll kontakt med regionens barnkliniker och andra barnkliniker i landet genom åtskilliga resor och kursdagar som konsult och lärare.



Tillväxtdiagram inom barnhälsovård, skolhälsovård och på barnmottagningar blev från slutet av 1960-talet ett ovärderligt instrument för upptäckt, diagnostik och uppföljning.

Bild 2. Accelererad tillväxt med kanalbyte efter första levnadsåret. På väg mot tidig pubertet. Tillväxtdiagram: Otto Westphal

Specialitetens födelse och tidiga tillväxt

Barnläkaren Lawson Wilkins i USA, insåg den stora betydelsen av hormoner för barns utveckling och framtida hälsa. Hans klinik i Baltimore blev barnendokrinologins vagg. Många barnendokrinologer från hela världen fick inspiration och utbildning där. Professor Andrea Prader i Zürich spelade en stor roll för utvecklingen i Europa. Prader startade 1962 The European Society for Pediatric Endocrinology (ESPE).

Vad hände i Sverige under denna tid?

– I Sverige var Carl Gustaf Bergstrand i Stockholm den förste barnendokrinologen. År 1970 blev han professor i pediatrik i Malmö. 1970-talet innebar en snabb utveckling av forskning och klinisk verksamhet. Barnläkare med sär-

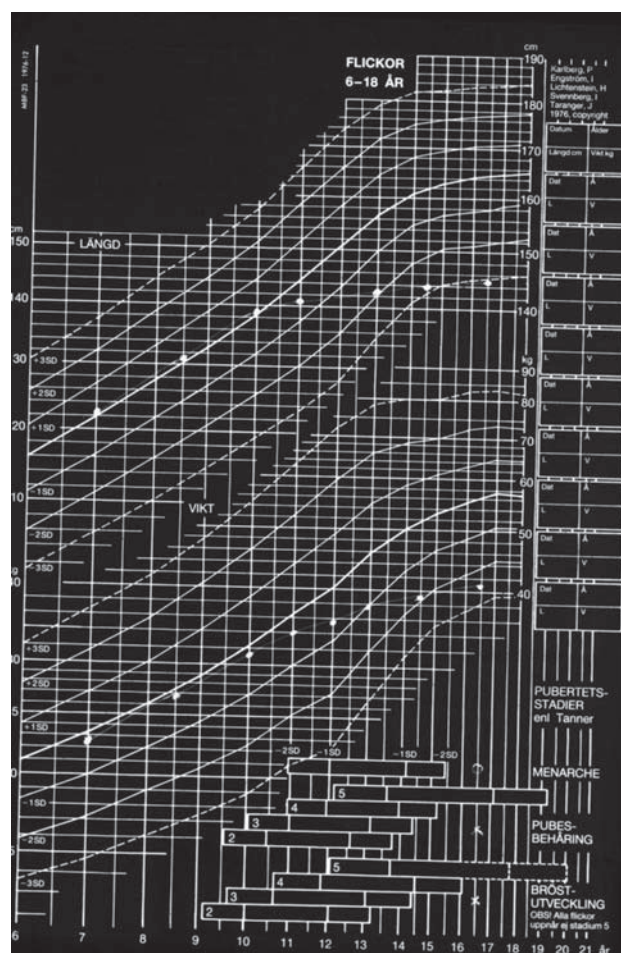


Bild 3. Hypothyreos som borde ha upptäckts 3 år tidigare! Tillväxtdiagram: Otto Westphal

skilt intresse för endokrinologi kom fram på barnkliniker runt om i Sverige. Tillväxtdiagram inom barnhälsovård, skolhälsovård och på barnmottagningar blev från slutet av 1960-talet ett ovärderligt instrument för upptäckt, diagnostik och uppföljning.

Viktiga framsteg inom barnendokrinologin

Möjligheten att renframställa hormoner och mäta koncentrationer i blod blev helt avgörande för säkrare och tidig diagnostik samt skraddarsydda behandlingar. Ett bra och viktigt exempel är barn med **hypothyreos**. Nyfödda med hypothyreos behöver behandling inom två veckor, men de upptäcktes ofta alltför sent. Sedan TSH-screening av alla nyfödda infördes 1980, har alla barn som fötts i Sverige kunnat få behandling i tid. Hypothyreos som inträffar senare under barnaåren kan förväxlas med trötthet och håglöshet av andra skäl. Adekvata prover kan nu tas vid klinisk misstanke.

Ett annat exempel, är **medfödd binjurebarkshyperplasi (CAH)** hos nyfödda. Klinisk diagnos kan vara en svår uppgift, särskilt hos pojkar. Neonatal screening som infördes 1986 har räddat många från tidig död till följd av rubbning i saltbalansen.

Hypofysområdet kan studeras i detalj efter tillkomsten av datortomografi och MR. Diagnos och skräddarsydd behandling har möjliggjorts genom exakta mätmetoder och renframställning av hormon. Risken för allvarliga biverkningar har därmed minskat avsevärt.

Avvikande tillväxt och/eller pubertetsutveckling medför ofta frågor och oro hos både barn och föräldrar.

Otto Westphal anger tydliga krav på kvalitet och kompetens hos de läkare som tar hand om tillväxtfrågor:

– Det är viktigt att kunna ställa rätt diagnos om sådan finns. Många patienter kan idag få adekvat behandling och stöd. Bland dem finns barn och ungdomar med Turners eller Prader-Willis syndrom som behöver upptäckas tidigt. Läkare skall kunna förklara normala variationer och undvika onödigt omfattande utredningar och krav på behandlingar. Friska ungdomars slutlängd beror huvudsakligen på arvet från föräldrarna. Som tumregel gäller föräldrarnas medellängd, men en del kan ha ärvt mer från en lång far och andra från en kort mor och tvärtom.

Memento

Många tar idag för givet att vissa sjukdomar, t ex hypothyreos och CAH, upptäckts genom neonatal screening. För flyktingbarn och andra inflyttade saknas ofta denna garanti. En del barn kommer från länder med högre förekomst av vissa genetiskt betingade sjukdomar. Hos barn som inte är födda i Sverige behöver läkare och sjuksköterskor vara extra observanta på möjligheten av sådana tillstånd.



Från bevärings-mönstringen
Sergeanten: Böj er, så jag får se hur lång ni är

Bild 4. Längdmätning "Anno dazumal". Teckning av OA, Oskar Andersson (1877-1906).

De flesta föräldrar och ungdomar är idag aktiva och söker själva kunskap. Internet rätt använt är en tillgång, men kan också vilseleda.

Fakta om Otto Westphal

Född i Tyskland 1935. Studentexamen i Sandviken 1954. Läste medicin i Uppsala 1954-1961. Medicine doktor och docent 1968. Avhandlingens titel: "Human growth hormone. A methodological and clinical study".

1962-1971: Underläkare och klinisk amanuens på Barnmedicinska kliniken, Akademiska sjukhuset, Uppsala. Randutbildade på Karolinska Institutet hos professor Rolf Luft på endokrinologen.

1972-2000: Klinisk lärare och överläkare i allmän pediatrik med särskilt ansvar för endokrinologi och diabetes på Barnkliniken, Östra sjukhuset, numera Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus i Göteborg. Fungerat som mentor vid kliniken.

2000-2010: Arbetar efter pensionen fortsatt som lärare, konsult och föreläsare i Sverige och internationellt.

Övrigt

Att söka diagnostisera endokrina sjukdomar är ett stimulerande detektivarbete. Otto är fortfarande livligt verksam som konsult och lärare. Varför sluta när hårddisken fungerar och man har kunskap och erfarenheter som är efterfrågade och behöver läras ut till nya generationers barnläkare och barnsjuksköterskor.

Otto anser att läkare och sjuksköterskor bör lägga mycket tid på samtal och uppföljning. Han betonar också förmånen av att ha fått arbeta med kunniga sjuksköterskor som skapat förtroende hos föräldrar och barn och varit med och utvecklat verksamheten både lokalt och nationellt; och tillägger:

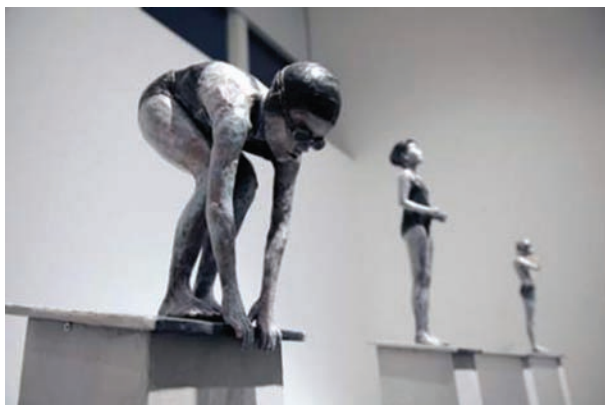
– Många av de sjukdomar som berörs är sällsynta och diagnos och omhändertagande kräver erfarenhet som endast finns hos ett fåtal specialister.

Ragnar Jonsell, med dr, tidigare överläkare i barnhälsovård, Jönköping
E-mail: ragnar.jonsell@gmail.com



Barnet i konsten

Konstnären Assa Kauppi



Från skulpturgruppen "The race is over"

Foto: Galleri Andersson/Sandström

I Assa Kauppis barnskulpturer är de vuxna osynliga, men ändå närvarande. På något sätt lyckas konstnären omedelbart beröra en känslig nerv. Alla har vi varit barn, alla har vi någon gång tävlat. Antingen inom oss i tysthet, eller synligt med andra omkring oss. Många av Kauppis skulpturer är hämtade ur olika träningsituationer i vår alltmer tävlingsinriktade värld. Här syns simmare och en mycket ung balettdansös.

Det mest påtagliga i Kauppis konst är en slags övertydlighet. Vi ser situationer som finns omkring oss i



Liten ballerina, en del av verket "In Search of a Winner".

Foto: Bror Hjorts Hus

verkligheten. Skickligt är dock att låta denna övertydlighet, smidigt möta den subtila målinriktade brådmogenhet hos barn i de höga förväntningarnas strålkastarljus.

Tanken söker sig lätt till frågan "vem", tävlar och presterar de här barnen för? Inte "varför". Kauppis konst väcker sunda frågor i ett samhälle där barn ibland blir till "verktyg" för behaga någon annan, uppfylla någon annans drömmar.



Sms:a **AKUT SYRIEN till 72 900**
och skänk 50 kr så är du med och räddar liv i Syrien!





Från skulpturgruppen "The race is over"

Foto: Galleri Andersson/Sandström

Det finns egentligen inga tydliga svar på varför dessa barn befinner sig här, i denna miljö av uppenbar anspänning och

Se även video med konstnären

<https://www.youtube.com/watch?v=H69OMRMNZRE> (Bror Hjorts Hus, 17 juni 2015)

Assa Kauppi, född 1977, bor och arbetar i Stockholm. Hon gick ut Konsthögskolan 2011. Sedan dess har hennes skulpturer visats världen runt, både i Sverige och internationellt. **Aktuell just nu:** utställning på Kristinehamns konstmuseum, den 1 oktober till den 27 november.

förväntan. Tolkningen ligger hos betraktaren. Barnen skulle kunna vara marionettdockor till någon auktoritet i deras liv, förslagsvis föräldrarna, men egentligen finns inget i verken som bekräftar något sådant. Anledningen skulle kunna vara ren lust, även om en liten ballerina i bedårande kjol, krusig som ett krispigt salladsknippe, råkar ha en bister min.

Så i detta ögonblick med Assa Kauppis verk, blir många frågor obesvarade. För som betraktare av hennes barnskulpturer blir vi ingen annat än just betraktare, inte olik verkliga livet, när allmänheten sällan släpps in i det allra innersta rummet i relationen förälder och barn.

Margareta Munkert Karnros
E-mail: info@barnlakaren.se

Varje dag får två barn i Sverige
diabetes typ 1

Stöd forskningen
pg 900901-0

Diabetesfonden
Stiftelsen Svenska Diabetesförbundets
Forskningsfond

90 SVENSK
INSAMLINGS
KONTO KONTROLL

KALENDARIUM

OBS! Under kalendarier publiceras enbart kalendariepunkter som registrerats på BLF:s hemsida. Registrera därför din kurs/fortbildning på www.blf.net.

SEPTEMBER

16/9 "Värdera läkares kompetens", Göteborg
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/vardera-lakares-kompetens/

22-23/9 Barnallergisektionens höstmöte, Falun
Info: www.barnallergisektionen.se

26-29/9 Utbildningsdagar om barns ättsvårigheter, Uppsala
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/utbildningsdagar-om-barns-atsvarigheter/

OKTOBER

4/10 Symposium om Zikavirusinfektion
Info: www.folkhalsomyndigheten.se/konf20161004/

13-14/10 Läkemedel till barn – vad behöver Du veta? Bålsta, Stockholm (*Lästips: Nr 2/2016, "Tema Läkemedel"*)
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/lakemedel-till-barn-vad-behoover-du-veta/

19/10 Vidareutbildning samverkan och teamarbete kring psykosomatiska besvär, Göteborg
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/vidareutbildning-samverkan-och-teamarbete-kring-psykosomatiska-besvar/

20/10 Symposium, institutionen för kvinnor och barns hälsa, Uppsala
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/symposium-institutionen-for-kvinnors-och-barns-halsa-uppsala-universitet/

NOVEMBER

23-24/11 Tuberkulos hos barn och ungdomar, Göteborg
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/tuberkulos-hos-barn-och-ungdomar/

2017

APRIL

24-27/4 **Barnveckan 2017**, Göteborg
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/barnveckan-2017/ et

MAJ

8-12/5 SK kurs i Sällsynta diagnoser
Info: <https://utbildning.socialstyrelsen.se/login/index.php>

JUNI

12-15/6 Second International Course on Child Abuse Paediatrics, Inter-CAP, Amsterdam
Info: www.barnlakarforeningen.se/kalender/second-international-course-on-child-abuse-paediatrics-inter-cap/

Nästa nummer...

Det kommer dock att finnas tillgängligt på Barnläkarens hemsida www.barnlakaren.se tidigare.

Nästa nummer har temat **Etik och barns rättigheter** och utkommer den 26 oktober.

Varmt välkomna att medverka i tidningen. Glöm inte att skicka med ett högupplöst porträttfoto av er själva och att skriva under med namn, titel och arbetsplats och e-mail (exempel: anders andersson, barnläkare, barnkliniken, anders.andersson@hotmail.com).

Max 500 ord/5 referenser/artikel.

Tipsa gärna om nyheter: info@barnlakaren.se



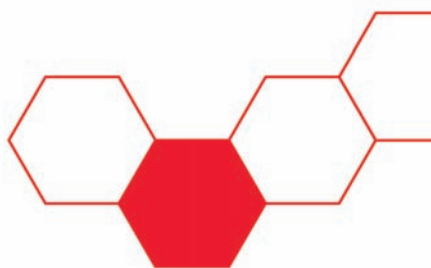
REGION SKÅNE SÖKER



ST-LÄKARE

VE Neonatalvård
Skånes universitetssjukvård
Lund

Alla jobb hittar du på Skane.se/jobb



Gör skillnad. Varje dag.

Region Skåne ansvarar för hälso- och sjukvård, kollektivtrafik och en hållbar utveckling i hela Skåne. Vårt högsta beslutande organ är regionfullmäktige, som väljs direkt av invånarna i Skåne. För att lyckas i rollen tror vi att du är en god ambassadör för våra värderingar; välkomnande, drivande, omtanke och respekt.

Hon letar efter världens bästa kompis.

Bli fadder!

barnfonden
www.barnfonden.se

Luskamning: lika självklar som tandborstning!

När skolan börjar - börjar även *lusterminen*. Förebygg lusangrepp med regelbunden luskamning med NitFree

Du glömmmer väl inte att borsta tänderna, eller hur? Luskamning är viktig för att hålla lössen borta, precis som tandborstning är viktigt för att undvika hål i tänderna. Redan vid vikingatiden så var kamning en del i den dagliga hygienrutinen, och fynd i vikingagravar visar att luskammen var ett viktigt objekt som tom följde med i graven. Någonstans på vägen förlorade vi vanan att daglig kamma med luskam och lössen för numera fäste bland våra barn i skolor/förskolor. Så frågan är, om våra förfäder ansåg det viktigt att dra igenom (lus)kammen varje morgon, är det då inte läge att vi tar till oss den gamla vanan igen och gör detsamma? Gör som vikingar och slå ett slag mot lössen! Gör det till rutin och använd luskam minst 1 g/veckan, helst varje dag eller när du tvättar håret.



Delta i **Avlusningsdagarna 9-11 Septembert!**

Du glömmmer väl inte att borsta?

NitFree håller "lustrollen" borta!

Förebygga stora löss angrepp

NitFree är en luskam som är särskilt utformad för att komma åt både löss och ägg. NitFree har räfflade mikrokanaler på varje kamtand som drar loss äggen och får bort även de minsta lössen. Kamma noggrant varje dag så kan du bli lusfri snabbt, eftersom du blir av med alla ägg. NitFree är nickeltestad och rekommenderas för allergiker.

Enkelt, utan batterier och alltid till hands!

Ny Luskamningstjänst!

Behöver du hjälp med professionell avlusning? Vi kan hjälpa dig i vår salong i Vasastan. För bokningar och mer information: info@lusfri.nu



Finns hos: hälsosfackhandel, webbutik och välsorterade apotek



www.LusFri.nu

Kontakt: info@lusfri.nu

Trygg hudvård för hela familjen

Fetthalt 38%

Fetthalt 70%

DECUBAL basic original clinic cream
FOR DRY AND SENSITIVE SKIN
nourishing and moisturising cream for daily skin care.
No perfume
No colourants
No parabens

DECUBAL treatment lipid cream
RESTORES DRY AND PROBLEMATIC SKIN
retinising treatment that restores the skin's softness
70%
No perfume
No colourants
No parabens

Decubal clinic cream:
Klassisk kräm för daglig vård av torr och känslig hud. Kan användas från topp till tå av hela familjen.

Decubal lipid cream:
En närande kräm för mycket torr och problematisk hud. Rekommenderas av Astma- och Allergiförbundet.

Decubal är en komplett hudvårdsserie för hela familjen. I över 40 år har vi utvecklat milda och vårdande produkter för torr och känslig hud, i nära samarbete med hudläkare. Produkterna är fria från parfymer, färgämnen och parabener och säljs bara på apotek.

DECUBAL
EXPERTEN PÅ TORR HUD