

Iktyos – omhändertagande av nyfödd med misstänkt iktyos/ ”collodion baby”

Bakgrund

I Sverige föds årligen 2-4 barn som ”collodion baby”, ett tillstånd där huden är täckt av en blank klisterhinna. Barnen kan ha en tunnare hinna och vara kraftigt röda ”erytematösa” eller ha en tjockare gulvit hinna. Ögonlocken är oftast utåtvända ”ektropion”, mun och läppar är svullna och stela ”eklabion”. Händer och fötter inklusive fingrar och tår är ofta svullna och orörliga. Klisterhinnan brukar lossna under de närmaste 2-4 veckorna. 10-20 % är så kallade övergående collodion baby (self healing collodion baby) och får senare inga eller endast lindriga symtom av torr hud.

De allra flesta kommer dock att få en varaktig hudsjukdom av typen ARCI (autosomalt recessiv kongenital iktyos) eller annan form av iktyos. Ett fåtal patienter får svårare sjukdom med symtom från både hud och andra organ. Det är svårt att direkt vid födseln skilja dessa former åt. Utvecklingen av sjukdomen kan inte avgöras under de första dagarna utan man måste avvakta förloppet och svar på genetisk utredning. Ge därför inte föräldrarna någon säker diagnos eller prognos under den första tiden, berätta däremot sakligt om tillståndet.

Utredning

- **Genetisk utredning:**

Blodprov tas för genetisk utredning och skickas till Klinisk genetik. Svarstid kan variera mellan 1-4 månader, men snabb svar kan ofta fås inom några veckor.

Venöst blodprov med cirka 1-1,5 ml blod från spädbarn 0-1 år, 6 ml från barn över 1 år och vuxen, i EDTA-rör (lila rör). Får ej frysas eller centrifugeras. Blodprovet skickas tillsammans med remiss med anamnes och önskemål om genetisk analys av genpanel iktyos. Blodprovet klarar sig 1 vecka och kan transporteras i rumstemperatur eftersom DNA är stabilt. Det gör inget om provet skulle bli kallt under transport. Man behöver inte ringa Klinisk genetik innan provet tas.

Om blodprov ska sparas inför framtida genetiska analyser skriver man ”Tacksam för omhändertagande av blodprov för framtida genetisk analys”. Klinisk genetik kommer att centrifugera provet, spara cellerna och frysa in dem i sin biobank tills analys önskas.

Konfirmera med ansvarig chef att din klinik står för kostnaden och dokumenterar detta i journalen.

- **Övrig utredning**

Hudbiopsi tillför inget ytterligare i utredningen.

Behandling och övervakning:

1. Kuvösvård och övervakning:

- Initialt kan behov av kuvösvård finnas för att övervaka kroppstemperatur.
- Kontinuerlig övervakning av andning, cirkulation och vätskebalans.
- Vid misstanke om Nethertons syndrom bör elektrolyter följas på grund av risk för hypernatremi.

2. Nutrition:

- Bröstmjolk eller ersättning via sond/flaska. Amning är att föredra om mamma kan och vill.

3. Infektionsövervakning:

- Följ infektionsparametrar. Sepsis är inte ovanligt. Pneumoni kan inträffa, på grund av att barnet kan ha fått ner ”hudflagor” i lungorna under graviditeten.

4. Oftalmologisk bedömning:

- Vid ektropion och stram hud kring ögonen bör oftalmolog kontaktas omgående för bedömning och behandling.

5. Hudvård:

- Smörj barnet 2-8 gånger per dag eller mer vid behov med en blandning av 50% paraffin och 50% vaselin. Undvik att använda för tjocka lager av salva, eftersom detta kan öka risken för infektioner. Skriv ett recept som extempore: “Paraffin - vaselin APL salva 50% + 50%, burk 460g, smörjes dagligen 2-8 ggr eller vid behov. Mot medfödd iktyos”.
- Tvätta barnet och låt det bada när navelsåret tillåter.
- Hinnan ska inte tas bort manuellt för att undvika skador eller infektion. Om det finns risk för att blodförsörjningen i fingrar och tår är i fara så bör kontakt med barnortoped/handkirurg tas omgående.
- Eventuella blåsor, sår och fissurer ska behandlas med icke-vidhäftande förband som Mepilex Transfer, Mepilex Lite, Mepilex Up eller Mepitel.

6. Smärtstillande:

- Smärtstillande medel kan behövas. Följ avdelningens rutiner.

7. Föräldrainvolvering:

- Uppmuntra föräldrar att vara delaktiga i barnets skötsel för att stärka anknytningen. Tidig kuratorskontakt rekommenderas för att stödja föräldrarna.

8. Dokumentation och uppföljning:

- Fotografera barnet kontinuerligt under de första veckorna för att följa utvecklingen.

9. Fortsatt hudbehandling:

- Efter att den initiala klisterhinnan har försvunnit, kan man fortsätta med paraffin- och vaselinbehandling i 2-3 månader tills huden har återhämtat sig. Därefter kan man använda produkter som Miniderm, Locobase Repair (går inte att få på recept) eller Decubal med 2 % NaCl. Skriv som extempore, 500 gram. Mot svår medfödd iktyos. Rabatterat enligt kontakt med APL.se. Lokalbehandling 2-4 gånger/dag är lämpligt. Locobase LPL kan användas från det att barnet är ca 2 år gammal. Observera dock att Locobase LPL kan svida.

Retinoider (Acitretin/isotretinoin):

- Vid allvarliga former av iktyos, såsom Harlekin-iktyos, kan po. retinoidbehandling övervägas. Behandlingen ska påbörjas så tidigt som möjligt (helst inom 7 dagar) och kräver uppföljning med blodprov.
- Acitretin 0,5-1 mg/kg/dag eller isotretinoin 0,5-1 mg/kg/dag kan ges. Behandlingen måste följas med blodprovskontroller (Hb, LPK, TPK, diff, ALAT, ALP, krea, triglycerider, kolesterol, glukos).
- Acitretin kan ges antingen som pulver från kapsel eller som oral lösning. Oral lösning skrivs som extempore acitretin APL oral suspension 2 mg/ml, flaska 20 ml. Hållbarhet 1 vecka.

Om oral lösning ej finns att tillgå kan pulver från en 10 mg Neotigason-kapsel extraheras och vägs. Lämplig dos ges i varm mjölk. Hanteras i dragskåp med handskar och munskydd i skydd från ljus och ska ej hanteras av fertil kvinna.

Annan behandling

- Vid framförallt Nethertons syndrom, men även vid andra former av iktyos, finns det beskrivet fallrapporter och enstaka studier med biologisk behandling och IVIG.

NHV Gendermatoser

Vid frågor om vidare utredning eller behandling kan NHV Gendermatos kontaktas antingen via mail eller telefon.

Gendermatosteamet når du via:

Koordinator: 018-617 40 97

Telefontider för vårdgivare och patienter måndag och torsdag klockan 12.45-13.45

E-post: nhv.hudmott@akademiska.se

Sök hudkonsulten via växel 018-611 00 00

Kontaktpersoner

Katja Holmgren, Akademiska Sjukhuset
Torborg Sturesdotter Hoppe, Akademiska Sjukhuset
Marie Virtanen, Akademiska Sjukhuset

Maria Karlsson, Karolinska Universitetssjukhus

Emma Belfrage, Skånes Universitetssjukhus
Karin Berggård, Skånes Universitetssjukhus
Valdis Thorhallsdottir, Skånes Universitetssjukhus
Grigorios Theodosiou, Skånes Universitetssjukhus

Rahime Inci, Sahlgrenska Universitetssjukhus
Zeynep Tjörnvik, Sahlgrenska Universitetssjukhus

Referenser:

Mazereeuw-Hautier J, Vahlquist A, Bygum A, Amaro C, Aldwin M, Bourrat E, et al. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part one. *Br J Dermatol*. 2019;180(2):272–281. doi:10.1111/bjd.17203. PMID: 30216406.

Mazereeuw-Hautier J, Vahlquist A, Bygum A, Amaro C, Aldwin M, Bourrat E, et al. Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part two. *Br J Dermatol*. 2019;180(3):484–495. doi:10.1111/bjd.16882. PMID: 29897631.

Mazereeuw-Hautier J, Isidor B, Bourrat E, Vahlquist A, Pasmans S, Hernandez-Martin A, et al. Biologics in congenital ichthyosis: are they effective? *Br J Dermatol*. 2025;192(2):327–334. doi:10.1093/bjd/ljae420. PMID: 39470394.

DiGiovanna JJ, Mauro TM, Milstone LM, Schmuth M, Toro JR. Systemic retinoids in the management of ichthyoses and related skin types. *Dermatol Ther*. 2013;26(1):26–38.

Harvey HB, Shaw MG, Morrell DS. Perinatal management of harlequin ichthyosis: a case report and literature review. *J Perinatol*. 2010;30(1):66–72.

Rajpopat S, Moss C, Mellerio J, Vahlquist A, Gånemo A, Hellstrom-Pigg M, et al. Harlequin ichthyosis: a review of clinical and molecular findings in 45 cases. *Arch Dermatol*. 2011;147(6):681–686.

Vahlquist A, Gånemo A, Virtanen M. Congenital ichthyosis: an overview of current and emerging therapies. *Acta Derm Venereol*. 2008;88(1):4–14.

Glick JB, Craiglow BG, Choate KA, Kato H, Yan A, Moosbrugger-Martin M, et al. Improved management of harlequin ichthyosis with advances in neonatal intensive care. *Pediatrics*. 2017;139(1):e20161003.

Prado R, Ellis LZ, Gamble R, Shah K, Arbiser JL, Cohen C, et al. Collodion baby: an update with focus on practical management. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(6):1362–1374.

SSDV/ Intressegruppen för Pediatrisk Dermatologi/ Katja Holmgren, Emma Belfrage, Karin Berggård 2025