

Neonatal Erythrodermi

Bakgrund/Klinik

Neonatal erythrodermi (NE) är erytem eller generaliserad dermatit täckande åtminstone 90 % av kroppsytan och som ses vid födseln eller uppkommer de första fyra levnadsveckorna. Incidensen av NE är ca 10/100000 nyfödda. NE är inte en diagnos i sig utan är en fenotyp som kan orsakas av olika tillstånd. Orsaker till NE är:

- **Iktyoser**, inklusive Nethertons syndrom
- **Immunbristsjukdomar** (Omenn syndrom, SCID, Hyper-IgE syndrom m fl)
- **Infektioner** (SSSS, neonatal candidiasis)
- **Kutan diffus mastocytos**
- **Metabola syndrom**
- **Läkemedelsreaktioner**
- **Inflammatoriska sjukdomar** (atopisk dermatit, seborroisk dermatit, psoriasis som dock ofta debuterar efter 1-3 månaders ålder, Pityriasis rubra pilaris)
- **Övriga** (Ektodermal dysplasi, kongenital lues, krustös skabb, acrodermatitis enteropathica, incontinentia pigmenti, autoinflammatorisk sjukdom m fl)

De vanligaste orsakerna till NE är iktyoser och immunbristsjukdomar.

Handläggning

Anamnes:

- Gravitet, förlossning. Födelsevikt.
- Släktskap mellan föräldrar?
- Hereditet
- Läkemedel
- Tidpunkt för debut av neonatal erythrodermi.

Status:

- Tillväxt
- Hudstatus: Collodion? Alopeci? Blåsor? Pustler? Fjällning? Ektropion? Ursparningar?
- Följ utvecklingen med regelbundna foton.
- Neurologiska symtom, andra extrakutana symtom.

Utredning

Överväg följande utredningar:

- Blodprover: Zink, krea, Na, K, Albumin, Hb, Trombocyter, LPK, Diff, S-tryptas, CRP, immunglobulin IgE/IgG/IgA, immunbristutredning, syfilisserologi.
- Bakterieodling, svampodling. (Vid misstanke om SSSS kan analys göras av toxinbildande förmåga hos framodlad bakteriestam.)
- Genetisk utredning: överväg genetisk utredning för genpanel iktyos, ektodermal dysplasi, immunbrist och metabola syndrom.
- Överväg hudbiopsi
- Konsultera kollegor

Utredningens omfattning avgörs av anamnes och status.

Behandling

- Det viktiga är identifiera och behandla bakomliggande orsak.
- Symptomatisk behandling: Börja med vitt vaselin och så snart det finns att tillgå 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 460 g, smörjes dagligen 2-4 ggr eller vid behov". Bad vid behov.
- Lämpliga förband är t.ex. Mepilex transfer.
- Kaliumpermanganat vid smetiga sår 0,05/0,1 %. badtillsats 3 % som spädes.
- Följa infektionsparametrar, vitalparametrar, elektrolyter.
- Kuvösvård styrs utifrån status.
- Smärtbehandling utifrån avdelningens rutiner.

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

Freitag S, Reeves E. Neonatal erythroderma. *Curr Opin Pediatr*. 2010;22(4):438–444. doi:10.1097/MOP.0b013e32833bc396. PMID: 20616730.

Cuperus E, van Gool AJ, van der Vleuten CJM. Proposal for a 6-step approach for differential diagnosis of neonatal erythroderma. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2022;36(7):973–986. doi:10.1111/jdv.18043. PMID: 35238435; PMCID: PMC9310754.

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