

HÄLSA

VÅRDMAGASINET NUMMER 2 • 2022

**Svårläkta sår
i hemsjukvården**

**Motivera
diabetespatienter**

Metoden ger unga möjlighet att prata om ämnen som annars är svåra att ta upp på egen hand.

*Sofia Hammarström
och Eva Rundberg*

SEXIT
–ETT SAMTALSVERKTYG



MEDLEMSTIDNING FÖR DISTRIKTSSKÖTERS KOR

IKTYOS – en översikt och uppdatering

Iktyos omfattar ett brett spektrum av hudsjukdomar med minst 30 olika former, från mild till svårt funktionsnedsättande sjukdom. Iktyos finns i alla världsdelar, befolkningsgrupper och hudtyper. Båda könen drabbas lika, bortsett från könsbunden iktyos som enbart finns hos pojkar. De svåraste formerna är medfödda och syns direkt efter födelsen. Iktyos finns med varje dag i livet och hudförändringarna sitter på hela kroppen. Den huvudsakliga behandlingen är utvärtes.



Agneta Gånemo,

Distriktssköterska, med dr och docent
i experimentell dermatologi, agneta@ganemo.se

Iktyossjukdomarna (ichthyosis) är en grupp av ärftliga sällsynta hudsjukdomar där de huvudsakliga symtomen kommer från huden, med torr, fjällande och förtjockad hud på hela kroppen. Huden kan även vara rodnad och/eller ha blåsor och sår. Exakt statistik för Sverige finns inte, men det föds c:a 2-4 barn per år i Sverige med någon form av medfödd (kongenital) iktyos. Med de något vanligare formerna iktyos vulgaris och könsbunden iktyos föds det betydligt fler. Alla får inte diagnos på sin torra hud varför svårigheter finns att beräkna antalet.

Den genetiska forskningen har kommit långt avseende iktyossjukdomarna. Cirka 60 olika gener med tusentals mutationer har identifierats, som orsak till någon form av iktyos eller syndrom där iktyos ingår. För att verifiera genen och mutationen krävs ett blodprov som skickas till klinisk genetik vid Akademiska sjukhuset i Uppsala. Patienter med såväl mild som svår iktyos som får sin diagnos verifierad via genetisk testning, mår mycket bättre av att få bekräftat vilken form av iktyos de har, även om man inte kan göra mer än ordinera utvärtes behandling för egenvård till patienterna.

Symtom

Symtombilden vid de olika iktyosformerna kan variera stort från en "lindrig" torr hud, till en svårt förtjockad hud med kraftig fjällbildning som påverkar rörelseförmågan. Det finns vissa särdrag som urskiljer de olika iktyosformerna från varandra. Personer med iktyos vulgaris har kraftigt linjerade handflator utöver den torra huden (se foto) och de mår ofta bättre i sin hud på sommaren.

Pojkar med könsbunden iktyos har något mörkare fjäll, särskilt på extremiteter bål och nacke. På senare tid har ett flertal studier visat att hos pojkar/män med könsbunden iktyos är det vanligare med neuropsykiatriska funktionsnedsättningar såsom ADHD, autism och andra sociala kommunikationsproblem, jämfört med motsvarande pojkar/män utan iktyos. Vanligast är dock att pojkarnas mamma haft en svår förlossning och att pojkarnas testiklar inte vandrat ner i pungen vid födelsen.

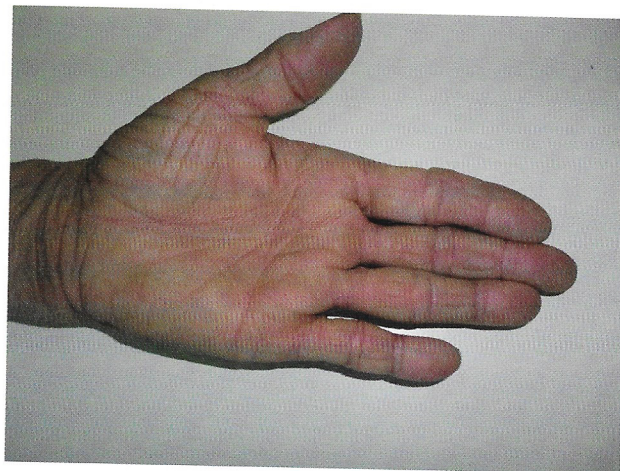
Barn och vuxna med medfödd iktyos (Autosomal Recessiv Congenital Ichthyosis/ARCI) har i allmänhet svåra eller mycket svåra hudsymtom. Huden är torrare, mer fjällande och ofta kraftigt förtjockad (se foto). Vissa



har en uttalat rodnad hud som är finfjällig med ljusa fjäll. Utseendet är förändrat och studier visar att den annorlunda huden och utseendet påverkar livskvaliteten negativt. Olika syndrom har sina särdrag. Personer med Sjögren-Larssons syndrom har t.ex. en "randig hudteckning" särskilt i armveck, nacke, axill mm medan de med Nethertons syndrom har en tunn rodnad hud där yttersta hudlagret lossar och fjällar av i stort sett varje dag. Varje syndrom har även sina organspecifika symptom som tillhör den speciella diagnosen.

Nyfödd med iktyos

Två till fyra barn per år föds i Sverige med svår iktyos som syns direkt på förlossningsavdelningen. De flesta är collodion baby (foto 1) eller har en kraftig rodnad hud (foto 2). Utifrån hudsymtomen vid födelsen kan man inte



ge föräldrarna en exakt diagnos eller prognos under de första veckorna, utan man behöver invänta hur symtomen utvecklar sig, samt vad den genetiska undersökningen visar. Barnet skall ha regelbunden kontakt med barnklinik och/eller hudklinik men bör också gå på normala besök på BVC. Barnvaccinationer kan ges enligt schema, men vid tveksamhet rådfråga barnklinik. Vissa föräldrar tycker det är svårt att komma till BVC samtidigt som andra föräldrar och barn, då de är oroliga för de andra föräldrarnas reaktioner på det lilla barnets utseende. Det är därför viktigt att hjälpa föräldrarna med anpassade besökstider.

Behandling

All behandling är egenvård i hemmet och hudsymtomen går att lindra, men sjukdomen går inte att bota. Det finns ingen utvärtes eller invärtes behandling som passar alla personer med iktyos och alla iktyosformer, utan det är viktigt att det blir en genomtänkt och individuell behandling. Personen måste också trivas med sin behandling för att det skall fungera optimalt och ge bästa resultat. Det är viktigt att patienten får ordentligt med tid att diskutera vad de skall och kan göra, för att uppnå ett så tillfredställande resultat som möjligt.

Bad eller dusch dagligen inkl. skrubbing och därefter smörjning är basbehandling. Krämer och salvor som används är mjukgörare med eller utan tillsatser (karbamid, mjölksyra, propylenglycol, glycerol). Till ett nyfött barn med svår iktyos används en blandning av 50% vaseline/50% paraffin. Det är ytterst viktigt att patienten får recept på sina krämer/salvor eftersom det är mycket stor mängd kräm eller salva som går åt. En vanlig mängd är ½-1 kg kräm för en person med svår iktyos, per vecka, året runt och hela livet. Under en hel livslängd kan man därmed förbruka flera ton krämer/salvor.

Invärtes behandling med syntetiska A-vitaminer (Neotigason) ges till en mindre grupp av framför allt vuxna patienter med svår sjukdom. Det finns en risk för D-vitaminbrist hos de personer som har svår medfödd

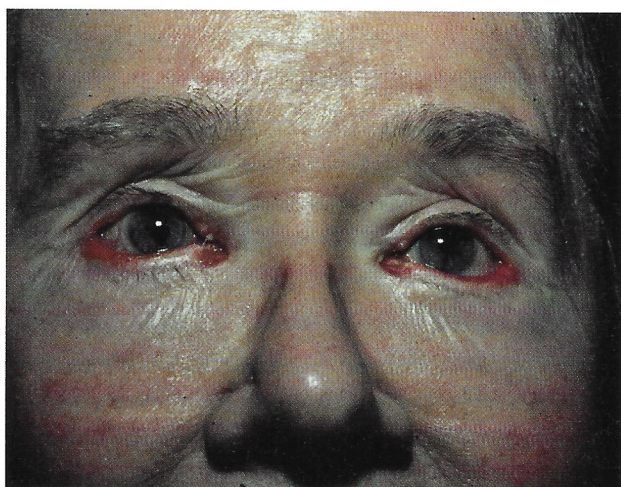


iktyos och detta är ännu viktigare att kontrollera om personen också har mörk hudton.

Förutom hudsymtomen kan iktyos även ge symptom och bekymmer från andra organ. Ett gott samarbete med barnläkare är viktigt och tillväxt- och nutritionsproblem kan göra att dietist bör inkopplas. Det finns en rad besvär från ögon och ögonlock vid framför allt svår medfödd iktyos. Det är vanligt med rinnande och irriterade ögon och i vissa fall utåtvända ögonlock (ektropion). Spädbarnet bör därför tidigt få en kontakt med ögonläkare.

De många hudfjällen sitter ofta hopbakade med vax i hörselgången och kan ge hörselproblem även hos det mista barnet. Remiss till öronläkare behövs därför. Det finns barn och vuxna som kan ha problem med motorken pga. tjocka hudlager och kan därför ha nytta av kontakt med fysioterapeut för rörelseträning. Många har också svårt att sköta sina fötter och når kanske inte ner. Dessa patienter har behov av medicinsk fotvård och bör få det på remiss från sin läkare.

De flesta, framför allt med medfödd iktyos kan inte svettas och har stora problem med temperaturreguleringen. En kylväst som kan användas varma dagar gör nytta för såväl barn som vuxna. I vissa regioner kan dessa skrivas ut som hjälpmedel.



Äldre med iktyos

Att vara äldre och ha iktyos betyder att man levat varje dag i livet med denna hudsjukdom. Barndomen gav ofta sår i själen, med ärr som finns kvar hela livet. De flesta anser att det inte skiljer sig särskilt mycket hur hudsymtomen yttrar sig hos äldre gentemot tidigare i livet. Den kan t.o.m bli bättre för att man har mer tid med omvårdnaden och bättre krämer. Det finns dock problemområden som är mer markanta hos äldre med iktyos. Äldre med iktyos har mer bekymmer med ögon och ögonlock, öron och problem med hörapparat som inte sitter rätt pga fjällen i hörselgången, problem med fötter och fotvård, samt hår och hårbotten.

Det som ger den största oron på äldre dagar är att man oroar sig över att inte kunna få hjälp av samhället och att man inte kan få duscha, bada och smörjas i den utsträckning som är optimalt för ens hud. Viktigt att komma ihåg är att man kan behöva hjälp med smörjningen, och särskilt på de områden där man inte räcker till själv. En dement person med iktyos kanske inte förstår och kan förmedla sitt behov av behandling. Personal på boenden bör då få information om patientens behov. Många uttrycker en önskan att "slutet" på livet ska gå fort så att de inte behöver be om hjälp. Du som är distriktssköterska är oerhört viktig för att se till dessa människors välbefinnande ända in till slutet. •



VILL DU VETA MER OM IKTYOS?

Boken *Iktyossjukdomar. Symtom, behandling och att leva med iktyos*, utkom hösten 2021 och skriven av Agneta Gånemo. Agneta har en mycket stor erfarenhet av iktyossjukdomarna genom möten med patienter på specialistmottagning, forskning och via Iktyosföreningen. Som mamma till två barn med svår medfödd iktyos knyter hon samman sina personliga och professionella erfarenheter. Boken är evidensbaserad och ger många praktiska råd till såväl patienter/anhöriga som vårdpersonal. Inbunden 295 s. Boken kan köpas direkt av Agneta Gånemo agneta@ganemo.se

REFERENSER

- Gånemo A (2021). *Iktyossjukdomar. Symtom, behandling och att leva med iktyos*. Falkenberg. Digitaltrycknu
- Mazereeuw-Hautier, J., Vahlquist, A., Traupe, H., et al. (2019). Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part one. *Br J Dermatol*, 180(2), 272-281.
- Mazereeuw-Hautier, J., Hernandez-Martin, A., O'Toole, E. A., et al. (2019). Management of congenital ichthyoses: European guidelines of care, part two. *Br J Dermatol*, 180(3), 484-495