

Dokumentation nr 477

# **Iktyos**

**ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER**

*Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser*

© Ågrenska 2014



**ÅGRENSKA**

[www.agrenska.se](http://www.agrenska.se)

# IKTYOS

Ågrenska arrangerar varje år drygt tjugo vistelser för familjer från hela Sverige. Till varje familjevistelse kommer ungefär tio familjer med barn som har samma sällsynta diagnos, i det här fallet Iktyos. Under vistelsen får föräldrar, barn med diagnosen och eventuella syskon ny kunskap, möjlighet att utbyta erfarenheter och träffa andra i liknande situation.

Föräldraprogrammet innehåller föreläsningar och diskussioner kring aktuella medicinska rön, pedagogiska frågor, psykosociala aspekter samt det stöd samhället kan erbjuda. Barnens program är anpassat efter barnens förutsättningar, möjligheter och behov. I programmet ingår förskola, skola och fritidsaktiviteter.

Faktainnehållet från föreläsningarna på Ågrenska är grund för denna dokumentation som skrivits av redaktör Johanna Lagerfors, Ågrenska. Innan informationen blir tillgänglig för allmänheten har varje föreläsare faktagranskat texten. För att illustrera hur det kan vara att leva med sjukdomen eller syndromet berättar ett föräldrapar om sina erfarenheter. Familjemedlemmarna har i verkligheten andra namn. Sist i dokumentationen finns en lista med adresser och telefonnummer till föreläsarna.

*Dokumentationerna publiceras även på Ågrenskas webbplats, där de kan laddas ner kostnadsfritt som PDF: [www.agrenska.se](http://www.agrenska.se)*

Följande föreläsare har bidragit till innehållet i denna dokumentation:

**Agneta Gånemo**, sjuksköterska och docent vid Hudkliniken på Skånes universitetssjukhus i Malmö.

**Maritta Hellström Pigg**, överläkare på Klinisk genetik, Akademiska barnsjukhuset i Uppsala.

**Gabor Koranyi**, verksamhetschef på Ögonkliniken i Växjö.

**Philip Jansson**, som själv har iktyos.

**Bodil Mollstedt**, specialpedagog Ågrenskas barnteam.

**Marcus Berntsson**, idrottspedagog Ågrenskas barnteam.

**Rebecka Eliasson**, Ågrenskas barnteam.

**Johanna Skoglund**, socionom Ågrenska.

**Marianne Bergius**, övertandläkare på Mun-H-Center i Hovås.

**Lotta Sjögren**, logoped på Mun-H-Center i Hovås.

**Gunnel Hagberg**, personlig handläggare på försäkringskassan i Göteborg.

Här når du oss!

Adress	Ågrenska, Box 2058, 436 02 Hovås
Telefon	031-750 91 00
E-post	johanna.lagerfors@agrenska.se
Redaktör	Johanna Lagerfors

## Innehåll

Medicinsk information om iktyos	5
Anders har iktyos	10
Behandling, omvårdnad och vardagsproblematik	11
Genetiska aspekter vid iktyos	17
Den första tiden med Anders	20
Ögonproblem vid iktyos	21
Ågrenskas pedagogiska erfarenheter	24
Anders får inte bli för varm	28
Syskonrollen	29
Anders och hans bror Thomas	32
Att växa upp med iktyos – Philip Janson berättar	33
Föreningsinformation	36
Anders familj är med i iktyosföreningen	36
Munhälsa och munmotorik	37
Information från försäkringskassan	40
Samhällets övriga stöd	44
Riksförbundet Sällsynta diagnoser	47
Informationscentrum för ovanliga diagnoser	48
NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser	48
Adresser och telefonnummer till föreläsarna	50

## Medicinsk information om iktyos

– Begreppet iktyos omfattar ett flertal ärftliga hudsjukdomar som förekommer i olika svårighetsgrad. Vid en del märks symtomen redan vid födseln, vid andra uppträder de senare. Det säger Agneta Gånemo som är docent i dermatologi och sjuksköterska vid Hudkliniken på Skånes universitetssjukhus i Malmö. Hon har skrivit en avhandling om iktyos och har själv fyra vuxna barn, varav två har iktyos.

Huden är vårt största organ, med genomsnittlig yta på knappt två kvadratmeter. Den väger ungefär fyra kilo, är tunnast på ögonlocken och tjockast på handflator och fotsulor. Huden består av flera lager: överhud (epidermis), läderhud (dermis) och underhud (subcutis).

– Hudens viktigaste funktion är att skydda kroppen mot uttorkning, från att suga upp vätska och från yttre faktorer som bakterier, mikroorganismer och solens strålar, säger Agneta Gånemo.

Huden medverkar också i temperaturregleringen, produktionen av D-vitamin och i kroppens immunförsvar. Den har en god förmåga att reparera sig själv vid skada.

– Nästan alla som har iktyos har en fantastisk reparationsfunktion. Skrubbsår kan hos dem många gånger läka dubbelt så snabbt som hos andra barn.

Små barn har stor hudyta i förhållande till sin vikt. Det gör dem känsliga mot kyla och värme, något som är extra viktigt att tänka på när det gäller barn med hudsjukdomar.

### **Hudåkommor drabbar alla**

Alla människor drabbas någon gång av någon hudåkomma. Det kan till exempel vara inflammatoriska tillstånd (som eksem eller psoriasis), infektioner (som svamp eller bakteriella sjukdomar), insektsbett, hudtumörer, läkemedelsbiverkningar eller trauman orsakade av personen själv, genom olyckor eller självskadebeteende.

– Dessutom kan man ha hudsjukdomar med genetiska orsaker. Iktyos är exempel på en sådan sjukdom, säger Agneta Gånemo.

Begreppet iktyos omfattar en grupp ärftliga hudsjukdomar i 20-30 olika varianter. Vid en del former märks symtomen redan vid födseln, vid andra former uppträder de senare. Iktyos kan också

vara ett delsymtom som ingår i något annat syndrom, exempelvis Sjögren-Larssons syndrom.

Iktyos är en ovanlig sjukdom. Den förekommer i någon form hos en eller två personer per 100 000 invånare. Enligt Agneta Gånemo är det viktigt att en snabb och säker diagnos kan ställas tidigt.

– Det underlättar för föräldrarna att veta orsaken till barnets sjukdom. Orsaken är också viktig för att man ska kunna göra fosterdiagnostik, och kan i framtiden spela roll för möjligheten till riktad behandling.

### **Former som syns under de första levnadsåren**

*Vanlig iktyos (iktyos vulgaris)* ger symtom som debuterar under de första levnadsåren. Barnet har torr och fjällig hud samt ökad linjering i handflatorna.

– Ofta har föräldrarna tidigt märkt att barnets hud är extra torr. Senare konstateras också ofta atopiskt eksem, som är en annan hudåkomma tätt kopplad till iktyos. De som har vanlig iktyos i kombination med atopiskt eksem har vanligtvis en förändring i den så kallade filagrin-genen, säger Agneta Gånemo. Symtomen brukar bli bättre under sommarhalvåret.

*Könsbunden iktyos, XRI*, drabbar i princip bara pojkar. Symtomen märks ganska snabbt efter förlossningen, ofta första levnadsveckan. Dock kan det dröja innan rätt diagnos ställs.

Den här formen av iktyos drabbar omkring 1 av 6000 pojkar och män. Fjällen är ofta extra mörka, särskilt på armar och ben, nacke och i hårbotten.

– Sjukdomen kan höra ihop med andra förändringar, till exempel att testiklarna inte vandrat ner i pungen.

Både vanlig och könsbunden iktyos räknas till de mildare formerna, men det är ändå viktigt att hitta rätt behandling eftersom symtomen förekommer i varierande grad.

### **Former som syns direkt vid födseln**

Kongeital (medfödd) iktyos, är ett samlingsnamn för de varianter av sjukdomen där symtomen märks redan vid födseln. I själva verket är även övriga former medfödda eftersom de alla har genetiska orsaker.

*Autosomal recessiv kongenital iktyos (ARCI)* har fyra undergrupper: lamelläriktyos (LI), kongenital iktyos erythroderma

(CIE), självförbättrande kongenital iktyos (SICI) och den svårare formen harlequin iktyos.

– Det har också tillkommit en helt ny grupp av iktyos, keratinopatisk iktyos, KPI, som är en keratinmutation, säger Agneta Gånemo.

*Lamellärlig iktyos* ger symtom som i allmänhet syns direkt efter förlossningen, oftast genom att det nyfödda barnet har en klistrig hinna på huden. Ett barn med detta tillstånd kallas *collodion baby*. En del kan även ha kraftigt rodnad hud, så kallad *kongenital iktyos erythroderma*.

– Man kan inte på grund av svårighetsgraden i denna fas dra några slutsatser om hur barnets tillstånd ska bli på sikt. Det är viktigt att komma ihåg, säger Agneta Gånemo.

Huden är förtjockad, fjällig och mycket torr.

– Hudbarriären blir skadad på grund av en felaktig uppbyggnad av hudlagret. Vi har tidigare trott att det är detta som gör att huden hos barn med iktyos är så tjock, men det kan också vara kroppens sätt att 'täta till' den skadade huden. Förtjockningen kan alltså vara kroppens eget försvar, säger Agneta Gånemo.

Barn med dessa former av iktyos svettas oftast mycket dåligt, eller inte alls. Det medför problem eftersom kroppen inte kan kyla ner sig som den ska vid värme eller ansträngning. Många har också utåtvända ögonlock, dålig hårkvalitet och problem med fjäll i hörselgångarna.

Även barnen med *självförbättrande iktyos* föds som collodion babies, men blir snabbt av med sin klisterrhinna.

– Formen är självförbättrande, dock inte självläkande, säger Agneta Gånemo.

Barnen har fortsättningsvis torr hud, men lindrigare besvär jämfört med barn med andra former av medfödd iktyos.

*Harlequin iktyos* är en svårare form av sjukdomen. Barnen är inkapslade i ett tjockt "hölje" vid födseln, har lägre vikt och längd än normalt och svåra hudbesvär.

– Numera ger vi medicin redan under den första veckan, vilket ökar överlevnaden markant, säger Agneta Gånemo.

*Iktyos variegata* (eller *iktyos med confetti*, *IWC*) leder till att barnen föds med en mycket kraftig hudrodnad och torr, fjällande hud. Under barndomen uppstår hundratals eller tusentals vita eller hudfärgade fläckar, så kallad confetti. Fläckarna blir fler och fler och flyter med tiden samman till normal hud. Orsaken är en

förändring av proteinet keratin, som behövs för en normal hudbarriär.

Hos barn med *blåsbildande iktyos (epidermolytisk iktyos, EI)* syns strax efter födseln blåsbildningar eller fläckvis avsaknad av hud. Under spädbarnsåren uppstår en torrhet i huden, därefter skör hud och ibland blåsor, sår, hudrodnad och vårtliknande hudförtjockning. Barnet doftar också ofta på ett särskilt sätt.

– Huden är tjock men samtidigt skör, vilket gör den svår att skrubba och sköta om. En del har förtjockad hud i händer och fötter, andra har det inte. Detta avgörs bland annat av hur mutationen ser ut, säger Agneta Gånemo.

### **Syndrom inom gruppen iktyosjukdomar**

– Vid en del olika syndrom kan iktyos förekomma som ett av symtomen. I Sverige har vi några patienter med dessa mycket ovanliga syndrom, säger Agneta Gånemo.

Vanligast är Sjögren-Larssons syndrom. Andra exempel är Nethertons syndrom, KID, IFAP, IPS med flera.

– Sjögren-Larssons syndrom är vad vi brukar kalla en 'svensk' sjukdom. Det finns fall över hela världen men ungefär hälften av världens alla rapporterade fall finns i Norrbotten och Västerbotten, säger Agneta Gånemo.

Alla med Sjögren-Larssons syndrom har medfödd iktyos, samt en utvecklingsstörning i någon form. Barnen har också en motorisk funktionsnedsättning. Flertalet patienter har även epilepsi, talsvårigheter och synproblem, samt en ring av vita prickar i ögonbotten (så kallade glistening dots).

### **Övriga symtom**

Förutom hudbesvären leder iktyos ofta till specifika problem med hårbotten, ögon, öron och fötter. Ungefär hälften av de som har lamelläriktyos har ectropion, det vill säga utåtvända ögonlock. Det gör att ögonen inte alltid stänger sig som det ska, vilket ökar tårflödet och stör dräneringen av ögat. Det är vanligt att ögonen och/eller ögonlocken blir irriterade.

Även huden inne i öronen påverkas vid iktyos. Hudfjäll i hörselgången kan påverka hörseln, och regelbundna läkarbesök för att rengöra gången kan därför behövas. En del barn föds med öronen något för tätt mot huvudet och plastikoperation kan då bli aktuell.

Ofta fastnar fjäll i hårbotten, och ibland saknas hår på delar av hjässan.



Temperaturregleringen är ofta störd. En del saknar förmåga att svettas, vilket gör att träning och varm väderlek kan ställa till besvär. Värmen leder till trötthet, irritation, huvudvärk och/eller svimning. En del upplever att händer och fötter svullnar. Generellt har många med iktyos extra besvär med sina fötter. De är ofta torra, huden spricker och såväl naglar som hud kan bli förtjockad. Det är också vanligt med svampinfektioner.

### **Vad säger forskningen?**

Forskning visar att livskvaliteten ofta påverkas negativt av iktyos. Barn med sjukdomen har rapporterat kliniska symtom såsom smärta och klåda i huden. De har också sagt att de upplever behandlingen som besvärlig, tidskrävande och/eller att medicinerna har negativa biverkningar. För en del leder det annorlunda utseendet till en känsla av utanförskap och det kan vara jobbigt att alltid vara beredd på att behöva förklara för andra varför huden ser ut som den gör.

Föräldrar till barn med sjukdomen har rapporterat negativa effekter i form av ökat hushållsarbete (exempelvis tvätt och städning), att barnen behöver mycket hjälp och att ekonomin kan påverkas negativt trots vårt välfärdssystem.

## Frågor till Agneta Gånemo

### ***Är munnens slemhinna eller salivproduktionen påverkad vid iktyos?***

– Nej, det finns ingen sådan påverkan.

### ***Blir hudsprickorna sämre under vissa årstider?***

– Ja, så tror jag att det ofta är. På vintern är luften torrare och de flesta med någon form av hudsjukdom blir därför sämre vintertid.

### ***Går det att säga något generellt om smärtbilden? Det är svårt att veta vad man ska säga till gymnastiklärare och andra eftersom barnet kan ha mer ont ena dagen och mindre ont nästa.***

– Det är bara barnet själv som kan berätta när han eller hon mår bra eller dåligt. Många sjukdomar medför olika smärtbild olika dagar. Gymnastikläraren måste ha en grundkunskap om sjukdomen och smärtbilden, så att han eller hon har en förståelse för att läget kan

variera. Det går också att variera och anpassa aktiviteterna så att de passar barnet utifrån dess aktuella tillstånd.

***Påverkas huden av stress?***

– Det är svårt att säga något generellt om det. Ingenting talar för att huden påverkas direkt av stress, men det kan ju vara så att man inte orkar ta hand om huden på ett bra sätt när man är stressad.

***Blir personer med iktyos lättare uttorkade?***

– Om man har öppna sår som vätskar sig förlorar kroppen vätska. Då ska man fylla på med vätska för att få tillbaka balansen.

***Blir barn med iktyos kortare än andra?***

– Nej, generellt är det inte alls så. Men vid harlequin iktyos förekommer problem med näringsupptaget vilket kan leda till en kortare slutlängd. Så är även fallet vid Nethertons syndrom och säker även vid andra svåra former.

## Anders har iktyos

Anders är åtta år och kom till Ågrenskas familjevistelse tillsammans med sin mamma Kristina, pappa Arne och storebror Thomas, elva år.

Anders föddes några veckor för tidigt, efter en i övrigt normal graviditet. Förlossningen tog ungefär ett dygn.

– Jag minns att de skulle sätta en elektrod på bebisens huvud för att se så han mår bra trots att det tog tid. Men elektroden fäste inte, säger Kristina.

När han väl hade kommit ut och placerades på Kristinas bröst noterade hon att hans hud var alldeles blank och hal, men hon uppfattade det inte som att något var fel. Först när en läkare kom in och tittade på barnet, och lade huvudet lite på sned, förstod hon och Arne att något inte riktigt var som det skulle.

– Jag har en syster med iktyos och frågade därför omedelbart om det var det barnet hade. Läkaren svarade att 'det går ju att behandla på ett bra sätt' och där och då gjorde den kommentaren mig alldeles rasande. 'Det vet du ingenting om!' skrek jag, berättar Kristina.

När Arne och Anders togs till neonatalavdelningen låg Kristina kvar på BB, eftersom hon fortfarande blödde.

– Jag upplever att det är ett generalfel av personalen att lämna någon som just fött ett sjukt barn ensam. I det läget behöver man verkligen stöttning, säger hon.

Anders var en klassisk ”collodion baby”, och kontakt med ett större sjukhus togs redan samma dag. Dagen därpå fick Kristina och Arne också träffa sjuksköterskan Agneta Gånemo, som själv har två barn med iktyos.

– Det var fantastiskt bra, att få möta en mamma med samma erfarenhet. Men också att möta henne som människa, säger Kristina.

Familjen stannade ungefär en vecka på sjukhuset. Under veckorna som följde därefter kom personal från sjukhuset hem till familjen och vägde Anders för att kontrollera att han följde sina vikt- och tillväxtkurvor. Eftersom han var stram i huden runt munnen och inte riktigt kunde stänga den, sondmatades han istället för att amma. Efter någon månad kunde han börja suga på flaska.

## Behandling, omvårdnad och vardagsproblematik

**– Jag brukar alltid säga att behandling av iktyos är livsviktig. En del kanske förenklar och tänker att det bara handlar om lite torr hud, men att inte behandla iktyos får stora konsekvenser. Det säger Agneta Gånemo, som även föreläste om behandling och omvårdnad.**

Iktyos behandlas framför allt utvärtes genom täta bad eller duschningar och genom smörjning av huden. Vid svår iktyos förekommer även invärtes behandling med retinoider (A-vitamin).

### **Invärtes behandling med A-vitaminpreparat**

För 30 år sedan kom de första tablettorna med syntetiskt A-vitamin (retinoider) som började användas för att behandla hudproblem vid iktyos. Tidigare hade man provat att ge stora doser ”vanlig” A-vitamin, vilket resulterade i förgiftning.

– I Sverige har vi traditionellt varit lite mer restriktiva än en del andra länder, exempelvis Norge, när det gäller att skriva ut läkemedlen Neotigason till barn med iktyos. Men Norge är också det land som tidigast skrivit en rapport om biverkningarna som retinoider kan ge i form av skelettdeformationer, leverpåverkan och

annat. Men idag är uppföljningen bättre och man ser inte så många biverkningar, säger Agneta Gånemo.

Neotigason kan leda till fosterskador och därför är man mycket restriktiv med att ge medicinen till kvinnor i fertil ålder.

Vid en svår form av iktyos, harlequin iktyos, ger man retinoider under de första veckorna för att den tjocka hinnan som täcker huden ska släppa. Det har visat sig effektivt.

– Även vid lamelläer iktyos och Sjögren-Larssons syndrom, där iktyos ingår som ett av symtomen, har man sett att behandling med retinoider kan ge god effekt, säger Agneta Gånemo.

Hon hoppas att det i framtiden kommer att finnas fler och bättre preparat för invärtes behandling vid iktyos.

### **Utvärtes behandling**

Under lång tid har det varit känt att huden blir mjuk av att smörjas in med fett. Det finns berättelser om att drottning Kleopatra badade i fet åsnemjolk redan på sin tid, för att få mjuk och smidig hy.

– Det finns många exempel på behandlingsmetoder från förr som vi idag funderar över. Någon med iktyos har berättat att han i början av 1920-talet smordes in med urin. Detta verkar trots allt inte helt ologiskt eftersom dagens mjukgörande kräm ofta innehåller karbamid, som från början utvanns ur urin, säger Agneta Gånemo.

### *Dusch och bad*

Barn med iktyos bör bada eller duscha en eller två gånger varje dag. Vattnet rengör och hjälper till med avfjällning. Det tar också bort dålig lukt och hjälper till att behålla fuktigheten i huden.

– Ofta får föräldrar till barn med iktyos höra från andra att det är dåligt för barnet att duscha ofta eftersom vatten kan verka uttorkande. Förr gjorde detta att barn med iktyos inte fick tvätta sig, vilket istället ledde till att de fick sår och svåra infektioner i huden, säger Agneta Gånemo.

– Vi vet idag att vatten inte är farligt och sedan vi började rekommendera täta duschar och bad har många upplevt en stor förbättring i huden.

En gång i veckan är det bra att ta ett längre behandlingsbad, två till tre timmar.

– Tillsätt gärna salt till vattnet, omkring en liter per bad. Det går att köpa i stora säckar, exempelvis på Lantmännen. Men vattnet ska inte vara så salt att det gör ont.

Man kan också tillsätta olja i vattnet om man vill, men det utesluter inte smörjningen som alltid måste göras efter badet.

– Internationellt har man börjat tillsätta klorin i vattnet för de barn som har sårig hud, så även i Sverige. Då pratar vi om en dos på två matskedar klorin i ett helt badkar, eller en tesked klorin om det är en liten badbalja för ett litet barn, säger Agneta Gånemo. Klorinet kan verka lindrande mot besvärliga hudsprickor.

Inom sjukvården rekommenderas ofta bad med kaliumpermanganat för barn med sårig hud.

– Det tycker jag att man ska undvika för barn med iktyos om det inte är absolut nödvändigt, eftersom det färgar huden brun.

### *Smörjning*

Att smörja in huden minskar torrheten, verkar avfjällande och behåller hudens mjukhet och smidighet. Smörjandet hjälper också till att minska klåda, infektioner och inflammationer, och att läka sår och sprickor.

När behandling till personer med iktyos ska ordineras av läkare är det viktigt att ta hänsyn till patientens ålder, kön, och vilken form av iktyos det gäller. Utbredning och lokalisation av hudförändringarna och hudens genomsläpplighet är andra saker som bör tas i beaktande.

– Det är också viktigt att läkaren håller sig uppdaterad och har koll på eventuella nya behandlingsmetoder som kan passa patienten.

Krämerna innehåller tre komponenter: fettämnen, vatten och emulgatorer som gör att fett och vattnet blandas på rätt sätt. För att krämerna inte ska bli gamla innehåller de också konserveringsmedel och antioxidanter.

Fettämnenas uppgift är att göra huden mjuk.

– Den blir smidig av att ämnena lägger sig utanpå huden. De går dock inte in i huden och förändrar hornlagret eller så, säger Agneta Gånemo.

Fetter som används är bland annat vaselin, humanfetter som glycerin och ceramid, animaliska fetter som lanolin och ullfett samt vegetabiliska oljor, till exempel rapsolja och avokadoolja.

– En del anser att vaselin kan vara skadligt men det finns inga bevis för det. Många har använt vaselin under lång tid och upplevt att det fungerar väl, säger Agneta Gånemo.

Många tror att vegetabiliska oljor och extrakt från blommor och växter är naturliga och därför bäst för huden. Men forskning har visat att dessa ämnen i större utsträckning än syntetiska fetter leder till allergier.

– Det som är grunden, och som vi fortfarande rekommenderar, är att hålla sig till de krämer som produceras av läkemedelsföretag, inte kosmetiska företag. Det beror bland annat på risken för kontaktallergier.

Locobase, Miniderm, Canoderm, Fenuril och Propyderm är exempel på krämer som kan användas. Krämerna har olika fetthalt och är därmed olika tjocka. Man får prova sig fram för att se vilken kräm som passar bäst. Ofta behövs olika krämer till olika kroppsdelar.

– En del krämer kan svida på huden. Jag skulle till exempel inte rekommendera en med hög karbamidhalt för dem som är väldigt röda i huden, säger Agneta Gånemo.

### **Vilken kräm är bäst?**

– Låt patienten eller föräldrarna vara med och välja kräm. Det måste vara en som både fungerar och som man trivs med.

Under den första spädbarnstiden ska man använda en kräm som enbart är mjukgörande, för att senare byta till en kräm med keratolytika, som verkar avfjällande och fuktighetsbevarande. Det kan till exempel vara ämnen som propylenglycol, mjölksyra och karbamid.

– Använd absolut inte krämer som svider till barn. De kommer behöva smörja in sin hud hela livet och därför är det viktigt att man inte skapar dåliga erfarenheter kring krämerna när barnet är litet, säger Agneta Gånemo.

Var observant på att det hos små barn med skadad hudbarriär föreligger viss förgiftningsrisk vid behandling med salicylsyra. Man ska undvika sådant preparat för behandling av hela kroppen, men det är effektivt att använda till exempel i hårbotten.

### *Rekommenderade krämer vid specifika tillstånd:*

- Vid inflammation och klåda i huden kan man använda krämer och salvor med kortison.
- En annan kräm vid klåda är Protopic.
- Vid hudinfektioner rekommenderas medel som Microcid, Fucidin och Atargo.
- Det finns också olika medel mot svampinfektion i underlivet, i ljumskar, armhålor och så vidare.

*Kortisonpreparat* verkar antiinflammatoriskt och drar samman kärlen i huden. De stillar klåda, påverkar immunförsvaret och minskar nybildningen i huden.

– Kortisonsalvor är ingen bra permanent behandling vid iktyos, men kan behövas tillfälligt vid klåda och irritation i huden, eller vid inflammation.

Tänk på att hydrokortison alltid är svagare än andra kortisonpreparat.

#### *Tips och råd vid smörjning*

Skapa regelbundna vanor och smörj gärna vid samma tidpunkter varje dag. Det är bra att ha en viss rutin och börja smörja på samma ställe på kroppen varje gång.

– Ha ett bra utrymme där du kan smörja in barnet i lugn och ro, till exempel i badrummet. Där får det gärna vara lite extra varmt så att det blir en behaglig stund. Tänk också på att ägna dig helt åt barnet denna stund, inte svara i telefon samtidigt eller liknande, säger Agneta Gånemo.

Smörjningen är båda föräldrarnas uppgift. Ibland är man stressad eller på dåligt humör, då är man inte någon bra behandlare. I de stunderna kan det vara bra att be den andre föräldern (eller någon annan som står nära barnet) att sköta smörjningen.

#### *Hjälpa till eller inte?*

Det är bra om barnet tidigt kan börja hjälpa till med smörjningen.

Han eller hon kan till exempel få en liten klick i handen och smörja på armen medan föräldern smörjer resten av kroppen.

– Detta är viktigt eftersom behandlingen är livslång och barnen med tiden kommer behöva ta över ansvaret, säger Agneta Gånemo.

#### *Vid sårbildning*

Barn med den blåsbildande formen av iktyos behöver lägga om sår och blåsor med förband som inte fastnar. Man kan badda kladdiga sår med kaliumpermanganat och sedan lägga om dem. Det finns också kläder som är bra att använda utanför förbanden och som skyddar huden.

#### *Vid öron/hörselbesvär*

Många barn med iktyos behöver regelbundet besöka läkare för att få hjälp med att rensa hörselgångarna från fjäll. Det finns salva att använda till öronen. Även oljedroppar som finns att köpa receptfritt på apoteket kan vara till hjälp.

*Behandling av fötter*

För att lättare få bort fjällen och kunna fila ner hudförtjockningar på fötterna kan man sätta en plastpåse på foten över natten, efter att fötterna smorts in. Svampinfektioner kan behandlas med svampdödande kräm. Det går också att få professionell hjälp med fotvård – fråga på din hudklinik!

*Hår- och hårbottenvård*

Fjäll fastnar lätt i hårbotten och det är därför viktigt med avfällning.

– Smörj in hårbotten med kräm på kvällen. Ett tips är att täcka huvudet med plast och sätta en mössa på. Är det svårt att få bort de feta krämerna ur håret vid duschningen på morgonen kan man använda diskmedel som löser upp fett.

**Anpassningar och tips i hemmet**

Om man har ett barn med iktyos går det att söka bostadsanpassningsbidrag från kommunen för att bygga om badrummet. Eftersom barnen måste bada och duscha så mycket är det viktigt att ha ett bra badrum som passar familjens behov. Det är en fördel att ha både dusch och badkar.

– Tänk på att göra badrummet till en inbjudande plats i hemmet. Det är bra att ha gott om skåp och förvaring för alla krämer, och kanske en bänk för barnet att stå på vid insmörjningen, säger Agneta Gånemo.

Att få kläderna rena kan vara besvärligt. Bomullskläder fungerar ofta bäst. Lakan och handdukar behöver bytas ofta.

– När det är svårt att få rent kläderna kan det hjälpa att blötlägga dem i diskmedel före tvätten. Ibland kan det sedan behövas två-tre gånger mer tvättmedel än vanligt för att få kläderna riktigt rena. Det är inte alltid så att de dyra tvättmedlen är bäst – prova er fram till en sort som fungerar bra för er.

Tvättmaskiner utan gummibälg fungerar bäst, och en bra dammsugare är nödvändig. Det är en fördel om många möbler har tvättbar klädsel. I barnens rum kan man också sätta upp tvättbara tapeter.

– Legobitar och andra små tvättbara leksaker kan läggas i en tvättpåse och köras i disk- eller tvättmaskin, säger Agneta Gånemo.



## Frågor till Agneta Gånemo

### *Vid vilken ålder sätter man in retinoider hos ett barn med Sjögren-Larssons syndrom?*

– Det gör man oftast först i tonåren. Barnet ska ha slutat växa. Har barnet mycket svåra hudbesvär kan man dock diskutera med sin hudläkare om att sätta in det tidigare.

### *Hur medicinerar man barn med iktyos utomlands?*

– På samma sätt som här. Det finns inga andra preparat eller krämer utomlands som inte kommit hit. Svenska läkare håller sig uppdaterade om vad som händer internationellt.

### *Finns det lobbygrupper som arbetar för att få fram nya behandlingsmetoder vid iktyos, som nya mediciner?*

– Inte vad jag känner till. Men det finns läkemedelsföretag försöker få fram nya krämer så på sikt hoppas jag att det finns bättre behandlingar.

## Genetiska aspekter vid iktyos

– **Genetiker är läkare som arbetar med ärftliga sjukdomar. Det finns flera tusen sådana sjukdomar, varav de flesta är ovanliga, säger Maritta Hellström Pigg som är överläkare på Klinisk genetik vid Akademiska barnsjukhuset i Uppsala.**

Huden är ett viktigt organ, utan den klarar vi oss inte. Den är uppdelad i olika lager. Vid iktyos är det översta lagret i överhuden, hornlagret, mest påverkat.

– Överhuden är vår barriär mot omvärlden. Den innehåller många proteiner och mellan dem finns olika typer av fetter. Cellerna i hornlagret har dessutom ett hölje som är kraftigt och starkt, säger Maritta Hellström Pigg.

Ärftlig iktyos är ett samlingsnamn för olika medfödda hudsjukdomar (gendermatoser). De många olika formerna av iktyos har olika bakomliggande orsaker.

– Iktyos är en väldigt heterogen sjukdom, dels kliniskt men också genetiskt. Det finns alltså många olika genetiska faktorer bakom sjukdomen, säger Maritta Hellström Pigg.

Gemensamt är att hornlagret är förtjockat (hyperkeratos), samt att huden är torr och fjällar.

### Orsaker

Bakgrunden till sjukdomen är förändringar på generna (mutationer i arvsmassan). Varje individ har fått hälften av arvsmassan från sin mamma och hälften från sin pappa. Anlagen, alltså generna, finns i cellkärnan i kroppens celler. Generna är ungefär 20 000 till antalet och utgörs av hoptvinnade DNA-spiraler som formar 46 kromosomer (23 kromosompar).

Alla människor har avvikelser i sina gener, men bara en del av dem ger upphov till symtom. Förändringar som ger upphov till sjukdom kallas *mutationer*.

Det finns olika typer av mutationer. *Punktmutationer* är när en enda nukleotid, alltså en ”byggsten” i kromosomen, är förändrad. En *deletion* innebär att det fattas genetiskt material på en kromosom, medan *duplikation* innebär att det finns extra genetiskt material. Vid *insertioner* har genetiskt material ”klippas in” på fel ställe.

Mutationerna medför olika konsekvenser vid bildandet av proteiner. Till exempel kan ett protein bildas i för liten mängd eller helt saknas, eller så kan mutationen leda till att protein förändras strukturellt. Detta medför olika symtom.

### Ärftlighet

De olika typerna av iktyos följer olika ärftlighetsmönster.

Lamellä, erythrodermisk och pleomorf iktyos är exempel på sjukdomar som ärvs *autosomt recessivt*. Då är båda föräldrarna friska anlagsbärare, och sannolikheten för att varje barn får sjukdomen är 25 procent. I hälften av fallen blir barnet frisk bärare, som sina föräldrar, och i 25 procent av fallen ärver barnet inte alls det skadade anlaget.

Epidermolytisk iktyos ärvs *autosomt dominant*. Det innebär att om den ena föräldern har sjukdomen (det vill säga en normal gen och en muterad gen) blir risken för såväl söner som döttrar att ärva sjukdomen 50 procent. De barn som inte fått den muterade genen får inte sjukdomen och för den inte heller vidare.

– Iktyos kan också uppstå som en konsekvens av en nymutation, en ny genetisk förändring som inte funnits tidigare i familjen.

Sjukdomen är då inte alls nedärvd från föräldrarna, säger Maritta Hellström Pigg.

### Genetiska analyser

Det finns olika metoder för att hitta genetiska förändringar. 2009 kom det en ny klassifikation för ärftliga iktyosjukdomar. Den är *klinogenetisk*, vilket innebär att indelningen bygger mycket på genetiska faktorer, men att även kliniska symtom vägs in.

*Paraplytermer som används är:*

- Vanliga iktyoser (könsbunden och vanlig iktyos)
- Keratinopatiska iktyoser (KPI)
- Autosomt recessiva iktyoser (ARCI)

Iktyos medför oftast förändringar i hudens strukturproteiner (keratiner). I vissa fall orsakas sjukdomen istället av att sammansättningen i hudens fettlager är felaktig.

För många av iktyosformerna känner man till på vilket eller vilka arvsanlag mutationen sitter. Keratinopatisk iktyos kan orsakas till exempel av en mutation på genen *KRT1* som sitter på kromosom 12. Vanlig iktyos orsakas av en mutation på genen *FLG* på kromosom 1.

– Forskningen gör att vi hittar fler och fler arvsanlag som orsakar olika sjukdomar, bland annat iktyos. Vi lär oss mer hela tiden, säger Maritta Hellström Pigg.

### Genetisk vägledning

På enheter för klinisk genetik kan man få information om ärftlighetsmönster, upprepningsrisk och testmöjligheter.

– Vet man den genetiska orsaken till en sjukdom kan vi ge mer information om diagnosen och ibland också om prognosen. Men det är viktigt att komma ihåg att det ofta finns stora individuella skillnader även inom en specifik diagnosgrupp, säger Maritta Hellström Pigg.

För att kunna påvisa iktyos på genetisk väg måste man ha någorlunda kunskap om vad man letar efter, det vill säga ha en aning om i vilka gener man ska leta efter mutationer.

– Utvecklingen inom gentekniken sker dock explosionsartat just nu. Snart kommer vi att kunna titta på alla kodande arvsanlag, det vill säga alla anlag som ger upphov till ett protein, i ett enda experiment.

## Frågor till Maritta Hellström Pigg

### *Kan man ersätta eller 'laga' muterade gener?*

– För 20 år sedan trodde man att vi idag skulle kunna använda genterapi för att korrigera mutationer, det vill säga ersätta genetiskt material där det blivit fel. Det har dock visat sig vara väldigt svårt och vi har fortfarande lång väg kvar innan någon sådan metod kan användas. Det finns dock vissa sjukdomar där man använder genterapi som behandlingsmetod.

## Den första tiden med Anders

Kristina och Arne var förstas ledsna över Anders sjukdom den första tiden. Kristina som har en syster med iktyos visste mer om vad som väntade än Arne gjorde. Hon var i sina tankar redan framme vid tonåren och vilka problem som kunde uppstå då. Arne hade lättare att fokusera på här och nu.

– Det var naturligtvis bra att ha kunskap om sjukdomen, men jag tror att jag var extra ledsen eftersom jag hade med mig så många tråkiga erfarenheter av den, säger Kristina.

Hon försökte göra allting som "alla andra" gjorde men kände på samma gång att hon inte orkade. Efter en tid drabbades hon av utmattningsdepression.

– En dag sa jag såhär till Arne: 'Säger jag att du ska gå till jobbet som vanligt på måndag morgon så gör inte det. Det går inte mer'. Och det gjorde han inte heller, han var hemma i tre månader medan vi kunde bättra på oss igen hela familjen.

En psykolog hjälpte Kristina att försöka tänka annorlunda för att kunna hantera situationen. Det var till stor hjälp och hon mårde med tiden bättre igen.

När Anders var 1,5 år började han på förskola. Föräldrarna var först oroliga över hur det skulle fungera – han behövde ju till exempel smörjas in ofta. Men de blev positivt överraskade.

– Allt fungerade på ett jättebra sätt. Vi har alltid informerat alla inblandade om Anders sjukdom så mycket vi har kunnat och det har vi upplevt varit bra, säger Arne.

Eftersom Anders inte kan svettas var det också viktigt att se till att han inte blev för varm vid soligt väder. På förskolan satte

personalen upp solfilm på fönstren och byggde ett tak över sandlådan.

– Ingen upplevde detta som ett problem, det var ju åtgärder som var bra för alla barn, säger Arne.

## Ögonproblem vid iktyos

– **Gemensamt för de olika formerna av iktyos är att huden på ögonlocken så småningom skadas av symtomen som iktyosen medför. Huden krymper på sikt, vilket gör att personerna ofta får problem med ögonen.**

**Det säger Gabor Koranyi, ögonkirurg och verksamhetschef på ögonkliniken i Växjö.**

Ärrbildningar vid ögat och förkortningar av ögonlocken, som är vanliga hos personer med iktyos, gör att ögonlocken dras uppåt utåt och blottar själva ögongloben. Detta kallas *ektropion* och medför uttorkning i ögat.

– Dels uppstår problem på insidan av ögonen, dels på ögonlockets kant där ögonfransarna växer. Där bildas fjäll och ofta en kronisk inflammation.

Ögonproblemen som uppstår vid iktyos är ingen specifik ögonsjukdom som kan botas. Behandlingen inriktas istället på att lindra de symptom som uppstår.

### Tårssystemet

Tårarna bildas i tårkörteln som ligger innanför ögonlocken, vid den yttersta kanten av ögat. Tårarna bildar normalt ett tårskikt som lägger sig som en hinna i ögat.

– För att detta ska fungera bra krävs också att ögonlockens insida samarbetar med tårssystemet. Det bildas hela tiden nya tårar, som dunstar när vi har ögonen öppna. Det bildas mer än det som dunstar bort och överskottet rinner ner i näsan via kanalen i ögats innerkant, säger Gabor Koranyi.

Det är därför även näsan börjar rinna när vi gråter. Personer med iktyos bildar ofta mer tårar på grund av torrheten i ögat. I många fall fungerar avrinningen från ögat också sämre än hos andra.

### Ögonsymtom vid iktyos

Vid iktyos keratiniseras slemhinnan i ögat. Det innebär att cellerna förhårdnas på grund av den ständiga exponeringen mot luften. På

hornhinnan torkar cellerna ut och dör, vilket medför sårbildning. Sår på hornhinnan kan göra ont och personen blir känslig för starkt ljus. Lyckas man inte läka såret kan det leda till att det går hål på hornhinnan, ända in till ögats inre.

– Det kan leda till att bakterier kommer in och förstör ögat, vilket är mycket allvarligt, säger Gabor Koranyi.

Även bindhinnan kan drabbas av uttorkning, med kronisk inflammation som följd.

– Ögat ska inte bli torrt, då skadas det på sikt. Detta måste förhindras med all kraft. Om ögonlocken inte kan stänga sig måste man genast göra något åt det.

Ungefär 50-70 procent av personerna med lamelläer iktyos har problem med ektropion, alltså utåtvända ögonlock.

Vid X-kromosombunden iktyos finns hornhinnerubbningar som inte syns vid de andra formerna. Iktyos förekommer ibland också som en del av något annat syndrom. I de fallen kan ytterligare ögonpåverkan förekomma, exempelvis grå starr, retinalt colobom (att det fattas en bit av näthinnan) och mios (liten pupill).

### **Behandling**

För att förhindra uttorkning av ögat är det viktigt med bra vård av huden på ögonlocken. Den ska hållas så mjuk och smidig som möjligt för att förhindra att ögat står öppet för mycket. A-vitamintillskott kan hjälpa.

Om ögat ändå torkar ut och ögonlocken vänds utåt är det viktigt att operera så att ögonlocken åter kan stängas. Vid en ektropion-operation tar man hud från en annan plats på kroppen för att lägga till ett transplantat på ögonlocken. Huden kan tas från området bakom öronen, överarmens eller lårets insida, förhuden eller området ovanför nyckelbenen.

– Om ögat är torrt kan det dock ibland räcka att sätta för tårkanalens öppning med en liten plugg, så kallad punktumplugg, säger Gabor Koranyi.

Ögonproblemen vid iktyos kan på sikt leda till behov av hornhinnetransplantation, men detta är en operation man helst undviker.

Ibland fattas tårvätska i ögat. Då kan man ge ersättning. Eftersom behandlingen är livslång är det väldigt viktigt att tårsubstitutet inte innehåller konserveringsmedel. Det finns många olika sorter att välja bland och varje person måste prova sig fram för att hitta den som passar bäst.

– Preparatens viskositet (seghet) varierar. De mer trögflytande kan ge onödig dimsyn. Undvik preparat som har en onödigt hög viskositet, alltså är onödigt trögflytande, säger Gabor Koranyi. Tunna ögondroppar behöver droppas i ögat oftare än trögflytande. En tumregel kan vara att byta till en tjockare variant om man behöver droppa mer än sex gånger per dag.

### **Situationer som förvärrar torra ögon**

Luftdrag, torr luft, värme, rök, luftföroreningar och damm förvärrar torrheten i ögonen. Det gör också infektioner och inflammationer.

– Bilkörning, bildskärmsarbete och dataspelande gör att vi blinkar mer sällan vilket också torkar ut ögonen, säger Gabor Koranyi. Kontaktlinser kan vara bra för att läka sår på hornhinnan, men kan av andra skäl vara besvärliga.

– Generellt rekommenderar vi inte linser för daglig användning till personer med omfattande ögonproblem. Dock kan man använda linser för kortvarigt bruk, till exempel för att läka sår på hornhinnan.

Gabor Koranyi tycker att prognosen för ögonproblemen vid iktyos generellt sett är god. Men det är viktigt att vara uppmärksam på symtom som uppstår, och att inte vara rädd för ingrepp som kan korrigera problemen.

## Frågor till Gabor Koranyi

### ***Vad kan man göra om barnet inte kan stänga ögonlocken?***

– Att inte kunna stänga ögat ställer till stora problem. Det är ett problem som måste lösas, annars skadar man ögat permanent. Det går att operera så att ögonlocken kan stängas.

### ***Finns det risk att ögonlocken förstörs vid en sådan operation?***

– Nej, det gör det inte. Däremot finns det risk att ögonen trots operationen inte stänger sig ordentligt. Om man transplanterat hud kommer även den nya huden att skapa symtom – den är ju också påverkad av iktyosen.

### ***Hur länge varar effekten av operationen?***

– Det är lite olika, ibland håller den i flera år, ibland inte alls. Det finns också exempel på att operationens effekt hållit mycket länge, i tio-tolv år.

***Får alla barn med iktyos ögonproblem?***

– Nej, inte alla. Det är individuellt, men vanligt.

**Ågrenskas pedagogiska erfarenheter**

**Barnteamet på Ågrenska har en bred kompetens och en stor erfarenhet av barn med olika diagnoser. Barnen har under vistelsen ett eget anpassat program.**

**– Genom aktiviteterna vill Ågrenska bidra till att stärka deras delaktighet och självkänsla, och barnteamet är noga med att anpassa innehållet så att förutsättningarna för varje barn blir så bra som möjligt under vistelsen, säger Bodil Mollstedt som arbetar i Ågrenskas barnteam.**

Symtomen hos barn med iktyos förekommer i varierande svårighetsgrad och ser olika ut hos olika individer.

– Det är därför viktigt att alltid se varje individs behov. Med detta som utgångspunkt har vi utformat programmet för barnen och ungdomarna under veckan, säger Bodil Mollstedt.

Personalen läser in medicinsk information och dokumentation från tidigare familjevistelser, samt samtalar med föräldrarna. De tar också in information från barnens skolor. Utifrån informationen skräddarsys sedan veckans aktiviteter.

– Barn med iktyos har inte bara olika symtombild – symtomen varierar också över tiden. Det som känns jätteproblematiskt en dag kan fungera bra nästa, säger Bodil Mollstedt.

**Vad fungerar i vardagen?**

Föräldrar till barn med iktyos fick lista vad de tycker behövs för att vardagen ska fungera för deras barn och för familjen. Här är några aspekter som kom upp:

- Samma rutiner varje dag.
- Att rutinerna som rör omvårdnaden av iktyosen ser likadana ut både hemma och på förskolan/skolan.
- Vädret, vissa väderlekar och årstider förvärrar besvären.
- Att barnet får vara smärtfri.
- Att barnet blir uppmärksammas som vem som helst i gruppen och inte särbehandlad på grund av sin sjukdom.



- Fritiden, att det finns tid och ork kvar efter alla extra omvårdnadsrutiner så att barnet kan åka iväg på roliga aktiviteter och vara med sina kompisar.

– När vi tittar på de faktorer som påverkar vardagen ser vi att nästan alla hänger ihop med omgivningen. Det är omgivningen som har möjlighet – och ansvar – att se till att livet blir så bra som möjligt för barnet, säger Bodil Mollstedt.

### **Delaktighet**

Ett övergripande mål för familjevistelsen på Ågrenska är att barnen ska känna sig delaktiga. Pedagogiken utgår från ICF, som är ett klassifikationsredskap där man bedömer den totala livssituationen för personer med funktionsnedsättning. Det är framtaget av Världshälsoorganisationen, WHO.

Påverkansfaktorer för delaktighet handlar dels om kroppsliga faktorer, men också just om omgivningen.

– Förr fokuserade man mest på fysiska förutsättningar för varje barn. Men idag utgår pedagogiken från personer och miljö runtomkring barnet, och hur dessa faktorer kan anpassas. Vi försöker därmed se möjligheter istället för att låta oss begränsas av de hinder som finns, säger Bodil Mollstedt.

### **Två övergripande mål**

Under vistelsen för barn med iktyos och deras familjer har Ågrenska två specifika målsättningar i planeringen av barnens program.

Det första är att *se till varje barns enskilda omvårdnadsbehov*. Det innefattar till exempel att vid behov smörja in barnet eller att påminna honom eller henne att själv göra det. Det är viktigt att se till att det finns tid avsatt för detta så att barnet inte missar något roligt.

– Vi anpassar lekar och aktiviteter utifrån barnets hudbesvär och andra svårigheter, som exempelvis känslighet för kyla och värme, säger Bodil Mollstedt.

Det gäller också att hitta lekar som uppmuntrar till rörelse för att bevara smidighet och motverka stelhet i huden.

Med tidshjälpmiddel, som exempelvis apparna *timstock* och *visual timer*, kan man ställa in hur lång tid smörjningen av huden ska pågå, eller hur länge barnet ska vara kvar i badkaret. Då kan barnet på ett pedagogiskt sätt se hur lång tid som är kvar, vilket kan göra att situationen känns lättare och mindre tråkig.

Det andra övergripande målsättningen under vistelsen är att *bidra till att stärka barnens självkänsla*. Det gör man bland annat genom att utifrån sagor och berättelser samtala om viktiga ämnen, som till exempel att människor är olika och ser olika ut. En saga som tar upp det ämnet är Sagan om Pricken.

– Vi samtalar också mycket i grupp tillsammans med barnen, och tar då till exempel hjälp av olika känslkort eller berättelsekort. På så sätt kan man genom lek komma in på vardagliga situationer barnet varit med om på ett sätt som gör dem lättare att prata om, säger Bodil Mollstedt.

Personalen är noga med att se och bekräfta varje barn under lekar och samlingar.

### **Tydlighet och struktur underlättar**

Alla människor – både barn och vuxna, med eller utan funktionsnedsättningar – mår bra av tydlighet och att veta vad som ska hända i olika situationer. För att barnen ska veta vad som gäller under veckan på Ågrenska hålls varje morgon en samling där man talar om vilken dag det är och vilka aktiviteter som väntar under dagen.

– De små barnen får träffa Kalle Kanin varje morgon. Han blir snabbt en kompis för många. Kalle berättar vad som ska hända under dagen och har med sig saker till olika aktiviteter i sin resväska.

Veckans dagar har också fått en egen färg och en egen doft, som barnen får lukta på i en doftflaska. Det underlättar uppfattningen av vilken dag det är och hur mycket som är kvar av vistelsen, säger Bodil Mollstedt.

Även för de äldre barnen finns scheman över dagens aktiviteter för att skapa tydlighet.

På Ågrenska varvas gruppaktiviteter med självständiga aktiviteter, liksom lugna lekar varvas med mer motoriskt krävande. Individuellt anpassade arbetsuppgifter, bildscheman och tidshjälpmiddel hjälper till att skapa tydlighet. Tanken är att alla aktiviteter också ska kännas roliga för barnen så att deras motivationsnivå hålls uppe. För att stärka sociala samspel och kamratrelationer introduceras lekar där barnen får uppleva att de lyckas och där de får positiva förstärkningar.

Personalen är noga med att vara lyhörd inför barnens trötthetsnivå och lägger in extra tid för vila i schemat där det behövs.

### **Skolans stöd – elevens rättigheter och skolans skyldigheter**

I skollagen från 2011 betonas barnens rätt till anpassat stöd. Lagen garanterar alla elevers rätt att utvecklas så långt som möjligt utifrån sina egna förutsättningar och rektorer är skyldiga att utreda om en elev behöver särskilt stöd. Om så är fallet ska ett åtgärdsprogram upprättas. I det ska det tydligt framgå vilka målen är och hur de ska uppnås.

– Det är viktigt att vara så noggrann som möjligt i beskrivningar av mål och metoder. Målen ska vara både kort- och långsiktiga och utvärderas noggrant så att man ser vilka åtgärder som hjälpt, säger Bodil Mollstedt.

Åtgärder som kan bli aktuella är exempelvis handledning och fortbildning av personal, anpassning av miljön, hjälpmedel av olika slag eller annat pedagogiskt stöd. Åtgärderna – eller beslut om att inte göra ett åtgärdsprogram – kan överklagas.

– Det är jätteviktigt att också fråga barnet vilka anpassningar han eller hon själv önskar. Annars riskerar man att helt missa målet.

Barn med iktyos har inga kognitiva svårigheter kopplade till sjukdomen, men dagsformen kan ändå påverka på vilken nivå barnet kan prestera en viss given dag. Därför kan anpassningar ibland behövas. Det gäller exempelvis vid de nationella proven som ju måste genomföras en specifik dag. Kanske behöver barnet just den dagen få sitta i ett eget rum, eller ta lite extra tid på sig?

Skolmiljön ska ge barnet stimulerande upplevelser och erfarenheter, då klickas den ”goda cirkeln” igång.

– Den innebär att lustfyllda upplevelser gör barnet intresserat av att ta egna initiativ, vilket i sin tur gör henne eller honom mer delaktig och aktiv. Då uppmuntras utvecklingen.

*Läs mer om vilket material som används på Ågrenskas webbplats:  
[www.agrenska.se](http://www.agrenska.se)*

*Specialpedagogiska skolmyndigheten, SPSM ([www.spsm.se](http://www.spsm.se)) eller kommunens resursteam kan hjälpa till med rådgivning.*

*Övriga länktips:*

*[skolappar.nu](http://skolappar.nu)*

*[logopedeniskolan.blogspot.se](http://logopedeniskolan.blogspot.se)*

*[skoldatatek.se/verktyg/appar](http://skoldatatek.se/verktyg/appar)*

## Anders får inte bli för varm

Anders har alltid varit en glad och positiv kille. Han spelar bandy och fotboll vilket fungerar bra än så länge. Pappa Arne är tränare i fotbollslaget och Anders kan stå i mål de matcher det är väldigt varmt ute, med kylbandage på handlederna.

– När Anders blir för varm blir han röd, svullen och känner sig lite febrig. Han kan frysa och få ont i huvudet. Men än så länge har vi ju fria byten i fotbollen och då är det lätt för Anders att gå av planen när han behöver, berättar Arne.

De första åren såg han och Kristina till att vara föräldralediga under sommarmånaderna, så att de skulle slippa lämna Anders på förskolan. Dels eftersom det ofta är varmt den tiden på året, dels eftersom personalen oftare är bemannad med vikarier som kanske inte känner barnen lika bra som den ordinarie personalen.

Anders och familjen bor i en ganska liten stad, där många känner till varandra. Det händer att folk tittar extra på Anders och ser att han är annorlunda.

– Det är framför allt jobbigt om han mår dåligt själv just då. Nu när han är åtta kommer många frågor, han kan vara en pajas utåt men ledsen hemma över alla rutiner han måste stå ut med, säger Kristina.

Anders duschar varje morgon och badar i badkaret varje kväll. Däremellan smörjer han in huden många gånger. I skolan klarar han det på egen hand.

– Förutom att ta hand om huden behöver han också rensa hörselgångarna från fjäll och vara noga med fotvård, vilket tar extra tid. Det blir han trött på, säger Kristina.

Det går lättare om Anders kan se på film och äta lite popcorn samtidigt som mamma hjälper honom med att fila fötterna. När han blir extra torr och får stora sprickor tejpar Kristina ihop dem med Duoderm.

Hon hjälper numera också Anders att rensa hörselgångarna – då måste han ligga blickstill. Tidigare gjordes detta på sjukhus var femte vecka. Fortfarande måste han gå på regelbundna ögonkontroller för att se att inte hornhinnan skadats, eftersom han i perioder har svårt att stänga ögonen helt. Men ögonproblemen har blivit bättre och bättre med tiden.

## Syskonrollen

**Syskon till barn med funktionsnedsättning behöver kunskap, någon som lyssnar på dem och möjlighet att träffa andra i samma situation. Det visar forskning på området och erfarenheter från Ågrenskas syskonprojekt.**

En syskonrelation är inte lik någon annan relation man har i livet. Den är ofta livets längsta och innehåller nästan alltid både positiva och negativa inslag.

– Barn som får ett syskon med funktionsnedsättning känner ofta blandade känslor inför situationen. De kan inte välja bort den utan måste hitta ett sätt att förhålla sig till den, säger Marcus Berntsson som arbetar i Ågrenskas barnteam.

Han föreläste om syskonrollen tillsammans med Rebecka Eliasson som också jobbar i barnteamet.

*Studier av syskon till barn med funktionsnedsättning visar följande:*

- Syskonen har ofta en bristfällig kunskap om sin brors/systers diagnos och föräldrarna överskattar ofta hur mycket de vet om den.
- Information är inte detsamma som kunskap. Man vet inte hur mycket syskonet förstått och hur han eller hon tolkat informationen om sjukdomen och vad den innebär.
- Att förstå och skapa kunskap tar tid. Man kan behöva prata om saken kontinuerligt eftersom situationen förändras, precis som barnets frågor och funderingar.

Syskon måste få möjlighet att ställa sina egna frågor angående systemen eller broderns funktionsnedsättning.

– Informationen går ofta via föräldrarna, men vår erfarenhet visar att det ofta finns saker som syskonen inte vågar eller vill prata med sina föräldrar om, säger Marcus Berntsson.

Det är vanligt att syskon bär på frågor de aldrig vågat ställa till någon. En del är rädda att funktionsnedsättningen smittar, andra har en känsla av skuld och tror att de själva kan ha orsakat skadan.

– En pojke som var här under en barncancervistelse frågade läkaren om tumören hos hans bror kunde ha uppstått på grund av ett slag mot benet. Det kom fram att han hade råkat slå sin bror med innebandyklubban strax innan brodern fick sin cancerdiagnos. Och

en tvilling till en flicka med cp-skada var rätt att hon hade tagit allt syre i magen och därmed orsakat skadan, säger Rebecka Eliasson.

Intervjuer med syskon visar att de behöver bli sedda och bekräftade. De måste känna att de också får egen tid med föräldrarna. Den ska vara avsatt speciellt för dem och inte bara bestå av tid som ”ändå blev över”.

Ett barn som var på Ågrenska under en familjevistelse berättade att hon fått högsta betyg i skolan och att föräldrarna sa ’bravo’ när de fick veta. Men när hennes sjuke lillebror lärde sig att lyfta en mugg själv ställdes det till med tårtkalas. Även om flickan förstod varför det blev så kändes det orättvist.

Yngre syskon uppfattar tidigt omgivningens behov av hjälp. De har många varför-frågor och behöver svar som anpassats efter deras nivå.

Efter nioårsåldern får barn en mer realistisk syn på tillvaron. De börjar se konsekvenser och kan uppleva det som jobbigt att syskonet i någon mån är avvikande. Barnen noterar blickar och reaktioner från omgivningen och börjar fundera på hur de ska förklara för andra.

– Då är det bra att i familjen ha ett gemensamt förhållningssätt. Det kan vara att säga namnet på diagnosen, men det fungerar lika bra att säga ’min systers torra armar’ eller ’min brorsas dumma hud’ eller något annat man tycker passar.

Äldre syskon tar ofta på sig ansvar för att föräldrarnas ska orka. De funderar också över ärftlighet och existentiella frågor som varför de själva inte drabbades när deras syster eller bror gjorde det. En del känner skuld över att vara friska.

### **Kunskap, känslor och bemästrande**

Under familjevistelserna på Ågrenska har barnteamet utarbetat ett koncept för syskonen som utgår ifrån kunskap, känslor och bemästrande.

*Kunskap* ges utifrån frågor om diagnosen som syskonen arbetat fram tillsammans. Det är ofta lättare för dem att formulera frågor i grupp, som sedan besvaras av en läkare, sjuksköterska eller annan kunnig person.

– Vi berättar också att de själva inte bär något ansvar för att syskonet blivit sjukt och hjälper dem med strategier för hur de ska hantera frågor från omgivningen. När de åker från Ågrenska ska de

ha fått med sig bra verktyg för att hantera sådana situationer, säger Rebecka Eliasson.

*Känslor* hanteras genom ett öppet och tillåtande klimat, där alla ska känna sig bekväma med att prata fritt. Barnen och ungdomarna gör roliga aktiviteter tillsammans för att bli sammansvetsade som grupp, då blir det lättare att prata om personliga saker.

Det är viktigt att inte avvisa jobbiga känslor utan att sätta ord på dem. Om vuxna säger 'det där behöver du inte tänka på' eller 'oroa dig inte för det' förmedlar det ett budskap till barnen om att vissa känslor är förbjudna. Det är bättre att bekräfta barnets tankar och prata om vad känslorna står för.

– För oss i personalen börjar arbetet med syskonen redan på parkeringen när familjerna kommer. Redan där och då är det viktigt att se och uppmärksamma syskonen så att de känner att de också är välkomna hit. Att vistelsen är till för dem också och inte bara för systemen eller brodern som har en diagnos.

*Bemästrande* handlar om att hitta strategier i vardagen, om att utbyta erfarenheter med andra syskon och att sätta ord på sådant som kan kallas för "dåliga hemligheter". Det kan handla om sorg över att man inte fick en bror eller syster som man kan leka med på samma sätt som ens kompisar leker med sina syskon. Det kan vara bra och logiska tankar, men om man inte får prata om dem blir de ganska tunga att bära.

Många barn har tankar om framtiden, om hur det ska bli senare. Sådana saker kan ju ingen ge några svar på, men ofta är det bättre att fundera tillsammans med barnen än att inte beröra ämnet alls. Man kan prata om hur man hoppas att framtiden ska bli och hur den kan bli.

För att utveckla strategier att hantera svåra känslor kan man identifiera känslor som brukar komma, hur dessa brukar få en att agera eller reagera och hur man skulle kunna göra istället.

### **Vad säger syskonen själva?**

Syskonen som varit på Ågrenska har berättat att de tycker att det är jobbigt att få mindre uppmärksamhet från föräldrarna, att behöva avbryta roliga aktiviteter ibland, behöva ta ansvar för syskonet och oroa sig över att det ska bli retat i skolan.

Men det finns också positiva aspekter av att vara syskon till ett barn med funktionsnedsättning. De lär sig tidigt att respektera olika

människor, att ta ansvar, känna empati och förståelse, samt att sätta saker i perspektiv.

– Dessutom nämner många att det är härligt att få gå förbi kön på Liseberg. Sådana saker kan spela stor roll i ett barns tillvaro!

*Läs mer om Ågrenskas arbete med syskongrupper på [www.syskonkompetens.se](http://www.syskonkompetens.se)*

*På hemsidan finns bland annat samtalsverktyg och tips på bra böcker om syskonrollen. Där finns också filmer som illustrerar olika situationer och frågeställningar. Bland annat filmen om Hugo, sex år, som är storebror till Abbe, fyra år. Abbe har en kromosomavvikelse och ett allvarligt hjärtfel, och i filmen pratar Hugo med sin pappa om hur det känns att ha en bror som är sjuk. <http://www.agrenska.se/sida/Syskonkompetens/Syskon/Pratmandlar-och-syskonkarlek/>*

## Anders och hans bror Thomas

Anders och hans familj har varit på Ågrenska en gång tidigare på familjevistelse. Då var Anders tre år.

– Det var jättebra för oss att få information och att träffa andra familjer. Den här gången är vistelsen extra värdefull för Anders. Han får träffa andra barn, får reda på mer om iktyos och kan reflektera mer nu när han är lite äldre, säger Kristina.

Även brorsan Thomas får tillfälle att träffa andra barn i samma situation som honom själv – barn som har en syster eller bror med iktyos.

– Ibland har jag dåligt samvete gentemot Thomas för att Anders tar så mycket av vår tid varje dag. När de var små försökte vi bada dem tillsammans, göra en gemensam grej av rutinerna. Det är lite svårare idag. Men jag tror att det hela gått så pass bra som det har gjorts eftersom jag och Arne är ett så bra team tillsammans, säger Kristina.

Anders tycker ibland att det är orättvist att han måste duscha så ofta, och Thomas blir arg tillbaka, som syskon blir. Men Kristina och Arne tycker ändå att det finns en grundkärlek dem emellan, att de står upp för varandra när det behövs.



## Att växa upp med iktyos – Philip Janson berättar

**Philip Janson är 24 år och uppvuxen i Jönköping, men bor sedan några år tillbaka i Stockholm. Han har den blåsbildande formen av iktyos (epidemolytisk iktyos), och berättade på Ågrenskas familjevistelse om hur det var att växa upp med sjukdomen.**

”Jag föddes några veckor för tidigt, men jag är osäker på om det beror på iktyosen eller inte. Min hud var mycket röd och skör, så skör att den lossnade i samband med förlossningen. Jag lades i kuvös och det tog sex dagar innan mina föräldrar förstod att jag skulle överleva. Ingen visste vad det rörde sig om för sjukdom. Först fyra månader senare fick mina föräldrar besked om diagnosen, av professor Anders Vahlqvist i Linköping. Honom träffade jag sedan nästan varje år fram tills för något år sedan.

Jag kröp aldrig som liten, då hade huden gått sönder på knäna. Istället tog jag mig fram på rumpan till dess att jag lärde mig gå. Under hela uppväxten fick jag ofta blåsor och infektioner i huden och behövde då besöka sjukhuset för behandling. Där fick jag ligga i kaliumbad. Jag hade samma hudläkare i 18 års tid, vilket var bra eftersom personalen kände mig när jag kom och visste vad de skulle göra.

Ofta åkte jag rullstol till sjukhuset vid dessa tillfällen eftersom huden stramade och gjorde ont, men behandlingen fungerade så pass bra att jag nästan alltid kunde gå därifrån smärtfri.

Under hela mitt liv har huden varit tjock och stel på vissa ställen och tunn på andra. Jag hade glasögon under några år, men de skavde bort den sköra huden på näsan. Eftersom jag inte måste ha glasögonen i vardagen slutade jag därför använda dem. Jag har provat linser också, men då släppte huden på ögonlocken när jag höll upp dem för att sätta in linserna.

Jag behandlar min sjukdom genom täta bad och genom att smörja huden med feta krämer. Baden behövs verkligen – jag skulle få ont av att röra mig om jag inte badade varje dag. När jag var 13 år började jag gå hos en sjukgymnast. Då fick jag också bada i en varm bassäng, vilket var underbart. Det gjorde huden mycket smidigare och dessa bad fortsatte jag med fram till 18-årsåldern

någon gång. Jag får fortfarande medicinskt fotbad på remiss ungefär var sjätte vecka.

Efter badet smörjer jag mig alltid med feta krämer, och därför torkar vattnet och klore inte ut huden. Jag har sex olika salvor. Decubal till hårbotten, Locobase karbamid blandad med Miniderm till ansiktet och en rad andra. Jag äter en medicin också, Neotigason. Även den förbättrar smidigheten i huden, men den gör också att jag måste ta leverprover var sjätte månad och vara försiktig med alkohol. Jag dricker därför nästan aldrig alkohol.

Även om behandlingarna tar tid och är lite jobbiga, så fungerar de. Min hy är enormt mycket bättre idag än den var tidigare. När jag var liten fick jag skaka sänglakanen varje dag eftersom jag fjällade så mycket. Jag gick hos en dagmamma under de första åren, vilket var jättebra eftersom jag behövde mycket extra tid. I skolan hade jag under de första tre åren en stödperson som var med mig. Assistenten körde mig till utflyktsmål om klasskompisarna skulle gå flera kilometer. Mina föräldrar hade bra kontakt med läraren och skolledningen och det bidrog till att skolgången fungerade bra. Mina klasskamrater och deras föräldrar fick information om min sjukdom redan första dagen, från skolpersonalen, och det var värdefullt eftersom en vanlig missuppfattning är att sjukdomen smittar. Många undrar också om det gör ont och varför huden ser ut som den gör. Det är bättre att de får veta än att de går och undrar.

Det är viktigt att gymnastiklärare och andra har kunskap om sjukdomen och vad den innebär, så att de kan anpassa undervisningen. Har man iktyos och inte kan svettas kan man förstås inte vara med på allt i gymnastiken, och då måste man få göra något annat istället. Jag kunde till exempel få läsa något teoretiskt idrottsinriktat istället för att vara med på vissa fysiska moment på idrottslektionerna.

När huden är skör är det lätt att man blir begränsad och inte har så många intressen. När jag var 10-11 fick jag min egen motorcross och har sedan dess kört med den så fort jag hinner. Det fungerar jättebra. Man måste våga prova nya saker för att veta vad som fungerar och inte. Och man får prova sig fram - jag kan till exempel ha hjälm, men inte crosstövlar.

Intressen och aktiviteter måste utgå ifrån vad personen själv vill göra och tycker om. När jag skulle söka till gymnasiet frågade lärarna mina föräldrar vilken skola jag skulle söka till. 'Det får ni ju fråga Philip om', svarade de. Jag tycker det är jätteviktigt att

personen själv får definiera vilka begränsningar sjukdomen innebär.

Mina föräldrar har båda arbetat i resebranschen och genom åren har vi rest mycket. Att bada i saltvatten i varma länder har alltid varit jätteskönt och bra för min hy. För 14 år sedan var jag i Thailand för första gången, och där blev hyn mycket bättre. Den tjocka huden lossnade under de två veckor semestern varade och det var jätteskönt. Jag har fortsatt att resa efter det, 2006 var jag i Indien. Redan första dagen släppte den tjocka huden och för första gången någonsin började jag svettas. Det var otroligt skönt att huden lossnade, men samtidigt jobbigt att behöva stå och skrubba en eller två timmar i duschen varje gång jag skulle duscha. Jag var helt slut efteråt.

När jag reser måste jag ha med mig mycket krämer och förband av olika slag, men det fungerar och är definitivt värt besväret.

Jag har aldrig mått bättre än jag gör idag. Min hy är mycket bättre än tidigare och det beror helt och hållet på den dagliga egenvården. Det är ens egen sjukdom och man måste sköta den. Makten ligger hos en själv.

Idag jobbar jag med att köra lastbil och det fungerar fint, men jag måste tänka mig för eftersom huden lätt går sönder eller bildar blåsor vid friktion. Jag föreläser också och jobbar på olika sätt med personlig utveckling. Inför nya jobb har jag alltid informerat arbetsgivaren om min sjukdom och vad jag kan göra och inte. Det har faktiskt aldrig varit några problem.

Det jag har mest ont av idag är kyla, jag fryser lätt. Är det kallt och torrt har jag svårt att röra mig, men varmt och fuktigt väder mjukar upp huden och det blir mycket skönare. I vinter ska jag till Zanzibar. Det skulle vara intressant att bo en längre tid i något varmt land för att se vad det skulle göra med min hy på sikt.

Iktyos är en jobbig sjukdom, och det kan vara tufft att behöva hantera att man ser annorlunda ut. Det tog mig 24 år innan jag ville ta en bild av mig själv. Tänk på att fråga era barn om de vill vara med på skolfotot eller inte, det är inte säkert att de vill det. Men allra viktigast att komma ihåg är det här: har man bara bra folk omkring sig kan man ha grymt roligt trots besvärliga hudproblem!"

## Föreningsinformation

**Philip Janson är också styrelseledamot i den svenska iktyosföreningen som bildades 1988. Föreningen har idag omkring 700 medlemmar. Dels personer som själva har iktyos, dels deras anhöriga och andra som vill stötta föreningen.**

Iktyosföreningen arbetar med följande:

- att anordna aktiviteter både på riks- och regionalnivå för och tillsammans med medlemmarna,
- att ge stöd till personer med olika former av iktyos och andra närliggande hudsjukdomar,
- att sprida information om iktyos i samhället,
- att belysa ojämlikheter, bilda opinion och påverka i frågor som rör barn och vuxna med iktyos,
- att följa den svenska och internationella forskningen om iktyosjukdomarna,
- samt att samverka med andra liknande organisationer i gemensamma frågor.

Föreningen har även en medlemstidning som kommer ut tre gånger om året. Mycket av innehållet skrivs av föreningens medlemmar.

Iktyosföreningen är medlem i Riksförbundet Sällsynta diagnoser samt i ett europeiskt nätverk av iktyosföreningar.

*Läs mer på: [www.iktyos.se](http://www.iktyos.se)*

## Anders familj är med i iktyosföreningen

Anders föräldrar tycker att de haft stor nytta av att vara med i iktyosföreningen.

– Man känner sig ofta så liten och ifrågasatt i relationen till myndigheter och andra, då är det värdefullt med en förening som stöttar, säger Kristina.

Familjen har blivit beviljad bostadsanpassning hemma. Innan Anders föddes hade de renoverat badrummet och tagit bort badkaret, men nu behövdes det ju igen.

– Efter en del kämpande fick vi till sist ersättning för att bygga om

och sätta in ett nytt badkar. Vi har också fått hjälp med luftkonditionering eftersom Anders inte får bli för varm, säger Arne.

Från början hade de bara portabel luftkonditionering i huset, men det gjorde att Anders blev ”fast” på övervåningen varma dagar. Nu är hela hemmet en fristad för honom de dagar det är för varmt att vara ute.

Anders sjukdom medför en hel del merarbete i hemmet. Framför allt blir det mycket tvätt och städning.

– Man lär sig med tiden vad som funkar, till exempel att ha en ljus, melerad skinnsoffa som är lätt att tvätta av. Det är också väldigt bra med en tyst dammsugare, den umgås man nämligen en hel del med! säger Kristina och ler.

Hon och Arne ser ljust på framtiden. De är övertygade om att Anders kommer att klara sig bra, han är kaxig i sin personlighet och det tror de att han kommer att ha nytta av.

– Han är verkligen full av jävlar anamma. Han snackar mycket i skolan och är inte rädd att stå i centrum. Det tror jag gör att han lättare kommer att kunna hantera blickar och frågor från andra när det behövs, säger Arne.

## Munhälsa och munmotorik

**– Vi rekommenderar att barn med särskilda behov tidigt har kontakt med tandvården, gärna en barntandvårdsspecialist. Om det finns svårigheter med tal, språk och ätande behövs även kontakt med logoped. Det säger övertandläkare Marianne Bergius och logoped Lotta Sjögren, som arbetar på Mun-H-Center i Hovås.**

Många diagnoser manifesterar sig orofacialt, det vill säga påverkar munhälsan och funktioner i munnen och ansiktet. Mun-H-Center är ett nationellt orofacialt kunskapscenter vars syfte är att samla, dokumentera och utveckla kunskapen inom detta område när det gäller sällsynta diagnoser.

Denna kunskap sprids sedan för att bidra till ett bättre omhändertagande och en högre livskvalitet för de berörda patientgrupperna och deras anhöriga. Mun-H-Center är också ett nationellt resurscenter för orofaciala hjälpmedel för personer med funktionsnedsättningar. I Sverige finns ytterligare två

kompetenscentrum för sällsynta diagnoser som rör munhälsa, i Umeå och i Jönköping.

### **MHC-basen**

Genom samarbetet med Ågrenska kring vuxen- och familjevistelser har Mun-H-Center träffat många personer med sällsynta diagnoser och kunnat samla ihop en kunskapsbank om var och en av diagnoserna. Föräldrar får innan vistelsen fylla i ett frågeformulär om tandvård och munhygien och eventuell problematik kring munmotorik och munhälsa.

Tandläkare och logoped från Mun-H-Center gör under familjevistelsen en översiktlig undersökning och bedömning av barnens munförhållanden. Dessa observationer och uppgifter i frågeformuläret dokumenteras i en databas. Familjerna bidrar på så vis till ökade kunskaper om munnen och dess funktioner vid sällsynta diagnoser. Denna information sprids via Mun-H-Centers webbplats ([www.mun-h-center.se](http://www.mun-h-center.se)) och via MHC-appen:



### **Tand- och munvård**

Det är en stor fördel om den förebyggande tandvården är så bra att personen kan bevara en god munhälsa. I den regelbundna undersökningen på tandklinik bör även kontroll av käkleder och tuggmuskulatur ingå. Bettutveckling, munhygien och eventuell mediciner är andra viktiga faktorer att uppmärksamma. Vissa mediciner kan ge muntorrhet och ökad risk för karies, hål i tänderna.

### **Munhälsa vid iktyos**

Det finns inte mycket rapporterat om tand- och munhälsa när det gäller barn och unga med iktyos. Möjligen kan det vara något vanligare med gropar och fläckar i emaljen hos dessa barn än hos andra.

– Det vi själva kunnat se när vi undersökt barn med sjukdomen är att de kan ha stramande hud vid mungiporna och därmed svårare att gapa, säger Marianne Bergius.

De flesta har jämna tandbågar med fina bitt. Några har lite glesare än vanligt mellan tänderna, vilket kan bero på smala tänder eller breda käkar.

*Tandvård för barn med särskilda behov*

Pedodonti erbjuder barn och ungdomar med speciella behov ett anpassat tandvårdsomhändertagande. En god förebyggande tandvård innebär bland annat täta besök, polering och fluorbehandling av tänderna. Alla bör använda fluortandkräm, som sedan individuellt kan kompletteras med andra fluorprodukter efter rekommendation av ansvarig tandläkare. För barn som inte tycker om tandkrämssmaker finns särskilda tandkrämer utan smak.

En bra metod för att förebygga karies är att plasta in tuggytorna på nya kindtänder. Då fyller man i gropiga tänder med ett tunt plastlager och skapar en slät yta, vilket skyddar mot bakterier.

– Detta kan man till exempel passa på att göra om barnet ändå ska sövas i något annat sammanhang. Det minskar risken för besvär i framtiden, säger Marianne Bergius.

För att underlätta tandborstningen tipsar hon om att stå bakom barnet och använda den egna kroppen som stöd.

– Då blir det lättare att borsta och man kommer åt bättre. När man ska borsta tänderna på väldigt små barn kan det vara lättare att lägga dem ner på en säng eller ett skötbord.

Tandvården rekommenderar föräldrar att hjälpa sina barn med tandborstningen och helst borsta två gånger om dagen. Det finns många olika typer av hjälpmedel att välja bland, såsom exempelvis olika typer av borstar och bitstöd. Bitstöd gör det bland annat lättare för barnet att vila med munnen i öppet läge under tandborstningen.

– En vanlig eltandborste kan vara ett bra alternativ, inte minst om man är lite trött i musklerna. En fördel är också att greppet på den är tjockare. Då kan det vara lättare för barnet att hålla i tandborsten själv.

Det går också att förstora greppet på en vanlig tandborste med en greppförstorare.

*Att tänka på för barn med iktyos:*

- Ta kontakt med tandvården inför första besöket.
- Se till att behandlaren har kunskap om barnets sjukdom, och att hen vid behov kan ta kontakt med barnets behandlande läkare.
- Barnet kan behöva extra tid för sitt tandvårdsbesök.
- Förbered gärna barnet på tandvårdsbesöket, till exempel genom att visa bilder på lokalerna, på tandläkaren och stolen man ska sitta i.

- Ta gärna kontakt med Mun-H-Center för rådgivning och stöd.

– Viktigast av allt är att förebygga problem med tänderna. Den förebyggande tandvården ska vara så bra att sjukdomar i munnen kan undvikas. Det är bra att gå på minst ett tandläkarbesök om året, gärna två, säger Marianne Bergius.

### **Munmotorik vid iktyos**

Iktyos påverkar i sig inte munmotoriken, men om huden i ansiktet är stram kan det påverka rörligheten något.

– Iktyos kan också ingå som ett delsymtom i andra diagnoser, exempelvis Sjögren-Larssons syndrom, där det är vanligare med motoriska svårigheter som också drabbar munmotoriken. Det kan till exempel leda till problem med att prata och äta, säger logoped Lotta Sjögren.

Logopeden kan ge råd angående oralmotorisk träning, som syftar till att öka förmågan att kontrollera saliven, förbättra ät- och artikulationsförmåga samt vid behov öka eller minska känslighet i munnen.

Råd kring munmotorisk träning kan man få via habilitering, logopedmottagning och/eller ett oralmotoriskt team.

*Läs mer om hur man kan stimulera oralmotorisk förmåga i vardagssituationer i den nya skriften *Uppleva med munnen*. Den går att beställa via Mun-H-Centers hemsida:*

*[www.mun-h-center.se](http://www.mun-h-center.se)*

## Information från försäkringskassan

**Vårdbidrag, tillfällig föräldrapenning, kontaktdagar och assistansstöd är några av de stöd som försäkringskassan kan ge till föräldrar som har barn med funktionsnedsättning. Gunnel Hagberg, som är personlig handläggare på försäkringskassan i Göteborg, informerade om det ekonomiska stöd familjerna kan erbjudas.**

De som har barn med funktionsnedsättning kan ansöka om vårdbidrag, bilstöd och assistansersättning. Från och med juli det år



de blir 19 år kan ungdomar som själva har en funktionsnedsättning ansöka om handikappersättning och aktivitetsersättning.

### **Ansökan**

När man skickar en ansökan till försäkringskassan ska ett utförligt medicinskt intyg utfärdat av behandlande läkare bifogas. Intyget ska beskriva barnets funktionsnedsättning. När alla handlingar inkommit tar handläggaren, helst inom en vecka, kontakt med sökanden för att boka tid för utredningssamtal. Detta kan ske på försäkringskassan men också i hemmet eller via telefon. Handläggaren utreder ärendet och lägger ett förslag till beslut, och beslut fattas till sist av en särskilt utsedd beslutsfattare.

Vid avslag kan ärendet omprövas vid försäkringskassans omprövningsenhet. Får man avslag där kan ärendet överklagas i Förvaltningsrätten, därefter i Kammarrätten och Högsta Förvaltningsdomstolen. Dessa avgör dock om prövningstillstånd lämnas eller inte. Detta innebär att Förvaltningsrätten kan bli den slutliga instansen. – Eftersom försäkringskassan gör en individuell prövning i varje enskilt fall är det viktigt att man överklagar beslut man inte är nöjd med. Överklagan behöver inte vara komplicerad, det räcker med ett brev där man på ett enkelt sätt förklarar varför man är missnöjd med beslutet, säger Gunnel Hagberg.

*Mer info och blanketter för ansökan finns på  
[www.forsakringskassan.se](http://www.forsakringskassan.se)*

### **Vårdbidrag**

Vårdbidrag är till för dem som vårdar ett sjukt barn eller barn med funktionsnedsättning. Det kan betalas ut från att barnet är nyfött till och med juni det år det fyller 19 år.

För att man ska kunna få vårdbidrag måste barnet behöva särskild vård och tillsyn under minst sex månader. Vård- och tillsynsbehovet innefattar exempelvis medicinering, hjälp med kommunikationen, aktivering, träningsprogram och tillsyn för att avstyra farliga situationer.

Vårdbidragets nivå styrs av barnets vårdbehov, inte av vilken diagnos barnet har. Det kan alltså ges även om ingen fastställd diagnos finns. När annat samhällsstöd finns, exempelvis om barnet bor hos stödfamilj eller åker på korttidsverksamhet, påverkas nivån på vårdbidraget. Om barnet beviljas assistansersättning omprövas vårdbidraget.

Ett helt vårdbidrag är 250 procent av prisbasbeloppet, som är 44 400 kr (2014).

Vårdbidraget finns i fyra nivåer: helt, tre fjärdedels, halvt eller en fjärdedels bidrag. För 2014 ger det följande belopp:

Helt vårdbidrag	9 250 kr/ mån	111 000 kr/år
Tre fjärdedels vårdbidrag	6 938 kr/mån	83 250 kr/år
Halvt vårdbidrag	4 625 kr/mån	55 500 kr/år
En fjärdedels vårdbidrag	2 313 kr/mån	27 750 kr/år

Utöver vårdbidraget – som är en ersättning för den extra arbetsinsats funktionsnedsättningen medför för föräldrarna – kan familjen också i vissa fall få ersättning för merkostnader. Detta kan bli aktuellt för föräldrar till barn med iktyos som har mycket extra arbete i form av tvätt av kläder med mera. Ersättningen innebär att om det finns merkostnader på 18, 36, 53 eller 69 procent av prisbasbeloppet, som godkänts av försäkringskassan, kan denna del av vårdbidraget skattebefrias.

Det finns även möjlighet att få merkostnadsersättning utöver beviljat vårdbidrag. Det sker om tillsyns- och vårdbehovet för ett barn är så stort att familjen får ett helt vårdbidrag och dessutom har merkostnader på minst 18 procent av prisbasbeloppet.

*Merkostnader innefattar exempelvis:*

- Slitage av kläder
- Extra kostnader för ökat tvättbehov
- Specialkost
- Behandlingsresor/behandlingsbesök
- Kostnader för kommunikationsträning, motorisk träning etc.

Merkostnaderna är de *extra* kostnader familjen har till följd av barnets funktionsnedsättning, alltså inte den totala kostnaden för varje kategori.

Vårdbidraget är skattepliktigt och pensionsgrundande, men inte sjukpenninggrundande. Det kan beviljas för olika tidsperioder, men barn med bestående funktionsnedsättning kan bli beviljade vårdbidrag på ”obegränsad tid”. Försäkringskassan följer då upp vårdbehovet genom att göra efterkontroller.

Bidragstagarna är skyldiga att anmäla förändrat vårdbehov eller om man beviljats annat samhällsstöd.

### **Assistansersättning**

Assistansersättning är ett ekonomiskt stöd som ger de personer med de allra svåraste funktionsnedsättningarna rätt till personlig assistent för att kunna leva ett mer självständigt liv.

Personlig assistans kan ansökas hos kommunen eller försäkringskassan. Kommunen har ansvaret då de grundläggande behoven uppgår till högst 20 timmar per vecka samt för att hjälpbehovet tillgodoses. Staten (försäkringskassan) kan bevilja assistansersättning för personlig assistans när de grundläggande behoven överstiger 20 timmar per vecka.

### **Personlig assistans till barn**

För att assistans till barn ska kunna utgå krävs det att vårdbehovet är betydligt större än vad som normalt ingår i föräldransvaret.

### **Tillfällig föräldrapenning**

Tillfällig föräldrapenning är ersättning för inkomstbortfall när en förälder måste avstå från arbete för bland annat vård av sjukt barn, behandlingsbesök eller kurs av sjukvårdshuvudman. Ersättningen kan utgå maximalt 120 (60+60) dagar/år och barn.

Om vårdbidrag betalas ut för barnet kan tillfällig föräldrapenning inte betalas ut för samma vård- och tillsynsbehov.

Ersättningen kan betalas ut till dess att barnet fyller 12 år och i vissa fall upp till 16 år. Det finns även möjlighet att få tillfällig föräldrapenning för barn med allvarlig diagnos, och en pågående akutbehandling där det föreligger hot mot barnets liv, till dess barnet fyller 18 år. Speciellt läkarutlåtande krävs då. Tillfällig föräldrapenning vid allvarligt sjukt barn kan utgå med obegränsat antal dagar.

För barn som omfattas av LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade) gäller särskilda regler. Tillfällig föräldrapenning kan i dessa fall utgå upp till 21-23 års ålder. Föräldrarna till dessa barn har också rätt till tio kontaktdagar per barn och år, vilka kan användas för att ge föräldrarna möjlighet att lära sig mer om hur de kan stödja sitt barn. Det kan exempelvis ske genom kurser eller besöksdagar i skolan. Man kan få tillfällig föräldrapenning för kontaktdagar fram tills barnet fyller 16 år.

### **Bilstöd**

Bilstöd är ett bidrag för inköp av bil (genom grundbidrag och anskaffningsbidrag), eller anpassning av bil.

Föräldern kan få bilstöd om barnets funktionshinder gör att familjen har väsentliga svårigheter att förflytta sig med barnet eller att åka med allmänna kommunikationsmedel. Funktionsnedsättningen ska vara bestående eller i vart fall beräknas vara under minst nio års tid. Därefter finns det möjligheter att ansöka om ett nytt bidrag.

Bilstödet består av ett grundbidrag på 60 000 kronor, ett inkomstprövat anskaffningsbidrag på maximalt 44 000 kronor samt ett bidrag för anpassning av bilen. För anpassningen finns inget kostnadstak.

Bilen får inte vara köpt innan beslutet är fattat. Efter beslut har familjen sex månader på sig att införskaffa den nya bilen eller genomföra anpassningen. Familjen väljer själv bil men blir återbetalningsskyldig om den säljs inom nio år efter att beslut om bilstöd fattades.

– Vill man köpa en ny bil inom den tiden kan man föra en dialog med sin handläggare, säger Gunnel Hagberg.

Normalt kan man inte få nytt bilstöd innan det gått nio år sedan förra beslutet.

## Samhällets övriga stöd

**– Det finns en del stödinsatser i kommunen som kan vara aktuellt för barn med iktyos. Det är bland annat avlösarservice, anhörigstöd samt korttidsvistelse eller stödfamilj. Johanna Skoglund som är socionom på Ågrenska informerar om de olika typerna av stöd som erbjuds i kommunen.**

Barn med iktyos ingår normalt inte i LSS personkrets, och kan alltså inte söka stöd enligt LSS (Lagen om stöd och service till vissa funktionshindrade). Men de barn som har iktyos som symtom i en annan diagnos kan göra det. Följande är exempel på stödinsatser som kan vara aktuella i dessa fall:

### *Korttidsvistelse och stödfamilj*

– Korttidsvistelse i en stödfamilj eller på ett korttidshem syftar både till att ge anhöriga avlösning och mer tid för syskonen, men också till att tillgodose barnets behov av miljöombyte och

rekreation, säger Johanna Skoglund.  
Tanken är att barnet ska få möjlighet till personlig utveckling.  
Korttidsvistelse kan bli aktuellt redan i tidig ålder.

#### *Avlösarservice i hemmet*

Den här insatsen finns för att anhöriga ska få möjlighet till avkoppling och till att uträtta ärenden utanför hemmet, säger Johanna Skoglund.

Avlösarservice kan erbjudas både som regelbunden insats eller som lösning vid akuta behov. Behovet bedöms individuellt från fall till fall.

– Det är viktigt att tänka på att avlösarservice kan påverka vårdbidraget. Man måste komma ihåg att meddela Försäkringskassan om man får nya insatser beviljade, annars kan man bli återbetalningsskyldig, säger Johanna Skoglund.

#### *Kontaktperson*

En kontaktperson kan utses för att ge ett personligt stöd utanför familjen. Syftet är att bryta isoleringen och underlätta för en person med funktionsnedsättning att leva ett självständigt liv.

### **Socialtjänstlagen, SoL**

De insatser som ges enligt LSS kan också ges enligt socialtjänstlagen, SoL. Man har alltid rätt att söka en insats och få ett skriftligt besked om beslut. Stödet söks hos socialsekreterare, LSS handläggare eller biståndshandläggare. Man kan också vända sig till kurator på habilitering eller sjukhus för att få hjälp med olika stödinsatser.

### **Anhörigstöd**

Enligt Socialtjänstlagen, SoL 5 kap 10 § ska kommunen också erbjuda stöd till anhöriga. Med anhöriga menas familjemedlemmar, (till exempel syskon, föräldrar, mor- och farföräldrar) eller en god vän till någon med fysisk och/eller psykisk funktionsnedsättning. Som anhörig kan man få möjlighet att delta i samtalsgrupper eller få individuellt anpassat stöd och tips, råd och hjälp med kontakter. Detta stöd ska sökas hos kommunens anhörigkonsult. Denna tjänst kan heta och se olika ut i olika kommuner.

### **Det här gäller i skolan**

Enligt skollagen har alla barn rätt till stöd för att nå skolans kunskapsmål. Åtgärdsprogram ska upprättas, som beskriver hur

eleven ska klara kunskapsmålen och vilket stöd som krävs. Det är rektorns ansvar att eleven får ett åtgärdsprogram om det behövs. Från och med den 1 juli 2011 gäller en ny svensk skollag för både offentliga och privata skolor. Den innebär bland annat skärpta krav på lärare; endast behöriga lärare ska kunna få tillsvidareanställning. Skolinspektionen har möjlighet att ge vite till eller stänga skolor som missköter sig.

– Rektorn eller förskolechefen är skyldig att utreda om en elev behöver särskilt stöd, säger Johanna Skoglund.

### **Stödåtgärder**

Stödåtgärderna till en elev med funktionsnedsättning kan se olika ut och exempelvis bestå av handledning och fortbildning av personal. Eleven kan också få en resursperson i skolan. I andra fall görs en omorganisation så att eleven undervisas i en mindre grupp. Även anpassning av lokal eller läromedel kan räknas som stöd. Skolan har skyldighet att ta hänsyn till elevers olika behov, samt ge stöd och stimulans så att elever utvecklas så långt som möjligt. För barn som har iktyos som en del av en annan diagnos kan det bli aktuellt med särskola.

### **Tips inför möten**

– Som förälder till ett barn med funktionsnedsättning blir det ofta många möten där många saker kring barnet ska diskuteras och beslutas. Förbered er väl inför sådana möten och se till att ha med berörda beslutsfattare, säger Johanna Skoglund.

Det är bra att ha en tydlig dagordning och föra protokoll om vem som ska göra vad – och till när. Det ökar chanserna att förslagen faktiskt genomförs. Det är också viktigt att boka in en ny tid för återkoppling och uppföljning av åtgärderna.

Det är bra att vara extra noga vid stadiebyten med att informera skolpersonal om vad som gäller för barnet. Det ökar chanserna till att skolgången blir så smidig som möjligt och att barnet får det stöd som behövs.

### **Vart vänder vi oss?**

Om familjen är missnöjd med något beslut som berör barnet i skolan vänder man sig i första hand till rektorn eller förskolechefen. Nästa instans är ansvarig tjänsteman eller nämnd i kommunen. Man kan även vända sig till Skolverket [www.skolverket.se](http://www.skolverket.se)  
Skolverkets upplysningstjänst: Tel: 08 - 527 332 00  
[upplysningstjansten@skolverket.se](mailto:upplysningstjansten@skolverket.se)

### **Bostadsanpassning**

De som på grund av funktionsnedsättning eller sjukdom behöver hjälp att anpassa sin bostad ska få sådan hjälp om de har läkarintyg samt intyg från arbetsterapeut eller sjukgymnast. Med hjälp av ett bostadsanpassningsbidrag kan man göra de anpassningar som är nödvändiga för att det dagliga livet ska fungera. Åtgärderna ska vara ”nödvändiga för att bostaden skall vara ändamålsenlig”. Ansökan görs till kommunen. Mer information om hur man går till väga finns på [www.bostadscenter.se](http://www.bostadscenter.se). Boverket har tillsyn över kommunens bidragsverksamhet för bostadsanpassning.

### **Tips på bra webbsidor**

[www.iktyos.se](http://www.iktyos.se)

[www.agrenska.se](http://www.agrenska.se) – Ågrenska

[www.agrenska.se/syskonkompetens](http://www.agrenska.se/syskonkompetens) - Ågrenskas syskonprojekt

[www.fk.se](http://www.fk.se) - Försäkringskassan

[www.1177.se](http://www.1177.se) – Sjukvårdsupplysningen

[www.socialstyrelsen.se](http://www.socialstyrelsen.se) - Socialstyrelsen

[www.skolverket.se](http://www.skolverket.se) – Skolverket

[www.spsm.se](http://www.spsm.se) – Specialpedagogiska skolmyndigheten

[www.mfd.se](http://www.mfd.se) – Myndigheten för delaktighet

[www.do.se](http://www.do.se) – Diskrimineringsombudsmannen

[www.mun-h-center.se](http://www.mun-h-center.se) – Mun-H-center

[www.notisum.se](http://www.notisum.se) – Lagar på nätet

[www.nfsd.se](http://www.nfsd.se) – Nationella funktionen sällsynta diagnoser

## **Riksförbundet Sällsynta diagnoser**

**Riksförbundet Sällsynta diagnoser bildades för 15 år sedan av en grupp föräldrar till barn med olika typer av syndrom. Det är en paraplyorganisation där en mängd olika diagnosföreningar finns representerade, däribland iktyos.**

Förbundets uppdrag är framför allt att driva handikappolitiska frågor, att påverka och påtala att sällsynta diagnoser måste uppmärksammas och forskas kring.

Enligt ordförande Elisabeth Wallenius trycker förbundet på att personer med sällsynta diagnoser har rätt till samma insatser från samhället som alla andra, till exempel när det gäller vård och behandling. De ska inte missgynnas på grund av att andra inte känner till så mycket om deras syndrom.

Förbundets 12 000 medlemmar representerar ett 50-tal olika diagnosföreningar som sinsemellan är väldigt olika. Gemensamt är att alla sjukdomar eller syndrom är livslånga, obotliga och nästan alltid har genetiska orsaker.

– Det är sällsynthetens dilemma som förenar oss, inte sjukdomen eller syndromet i sig, menar Elisabeth Wallenius.

*Här hittar du Riksförbundet för sällsynta diagnoser:  
[www.sallsyntadiagnoser.se](http://www.sallsyntadiagnoser.se)*

## Informationscentrum för ovanliga diagnoser

**Socialstyrelsen har en kunskapsdatabas för ovanliga diagnoser. Den innehåller för närvarande informationstexter om cirka 300 ovanliga sjukdomar.**

Texterna produceras av Informationscentrum för ovanliga diagnoser vid Göteborgs universitet i samarbete med ledande medicinska experter och företrädare för patientorganisationer. Kvalitetssäkring sker genom granskning av en särskild expertgrupp utsedd av universitetet.

Informationen i databasen uppdateras regelbundet och ytterligare diagnoser tillkommer varje år. Texterna översätts också successivt till engelska. Till varje text finns även en folder som kan beställas kostnadsfritt eller laddas ner från Socialstyrelsens webbplats.

De som skriver texterna svarar även på frågor och hjälper till att söka information, och nås på telefonnummer 031-786 55 90 eller via mail, [ovanligadiagnoser@gu.se](mailto:ovanligadiagnoser@gu.se).

*Läs mer på: [www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser](http://www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser)*

## NFSD - Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser

**För att öka samordningen, samverkan och spridning av information inom området sällsynta diagnoser har**



**Socialstyrelsen på regeringens uppdrag inrättat Nationella Funktionen Sällsynta Diagnoser, NFSD, som drivs av Ågrenska.**

NFSD har sedan verksamheten startade den 1 januari 2012 arbetat i enlighet med uppdraget. Uppdraget är att:

- ...bidra till ökad samordning och koordinering av hälso- och sjukvårdens resurser för personer med sällsynta sjukdomar liksom ökad samordning med bland annat socialtjänst, frivilligorganisationer.
- ...bidra till spridning av kunskap och information till alla delar av hälso- och sjukvården och till andra berörda samhällsinstanser samt till patienter och anhöriga.
- ...bidra till utbyte av information, kunskap och erfarenheter mellan de aktörer som bedriver verksamhet på området.
- ...identifiera möjligheter till utbyte av kunskap, erfarenhet och information med andra länder och internationella organisationer.

Ågrenska, som driver NFSD, är ett nationellt kompetenscenter med helhetsperspektiv för barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättning, deras familjer samt professionella som de möter.

*Läs mer om NFSD:s verksamhet på [www.nfsd.se](http://www.nfsd.se)*

## Adresser och telefonnummer till föreläsarna

Docent, Leg sjuksköterska Agneta Gånemo  
Skånes Universitetssjukhus  
Hudkliniken  
205 02 MALMÖ  
Tel: 040-33 10 00

Verksamhetschef Maritta Hellström Pigg  
Akademiska sjukhuset  
Klinisk genetik  
Rudbecklaboratoriet  
751 85 UPPSALA  
Tel: 018 - 611 00 00

Verksamhetschef Gabor Koranyi  
Centrallasarettet  
Ögonkliniken  
351 85 VÄXJÖ  
Tel: 0470-58 80 00

Personlig handläggare Gunnel Hagberg  
Försäkringskassan  
Funktionshinder  
Box 8784  
402 76 GÖTEBORG  
Tel: 010-116 70 85

**Medverkande från Mun-H-Center**  
Övertandläkare Marianne Bergius  
Logoped Lotta Sjögren  
Tandsköterska/koordinator Pia Dornérus  
Mun-H-Center  
Box 2046  
436 02 Hovås  
Tel: 031-750 92 00

**Medverkande från Ågrenska**  
Verksamhetsansvarig Annica Harrysson  
Socionom Johanna Skoglund  
Pedagog Bodil Mollstedt  
Pedagog Marcus Berntsson  
Rebecka Eliasson, barnteamet  
Ågrenska  
Box 2058  
436 02 HOVÅS  
Tel: 031 - 750 91 00



# Iktyos

*En sammanfattning av dokumentation nr 477*

Begreppet iktyos omfattar ett tjugotal olika hudsjukdomar som kännetecknas av kraftig fjällning, utbredd förtjockning av hornlagret och ibland ytliga sårbildningar. Huden blir torr och grov, med fjäll som kan variera från tunna och ljusa till tjocka och mörka. Även naglar och hår kan vara påverkade.

Sjukdomen är ovanlig och förekommer i någon form hos en eller två personer per 100 000 invånare.

Behandlingen inriktas på att lindra symtomen. Bland annat behöver huden smörjas in flera gånger dagligen för att huden ska hållas mjuk och för att fjällningen ska minska.

**ÅGRENSKAS FAMILJE- OCH VUXENVISTELSER**

*Kunskap och kompetens om sällsynta diagnoser*

© Ågrenska 2014



ÅGRENSKA

[www.agrenska.se](http://www.agrenska.se)

