



Pediatrik dermatologi- falldiskussioner

Fortbildningskurs för dermatologer Bergendal 2025

Emma Belfrage, överläkare

Karin Berggård, överläkare

Hudmottagning Lund, Skånes Universitetssjukhus



Universitetshuset, Lunds universitet

Intressekonflikter

- Emma Belfrage har föreläst eller deltagit i advisory board för Novartis
- Karin Berggård har föreläst eller deltagit i advisory board för Novartis, Abbvie, UCB Nordic, ACO, Janssen-Cilag

Fall 1

Pojke 4,5 år

- ”Sedan födseln torr och eksematös hud.
- Nästan hela kroppen täckt av eksem och fjällning, även ansikte och hårbotten.
- Ingen effekt av topikala steroider.
- Följts på barnklinik i 4 år, sedan remiss till Hud
- Biopsi tytt på porfyri eller blåssjukdom”

Pojke 4,5 år

- "Sedan födseln torr, röd och fjällande hud"
 - genetisk prov iktyos?
- "Biopsier tytt på porfyri eller blåssjukdom"
 - nya biopsier?
- Skicka bilder!









Diagnosförslag?



Pityriasis rubra pilaris

- Follikulära, hyperkeratotiska papler 1-2 mm
- Gulorange färg
- Uppklarningar!



Pityriasis rubra pilaris

- Follikulära, hyperkeratotiska papler 1-2 mm
- Gulorange färg
- Uppklarningar!
- Palmopantar keratodermi
- Fjällning, ffa ansikte och skalp



Pityriasis rubra pilaris

- Follikulära, hyperkeratotiska papler 1-2 mm
- Gulorange färg
- Uppklarningar!
- Palmopantar keratodermi
- Fjällning, ffa ansikte och skalp
- Ibland erythrodermi, ektropion, alopeci (ffa vuxna)
- Klåda vanligt
- Liten effekt av topikala steroider









Pityriasis rubra pilaris

- Ovanlig inflammatorisk fjällande hudsjukdom som kan drabba vuxna och barn (6 kliniska subtyper).
- Oklar patogenes. Störning i IL 23/Th 17-axeln.
- Ibland ärftligt (CARD14-variant), ffa hos barn. Andra orsaker kan vara HIV och läkemedel.

Pityriasis rubra pilaris

Typisk PAD-bild:

psoriasiform hyperplasi, follikulär plugging, alternerande orto- och parakeratos, akantos, ibland akantolys



Pojke 4,5 år

- Ny PAD: Bild som stämmer med PRP.
- Genetisk us ua (neg CARD14).
- Atypisk juvenil-onset PRP?
 - Tidig eller neonatal debut
 - 5% av alla PRP-fall, ibland hereditet
 - Utbrett i skalp och ansikte
 - Ofta livslång sjukdom



Pityriasis rubra pilaris - behandling

- Mjukgörande, topikala steroider (begränsad sjukdom)
- Biologika: IL23- eller IL17-hämmare (off label), dosering som vid psoriasis
- För barn > 6 år: ustekinumab, secukinumab, ixekizumab
- Retinoider (isotretinoin, acitretin, tazaroten)
- Metotrexat

UpToDate 241228: Pityriasis Rubra Pilaris: Prognosis and management.

Sagut P et al. J Am Acad Dermatol. 2024 Nov 5:S0190-9622(24)02963-3.

Gelmetti C et al. Pediatr Dermatol. 1986 Dec;3(6):446-51.

Reitmayer M et al. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2024 Jun;38(6):e512-e514.

Bonomo L et al. JAAD Case Rep. 2018 Feb 9;4(2):206-210.

Feldmeyer L et al. JAMA Dermatol. 2017 Apr 1;153(4):304-308.

Haynes D et al. JAMA Dermatol. 2020;156(6):668.

Pojke 4,5 år

Behandling med ustekinumab

- Godkänt för barn > 6 år med psoriasis.
- Fallrapporter om god effekt hos barn < 6 år med CARD14-neg juvenil PRP.
- Kan doseras efter vikt (0,75mg/kg), dosering som vid psoriasis.
- Ges var 3:e månad.

Resultat inväntas....



Pojke 4,5 år

Behandling med ustekinumab

Resultat inväntas....



...efter 3 mån behandling med ustekinumab...

Resultat?

- Ingen effekt av ustekinumab
- 2 nya biopsier
- Eftergranskning av tidigare PAD



Resultat?

- Ingen effekt av usteminumab
- 2 nya biopsier
- Eftergranskning av tidigare PAD
- 4 PAD-svar: eksem



Resultat?

- Ingen effekt av usteminumab
- 2 nya biopsier
- Eftergranskning av tidigare PAD
- 4 PAD-svar: eksem
- Fick dupilumab med 1:a dos på mottagningen



Pojke 4,5 år

- Fri från klåda och nästan allt synligt eksem på 2 veckor.

Pojke 4,5 år

- Fri från klåda och nästan allt synligt eksem på 2 veckor.
- Så här såg han ut förra veckan!





Fall 2

Pojke 7 år

- Tidigare frisk
- Nodulär förändring vid höger ögonbryn
- Antibiotika ingen effekt
- Odlingar negativa
- Regress efter 5 mån



Pojke nu 8 år

- Ny förändring på kinden
- Tömt sig på gul vätska, inga övriga symtom
- Inga husdjur
- Inte varit utomlands
- Lymfkörtlar palperas ua
- Cytologi ua



Diagnosförslag?



Idiopatisk aseptiskt facialet granulom

- Hos barn 1-13 år
- Pediatrisk variant av granulomatös rosacea?
- Vanligen solitär oöms rödlila nodulär lesion på kinden eller vid ögat
- Storlek från 3-30 mm
- Odlingar neg
- Självläker vanligen inom 1-2 år utan resttillstånd



Boralevi F, Br J Dermatol. 2007 Apr;156(4):705-8.

Da Silva Dias et al. Ann Dermatol Venereol. 2023 Sep;150(3):173-179.

Kuperman Wilder L et al. Pediatr Dermatol. 2024 Mar-Apr;41(2):243-246.

IAFG - differentialdiagnoser

- Chalazion (vagel)
- Lymfocytom
- Pyogent granulom
- Juvenilt xantogranulom
- Pilomatrixom
- Dermoid/epidermoidcysta
- Leishmaniasis



IAFG - behandling

- Expektans i första hand
- Metronidazol kräm, makrolid-antibiotika och retinoider har rapporterats ha effekt.



Fall 3

Pojke 16 år

- Remiss från barnläkare
- Genetisk sjukdom
- Svårt sekundär-infekterat eksem ffa ljumskar
- Klåda
- Pneumoni x flera
- Abscesser i huden, otiter, osteomyelit
- MRSA





Diagnosförslag?



Hyper IgE-syndrom (HIES), Jobs syndrom

- Incidens 1:100000
- Återkommande hud- och luftvägsinfektioner. Även osteit och osteomyelit.
- Kalla abscesser (CRP och SR kan vara ua)
- Förhöjt IgE, ev. eosinofili
- Autosomalt dominant patogena varianter i främst STAT3-genen. Vanligen nymutation.
- Karakteristiska ansiktsdrag
- Eksematös dermatit (neonatal debut)
- Risk för frakturer och skolios. Kvarvarande mjölk tänder









HIES - behandling

- Behandling av bakteriella infektioner och mukokutan candida
- Profylax trimetoprim-sulfa mot stafylokock-infektioner
- Profylax mot *Candida* och *Aspergillus* (flukonazol eller itrakonazol)
- Incision av hudabscesser
- Topikal behandling av dermatit (steroider, mjukgörande, antiseptisk behandling)
- Uppföljning tänder och skelett
- Immunmodulering – dupilumab? (off label)

Behandling av HIES med dupilumab

- Dupilumab anti IL-4/IL-13
- PubMed: sedan 2020 finns det 21 artiklar med case reports/case series som beskriver god effekt av dupilumab hos 26 pat med HIES
- Effekt på dermatit, astma, aspergillos, eosinofil follikulit

Dick JK et al. Pediatr Dermatol. 2024 Oct 18.

Nihal AJR et al. Pediatr Dermatol. 2022 Nov;39(6):940-942.

Staudacher O et al. J Allergy Clin Immunol Pract. 2022 Jan;10(1):349-351.e1.

Pojke 16 år



- Insatt på dupilumab 300 mg varannan vecka.
- Vid kontroll 5 mån efter insatt behandling:
 - All klåda borta
 - EASI-score tidigare 18,2 – nu 0,8
 - Inga hud- eller luftvägsinfektioner







Har ni en patient med HIES? – Tänk på dupilumab !

Fall 4

Flicka 8 dagar

- Född v 41+1, akut sectio, bra Apgar.
- Vid 3 dagars ålder, slö och ger dålig kontakt.
- Inlagd med svårbehandlade kramper, apnéer, saturation 40 %.
- MR hjärna - utbredda ischemiska förändringar, möjligen hypoxi efter status epilepticus.





Flicka 8 dagar

- Sedan födseln urtikariellt hudutslag på hela kroppen.
- Utslaget kommer och går, men är aldrig helt borta.
- I utslaget ses även enstaka mm-stora papler och vesikler.





Diagnosförslag?



Flicka 8 dagar

- Infektiöst?
- Hereditärt angioödem?
- Metabol sjukdom?
- Autoinflammatorisk sjukdom?
- Mastocytos?
- Incontinentia pigmenti?



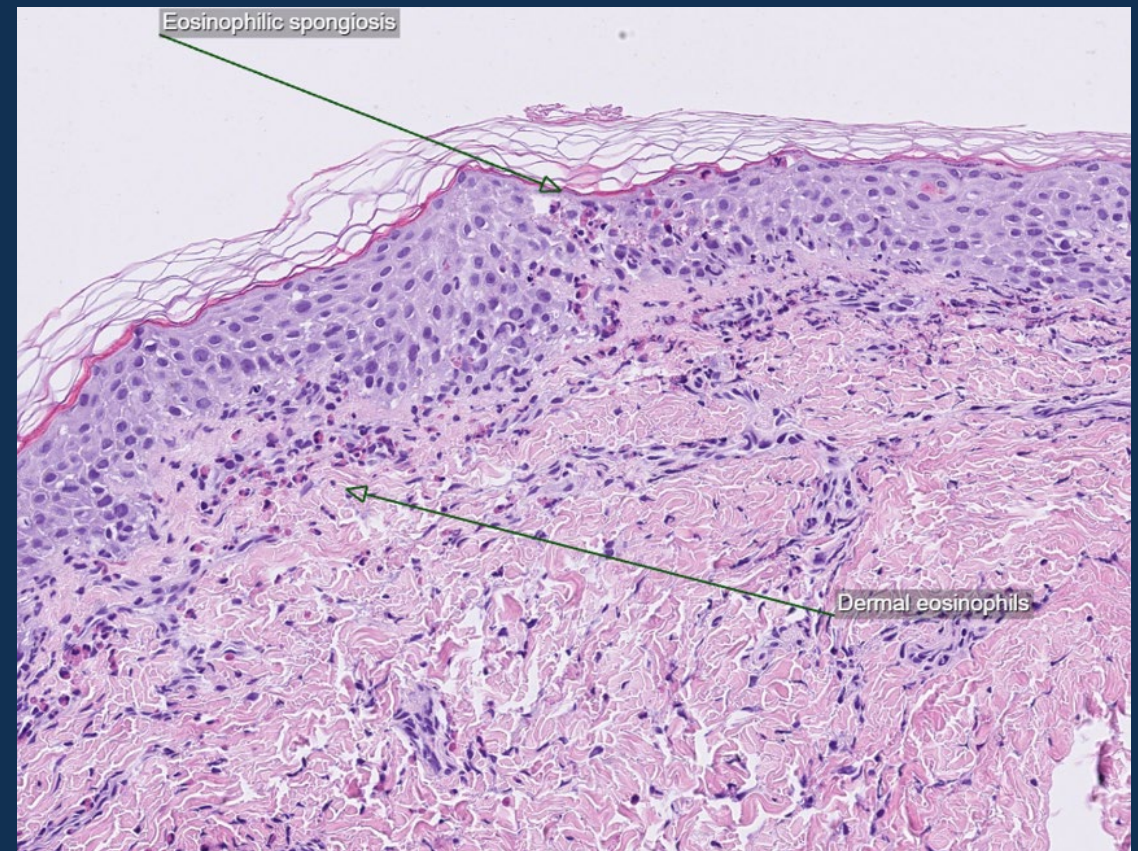
Flicka 8 dagar

- Ingen hereditet
- Afebril, CRP normalt, ej infektiöst
- Komplement, C1-
esterasinhibitor normala
- S-tryptas normalt
- Metabol utredning normal



Flicka 8 dagar

- PAD visade eosinofilrik infiltration, kan stämma med incontinentia pigmenti.
- Genetisk utredning visade en patologisk variant med deletion i IKBKG-genen.
- Viktigt med ögonkonsult: Ögonförändringar konstaterades.



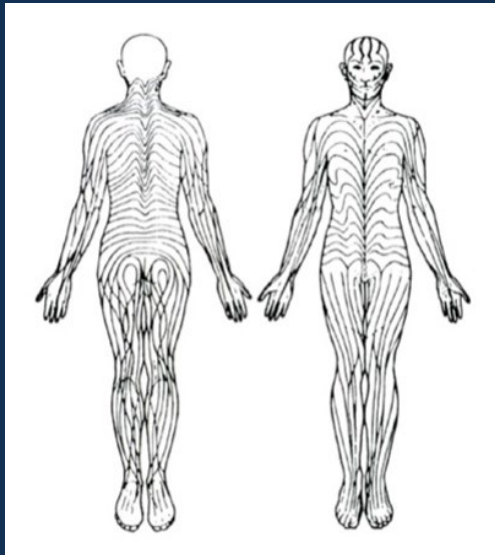
Källa: Patolog Azita Nikoo, Patologen Lund SUS

Incontinentia pigmenti

- X-bunden dominant gendermotos som ofta är letal hos män innan födseln och ses därför oftast hos flickor.
- 1:40-50 000
- Nymutation hos ca 65 %.
- Kan ha engagemang av hud, hår, naglar, tänder och ca 1/3 av patienterna har ögon- och CNS abnormaliteter.
- Heterogen klinisk presentation.
- Hudutslag är ofta den första manifestationen.

Incontinentia pigmenti

- Stadium 1: Vesikulobullöst stadium
- Stadium 2: Verruköst stadium
- Stadium 3: Hyperpigmenterat stadium
- Stadium 5: Atrofiskt/hypopigmenterat stadium



Följer Blaschkos linjer

Källa: Dermnet

Minić S et al. Clin Genet. 2014 Jun;85(6):536-42.



Fall 5

Flicka 6 månader

- Frisk flicka
- Vid 1 månads ålder upptäcktes ett sår i mellangården.
- Ingen effekt av Inotyol, babyolja, Cortimyk.
- Bakterieodling visat växt av hudflora.



Diagnosförslag?



Perineal groove

- Ovanlig kongenital utvecklingsrubbing i medellinjen i perineum från bakre kommisuren till anus.
- Fåran är rodnad och fuktigt, ofta asymtomatisk.
- Associerade anomalier är ovanliga.
- Sällan ses trång anus eller urogenital anomali, vilket kan kräva utredning.
- Betydligt vanligare hos flickor.
- Brukar epiteliseras inom ca 1-2 år och kräver i de flesta fall ingen behandling.



Fall 6

Flicka 11 år

- Celiaki, men i övrigt frisk och medicinfri.
- Hudfrisk sedan tidigare.
- 3 månaders anamnes på ett blå-rött hudutslag på buken och höger ben.
- Lätt klåda och sveda.







Diagnosförslag?



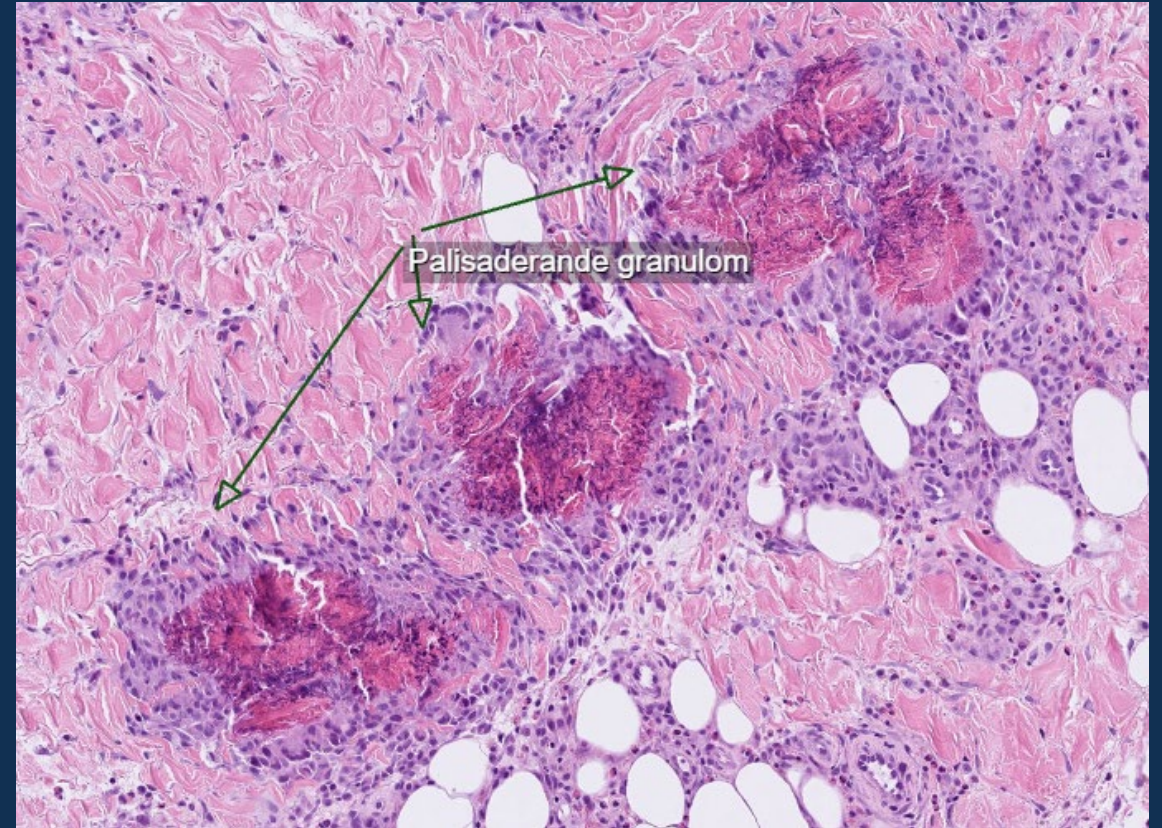
Flicka 11 år

- Granuloma annulare?
- Lokaliserad sklerodermi?
- Pannikulit?



Flicka 11 år

- PAD visade "granulomatös inflammation, i första hand Palisaded neutrophilic and granulomatous dermatitis (PNGD)"



Källa: Patolog Azita Nikoo, Patologen Lund SUS

Palisaded neutrophilic and granulomatous dermatitis (PNGD)

- Ovanlig inflammatorisk hudsjukdom med okänd etiologi.
- Hudfärgade till röd-blå papler eller annulära plack, ofta på extremiteter.
- Ofta asymtomatisk
- Vanligare hos vuxna, förekommer mer sällan hos barn.
- Ofta spontan regress inom veckor eller längre tid.

*Yamanaka-Takaichi M et al. Dermatol Clin. 2024 Apr;42(2):297-305.
Yang C et al. Dermatology. 2023;239(2):287-298.
Uptodate.*



Palisaded neutrophilic and granulomatous dermatitis (PNGD)

- Förekommer oftast i association med systemsjukdom:
 - RA eller SLE är vanligast
 - Andra autoimmuna sjukdomar
 - Hematologiska maligniteter
 - IgA gammopati
 - Sarkoidos
 - Ulcerös kolit
 - Läkemedel
 - Hepatit
 - Streptokock-infektioner
 - HIV
 - Diabetes
 - Celiaki
- Behandling vid behov: topikal kortikosteroid, dapson, hydroxyklorokin.



Flicka 11 år

- Inga ledbesvär
- Rtg pulm normal
- Svalgodling negativ
- Blodprover: Hb, vita, diff, trombocyter, ANA, ENA, ANCA, RF, anti-CCP, calcium, s-ACE, HbA1c, hepatit, HIV, startprover för dapson normala
- Hudutslaget i spontan regress, ingen behandling.



Tack!



Universitetshuset, Lunds universitet

Vid frågor hör av er till
emma.belfrage@skane.se eller karin.berggard@skane.se