



TEMA | BARNREUMATOLOGI

MIS-C satte hård press på svensk barnreumatologi under pandemin

Autoinflammatoriska sjukdomar – vad vet i idag?

Kultur: Recension av uppmärksammas bok om skakvåld



DOI: 10.1111/apa.17023

ACTA PAEDIATRICA
NURTURING THE CHILD WILEY

ISSUE HIGHLIGHTS

INTACT CORD CIRCULATION AND STABILISATION AFTER CAESAREAN SECTIONS



A scoping review by Alikhani et al.¹ explored how intact cord circulation was managed when infants were stabilised and resuscitated after a Caesarean section. They assessed 2613 studies and included 18 studies from 10 countries, covering 1–125 Caesareans. The authors could not reach definitive conclusions on the optimal method for performing intact cord circulation and stabilisation after a Caesarean, due to study variations. However, a number of equipment and management options appeared to provide feasible approaches.

MANIPULATING ADULT MEDICINES TO PROVIDE PAEDIATRIC DOSES



Interviews with Swedish paediatric nurses and pharmacists explored how they felt about having to crush and dissolve adult drugs to provide the prescribed doses for children, due to the lack of child-friendly dosage forms and strengths.

Andersson et al.² report that the participants felt unsafe carrying out these common procedures, due to the lack of guidelines. Another paper by Andersson et al. described a laboratory study on the topic. It concluded that manipulating active pharmaceutical ingredients with narrow therapeutic windows posed particular risks for dosing accuracy. The authors concluded that tablets should only be dissolved in water for partial administration if the aqueous solubility was well above the intended concentration.³

TRIAL-RELATED BLOOD SAMPLING FROM PRETERM INFANTS DID NOT INCREASE BLOOD TRANSFUSIONS



Lewis et al.⁴ explored the relationship between the volume of blood sampled from preterm infants and red blood cell transfusions during the first 4 weeks of life. They found no evidence

of an increased risk to the infants, who were part of a clinical trial that followed European criteria for trial blood sampling. An editorial by Lopriore says that care needs to be taken when interpreting the study results and points out that the total volume of blood in an extremely preterm neonate is only the size of a double espresso.⁵ Meanwhile, Moore et al.⁶ explored parents' understanding and experiences of blood component transfusions in a neonatal intensive care unit.

ERYTHROCYTE TRANSFUSIONS WERE ASSOCIATED WITH RETINOPATHY OF PREMATURITY IN PRETERM INFANTS



Glaser et al.'s⁷ study of 12 565 German infants from 68 neonatal intensive care units found that red blood cell transfusions were associated with an increased risk of retinopathy

of prematurity (ROP) in neonates born at an extremely low gestational age. Meanwhile, Denier et al.⁸ found that only 32% of French preterm children with a retinal detachment following ROP had previously been screened and received laser or anti-vascular endothelial growth factor treatment. The authors concluded that there is a need to enhance screening and treatment practices for ROP.

REGULATORY PROBLEMS WERE HIGHER IN INFANTS BORN TO MOTHERS WITH A REFUGEE BACKGROUND



A Danish study by Marti-Castaner et al.⁹ found that a maternal refugee background increased the risk of infant regulatory problems, such as excessive crying and difficulties feeding and sleeping. This

was more pronounced in first-time mothers. The effect was partially mediated by maternal postpartum mental health concerns. Hjern shares important knowledge that could help to provide psychosocial support for refugee parents attending well-baby clinics.¹⁰

Figures: istockphoto.com

AMINOSYRABASERAD SPECIALNÄRING MED SYNBIOTIKA

Aminosyrabaserad modersmjölksersättning med synbiotika har visat ge kliniskt hälsofrämjande fördelar, utöver effektiv symtomlindring vid mjölkproteinallergi.

Neocate® SYNEO GER:¹⁻⁴

- ✓ Färre infektioner och sjukhusinläggningar
- ✓ Minskad läkemedelsanvändning inkl. antibiotika
- ✓ Återbalanserad tarmflora



Nu med HMO 2'-FL* och uppdaterad design!

Besök [Nutricia.se/syneo](https://www.nutricia.se/syneo) för att läsa mer om Neocate® SYNEO



NUTRICIA
Neocate
SYNEO®

* Strukturellt identisk med 2'-FL i bröstmjölks, ej från bröstmjölks.

1. Sorensen K, et al. *Nutrients*. 2021;13(3):935 2. Burks AW et al. *Pediatr Allergy Immunol*. 2015;26(4):316-322 3. Candy DCA et al. *Pediatric research*. 2018;83(3):677-686 4. Fox AT et al. *Clin Transl Allergy*. 2019;9(1):5

Nutricia stöder WHO-koden att bröstmjölks är bästa födan för spädbarnet. Neocate SYNEO är livsmedel för speciella medicinska ändamål vid kostbehandling av komjölksallergi. Ska användas under medicinsk övervakning och endast efter beaktande av övrig kostbehandling, inklusive amning.

Innehåll

Barnläkaren

Tidningen Barnläkaren utkommer med sex nummer årligen och är Svenska Barnläkarförningens medlemstidning.

Ansvarig utgivare

Ulrika Ådén
E-mail: ordf@barnlakarforeningen.se

Chefredaktör/Annonskontakt

Margareta Munkert Karnros
info@barnlakaren.se

Vetenskapsredaktör

Thomas Abrahamsson
E-mail: thomas.abrahamsson@liu.se

Kulturredaktör:

Göran Wennergren
info@barnlakaren.se

Manuskript insändes per mail till:

Margareta Munkert Karnros
info@barnlakaren.se

Prenumerationsärenden

och adressändringar
Meddelas per mail till:
johanna@allaboutmeetings.se

Layout

Åsa Moréus

Tryck

DanagårdLiTHO

Redaktionsråd

Thomas Abrahamsson
Anna Undeman Asarnej
Hugo Lagercrantz
Ulrika Ådén
Josef Milerad
Göran Wennergren

Omslagsbild

iStock

LEDARE	5
REDAKTÖRENS RUTA	6
BARNMEDICIN	
Nyhetsnotiser	7
TEMA: BARNREUMATOLOGI	
Autoinflammatoriska sjukdomar – vad vet i idag? <i>AnnaCarin Horne, Per Wekell, Stefan Berg</i>	10
MIS-C ställde höga krav på den svenska barnreumatologin under pandemin <i>Robin Kahn, Maria Altman</i>	12
Multidisciplinärt omhändertagande av juvenil SLE vid Astrid Lindgrens Barnsjukhus <i>Maria Altman</i>	16
Myositsjukdomar hos barn <i>Erik Sundberg</i>	18
Nya farmakologiska behandlingsalternativ för barnreumatism <i>Lillemor Berntson, Stefan Hagelberg</i>	20
Förbättrat omhändertagande vid diagnos och överföring till vuxensjukvården <i>Anna Vermé, Karina Mördrup</i>	22
VETENSKAP	
Avhandling: Miljöfaktorer tidigt i livet och dess påverkan på tarmfloran och risken för att insjukna med barnreumatism <i>Erik Kindgren</i>	26
KULTUR	
Recension: Skakvåld – en vetenskaplig kontrovers med ödesdigra sociala och rättsliga konsekvenser <i>Stefan Rune</i>	28
Kungen fick spetälska redan som barn <i>Göran Wennergren</i>	30
Assa Kauppi i ny utställning: Barn väcker tankar om en planet i förändring <i>Margareta Munkert Karnros</i>	32
KALENDARIUM	34

Om våren

In genom mottagningsdörren kommer en stolt mamma med sina tvillingpojkar. Dessa två knyten som var så ovanligt små och sjuka från början och ingen trodde att de skulle klara sig. Nu har de blivit 5,5 år och det är dags för sista besöket. Mamma vill gärna visa upp sina barn för oss på neonatalen. Hon har kämpat så hårt för att få dem att överleva och växa. Nu har livet äntligen stabiliserat sig, familjen har stöd av habiliteringen, fått permanent uppehållstillstånd och omvårdnadsbidrag. Barnen har med sig varsin heltidsassistent, båda genuint uppmärksamma på barnens behov. Det pågår en planering kring barnens skolstart. Jag blir så glad när jag denna gång ser att samhället sluter upp kring våra kroniskt sjuka barn. Det är inte alltid det fungerar så väl, vi känner alla till samhällets svårigheter att samordna olika aktörer.

Barnläkarforeningen är engagerad i flera ansatser under 2024 som anknyter till dessa behov. Det är mycket glädjande att Nationellt programområde Barns och ungdomars hälsa har beslutat att arbeta med ett vårdprogram för uppföljning av barnsjukvårdens nya överlevare.

Samtidigt har Socialstyrelsen fått ett regeringsuppdrag att arbeta med ett Nationellt hälsoprogram för barn och unga, som riktar sig till alla barn och unga, med målet att öka samverkan mellan olika aktörer. BLF är i full gång med att bidra till detta arbete och förhoppningen är att programmet kan öka livkvaliteten för alla barn, både friska och kroniskt sjuka.

VI har under hösten arbetat med BLF strategi 2024 genom att ställa 4 frågor till de 28 del och intresseföreningarna kring aktuella och framtida professions- och utbildningsfrågor. Styrelsen bearbetade materialet på internat och en sammanställning publicerades nyligen i Läkartidningen (1-4/2024). Svaren vi fick från del och intresseföreningar var så välformulerade och inspirerande

de att läsa för oss i styrelsen och vi publicerar nu hela dokumentet på vår hemsida. Gå gärna in och läs "BLF strategi 2024". Det finns en sådan skatt av bred kunskap och engagemang i BLF! Ur strategin framgår bland annat att BLF vill vara en röst för barn och unga i samhällsdebatten.

Inför sommarens Almedalsvecka planeras tre seminarier som drivs av olika delar i BLF. Det handlar om "Barn och klimatet", "Barns rätt till tidiga vaccinationer" och "Barn och skärmar". Alla är varmt välkomna att delta i arbetet kring dessa.

Intensiva förberedelser för Barnveckan i Linköping/Norrköping pågår och många spännande inslag under temat "Tillsammans för barnen" planeras. Inledningsföreläsare är Elise van der Putte från Utrecht som bland annat forskar kring lekens betydelse för barn med kronisk sjukdom.

Under julhelgen drabbades BLF av en svår förlust när Åsa Myrelid gick bort. Vi är många som saknar Åsa och all vår medkänsla går till hennes barn och familj. Åsa med sin fantastiska personlighet har gjort stora insatser för ST utbildning med sitt



arbete i Utbildningsutskottet, var temareaktör i föregående nummer av tidningen och hennes kollegor har skrivit ett fint minnesord i detta nummer av Barnläkaren.

Ta väl hand om er!
Ulrika

Ulrika Ådén, ordförande,
Svenska Barnläkarforeningen

Många barn bär på en tung hemlighet.
Vi behöver fler mottagningar för barn som utsatts för våld i hemmet. Hjälpt dem att lätta sitt hjärta. Ge ett bidrag på www.raddabarnen.se
Plusgro 90 2003-3

Rädda Barnen
Save the Children Sweden



Välkomna till ett nytt år med Barnläkaren. Nu blir det bara ljusare. Kraft och energi återvänder och det tackar vi för. Vi har mycket framför oss. Innan året är slut ska vi ha utforskat en rad aktuella teman och nästa nummer ligger redan i pipeline, Barns utveckling i en digital värld. Det kommer att bli intressant läsning. Men först ska vi titta närmare på vad som händer inom barnreumatologin, ett område där det pågår spännande forskning just nu.

Bland annat studeras riskfaktorer för barnreumatiska sjukdomar, faktorer som påverkar prognosen i form av t ex ledskada samt behandlingsstudier av både JIA och systeminflammatoriska sjukdomar. Svenska forskare bidrar med viktiga pusselbitar inom flera olika forskningsområden och vetenskapen arbetar snabbt framåt. Vi nås av nya läkemedel och nyvunnen viktig kunskap om immunologiska processer. Sammantaget är detta ett enormt kliv framåt i vården av barn med barnreumatiska åkommor. I övrigt pågår flera epidemiologiska studier om JIA och MIS-C, i Norden. Även i det avseendet ligger vi i framkant i Europa och världen. Det är något att vara stolt över, eller hur?

Några av de största utmaningarna inom barnreumatologin är förstas de svårbehandlade patienterna, och då pratar vi om terapirefraktära JIA som utvecklar destruktion av leder, SLE-patienter med allvarligt multiorganengagemang,

ovanliga inflammatoriska syndrom. Många gånger blir det nödvändigt att söka efter rätt medicinsk strategi, med hjälp av internationella kontakter "Hur gör ni?"

Andra uppförsbackar som dagens barnreumatologer står inför, är alla de genetiska autoinflammatoriska sjukdomar som borde ha diagnosticerats för 10 år sedan. Nya tekniker kan dock hjälpa vården att hitta dessa barn, och nya mediciner bidrar till att fler av dem kan behandlas. Utöver detta möter dagens barnreumatologer en rad andra dilemman i den dagliga verksamheten. Det kan vara t ex följsamhet till behandling, förståelse för diagnosen från skolan eller att förmå ungdomar att vara fysiskt aktiva trots smärta.

Svensk barnreumatologisk förening kommer att medverka på Barnveckan i Linköping under andra dagen d v s 9/4. Då föreläser de om bl a akut barnreumatologi, hälsa, JIA och feber ur ett reumatologiskt perspektiv. Acta Paediatrica har sitt årsmöte 12.15-13.00 på måndagen, följt av workshop på vetenskaplig publicering med Hugo Lagercrantz.

Under julhelgen möttes vi av ett mycket sorgligt besked om att vår tidigare temaredaktör Åsa Myrelid, hastigt gått bort. Vi i redaktionen uppskattade mycket samarbetet med henne i vårt nummer om utbildning, i slutet av 2023. Våra varmaste tankar går till hennes familj.

Margareta Munkert Karnros



Temaredaktör i detta nummer: Karin Palmlblad

Karin Palmlblad är sektionschef på barnreumatologiska enheten, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Stockholm. Det är Sveriges största barnreumatologiska enhet, och ansvarar för drygt en fjärdedel av alla patienter med barnreumatologisk sjukdom Sverige. Karin har haft barnreumatologi som specialfokus ända sedan sin ST-tjänstgöring. Hon disputerade 2001 med avhandlingstitel "Cytokiner och cytokinriktad intervention vid artrit" och erhöll specialistexamen i barn- och ungdomsmedicin samma år.

Flera år delade hon sin tid som klinisk barnreumatolog, med forskningstid på reumatologiskt forskningslaboratorium, Karolinska Institutet. Tiden efter att hon åtog sig sektionschefskapet 2015, har all tid ägnats åt klinisk verksamhet. Hon är styrelseledamot i Svensk Barnreumatologisk Förening. Utöver det kliniska engagemanget så är Karin också registerhållare för Svenska barnreumaregistret.



HJÄLP BARNEN SOM FLYR!
Bli Barnrättskämpe på räddabarnen.se



Nu finns hela programmet för vårens lunchwebbinarier på BLF:s hemsida

Vid BLF:s återkommande lunch-webbinarier belyses aktuella barnmedicinska ämnen. Webbinarierna är arrangerade i samarbete med Svenska Läkaresällskapet. Nu finns hela programmet för våren 2024 publicerat på BLF:s hemsida. Som vanligt gäller första tisdagen i varje månad kl. 12.15-13.00.

Klicka er in på:
<https://www.barnlakarforeningen.se/2023/12/17/blf-lunchwebbinarier-under-varen-2024-hela-programmet/>

Till minne av Åsa Myrelid

Vår kära kollega och ordförande för BLF:s utbildningsutskott, dog plötsligt och oväntat i Sälen-fjällen på juldagen i samband med att hon skulle bistå med hjälp vid en skoterolycka. Sådan var hon, Åsa, full av engagemang, med fokus framåt och på andra.

Åsa studerade till läkare vid Uppsala universitet, tog examen år 2000 och erhöll läkarlegitimation år 2002. Därefter fick hon en ST-tjänst på barnkliniken i Uppsala. Året därpå påbörjade hon även en forskarutbildning, parallellt som hon dessa år födde tre av sina fyra barn. 2009 avlade hon doktorsexamen och 2011 erhöll hon specialistexamen i Barn- och ungdomsmedicin.

Förutom otaliga arbetspass inom akutpediatriken dagar, helger och nätter så engagerade Åsa sig i ST-läkarnas utbildning, först som ST-studierektor lokalt på barnkliniken från 2012 och från 2015 centralt på Akademiska sjukhusets övergripande ST-enhet som biträdande övergripande ST-studierektor. Det var i dessa roller som hon blev engagerad i ST-utbildningen nationellt, först genom att engagera sig i specialistskrivningen tillsammans med studierektorerna i sjukvårdsregion mellansverige 2015, för att sedan fortsätta att administrera den nu web-baserade skrivningen när stafetten gick vidare till övriga regioner. Hon valdes in i BLF:s utbildningsutskott som ledamot 2018 och tog över som ordförande 2021. Samtidigt så blev hon också SPUR-inspektör och representerade barnmedicin i SPUREX, LIPUS rådgivande organ, sedan 2019.

Åsa arbetade för en god pedagogik, ett utvecklande handledarskap med strukturerade kompetensuppföljningar. Hon levde som hon lärde, och handledde och föreläste mycket, och i sina olika roller kunde hon arbeta för utbildning på många olika plan. Som kollega var Åsa oerhört omtänksam och hade ett stort och varmt hjärta, tröstade och ställde upp. Hon mötte familjer i kris på ett fantastiskt vis, och duckade aldrig för svåra situationer.

Våra tankar går till Åsas fyra barn och hennes närmaste familj.

*Kollegorna på Akademiska sjukhuset
Ledamöterna i BLF:s utbildningsutskott
SPUR-inspektörerna för barn- och ungdomsmedicin
Studierektorerna inom barn- och ungdomsmedicin
BLF:s styrelse*

Text: Åsa Neuman, Barnläkare i Uppsala, reviderad av Eva Albinsson





STIFTELSEN ACTA PÆDIATRICA

Stiftelsens medlemmar kallas härmed till
ÅRSMÖTE 2024

Måndagen den 8 april kl. 12.15 – 13.15

Barnveckan, Linköping, eller via länk

Lunch serveras. För den som önskar delta på mötet och lunch behövs föransökan till
mail@actapaediatrica.se, senast 2 april 2024

För den som önskar delta i årsmötet online behövs föransökan till mail@actapaediatrica.se, senast 2 april för erhållande av länk och inloggningsuppgifter.

Föredragningslista

1. Årsmötet öppnas
2. Val av ordförande för årsmötet
3. Val av sekreterare för årsmötet
4. Val av justeringspersoner
5. Fastställande av att årsmötet utlysts i behörig ordning samt av dagordning
6. Verksamheten under 2023. Styrelsens Årsredovisning för 2023
(kan rekvireras från mail@actapaediatrica.se)
7. Bokslut för 2023 (ingår i Årsredovisning för 2023)
8. Revisionsberättelse och fråga om ansvarsfrihet för styrelsen
9. Val av styrelseledamöter för kommande treårsperiod
10. Val av revisor för kommande treårsperiod
11. Beslut om tecknande av firman
12. Övriga frågor
13. Mötet avslutas

Om du inte är medlem i Stiftelsen Acta Paediatrica ännu

Som barnläkare kan du bli medlem och bidra till att göra en av Europas ledande pediatrika tidskrifter ännu bättre! Betala in SEK 25 till plusgiro nr 50 39 83-9 och bli medlem på livstid. Glöm inte att ange namn och e-postadress. Är du osäker på om du är medlem sedan tidigare eller inte, kontakta mail@actapaediatrica.se.

DOI: 10.1111/apa.17050

ISSUE HIGHLIGHTS

WIDE VARIATIONS IN DISCHARGE PRACTICES FOR VERY PRETERM INFANTS IN THE NORDIC COUNTRIES



Arwehed et al. surveyed 93% of all neonatal intensive care units in the Nordic countries and found that there were large variations in the preparations and criteria for discharging very preterm infants, both between and within countries.¹ However, the physicians were more consistent when they were asked for their opinions on early discharge. The majority of respondents favoured early discharge, because they felt that the home environment was best for growth, breastfeeding and empowering parents. The accompanying editorial by Moen discusses the best way to determine safe discharge criteria, without delaying discharge.²

CLINICIANS ARE STILL MISSING CRITICAL CONGENITAL HEART DEFECTS IN NEWBORN INFANTS



A nationwide Norwegian study by Wik et al. showed that most infants with severe congenital heart diseases (CHD) were identified before they were discharged from hospital, but some infants were still sent home undiagnosed.³ Meberg comments on the findings and suggests how screening could be improved.⁴ Meanwhile, Papinen et al. report that only a few CHDs were confirmed after discharge in infants with suspected CHD when examined by foetal and newborn screening.⁵ The authors point out that the high number of benign murmurs in children leads to numerous referrals and unnecessary healthcare costs.

DID PARACETAMOL PLAY A ROLE IN THE 2022 OUTBREAK OF PÆDIATRIC SEVERE ACUTE HEPATITIS?



Nearly 1300 probable cases of paediatric severe acute hepatitis of unknown origin were reported in 37 countries between late 2021 and September 2022. Hopton Cann suggests that paracetamol might have played a role in this

outbreak, in combination with adenovirus infections.⁶ The authors argue that most cases had taken paracetamol and it is possible that using this during infections may have put patients at a higher risk of hepatotoxicity, even when the recommended doses were administered. Fischler et al. share their views on the topic in the accompanying editorial.⁷

MOTHERS USED WIDER VOCABULARY WHEN READING TO 6-MONTH-OLD CHILDREN THAN PLAYING WITH TOYS



Taiwanese mothers used a wider range of words and talked to their children more when reading books than playing with toys. The finding comes from a study by Wu et al., who video recorded 46 dyads while the mothers engaged in both activities with their 6-month-old infants.⁸ The study also showed that diverse maternal vocabulary at 6 months of age positively influenced the number of different words the children used at 18 months of age.

CLINICAL JUDGEMENTS ABOUT SALT POISONING IN CHILDREN VARIED AND ASSESSMENT TOOLS ARE NEEDED



Shenoy and Bockenbauer report a case of unexplained hypernatraemia, where the treating paediatrician raised suspicions about salt poisoning.⁹ Two experts who were consulted issued opposing judgements about the case. No clear guidelines exist to separate salt poisoning from a diagnosis of dehydration and the authors warn that court cases of suspected salt poisoning may be decided by the personal opinions of experts. Ingelfinger supports the authors' suggestion that assessment tools are needed and there should be a registry of cases covering salt poisoning of children.¹⁰

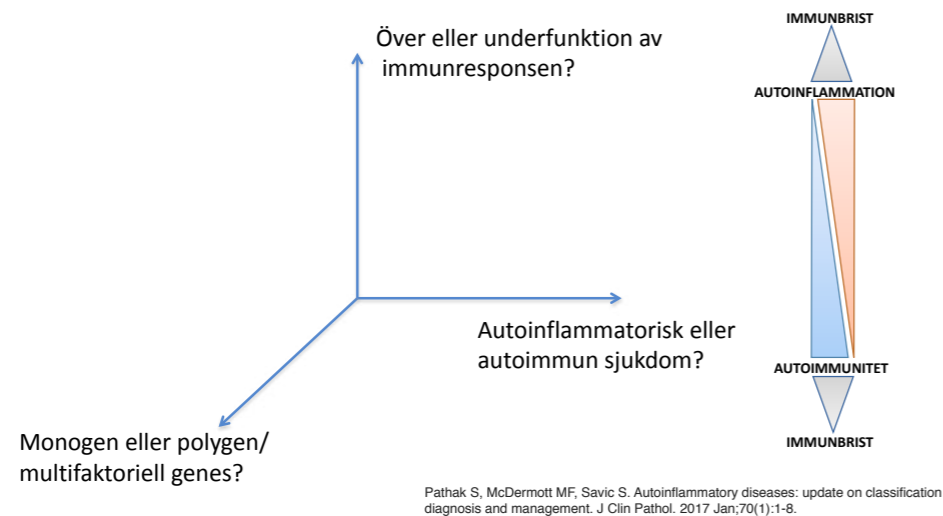
Figures: Istockphoto.

Autoinflammatoriska sjukdomar – vad vet i idag?

För 25 år sedan introducerades begreppet autoinflammation av forskarna McDermott och Kastner. De definierade sjukdomsgruppen som tillstånd "karaktäriserade av till synes oprovocerade episoder av inflammation utan höga titrar av autoantikroppar eller antigenspecifika T-celler". Sedan dess har flera andra definitioner föreslagits vilka alla lyfter fram att autoinflammation främst medieras av celler och molekyler inom det medfödda immunförsvaret (innate immunity) med en ärftlig benägenhet.

Figur 1: "Inborn error of immunity" (IEI)

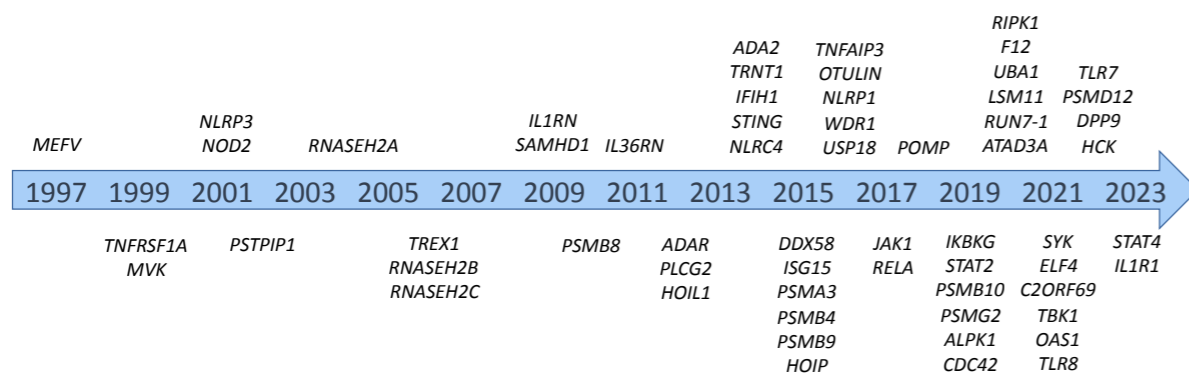
Modified from a graph created by Prof. Dan Kastner, NIH



Pathak S, McDermott MF, Savic S. Autoinflammatory diseases: update on classification diagnosis and management. *J Clin Pathol.* 2017 Jan;70(1):1-8.

Figur 2: Monogena autoinflammatoriska sjukdomar (Gener)

Modified from Zhang et al Annual Review of Genetics 2023



Illustrationer: Artikelförfattarna

Parallellt med denna utveckling har gränsen mellan autoinflammation och autoimmunitet delvis suddats ut, då flera tillstånd involverar en kombination av båda. Vissa sjukdomar kan även förena autoinflammation med ökad infektionsbenägenhet och hyperinflammation. En sådan multidimensionell syn på immunologiska sjukdomar innefattas av det nya begreppet "inborn error of immunity" (IEI) (Fig 1).

Ursprungligen inkluderades enbart monogena tillstånd i sjukdomsgruppen, men successivt har man förstått att även komplexa sjukdomar kan vara autoinflammatoriska till sin natur, det vill säga sjukdomar där flera gener (polygena) i kombination en omgivningsfaktor (multifaktoriella) kan bidra till sjukdomsutvecklingen. Exempel på sådana komplexa autoinflammatoriska sjukdomar är periodisk feber, aftös stomatit, pharyngit och adenit (PFAPA) syndrom, kronisk icke-bakteriell osteomyelit (CRMO, CNO) och systemisk juvenil idiopatisk artrit (sJIA).

Att diagnostisera autoinflammatoriska sjukdomar är en utmaning, eftersom symptomen varierar beroende på vilket organ, vävnad, celltyp och signalväg som är involverad, men även på grund av det stora antal ovanliga sjukdomar. Diagnostiken måste också beakta att sjukdomsbilden kan likna infektiösa, maligna eller inflammatoriska tillstånd. Sammanfattningsvis kräver utredning, diagnostik och behandling av autoinflammatoriska sjukdomar en kombination av klinisk, molekylär och genetisk kompetens för att möjliggöra en god vård.

Monogena autoinflammatoriska sjukdomar

År 1997 identifierades genen för den vanligaste monogena autoinflammatoriska sjukdomen: Familjär Medelhavsfeber (FMF). Sedan dess har antalet monogena sjukdomar ökat exponentiellt (Fig 2)

Monogena autoinflammatoriska sjukdomar har ett autosomalt, recessivt eller komplext ärftlighetsmönster eller beror på en nymutation. Den genetiska bedömningen kompliceras av att det förekommer, somatiska mutationer, digenism och mosaicism. Gemensamt för många av tillstånden är att de debuterar tidigt i livet. Molekylärt kan autoinflammatoriska sjukdomar beskrivas utifrån dysfunktion i en av de tre principiella cellulära processerna: 1) ökad aktivitet hos cellreceptorer som aktiverar immunsystemet; 2) ökad intracellulär stress, och 3) brist på negativa regulatorer av inflammatoriskt svar. På cytotkinnivå kan sjukdomen beskrivas

utifrån vilken eller vilka cytokiner som driver inflammationen där IL-1 har haft en framträdande roll men där andra viktiga cytokiner är NF- κ B, typ I interferoner och typ II interferoner.

IL-1-drivna monogena autoinflammatoriska sjukdomar karakteriseras av återkommande feberepisoder med tydligt förhöjda inflammationsparametrar. Den vanligaste ärftliga IL-1-drivna sjukdomen är FMF, som framför allt förekommer hos personer med ursprung från östra medelhavsområdet, särskilt i länder som Turkiet, Armenien, arabiska länder och Israel. Sjukdomen kännetecknas av återkommande episoder av feber under 1 - 3 dagar med buksmärta, bröstsmärta eller artrit. En annan IL-1 medierad sjukdom är cryopyrin-associerade periodiska syndrom (CAPS), där svårighetsgraden varierar mycket.

Även interferonopatierna debuterar vanligen tidigt, med hudutslag av panniculit/vaskulit, ibland interstitiell lungsjukdom och utvecklingsförsening. Feber är inte ett så framträdande symptom, och den systemiska inflammationen är lindrig till måttlig. Exempel på interferonopati är Aicardi-Goutières sjukdom, CANDLE syndrom och SAVI vilka samtliga är ultraovanliga.

Behandlingen av monogena autoinflammatoriska sjukdomar fokuserar på att kontrollera inflammationen och lindra symptomen samt minska risken för svåra, ibland livshotande komplikationer. Många autoinflammatoriska sjukdomar behandlas med IL-1-blockad, och i Sverige finns två godkända IL-1-hämmare, anakinra (Kineret®) och kanakinumab (Ilaris®). Interferonopati kan behandlas med JAK-hämmare, även om mer specifik terapi behöver utvecklas för denna grupp. Vid FMF är grunden kolkicin, vilken behöver vara livslång för att förhindra amyloidos.

Kännedom om sjukdomsgruppen hos barnläkare är viktig för att tidigt identifiera barn med autoinflammatoriska sjukdomar. Utredning, diagnostik och behandling av de mer ovanliga tillstånden bör ske i samarbete med ett expertcentrum.

Referenser

1. wOzen S. Update in familial Mediterranean fever. *Curr Opin Rheumatol.* 2021 Sep 1;33(5):398-402.
2. Pathak S, McDermott MF, Savic S. Autoinflammatory diseases: update on classification diagnosis and management. *J Clin Pathol.* 2017 Jan;70(1):1-8

3. Rydenman K, Berg S, Karlsson-Bengtsson A, Fasth A, Wekell P. PFAPA-syndrom – en viktig differentialdiagnos hos barn med återkommande feberepisoder [PFAPA syndrome - An important differential diagnosis in children with recurrent fever]. *Lakartidningen.* 2019 Oct 29;116:FP9U.
4. Wekell P, Karlsson A, Berg S, Fasth A. Review of autoinflammatory diseases, with a special focus on periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome. *Acta Paediatr.* 2016 Oct;105(10):1140-51.
5. Zhang J, Lee PY, Aksentjevich I, Zhou Q. How to Build a Fire: The Genetics of Autoinflammatory Diseases. *Annu Rev Genet.* 2023 Nov 27;57:245-274.



AnnaCarin Horne, MD, PhD, Överläkare, Enheten för barnreumatologi, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset, Karolinska Institutet, Stockholm
E-mail: annacarin.horne@ki.se



Per Wekell, MD, PhD Överläkare, Barn- och ungdomskliniken, NU-sjukvården och Drottning Silvias Barnsjukhus, Docent Pediatrik, Sahlgrenska Akademin, Göteborgs Universitet
E-mail: per.wekell@vgregion.se



Stefan Berg, MD, PhD, Överläkare, Sektionen för immunologi och reumatologi Drottning Silvias Barnsjukhus, Sahlgrenska Akademin Göteborgs Universitet
E-mail: stefan.berg@vgregion.se

MIS-C ställde höga krav på den svenska barnreumatologin under pandemin

När Covid-19-pandemin nådde Sverige i början av 2020 och de första fallen av MIS-C (multisystem inflammatory syndrome in children) började komma in, stod svenska barnreumatologer och barnläkare redan beredda med en plan.



I början av pandemin, när rapporterna om en covid-associerad hyperinflammation kom från Italien, kunde svenska barnreumatologer snabbt samla sig och skriva ihop PM för diagnos och behandling av MIS-C. Barnreumatologer samlades i digitala möten varannan vecka, för att dela med sig av kunskap kring det nya tillståndet. Foto: iStock

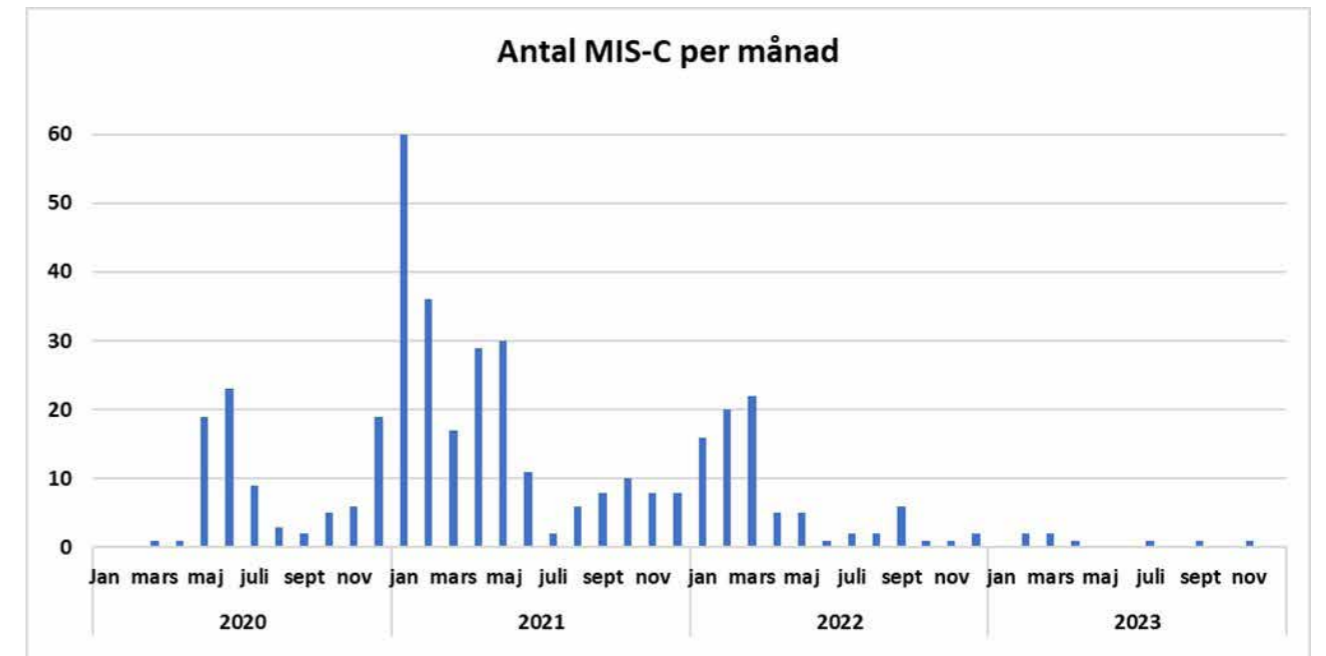


Fig 1: Incidensen av MIS-C i Sverige mellan januari 2020 och december 2023. Källa: Barnreumaregistret.

MIS-C är ett hyperinflammatoriskt syndrom utlöst av Covid-19 som främst drabbar barn och unga (1, 2). Det typiska fallet är ett tidigare friskt barn i åldern 7 - 12 år som 4 - 8 veckor efter en lindrig covid-19-infektion insjuknar med hög feber, utslag, slöhet, gastrointestinala symtom, konjunktivit, ibland med cirkulatorisk svikt. Inflammationsparametrar såsom SR, CRP och ferritin är höga, lymfocyter låga och NT-ProBNP och koagulationsprover påverkade. Tillståndet är allvarligt och kräver sjukhusinläggning och kraftfull immunmodulerande behandling samt monitorering av vätskebalansen (3). Ungefär 20 procent av de svenska barnen med MIS-C behövde intensivvård jämfört med minst 50 procent internationellt. Denna siffra ska ses mot ljuset av att Sverige har ett lågt antal intensivvårdsplatser/capita jämfört med andra länder samt att pandemin medförde ett ansträngt läge för intensivvården. Att vi har hög kompetens på våra vanliga vårdavdelningar inom pediatriken är uppenbart. Internationellt har mortaliteten gått från 2 procent till 0.5 procent medan Sverige inte har ett enda barn som avlidit i MIS-C.

Åtgärder i början av pandemin

Reaktiv hyperinflammation hos barn efter virusinfektion är ett ovanligt men inte okänt fenomen och MIS-C påminner på många sätt om Kawasakis sjuk-

dom. När rapporterna kom från Italien om en covid-associerad hyperinflammation i början av pandemin, kunde svenska barnreumatologer snabbt samla sig och skriva ihop PM för diagnos och behandling av MIS-C (www.barnlakarforeningen.se). Det skapades en ny flik i Barnreumaregistret för akut behandling och uppföljning av MIS-C och man såg till att inkludera samtliga svenska fall i registret – en prestation utan motstycke. Barnreumatologer från hela landet samlades i digitala möten varannan vecka för att dela med sig av kunskap kring det nya tillståndet. Snart föddes tanken att följa upp fallen efter utskrivning från sjukhuset – hur skulle det gå för barnen som varit så sjuka och hur skulle de drabbade organen återhämta sig?

Under 2022 ersattes de tidiga varianterna av Covid-19 av mer stillsamma strängar och de flesta svenska barn och ungdomar hade exponerats för sjukdomen eller vaccinerats. Det syntes tydligt på antalet MIS-C-fall, som minskade kraftigt även om det fortsätter att komma in enstaka fall. I skrivande stund (november 2023) räknar vi ca svenska 400 fall i Barnreumaregistret (Fig 1).

Hur gick det för barnen som genomgick MIS-C?

Den första svenska uppföljningsstudien publicerades sommaren 2021 (3). Studien presenterade utfall hos 133 svenska MIS-

C-barn två och åtta veckor efter diagnos. All data hämtades från Barnreumaregistret. Det var snubblande nära att detta blev den första publicerade uppföljningsstudien i världen men det är åtminstone den största hittills och den enda som beskriver en populationsbaserad nationell kohort. Resultaten visade att de flesta barn och ungdomar återhämtar sig fint efter MIS-C men att 36 procent har kvarstående trötthet och ospecifika symtom åtta veckor efter diagnosen (Fig 2).

För närvarande pågår arbetet med att analysera registerdata från 6- och 12 månadersbesöken efter MIS-C. Här finns viktig information om det allmänna måendet men också data från frågeformulär om psykiskt mående, kronisk trötthet och livskvalitet – d v s hjärnans återhämtning. Projektet är ett samarbete mellan svenska barnreumatologer och barnpsykiater. I en brittisk studie av 46 barn har man visat nedsatt kondition hos 18 procent av barnen 6 månader efter MIS-C och 22 procent av barnen hade emotionella svårigheter (5). Detta stämmer väl med vår kliniska erfarenhet från återbesöken men vi ser fram emot att kunna kvantifiera och specificera svårigheterna enligt våra mer detaljerade enkäter samt att stratifiera på exempelvis kön, ålder och allvarlighetsgrad av MIS-C.

Sammanfattningsvis så har väl barnmedicinen aldrig tidigare sett ett nytt syndrom som MIS-C dra fram över världen.

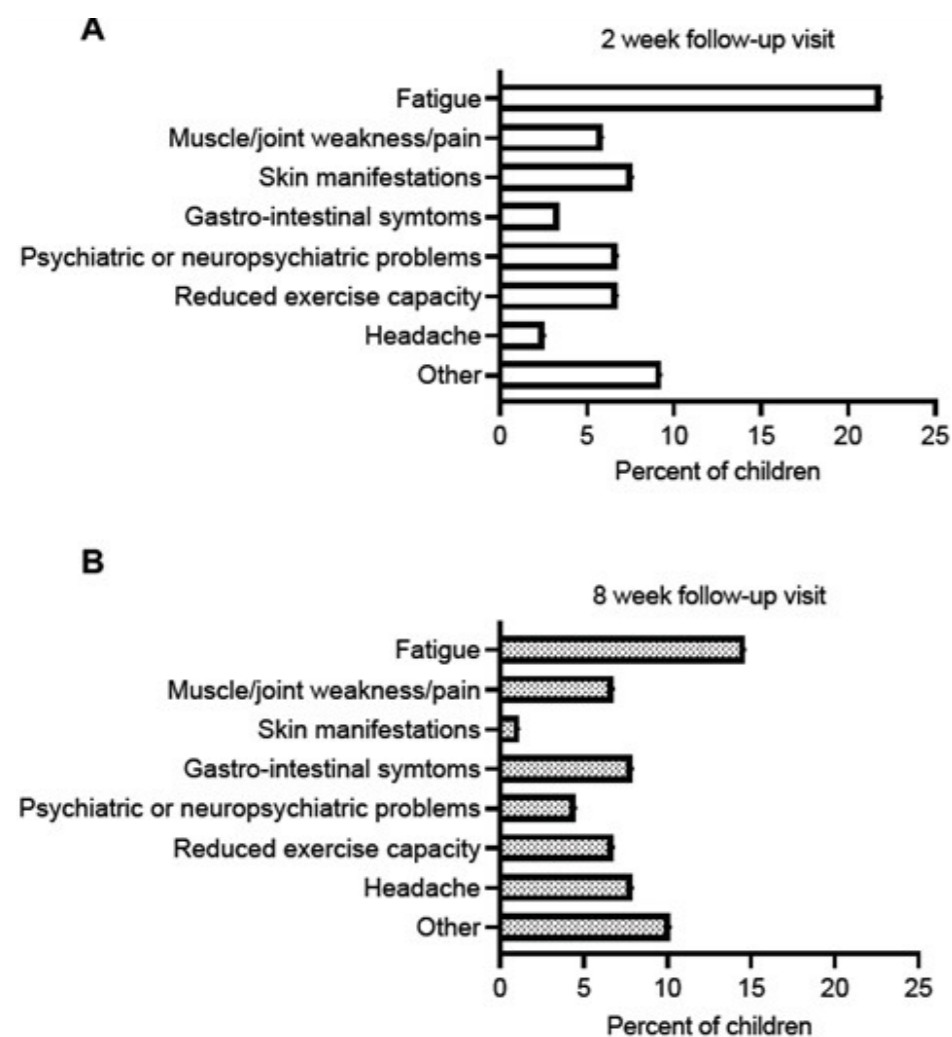


Figure 1: Complaints at 2 and 8 week follow-up

Fig 2. Kvarstående besvär 2 respektive 8 veckor efter MIS-C (3).

I backspegeln får man ändå konstatera att den gemensamma kraftansträngning som leddes av den svenska barnreumatologin är helt unik och att den påverkade utfallet för ett stort antal svenska barn som hade utturen att drabbas av MIS-C.

Referenser

- Riphagen S, Gomez X, Gonzalez-Martinez C, Wilkinson N, Theocharis P. Hyperinflammatory shock in children during COVID-19 pandemic. *Lancet.* 2020;395:1607-8
- Verdoni L, Mazza A, Gervasoni A, et al. An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicentre of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *Lancet.* 2020;395:1771-8

- Kahn R, Mossberg M, Berthold E et al. Capillary leak syndrome is related to more severe Multisystem Inflammatory Syndrome in Children. *Acta Paediatr. In press*
- Kahn R, Berg S, Berntson L, et al. Population-based study of multisystem inflammatory syndrome associated with COVID-19 found that 36% of children had persistent symptoms. *Acta Paediatr.* 2022 Feb;111(2):354-362.
- Penner J, Abdel-Mannan O, Grant K, et al. 6-month multidisciplinary follow-up and outcomes of patients with paediatric inflammatory multisystem syndrome (PIMS-TS) at a UK tertiary paediatric hospital: a retrospective cohort study. *Lancet Child Adolesc Health.* 2021;5:473-82



Robin Kahn, Barnreumatolog, Docent i Pediatrik, Lunds Universitetssjukhus E-mail: robin.kahn@med.lu.se
 Maria Altman, Barnreumatolog, Docent i Pediatrik, Astrid Lindgrens Barnsjukhus E-mail: maria.altman@ki.se



Cornelia har hittills i sitt liv blivit medvetlös och krampat 4 gånger.

Tror du att man vänjer sig vid det?

Stöd kampen mot typ 1 diabetes:
 Pg 90 00 59-7
 Swish 9000597

Cornelia är 4 år gammal och har haft typ 1 diabetes sedan hon var 2 år gammal.

Hittills i sitt liv har hon tagit 5 100 sprutor och 7 300 blodsockerprov.



EVIDENSBOKEN är e-bok på drygt 200 sidor som Adlibris, Bokus med flera säljer för cirka 90 kronor. Med text och bilder presenteras ett 80-tal kliniska studier och diskuteras hur man kan tillämpa evidensbaserad medicin.

Författare är barnläkare/professor Inge Axelsson som har tillämpat evidensbaserad medicin på Östersunds sjukhus sedan 1990-talet. Han har varit associate editor inom Cochrane och är nu ledamot av Cochrane Sweden Advisory Board.

Mer information: EVIDENSBOKEN - Handbok i evidensbaserad medicin, omvårdnad och samhällsvetenskap - Inge Axelsson - ebok (9789189739451) | Adlibris Bokhandel och (20+) Evidensboken | Facebook

PLAN INTERNATIONAL

”JAG VILL LEVA, JAG HAR SÅ MÅNGA DRÖMMAR”

Fatima, Gaza

VAR MED OCH RÄDDA BARNES LIV I KRISER OCH KATASTROFER

BLI KATASTROFFADDER

125 kr / mån

Multidisciplinärt omhändertagande av juvenil SLE vid Astrid Lindgrens Barnsjukhus



Foto: iStock

Systemisk Lupus Erytematosus (SLE) hos barn och ungdomar är en ovanlig och mångfacetterad sjukdom som behöver ett multidisciplinärt och högspecialiserat omhändertagande. Vid sektionen för Barnreumatologi på Astrid Lindgrens sjukhus pågår ett arbete med att skapa ett program särskilt utformat för juvenil SLE.

SLE är en autoimmun sjukdom med komplex immunologisk patogenes som drabbar flera olika organsystem. Sjukdomen är ovanlig hos barn, i Region Stockholm finns ca 20 registrerade barn och ungdomar med SLE, vilket betyder att det i Sverige finns ca 80 - 100 fall. Juvenil SLE (jSLE) debuterar oftast i samband med puberteten men sjukdomen kan börja närsomhelst under barndomen. Diagnosen blir ofta försenad på grund av att den är ovanlig och kommer smygande. Presentationen varierar påtagligt mellan individer så till den grad att ingen SLE-patient är den andra lik. Omhändertagandet av jSLE-patienter kräver kunskap, erfarenhet, ett multidisciplinärt team och bör därför ske på regionalt centrum (1). Behandling av SLE är ett snårigt kapitel och ska anpassas efter det viktigaste drabbade målorganet.

I årets uppdaterade riktlinjer från EULAR (European Alliance of Associations for Rheumatology) poängteras bland annat vikten av tidig diagnos och insatt behandling, patientutbildning, gemensamma behandlingsbeslut och individualiserat omhändertagande (2). För oss inom pediatriken innebär det att SLE-patienten med familj har rätt att regelbundet träffa en specialist med erfarenhet av SLE. Denna ska vara barnläkare med vår unika kunskap om familjemönster, skola, fysisk aktivitet och de olika äldre sociala utmaningar.

Kliniskt program för jSLE

På Astrid Lindgrens Barnsjukhus sektion för barnreumatologi har vi försökt att skapa ett skraddarsytt program för omhändertagandet av jSLE. Dessa patienter behöver träffa sin läkare kvartalsvis för att bedöma sjukdomsaktivitet via validerade instrument. Förekomst av organskada ska bedömas årligen, också med validerat instrument. Behandlingen syftar till att minska sjukdomsaktivitet och undvika skov, vilket i sin tur minskar risken för organskada. Det första året brukar besöken vara fler, dels för att justera behandling och trappa ner steroider, dels för att undervisa familjen om sjukdomen, skyddande livsstilsfaktorer och varningsflaggor för skov.

Sammottagningar och samarbete mellan specialiteter

SLE-nefrit drabbar ca 35 - 40 procent (3). Vi har en återkommande nefro-reumatmottagning dit vi kallar samtliga patienter i Stockholm med SLE-nefrit. Vi tar även emot remisspatienter från hela landet. Sambesöken är mycket uppskattade av familjerna, som dels besparas ett läkarbesök men kanske framför allt möjlighet att ställa frågor till båda specialisterna samtidigt. För oss läkare är sambesöken oerhört betydelsefulla för den kliniska kompetensutvecklingen. Vi får även möjlighet att diskutera svåra fall, ny forskning och internationella samarbeten.

CNS-påverkan drabbar uppskattningsvis 30 procent (incidensen varierar beroende på definition) och även här behövs ett nära samarbete mellan specialiteter. Vanligast är ospecifika symtom såsom fatigue och koncentrationssvårigheter men även neuriter, bortfallssymtom, psykos och krampanfall kan förekomma. Sambesök med barnneurolog och barnreumatolog underlättar handläggningen. Vi remitterar också till neuroinflammationsteamet, som kan hjälpa till att diagnostisera och följa CNS-lupus med riktat neurostatus, psykologisk testning, lumbalpunktion och magnetkamera.

Positiva antifosfolipidantikroppar förekommer hos 30 - 50 procent av patienter med jSLE och ca 9-17 procent utvecklar trombos, dvs antifosfolipidsyndrom (APS) (4). Nästan hälften av alla ungdomar med primär APS kommer att utveckla SLE någon gång i framtiden. Vi samarbetar därför nära barnkoagulation och deltar i vuxenreumas multidisciplinära APS-konferenser.

Teamet kring SLE-patienten

På grund av sjukdomens svårighetsgrad och natur, kräver den stora resurser. Nyinsjuknade kan behöva veckovis kontakter med sin barnreumatolog. Vi har just börjat utbilda en SLE-barnsjuksköterska som får ansvaret att bemöta patientfrågor, organisera sambesök, dagvårdsbesök och bevaka provsvar. Fysioterapeuter hjälper till med led- och muskelbesvär samt den viktiga fysiska aktiviteten (5). Vår kurator tar hand om

stödsamtal, bidragsansökningar, skolmötet och hon har startat en mycket uppskattad patientgrupp för tonårstjejer med SLE.

Sammanfattningsvis är jSLE en mångfacetterad och medicinskt utmanande sjukdom men det är också en tacksam och sympatisk patientgrupp som med rätt omhändertagande, allmänpediatriskt tänkande och individualiserad behandling kan uppnå låg sjukdomsaktivitet och leva ett gott och aktivt liv. Läs gärna mer i vårt nationella vårdprogram (1).

Referenser

- Hagelberg S, Schöier J, Altman M et al. Nationellt vårdprogram: Juvenil systemisk lupus erytematosus. 2021-11-30. Vårdprogram - Svensk Barnreumatologisk Förening (barnläkarforeningen.se)
- Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J et al: EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis.* 2023 Oct. Online ahead of print.
- Hiraki L, Benseler S, Tyrell P: Clinical and laboratory characteristics and long-term outcome of pediatric systemic lupus erythematosus: a longitudinal study. *J Pediatr.* 2008 Apr;152(4):550-6.
- Madison JA, Zuo Y, Knight JS: Pediatric antiphospholipid syndrome. *Eur J Rheumatol.* 2020 Feb;7(Suppl1):S3-S12.
- Parodis I, Girard-Guyonvarc'h C, Arnaud L et al: EULAR recommendations for the non-pharmacological treatment of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis.* 2023 Jul 10:ard-2023-224416

Maria Altman, Barnreumatolog, docent i pediatrik, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset
E-mail: maria.altman@ki.se

Myositsjukdomar hos barn

Efter de första beskrivningarna av myositsjukdom på 1880 talet dröjde det endast ett par decennier innan tillståndet också var beskrivet hos barn. Av vetenskapliga artiklar gällande myosit har nästan hälften publicerats under de senaste 20 åren. Kunskapen om Juvenil Idiopatisk Inflammatorisk Myopati (JIIM) ökar snabbt.

Myositsjukdom hos barn förekommer i ett flertal sjukdomsuttryck. Vanligast är Juvenil Dermatomyositis (JDM) med såväl hudförändringar som muskelpåverkan. Insjuknande är vanligare hos flickor än hos pojkar, ratio 2:1, med incidens om cirka 0,3/100 000 barn och år. I många fall ger den kliniska bilden diagnosen. Runt ögonen syns rodnad med blåviolett inslag och svullnad, heliotropt exantem. På knogar, företrädesvis fingrar, syns rodnade fjällande plack, med inslag av papler s k Gottrons tecken. Hudförändringar ser man ofta på armbågar och knän men förekommer ibland även på fötter runt nacken och bakom öronen.

Muskelpåverkan utgörs övervägande av proximal muskelsvaghet i skulder och bäckengördel samt nacken men även perifer svaghet i mindre utsträckning. Nagelbandskapillärundersökning med 20 - 40 x förstoring tex med oftalmoskop och gel på nagelbandet avslöjar i regel bortfall av kapillärer, förstörade kapillärer, megakärl, ibland kapillärblödningar. Denna kliniska bild gör JDM mycket sannolik men utredningen bör kompletteras med bedömning av muskelstyrka hos för patientgruppen van fysioterapeut samt analys av muskelenzymer som ofta men inte alltid är stegrade. Även magnetkameraundersökning av muskler för att påvisa de utbredda muskelödem som brukar föreligga och analys av myositantikroppar bör utföras. I de mest okomplicerade fallen kan här diagnos fastställas.

Förloppet till diagnos kan vara kort under några veckor men ofta spåras tidiga symtom många månader tillbaka i tiden ibland mer än ett halvår. Inte minst hudförändringarna vållar ibland tidigt under förloppet differentialdiagnostiska svårigheter. Andra primära myositvarianter hos barn är polymyositis som har

mer muskelengagemang mindre typiska hudförändringar samt amyopatisk myosit med låggradigare muskelpåverkan. Vid myosit-misstanke med differentialdiagnostiska svårigheter rekommenderas muskelbiopsi. Inflammation ses inte sällan också i andra organ; artrit, esofagusdysmotilitet, interstitiell lungsjukdom, arytmii//myokardit och tarmvaskulit förekommer. CNS engagemang är ovanligt.

Differentialdiagnoser

Exempel på sjukdomar som delvis överlappar juvenil myositsjukdom, s k overlapsjukdom, är MCTD, SLE och Sklerodermi. Av differentialdiagnoser kan gällande hudförändringar nämnas virusutslag, eksem, psoriasis, vaskulitsjukdom eller andra reumatologiska sjukdomar. Muskelsymtomen förekommer vid en rad andra sjukdomar som bör beaktas, inkluderande neuromuskulära-metabola sjukdomar och endokrin myopati. Hög fysisk belastning kan ge muskelsmärta och CK stegring liksom virus (t ex influensa, coxsackie) som också ibland ger muskelsvaghet.

Behandling och förlopp

Behandlingen är farmakologisk och fysioterapeutisk. Steroider har fortsatt en viktig roll med initialt höga doser och risk för steroidbiverkan. Steroiddoser trappas succesivt ner men kvarstår som regel 6 - 9 mån, ibland längre om sjukdomsrecidiv. Steroidsparande terapi utgörs främst av metotrexat. Vid terapivikt eller initial hög sjukdomsaktivitet kompletteras behandlingen ibland med någon av följande; immunoglobuliner, klorokin eller andra immunmodulerare som t ex azatioprin, abatacept. Rituximab och mykofenolat mofetyl är lämpliga för patienter med interstitiell lungsjukdom. Ett

lovande tillskott till terapiarsenalen utgör JAK hämmare. Centralt vid diagnos och för fortsatt monitorering är fysioterapeutisk bedömning om möjligt kompletterad med arbetsterapeutisk bedömning. Lämpliga sjukdomsspecifika bedömningsinstrument som kan följa förloppet är CMAS (Childhood Myositis Assessment Scale) som undersöker funktionell muskelstyrka och muskulär uthållighet. Med MMT8 (Manual Muscle Testing) graderas styrka 0 - 10 i 8 relevanta muskelgrupper. Ledstatus följs för rörelseomfång och ev artriter.

Vad visar forskningen?

Studier har visat att barn med aktiv sjukdom har nedsatt styrka, kondition, syreupptagningsförmåga och sämre benhälsa än jämnåriga. Detta beroende på såväl inflammationen i sig, men även på inaktivitet och biverkningar av cortisonmedicinering. Evidensen inom effekt av fysioterapi vid JDM är mycket sparsam, baserad på relativt små och enstaka studier, men den tidigare försiktigare inställning till fysisk träning vid myositer har på senare år ändrats, fram för allt från positiva resultat i vuxenstudier.

Att regelbundet följa upp patienten med JIIM är av yttersta vikt och den fysioterapeutiska bedömningen och undersökningen kan bidra till att detektera ett uppblussande skov tidigt.

Prognosen är i de flesta fall mycket god med utläkning på några års sikt men inte minst hudproblemen kan fortgå åratals. Resttillstånd förekommer och mortalitet finns beskriven.

Vid misstanke om myositsjukdom hos barn rekommenderas kontakt med regionalt center.



Referenser

1. Juvenile Dermatomyositis. Where are we now? McCann L.J. et al Clin Exp Rheumatol 2022; 40: 394-403. Consensus-based recommendations for the management of juvenile dermatomyositis. Enders F.B. et al Ann Rheum Dis. 2017 Feb;76(2):329-340
2. Prednisone versus prednisone plus ciclosporin versus prednisone plus methotrexate in new-onset juvenile dermatomyositis: a randomised trial. Ruperto et al Lancet 2016; 387: 671-78 JAK inhibitors: a potential treatment for JDM in the context of the role of interferon-driven pathology Wilkinson LI et al. Pediatric Rheumatology (2021) 19:146
3. Alexanderson, H. Physical exercise as a treatment for adult and juvenile myositis. Journal of Internal Medicine. 2016;280(1):75-96

Insjuknande är vanligare hos flickor än hos pojkar och i många fall ger den kliniska bilden diagnosen. Runt ögonen syns rodnad med blåviolett inslag och svullnad, heliotropt exantem. Foto: iStock



Sara Röstlund. Leg Sjukgymnast, Specialist i pediatrik Tema Kvinnohälsa och Hälsoprofessioner, Karolinska Universitetssjukhuset
E-mail: sara.rostlund@regionstockholm.se



Erik Sundberg. Överläkare, Barnreumatologen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset
E-mail: erik.sundberg@regionstockholm.se

Nya farmakologiska behandlingsalternativ för barnreumatism



Ett viktigt symptom vid JIA är morgonstelhet. Ibland skylls barnets symptom på växtvärk, men vid växtvärk är barnet symptomfritt på morgonen Foto: iStock

Barnreumatism, juvenil idiopatisk artrit (JIA), är den vanligaste artritsjukdomen hos barn och drabbar nästan ett barn varje dag i Sverige. Diagnosen kräver debut före 16 års ålder och att minst en led är inflammerad i minst sex veckor, samt att andra orsaker till symtomen är uteslutna.

JIA består av flera undergrupper, där den största andelen har artrit i få leder – med bäst prognos, och därefter polyartrit. Endast högst 5 procent av barn med JIA har positiv reumafaktor (RF) och/eller anti-CCP, vanligen tonårsflickor med tidig vuxensjukdom, motsvarande reumatoid artrit (RA). Under JIA inordnas även artrit associerad med psoriasis och entesit/spondylit som liknar vuxenformen, och har sämre prognos (1). En särskild undergrupp (5 procent) är systemisk JIA, som går med feber och idag betraktas som autoinflammatorisk och inte autoimmun.

Ibland lång väg till diagnos

Eftersom JIA är ovanligt tänker man kanske inte direkt på att det haltande barnet kan ha en reumatisk sjukdom. Inte sällan har vägen gått via ortopedi, neurologi, eller onkologi och en del av dessa utredningar är nödvändiga innan diagnosen JIA kan ställas. Ett viktigt symptom är morgonstelhet. Ibland skylls barnets symptom på växtvärk, men då är barnet symptomfritt på morgonen. Särskilt karaktäristiskt för JIA är att små barn kan få iridocyklit (uveit) som först förlöper symptomfritt men kan leda till blindhet. Käkliderna kan också vara inflammerade utan att barnet känner det, och det kan leda till mikrognati. Det finns därför nationella vårdprogram för att följa barnen hos ögonläkare och tandläkare/bettfysiolog. Det är viktigt att behandla inflammationen tidigt för att undvika ledskador. Vid följande riskfaktorer är det särskilt viktigt att snabbt komma igång med effektiv behandling (2, 3):

- Artrit i fotled, handled, höftled och/eller käkled
- Hög inflammationsaktivitet vid debut
- RF och/eller anti-CCP positiv
- Fördröjning av diagnosen > 6 månader

Biologiska läkemedel

Som tillägg till behandling med metotrexat och ledinjektioner, introducerades för 25 år sedan hämmande läkemedel mot det proinflammatoriska cytokinet TNE, vilket i ett slag förbättrade behandlingen av JIA, med dramatiskt minskad leddestruktion som resultat. Stora regis-

terstudier visar att farhågor om biverkningar, såsom allvarliga infektioner och malignitet, hittills inte besannats. Om inte TNF-blockad fungerar kan även T-cellshämmare prövas. Under åren har nya biologiska läkemedel tillkommit som är riktade mot andra nyckelfaktorer i inflammationsprocessen. Detta är särskilt viktigt för behandlingen av systemisk JIA, där antikroppar mot IL-1 och IL-6 är mycket effektiva. På senare år har monoklonaler mot IL-17A skapats, särskilt lämpade för juvenil psoriasisartrit och entesitrelaterad JIA / juvenil ankyloserande spondylit.

JAK-hämmare – a new kid on the block

De senaste åren har en ny typ av målrikta läkemedel tillkommit. Till skillnad från biologiska läkemedel som verkar extracellulärt, riktas JAK-hämmare mot en intracellulär signalkedja som aktiverar proinflammatoriska cytokingener. En stor fördel, inte minst för barn, är att de kan tas peroralt. Sedan 2021 är JAK-hämmarna tofacitinib och baricitinib godkända för juvenil polyartrit och juvenil psoriasisartrit, men erfarenheten är ännu begränsad. Rekommendationen är att man först prövar metotrexat och biologiska läkemedel. JAK-hämmarnas effekt på JIA är god och jämförbar med biologiska läkemedel (4).

Årets version av behandlingsrekommendation för JIA speglar en snabbare behandlingssträppa jämfört med tidigare (5).

Referenser

1. Glerup M, Rypdal V, Arnstad ED, Ekelund M, Peltoniemi S, Aalto K, et al. Long-term outcomes in juvenile idiopathic arthritis: 18 years of follow-up in the population-based Nordic Juvenile Idiopathic Arthritis (JIA) cohort. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2019.
2. Ringold S, Angeles-Han ST, Beukelman T, Lovell D, Cuello CA, Becker ML, et al. 2019 American College of Rheumatology/Arthritis Foundation Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic

Approaches for Non-Systemic Polyarthritis, Sacroiliitis, and Entesitis. Arthritis Rheumatol. 2019;71(6):846-63.

3. Onel KB, Horton DB, Lovell DJ, Sheno S, Cuello CA, Angeles-Han ST, et al. 2021 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic Approaches for Oligoarthritis, Temporomandibular Joint Arthritis, and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. *Arthritis Rheumatol.* 2022;74(4):553-69.
4. Ruperto N, Brunner HI, Synoverska O, Ting TV, Mendoza CA, Spindler A, et al. Tofacitinib in juvenile idiopathic arthritis: a double-blind, placebo-controlled, withdrawal phase 3 randomised trial. *Lancet.* 2021;398(10315):1984-96.
5. <https://reuma.barnlakarföreningen.se/wp-content/uploads/sites/11/2023/11/Farm-beh-2023-11-28-.pdf>



Lillemor Berntson, barnläkare, Docent, Adjungerad universitetslektor Akademiska Barnsjukhuset Uppsala och Institutionen för kvinnors och barns hälsa Uppsala universitet
E-mail: lillemor.berntson@kbh.uu.se



Stefan Hagelberg, barnläkare, Med Dr, Astrid Lindgrens Barnsjukhus Stockholm
E-mail: stefan.hagelberg@regionstockholm.se

Implementering av sjuksköterskeledda stödprogram:

Förbättrat omhändertagande vid diagnos och överföring till vuxensjukvården

Juvenil Idiopatisk Artrit (JIA) är en av de vanligaste förvärvade kroniska sjukdomar under barndomen. I Sverige insjuknar cirka 200 barn årligen. På Barnreumatologiska mottagningen på Astrid Lindgrens Barnsjukhus, diagnostiseras ungefär 50 barn med JIA varje år. Hälften av dessa fortsätter att ha aktiv sjukdom när de fyller 18 år. De behöver därmed överföras till vuxensjukvården.

Både att få en kronisk diagnos och att senare eventuellt behöva överföras till vuxensjukvården kan vara omtumlande och skrämmande. För att möjliggöra ett bättre omhändertagande av dessa patienter startades två doktorandprojekt. Fokus i dessa projekt var att skapa bättre förutsättningar för patienter och föräldrar, att vara involverade i vården. Båda projekten syftar till att implementera strukturerande omhändertaganden av barn med JIA och deras föräldrar.

En huvuddel i projekten är det som kallas, strukturerat omhändertagande vid nydiagnos Juvenil Artrit Support program (JASP-1). JASP-1 har utarbetats av det barnreumatologiska teamet på Astrid Lindgrens Barnsjukhus. JASP-1 består av 7 strukturerade patient- och familj centrerade besök under barnets första år med en JIA diagnos. Sjuksköterskan deltar redan vid familjens första besök och koordinerar och deltar vid läkarbesöken vidare under det första året. Sjuksköterskan har även egna besök och kontinuerlig telefon/chatt kontakt med familjen.

Utvärdering av JASP-1

Programmet kommer att utvärderas på fyra olika sätt. Dels genom ett studiespecifikt frågeformulär med 16 frågor som besvaras ca 12 månader efter diagnos. Frågeformuläret innehåller frågor om hur deltagarna har upplevt informationen, kommunikationen, delaktigheten och det känslomässiga stödet under det första året med JIA. Dessa resultat jämförs med en grupp som har mottagit standard vård som även de har fått svara på frågeformuläret 12 månader efter diagnos. Vid analys av frågeformulären framkommer det att de som har deltagit i JASP-1, är mera nöjda med den vård de har mottagit än

de som mottog standardvård. De som har genomfört JASP-1 skattade även barnens hälsa bättre.

Dessutom granskas patientrelaterade utfallsmått som exempelvis sjukdomsgrad, självskattad hälsa och smärta utifrån de registreringar som barn/föräldrar har matat in i Svenska Barnreumaregistret. Slutligen genomförs kvalitativa intervjuer med både barn och föräldrar för att få en djupare kunskap om deras erfarenheter av att få en JIA diagnos, samt av att delta i JASP-1.

Strukturerat transitionsprogram och begreppet ”transition – överföring”

Det är viktigt att man skiljer på transition och överföring. Transition är en process om pågår över lång tid och bör påbörjas i tidiga tonåren. Överföring är ett tillfälle då ungdomen överförs från barnsjukvården till vuxensjukvården.

Det strukturerade transitionsprogrammet innehåller tre träffar med sjuksköterska. Det första besöket sker vid 14 års ålder. Vid detta besök bjuds föräldrarna in att vara med vid hela besöket. Nästa besök sker vid 16 års ålder. Vid detta besök får kan föräldrarna vara med på delar av besöket om ungdomen önskar det. Vid 17,5 års ålder sker det avslutande besöket och då kommer ungdomen ensam. Vid dessa besök lyfts flera frågor gällande den barnreumatiska sjukdomen i förhållande till livet t ex skolgång, sociala aktiviteter, fysiska aktiviteter, alkohol och rökning. Samtalen har en förutbestämd ram men anpassas efter ungdomens frågor och behov.

Utvärdering av transitionsprogrammet
Transitionsprogrammet utvärderas på olika sätt. Dels mäts ungdomarnas kun-

skap med hjälp av ett frågeformulär, MEPS (Medical, Exercise, Pain and Social Support Questionnaire). Detta formulär besvaras av ungdomarna när de går in i transitionsprogrammet vid 14 års ålder samt när det avslutar programmet vid 18 års ålder. För att se om ungdomar som genomgått transitionsprogrammet får ökad kunskap har även ungdomar som inte deltagit i programmet på grund av att de hade passerat 14 års ålder när programmet startade fått besvara MEPS när de är 18 år. Efter att ungdomarna avslutat programmet tillfrågas både de och deras föräldrar att delta i intervjuer för att belysa deras upplevelse av att delta i ett transitionsprogram.

Vad händer i framtiden

Målen med båda projekten är att ta fram strukturerande program som kan förbättra omvårdnaden och vårdkvaliteten för barnreumatiker. Förhoppningen är att det strukturerade omhändertagandet ska leda till bättre förutsättningar för en god hälsa, förståelse av sjukdom och behandling, ökad livskvalitet och ökade förutsättningar för familjen att kunna vara delaktiga i vården.

När projekten är utvärderade är tanken att programmen ska spridas till barnreumatologiska kliniker i hela landet och bidra till en jämlik vård.

Referenser

1. Andre M, Hedengren E, Hagelberg S and Stenstrom CH. Perceived ability to manage juvenile chronic arthritis among adolescents and parents: development of a questionnaire to assess medical issues, exercise, pain, and social support. *Arthritis Care Res.*



1999; 12: 229-37.

2. Berntson L, Andersson Gare B, Fasth A, et al. Incidence of juvenile idiopathic arthritis in the Nordic countries. A population based study with special reference to the validity of the ILAR and EULAR criteria. *J Rheumatol.* 2003; 30: 2275-82.
3. Fernhout, M., Kepic, M., Martini, A., Scala, S., Rotstein-Grein, I., Vastert, S. J., & Wulffraat, N. M. (2018). Patient's experiences with the care for juvenile idiopathic arthritis across Europe. *Pediatr Rheumatol Online J*, 16(1), 10.
4. Foster HE, Minden K, Clemente D, et al. EULAR/PReS standards and recommendation for the transitional care of young people with juvenile-onset rheumatic diseases. *Ann Rheum Dis.* 2017; 76: 639-46.
5. Yuwen, W., Lewis, F. M., Walker, A. J., & Ward, T. M. (2017). Struggling in the Dark to Help My Child: Parents' Experience in Caring for a Young Child with Juvenile Idiopathic Arthritis. *J Pediatr Nurs*, 37, e23-e29.

Det är viktigt att man skiljer på transition och överföring. Transition är en process om pågår över lång tid och bör påbörjas i tidiga tonåren. Överföring är ett tillfälle då ungdomen överförs från barnsjukvården till vuxensjukvården. Det strukturerade transitionsprogrammet innehåller tre träffar med sjuksköterska. Det första besöket sker vid 14 års ålder. Vid detta besök bjuds föräldrarna in att vara med vid hela besöket.

Foto: iStock



Anna Vermé, Leg. specialistsjuksköterska barn och ungdom, Barnreumatologiska mottagningen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Doktorand vid Institutionen för kvinnors och barns hälsa, Karolinska institutet
E-mail: anna.verme@ki.se



Karina Mördrup, Leg. specialistsjuksköterska barn och ungdom, Barnreumatologiska mottagningen, Astrid Lindgrens Barnsjukhus, Doktorand vid Institutionen för kvinnors och barns hälsa, Karolinska institutet
E-mail: karina.mordrup@ki.se

Program and
registration
www.sls.se/bz109

BERZELIUS SYMPOSIUM 109

The Mind from Cradle to Grave

Consciousness from fetal life to old age

22-23 May 2024 in Stockholm

The nature of human consciousness is a fundamental question often discussed by philosophers and neuroscientists. With the recent advancements in artificial intelligence, this question has become even more relevant. It is also an important topic for clinicians, particularly for those working at the beginning and end of patients' lives.

Even anesthetists are often concerned with the state of consciousness.

However, less attention has been devoted to the content of consciousness.

The aim of this Berzelius symposium is mainly to discuss the clinical aspects of the emergence of consciousness in the fetus and the neonate and the weakening of consciousness in old age. This is of major importance with regard to setting the limit for legal abortion and determining how to manage extremely preterm infants. Regarding old age, the question of consciousness pertains to intensive care and surgery of patients with conditions such as severe stroke, dementia, and locked-in-syndrome.

Berzelius Symposium 109 is organized by the Swedish Society of Medicine in cooperation with Acta Paediatrica and the Journal of Internal Medicine.

FOR MORE INFORMATION VISIT
www.sls.se/bz109



VÄLKOMMEN TILL BARNVECKAN 8-11 APRIL 2024

Tillsammans för barnen

På temat Tillsammans för barnen utlovar vi ett inspirerande vetenskapligt program inom både medicin och omvårdnad. På kvällen har du chansen att vara med på middagar med trevlig umgänge och underhållning!
gå in och anmäl dig direkt på WWW.BARNVECKAN.SE

Deadline för tidig avgift 11 februari!

WWW.BARNVECKAN.SE

Har du frågor, kontakta oss på BARNVECKAN@MKON.SE

Avhandling:

Miljöfaktorer tidigt i livet och dess påverkan på tarmfloran och risken för att insjukna med barnreumatism



Forskning har visat att personer med JIA-diagnos redan mycket tidigt i livet exponerats för specifika miljöfaktorer.
Foto: iStock

I Sverige insjuknar varje år ca 200 barn i den reumatiska sjukdomen Juvenil idiopatisk artrit (JIA). Den karakteriseras av ledinflammation med smärta och rörelseinskränkning som följd, men även en påtaglig trötthet vilket ofta påverkar livskvaliteten. Trots omfattande forskning vet man fortfarande inte varför vissa barn insjuknar med JIA. Miljöfaktorer tidigt i livet är föga studerat och kan vara en bakomliggande orsak.

JIA betraktas som en autoimmun sjukdom där immunförsvaret överreagerar och angriper kroppens egna vävnader. Ärftliga faktorer anses svara för ungefär 20 procent av sjukdomsriskan, resterande delen tillskrivs okända miljöfaktorer som påverkar immunsystemet vilket leder till autoimmunitet.

Det nyfödda barnet föds med en steril tarm. Tarmfloran byggs upp genom exponering för förlossningskanalens bakterier och utvecklas vidare via föda och hemmiljö (föräldrar och syskon). Vid kejsarsnitt missar barnet förlossningskanalens godartade (evolutionärt selekterade) bakterier. Kortvarig amning minskar bröstmjölakens positiva inverkan på tarmfloras uppbyggnad. Förstfödda har sannolikt mindre exponering för syskons godartade bakterier. Antibiotikabehandling påverkar tarmfloran och dess skydd av tarmslemhinnan. En ökad tarmgenomsläpplighet riskerar att oönskade ämnen passerar igenom tarmslemhinnan, där immunceller aktiverar inflammation, vilket i förlängningen kan leda till autoimmunitet. I mitt avhandlingsprojekt har jag studerat miljöfaktorer under fosterlivet och barndomen kopplade till JIA-sjukdom senare i livet. Även gen-miljöinteraktioner och tarmfloras sammansättning har studerats. Delstudierna i avhandlingen bygger till stor del på ABIS-studien (Alla Barn i Sydöstra Sverige), vilket är en födelsekohort med drygt 17 000 barn födda 1997–1999. Av dessa insjuknade 111 med JIA under uppväxten.

Förlossning och tidig nutrition

De som fått JIA-diagnos hade oftare förlöst via kejsarsnitt. Att vara förstfödd innebar en tvåfaldig riskökning. JIA-barnen hade även ammat i mindre utsträckning jämfört med övriga ABIS-barn. Sambandet sågs både för helamning och delamning. Hög fiskkonsumtion (>1 gång/vecka) under graviditeten, eller om barnet hade hög fiskkonsumtion under första levnadsåret, var förenat med femfaldigt ökad risk för JIA. Frekvent fiskintag var även sammankopplat med ökad förekomst av ANA-antikroppar. I

navelsträngsblod noterades signifikant högre koncentrationer av Aluminium, Kadmium, Kvicksilver och Litium hos JIA-barnen jämfört med kontroller. Detta kan tala för att tungmetaller i fisken bidrar till riskökningen att insjukna med JIA, möjligen genom att påverka tarmens genomsläpplighet och immunförsvaret.

Infektioner, antibiotika och tarmflora

Tonsillit och otit var överrepresenterat hos JIA-barnen, men detta statistiska samband kvarstod inte efter justering för potentiella konfounders (bl a antibiotika). Däremot var risken att utveckla JIA tre gånger högre hos dem som exponerades för antibiotika under de första tre åren jämfört med de som inte exponerats.

Den gemensamma nämnaren hos dessa identifierade riskfaktorer (kejsarsnitt, kortvarig amning, förstfödd samt exponering för antibiotika och fisk) skulle kunna vara att de påverkar tarmfloras sammansättning. Från avföringsprover lämnade vid ett års ålder (före insjuknande) så noterades ett flertal bakteriearter som fanns i överflöd respektive underskott hos JIA-barnen i förhållande till kontroller.

Majoriteten av dessa bakterier visade även ett motsvarande samband med riskfaktorerna kejsarsnitt, kortvarig amning, förstfödd samt exponering för antibiotika och fisk. Effekten av dessa riskfaktorer misstänks därför till viss del medieras via en förändrad tarmflora. Många av bakteriearterna som förekom hos kontroller, men saknades hos JIA-barnen, visade sig vara bakterier som producerar antiinflammatoriska ämnen. Vi kunde även påvisa riskkombinationer av HLA-gener och miljöfaktorer som kraftigt ökade risken att insjukna med JIA.

Sammanfattningsvis har barn med JIA redan mycket tidigt i livet exponerats för negativa miljöfaktorer. Effekten av dessa riskfaktorer tycks medieras via en förändrad tarmflora. Denna miljöinducerade förändring av tarmfloran kan sannolikt utlösa och påskynda utvecklingen av den autoimmuna sjukdomen JIA hos genetiskt predisponerade barn.

Referenser

1. Kindgren E, Fredrikson M, Ludvigsson J. Early feeding and risk of Juvenile idiopathic arthritis: a case control study in a prospective birth cohort. *Pediatric Rheumatology*, 2017, 15(1):46
2. Kindgren E, Guerrero-Bosagna C, Ludvigsson J. Heavy metals in fish and its association with autoimmunity in the development of juvenile idiopathic arthritis: a prospective birth cohort study. *Pediatric Rheumatology*, 2019 17(1):33
3. Kindgren E, Ludvigsson J. Infections and antibiotics during fetal life and childhood and their relationship to juvenile idiopathic arthritis: a prospective cohort study. *Pediatric Rheumatology*, 2021 19(1):145
4. Kindgren E, Ahrens AP, Triplett EW, Ludvigsson J. Infant gut microbiota and environment associate with juvenile idiopathic arthritis many years prior to disease onset, especially in genetically vulnerable children. *EBioMedicine*. 2023;93:104654.
5. Kindgren E. Early Life Environmental Risk Factors and Gut Microbiota in Juvenile Idiopathic Arthritis - More than a gut feeling: Linköping University Electronic Press; 2022. (Linköping University Medical Dissertations). <https://doi.org/10.3384/9789179294724>



Erik Kindgren, MD, PhD, Överläkare, Förvaltningsövergripande studierektor Barnkliniken Skaraborgs sjukhus, Skövde
E-mail: erik.kindgren@vregion.se

Bokrecension

Skakvåld – en vetenskaplig kontrovers med ödesdigra sociala och rättsliga konsekvenser

”Det finns olika former av barnmiss-handel, varav skakvåld är en. Skakvåld innebär att en vuxen person tar upp ett spädbarn, håller det framför sig och skakar barnet så att huvudet slängs fram och tillbaka. Det är underförstått att det är frågan om ett relativt kraftigt våld, och detta våld har antagits förorsaka blödningar i hjärnhinnorna, blödningar i ögonen samt symtom på hjärnpåverkan. Det kanske är svårt att förstå att någon skulle kunna komma på idén att skaka sitt spädbarn så våldsamt att barnet kan få allvarliga symtom såsom kramper eller medvetlöshet, eller kan till och med avlida. Men att beteendet att skaka spädbarn existerar är helt klart – det har dokumenterats med bland annat videokamera vid flera tillfällen.”

Detta är inledningen på boken ”Skakvåld” av författarna Nils Lynøe och Anders Eriksson och sammanfattar vad skakvåld är och orsakar. Författarna är väl förtrogna med ämnet och var båda i gruppen som arbetade med och skrev SBU-rapporten om skakvåld (1). Författarna och nära anslutna medarbetare har också sedan SBU-rapporten producerat flertalet inlägg och artiklar, som alla är frekvent citerade i boken.

Författarna ber i inledningen om ursäkt för upprepningar med hänvisning till att jag som läsare inte förväntas läsa boken från pärm till pärm. Jag förstår detta, men det är trots det inte helt lätt att följa bokens gång. Den ger ett mycket fragmenterat intryck och det är svårt att få grepp om helheten och låt oss säga andemeningen. Skrivandet är lätt forcerat och det känns som det finns en inneboende frustation och irritation i språk och beskrivningar. Det kan naturligtvis vara till en boks fördel och skapa en känsla som får mig som läsare engagerad, men det blir i längden i stället svårt att följa tankegångar och beskrivningar. En redaktör borde också hjälpt författarna med att utropstecken (!), absolut som enstaka företeelse kan förekomma, men inte i den ofantliga mängd som i denna bok.

Bokens innehåll är en förlängning av SBU-rapporten med tillägg av författarnas egna tankar och hypoteser runt vad som kan orsaka triaden (subduralblödning utan tecken på yttre skallskada,

blödningar i ögonbottenarna och skada i själva hjärnvävnaden genom att nervtrådar slitits av). Boken är uppdelad i fyra delar *Bakgrund*, *Diagnostisk träffsäkerhet*, *Gamla vetenskapliga kontroverser som hjälp att förstå nya* och *Hur kan vi komma vidare?*

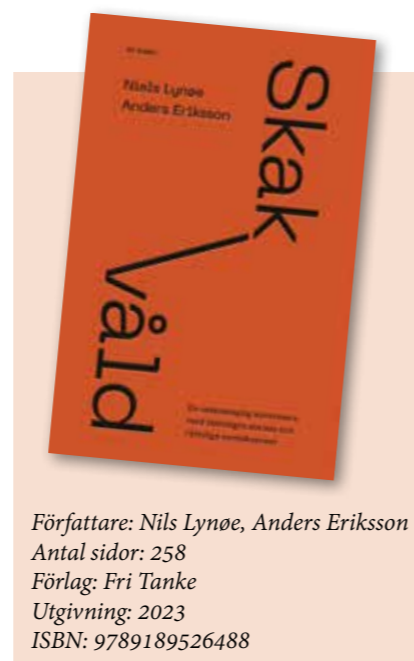
I *Bakgrund* beskrivs olika hypoteser till triadfynden som inte skulle vara orsakade av trauma. Några av hypoteserna är syrebrist med påföljande hjärnvullnad, subduralblödning och ögonbottenblödning. Reblödningar av subduralhematom från förlossningen. Subduralblödningar vid benign extern hydrocefalus (BEH, även kallad BESS - Benign enlargement of the subarachnoid spaces). Avsnittet tar också upp bristen på effekter på förebyggande åtgärder mot skakvåld, hjälphypoteser som en belastning för att bibehålla ”tron” på att triaden är orsakad av skakning, när andra medicinska förklaringar ej finns. Vetenskapliga kriser berörs också och när vetenskap blir ideologisk.

I delen om *Diagnostisk träffsäkerhet* diskuteras svårigheterna med att skapa just detta, samt även ett utförligt bemötande av kritiken mot SBU-rapporten (1).

I kapitlet *Gamla vetenskapliga kontroverser som hjälp att förstå nya*, försöker författarna förklara varför andra hypoteser runt uppkomst av isolerade triadfynd inte får genomslag. Som exempel används det hårdnackade motståndet som Semmelweis fick uppleva vid försök att införa handtvätt med mottagandet av SBU-rapporten (1).

I delar av sista kapitlet, *Hur kan vi komma vidare?*, och i slutet av det föregående kapitlet finns några sidor som för en stund ändå har en viss självreflektion från författarnas sida och mycket väl kan vara bra för forskare inom området att läsa och reflektera över. Tyvärr är det inte något som håller i sig, utan jag som läsare får som avslutning förklarar för mig vad en skandal är.

Att redan i förordet jämföra sig med Semmelweis är inte det bästa pedagogiska greppet att skapa förtroende, även om det förklaras lite mer utförligt senare i boken. Nu kanske inte att skapa förtroende var avsikten, men jag tänker ändå att författarna har en önskan att deras tankar och funderingar ska tas på allvar. Författarna



Författare: Nils Lynøe, Anders Eriksson
Antal sidor: 258
Förlag: Fri Tanke
Utgivning: 2023
ISBN: 9789189526488

har ingen nuvarande klinisk anknytning och det blir upp till oss kliniskt verksamma att läsa och begrunda och använda det som är av värde för att bibehålla en objektiv syn, på en mycket svår del av den kliniska vardagen som berör våldsutsatta spädbarn.

Vem ska läsa denna bok? Boken tillför inte mer än vad som framkommer i SBU-rapporten (1) och det finns inget att hämta när du väl står i en klinisk situation. Du som barnläkare har således väldigt lite utbyte av boken. I slutet av tredje och i början av fjärde kapitlet (nämnt ovan) finns några insiktsfulla rader för den som tänker sig att forska inom området. Boken kan troligen ge en bredare inblick för verksamma inom rättsväsendet såsom åklagare, försvarsadvokater, samt för rättsläkare vid aktuella fall av misstänkt spädbarnsmisshandling.

Referenser

1. ”Skakvåld – Triadens roll vid medicinsk utredning av misstänkt skakvåld. En systematisk översikt”. SBU Utreder – Rapport 255/2016.



Stefan Rune, Ordförande i Barnläkarför-
eningens delförening för Barn som far illa,
bitr. överläkare, Astrid Lindgrens Barn-
sjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset
E-mail: stefan.rune@regionstockholm.se

DOI: 10.1111/apa.17087

ISSUE HIGHLIGHTS

PRETERM CHILDREN HAD AN INCREASED RISK OF MATHEMATICAL DIFFICULTIES



Children born preterm before 33–35 weeks of gestation had an increased risk of mathematical difficulties at 18 years of age, but their language grades did not seem to be affected. The findings come

from a study by Wiingren et al., which investigated school grades in all Danish children born in 1992–1997 when they finished their lower secondary education. Meanwhile, Gustafsson et al. found an association between Swedish children being born small-for-gestational age in 1973–2002 and a poor school performance at 16 years of age.²

CHILDREN WITH BREATH-HOLDING SPELLS OFTEN UNDERGO UNNECESSARY DIAGNOSTIC TESTS



Breath-holding spells are involuntary paroxysmal events that are common in otherwise healthy children. Hellström Schmidt et al. investigated 519 children diagnosed with breath-holding spells in southern Sweden from 2004

to 2018. They found that the children frequently underwent unnecessary electrocardiography and electroencephalography investigations when their families sought medical care.³ The team present guidelines that aim to reduce the overuse of diagnostic interventions and provide better care for children with breath-holding spells.

PROBIOTICS REDUCED CRYING IN INFANTS WITH COLIC



A systematic review and meta-analysis of randomised controlled trials showed that probiotics significantly reduced crying in colicky infants under 3 months of age, by an average of 51 min per

day.⁴ All the probiotic strains included in the studies seemed effective in treating infantile colic, but the most substantial improvements were seen in exclusively breastfed infants and those given *Lactobacillus reuteri* DSM 17938. However, Ribeiro Vaz et al. point out that there is still only limited evidence available on the effectiveness of probiotics for formula-fed infants and those born by Caesarean section.

COLOUR VISION DEFICIENCIES IN PRETERM CHILDREN



Preterm children had an increased risk of colour vision deficiencies, according to a Spanish study by Puyeo et al. that explored the impact of prematurity on chromatic discrimination from

2 to 15 years of age.⁵ This even occurred when coexisting visual disorders were absent. The authors concluded that colour perception developed throughout the first years of life and that colour vision deficiencies in preterm children were not fully explained by a higher rate of visual disorders. Franklin comments on the findings and explains why all children need to be screened for colour vision deficiency.⁶

HIP PROBLEMS, SCOLIOSIS AND NON-SURGICAL INTERVENTIONS IN CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY



Hip displacements and correctable scoliosis were common among Danish children with cerebral palsy between 2010 and 2020, but hip dislocations and non-correctable scoliosis were low.⁷ Krarup

et al. found that half of the children with hip displacements, and a third of those with correctable scoliosis, received intensive treatment. Only a few of the children with correctable scoliosis used a spinal orthosis to prevent further deformity. The authors suggest that future investigations should examine whether treatment intensity and the use of orthoses could reduce the need for surgical interventions. In another paper, Lidbeck et al. report that signs of perceptual disorder during movement were reliably assessed in Swedish children with cerebral palsy.⁸



Bild 2. Kung Balduin IV leder sina trupper under slaget vid Montgisard 1177. Målning av Charles-Philippe Larivière, utförd 1842–1844. Balduin avbildas i bärstol, men han var år 1177 ännu inte sängbunden utan utkämpade slaget på hästryggen. Foto: RMN-GP (Château de Versailles)/Franck Raux. Wikimedia, Public Domain.

Kungen fick spetälska redan som barn

Spetälska, eller lepra, är en sjukdom som drabbar inte bara vuxna utan även barn. En berömd historisk person som fick spetälska som barn var Balduin som blev kung av Jerusalem i slutet av 1100-talet. Kungadömet Jerusalem hade upprättats av korsriddarna under det första korståget. Geografiskt omfattade riket dagens Israel, de palestinska områdena och västra Jordanien. Balduins spetälska finns beskriven i historiska källor och han har kallats den spetälske kungen.

Våren 2023 uppmärksammade Barnläkaren att det var 150 år sedan den norske läkaren Gerhard Armauer Hansen upptäckte leprabacillen (1). I celler i vävnad från en spetälsk patient fann han stav-liknande kroppar vilka såg ut som bakterier. Bakterierna skulle senare få namnet *Mycobacterium leprae* och lepra kallas idag ofta Hansens sjukdom.

Eftersom lepra idag främst finns i tropiska områden har många av oss vaga kunskaper om sjukdomen. Leprabacillerna förökar sig mycket långsamt vilket ger lång inkubationstid. Den varierar från 3 månader till 20 år, i genomsnitt 3–5 år (2). Sjukdomen finns dock inte bara hos vuxna utan även hos barn (Bild 1). Läro-

böcker anger att incidensen i endemiska områden är som högst under barndomen och i tidig vuxenålder (2). Sjukdomens kliniska yttringar återspeglar i stor utsträckning värdvävnadens svar på infektionen (2). Vanligast angrips hud och perifera nerver men också övre luftvägar, testiklar och ögon kan angripas. I den allvarligaste, lepromatösa, sjukdomsformen återfinns leprabacillerna i mycket stort antal i huden, i näsans mukosa och i perifera nerver (2). Följder av sjukdomen är bland annat kroniska hudlesioner, känselbortfall med förlust av fingrar och tår samt pareser på grund av skadade motoriska nerver (2).

Ett från historien känt exempel på en

person som fick spetälska redan som barn är Balduin IV (1161–1185), som var kung av Jerusalem år 1174–1185. Efter det första korståget hade kungadömet Jerusalem upprättats av korsriddarna år 1099. Riket omfattade dagens Israel, de palestinska områdena och västra Jordanien. De åter som styrde kungariket kom från dåtidens Frankrike och var fransktalande. Namnet var därför sannolikt Baudouin snarare än Balduin.

Kände inte smärta som andra barn

Balduin fick en god utbildning, men hans lärare lade märke till att han inte verkade känna smärta som andra barn. Spetälska misstänktes, men sjukdomsnamnet und-

veks att uttalas, sannolikt på grund av de konsekvenser som en sådan sjukdom skulle få för Balduins framtid. Han lärde sig rida och att styra hästen med hjälp från knäna.

Kung av Jerusalem

Trots tecknen på lepra valdes Balduin till kung år 1174 när hans far, kung Amalrik I, dog i dysenteri. När den muslimske



Bild 1. Handen hos ett barn där lepra har angripit ringfingret. Foto: US Department of Health and Human Services. Wikimedia, Public Domain.

sultanen Saladin angrep kungariket Jerusalem ledde Balduin de styrkor som slog tillbaka Saladins här vid Montgisard år 1177 (Bild 2). Vi vet inte längre exakt var slaget stod. Nära Ashkelon, i sydvästra Israel vid Medelhavet, eller nära Ramla, sydväst om Lod i centrala Israel, har föreslagits.

Den spetälske kungen

Balduin utvecklade den allvarligaste sjukdomsformen, lepromatös, multibacillär lepra. Särskilt angripna var armar, händer, ben, fötter och ansikte. Efterhand förlorade han känseln i händer och fötter. I striderna mellan kristna och muslimska styrkor följde han mot slutet sina styrkor buren på bår.

Balduins tid har skildrats i Ridley Scotts film "Kingdom of Heaven" från 2005. I filmen bär Balduin en silvermask som döljer hans av lepra vanställda ansikte.

Balduin dog våren 1185 endast 24 år gammal. Han var då kraftigt försvagad av sin sjukdom. Vid sin bortgång var han blind och kunde inte gå eller använda sina händer. Kungariket gick under 1291.

Referenser

1. Wennergren G. Armauer Hansens upptäckt av leprabacillen för 150 år sedan. *Barnläkaren*. 2023; (3): 26-28.
2. Powell DA. Hansen Disease (*Mycobacterium Leprae*). Chapter 213, pp. 1255-1259. In: Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*, 18th ed. Saunders Elsevier, 2007. ISBN 978-1-4160-2450-7.



Göran Wennergren, Seniorprofessor, överläkare, Avdelningen för Pediatrik, Göteborgs universitet och Drottning Silvias barnsjukhus, Göteborg. E-mail: goran.wennergren@pediat.gu.se

Teman i Barnläkaren 2024

	Utgivning:	Materialdag (annons):
1. Barnreumatologi	28 jan	14 dec
2. Barns utveckling i en digital värld	28 mars	10 feb
3. Framtidens pediatrik	25 maj	20 april
4. Hjärtebarn – hur går det sedan?	22 juli	5 juni
5. Ovanliga sjukdomar och nya läkemedel	8 okt	23 aug
6. Barnnefrologi	10 dec	21 okt

www.barnlakaren.se



Foto: Margareta Munkert Karnros

Konst: Assa Kauppi i ny utställning:

Barn väcker tankar om en planet i förändring

We are all here for the funeral.

Pågår t o m 17 feb 2024 GSA Gallery, Hudiksvallsgatan 6, Stockholm.

Öppet: ti-fre: 11-18, lö 12-16.

I denna nya skulpturutställning av Assa Kauppi, förekommer likheter med hennes tidigare utställningar *The race is over* och *In search of a winner*. Det som är mest påtagligt i det avseendet, är den känsla av utsatthet i frånvaro av vuxna som barnen förmedlar. Genom situationer som finns omkring oss i vardagen, låter Kauppi skickligt barnen berätta om tapperhet och brådmogenhet i de höga förväntningarnas strålkastarljus. De gestaltas

som sorgsna krigare i en värld byggd av vuxna, och så även i denna utställning. Hon visar oss även de vilda djuren med sin päls och sina fjädrar, som söker skydd från den pågående katastrofen. När hoten närmar sig, rullar myrkottar ihop sig av sårbarhet och väntar tappert och tålmodigt på faran, och kråkor flyger i varningscirkel över en himmel tung av oro. Allt detta möter besökaren som kliver in i Assa Kauppis konstnärliga rum,

där syftet är att rikta vår uppmärksamhet mot en framtid där allt levande befinner sig under hot.

Kauppi vill berätta om hur mänsklighetens existens och dess förödande framsteg inte förhindrats, utan oundvikligen kolliderat med naturens kamp för överlevnad. I denna utställning som fått titeln *Vi är alla här för begravningen*, har barn samlats. Vi kan huka oss ner bredvid den tankfulla flickan och iakttä hennes lek

The Mind from Cradle to Grave. Consciousness from fetal to old age.

Berzelius-symposium organiseras av Acta Paediatrica och Journal of Internal Medicine

Läkarsällskapet, Stockholm. 22-23 maj 2024.

Info: hugo.lagercrantz@actapaediatrica.se

<https://www.sls.se/om-oss/aktuellt/kalendarium/bz-109---the-mind-from-cradle-to-grave/>



Allvarsam flicka med krusig kjol från den tidigare utställningen *In search of a winner*. Utställningen belyste situationen för barn som tävlar i skönhetstävlingar, skapade av vuxna.

Assa Kauppi

Född 1977 i Stockholm och utbildad vid Kungliga Konsthögskolan. Assa Kauppi arbetar främst som skulptör, men även med andra konstnärliga uttrycksformer som foto och film. Hennes skulpturer har visats på ett flertal utställningar både i Sverige och internationellt.

med vattenspeglarna framför henne. Allvaret syns i hennes blick men hon märker oss inte. Denna tankfulla frånvaro syns även hos barnen intill, de som står i givakt på sina höga socklar. Vissa av dem gömmer sina ansikten bakom masker föreställande djuransikten.

I sina verk strävar Kauppi efter att förena oss, för att vittna om naturens vädjan om fred. Genom sin konst påminner hon oss om vårt ansvar, vår gemensamma framtid och utforskar frågor som rör en planet i förändring. De tankfulla barnen i en värld av kaos är Kauppis reflektion över frågan, om mänskligheten överhuvudtaget kommer att hinna med, denna begravning hon vill att vi ska lyfta ögat för att se.

Margareta Munkert Karnros
E-mail: info@barnlakaren.se



Ett av Kauppis barn som samlats för att vittna om "naturens vädjan om fred".

OBS! Under kalendarier publiceras enbart kalendariepunkter som registrerats på BLF:s hemsida. Registrera därför din kurs/fortbildning på www.barnlakarforeningen.se. För mer info om respektive kurs se www.barnlakarforeningen.se/kalender/

7-8/2 Kurs i neonatal transportmedicin, Länssjukhuset i Kalmar
Info: <https://neo.barnlakarforeningen.se/kalender/kurs-i-transportmedicin/>

4-8/11 Barn gastroenterologi, hepatologi och nutrition, SK-kurs, Stockholm
Info: <https://sk-kurser.socialstyrelsen.se/enrol/index.php?id=1461>

21-24/2 Den årliga ECCO-kongressen om IBDS arrangeras 2024 i Stockholm
Info: <https://www.ecco-ibd.eu/ecco24.html>

26-27/2 EPNS training course, Ferrara, Italien. Acute Neurology
Info: <https://snpf.barnlakarforeningen.se/kalender/epns-training-course-ferrara-italien-acute-neurology/>

28-29/2 EPNS training course, Ferrara, Italien Neurophysiological Investigations
Info: <https://snpf.barnlakarforeningen.se/kalender/epns-training-course-ferrara-italien-acute-neurology/>

BLF lunch Webinar

Som vanligt gäller första tisdagen i varje månad kl. 12.15-13.00 i samarbete med Svenska Läkaresällskapet.
Info: <https://www.barnlakarforeningen.se/2023/12/17/blf-lunchwebbinarier-under-varen-2024-hela-programmet/>

Webinar: 5/3 Vad gör Läkemedelsverket för att främja rationell användning av läkemedel till barn?
Elin Kimland, Läkemedelsverket

Webinar: 7/5 Om nytt nationellt vårdprogram för sepsis hos barn.
Karin Biswanger, Delföreningen för barninfektioner

18-22/3 SK-kurs Skolhälsovård – portalkurs för blivande specialister
Info: <https://www.barnlakarforeningen.se/wp-content/uploads/2023/11/Platser-kvar-till-SK.pdf>

21/3 NIDCAP utbildning Ultra-Early-Intervention
Info: <https://neo.barnlakarforeningen.se/kalender/nidcap-utbildning-ultra-early-intervention/>

NÄSTA NUMMER

Nästa nummer har temat
Barns utveckling i en digital värld
och utkommer den 28 mars.

Det kommer dock att finnas tillgängligt på Barnläkarens hemsida www.barnlakaren.se tidigare.

Via vårt nyhetsbrev, Facebook och Twitter får du information om när detta sker.

Tipsa gärna om nyheter:
info@barnlakaren.se



DUPIXENT® (DUPILUMAB) ÄR DET FÖRSTA OCH ENDA BIOLOGISKA LÄKEMEDEL SOM ÄR GODKÄNT FÖR BEHANDLING AV SVÅR ATOPISK DERMATIT HOS BARN FRÅN 6 MÅNADER OCH UPPÅT¹





TIDIG INSÄTTANDE OCH BIBEHÅLLEN EFFEKT I UPP TILL 52 VECKOR^{*1-4}

- » Signifikant effekt på klådan efter första dosen^{*1,4}
- » Ihållande signifikant förbättring av klåda, EASI och DLQI upp till 16 veckor för barn från 6 månader och uppåt med svår atopisk dermatit^{1,4}
- » Ihållande signifikant förbättring av klåda, EASI och DLQI upp till 52 veckor på barn från 6–11 år med svår atopisk dermatit¹⁻³

SÄKERHETSPROFIL¹

- » Säkerhetsprofilen för Dupixent är fastställd i upp till 5 år hos vuxna patienter med måttlig till svår atopisk dermatit¹
- » Säkerhetsprofilen för Dupixent hos barn 6 månader–11 år med svår atopisk dermatit, var konsekvent med det som observerades hos vuxna och ungdomar (från 12 år) med måttlig till svår atopisk dermatit efter vecka 16 och 52¹⁻³

INITIERING AV DUXIXENT¹

-  Ingen provtagning är nödvändig före eller under behandling¹
-  Metaboliseras ej via levern och utsöndras ej via njurarna¹
-  Inga kända läkemedelsinteraktioner¹



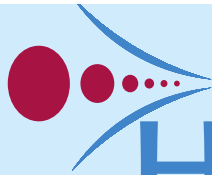
Vill du ta del av inbjudningar, beställa material och läsa våra nyhetsbrev? Registrera dig för digital kommunikation genom att scanna QR koden eller kopiera in länken sanofi-pro.se i din webbläsare.

* En signifikant större andel av patienterna som randomiserats till dupilumab + TCS fick en snabb förbättring av poängen på högsta pruritus-NRS jämfört med placebo + TCS definierat som en förbättring med ≥ 4 poäng så tidigt som vecka 3.^{1,4}

EASI: exema area and severity index, DLQI: Dermatology Life Quality Index.

Referenser: 1. Dupixent SPC, fass.se. 2. Cork MJ, et al. *Br J Dermatol.* 2021 May;184(5):857–70. 3. Cork MJ, et al. *Br J Dermatol.* 2020 Jan;182(1):85–96. 4. Paller AS, et al. *Lancet.* 2022;400(10356):908–19.

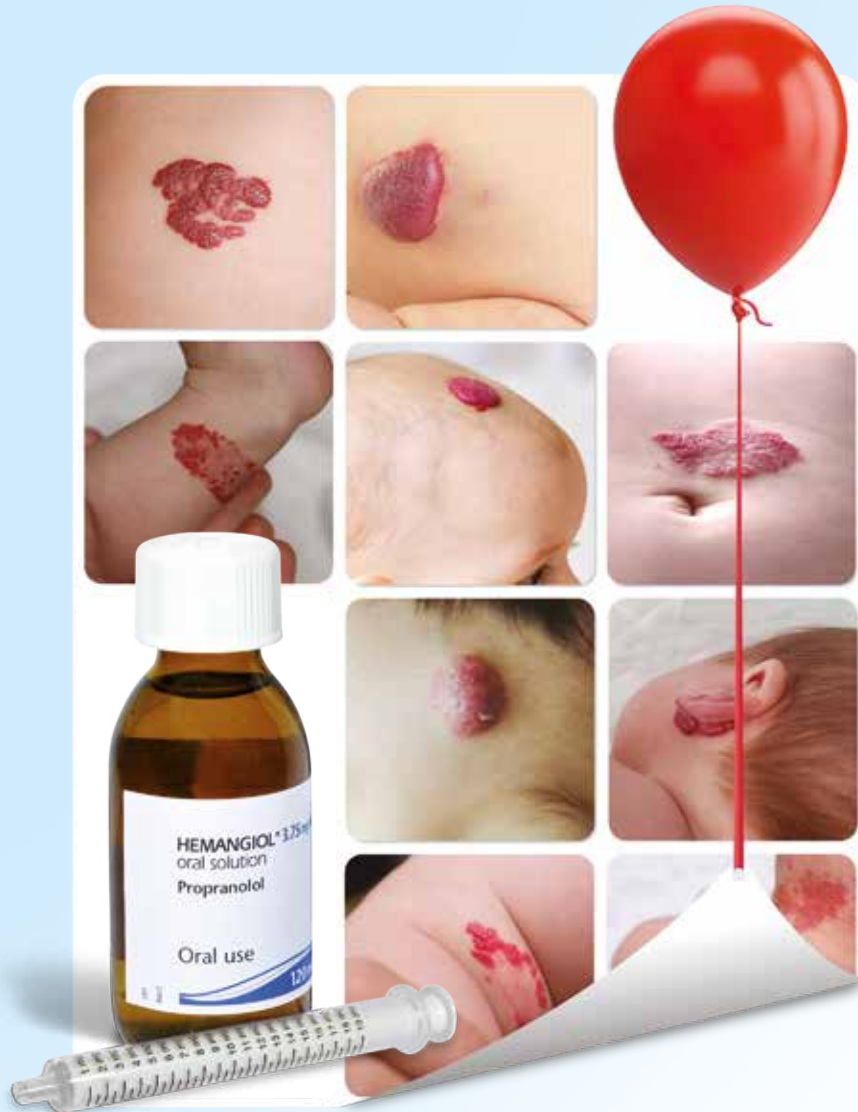
Dupixent® (dupilumab) 200 mg och 300 mg, injektionsvätska, lösning i förfylld spruta och förfylld injektionspenna. Rx, (F), D11AH05. Den förfyllda injektionspennan med dupilumab är inte avsedd för användning till barn under 12 år. **Indikation:** Atopisk dermatit vuxna och ungdomar: Dupixent är indicerat för behandling av måttlig till svår atopisk dermatit hos vuxna och ungdomar (12 år och äldre) vilka är aktuella för systemisk behandling. **Atopisk dermatit barn 6 månader till 11 år:** Dupixent är indicerat för behandling av svår atopisk dermatit hos barn 6 månader till 11 år vilka är aktuella för systemisk behandling. **Varning och försiktighet:** Patienter med astmakomorbidity ska inte justera eller avsluta astmabehandlingen utan att först konsultera sin läkare. För ytterligare säkerhetsinformation samt information om pris och förpackning, se www.fass.se. **Kontaktuppgifter:** Sanofi AB, Box 30052, 104 25 Stockholm, www.sanofi.se. Vid frågor om våra läkemedel kontakta: infoavd@sanofi.com. Datum för senaste översynen av produktresumé: augusti 2023. Dupixent ingår i läkemedelsförmånen för patienter med svår atopisk dermatit som på grund av otillräcklig effekt eller andra medicinska skäl saknar ytterligare behandlingsalternativ.



Hemangioliol®

PROPRANOLOL

Den enda orala lösningen som är godkänd för infantila hemangiom som kräver behandling



Behandling med oral propranolol 3 mg/kg/dag som inleds före 10 veckors ålder är förknippad med en signifikant bättre fullständig eller nästan fullständig tillbakagång av målhemangiomet än behandling som påbörjats mellan 5 veckor och 5 månaders ålder (framgångsfrekvens 60% vs. 86%, $p=0,0037$)¹

Hemangioliol (propranolol) 3,75 mg/ml, oral lösning. Rx. F. Beta-receptorblockerare, icke-selektiva. ATC-kod: C07AA05. **Indikation:** Behandling av prolifererande infantilt hemangiom som kräver systemisk terapi: Livs- eller funktionshotande hemangiom, ulcererat hemangiom med smärta och/eller bristande respons på enklare sårbehandlingar, samt hemangiom med risk för bestående ärr eller missbildningar. Ska initieras hos spädbarn i åldern 5 veckor till 5 månader. **Kontraindikationer:** Prematura barn < 5 veckors korrigerad ålder. Barn som ammas, om modern intar läkemedel kontraindicerade med propranolol. Överkänslighet mot den aktiva substansen eller mot något hjälpämne. Astma eller bronkospasm i anamnesen. Atrioventrikulära block av 2:a eller 3:e graden. Sjuka sinus-syndrom. Kardiogen chock. Hjärtsvikt. Prinzmetals angina. Svåra perifera arteriella cirkulationsstörningar. Spädbarn med anlag för hypoglykemi. Feokromocytom. Bradykardi och hypotoni underliggande värden givna i produktresumén sektion 4.3. **Varningar och försiktighet:** Före behandling måste screening för risker med propranolol utföras och analys av sjukdomshistoria samt klinisk undersökning inklusive hjärtfrekvens och hjärt- och lungauskultation. Efter första intag och efter varje dosökning måste en klinisk övervakning, inkluderande blodtryck och hjärtfrekvens, ske minst varje timme under minst 2 timmar. Vid PHASE syndrom eller misstanke om hjärtavvikelse ska specialist konsulteras. Vid akuta bronkopulmonella tillstånd bör behandlingsstart skjutas upp. Vid isolerad bronkospasm, luftvägsinfektion med dyspné och väsande andning eller tecken på hypoglykemi måste behandling avbrytas. Rekommenderas ej vid renal/hepatisk funktionsnedsättning. Behandling måste avbrytas minst 48 timmar före kirurgi. Överväg behandlingens lämplighet hos patienter med stora ulcererade hemangiom, psoriasis eller risk för anafylaxi. För information om samtidig användning av andra läkemedeltyper se produktresumén sektion 4.4. För mer information och pris, se fass.se. **Kontakt:** Pierre Fabre Pharma Norden AB, www.pierrefabrepharma.se. Produktresuméns senaste översyn: 2023-01-10. SE/HEMA/06/23/0002

1. Léauté-Labrèze C, Frieden I, Delarue A. Early initiation of treatment with oral propranolol for infantile hemangioma improves success rate. *Pediatr Dermatol*. 2023 Mar;40(2):261-264. doi: 10.1111/pde.15198. Epub 2022 Dec 13. PMID: 36511888.



Pierre Fabre
Medical Dermatology