

# Nethertons syndrom

Personer med Nethertons syndrom har symtom från huden, håret och immunsystemet. Huden blir röd, tunn och fjällande. Hårstråna bryts lätt av. De flesta med syndromet har allergier och är extra mottagliga för infektioner. Symtomens svårighetsgrad varierar mellan personer med syndromet.

Nethertons syndrom är ärftligt. Det finns uppskattningsvis omkring 10 personer med syndromet i Sverige.

## SYMPTOM

Hudsymtomen visar sig oftast direkt efter födelsen. Huden är kraftigt röd, tunn och fjällande. Det gör att hudens skyddande funktion är nedsatt. Barnen förlorar också vätska genom den tunna huden, vilket ofta medför en störd saltbalans i kroppen. I svåra fall leder det till kramper och medvetslöshet.

Barn med syndromet har svårt att tillgodogöra sig näring. De har ofta diarréer och kräkningar som beror på födoämnesallergier. Det gör att barnet inte ökar i vikt och längd som förväntat. Det är också vanligt med hudinfektioner och andra infektioner.

En del barn fjällar stora hudpartier över hela kroppen varje dag, ofta under flera år. Hos andra barn bleknar i stället huden och de får torra ringformade hudförändringar. Det är vanligt att hudfjäll samlas i hörselgången och i hårbotten.

Hårstråna bryts lätt av strax ovanför hårbotten. En del har därför kort hår på hela huvudet.

De flesta med syndromet har allergier, även i vuxen ålder. Personer med syndromet är också infektionskänsliga och har ofta infektioner i luftvägarna. Infektioner i huden kan lätt sprida sig in i kroppen.

## ORSAK

Nethertons syndrom orsakas av en förändring i en gen. Förändringen påverkar huden, håret och immunsystemet.

## BEHANDLING

Behandlingen inriktas på att lindra hudsymtomen och förebygga infektioner, vätskebrist och allergiska reaktioner. Infektioner och vätskeförluster gör att barn med syndromet ofta behöver vårdas på sjukhus långa perioder.

Huden måste behandlas varje dag. Den hålls mjuk med salvor och krämer. Antihistamin-tabletter kan till viss del dämpa klåda som orsakas av allergier.

Det psykologiska och sociala stödet är viktigt.

## RESURSER PÅ RIKS- OCH REGIONNIVÅ

Hudkliniken vid Akademiska sjukhuset i Uppsala har särskild kunskap om Nethertons syndrom och andra ärftliga hudsjukdomar.

Vid universitetssjukhusen finns Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

## SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

## INTRESSEORGANISATIONER

Iktyosföreningen

Astma- och allergiförbundet

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

## LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om Nethertons syndrom som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

### Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se)

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad maj 2019.