

Vårdprogram för barn med *incontinentia pigmenti, IP*

Utarbetat av

**Kompetenscenter för sällsynta odontologiska tillstånd
vid Odontologiska Institutionen, Jönköping
i samarbete med Akademiska sjukhuset, Uppsala och
Barn- och ungdomshabiliteringen, Örebro**

Författare:

Birgitta Bergendal, Jönköping

Niklas Dahl, Uppsala

Gunilla Hallberg, Uppsala

Anders Hallén, Uppsala

Gerd Holmström, Uppsala

Suzanne Marcus, Örebro

Neonatalperiod

Vid misstänkt IP: Hudkonsult, hudbiopsi. Genetisk analys av mutation i NEMO-genen från blodprov. Eventuellt neurologiska symtom (t ex kramper) behandlas symtomatiskt. Om diagnosen är kliniskt säkerställd görs en första ögonundersökning och kontakt tas med klinisk genetiker för informationssamtal. Därefter ögonundersökning varje månad till tre månaders ålder för att följa och eventuellt intervensera vid ögonförändringar. Information om patientförening.

6 månader

Ögonundersökning. Barnneurologisk undersökning och bedömning. Därefter fortsatt uppföljning via BVC med remiss till barnläkare eller barnneurolog vid behov.

9 månader, 12 månader

Ögonundersökning.

18 månader, 2 år, 2½ år

Ögonundersökning.

3 år

Ögonundersökning. Remiss till specialist i pedodonti (barntandvård) för information och bedömning av tandstatus.

6 år

Röntgenundersökning för fastställande av tandanlag.

Vid behov: behandlingsplanering i specialisttandvårdsteam.

Ref.:

Holmström G, Bergendal B, Hallberg G, Marcus S, Hallén A, Dahl N. Incontinentia pigmenti – En ovanlig sjukdom med många symptom. Läkartidningen 2002;99:1345-1350.