

Pregledni članek / Review article

## SMERNICE ZDRAVSTVENE NEGE PRI OBRAVNAVI NOVOROJENČKA Z IHTIOZO

### GUIDELINES FOR NURSING CARE OF NEONATES WITH ICHTHYOSIS

J. Gržinić

*Klinični oddelek za neonatologijo, Pediatrična klinika, Univerzitetni klinični center Ljubljana,  
Ljubljana, Slovenija*

#### IZVLEČEK

Ihtioze so velika in heterogena skupina bolezni kože, ki jim je skupna motnja keratinizacije in poškodovanost povrhnjice. Po rojstvu se bolezen pokaže kot celofanu podobna ovojnina ali pa povrhnjico prekrivajo luske in mehurji. Novorojenčki z ihtiozo potrebujejo takojšnjo intenzivno obravnavo, saj je njihova koža dovzetna za povečano izgubo toplote in tekočin, večje pa je tudi tveganje za nastanek okužb. Poleg celostne obravnave novorojenčka posebno pozornost namenjamo zdravstveni negi prizadete kože, pri čemer predvsem preprečujemo morebitne okužbe.

**Ključne besede:** novorojenček, koža, ihtioza, zdravstvena nega kože.

#### ABSTRACT

Ichthyosis is a large heterogeneous group of skin diseases with disordered keratinisation and epidermal damage. In some cases after birth the skin looks like it is wrapped in cellophane, in other cases the skin is covered with scales and blisters. Neonates with ichthyosis need immediate intensive care, since their skin is susceptible to increased heat and fluid loss and at risk of infection. Besides complete management of the neonate, special attention is given to nursing care of the diseased skin with emphasis on prevention of infections.

**Key words:** newborn, skin, ichthyosis, nursing care skin.

#### UVOD

Ihtioze so velika in heterogena skupina bolezni, za katere je značilno luščenje kože. Klinično se bolezen kaže z različno velikimi površinami rože-

vinastih oblog, pod katerimi se nahajajo rdečina in mehurčki. Izrazi se lahko takoj ob rojstvu ali pa se pokaže kasneje v življenju. V osnovi gre za motnjo keratinizacije (1). Ihtioze se razlikujejo glede na vrsto dedovanja, klinično sliko ter histološke in

biokemijske spremembe v koži.

Bolezen je redka, najvišjo pojavnost pa opisujejo pri lamelarni ihtiozi. Podatkov o pojavnosti v Slovenji nimamo (2).

Beseda ihtioza izvira iz grške besede *ichthys* in pomeni riba. Novi dosežki v genetiki in biologiji ihtioz delno omogočajo razvrstitev dednih motenj poroženevanja (odebeljen stratum corneum) na osnovi vrste genske motnje, ki ima za posledico luščenje kože. Luščenje je različno obsežno in se lahko pojavlja v blagi obliki, pri kateri prizadene samo posamezna področja, ali v obliki hudega luščenja, ki prizadene celo telo. Včasih je koža zelo vneta, rdeča in srbeča, lahko pa nastajajo celo mehurji. V nekaterih primerih bolezen celo ogroža življenje (3–5).

V nekaterih redkih primerih so ihtioze lahko tudi eden izmed kliničnih znakov sistemskih bolezni pri otrocih, zato je pomembno celostno spremljanje poteka bolezni.

## VRSTE IHTIOZ

Glede na klinično sliko in genetski vzrok ločimo različne vrste ihtioz. Bolezni, ki so posledica spremembe v istem genu, se kažejo z različnimi kliničnimi slikami. Obratno pa lahko spremembe različnih genov povzročijo nastanek podobnih kliničnih znakov.

V širšem smislu delimo ihtioze na genetske ihtioze, ihtioze z dodatnimi kliničnimi znaki ter pridobljene ihtioze. V obdobju novorojenčka se genetske ihtioze lahko kažejo s klinično sliko kolodijskega ali harlekinskega dojenčka. Večina otrok, ki se rodijo kot kolodijski novorojenčki, ima kasneje lamelarno ihtiozo ali prirojeno ihtioziformno eritrodermijo. Dečki imajo lahko ihtiozo, ki je vezana na kromosom X. Novorojenček s pordelo kožo in z luskami ima lahko tudi epidermolitično hiperkeratozo ali eritrokeratodermijo.

## Lamelarna ihtioza

Lamelarna ihtioza, ki jo imenujemo tudi prirojena nebulozna ihtioziformna eritrodermija, je najhujša oblika ihtioze. Otrokova koža je podobna koži aligatorja. Pojavlja se redko. ocenjujejo, da je pojavnost 1 primer bolezni na 100.000 do 300.000 živorojenih otrok (2, 6). Vzrok je mutacija encima transglutaminaze. Po rojstvu je koža pokrita z napeto, svetlečo, pergamentu podobno povrhnjico – kolodijsko membrano, od tod tudi izraz kolodijski otrok. Otroka obdaja kot oklep in deformira otrokov obraz. Zaradi tesnosti membran so ušesa in nos sploščeni, ustnice zavite v obliki črke O, veke pa obrnjene navzgor. Prsti na udih so pokrčeni, gibanje pa je oteženo. Nohti so distrofirani ali odsotni, prav tako lasje. Pogosto opažamo motnje sesanja in dihanja. Membrane se kmalu po rojstvu izsušijo in počijo. Nastanejo razpoke, ki povzročijo dodatno izgubo vode in omogočajo vdor mikroorganizmov iz okolja in posledično nevarnost nastanka okužbe. V obdobju 10 do 14 dni po rojstvu se kolodijska membrana odlušči, pod njo se pokaže rdeča, oteklata koža, vidijo se tudi luske.

Pri lamelarni ihtiozi so luske velike, temne, večotnih oblik, zadebeljene in tesno oprijete na epidermis. Pokrivajo celotno telo, vključno z obrazom, lasiščem, dlanmi, s pregibi in podplati. Ko se membrana odlušči, popusti pritisk na veke, ušesa, nos, prste, zato se sprostijo (1, 4–6).

## Ihtioza, vezana na kromosom X

Ihtioza, vezana na kromosom X, je oblika ihtioze s pojavnostjo 1 na 2.000 rojstev oz. 1 na 6.000 rojstev pri dečkih (2). Pri 17 % novorojenčkov s to obliko ihtioze je klinična slika izražena že ob rojstvu, pri 84 % otrok pa se izrazi v prvih treh mesecih življenja. Luske pokrivajo spodnje ude, so drobne, svetlorjave in mnogokotnih oblik. Prisotne so tudi na robu vratu in na spodnjem delu trebuha. Bolezen traja vse življenje, vendar pa bolniki ob ustreznih negi in oskrbi lahko normalno živijo (7).

### Epidermolitična hiperkeratoza

Epidermolitična hiperkeratoza je posledica prirojene motnje v sintezi keratinov, ki se nahajajo v zgornjem delu trnaste plasti epidermisa. Pojavlja se redko (2). Za klinično sliko so značilne tvorbe v obliki mehurčkov, ki pa so površinske in ne puščajo brazgotin. Prizadeto je celotno telo, še zlasti lasišče, obraz in pregibi. Posledica luščenja je groba koža, ki se po neonatalnem obdobju pogosto okuži, nato pa nastanejo kraste. Pod krastami je koža rdeča, a skoraj normalnega videza. Na okuženih mestih se pogosto naselijo bakterije, kar povzroča tipičen neprijeten vonj. Kot ostale ihtioze je tudi ta bolezen doživljenjska, ob ustrezni negi pa je življenje z njo lahko normalno. Bolnike pogosto motita neprijeten vonj in potenje (4, 7–9).

### Ihtioza vulgaris

Ihtioza vulgaris je ena najpogostejših ihtioz s pojavnostjo 1 na 250 do 500 živorojenih otrok. Je avtosomno dominantna dedna bolezen (2). Pri ihtiozi vulgaris je koža novorojenčka normalna, sčasoma pa v obdobju dojenčka ali otroka postane suha in hrapava. Luske so bele, tanke, neenakomernih oblik in pokrivajo pretežno ude, predvsem meča; dlani in podplati so nagubani in obloženi z luskami. Lahko pride do keratoze lasnih mešičkov, kar privede do vnetja in rdečine, zlasti po zadnjici, vratu in licih. Kot večina dednih genetskih bolezní tudi ta bolezen ni ozdravljiva, a je z ustrezno nego obvladljiva, klinična slika pa je manj izrazita v vlažnem in toplem podnebjú (4, 7–9).

### ZDRAVSTVENA NEGA

Novorojenčki z lamelarno ihtiozo potrebujejo takojšnje intenzivno obravnavo, ker njihova koža ne more uravnati telesne temperature in vzdrževati elektrolitskega ravnovesja v telesu (10). Posebno pozornost moramo nameniti vzdrževanju telesne temperature, preprečevanju okužb, prehrani in zdravstveni negi kože.

Opisali bomo ključna področja, ki so značilna za oskrbo in obravnavo v prvih tednih življenja (Sliki 1 in 2).



Slika 1. Bolnik z ihtiozo dan po rojstvu (11).

Figure 1. Patient with ichthyosis one day after birth (11).



Slika 2. Bolnik pri starosti 2 mesecev (11).

Figure 2. Patient aged 2 months (11).

### Vzdrževanje telesne temperature

Da preprečimo izgubo telesne toplote z radiacijo, evaporacijo, s kondukcijo in konvekcijo, novorojenčka namestimo v že ogret inkubator z najmanj 80 % vlage (6, 10). Otrok ima oblečeno samo previjalno plenico. Pri izbiri temperature v inkubatorju upoštevamo otrokovo gestacijsko starost. Nadzora telesne temperature s samokontrolo ne uporabljamo, ker bi z lepljenjem sonde kožo dodatno poškodovali. V prvih urah po namestitvi novorojenčka v

inkubator merimo telesno temperaturo vsako uro. Ob vsakem merjenju telesne temperature preverimo na nadzorni plošči inkubatorja temperaturo in vlago v inkubatorju. Ko pri novorojenčku z najmanj tremi zaporednimi meritvami izmerimo želeno telesno temperaturo, nadaljujemo z merjenjem telesne temperature na dve uri, kasneje pa na tri ure. Ob nujnih terapevtsko-diagnostičnih posegih, ko so odprte inkubatorja dolgo odprte, otroka pokrijemo. Ob daljših posegih ob odprtem inkubatorju kot dodatni vir toplote uporabimo nadposteljne grelce.

Potrebe po vlagi in temperaturi v inkubatorju se glede na starost novorojenčka, zorenje in stanje kože iz dneva v dan spreminjajo. Novorojenček postopno potrebuje manj vlažno okolje ob morda enaki temperaturi v inkubatorju. Vlago v inkubatorju postopoma znižujemo (5 % na dan). Ob primerni temperaturi in vlagi je izguba vode preko kože manjša. Novorojenček za tvorbo toplote porabi manj kalorij in tako prihrani energijo za rast in razvoj.

### **Preprečevanje okužbe**

Poškodovana koža slabo varuje novorojenčka pred okužbo (1). Zlasti je pomembna higiena rok osebja, ki neguje novorojenčka. Normalna bakterijska flora, ki jo ima negovalno osebje na koži rok, predstavlja tveganje za razvoj splošne okužbe. Vsa mazila, ki jih predpiše zdravnik, moramo nanašati in vtirati v kožo s sterilnimi rokavicami.

Posteljno perilo v inkubatorju naj bo sterilno. Zaradi velike vlage v inkubatorju je posteljno perilo vlažno in predstavlja gojišče za razvoj gliv v inkubatorju. Dokler je v inkubatorju visok odstotek vlage, menjamo posteljno perilo najmanj trikrat na dan. Inkubator menjamo vsake tri dni. Otroka premestimo v nov inkubator šele takrat, ko v inkubatorju dosežemo temperaturo in vlago, ki ju novorojenček trenutno potrebuje.

Posebno pozornost moramo posvetiti popkovnemu krnu. V pogojih, v katerih poteka nega bolnega

novorojenčka, je namreč močno povečano tveganje za okužbo.

V sklopu celostne obravnave bolnega novorojenčka se ne moremo izogniti invazivnim posegom, ki jih novorojenček potrebuje pri zdravljenju (venski odvzem krvi, nastavitev intravenske poti za dodajanje zdravil in prehrane po naročilu zdravnika ipd.), kar lahko ob nepravilni oskrbi predstavlja dodaten vir okužbe (1). Sam postopek izvajamo po standardih zdravstvene nege, vendar pri razkuževanju vbodnega mesta raje uporabljamo fiziološko raztopino in se izogibamo uporabi razkužil na osnovi alkohola, ki dodatno poškodujejo kožo.

Vbodna mesta za namestitev intravenskih kanil predstavljajo dodatno tveganje za razvoj splošne okužbe, zato jih moramo nenehno opazovati.

Vsi pogoji v inkubatorju naj bodo premišljeni, zato se izogibamo nepotrebnemu dotikanju otroka.

### **Prehrana**

Novorojenček z ihtiozo potrebuje večji dnevni kalorični vnos in intravensko dodajanje tekočin, da lahko normalno raste in se razvija. Najprimernejše je materino mleko. Prve dni življenja, ko novorojenček potrebuje visoko vlago v okolju, mu ponudimo materino mleko po steklenički. Kasneje, ko ga premestimo v posteljo in ne potrebuje več visoke vlage v okolju, uvedemo dojenje. V vsakem primeru moramo spremljati količino zaužitega mleka in po potrebi uvesti primerne dodatke.

### **Nega kože**

Pred pričetkom nege pripravimo sterilni material in poskrbimo za ustrezno okolje (temperatura, vlaga).

Novorojenčka negujemo s sterilnimi rokavicami. V inkubatorju ga umivamo z ogreto fiziološko raztopino. Med kopanjem z mehko krpico, prepojeno s

fiziološko raztopino, nežno odstranjujemo luščičo se kožo s svaljkanjem, s čimer preprečimo bolečine in nastanek ran. Lusk ne trgamo s površine kože, ampak odstranimo samo luske, ki se odluščijo same. Z nepravilnim ravnanjem bi namreč lahko poškodovali globlje dele kože (2).

Enako pozornost namenjamo nosni in ustni votlini, sluhovodu, anogenitalnemu predelu in negi oči. V telesnih odprtinah se pogosto zadržuje odluščena koža, ki lahko ovira dihanje ali požiranje in je zato vir okužbe. Odluščeno kožo odstranjujemo s sterilnimi vatiranimi palčkami in z zloženci iz staničevine.

Med kopanjem lažje odstranimo luščičo se kožo z lasišča, če otroku uro pred kopanjem na glavico nanesemo mazilo oz. predpisano olje; na ta način dosežemo, da se obloge zmehčajo in jih lahko kasneje s sterilnim glavnikom nežno odstranimo.

Pri negi smo pozorni tudi na popek in njegovo okoličje. Ker je popek pri novorojenčku odprta rana, je bistvenega pomena sterilna zdravstvena nega, s katero preprečimo lokalno vnetje ali sistemsko okužbo. Ležišče popka čistimo z razkužilom na alkoholni osnovi, in sicer večkrat na dan oz. po potrebi. Popka ne pokrivamo z zloženci in s previjalno pleničko. Ležišče popkovnega krna redno opazujemo, pri čemer smo pozorni predvsem na barvo, količino in vonj morebitnega izcedka (12).

Ko novorojenček ne potrebuje več oskrbe v inkubatorju in se njegovo stanje izboljša (izpolni pogoje za prehod), se zdravnik odloči za premestitev iz inkubatorja v ogrevano ležišče. Takrat ga redno kopamo večkrat na dan (dvakrat ali pogosteje) (10). Kopamo ga v kopeli z nekaj mililitri olivnega olja. Če smo novorojenčka predhodno namilili, ga dobro speremo, zamenjamo vodo v kopalni kadi in šele nato vodi dodamo olivno olje. Posebno pozornost moramo nameniti uporabi mila, saj milo s kože odstrani zaščitno maščobno plast, ki kožo ščiti in uravnava njeno ravnovesje. Uporabo mila moramo zato strogo omejiti.

Po umivanju nanesemo na kožo mazilo, ki ga predpiše zdravnik. Ker sestava mazil z vtiranjem prehaja v otrokov krvni obtok, ob nanosu vedno upoštevamo zdravnikova navodila. Sestavine nekaterih mazil so lahko za novo rojenčka toksične. Z nanašanjem mazil izboljšamo elastičnost in voljnost kože, ob njihovi uporabi pa koža manj poka. Na našem oddelku imamo dobre izkušnje z uporabo 10-odstotnega ribjega olja v belobazi. Popolnoma je prepovedana uporaba keratolitikov, ker dražeče vplivajo na kožo.

Pri zdravstveni negi smo še posebej pozorni na oči in obočesne predele. Morebitne poškodbe očesne roženice moramo preprečevati z dajanjem kapljic vitamina A večkrat na dan (2, 6, 10).

Ker ima lahko novorojenček z ihtiozo, zlasti ob negi, precejšnje bolečine, z njim rokujemo skrbno in nežno, pred morebitnimi bolečimi postopki pa po naročilu zdravnika uporabimo tudi zdravila proti bolečini. (6). Starše spodbujamo, da čim več časa preživijo ob otroku, da z njim vzpostavijo čustveno vez. Dotikanje in pestovanje nista prepovedana, moramo pa ju načrtovati in natančno spremljati.

## ZAKLJUČEK

Ihtioza je redka bolezen, zato mora imeti negovalno osebo zelo jasna in natančna navodila glede postopkov zdravljenja in zdravstvene nege. Novorojenčka moramo obravnavati celostno, ukrepanje pa usmeriti predvsem v ustrezno nego kože ter preprečevanje okužb in možnih zapletov. Razvoj kožnih sprememb po rojstvu je nepredvidljiv, zato je potrebna interdisciplinarna obravnava in natančno spremljanje razvoja klinične slike. V nobenem primeru ne smemo zanemariti psiho-socialnih dejavnikov boleznih zaradi nevarnosti stigmatizacije.

## LITERATURA

1. Shareef J, Lawlor-Klean P, Kelly A et al. Clinical Perinatal/Neonatal Case Presentation; Collodion Baby: A Case Report. *Am J Perinatol* 2000; 4: 267-9.
2. Hudomalj R, Bizjak S, Paro Panjan D et al. Kolodijski otrok. *Slov Pediatr* 2011; 17 (3): 156-60.
3. Rubeiz N, Kibbi AG. Management of Ichthyosis in Infants and Children. *Clin Dermatol* 2003; 21: 325-8.
4. Stefano P, Ciapponi A, Giglio N et al. Systemic retinoids for ichthyosis in children (Protocol). In: *The Cochrane Library* 2009; 4: 1-10.
5. Harvery HB, Shaw MG, Morrell DS. Perinatal management of harlequin ichthyosis: a case report and literature review. *Am J Perinatol* 2010; 30: 66-72.
6. Lopez AG, Gloria A, Dulce M. Collodion baby. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2010; 67: 348-54.
7. Akiyama M. The pathogenesis of severe congenital ichthyosis of the neonate. *Int J Dermatol* 1999; 21: 96-104.
8. Kansky A. Genodermatoze. In: Kansky A. *Kožne in spolne bolezni*. 1st. ed. Ljubljana: Združenje slovenskih dermatovenerologov; 2002: 228-45.
9. Betetto M. Keratodermije. In: Betetto M, Feticich J. *Mala dermatovenerologija: z atlasom kožnih in spolno prenosljivih bolezni*. 3rd ed. Ljubljana: Priročnik za zdravnike in študente; 1993: 217-20.
10. Heiko Traupe MD, Walter HC, Burgdorf MD. Treatment of ichthyosis – There is always something you can do! In *Memoriam: Wolfgang Küster*. *J Am Acad Dermatol* 2007; 57 (3): 542-7.
11. Harting M, Brunetti-Pierri N, Chan S, et al. Self-Healing Collodion Membrane and Mild Non-bullous Congenital Ichthyosiform Erythroderma Due to 2 Novel Mutations in the ALOX12B Gene. *Arch Dermatol* 2008; 144 (3): 351-6.
12. Gubanc A, Testen K. Zdravstvena nega popka. In: *Zdravstvena oskrba novorojenčka na domu*:

prispevki in delovni zvezek. 7th ed. Ljubljana: Klinični center, Pediatrična klinika, Služba za neonatologijo; 2010: 29-32.

### **Kontaktna oseba / Contact person:**

Janja Gržinić, dipl. m. s.  
 Klinični oddelek za neonatologijo  
 Pediatrična klinika  
 Univerzitetni klinični center Ljubljana  
 Bohoričeva ul. 20  
 SI-1000 Ljubljana  
 Slovenija

E-mail: janja.grzinic@gmail.com