

Harlequin İktiyozisli Yenidoğanın Konfor Kuramına Göre Hemşirelik Bakımı: Olgu Sunumu**Nursing Care According to the Comfort Theory of the Newborn with Harlequin Ichthyosis: Case Report**¹Cansu ARIKAN, ²Dilek MENEKŞE, ²Nursan ÇINAR¹ Sakarya Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Hemşirelik Anabilim Dalı Yüksek Lisans Öğrencisi, Türkiye
² Sakarya Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, TürkiyeCansu Arıkan: <https://orcid.org/0000-0001-5366-794X>Dilek Menekşe: <https://orcid.org/0000-0003-0176-8778>Nursan Çınar: <https://orcid.org/0000-0003-3151-9975>**ÖZ**

Tüm konjenital iktiyozların en şiddetli olanı Harlequin iktiyoz, nadir görülen bir genetik cilt hastalığıdır. Yenidoğan derisi, çatlayan ve ayrılan kalın deri plakalarıyla kaplıdır. Harlequin iktiyozlu yenidoğanlar hipotermi/hipertermi, dehidratasyon, solunum sıkıntısı, hipoventilasyon, yetersiz beslenme, hipernatremi, nöbet ve cilt enfeksiyonu açısından yüksek risk altındadırlar. Yaşamsal açıdan ve prognozun seyri açısından hastaların tedavi ve özellikle hemşirelik bakımı çok önemlidir. Konfor kuramı temel insan gereksinimlerini karşılayamayan bireylerin holistik bir bakış açısıyla ferahlama, rahatlama, sorunların üstesinden gelme bileşenleriyle karşılanmasını sağlamaktadır. Bu olguda Harlequin iktiyoz tanısı alan yenidoğanın hemşirelik bakımı Konfor kuramı çerçevesinde gerçekleştirilmiştir.

Anahtar Kelimeler: Harlequin iktiyozis, hemşirelik, hemşirelik bakımı, konfor kuramı, yenidoğan

ABSTRACT

Harlequin ichthyosis, the most severe of all congenital ichthyosis, is a rare genetic skin disease. The newborn skin is covered with plates of thick skin that crack and split apart. Newborn with HI are at high risk for hypo/hyperthermia, dehydration, respiratory distress, hypoventilation, malnutrition, hypernatremia, seizure, and skin infection. Treatment and especially nursing care of patients are very important in terms of vitality and prognosis. Comfort theory ensures that individuals who cannot meet basic human needs are met with the components of relief, contentment, and transcendence from a holistic perspective. In this case, the nursing care of the newborn diagnosed with Harlequin ichthyosis was carried out within the framework of the Comfort theory.

Keywords: Comfort theory, Harlequin ichthyosis, newborn, nursing, nursing care

Sorumlu Yazar / Corresponding Author:

Dilek Menekşe

Sakarya Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği Anabilim Dalı, Esentepe kampüsü, Sakarya, Türkiye

Tel: +90264 295 6613

E-mail: dkose@sakarya.edu.tr**Yayın Bilgisi / Article Info:**

Gönderi Tarihi/ Received: 12/01/2021

Kabul Tarihi/ Accepted: 27/03/2021

Online Yayın Tarihi/ Published: 05/06/2021

Atıf/ Cited: Arıkan C ve ark. Harlequin İktiyozisli Yenidoğanın Konfor Kuramına Göre Hemşirelik Bakımı: Olgu Sunumu. *Online Türk Sağlık Bilimleri Dergisi*, 2021;6(2):318-326. doi: 10.26453/otjhs.859650

GİRİŞ

Tüm konjenital iktiyozların en şiddetli olanı Harlequin iktiyoz (HI), nadir görülen bir genetik cilt hastalığıdır. ABCA12 geninin mutasyonuna bağlı gelişen hastalık 300.000 doğumda 1 görülmektedir.^{1,2} Harlequin iktiyozlu yenidoğanlar hipotermi/hipertermi, dehidratasyon, solunum sıkıntısı, hipoventilasyon, yetersiz beslenme, hipernatremi,

nöbet ve cilt enfeksiyonu açısından yüksek risk altındadırlar.³ Doğumda ya da doğum sonu ilk günlerde çoğunlukla ölümcül olabilir.⁴

Katharina Kolcaba kuramında konforu “bireyin gereksinimleri ile ilgili yardım, huzur sağlama ve sorunların üstesinden gelebilmeye ilişkin fiziksel, psikospiritüel, sosyal ve çevresel bütünlük içerisinde kompleks yapıya sahip beklenen bir sonuç” olarak

tanımlamıştır.⁵⁻⁷ Kuramın taksonomik yapısı konfor düzeyleri (ferahlama, rahatlama, üstünlük) ve konfor boyutları (fiziksel, psikospiritüel, çevresel ve sosyo-kültürel) olmak üzere iki aşamada açıklanmıştır.^{6,7} Bu çalışmada; HI tanısı alan bir yenidoğan bebeğin gereksinimlerinin konfor kuramı kullanılarak belirlenmesi aile merkezli felsefesi ile holistik bakım çerçevesinde giderilmesi amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Yenidoğanın tıbbi verilerinin ve fotoğraflarının yayınlanabileceğine ilişkin olarak anneye ayrıntılı bilgi verilerek anneden sözlü ve yazılı onayı alınarak, gönüllü olur formu imzalatıldı.

Doğum tarihi: 19.09.2019

Cinsiyeti: Erkek

Bebegin Hastalık Öyküsü ve Soygeçmişi:

Yenidoğanın annesi (yaş: 34) ve babası (yaş: 40) sağlıklı bireylerdir. Anne ev hanımıdır Anne ve baba arasında birinci dereceden (Teyze çocukları) akraba evliliği bulunmaktadır. Ailenin Bebek H. haricinde yaşayan beş çocuğu vardır. Bebek H'nin halasının farklı zamanlarda HI tanılı üç bebeği doğumu takiben ilk üç gün içerisinde öldüğü bilinmektedir. Anne gebeliği boyunca antenatal takip ve izlemlere gitmemiştir. Gestasyonel haftası bilinmeyen annenin kontraksiyonlarının başlaması üzerine doğumu normal spontan yöntem ile gerçekleştirilmiştir. Yenidoğanın doğum vücut ağırlığı 2550 gr, boyu 45 cm ve baş çevresi 34 cm'dir. APGAR puanı birinci dakikada 9, beşinci dakikada 10'dur.

Fiziksel Değerlendirme: Yenidoğanın doğum sonrası fiziksel değerlendirmesinde yaşama bulguları kalp tepe atımı 144/dk, oksijen saturasyonu 94/dk, solunum sayısı 50/dk, vücut sıcaklığı 36,4°C (aksillar bölge)'dir. Genel durumu aktiftir ve doğum sonrası hemen ağlamıştır. Yenidoğanın cildi zırah görünümünde olup, cilt yüzeyini sıkıca saran, sarı-beyaz renkli, derin yarıklarla birbirinden ayrılmış kalın plaklar ve bu plaklar yer yer derin fissürlerle bölünmüş şekildedir. Yenidoğanın ön fontaneli ve arka fontaneli açık olup ölçümleri sırasıyla 1x1 cm, 0,5x0,5 cm şeklindedir.

Gözlerinde ektropion (göz kapaklarının dışa doğru dönmesi), dudaklarında eklabium (dudak mukozasının dışa dönmesi) mevcuttur. Kulak kepçesi balmumu membranla kaplı ve kulak kepçesi atrofiktir. Kalp sesleri ritmik olup S1 ve S2 doğaldır. Solunum tipi abdominal, solunum sesleri eşittir. Maserasyon alanlarından dolayı yapılan batın muayenesi suboptimal olup batın rahattır. Penis boyu kısa ve genital anomali mevcuttur. Yenidoğan refleksleri

pozitifdir. Kas kitlesi doğal, tüm ekstremiteler hafif fleksiyon halindedir. El ve ayak parmaklarında belirgin kontraktürler olduğu görülmüştür.

Tıbbi Tedavi: Doğumdan hemen sonra Bebek H. radyant ısıtıcı altına alınmıştır. Doğum odasında K vitamini ve Hepatit B aşısı yapılmıştır. Spontan solunumu olan bebek mevcut bulgularla HI olarak değerlendirilmiş ([Resim 1](#)) ve üçüncü düzey yenidoğan yoğun bakım ünitesine alınmıştır.

Hasta yenidoğan yoğun bakım ünitesinde %90 nemlendirilmiş küvöze alınmıştır. Vücut sıcaklığı 36,1°C, oksijen saturasyonu 95/dk, kalp tepe atımı 148/dk, kan basıncı 53/25 mm/Hg ve kan şekeri 93 mg/dl olarak kaydedilmiştir. Kan gazı incelemesinde: pH: 7,29, PCO₂: 46,6 mmHg, PO₂: 38,9 mmHg, HCO₃: 20,4 mEq/L, BE: -3,3 mEq/L ve total bilirubin değeri: 2 mg/dl olarak kaydedilmiş ve değerlendirilmiştir. Umbilikal venöz katater takılarak total parenteral nutrisyon desteği başlanmıştır. Kan kültürü alınarak ampisilin (100 mg/kg/gün) ve gentamisin (4 mg/kg/gün) tedaviye eklenmiştir. Dermatoloji tarafından konsülte edilmiştir. HI açısından ailesinin de onayı alınarak 1 mg/kg/gün dozunda oral acitretin başlanmıştır. Göz hastalıkları tarafından konsülte edilen hastaya göz kapaklarının kapanmaması nedeniyle 6x1 siccapos göz jeli ve 24x1 refresh göz damlası uygulanmıştır.

Hemşirelik Girişimleri: İstanbul'da bir hastanenin üçüncü düzey yenidoğan yoğun bakım ünitesinde takip edilen Bebek H.'nin hemşirelik bakım süreci 42 gün devam etti. Yaşamsal bulgular yakından izlendi. Cilt rengi ve vücut sıcaklığı kontrol edildi. Nabız ve SPO2 monitörizasyonu yapıldı. Enfeksiyonu önlemek için yenidoğan izole bir odaya alındı ve yapılan işlemlerde aseptik teknikler kullanıldı. Küvöz içinde nem dengesi düzenli olarak kontrol edildi. Nemli küvöz ortamı sağlandı. Beslenmesine ilk gün 6,0-7,3 ml/st arası parenteral beslenme başlanan hastaya, ilk 24. saatin ardından emme-yutma refleksi ve oral alımı değerlendirilerek enteral beslenmeye 8x5 ml anne sütü ile başlandı. Sekizinci gününde hastanın umbilikal ven katateri çıkarılarak parenteral beslenme durduruldu. Tamamen enteral beslemeye geçildi. Beslenme sırasında başın 30-45 derece yükseltilmesi sağlandı. Beslenme sonrası gaz çıkarma işlemi küvöz içerisinde yapıldı. Hastanın ağrısı ve ajitasyonuna yönelik nonfarmakolojik yöntemler (besleyici olmayan emme, pozisyon verme) kullanılarak azaltılmaya çalışıldı. Sıvı ve elektrolit değerleri takip edildi. Yapılan kan tetkikleri sonrasında elektrolit düzeylerinin normal sınırlarda (Ca: 9,3 mg/dL, Na: 145 mmol/L, K: 4,32 mmol/L, Mg:

2,37 mg/dL) olduğu belirlendi. Hastanın dehidratasyon belirti ve bulguları (ağırlık kaybı, nabız, solunum, fontanel çöküklüğü, deri turgoru, gözyaşı varlığı-yokluğu, mukoza, idrar, kapiller dolma zamanı) gözlenerek değerlendirildi. Hasta cilt yüzeyindeki derin fissürlerden olabilecek kanama bulgusu yönünden kontrol edildi.

Konfor Kuramı Doğrultusunda Hemşirelik Bakımı: Hasta bireyin gereksinimlerinin konfor kuramının aşamaları doğrultusunda tanınması, girişimlerinin planlanması, uygulanması bakımın ve yenidoğanın yaşamını olumlu yönde etkiler.^{6,7} Bu kapsamda konfor kuramının taksonomik yapısına göre HI'li yenidoğanın hemşirelik bakımı [Tablo 1](#)'de verilmiştir.

Bebeğe özel günlük banyo uygulaması her gün sabah saat 06:00 da, benmari usulü ısıtılmış steril su ile iki hemşire ve bir personel eşliğinde yapıldı. Uygulama sırasında tüm ekip üyeleri koruyucu ekipman (önlük, maske, bone, eldiven) kullandı. İşlem öncesinde dezenfekte edilmiş bir kot küvöz içerisine alt pedi ve steril yeşil örtü serildi. Yeşil örtü üzerine bebek yatırıldı.

Uygun sıcaklıktaki (38-40°C) su, bebeğin cilt üzerine dökülerek yapılan vücut banyosu yaklaşık 5-10 dakikada tamamlandı. Banyo yapılan odanın ısı 22-26°C arasında olması sağlandı. Yenidoğan banyo sonrası hemen küvözüne alındı. Vücut yüzeyi baştan ayağa doğru steril bir havlu ile tampon hareketlerle yumuşak bir şekilde kurulandı. Kurulama işleminden sonra bebeğin cilt yüzeyi steril bactigras tül ile sarıldı ([Resim 2](#)).

Sıvı ve katı vazelin karışımı ile üç saatte bir cildine sürülerek sürekli nemli kalması sağlandı. Ciltteki basıyı azaltmak için iki saatte bir pozisyonu değiştirildi. Cilt yüzeyinin sürekli nemli kalması sağlanan hastanın cildindeki balmumu membranlar postnatal 6. ve 9. günlerinde gövdesinden dökülmeye başladı ([Resim 3](#), [Resim 4](#)).

Taburculuk eğitimi, hastanın hastaneye yatması ile başlayan, taburculuk sonrası bakımını iyi şekilde sürdürebilmesi için hazırlanan bir süreçtir. Hastanın taburcu olduktan sonra evde yaşayabileceği sorunları önceden tahmin ederek, hastaneden ayrılabilmesi ve bakımını evde sürdürebilmesi için hastane ve ev arasında bağlantı sağlayacak sistemli bir eğitime gereksinim vardır.⁸

Ebeveynlere verilen eğitim konuları;

- Anne sütü önemi ve emzirme
- Süt saklama koşulları
- Ağız bakımı
- Ağrı yönetimi

- Bebeğin uykusu
- Bebeğin aşıları, gelişimsel izleminin yapılması ve doktor kontrolleri
- Cilt bakımı, banyo, giysilerinin değiştirilmesi, ortam ısı
- Enfeksiyon kontrolü
- Kanama belirti ve bulguları
- Gözlenebilecek acil durumlarda yapılması gerekenler başlıklarını içermiştir.

TARTIŞMA VE SONUÇ

HI'li yenidoğanlar hipotermi/hipertermi, dehidratasyon, solunum sıkıntısı, yetersiz beslenme, hipernatremi, nöbet ve cilt enfeksiyonu açısından yüksek risk altındadırlar.⁷ Bu komplikasyonların önlenmesinde ve yaşamın uzatılmasında hemşirelik bakımı önemlidir. Literatürde etkilenen bebeklerin doğumda ya da doğumdan kısa bir süre sonra hayatını kaybettikleri bildirilmiştir.^{1,3,9} Bu olguda yatış süreci boyunca yaşamını tehdit eden dehidratasyon, enfeksiyon ve solunum yetmezliği gibi komplikasyonlar görülmemiştir. Bu sonuç bakımın multidisipliner, kanıt temelli bir yaklaşımla takip edilmesiyle ilişkilendirilebilir. Konfor hemşirelik bakımının ayrılmaz bir parçası olup konforun artması bakım kalitesinin göstergesidir.⁵⁻⁷ HI'li hastaların koruyucu ve destekleyici bakım ile yaşam kalitesinin arttırılabileceği belirtilmiştir.^{3,9} Kolcaba'nın Konfor Kuramı'na temellenen hemşirelik bakımı HI tanılı hastanın bakım sürecine sistematik bir çerçevede değerlendirme ve yaklaşım kazandırmakla birlikte holistik açıdan tüm boyut ve düzeyleri ile konforun arttırılmasına da katkı sağlamıştır. Konfor kuramı bakım sürecinde farklı bir eleştirel bir bakış açısı kazandırmıştır. Bu bağlamda olgu sunumunun yenidoğan hemşirelerine katkı sağlayacağını düşünmekteyiz.

Etik Komite Onayı: Çalışmamız olgu sunumu olduğu için etik kurul onayı gerekmemektedir. Yenidoğanın annesinden sözlü ve yazılı onam alınmıştır. Hastanenin yenidoğan yoğun bakım ünite sorumlusundan izin alınmıştır.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Yazar Katkıları: Fikir – DM, NÇ; Veri toplanması ve işlemesi – CA; Yazıyı yazan – CA, DM, NÇ

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız .

Teşekkür: Bebeğin ebeveynlerine bilgi ve fotoğraf paylaşılmasına izin verdikleri için çok teşekkür ederiz.

KAYNAKLAR

1. Shruthi B, Anita Dalal BRN, Limbani N. Harlequin ichthyosis: A rare case. Turk J Obstet Gynecol. 2017;14:138-140. doi:10.4274/tjod.63004
2. Ahmed H. O'Toole EA. Recent Advances in the genetics and management of harlequin ichthyosis. Pediatric Dermatology. 2014;31(5):539-546. doi:10.1111/pde.12383
3. Salehin S, Azizimoghadam A, Abdollahimohammad A, Babaeipour-Divshali M. Harlequin ichthyosis: Case report. J Res Med Sci. 2013;18(11):1004-1005.
4. Devika P, Marla J, Tor S. Harlequin ichtiyosis. J Am Acad Dermatol. 2015;72:200.
5. Kolcaba K, Wilson L. Comfort care: A framework for perianesthesia nursing. Journal of Perianesthesia Nursing, 2002;17:102-111. doi:10.1053/jpan.2002.31657
6. Kolcaba KYA Taxonomic Structure for the Concept Comfort. Image: The Journal of Nursing Scholarship. 1991;23(4):237-240. doi:10.1111/j.1547-5069.1991.tb00678.x
7. Kolcaba K. Comfort theory and practice. A vision for holistic care and research. Springer Publishing Company: Newyork; 2003.
8. Yalçın S, Arpa Y, Cengiz A, Doğan S. Hemşirelerin hastaların taburculuk eğitim gereksinimlerine yönelik görüşleri ile hastaların eğitim gereksinimlerine yönelik görüşlerinin karşılaştırılması. Hemşirelikte Eğitim ve Araştırma Dergisi. 2015;12(3):204-209.
9. Torun S, Demiroğlu H. Newborn with harlequin ichthyosis and the nursing care. J Pediatr Emerg Intensive Care Med. 2018;5:134-139. doi:10.4274/cayd.78941
10. Wilkinson MJ, Barcus L. PEARSON Hemşirelik Tanıları El Kitabı. In: Kapucu S, Akyar İ, Korkmaz F, editors. 11nt ed. Ankara: Pelikan Yayınevi; 2018:1081-1087.



Resim 1. Doğumda deride sert plaklar, fissürler, gözlerde belirgin ektropiyon ve dudaklarda eklabium.



Resim 2. Özel vücut banyosu hazırlığı ve Bactigras tül ile sarılmış cilt yüzeyi.



Resim 3. Postnatal 6. gündeki cilt yüzeyi.



Resim 4. Postnatal 9. gündeki cilt yüzeyi.

Tablo 1. Konfor Kuramı'nın taksonomik yapısına göre Harlequin iktiyozisli yenidoğanın hemşirelik bakımı.^{6,10}

BOYUTLARI	DÜZEYLERİ		
	Ferahlama	Rahatlama	Üstünlük
Fiziksel			
Ağrı	Hastanın ağrısını azaltmak amaçlı emzik kullanılması ve prone pozisyonu verilmesi	Hastanın ağrısına yönelik yapılan uygulamalar sonrası rahatlama sağlanması	Ağrı oluşumunun engellenmesi
Gereksiniminden Az Beslenme	Emme-yutma refleksi aktif olan hastanın oral beslenmesinin sağlanması Annenin bebeğini emzirmesinin sağlanması	Hastanın oral beslenmesi ve emzirilmesi sağlanarak rahatlatılması	Anne ile bebek uyumunun artması ile yeterli beslenmenin sağlanması
Oral Mukoz Membranda Bozulma	Distile su ile ıslatılmış spanç ile ağız bakımı verilmesi	Ağız bakımı yapılan hastanın rahatlatılmasının sağlanması	Oral mukoz membran bozulmasının engellenmesi
Doku Bütünlüğünde Bozulma	Kuru kalan cildin nemlendirilmesi için üç saatte bir sıvı-katı vazelin kullanılması ve günlük özel vücut banyosu yaptırılması	Yapılan nemlendirme ve banyo sonrasında hastanın rahatlama sağlanması	Skala kaplı cildin zamanla iyileşmesi
Sıvı Elektrolit Dengesizliği Riski	Hastanın alması gereken sıvı miktarına göre hidrasyonun sağlanması Kan tetkikleri yapılarak elektrolit düzeyinin takip edilmesi	Hastanın yeterli beslenmesi sağlanarak rahatlaması	Sıvı elektrolit dengesizliğinin görülmemesi
Kanama Riski	Skala kaplı cildin derin fissürlerle bölünmüş şekilde olmasından kaynaklı oluşabilecek kanamaların takip edilmesi	Kuru olan cildin bactigras tül ile sarılıp nemli kalmasının sağlanması	Kanamamanın görülmemesi
Hipertermi Riski	Hastanın vücut sıcaklığının sık aralıklarla takip edilmesi	Küvöz ısının bebeğin durumuna göre ayarlanarak hastanın rahat kalmasının sağlanması	Hiperterminin görülmemesi
Çevresel			
Uyku Örüntüsünde Bozulma	Hastanın izole bir odada kalması, bakım saatleri haricinde odanın ışığının kapalı tutulması ve küvöz örtüsü kullanılarak hastanın uyumasının sağlanması	Yapılan uygulamalar sonrasında hastanın uykusunun düzenlenmesi ve rahatlama sağlanması	Uyku düzeninin sağlanması
Enfeksiyon Alma Riski	Yapılacak girişimlerde ve bakım verirken koruyucu ekipmanlar (koruyucu önlük, eldiven, maske, bone) kullanılması Tüm invaziv girişimlerde aseptik teknik kurallarına uyulması	Enfeksiyonu önlemek için yapılan girişimler sonucunda hastanın rahatının sağlanması	Enfeksiyon oluşumunun önüne geçilmesi
Sosyo-Kültürel			
Yetersiz Aile-Bebek Etkileşimi	Ailenin harlequin iktiyozlu yenidoğana ilişkin rol ve sorumluluklarını yerine getirmesi, yenidoğanın bakım sürecine dahil olması Ailenin yenidoğanı kucaklayabilmeleri için cesaretlendirilmesi	Aile ile bebek uyumunun sağlanarak hastanın rahatlatılması	Aile-bebek etkileşiminin sağlanması
Psiko-spiritüel			
Ailenin yaşadığı anksiyete	Ailenin harlequin iktiyozlu yenidoğana ilişkin endişelerini ifade etmesinin sağlanması Aileye hastalık hakkında bilgilendirme yapılması	Ailenin yaşadığı endişenin giderilmesi ve ailenin rahatlaması	Ailenin anksiyete ile baş etmesinin sağlanması