Selbsthilfe Ichthyose e.V.

Ichthyose
(altgriech. *ichthýs* der Fisch);
Bez. für eine Gruppe von Hautkrankheiten, die eine übermäßige Hornbildung der Haut auslösen
Ichthyosis (altgriech.), Ichthyose

Handbuch

für
Eltern und Betreuer
von Kindern
mit Ichthyose

Herausgegeben
vom
Selbsthilfe
Ichthyose e.V.
und
Prof. Dr. med.
Wolfgang Küster
TOMESA-Fachklinik
Bad Salzschlirf

Jan erlebt schwierige Situationen im Kindergarten, die er durch den geschickten Einsatz von Zauberkugeln meistert.

Dieses Buch informiert über die Hautkrankheit Ichthyose und kann exemplarisch bei der Integration für Kinder, Eltern, Pädagoginnen und Pädagogen hilfreich sein.

48 Seiten – gebunden – 21 x 29,7 cm
20 Farbbilder von Kurt Brüderli, Text von Charlotte Fluri,
17,50 Euro zzgl. Versandkosten
ISBN 3-88190-345-3

Bestellen Sie bitte bei:
Bundesgeschäftsstelle, Selbsthilfe Ichthyose e. V., Kirstin Kiekbusch
Straße der Einheit 5 d – D-15749 Mittenwalde OT Brusendorf
selbsthilfe@ichthyose.de

Selbsthilfe Ichthyose e.V.
Prof. Dr. med. Wolfgang Küster
Überarbeitet von
Prof. Dr. med. Heiko Traupe
und Priv. Doz. Dr. med. Vinzenz Oji

Handbuch für Eltern und Betreuer von Kindern mit Ichthyose

4. Auflage 2015

Impressum 4. Auflage 2015

Herausgeber: Selbsthilfe Ichthyose e.V.
Straße der Einheit 5d
D-15749 Mittenwalde OT Brusendorf

Prof. Dr. med. W. Küster, Bad Salzschlirf
1.-3. Auflage

Neufassung 2015
Prof. Dr. Heiko Traupe und
Priv. Doz. Dr. Vinzenz Oji
Universitäts-Hautklinik Münster
Von-Esmarch-Str. 58
48149 Münster

Redaktion: Selbsthilfe Ichthyose e.V.
Straße der Einheit 5d
D-15749 Mittenwalde OT Brusendorf

Satz/Druck/Fertigung: DRUCKZONE GmbH & Co. KG
An der Autobahn 1
03048 Cottbus

Anmerkung: *© bei den Autoren. Das Werk einschließlich aller seiner Teile ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung ohne die Zustimmung der Autoren ist unzulässig und strafbar. Dies gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.*
Die Autoren übernehmen keine Verantwortung/Gewähr für den Inhalt. Therapievorschläge und Hinweise veröffentlichen wir zu Ihrer Information.

Danksagung: *Wir danken Frau Brigitte Sproll, Tiefenbronn, für die Übersetzung der Schriften der amerikanischen Selbsthilfegruppe Ichthyose „Foundation for Ichthyosis & Related Skin Types (F.I.R.S.T.)", die uns freundlicherweise die Erlaubnis der Übernahme von Textteilen erteilt hat.*
Wir danken Sabine Wiegandt für ihr langjähriges Engagement im Selbsthilfe Ichthyose e.V., insbesondere für die tatkräftige Unterstützung bei der Erstellung der 2. Auflage 2001.
Heiko Traupe und Vinzenz Oji danken insbesondere Frau Brigitte Willis, der Koordinatorin des Ichthyose-Netzkwerkes NIRK für ihre Unterstützung. Die Gründung des Netzwerkes hat uns dankenswerter Weise in einen kontinuierlichen Kontakt mit dem Selbsthilfe Ichthyose e.V. gebracht. Insbesondere von unseren langjährigen SI-Beiräten Barbara Kleinow und Geske Wehr und auch Kirstin Kiekbusch aus der Bundesgeschäftsstelle haben wir viel gelernt.

Selbsthilfe Ichthyose

Inhalt

Einleitung . . . 6
Was ist Ichthyose? . . . 7
Normale Hautstruktur und Hautfunktion . . . 8
Welche Ichthyoseformen gibt es? . . . 11
Wie sieht eine Ichthyose bei Geburt aus? . . . 21
Was ist ein Kollodium-Baby? . . . 21
Wie wird der genaue Typ einer Ichthyose festgestellt? . . . 22
Ist Ichthyose ansteckend? . . . 23
Vorgeburtliche Untersuchung . . . 23
Wissen macht stark! . . . 24
Wo finde ich fremdsprachliche Informationen zu Ichthyose? . . . 25
Where do I get information on ichthyoses in a different language?
Umgang mit Ärzten . . . 25
Sich auf einer Intensivstation für Neugeborene zu Hause fühlen . . . 27
Die Bindung zu Ihrem Baby aufbauen . . . 28
Stillen Ihres Kindes . . . 29
Vom Umgang mit der Trauer . . . 30
Ärzte für die Langzeitbehandlung . . . 31
Praktische Hinweise . . . 34
Allgemeine Ratschläge für die Behandlung der Haut . . . 34
Bäder und mechanische Schuppenentfernung . . . 35
Lotio, Creme und Salbe . . . 37
Dampfbad . . . 43
Innerliche Behandlung: Die Retinoide . . . 45
Besondere Hinweise . . . 46
Windeln und Kleidung . . . 49
Schwitzen und Überhitzung . . . 50
Ernährung und Ichthyose . . . 51
Neigung zu Vitamin-D-Mangel bei Ichthyose . . . 53
An wen kann man sich wenden? . . . 53
Großeltern . . . 55
Geschwister und ihre besonderen Bedürfnisse . . . 57
Kindergarten und Schule . . . 59
In die Zukunft schauen . . . 62
Die Hände ausstrecken . . . 65
Erklärung häufiger genetischer Fachausdrücke . . . 66
Adressen . . . 67

Einleitung

Das erste Handbuch wurde von unserem Freund Professor Wolfgang Küster im Jahr 1997 verfasst. Die dritte Auflage wurde von ihm 2005 überarbeitet. Wir sind hiermit sehr gerne der Bitte um Aktualisierung nachgekommen. Um das Rad nicht neu zu erfinden, haben wir Bewährtes aus der 3. Auflage übernommen. Wolfgang Küster hatte einen unmittelbaren, familiären Zugang zur Ichthyose. Wir hoffen, dass diese Überarbeitung weiterhin von seiner Handschrift profitiert.

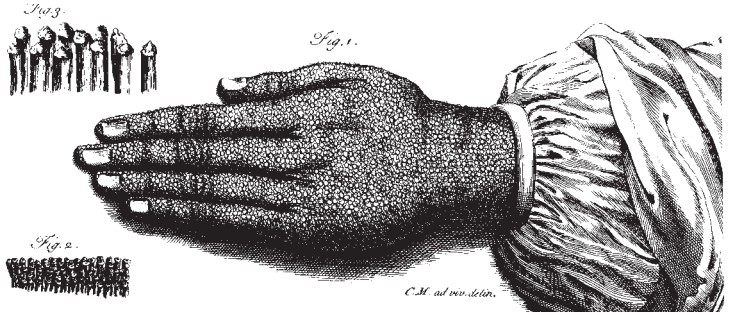
Heiko Traupe und Vinzenz Oji

Es ist eine schwere Erfahrung: Ihr Baby hat eine Hautfunktionsstörung, die „Ichthyose" genannt wird. Die Euphorie, mit der Sie die Geburt Ihres Kindes erwartet hatten, ist verdrängt durch Schmerz; die Freude weggewischt durch Tränen.
Aber denken Sie daran: Es kann nur besser werden. Ihr Kind wird, wenn es möchte, Sport treiben, tanzen, einen Partner finden und, wenn es fleißig ist, seine Lebensziele erreichen – wie alle anderen Menschen auch.
Viel hängt jedoch auch von Ihnen ab. Trotz Ichthyose können Sie immens viel tun, um die Entwicklung Ihres Kindes zu fördern.
Eine chronische Hautfunktionsstörung zu haben, kann nicht ignoriert, kann nicht verdrängt werden. Aber diese Tatsache sollte auch nicht hochgespielt werden. Die Ichthyose sollte nicht der Mittelpunkt der Familie und der Mittelpunkt des Lebens werden, wenngleich die Ichthyose Sie in den ersten Lebenswochen und -monaten Ihres Kindes sehr beanspruchen wird.

In diesem Handbuch sind viele verschiedene, wichtige Dinge im Zusammenhang mit Ichthyose zusammengestellt, die für Sie gerade in der ersten Zeit von Bedeutung sind. Es sind Erlebnisse von Eltern, von Betroffenen, aber auch Erfahrungen von Ärzten wiedergegeben. Sie bekommen wichtige Informationen z.B. über die Ichthyoseformen (was ist Ichthyose überhaupt?), über die zugrunde liegenden Störungen (soweit sie bekannt sind), über den Umgang mit Ärzten, über die Situation auf der Intensivstation in der Kinderklinik. Sie erhalten Tipps und praktische Hinweise zur Hautbehandlung, zum Baden, zum Eincremen, für Kindergarten und Schule.
Das alles wird Sie enorm unterstützen, Ichthyose besser zu verstehen, leichter damit umzugehen und damit Ihrem Kind zu helfen.

Was ist Ichthyose ?

Wenn bei Ihrem Kind Ichthyose diagnostiziert wird, ist es wahrscheinlich das erste Mal, dass Sie dieses Wort hören. Es ist eine Diagnose, die große Emotionen hervorruft. Diese werden oft verschlimmert durch Verwirrung, die häufig auch auf Seiten der Ärzte besteht, da diese Krankheit so selten ist. Erst in den letzten 20 Jahren sind relativ klare Abgrenzungen der verschiedenen Ichthyose-Typen und deren Krankheitsverlauf vorgenommen worden.
Der Ausdruck „Ichthyosis" kommt von „ichthy-", der altgriechischen Wurzel für „Fisch". Dieser phantasievolle Ausdruck nimmt Bezug auf die Hautschuppen, die vor 200 Jahren von den Ärzten als fischschuppenähnlich empfunden worden sind. Dennoch sieht die Schuppung bei Ichthyose-Betroffenen nicht wie bei einem Fisch aus. Der Ausdruck „Fischschuppen-Krankheit" ist daher eher irritierend, entspricht nicht den Tatsachen und wirkt diskriminierend und abstoßend. Man sollte diesen Begriff vermeiden und auch Laien gegenüber besser von „Ichthyose" sprechen.
Die ersten schriftlichen Berichte über Menschen mit Ichthyose liegen aus dem 18. Jahrhundert vor. Natürlich existieren Ichthyosen, seit es Menschen gibt.



Ichthyosis hystrix mit stachelartiger Verhornung aus dem Jahre 1732

Aber was passiert nun bei Ichthyose ?

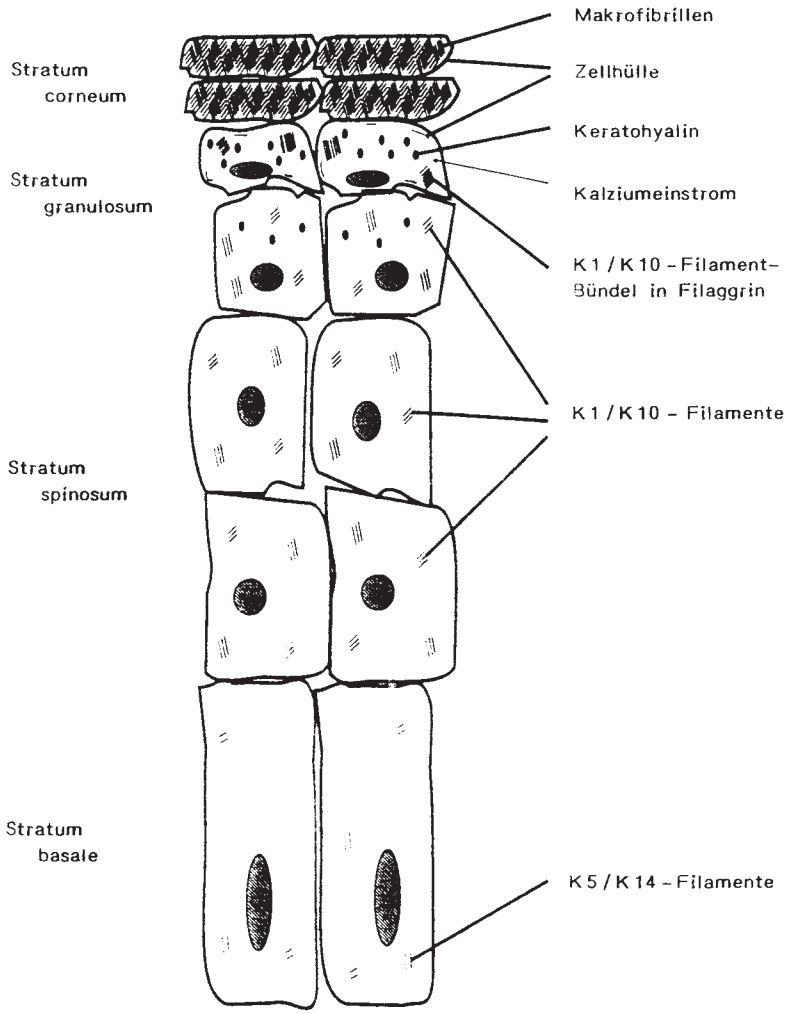
Um zu verstehen, was bei einer Ichthyose mit der Haut passiert, ist es notwendig, über das normale Hautwachstum und die Hautfunktion ein wenig Bescheid zu wissen.

Normale Hautstruktur und Hautfunktion

Die Haut ist ein sehr großes Organ des menschlichen Körpers und hat wie jedes andere Organ auch ihre speziellen Aufgaben. Die Aufgaben der Haut sind, den ganzen Körper zu umschließen und zu schützen, die innere Temperatur zu regulieren, die Feuchtigkeit zu erhalten und Schmutz, Bakterien und andere mögliche Gefahren abzuwehren. Die Haut hat dabei wichtige Aufgaben sowohl für die angeborene als auch für die erworbene Immunabwehr.
Die Haut besteht aus mehreren Schichten. Die oberste Schicht, Stratum corneum oder Hornschicht genannt, besteht aus sehr dünnen Schichten flacher toter Zellen. Hornzellen, die von der obersten Schicht abgelöst werden, werden Squama (Schuppe) genannt. Hornzellen enthalten Keratin, ein zähes, fadenähnliches Protein, das der Hornschicht seine Festigkeit gibt. Zwischen den Hornzellen befindet sich eine Mischung von Lipiden, das sind verschiedene Fettsubstanzen. Sie sind wichtig, um die Undurchlässigkeit der Haut für Wasser zu gewährleisten, d.h. um die Körperflüssigkeit innen zu halten, bzw. umgekehrt zu verhindern, dass Wasser beim Baden in den Körper gelangt.
Unter der Hornschicht befinden sich die lebenden Zellschichten der Epidermis (= Oberhaut): das Stratum granulosum (Körnerschicht), das Stratum spinosum (Stachelzellschicht) und als unterste Zellschicht das Stratum basale (Basalzellschicht). Damit die Haut sich ständig selbst erneuern kann, teilen sich die Zellen am Boden der Epidermis in der Basalzellschicht, reifen, wandern zur Hornschicht, sterben ab und werden als nicht sichtbares Schüppchen abgestoßen. Dieser ganze Prozess dauert etwa 3-4 Wochen. Diese Zellwanderung erlaubt daher sowohl der gesamten Oberhaut, als auch den einzelnen Schichten der Oberhaut wie der Hornschicht, sich selbst in regelmäßigen Abständen zu erneuern. Solange die toten Zellen von der Hautoberfläche mit der gleichen Geschwindigkeit abschuppen wie neue Zellen am Boden der Oberhaut (Epidermis) gebildet werden, ist die Haut normal und im Gleichgewicht.

Und bei Ichthyose ?

Das Gleichgewicht kann nicht aufrechterhalten werden, wenn eine Ichthyose vorliegt und die Zellen sich in der Hornschicht aufstauen. Man kann sich die Ichthyose als eine Art von Zellenstau vorstellen. Genau wie im Straßenverkehr ein Stau entstehen würde, wenn mehr Au-



Schematischer Aufbau der Oberhaut (Epidermis)

tos auf die Autobahn auffahren als von der Autobahn abfahren. Ein Stau entsteht, wenn eine zu große Zahl Autos auf die Autobahn fährt – z.B. während der Hauptverkehrszeit – oder wenn die normale Anzahl von Autos nicht regelmäßig die Autobahn verlassen kann, weil vielleicht ein Unfall passiert ist oder ein Hindernis die Straße blockiert. Bei der Ichthyose kann der „Stau" der Hautzellen in der Hornschicht aus eben den

gleichen Gründen entstehen: entweder weil die Produktion der Zellen zu rasch erfolgt (Fachausdruck: „Hyperproliferations Hyperkeratose) oder weil der natürliche Abschuppungsprozess verlangsamt oder behindert ist (Fachausdruck „Retentions-Hyperkeratose), oder beides.
Bei der angeborenen Ichthyose mit Hautrötung und heller Schuppung und bei der blasenbildenden angeborenen ichthyoseartigen Hautrötung vom Typ der epidermolytischen Ichthyose, früher auch „Brocq-Ichthyose" genannt, gibt es eine Überproduktion von Hautzellen in der Epidermis (sogenannte Hyperproliferation). Diese Zellen erreichen die Hornschicht bereits in vier Tagen statt in zwanzig. Die Zellen werden schneller gebildet als sie abgeschuppt werden und schichten sich in der Hornschicht auf.
Bei der autosomal dominanten und der X-chromosomal rezessiven Ichthyosis werden die Hautzellen zwar mit normaler Geschwindigkeit produziert, aber offensichtlich an der Oberfläche der Hornschicht nicht schnell genug abgeschuppt. Wieder ist das Ergebnis eine Aufschichtung von Hautzellen.
Eine stärkere Verklebung der Hornschichtzellen kann ebenso zu einer Aufschichtung von Hautzellen bei einigen dieser Verhornungsstörungen führen. Jetzt stellen Sie sich die Autos auf der Autobahn mit angebrachten Magneten vor!
Bei den meisten Fällen von Ichthyose ist das Ergebnis eine erheblich verdickte Hornschicht (Stratum corneum), die nicht ausreichend Wasser binden kann und daher einen hohen Feuchtigkeitsverlust hat. Die verdickte Haut wird immer trockener, sie schrumpft und bricht auf. Die Risse vertiefen und verbreitern sich. Die Haut bekommt das typische Schuppenmuster. Diesen Vorgang kann man mit einem schlammigen Flussbett vergleichen, wenn das Wasser verdunstet und der Schlamm der Luft und der Sonne ausgesetzt ist.
Ursächlich liegt den verschiedenen Ichthyoseformen eine Störung der epidermalen Barriere zugrunde. Dies führt unter anderem zu einem erheblichen Flüssigkeitsverlust (transepidermaler Wasserverlust) mit der Gefahr der Austrocknung. Die Haut versucht dieses Problem zu lösen, indem sie anfängt, ein Reparaturprogramm in Gang zu setzen. Meistens heißt das, es kommt über eine vermehrte Zellteilung (Hyperproliferation) zu einer erheblichen Verdickung der Hornschicht und zu einer weitgehenden Normalisierung der Flüssigkeitsverluste. Erkauft wird dies durch das Entstehen der Ichthyose.
Schließlich schuppt auch die Ichthyosehaut ab, jedoch erst nachdem sie sich beträchtlich aufgebaut hat und dicke Schuppen oder bei einigen Formen auch Hornstachel gebildet hat. Die Hornzellen einer normalen Haut schuppen sich einzeln und unsichtbar ab. Die Hornzellen bei der Ichthyose schuppen in zusammengeballter oder verklumpter Form als deutlich sichtbare Schuppen ab. Dies ist für die Menschen, die davon betroffen sind, immer wieder eine beträchtliche Plage und bringt Probleme im sozialen Bereich mit sich.

Welche Ichthyoseformen gibt es ?

Ichthyosen sind eine Familie von genetisch bedingten Hauterkrankungen, deren Erscheinungsbild eine trockene, verdickte, schuppige Haut ist. Dermatologen schätzen, dass es mindestens zwanzig verschiedene Arten von Ichthyosen gibt.
Heute unterscheidet man „häufige" von „seltenen" Ichthyosen und sogenannte „Syndrome" – also komplexe Krankheitsbilder, bei denen Ichthyosis nur ein Teilmerkmal ist – von „nicht-syndromalen" Ichthyosen.
Als „häufige" Ichthyosen gelten die Ichthyosis vulgaris (IV) (Häufigkeit in der Bevölkerung etwa 1:100) und die X-chromosomal rezessive Ichthyosis (XRI) (Häufigkeit bei Männern etwa 1:1.500-3.000), Frauen sind äußerst selten von XRI betroffen.
Alle anderen Ichthyose-Formen sind dagegen wesentlich seltener (je nach dem 1:50.000 oder 1:1 Mio). Zu den seltenen Formen zählen insbesondere die autosomal rezessive kongenitale Ichthyosis (englische Abkürzung ARCI) und die oft mit der Neigung zur Blasenbildung einhergehenden, auf Keratin-Mutationen beruhenden sogenannten „keratinopathischen" Ichthyosen. Die wichtigste durch Keratin-Mutationen verursachte Ichthyose ist die epidermolytische Ichthyosis. Diese Form wurde früher oft auch nach dem französischen Arzt „Brocq-Typ" oder Brocq-Ichthyose genannt. Auf einer internationalen, wissenschaftlichen Ichthyose-Konferenz in Sorèze, Frankreich, hat man sich im Jahr 2009 darauf geeinigt, nur für ausgewählte Syndrom-Ichthyosen noch die Namen der Ärzte zu verwenden, die diese Krankheitsbilder ursprünglich beschrieben haben. Eine wichtige Syndrom-Ichthyose ist das Netherton-Syndrom. Daneben gibt es eine große Gruppe an Erkrankungen, bei denen sich neben der Ichthyose auch neurologische Erkrankungszeichen entwickeln (Neuroichthyosen). Zu nennen sind hier z. B. das Sjögren-Larsson-Syndrom oder das Ichthyosis-Keratitis-Deafness (KID) Syndrom. Hier ergeben sich besondere Hinweise, die besprochen werden müssten, wenn bei Ihnen eine dieser Erkrankungen diagnostiziert worden sein sollte. Dennoch gilt auch in diesen Fällen, dass der Umgang mit der Hauterkrankung an sich ähnlich stattfinden

kann, wie bei den nicht-syndromalen Ichthyosen. Wir konzentrieren uns somit hier auf die folgenden wichtigen Formen der Ichthyose:

- Ichthyosis vulgaris (IV)
- X-chromosomal-rezessive Ichthyosis (XRI)
- autosomal rezessive kongenitale Ichthyose (ARCI)
- epidermolytische Ichthyose (EI)
- Netherton-Syndrom (NS)

Ichthyosen sind somit eine große Gruppe unterschiedlicher Erkrankungen. Die einzelnen Formen sehen unterschiedlich aus, haben einen verschiedenen Verlauf und unterschiedliche Ursachen. Gemeinsam ist allen, dass die eigentliche Ursache für die Erkrankung durch Fehler in den Erbanlagen hervorgerufen wird. Da die einzelnen Ichthyoseerkrankungen, wie bereits gesagt, voneinander sehr verschieden sind, liegen natürlich auch unterschiedliche genetische Störungen als Ursache zugrunde. Die defekten Erbanlagen sind bei vielen Ichthyoseformen inzwischen bekannt. Nach den Fehlern der übrigen Ichthyosetypen wird zurzeit noch gesucht.

Im Folgenden werden die fünf wichtigsten Ichthyoseformen kurz beschrieben:

Ichthyosis vulgaris

Dies ist die häufigste Ichthyoseform und wahrscheinlich die häufigste erbliche Erkrankung überhaupt. Die Häufigkeit wird mit einem Betroffenen auf etwa 100 Personen in der Bevölkerung angegeben. Die Krankheit beginnt im Säuglingsalter, Neugeborene sind in der Regel erscheinungsfrei. Es fällt dann auf, dass die Haut trocken und rau wird und zunehmend von kleinen bis mittelgroßen, weißen bis schmutziggrauen Schuppen bedeckt wird. Bei stärkerer Ausprägung sind die Schuppen größer, dicker und dunkler. Die Haut sieht dann wie gefeldert aus. Die Gliedmaßen sind in der Regel schwerer betroffen als der Rumpf oder das Gesicht. Typische Stellen sind die Streckseiten der Unterschenkel.
Charakteristisch für diese Ichthyoseform ist auch, dass die großen Beugefalten (Ellenbeugen, Achseln, Leiste, Kniekehlen) nicht betroffen sind. Die Handflächen und Fußsohlen zeigen eine etwas verdickte Haut und typischerweise eine verstärkte Linienzeichnung; dies bezeichnet man als „Ichthyosehand" oder „I-Hand" bzw. „Ichthyosefuß" oder „I-Fuß". Eine „I-Hand" kann aber auch bei der ARCI vorliegen. Ein zusätzliches Merkmal sind Verhornungen um die Haarwurzeln herum, die besonders an den Oberarmstreckseiten und den seitlichen Oberschenkelpartien auftreten (Fachausdruck „follikuläre Keratosen". Beim Darüberstreichen ergibt sich ein Reibeisengefühl. Die subjektiven Beschwerden dieser Ichthyose sind gering; gelegentlich kann etwas Juckreiz durch die trockene Haut auftreten.
Es ist bekannt, dass die Ichthyosis vulgaris zusammen mit einer Ekzembereitschaft (endogenes Ekzem, Neurodermitis) auftritt.
Bekannt ist bei der Ichthyosis vulgaris, dass ein Eiweiß mit Namen „Filaggrin" fehlt oder vermindert gebildet wird. Dieses Protein verbindet fadenartige Strukturen (Tonofilamente) in den oberen Hautschichten, die für die Stabilität der Zellen von Bedeutung sind. Ursache für das Fehlen von Filaggrin sind Mutationen, also genetische Fehler der Erbanlage im Gen für Filaggrin. Etwa zwei Drittel aller Patienten weisen gleich zwei Filaggrinmutationen auf. Bei einem Drittel liegt nur eine Filaggrinmutation vor. Diese Personen sind etwas milder betroffen. Filaggrinmutationen begünstigen (disponieren) das Entstehen einer Neurodermitis. Um eine Neurodermitis zu entwickeln, müssen aber noch weitere genetische Anlagen hinzukommen. Etwa 50% aller Kinder mit Ichthyosis vulgaris weisen auch eine Neigung zu Neurodermitis auf. Allerdings ist sie in vielen Fällen doch recht milde ausgeprägt. Im Umkehrschluss haben vielleicht 20% aller Neurodermitiker eine meist milde Ichthyosis vulgaris.
Insgesamt sind die Hautveränderungen bei der Ichthyosis vulgaris sehr variabel und können so minimal ausgeprägt sein, dass die Erkrankung äußerlich kaum erkennbar ist. Die Vererbung der Ichthyosis vulgaris wird mit dem Fachwort autosomal „semi-dominant" beschrieben. Damit ist gemeint, dass Eltern oft nur sehr milde betroffen sind, weil sie im Gegensatz zu ihrem betroffenen Kind meist nur eine Filaggrinmutation haben.

X-chromosomal rezessiv erbliche Ichthyosis

Diese Ichthyoseform ist die zweithäufigste mit einer geschätzten Häufigkeit in der männlichen Bevölkerung von 1:1.500-3.000. Die Erkrankung tritt geschlechtsgebunden auf, ist also – von ganz wenigen Ausnahmen abgesehen – nur im männlichen Geschlecht vorhanden. Frauen können merkmalsfreie Überträgerinnen sein. Sie haben manchmal charakteristische Veränderungen an der Hornhaut des Auges und weisen nur gelegentlich eine geringe Schuppung besonders an den Unterschenkeln auf.

Diese Ichthyose beginnt ebenfalls im Säuglingsalter, kann gelegentlich aber auch schon bei Geburt vorhanden sein. Meistens fällt zunächst an den Unterschenkeln eine relativ helle Schuppung auf, ähnlich wie bei der Ichthyosis vulgaris. Mit zunehmendem Lebensalter wird die Schuppung dunkler und festhaftender und ist später oft schmutziggrau, dick und grobgefeldert. Die großen Körperbeugefalten sind ebenso wie bei der IV meistens ausgespart. Die Handflächen und Fußsohlen zeigen keine vertiefte und vermehrte Linienzeichnung.
Als zusätzliche Merkmale finden sich gelegentlich Veränderungen der Hornhaut des Auges, die aber meistens keine Beschwerden verursachen. Ferner besteht bei etwa jedem fünften Betroffenen ein Hodenhochstand (Kryptorchismus).
Man kennt nicht nur den Ort im Erbgut, in dem der Fehler liegt, nämlich auf dem kurzen Arm eines der Geschlechtschromosomen, des so genannten X-Chromosoms an der Stelle 22.32. Zusätzlich weiß man inzwischen genau, was an dieser Stelle defekt ist. An dieser Stelle ist im Erbgut die Kodierung für den Bau eines Enzyms mit dem Namen Steroidsulfatase gespeichert. Wenn die Matrize für diesen Bauplan einen Fehler aufweist (= Mutation), kann dieses Enzym nicht richtig hergestellt werden. Dieses Enzym wird für den Abbau von Cholesterinsulfat gebraucht, das zwischen den Hornzellen im Fettmatel der Hornschicht liegt. Die Aktivität dieses Enzyms Steroidsulfatase lässt sich durch eine Blutuntersuchung feststellen.
Die Erkrankung tritt nur im männlichen Geschlecht auf, da Männer nur über ein X-Chromosom und ein Y-Chromosom als Geschlechtschromosomen verfügen. Sie besitzen also kein zweites X-Chromosom wie Frauen, um genetische Fehler auf dem einen X-Chromosom zu überdecken. Frauen, die über zwei X-Chromosomen verfügen, können also Fehler in den Erbanlagen auf dem einen X-Chromosom durch die fehlerfreien Erbanlagen auf dem anderen X-Chromosom überdecken. Somit prägen sie diese Ichthyose zwar nicht aus, können sie aber an ihre Söhne übertragen, die wiederum von der Ichthyose betroffen sein können.

Autosomal rezessive kongenitale Ichthyosis (ARCI)

Diese Ichthyose ist erheblich seltener als die Ichthyosis vulgaris oder die X-chromosomal rezessive Ichthyosis. Die geschätzte Häufigkeit beträgt 2,4:100.000 Menschen in Deutschland.
Die autosomal rezessiven kongenitalen Ichthyosen sind keine einheitliche Erkrankung, sondern eine Gruppe von genetisch unterschiedlichen Krankheiten. Man kennt heute bereits zehn verschiedene Stellen im Erbgut, die bei einer Störung der dort kodierten Erbanlagen zu einer ARCI führen. Der Schweregrad dieser Ichthyosen ist sehr unterschiedlich. Das Wort „kongenital" bedeutet, dass diese Ichthyoseformen bereits bei Geburt vorliegen, also angeboren sind.
Bei Geburt liegt bei der ARCI häufig eine Kollodiummembran vor. Die Haut kann vollständig gerötet sein, während bei anderen Betroffenen keine wesentliche Rötung der Haut besteht. Die Größe und Farbe der Schuppung ist sehr unterschiedlich. Bei vielen besteht eine eher feine und hellbraune Schuppung, während bei anderen eine erheblich dickere, plattenartige und häufig sehr dunkle Verhornung vorliegt. Die Schuppen bestehen aus dünnen Schichten von Zellen, die wie Lamellen übereinander liegen; deshalb sprach man früher von lamellärer Ichthyose. Durch die Trockenheit der Haut kann es zu einem Herunterziehen der Unterlider kommen, so genanntes Ektropium. Handflächen und Fußsohlen zeigen häufig eine verstärkte Linienfurchung und vermehrtes Horn. Die großen Beugefalten, Gesicht und Kopfhaut sind bei der ARCI immer mit betroffen.
Die Verhornung beeinträchtigt auch die Funktion der Schweißdrüsen – z. B. durch Verlagerung des Drüsenausführungsgänges. Daher ist die Schwitzfähigkeit bei vielen Ichthyose-Betroffenen vermindert oder fehlt komplett. Dies führt insbesondere bei hohen Außentemperaturen zu einem Ansteigen der Körpertemperatur, also zu Fieber. Hier ist es wichtig, insbesondere Säuglinge in den heißen Sommermonaten gut zu beobachten und für ausreichende Kühlung notfalls durch feuchte Umschläge oder (Thermal-)Wasserspray zu sorgen. Die Kinder lernen früh, dass ihnen die Hitze durch starke Sonneneinstrahlung nicht gut tut. Dies muss auch bei der Urlaubsplanung berücksichtigt werden. Manche Kinder sagen, dass das Nicht-Schwitzen-Können das Problem ist, das sie eigentlich am meisten an der Ichthyose stört.
Bei manchen Ichthyose-Betroffenen sind die Finger- und Fußnägel etwas gebogen, verdickt oder zeigen auch Wachstumsstörungen. Seltener sind Wachstumsstörungen der Haare. Dies kann bei sehr ausgeprägter plattenartiger Verhornung der behaarten Kopfhaut vorkommen. Selten führt dies zu bleibenden Haarwachstumsschäden oder dauerhaftem Haarausfall.
Über die Ursachen der autosomal rezessiven congenitalen Ichthyosen (ARCI) ist inzwischen viel bekannt. Man hat Mutationen in dem Enzym Transglutaminase gefunden, dessen Bauplan auf dem langen Arm des

Erbträgers (= Chromosom) Nr. 14 im Abschnitt 11 liegt. Die Transglutaminase ist für die Bildung der Zellmembran um die Hornschichtzellen zuständig. Inzwischen sind acht weitere Gene gefunden worden. Die Tabelle 1 informiert über die bislang bei ARCI gefundenen Gene. Etwa 40% aller ARCI-Formen beruhen auf dem Transglutaminase-1 Mangel. Die entzündlichen ARCI-Formen, also die Formen bei denen die Haut besonders rot ist, werden in der medizinischen Literatur oft mit dem Begriff „kongenitale ichthyosiforme Erythrodermie (CIE) bezeichnet. Die Formen, bei denen plattenartige Schuppen am ganzen Körper das klinische Bild dominieren, werden oft als „lamelläre Ichthyosis" bezeichnet. Es hat sich bei Transglutaminase-Mangel gezeigt, dass es sehr auf die Art und Weise der Genveränderung (die genaue Art der Mutation im Gen) ankommt. Mit anderen Worten, Veränderung im Transglutaminase-1 Gen können leichter oder schwerer ausgeprägte lamelläre Ichthyosen verursachen, je nachdem wie die Mutation genau aussieht.

Genveränderungen bei autosomal rezessiver kongenitaler Ichthyosis (ARCI)

Klinische Erscheinungsbilder	**Gene**	**Funktion**
Harlekin-Ichthyose	*ABCA12*	Fett-Transporter, Aufbau der Keratinosomen („lamellar bodies")
Badeanzug-Ichthyose (BSI)	*TGM1*	Transglutaminase-Mangel, Aufbau der Zellhüllen um Hornschichtzellen. Besonderheit: Die BSI ist temperatursensibel und kommt an wärmeren Hautarealen zustande.
Kongenitale ichthyosiforme Erythrodermie (CIE)	*ALOXE3*	Hepoxilin- und Fettstoffwechsel
	ALOX12B	Hepoxilin- und Fettstoffwechsel
	CERS3	Fettstoffwechsel der Hornhaut (Ceramid-Synthese)
Lamelläre Ichthyose (LI)	*TGM1*	Transglutaminase-Mangel, der unabhängig von der Hauttemperatur erscheint
	ALOX12B	Hepoxilin- und Fettstoffwechsel
	CYP4F22	Fettbarriere der Hornschicht
	NIPAL4	Hepoxilin- und Fettstoffwechsel
	PNPLA1	Fettstoffwechsel
	LIPN	Fettstoffwechsel

Epidermolytische Ichthyose

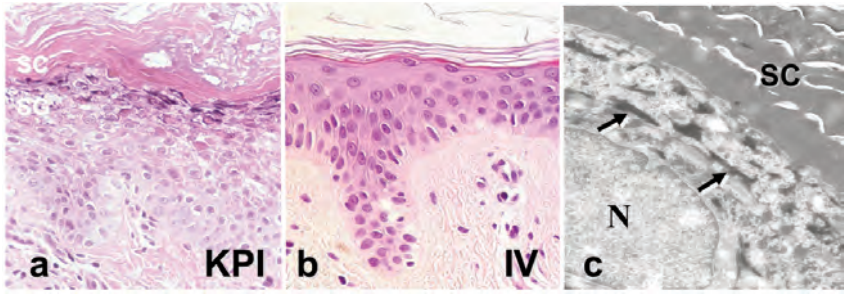
Dies ist eine seltene, zumeist autosomal dominant vererbte Verhornungsstörung der gesamten Haut mit Rötung, Schuppung und Blasenbildung. In einigen wenigen Familien wird die Erkrankung auch autosomal rezessiv vererbt. Gelegentlich kommt es vor, dass ein Elternteil nur minimal im Sinne eines umschriebenen Muttermals (genetisches Mosaik) betroffen ist, das Kind aber das Vollbild der Erkrankung aufweist. Bei Geburt besteht häufig eine vollständige Rötung der Haut, wobei sich die obersten Hautschichten großflächig ablösen. Das Neugeborene bietet dann das Bild eines „verbrühten Kindes". Dies sieht zuerst sehr erschreckend und meistens viel gefährlicher aus, als es tatsächlich ist. Die Ablösung der Haut ist sehr oberflächlich und heilt innerhalb weniger Tage wieder ab. Es liegt eine echte Blasenbildung der Haut vor. Deshalb wird diese Erkrankung bei Neugeborenen auch leicht mit einer Epidermolysis bullosa verwechselt. Da die Blasen sich aber sehr oberflächlich bilden, wird die Blasendecke sehr schnell zerstört, so dass man nicht immer intakte Blasen sieht. Obwohl die Wunden nur sehr flach sind und schnell heilen, besteht prinzipiell die Gefahr einer Wundinfektion durch Bakterien, auf die immer geachtet werden muss. Die Empfindlichkeit (= Verletzbarkeit) der Haut und die Neigung zur Blasenbildung ist sehr unterschiedlich. Einige Betroffene haben nur wenige Tage nach Geburt eine vermehrte Blasenbildung, während sie bei anderen viele Jahre anhält. Mit zunehmendem Lebensalter nimmt die Neigung zur Blasenbildung aber immer ab. Dafür tritt vermehrt eine Verhornung auf. Die Verhornung ist an-

M. bei Geburt mit Blasenbildender (epidermolytischer) Ichthyose mit oberflächlicher Blasenbildung und Hautablösung

M. im 1. Lebensmonat. Blasenbildung und Hautablösung sind abgeklungen, die Verhornung verstärkt sich zunehmend.

KRT10 *KRT1*
Beispiel für keratinopathische Ichthyose (Foto: Hautklinik Münster)

ders als bei der ARCI, da weniger Schuppen, sondern mehr kleine Hornkegel bestehen. Es entsteht eher ein pflastersteinartiges manchmal etwas stacheliges Bild. Die Verhornungen sind besonders in den Körperbeugepartien ausgeprägt.
Feingeweblich entsteht durch die Blasenbildung ein charakteristisches Bild, so dass durch eine kleine Gewebeprobe direkt nach der Geburt sehr schnell die Diagnose gesichert werden kann.
Die genauen Ursachen dieser Erkrankung sind inzwischen bekannt. Es handelt sich um genetische Fehler in den Bauplänen für die Keratine Nr. 1 und Nr. 10. Den Unterschied kann man klinisch erkennen: Betroffene mit dieser Ichthyose, die eine Veränderung in Keratin 10 (=KRT10) haben, erkennen Sie an den Handinnenflächen, die in den meisten Fällen nicht betroffen sind und völlig gesund erscheinen, währen bei KRT1 sich oft eine Verhornung in den Händinnenflächen zeigt. Die Keratine sind für die Herstellung von fadenartigen Strukturen in den Hautzellen zuständig, so genannte Filamente oder Tonofilamente. Diese sind für die Stabilität der Zellen und den Zusammenhalt der Zellen untereinander von Bedeutung. Wenn die Filamente durch einen genetischen Fehler in den Keratinen falsch zusammengebaut werden, so sind sie nicht richtig funktionstüchtig. Die Zellen verlieren bei mechanischer Belastung den Zusammenhalt untereinander, und es entsteht eine oberflächliche Blase.

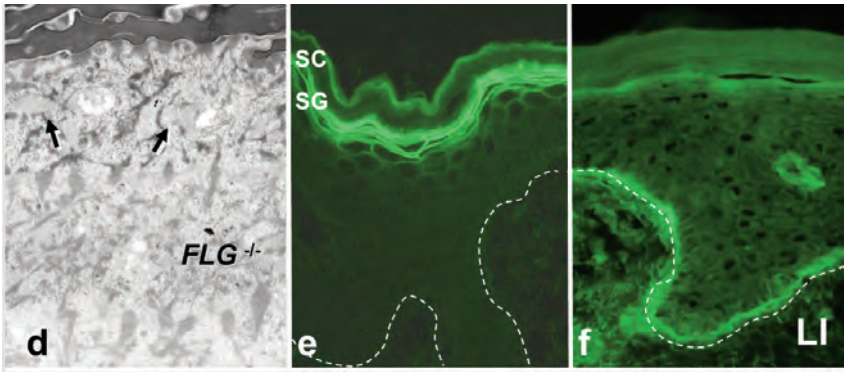


Beispiel der feingeweblichen Strukturen der Haut bei Ichthyose:

KPI: Bei keratinopathischer Ichthyose zeigt sich eine Auflockerung der mittleren Schichten der Haut.

IV: Bei Ichthyosis vulgaris fehlt die sonst bläuliche erscheinende Schicht des sog. Stratum granulosum.

Rechts: So sieht die Haut in der Elektronenmikroskopie aus. Die Pfeile zeigen auf die sogenannten Keratinahyalingranula, die für die Befeuchtung der Haut notwendig sind. N=Zellkern, SC=Stratum corneum



Spezialuntersuchungen von Hautproben bei Ichthyose:

Links: Bei Ichthyosis vulgaris fehlen die Keratohyalingranula. FLG-/- = Filaggrin-Mangel

Mitte: Normale Aktivität der Transglutaminase-1 (grüne Linien). SG=Stratum granulosum, SC=Stratum corneum

Rechts: Bei Transglutaminase-1-Mangel fehlen die grünlichen Signale in der oberen Hautschicht. LI=Lamelläre Ichthyose

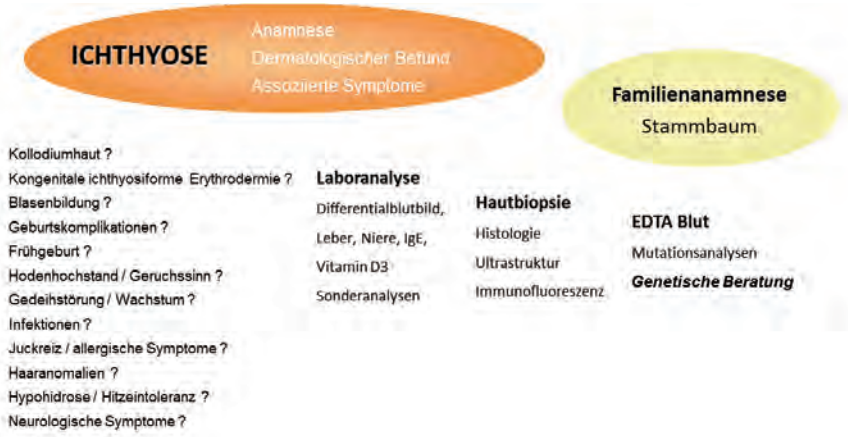
Syndromale Ichthyosen

Es gibt noch andere, viel seltenere Arten von Ichthyose; diese treten oft mit anderen Störungen auf. Mit Ausnahme der Ichthyosis vulgaris ist Ichthyose eine seltene Hautfunktionsstörung. Jedoch gibt es einige sehr spezielle Erkrankungen, die unter den Oberbegriff Ichthyose fallen, die sogar noch seltener sind als die gerade besprochenen Ichthyose-Typen. Dazu zählen die Syndrom-Ichthyosen wie das Sjörgren-Larsson Syndrom, das Chanarin-Dorfman Syndrom, das Refsum Syndrom, die Trichothiodystrophie-Syndrome, das Netherton Syndrom, oder das Conradi-Hünermann-Happle-Syndrom, um nur einige zu nennen.

Netherton-Syndrom

Das Netherton-Syndrom ist eine seltene (Häufigkeit in der Bevölkerung ca. 1:200.000) autosomal rezessiv vererbte Krankheit, bei der sich zu der Ichthyose, die sehr entzündlich ist (Haut ist stark gerötet), weitere Krankheitsmerkmale gesellen, wie z.B. brüchiges Haar und eine typische Haarschaftveränderung, die als „Bambushaare" bezeichnet wird. Erkrankte Kinder sind bei Geburt meistens an der ganzen Haut gerötet.

Später kann sich der Hautzustand verbessern und erfasst bei vielen Kindern dann nur noch Teile des Hautorgans. Im Gegensatz zu den allermeisten Ichthyosen ist die Schuppung beim Netherton-Syndrom eher fein und blättrig. Das Neugeborenenalter ist eine besonders kritische Periode, da viele Kinder mit Netherton-Syndrom schlecht gedeihen, z. B. schlecht wachsen und kaum an Gewicht zunehmen. Die Neugeborenen haben eine besonders schlechte Hautbarriere und sind daher sehr gefährdet, aufgrund hoher Feuchtigkeitsverluste über die Haut auszutrocknen. Weitere Komplikationen können schwere Infektionen sein, da die Immunabwehr ebenfalls geschwächt ist. Außerdem haben fast alle Kinder mit Netherton-Syndrom Nahrungsmittelallergien, z. B. auf Fisch oder Nüsse sowie einen hohen Gesamt-IgE (Allergiewert). Kinder mit Netherton-Syndrom haben meist erheblichen Juckreiz und oft wird die Erkrankung anfänglich mit einer Neurodermitis verwechselt. Ursächlich liegen dem Netherton-Syndrom Mutationen im Gen *SPINK5* zugrunde. Das Gen *SPINK5* kodiert für ein bestimmtes Eiweiß, das LEKTI genannt wird. Typischerweise fehlt LEKTI bei den Betroffenen.
Bei der Behandlung von Kindern und Neugeborenen steht die Pflege mit blanden Salben (sehr hilfreich ist hier Bepanthen Wund- und Heilsalbe® – im Original, was leider seitens der Rezeptierung oft mit zusätzlichen Kosten verbunden ist) im Vordergrund und bei Neugeborenen Maßnahmen zur Verbesserung der Ernährungssituation (evtl. Astronautenkost zusätzlich). In schwereren Einzelfällen – insbesondere wenn die Gedeihstörung sehr ausgeprägt ist – lassen sich gute Erfolge durch eine Infusionstherapie mit sog. Immunglobulinen (intravenöse Gabe



einmal im Monat) erzielen. Diese Behandlung ist also mit häufigen Blutabnahmen und regelmäßigen Aufnahmen in ein Krankenhaus verbunden und muss daher wohl abgewogen werden. Sollte sich bei Ihrem Kind ein wahrhafter Kleinwuchs andeuten, ist es ratsam, zu einem Hormonspezialisten (Endokrinologen) zu gehen, da bei Kleinwuchs eine Wachstumshormonbehandlung durchgeführt werden kann.
Aus ärztlicher Sicht sind für das richtige Erstellen einer Diagnose das klinische Erscheinungsbild und die Familienvorgeschichte (Anamnese) von Bedeutung. Manchmal benötigt Ihr Kinderarzt oder Hautarzt eine Blutprobe oder es werden Hautproben empfohlen. Verschiedene Fragen oder Untersuchungsmethoden sind im folgenden Schaubild illustriert.

Wie sieht eine Ichthyose bei Geburt aus?

Kinder, die von einer Ichthyose betroffen sind, können bei Geburt sehr unterschiedlich aussehen. Die Schuppung kann sehr hell sein oder relativ dunkel erscheinen. Die einzelnen Schuppen können eher fein aussehen oder auch größere Schuppenklumpen bilden. Die Haut kann stark gerötet sein oder eine normale Hautfarbe haben. Es kann eine Kollodium-Membran über der gesamten Haut vorhanden sein.
Der Arzt mit Erfahrung in der Behandlung von Ichthyosen kann keine sicheren, aber gewisse Rückschlüsse aus dem Hautzustand bei oder kurz nach der Geburt ziehen, um die wichtige Frage der Eltern zu beantworten: Wie sieht mein Kind in 5, 10 oder 20 Jahren aus? Innerhalb der ersten Lebensjahre und aus dem Verlauf der Ichthyose lässt sich dann durch den Experten die Frage nach der weiteren Entwicklung besser beantworten.

Was ist ein Kollodium-Baby?

Einige Babys mit Ichthyose kommen in einer engen, zellophanähnlichen Membran zur Welt. Diese wird Kollodiummembran genannt und bedeckt üblicherweise den ganzen Körper. Kollodium ist der beschreibende Ausdruck für die Membran, die eine Hülle von Hornschichtzellen darstellt, die sich während der Entwicklung in der Gebärmutter nicht abgeschuppt haben. Deswegen müssen diese Kinder diese Membran als Neugeborene abschuppen.
Das Kollodiumbaby ist also kein eigenständiges Krankheitsbild, sondern ein Übergangszustand bei Geburt, der bei verschiedenen Formen der Ichthyose auftreten kann. Das heißt, wenn ein Kind als Kollodi-

umbaby auf die Welt kommt, muss erst der genaue Typ der Ichthyose noch bestimmt werden. In den allermeisten Fällen liegt eine autosomal-rezessive erbliche kongenitale Ichthyose (ARCI) vor.
Die Ablösung der Kollodiummembran kann innerhalb weniger Tage geschehen, aber auch bis zu 4 Wochen dauern. Das Kollodium variiert sehr stark in seiner Ausprägung. In der Zeit, in der es sich abschuppt, kann das Kind infektionsgefährdet sein. Da die Membran aufbricht, können sich Risse durch die Hautschichten hindurch bilden, die das Kind anfällig für Infektionen machen.
Da die Haut um den Brustkorb und den Rumpf, ebenso wie um die Nasenflügel herum sehr eng anliegt, kann das freie Atmen in den ersten Lebenstagen erschwert sein. Um die Augen kann die Membran eine Umstülpung der Augenlider verursachen, so dass sich das Innere nach außen kehrt. Dies nennt man Ektropium. Dasselbe ist auch bei den Lippen möglich (Eklabium), wobei die unelastische Membran das Stillen erschweren kann oder unmöglich macht.
Kinder, die mit einer Kollodiummembran auf die Welt kommen, sollten nach der Geburt immer intensiv in einer Kinderklinik überwacht werden. Am besten werden diese Kinder auf einer neonatologischen Station versorgt. Es besteht eine erhöhte Infektionsgefahr und die Gefahr einer Austrocknung durch zu großen Flüssigkeitsverlust. Wenn sich die Kollodiummembran gelöst hat, kann die Haut für ein paar Tage weitgehend normal aussehen, bevor sich dann die Ichthyose ausbildet.
In etwa 10% aller Fälle kommt es vor, dass bei einem Kollodiumbaby nach Ablösen der Kollodiummembran nur eine sehr minimale Schuppung an der Haut übrig bleibt, die sich gar nicht als eine richtige Ichthyose bezeichnen lässt. Diese wird dann „Selbstverbessernde kongenitale Ichthyosis (self improving congenital ichthyosis – SICI)" genannt.

Wie wird der genaue Typ einer Ichthyose festgestellt?

Wir hatten weiter oben bereits festgestellt, dass „Ichthyosen" eine größere Gruppe unterschiedlicher Erkrankungen sind. Das bedeutet, dass nach der Geburt eines Kindes mit Ichthyose zunächst festgestellt werden muss, um welchen Ichthyosetyp es sich handelt. Hierzu müssen von den Ärzten eine Reihe von Untersuchungen durchgeführt und Befunde gesammelt werden. Die eindeutige Diagnose basiert dann auf einer Kombination der sichtbaren Hautveränderungen (Aussehen, Größe, Farbe und Verteilung der Schuppen), der Familiengeschichte und weiterer Untersuchungen, die individuell je nach der vorliegenden

Situation vorgenommen werden. Hierzu können gehören: eine mikroskopische oder elektronenmikroskopische Analyse einer kleinen Hautgewebeprobe, Überprüfung der Funktion von Sehen, Hören und der Bewegung und molekulargenetische Untersuchungen von ursächlichen Genen. Die dafür benötigte DNA kann mit einer Blutuntersuchung gewonnen werden. Diese Untersuchung ist in Deutschland auf Krankenschein (Nr. 6 und Nr. 10) möglich. Ein Zentrum mit viel Erfahrung in Deutschland ist das von Frau Prof. Judith Fischer geleitete Institut für Humangenetik in Freiburg.

Ist Ichthyose ansteckend?

Menschen, besonders Kinder, die an Ichthyose leiden, werden oft gefragt, ob die Krankheit ansteckend ist. Die Antwort ist: „NEIN"!
Ichthyose ist absolut nicht ansteckend. Sie wird nicht durch Bakterien, Viren oder andere Keime übertragen. Deswegen kann sie nicht von einer Person auf die andere übergehen.
Der Ausdruck Ichthyose bezieht sich auf eine Gruppe von Krankheiten, die durch einen genetischen Defekt verursacht werden, der spontan durch die Änderung einer Erbanlage entstanden sein kann, oder die veränderte Erbanlage wurde in der Familie von den Eltern an die Kinder weitergegeben. Bereits bei der Empfängnis ist dieser Defekt vorhanden, obwohl bei einigen Betroffenen die Krankheitszeichen erst während der ersten Lebensjahre auftreten, während bei anderen bereits bei Geburt offensichtlich ist, dass mit der Haut des Kindes etwas nicht in Ordnung ist.
Es gibt einige im Laufe des Lebens erworbene, also nicht genetisch bedingte Formen von Ichthyose, die aber auch nicht ansteckend sind. Sie treten in verschiedenster Art und Weise in Erscheinung und können zum Beispiel bei Hormonstörungen, Stoffwechselstörungen, Krebs oder bei ernährungsbedingten Mangelkrankheiten beobachtet werden. Diese Formen der Ichthyose beginnen jedoch nicht in der frühen Kindheit, wie es bei den meisten genetisch bedingten Ichthyosen der Fall ist. Hier muss die entsprechende Grunderkrankung behandelt werden, wobei die Therapie durchaus nicht immer einfacher ist als bei einer genetisch festgelegten Ichthyose.

Vorgeburtliche Untersuchungen

Durch vorgeburtliche Untersuchungen (pränatale Teste) können einige

Formen von Ichthyosen bereits vor der Geburt festgestellt werden. Dies ist aber abhängig vom Typ der Ichthyose. Eine vorgeburtliche Diagnostik ist immer nur dann möglich, wenn der Typ der Ichthyose von einem anderen Betroffenen in der Familie bereits genau bekannt ist. Solche Untersuchungen sind zum Beispiel durch Analyse von Gewebeproben aus der Embryonalhülle (Chorionzotten) und durch molekulargenetische Untersuchungen möglich.
Vorgeburtliche Analysen müssen immer zwischen Ihnen und einem in genetischen Fragen erfahrenen Arzt sorgfältig besprochen werden. Diese Untersuchungen sind immer freiwillig, und die Vor- und Nachteile müssen gründlich diskutiert werden. Sie sollten über das Risiko für das Kind Bescheid wissen. Insbesondere muss sich jedes Elternpaar, das eine vorgeburtliche Diagnostik anstrebt, überlegen, ob es im Ernstfall, also wenn das werdende Kind betroffen sein wird, wirklich einen Abbruch der Schwangerschaft anstrebt. Unsere Erfahrung ist, dass nur eine kleine Zahl von Eltern eine vorgeburtliche Diagnostik oder die sehr viel aufwändigere Präimplantationsdiagnostik anstrebt und dass dies im Versorgungsalltag keine große Rolle spielt.

Wissen macht stark!

Wir empfehlen Ihnen dringend, diese und weitere Broschüren des Selbsthilfe Ichthyose e.V. sorgfältig zu lesen.
Leider ist die medizinische Literatur für die Fachwelt geschrieben. Verständlich geschriebene Fachbücher über Ichthyose auf Deutsch gibt es zurzeit nicht und wird es wahrscheinlich auch nicht geben. Ein solches Buch würde wegen der Seltenheit der Erkrankung sicher kein Verkaufsschlager werden, so dass kein Verlag motiviert ist, ein solches Buch herauszubringen. Es ist von Vorteil, wenn Sie bestimmte Grundbegriffe der medizinischen Fachsprache beherrschen. Hierzu gehören zum Beispiel Begriffe über die Struktur und Funktion der Haut und vor allem über die Behandlung, die Zusammensetzungen der Salben und Cremes, die Wirkungen und Nebenwirkungen der einzelnen Salbenbestandteile. Auf diese Weise werden Sie Ichthyose besser verstehen und in der Lage sein, mit Ärzten fachlich fundiert zu sprechen.
Ihren Ärzten wird Ichthyose mit großer Wahrscheinlichkeit ebenso fremd sein wie Ihnen. Ihr großes Interesse, Ihr Wissensstand und Ihr Engagement werden bei den Ärzten ebenfalls zu einer intensiven Beschäftigung mit dieser Krankheit führen. Es erübrigt sich zu sagen, dass die Leute auf der Straße und in den Geschäften, die Sie mit Ratschlägen

überhäufen, was man „mit der Nichte irgendeines Bruders eines Arbeitskollegen" getan hat, keine guten Quellen für Informationen sind.
Sie werden in vielen Dingen auf sich selbst gestellt sein. Also fangen Sie an, Ihre Hausaufgaben zu machen. Dies wird Sie nicht nur in die Lage versetzen, medizinische Informationen und die Auswahl an Behandlungsmöglichkeiten, die Ihnen bei Arztbesuchen vorgestellt wird, besser einzuschätzen, sondern wird Sie auch zu einem aktiven Partner im Behandlungsteam Ihres Kindes machen.
Es stehen heute über das Internet auch für Laien vielfältige Informationsmöglichkeiten zur Verfügung. Wir möchten auf drei Webseiten speziell verweisen. Diese sind die Seite des Selbsthilfe Ichthyose e.V. (*http://www.ichthyose.de*). Hier besteht zusätzlich ein Forum, auf dem Erfahrungen z.B. mit Alltagsproblemen, wie Behandlung des Kopfes, ausgetauscht werden können. Eine weitere Seite mit Informationen auf Deutsch ist der Auftritt des Ichthyose-Netzwerkes NIRK (*http://www.netzwerk-ichthyose.de*). Über die Möglichkeiten der molekulargenetischen Diagnostik informiert in Deutschland beispielsweise die Seite des Institutes für Humangenetik an der Universität Freiburg (*http://www.uniklinik-freiburg.de/humangenetik/*).

Wo finde ich fremdsprachliche Informationen zu Ichthyose?
Where do I get information on ichthyosis in other languages?

Wenn Sie fremdsprachliche Informationen bevorzugen/benötigen, schauen Sie auf die Internetseiten unserer europäischen Nachbarländer oder der amerikanischen Ichthyose-Vereinigungen:
European Network on Ichthyosis (eni) *www.ichthyose.eu*
U.S.A. *www.ichthyosis.com*; *www.scalyskin.org*
Als Informationsportal für seltene Erkrankungen allgemein empfiehlt sich die die Seite *http://www.orpha.net*.

Umgang mit Ärzten

Eines Tages, als wir eine besonders schlimme Zeit in der Kinderintensivstation erlebten, fand ich ein Telefon und rief meinen Kinderarzt an. Er war sofort am Telefon und sprach fünfzehn Minuten lang mit mir. Dabei erklärte er mir den Fachjargon, den die Spezialisten benutzten und gab mir einige Richtlinien, wie ich ihnen meine Sorgen nahe bringen konnte. Mit dieser Hilfe ging ich zuversichtlich zurück und fühlte mich nicht mehr wie ein Eindringling in eine fremde Welt, die ich nicht verstand.

Wenn Sie noch nie viel Zeit bei Ärzten verbracht haben, dann müssen Sie sich jetzt damit vertraut machen. Da Ichthyose eine seltene und komplexe Krankheit ist, wird Ihr Kind vielen Spezialisten vorgestellt werden. Auch wenn die Vielzahl der Ärzte Sie einschüchtern mag, Sie werden sie bald als wertvolle Partner schätzen, sobald Sie die Ärzte und ihre Aufgabenbereiche näher kennen.
Besorgen Sie sich ein Notizheft, das sie im Krankenhaus überallhin mitnehmen können und machen Sie Aufzeichnungen über die Fachleute, mit denen Sie in Kontakt kommen. Schreiben Sie deren Abteilungen und Spezialgebiete auf und wie Sie sie erreichen können. Benutzen Sie Ihr Notizheft, um den Ablauf der Teste, der Behandlungen, die Fortschritte Ihres Kindes und die Beobachtungen der Ärzte einzutragen und mitzuverfolgen. Schreiben Sie unbekannte Wörter auf und scheuen Sie sich nicht davor, Ärzte und Schwestern zu unterbrechen und darum zu bitten, das Wort zu buchstabieren und die Bedeutung zu erklären. Zögern Sie nicht, Fragen zu stellen oder Ihre Sorgen gegenüber den Betreuern Ihres Kindes zu äußern.
Schon sehr früh werden Sie feststellen, dass Sie zu einigen Ärzten und Schwestern mehr Vertrauen haben als zu anderen. Diese können für Sie Freunde und Helfer werden in der verwirrenden Welt der Intensivstation für Neugeborene mit den medizinischen Geräten und der eigenen Fachsprache.
Finden Sie als erstes heraus, welcher Arzt und welche Schwestern für Ihr Baby zuständig sind. Wenn Ihr Kind in einem großen Krankenhaus behandelt wird, kann es mehrere Zuständigkeitsebenen geben. Das kann verwirrend sein, deshalb ist es wichtig, diese Strukturen klar zu durchschauen.
Wenn der Arzt wegen seines dichten Zeitplans nicht ausreichend Zeit für Sie hat, oder wenn Sie selbst erst Ihre Fragen und Gedanken ordnen wollen, dann bitten Sie ihn um einen Besprechungstermin in der Ruhe eines Arztzimmers.
Wenn Sie, was verständlich ist, Schwierigkeiten haben, sich klar auszudrücken oder Informationen im Gedächtnis zu behalten, dann bringen Sie einen Freund oder ein Familienmitglied zu diesem Gespräch mit. Sie können auch ein Aufnahmegerät mitnehmen, so dass Sie später Ihr Gedächtnis auffrischen können.
Man fühlt sich beim Arzt leicht eingeschüchtert. Geben Sie diesem Gefühl nicht nach. Fast alle Ärzte schätzen Eltern, die die Bereitschaft zeigen, über den Zustand Ihres Kindes informiert zu werden. Denken Sie daran, dass Ihr Arzt auch noch andere Patienten und Eltern hat und respektieren Sie die zur Verfügung stehende Zeit, indem Sie ihre Fragen sortieren und Schwerpunkte setzen. Sie können etwas weniger wichtige Probleme auch in einem zweiten oder dritten Gespräch besprechen. Aber: Sie haben Rechte.
Sie sind der wichtigste Anwalt Ihres Kindes. Sie sind berechtigt, jede Information, um die Sie bitten, zu erhalten. Wenn Sie etwas nicht verstehen, bitten Sie um weitere Erläuterung. Wenn Sie nicht verstehen, warum Ihr Kind eine bestimmte Behandlung erhält, fragen Sie, warum sie erforderlich ist. Haben Sie keine Angst, dass man Sie als unwissend einschätzt, wenn Sie nachfragen, und scheuen Sie sich nicht, Ihre Meinung bzw., wenn notwendig, auch ein deutliches „Nein" zu sagen. Es ist lebenswichtig für Sie als Eltern, dass Sie das Gefühl haben, das Wohlbefinden Ihres Kindes in der Hand zu haben.

Sich auf einer Intensivstation für Neugeborene zu Hause fühlen

Unsere Tochter verbrachte den ersten Monat ihres Lebens auf der Neugeborenenstation. Mein Mann und ich gestalteten ihren Raum so persönlich wie möglich. Wir befestigten Familienfotos an ihrem Bettchen und brachten beruhigende Musik von zu Hause mit. Unsere Tochter schien Ozeanrauschen besonders zu mögen. Dies veranlasste die Schwestern dazu, ein farbenfrohes Mobile mit Palmen und Segelbooten zu basteln. Ich denke, dass all diese besonderen Aufmerksamkeiten für meinen Mann und mich genauso tröstlich waren wie für unser Kind.

Wenn Sie zum ersten Mal auf eine Intensivstation für Neugeborene mit all der hochtechnischen Ausrüstung und dem beeindruckenden Fachpersonal kommen, so kann dies eine beängstigende, einschüchternde Erfahrung sein. Doch zum Zeitpunkt der Entlassung wird Ihnen die Station wahrscheinlich wie eine zweite Heimat vorkommen.
Machen Sie sich mit der Station und den auf ihr herrschenden Regeln und Gewohnheiten vertraut. Lernen Sie die Ausstattung und die Funktionsweise eines jeden einzelnen Geräts kennen. Scheuen Sie sich nicht, Fragen zu stellen. Auch wenn viele Neugeborenenstationen relativ stark belegt sind, haben Sie nie das Gefühl, dass Sie im Weg sind. Dies ist für eine gewisse Zeit das Zuhause Ihres Babys. Also nehmen Sie sich einen Stuhl und entspannen Sie sich. Lernen Sie die für Ihr Kind zuständigen Schwestern kennen, so dass Sie, wenn Sie nicht im Krankenhaus sind, beruhigt sein können, weil Sie wissen, wer sich um ihr Kind kümmert.

Es ist äußerst wichtig, dass Sie sich in den Pflegeablauf für Ihr Kind einschalten. Dies bietet Ihnen eine wertvolle Gelegenheit, eine Bindung zu Ihrem Kind aufzubauen und ist gleichzeitig eine Hilfe, um die Pflege zu erlernen. Helfen Sie den Schwestern, wenn sie Ihr Kind baden, Cremes und Salben auftragen. Das aktive Mittun bei der Pflege Ihres Kindes wird auch Ihr Selbstvertrauen stärken und Ihre Fähigkeiten steigern, den speziellen Bedürfnissen Ihres Kindes gerecht zu werden. Sie werden dabei die Erfahrungen machen, die Sie brauchen werden, um für die Zukunft Ärzte und Behandlungsmöglichkeiten ausfindig zu machen.
Trotz der Neigung vieler Eltern, lieber am Rand zu stehen und die Dinge den „Experten" zu überlassen, ist jetzt die Zeit gekommen, selbst aktiv zu werden und alles zu lernen, was es über Ihr Kind und seine Haut zu wissen gibt. Bedenken Sie, Ihr Baby wird bald nach Hause kommen und dann werden Sie zuständig sein. Zu diesem Zeitpunkt müssen Sie in der Lage sein, die Pflege zu übernehmen.
Denken Sie auch daran, dass diese ersten Wochen eine Zeit sind, in der Sie Ihre eigenen Kräfte nach den Anstrengungen durch die Entbindung wieder aufbauen müssen. Sie können nicht die ganze Zeit bei Ihrem Kind im Krankenhaus verbringen. Denken Sie auch nicht, dass Sie das tun sollten. Fühlen Sie sich nicht unwohl oder schuldig, wenn Sie sich Zeit für sich selbst nehmen, um wieder zu Kräften zu kommen. Es hilft niemandem, wenn Sie psychisch und physisch erschöpft sind.

Die Bindung zu Ihrem Baby aufbauen

Nachdem wir unser Baby, eingepackt in sterile Tücher und mit einem Mützchen auf, wir selbst in sterilen Kitteln und mit Handschuhen, endlich auf den Armen halten durften, konnten wir vor Freude nicht anders, als ihm in einem unbeobachteten Moment auf die Stirn zu küssen.

Ein Kind mit Ichthyose kann sehr verschieden aussehen. Manchmal sieht es durch die rote Haut und die vielen Schuppen erschreckend aus. Sogar Eltern mit „normalen" Babys brauchen oft Wochen, bis sie eine tiefe Nähe zu ihrem Kind empfinden. Es ist nur natürlich, wenn Sie zunächst distanziert sind und sogar Angst davor haben, Ihr Baby in den Armen zu halten.
Atmen Sie tief durch, entspannen Sie sich und geben Sie sich Zeit. Eine anfängliche Ablehnung ist nicht verwunderlich. Sie müssen sich selbst, Ihrem Partner und Ihrer Familie Zeit lassen, mit dem Kind zusammenzuwachsen. Bevor dies geschehen kann, müssen Sie Ihre Vorstellung

von einem perfekten Baby aufgeben und das Kind, das Sie geboren haben, kennen lernen.
Machen Sie sich immer wieder klar, dass unter der Haut ein normales Kind ist, das Liebe braucht.
Halten Sie Ihr Baby, sobald Sie können. Das Umarmen, Streicheln und Küssen des Kindes wird Ihnen helfen, die Bindung aufzubauen. Schnell werden Sie die besonderen Eigenschaften Ihres Kindes zu entdecken beginnen. Alle Babys haben sie!
Wenn Ihnen aus irgendeinem Grund geraten wird, Ihr Kind nicht auf den Arm zu nehmen, oder wenn Sie sich zunächst bei dem Gedanken daran nicht wohl fühlen, dann tun Sie alles, um Ihr Kind spüren zu lassen, dass Sie da sind. Halten Sie seine Hand, streicheln Sie sein Köpfchen, lesen Sie eine Geschichte vor oder singen Sie ein Lied. Ihr Baby wird es niemals müde werden, Ihre Stimme zu hören. Nehmen Sie das, was Sie vorlesen oder singen, auf Band auf, um damit Ihr Kind zu trösten, wenn Sie nicht da sein können.

Stillen Ihres Kindes

Echte mütterliche Empfindungen meinem Baby gegenüber empfand ich zum ersten Mal an dem Tag, an dem ich den hellen Lampen der Neugeborenenstation meinen Rücken zukehren, es in den Armen halten und stillen konnte. Endlich spürte ich, dass es mich brauchte und dass ich ihm etwas gab, was weder die Spezialisten noch die Apparate ihm geben konnten.

Ichthyose oder der Aufenthalt im Krankenhaus ist kein Grund, Ihr Kind nicht zu stillen. Muttermilch ist die gesündeste Nahrung für Ihr Kind. Sie fördert am besten die Gesundheit, denn sie enthält spezielle Abwehrstoffe gegen Krankheiten und Eiweiße, die die Entwicklung begünstigen. Da Kinder mit Ichthyose infektionsanfällig sein können, sollte das Stillen ernsthaft in Betracht gezogen werden, wenn über die Ernährungsbedürfnisse des Babys nachgedacht wird. Stillen verhindert auch ein Zuviel an Nahrung und belohnt Sie und Ihr Baby durch emotionale Nähe. Es kann Ihnen helfen, über das Gefühl der Trennung hinwegzukommen, solange Ihr Kind im Krankenhaus ist.
Ein Kind, das mit einer Kollodiummembran zur Welt kommt, kann dennoch meistens gestillt werden. Tatsache ist, dass der Bereich um den Mund des Babys häufig die erste Stelle ist, an der diese Membran sich abzulösen beginnt. Lassen Sie sich nicht einschüchtern, wenn Ihr Kind in einem Isolierbettchen liegt. Cremen Sie Ihr Baby ein und legen Sie es

an die Brust. Wenn das Stillen nicht gleich klappt, geben Sie nicht auf. Es ist wichtig, Geduld zu haben. Nur bei wenigen klappt das Stillen auf Anhieb, die meisten Mütter und Neugeborenen müssen es erlernen.
Selten kann es vorkommen, dass ein Baby, besonders ein Kind mit blasenbildender Ichthyose (epidermolytische Ichthyose), wegen der Empfindlichkeit der Haut nicht hochgenommen werden kann. In diesem Fall kann die Milch durch eine elektrische Pumpe abgepumpt werden, um dem Kind später gegeben zu werden. Regelmäßiges Abpumpen fördert auch die Milchbildung, so dass für den Tag, an dem Sie Ihr Baby endlich stillen können, ausreichend Milch vorhanden ist. Manchmal kann auch der mit dem Klinikaufenthalt verbundene Stress ein effektives Stillen unmöglich machen. Auch in diesem Fall wird es dem Kind enorm viel helfen, wenn Sie eine Milchpumpe benutzen und die Muttermilch ins Krankenhaus bringen. Wenn dann Ihr Kind nach Hause kommt, ist es vielleicht nicht zu spät, mit dem Stillen anzufangen.
Wenn Sie nicht stillen können oder wollen, haben Sie kein schlechtes Gewissen. Es gibt ausgezeichnete Ersatznahrung. Millionen gesunder Babys sind mit der Flasche ernährt worden und Ihres wird sich genauso gut entwickeln. Fragen Sie jedoch bei Ihrem Arzt nach, welche Nahrung am günstigsten für Ihr Kind mit Ichthyose ist. Übernehmen Sie so oft wie möglich selbst das Füttern, auch das baut eine gute Beziehung auf.

Vom Umgang mit der Trauer

Als meine Tochter mit blasenbildender Ichthyose geboren wurde, empfand ich Mitleid mit ihr und mit mir. Schon als sie erst drei Wochen alt war, wusste ich schon in meinen Herzen, dass sie niemals zum Schülerball gehen und niemals heiraten würde. Schließlich sagte meine Hautärztin zu mir, ich solle aufhören, die Zukunft vorauszusagen und meine Tochter würde genau das machen, was ihr gefallen wird. Sie sagte, sie könne es nicht erwarten, auf der Hochzeit meiner Tochter zu tanzen.

Sie haben gerade eine Schwangerschaft mit allem Drum und Dran hinter sich gebracht, in der Erwartung und Hoffnung, ein gesundes, wunderschönes, perfektes Baby zu bekommen. Es kann ein schlimmes Erlebnis sein, ein Kind zu bekommen, das dieser Vorstellung nicht entspricht. Unter diesen Umständen ist es normal, von Gefühlen überwältigt zu werden: Wut, Schuld, Angst und Hoffnungslosigkeit, um nur einige zu nennen. Wenn Sie mit Ichthyose vertrauter und in der Pflege sicherer werden, werden die anfänglichen Ängste

einer Erleichterung und sogar einem gewissen Optimismus weichen. Schauen Sie nach vorne und stellen Sie sich glückliche Momente vor, wie z. B. das erste Lächeln mit Zähnchen oder die ersten selbständigen Essversuche Ihres Kindes.
Die erste Reaktion vieler Eltern ist, dass sie sich selbst die Schuld an allem geben, wenn mit ihrem Kind etwas nicht in Ordnung ist – sogar wenn Fehler an den Erbanlagen vorliegen. Einige Mütter betrachten sich selbst als unzulänglich und fehlerhaft, weil sie kein „perfektes" Baby geboren haben, trotz der Tatsache, dass der Ursprung der Ichthyose eine Laune der Natur war, die bereits zum Zeitpunkt der Empfängnis vorhanden war. Erlauben Sie es sich, in diese widersprüchlichen Gefühle hineinzugehen, ohne sich deswegen Vorwürfe zu machen, dass Sie anders empfinden, als Sie erwartet haben. Vielleicht werden Sie auch den Vorstellungen anderer nicht gerecht.
Wenn Sie sich nicht in der Lage fühlen, mit Ihren Gefühlen umzugehen, dann sprechen Sie mit jemandem, der Ihnen nahe steht. Suchen Sie Halt bei einem Sozialarbeiter, Pfarrer, Psychologen, Familienmitglied oder Freund. Viele Eltern haben festgestellt, dass es eine unschätzbare Quelle der Unterstützung bedeutet, mit anderen betroffenen Eltern in Kontakt zu treten. Dann können Sie sich an den Selbsthilfe Ichthyose e.V. wenden, um mit anderen Eltern, die in der gleichen Lage sind, in Verbindung zu treten.

Ärzte für die Langzeitbehandlung

Als Ihr Baby geboren wurde, begegneten Sie einer Gruppe von Ärzten, die Sie nicht selbst gewählt hatten. Der Kontakt mit diesen Ärzten gab Ihnen die Gelegenheit, einzuschätzen, an welche Fachärzte Sie sich für die Langzeitbehandlung Ihres Kindes wenden könnten. Gleichzeitig sind Sie nicht verpflichtet, Folgebesuche bei Ärzten zu machen, zu denen der Kontakt im Krankenhaus negativ war. Sie können sich stattdessen an andere Fachärzte wenden.
Wenn Sie Spezialisten in Erwägung ziehen, so denken Sie daran, dass die meisten Formen der Ichthyose sehr selten sind. Sie brauchen Ärzte, die nicht nur ein akademisches, schulisches Interesse an Medizin haben, sondern auch über klinische Erfahrung verfügen und ein spezielles Interesse daran haben, Ichthyose zu behandeln. Sie sollten sich an Ihrem Wohnort einen Hautarzt oder Kinderarzt suchen, bei dem Sie das Gefühl haben, dass es Ihnen möglich ist, auf lange Zeit mit diesem Arzt zusammenzuarbeiten. Er muss kein Spezialist für die Behandlung

einer Ichthyose sein. Das wird er mit allergrößter Wahrscheinlichkeit auch nicht sein, da diese Spezialisten in Deutschland sehr selten sind. Er muss aber bereit sein, sich dem Problem „Ichthyose" zu stellen, Ideen und Phantasie in der Behandlung zu entwickeln und Sie in jeder Weise zu unterstützen. Dann wird es ausreichen, wenn Sie mit Ihrem Kind in bestimmten Zeitabständen zu einem der Ichthyose-Spezialisten in Deutschland fahren. Dieser wird Ihnen Vorschläge zu einer optimalen Behandlung machen, die Sie dann mit Ihrem Arzt an Ihrem Wohnort umsetzen. So werden nicht nur Sie, sondern auch Ihr Arzt mit der Zeit zu einem „Spezialisten".
Wo in Deutschland Ärzte mit spezieller Erfahrung in der Diagnostik und Behandlung von Ichthyosen zu finden sind, erfahren Sie beim Selbsthilfe Ichthyose e.V..
Bei Kindern mit Ichthyose können andere Komplikationen in der Kindheit auftreten. Leichte Kinderkrankheiten wie zum Beispiel Windpocken können für ein Kind mit Ichthyose schwerwiegender sein. Viele Kinder mit Ichthyose können nicht richtig schwitzen und können sich deshalb gefährlich überhitzen. Es kann schwierig sein, die Haut von Kindern mit Ichthyose nach einer Verletzung oder einem operativen Eingriff zu nähen. Einige Kinder können keine klebenden Verbände tragen, weil diese die Haut wegreißen, wenn man sie entfernt. Die Ernährung, das Wachstum, die motorische und geistige Entwicklung, das Seh- und Hörvermögen, all das können wichtige Dinge sein, die Ihr Kinderarzt und Hautarzt sorgfältig beobachten muss. Daher brauchen Sie einen Arzt in Ihrer Nähe, der sozusagen zugleich Wissenschaftler und Praktiker ist, freundlich und mitfühlend und für Sie leicht zu erreichen, wenn Sie Rat brauchen.
Es ist gut, wenn Sie die Ärzte, die mit der Behandlung Ihres Kindes betraut sind, zur Zusammenarbeit ermutigen. Ein gutes Team aus Hautarzt und Kinderarzt wird bei allen medizinischen Notwendigkeiten, die bei Ichthyose besondere Vorgehensweisen erfordern, zusammenarbeiten.
Sprechen Sie mit Ihrem Kind, wenn es älter wird, über die Ärzte, die Sie ausgewählt haben. Kannst Du den Arzt gut leiden? Fühlst Du Dich bei ihm wohl? Eine Mutter fand heraus, dass der Arzt, den ihr dreijähriges Kind am liebsten hatte, ein kindgerechtes baumwollenes Untersuchungshemd bereithielt, so dass es sich während der Untersuchung nicht bloßgestellt vorkam. Viele Teenager mit Ichthyose hatten den Wunsch, dass die Ärzte mit ihnen selbst sprachen und nicht mit ihren Eltern.
Die Mitarbeiterinnen und Mitarbeiter von Ärzten können eine immense Unterstützung für Sie sein. Arzthelferinnen von Hautärzten können

z.B. zeigen, wie man bestimmte Verbände macht. Arzthelferinnen beim Kinderarzt haben oft großartige Ideen, wie man Kinder während schmerzhafter Behandlungen ablenken kann. Sie können Ihnen medizinische Fachausdrücke erläutern, oder Ihnen helfen, den Arzt ans Telefon zu bekommen. Sie sind Ihre Verbündeten.
Wenn Sie dann die medizinische Seite der Bedürfnisse Ihres Kindes abgedeckt haben, möchten Sie vielleicht jemanden finden, der Ihnen hilft, die traumatischen frühen Monate mit einem Kind, das so spezielle Hilfe braucht, aufzuarbeiten und Ihre Familie in der Zukunft zu begleiten. Depressionen können die Folge sein und erfordern vielleicht professionelle Hilfe.
Aber auch weniger ernste Störungen bedürfen einer Klärung. Einige Eltern finden es hilfreich, besonders für Kinder vor der Pubertät und Teenager, einen Kinder- und Jugendpsychologen oder einen Heilpädagogen zu haben, der mit ihnen die emotionalen Seiten aufarbeiten kann, was es bedeutet, ein entstellendes Leiden zu haben. Es ist für das Erwachsenwerden wichtig, hier Unterstützung von jemandem zu erhalten, der nicht Familienmitglied ist.

Auf der folgenden Abbildung sind wichtige Aspekte zur medizinischen Betreuung bei Ichthyosen dargestellt (modifiziert aus Oji 2010):

Praktische Hinweise

Allgemeine Ratschläge für die Behandlung der Haut

Wenn es um die praktische Seite der Pflege Ihres Kindes geht, werden Sie sich bald als Experte erweisen. Hauptsächliches Ziel in der Hautpflege ist es, die Haut mit Feuchtigkeit zu versorgen, die Feuchtigkeit zu halten und die Schuppendicke auf ein Minimum zu reduzieren. Jedoch müssen Sie lernen, dass manche Cremes aggressiv wirken können, vor allem die schuppenabweichenden und schuppenablösenden Cremes, wenn sie in höheren Konzentrationen verwendet werden. Auch eine zu starke mechanische Anwendung (z.B. aggressive Schuppenablösung auf der Kopfhaut) ist nicht gerechtfertigt, da Sie Ihrem Kind damit wehtun. Der Weg, um die beste Hautbehandlung und den optimalsten Hautzustand zu erreichen, ist bei jedem Kind verschieden und wird sich immer wieder ändern müssen. Was wir hier versuchen, ist, einige allgemeine Richtlinien für die Hautpflege zu geben. Bald werden Sie Ihre eigene Vorgehensweise entwickeln, unterstützt durch die Beratungen mit Ärzten und anderen betroffenen Eltern und durch eigenes Ausprobieren.
Lassen Sie sich nicht frustrieren und entmutigen durch den täglichen immer neuen Kampf gegen die Schuppenbildung. Ichthyose kann zurzeit leider nur behandelt, aber nicht geheilt werden. Eine echte Heilung würde eine Änderung der genetischen Fehler voraussetzen. Die Behandlungen haben zum Ziel, das Aussehen der Haut zu verbessern und sich dadurch wohler zu fühlen. Daher müssen Sie die Behandlungen regelmäßig und kontinuierlich fortführen, da die veränderten Erbanlagen ständig eine defekte Haut produzieren. Setzen Sie sich aber nicht unter einen inneren Zwang, auf die Minute pünktlich eincremen zu müssen. Natürlich ist die Behandlung für Ihr Kind wichtig, aber es gibt auch noch andere wichtige Dinge im Leben. Es ist noch nie ein Kind mit Ichthyose daran gestorben, dass einmal das Eincremen ausgefallen war.
Offenbar gibt es ebenso viele Salben und medikamentöse Behandlungsverfahren für Ichthyose, wie es Menschen mit Ichthyose gibt. Jedoch, was für den einen gut ist, kann in Ihrem Fall schlecht sein. Es ist wichtig, im Gedächtnis zu behalten, dass Ichthyose sehr verschieden ist, sowohl in der Art der Erscheinungsform als auch in der Art der Reaktionen auf die eine oder andere Behandlung.
Bleiben Sie auf dem Laufenden, indem Sie die Informationshefte des Selbsthilfe Ichthyose e.V. verfolgen, in denen aufgelistet ist, was andere in dem einen oder anderen Fall tun. Aber auch dann sollten Sie sich

mit Ihrem Arzt beraten; was für andere Ichthyose-Kinder gut ist, muss für Ihr Kind noch lange nicht optimal sein.
Ihr Hautarzt und Ihr Kinderarzt sind natürlich ausgezeichnete Informationsquellen. Aber vergessen Sie nicht einen dritten Berufsstand: die Apotheker. Ein guter Apotheker kann das Leben einer Familie, die mit Ichthyose umgehen muss, sehr erleichtern. Er oder sie können Vorschläge machen und Sie über neue Produkte auf dem Laufenden halten. Grundsätzlich gilt aber: Fragen Sie Ihren Arzt, bevor Sie neue Produkte ausprobieren!

Angeborene ARCI vom lamellären Typ mit großen Schuppenlamellen und dunkler Verfärbung an Knien und Fußrücken

Bäder und mechanische Schuppenentfernung

Bäder sind gut. Bäder geben der Haut Wasser zurück, erweichen die Schuppen, so dass sie leichter abgerieben werden können und sind gleichzeitig ein großartiges Spielvergnügen für Sie und Ihr Kind.
Denken Sie daran, dass Seifen der Haut die notwendigen Hautfette rauben, so dass Sie Seifen nur äußerst sparsam einsetzen oder besser ganz vermeiden sollten. Bei lamellären Ichthyose (ARCI) sind echte Seifen jedoch hilfreich (s.a. Pflegeblatt ARCI). Fragen Sie Ihren Arzt nach den besten Badezusätzen für die Haut Ihres Kindes. Pflegende Badezusätze werden am häufigsten empfohlen. Dies ist aber nicht zwingend notwendig. Gerade wenn Ihr Kind älter ist, werden Sie in der täglichen Routine wahrscheinlich die Verwendung von Badezusätzen reduzieren, um sich die Reinigung der Badewanne zu ersparen. Da das Kind nach dem Bad sowieso mit Salben und Cremes behandelt werden muss, um die notwendige Hautpflege zu erreichen, sind pflegende Badezusätze nicht immer notwendig. Viele Ärzte empfehlen pflegende oder spreitende Ölbäder. Das Öl legt sich wie ein Film auf die Haut und erschwert das Herausheben aus der Wanne. Trocknet man das Kind ab, bleibt ein großer Teil des Öls im Handtuch. Der Ölfilm kann darüber hinaus die Aufnahme der pflegenden Salben und Crèmes erschweren.

Viele Patienten mit schwerer Ichthyose, wie z.B. der lamelläre Typ der ARCI, profitieren enorm von einem „Abrubbeln" der Schuppen (sogenannte mechanische Schuppenentfernung) mit Hilfe z.B. eines Microfasertuches, Schwammes oder Peelinglappens. Dieses „Abrubbeln" gelingt besser, wenn man auf Zusätze wie Öl verzichtet und wenn man die Haut zuerst 15-20 Minuten „einweichen" lässt. Betroffene mit sehr erheblicher Ichthyose empfinden Ölbäder oft als eher „glitschig" und nachteilig bei der mechanischen Schuppenlösung, die oft weitere 20 Minuten beansprucht. So kann es sein, dass allein das tägliche Bad schon 40-60 Minuten dauert. Unmittelbar nach dem Bad ist es wichtig, die Haut einzusalben (siehe auch Text weiter unten).
Salzbäder bringen den Vorteil, dass sie einen schuppenablösenden Effekt haben. Dafür müssen Sie aber beachten, dass Salz bei empfindlicher oder wunder Haut zu Hautbrennen führen kann. Salzbäder sind auch nicht so einfach zu Hause durchzuführen, da Sie für wirksame Konzentrationen mehrere Kilogramm Salz in das Badewasser geben müssen: 3% Salzlösung heißt 3 kg Salz in 100 Liter Wasser aufzulösen. Das kann Ihnen dann Probleme mit den Abwasserrohren bringen, da Salz Metall angreift. Viele Betroffene, insbesondere mit blasenbildenden (epidermolytischen) Ichthyosen berichten, dass sie enorm von einem Urlaub am Mittelmeer oder auf den Kanaren profitiert haben.
Sehr gut schuppenablösend und meist ohne Reizung für die Haut sind Badezusätze mit Natriumbicarbonat (Backpulver), Weizenstärke (Amylum tritici), Maisstärke (Amylum maydis) oder Reisstärke (Amylum orycae). Die benötigte Menge müssen Sie ein wenig ausprobieren, Richtwert etwa 6 g auf 1 Liter Wasser, das Wasser muss sich schmierig anfühlen. Für eine große Badewanne benötigt man daher etwa 600 g pro Bad.
Wenn es Probleme mit Infektionen gibt, kann der Arzt bakterienhemmende (=antiseptische) Badezusätze verordnen: z.B. Chinosol® oder Kaliumpermanganat.
Es gibt spezielle Shampoos, die helfen, die Schuppen auf der Kopfhaut zu reduzieren.
Wenn Ihr Baby die blasenbildende Ichthyose (epidermolytische Ichthyose) hat und deshalb wunde Hautflächen hat, kann das Betupfen z.B. mit Vaseline vor dem Bad die Schmerzen beim Kontakt mit dem Badewasser lindern. Gegen die häufige Geruchsentwicklung bei dieser Ichthyose-Form sind die o.g. antiseptischen Badezusätze sehr wirksam oder auch das Abtupfen der offenen Hautstellen mit Lösungen (Lavasept, Prontosan, Triclosan, Octenisept).
Wenn Ihr Kind genügend Zeit zum Spielen und Plantschen hatte, dann

beginnen Sie, die sich lösenden Hautschuppen mit einem Waschlappen oder Schwämmen abzuwaschen oder mit Mikrofasertüchern bzw. verschiedensten Rubbelwaschlappen sowie Bimssteinen und Gesichtspeeling-Cremes (z. B. Brasivil®-Paste) etc. abzurubbeln. Aus der Erfahrung werden Sie lernen, wie viel Sie abschrubben dürfen. Vorsicht ist geboten! Wenn zuviel Haut entfernt wird, ist die Haut darunter sehr zart, manchmal rot. Diese Haut ist oft überempfindlich und kann Ihrem Kind Schmerzen bereiten. Bei Kindern mit blasenbildender Ichthyose kann zu starkes Schrubben auch Blasenbildung hervorrufen. Es ist sinnvoll, die Kinder so früh wie möglich zum selbständigen Abrubbeln der Haut zu motivieren.
Nach dem Bad ist es sehr wichtig, die Falten an Hals, unter den Armen und in der Windelgegend gründlich abzutrocknen, da Hautfalten bei Babys zu Hefe-Pilzinfektionen neigen. Der übrige Körper wird nur trocken getupft, um die Feuchtigkeit in der Haut zu halten. Unmittelbar danach muss eine Creme oder Lotion aufgetragen werden, um die wertvolle Feuchtigkeit zu erhalten.
Die Häufigkeit der Bäder hängt von der Hautbeschaffenheit und vom Wetter ab. Wenn das Wetter trockener, windiger und kälter ist, können häufigere Bäder notwendig werden. Ebenso kann längerer Aufenthalt in klimatisierten Räumen häufigeres Baden erfordern. Allgemein gilt, dass Betroffene mit einer schweren Ichthyose wenigstens einmal täglich baden sollten, besser morgens und abends. Bei mild ausgeprägten Ichthyosen wie der Ichthyosis vulgaris kann auch ausgiebiges Duschen und anschließendes Eincremen ausreichend sein. Essentiell ist es, das Kind nach dem Baden einzusalben.

Lotio, Creme und Salbe

Sie werden einen geeigneten, farbenfrohen und gut beleuchteten Platz in Ihrem Haus für die Hautpflege Ihres Kindes einrichten. Zunächst werden Sie Ihr Baby zu jeder Mahlzeit und/oder zu jedem Windelwechsel eincremen (vorher immer die Haut waschen!). Mit der Zeit werden Sie dann aus Erfahrung wissen, wie oft die Haut ihres Kindes Pflege braucht. Erwärmte Creme oder Salbe wirkt beruhigend und lässt sich leichter auftragen. Sie können entweder eine kleine Menge in der Hand erwärmen oder das fest verschlossene Behältnis in das warme Badewasser legen. Reiben Sie die Cremes gut ein, indem Sie Ihr Baby massieren. Eine gute Gelegenheit, Geschichten zu erzählen, Lieder vorzusingen oder einfach mit Ihrem Baby zu sprechen.

Es gibt zwei Grundziele, die mit der äußerlichen Behandlung verfolgt werden. Ein Ziel versucht, den Aufbau der Schuppenschichten zu verhindern, so dass die Haut nicht so dick wird. Das andere Ziel bemüht sich, die Hautfeuchtigkeit zu erhalten, damit die Haut nicht so trocken und starr wird. Wenn diese Ziele erreicht werden, ist die Haut elastischer und bildet weniger schmerzhafte Risse. Daher muss die Haut gründlich gewaschen, besser geduscht oder gebadet werden, bevor neue Creme aufgetragen wird, die die Haut feucht halten soll.
Salben und Cremes für die äußere Ichthyosebehandlung bestehen zunächst aus einer so genannten Salben- oder Cremegrundlage, in der Öle und Wasser in verschiedenen Konzentrationen enthalten sind. Beispiele für solche Salbengrundlagen sind Vaseline, Glycerin, Eucerin, Wollwachsalkohole usw. In diese Grundlagen kann der Apotheker verschiedene Wirkstoffe einarbeiten, die zum Beispiel eine Abschuppung fördern oder Wasser in der Haut binden. Solche Substanzen sind Harnstoff, Kochsalz, Milchsäure, Dexpanthenol, Glycerin oder verschiedene Fruchtsäuren. Auch die Salbengrundlage Macrogol 400 (=Polyaethylenglykol) hat einen abschuppenden Effekt. Neugeborene mit Ichthyose haben wegen der Störung der epidermalen Barriere eine sehr „durchlässige" Haut. Viel von dem, was Sie als Salbenzusatz auf die Haut geben, wie z.B. Harnstoff oder Milchsäure, wird von der Haut resorbiert und geht ins Blut über. Deshalb ist es sinnvoll auf Wirkstoffe wie Harnstoff und Milchsäure im ersten Lebensjahr ganz zu verzichten und mit weitgehend wirkstofffreien Salbengrundlagen, sogenannten blanden Salben wie z.B. der Bepanthen Salbe® oder Ungentum Cordes® oder Basis DAC® Salbe zu behandeln. Es mag sein, dass Sie mit Salben mit 5-10% Harnstoff-Zusatz mehr erreichen würden, aber Sie wollen Ihr Kind doch nicht gefährden! Aus diesem Grund empfehlen wir auch auf die Anwendung von Salizylsäure in der äußeren Behandlung vollständig zu verzichten, auch nach dem 1. Lebensjahr, da es zu lebensgefährlichen Vergiftungen kommen kann. Für dickere Verhornungen und Hornplatten an Haut oder Kopfhaut hat sich eine Mischung aus Schweineschmalz, Glyzerin und Schmierseife bewährt (leider sehr geruchsintensiv!):

Rezeptur: Adeps suillus 60,0
85% Glycerin 15,0
Sapo kalinus ad 100,0

Besonders bei kleinen Babies empfiehlt es sich alternativ zunächst, eine Kopfhautbehandlung mit Hautöl durchzuführen (z. B. Befelka Öl® über Nacht). Manchmal hilft das bei Eltern allgemein gut bewährte Babybene Gel® (Anleitung in der Verpackung).
Es gibt natürlich zahlreiche fertige Salben (so genannte Fertigarzneimittel) von der pharmazeutischen Industrie, die die oben genannten schuppenlösenden Wirkstoffe enthalten. Diese Präparate haben in der Regel den Vorteil, dass sich die Wirkstoffe wie z.B. Harnstoff optimal beim Auftragen auf die Haut aus der Salbengrundlage herauslösen und die Salbengrundlagen sehr gut verarbeitet und daher meistens gut verträglich sind. Ein Nachteil aber ist, dass die Wirkstoffkonzentrationen nicht so einfach veränderbar sind, Ihr Kind aber vielleicht gerade eine niedrigere Harnstoffkonzentration braucht, weil die höhere Konzentration des Präparates auf der Haut brennt. Wenn Ihr Kind die Cremequalität dieses Präparates nicht mag, ist es keine optimale Pflege. In diesen Fällen sind die vom Apotheker angefertigten Präparate vorteilhaft, da sie bezüglich der Wirksamkeit und Verträglichkeit individuell auf die Bedürfnisse Ihres Kindes eingestellt werden können.
Zur Behandlung der Ichthyosen hat sich am besten Harnstoff bewährt. Deshalb werden Sie diese Substanz mit Sicherheit auch kennen lernen. Die stärksten Schuppenablöser sind Säuren, zu denen Vitamin-A-Säure, verschiedene Fruchtsäuren oder Glykolsäure gehört. Diese Substanzen werden Sie wahrscheinlich selten benutzen, vielleicht für einzelne stark verhornte Hautstellen. Sie führen schnell zu Hautreizungen, Hautrötungen und Hautbrennen. Lassen Sie sich von Ihrem Arzt leiten, lernen Sie aber auch gleichzeitig die aktiven Bestandteile in den Cremes kennen, die Sie benutzen. Obwohl es ein schwindelerregendes Angebot an Mitteln zum Auftragen gibt, sind die meisten von ihnen aus einer relativ kleinen Anzahl von Hauptbestandteilen zusammengesetzt. Einige Wirkstoffe lassen sich auch miteinander kombinieren, um die Wirkung zu verstärken. Dies müssen Sie mit Ihrem Arzt besprechen, denn zuviel Behandlung tut Ihrem Kind nicht gut. Sie können sich merken, dass immer dann, wenn die Haut rot wird oder Ihr Baby nach dem Eincremen anfängt an der Haut zu reiben oder zu scheuern, oder es zu weinen und zu schreien beginnt, die Konzentration der wirkstoffhaltigen, schuppenlösenden Substanzen zu hoch ist. Dies kann auch erst nach einigen Tagen oder Wochen der Behandlung passieren. Denn Sie erreichen durch das Eincremen eine Verdünnung der Schuppenschicht. Das bedeutet, dass Sie durch die Behandlung nach einiger Zeit die normalen Hautschichten erreichen. Und dann ist die Wirkstoffkonzentration für diese dünnere Haut möglicherweise zu hoch. Sie benötigen dann eine Salbe mit einer niedrigeren Konzentration von z.B. Harnstoff.

Sie sollten immer wieder die Möglichkeit der Selbstkontrolle über den Effekt einer Salbe oder Creme nutzen. Dies geschieht mit der Halbseitenanwendung. Nehmen Sie rechts eine andere Creme als links, z.B. am Bein oder auch am Stamm. Sie sehen in wenigen Tagen, welche der beiden Präparate die bessere Wirkung hat. Und sobald Ihr Kind sprechen kann, kann es Ihnen auch mitteilen, welche Creme angenehmer auf der Haut ist. Mit dem Halbseitentest können Sie die Verteilbarkeit, das Einziehen in die Haut, den Geruch, die Verträglichkeit, die Pflegeeigenschaften und die Wirkung von verschiedenen Salben und Cremes systematisch durchprobieren, um das Präparat mit der besten Wirkung und Verträglichkeit herauszufinden.
Die üblichen und wirksamen Konzentrationen dieser hornablösenden Substanzen werden in Tabelle 2 aufgelistet.

Tabelle 2: Häufig benutzte Wirkstoffe zur Salbenbehandlung bei Ichthyose. Modifiziert nach Oji und Traupe, Am J Clin Dermatol 2009

Wirkstoff	Maximale Konzentration (%)	Kommentar
Natriumchlorid (Salz)	10	Brennt leider häufig
Urea (Harnstoff)	12	Klassischer Wirkstoff, erhöht Feuchtigkeit der Hornschicht, bei Kindern ab 1. LJ, kann in Konzentrationen von mehr als 3% auch „brennen", bzw. unangenehm sein.
Topische Retinoide / Tretinoin (Vitamin-A-Säure)	0,025-0,05	Nicht am ganzen Körper anwenden, kann Haut irritieren. Problem: keine Anwendung bei Frauen im gebährfähigen Alter
Dexpanthenol	5	Wird gut vertragen. Gute Alternative zu Harnstoff im 1. Lebensjahr
Macrogol 400	20	Erhöht Feuchtigkeit der Hornschicht. Wird gut vertragen
Propylenglykol	15	Siehe Kommentar Macrogol
Glycerin	15	Erhöht Feuchtigkeit der Hornschicht. Wird gut vertragen
Vitamin E Azetat	5	Erhöht Feuchtigkeit der Hornschicht.

Wichtig! Bei Kindern bis zum 13. Lebensmonat sollte nach Möglichkeit auf Harnstoff, Kochsalz, Milchsäure und Vitamin A-Säure verzichtet werden. Die Haut der Babys ist trotz Ichthyose erheblich empfindlicher, und es kommt schneller zu Hautreizungen und Rötungen.
Kombinationen von Harnstoff 5% mit Dexpanthenol 5% sind sowohl

aus salbentechnischer wie auch hautphysiologischer Sicht eine gute Idee. Insbesondere bei Ichthyose vulgaris berichten auch ältere Betroffene bereits bei 5% Harnstoffanteil schon über Brennen. In diesem Fall kann dessen Konzentration auf 2-3% reduziert werden und die Salbe z. B. mit Dexpanthenol 5% kombiniert werden.
Insgesamt muss aber die Dosis immer sehr individuell angepasst werden, damit es Ihrem Kind optimal nützt. Hierbei ist zum Beispiel die Dicke der Schuppung zu beachten, die an unterschiedlichen Körperstellen sehr verschieden sein kann. Ferner müssen Sie die individuelle Verträglichkeit beachten. Die kann nicht nur zwischen verschiedenen Kindern sehr unterschiedlich sein, sondern auch bei einem Kind kann eine Salbe an verschiedenen Körperstellen unterschiedlich gut vertragen werden. Das hängt einfach vom Hautzustand ab, denn bei keinem Kind mit Ichthyose ist die Schuppung an der ganzen Haut gleich stark ausgeprägt. Auch die Hautrötung ist von Bedeutung; je röter die Haut ist, desto empfindlicher ist sie auch für schuppenlösende Wirkstoffe. Die Wirkstoffkonzentrationen der Cremes müssen dann reduziert werden. Denken Sie auch daran, dass das Wetter einen erheblichen Einfluss auf die Haut hat. Meistens ist die Haut im Winter trockener als im Sommer, da die Luftfeuchtigkeit im Sommer höher ist als im Winter. Das bedeutet, dass in den Salben und Cremes im Winter mehr Fett und im Sommer mehr Wasser sein sollte.

In der Regel brauchen Sie für die Behandlung der Ichthyose 4 verschiedene Salben:
1. für die behaarte Kopfhaut eine auswaschbare Creme
2. für das Gesicht eine weniger fette Creme mit einer geringeren Wirkstoffkonzentration
3. für Stamm und Gliedmaßen eine Creme mit üblichem Wirkstoffgehalt
4. für stärker verhornte Stellen eine Creme mit stärkerer Wirksamkeit

Die Behandlung der Schuppen ist etwas einfacher bei den Ichthyoseformen, bei denen die Haut mit normaler Geschwindigkeit produziert wird. Mit dem Abschuppen bei der blasenbildenden (epidermolytischen) Ichthyose oder der Harlekin-Ichthyose nachzukommen, ist genauso schwierig, als wenn man versuchen würde, an einem Fließband, das mit höchster Geschwindigkeit läuft, mit den Handgriffen nachzukommen.
Sie werden auch einen Trick kennen lernen, mit dem sich die Wirkung einer Salbe verstärken lässt. Dieser Trick heißt im Fachausdruck „Okklusivtherapie" oder „Okklusionstherapie". Wenn man Haut mit Pla-

stikfolie abdeckt, kann das beim Baden in der Haut gespeicherte Wasser und evtl. die von Schweißdrüsen gebildete Feuchtigkeit nicht entweichen. Die Haut sitzt im Schwitzkasten, wird besser durchfeuchtet, und die Salben wirken besser. Dieser Trick ist besonders hilfreich an Körperstellen, die schlecht abschuppen oder dick verhornt sind, zum Beispiel an Kopf, Ellenbogen, Knien. Ein Kind mit Ichthyose kann häufig nicht richtig schwitzen. Daher wickeln Sie nicht den gesamten Körper in Plastikfolie! Das führt zu einer gefährlichen Erhöhung der Körpertemperatur. Besprechen Sie sich ggf. dazu mit Ihrem Arzt.

Neben der schuppenlösenden Therapie ist das zweite Ziel der äußerlichen Behandlung, die Haut feucht zu halten. Die meisten denken, dass trockene Haut Öl braucht. Aber die Symptome der trockenen Haut sind die Folge von zu geringer Feuchtigkeit. Öle und andere Salben oder Cremes werden angewandt, um die Feuchtigkeit in der Haut zu erhalten. Substanzen wie z.B. Glycerin, Harnstoff oder Dexpanthenol schließen die Feuchtigkeit in der Hornschicht ein. Auf diese Weise bleibt die Haut geschmeidig, ein Einreißen der Haut wird verhindert. Viele Patienten führen der Haut durch ausgiebiges Baden oder Duschen Feuchtigkeit zu und tragen dann die Salben auf, um die Feuchtigkeit zu erhalten.
Wenn die Haut Ihres Babys offen oder wund ist, können Sie zunächst versuchen, diese Stellen auszutrocknen. Hier sind Gerbstofflösungen hilfreich, die Ihnen Ihr Arzt verordnen kann oder die Sie einfach selbst herstellen: mit normalem schwarzen Tee einen kräftigen Sud herstellen, lange ziehen lassen, abkühlen und für Umschläge, als Badezusatz oder zum Einpinseln verwenden. Farbstofflösungen, die eine austrocknende und bakterientötende Wirkung haben, wie Pyoktanin oder Brilliantgrün sind in den letzten Jahren aus der Mode gekommen und bedürfen spezieller Kenntnisse in ihrer Anwendung, um nicht toxisch auf die Haut zu wirken.

Bitte beachten Sie folgende Hinweise:
Mercurochrom wird seit 2003 in Deutschland nicht mehr eingesetzt, da es Quecksilber enthielt. Von jodhaltigen Lösungen, wie z.B. Betaisodona® oder Polividon raten wir bei Ichthyose ab, da insbesondere bei großflächigem Einsatz die Gefahr besteht, dass erhebliche Mengen an Jod über die Haut resorbiert werden und den Stoffwechsel der Schilddrüse beeinflussen (Gefahr der Hyperthyreose). Vorsicht ist bei Kindern und ganz besonders bei häufiger Anwendung von Mitteln geboten, die Clioquinol (z. B. in Linola Sept®) enthalten. Dieses Antiseptikum kann durch die Haut aufgenommen werden und das Gehör schädigen!

Als Antiseptikum kommt beispielsweise Octenidin (Octenisept®) oder Prontosan® als Alternative infrage, wobei diese Substanzen die Haut austrocknen können.
Offene Hautstellen können sich entzünden. Dies zeigt sich häufig durch einen schmierigen Wundbelag, gelbe Krusten oder auch Geruchsbildung. Zumindest eine äußerliche Antibiotikabehandlung ist dann erforderlich. Im Zweifelsfall sollten Sie Ihren Arzt aufsuchen. Ein sofortiger Arztbesuch ist erforderlich, sollte Ihr Kind Fieber bekommen oder sich die Infektion ausbreiten. Eine äußerliche oder eventuell auch innerliche Behandlung mit Antibiotika könnte dann erforderlich sein. Das ist vor allem bei Neugeborenen wichtig, da sich bei ihnen Infektionen rasch ausbreiten können.
Es ist immer empfehlenswert, ein Heftchen anzulegen und die verschiedenen Cremes und Salben mit ihrer Zusammensetzung einzutragen und ferner Wirkungen und Nebenwirkungen zu notieren. Sie erhalten einen besseren Überblick, welche Präparate Sie für Ihr Kind bereits verwendet haben und die behandelnden Ärzte erhalten schnelle Einsicht in die bisher durchgeführte Therapie.

Dampfbad

Zum Aufweichen der Schuppen und Verhornungen werden in der Regel Bäder genutzt. Diese Methode ist effektiv und in der Regel für jeden verfügbar, vorausgesetzt die Wohnung verfügt über eine Badewanne. In den letzten Jahren haben aber einige Ichthyose-Betroffene eine andere Technik ausprobiert, die sich ebenfalls als recht effektiv herausgestellt hat. Dies ist das Dampfbad.
Das Dampfbad ist ein abgeschlossener Raum entweder aus Kunststoff oder gemauert und mit Fliesen isoliert. Von außen wird über einen Dampfgenerator Wasserdampf in den Raum geleitet. Die Temperatur wird über die zugeführte Dampfmenge reguliert. Solche Dampfbäder sind in allen größeren Saunazentren und in vielen Erlebnisschwimmbädern als „Römisches Dampfbad" oder „Irisches Dampfbad" vorhanden. Das Dampfbad-Saunen ist meistens erheblich angenehmer als die trockene finnische Sauna, da die Haut sofort feucht ist. Deshalb ist diese Behandlung für Ichthyose-Betroffene, die nicht schwitzen können, überhaupt möglich.
Für die Dampfbadbehandlung hat sich folgendes Vorgehen bewährt: kurzes Duschen zur Hautreinigung, 10-15 Minuten Dampfbad bei etwa 33-36 °C bei Kindern und etwa 38 °C bei Erwachsenen, möglichst kalt duschen zur Abkühlung, abschrubben unter der Dusche oder in der Ba-

dewanne mit Schwamm, Rubbelwaschlappen, Bimsstein o. ä., evtl. Wiederholen der Dampfbadanwendung, eincremen. Wie oft ein Dampfbad notwendig ist, hängt vom Hautzustand und vom Behandlungsziel ab. Bei regelmäßiger Anwendung ist etwa eine Behandlung pro Woche ausreichend.
Das Dampfbad wird in der Regel auch von Kindern gut vertragen, trotzdem muss man gerade Kinder unter 10 Jahren immer gut beobachten, da durch die Wärme Kreislaufprobleme auftreten können. Kinder dürfen daher nie ohne Aufsicht ein Dampfbad benutzen. Kreislaufprobleme können natürlich auch Erwachsene bekommen. Deshalb ist es immer sinnvoll, sich an diese Therapie mit langsam gesteigerten Behandlungszeiten zu gewöhnen, beginnend mit etwa 5 Minuten. Das größere Problem mit Kindern im Dampfbad ist eher, dass es ihnen im Dampfbad nach kurzer Zeit langweilig wird. Hier müssen Sie sich etwas einfallen lassen: Geschichten erzählen, Plastikspielzeug mitnehmen, ohne Metallteile, die heiß werden können.
Das wesentliche Problem der Dampfbadtherapie ist: wo ist in der Nähe Ihres Wohnortes das nächste Dampfbad? Es gibt zunehmend Erlebnisschwimmbäder, die ein Dampfbad im Schwimmbadbereich haben, sodass Sie nicht zusätzlich den Zuschlag für den Saunabereich bezahlen müssen. Diese Dampfbäder sind manchmal nicht so effektiv, da durch das ständige Hinein- und Herausgehen anderer Badegäste der Dampf durch die geöffnete Tür entweicht. Dampfbäder in Saunazentren sind hier manchmal besser, dafür häufig teurer, vor allem wenn Sie die ganze Familie mitnehmen.
Die beste Möglichkeit wäre, wenn Sie das Dampfbad zu Hause haben. Ein vollständiges Dampfbad mit elektronisch geregelter Dampfzufuhr kostet allerdings ca. 10.000 €. Es gibt aber eine preiswertere Lösung. Hierfür benötigen Sie eine ganz normale Duschkabine, die meistens in Ihrer Wohnung vorhanden ist. Neben der Duschkabine wird ein Dampfgenerator an die Wand montiert, der einen Wasserbehälter von etwa 4 Liter enthält. Der Dampf wird durch einen Schlauch durch die Duschwand oder eleganter hinter der Duschwand durch die Wand in die Duschkabine geführt. Ferner benötigen Sie ein Plexiglasdach oder etwas Ähnliches, um die Duschkabine nach oben abzudichten. Das Schwierigste ist, die Duschkabinentür abzudichten. Übliche Duschkabinentüren haben oben und unten relativ breite Spalten, durch die der Dampf entweichen würde. Eine Möglichkeit ist, die häufig an Haustüren unten angebrachten Abdichtungen gegen Zugluft sowohl oben wie unten an die Duschkabinentür zu montieren. Dies ist auch eine

preiswerte Lösung. Der Einbau einer regulären Saunatür ist natürlich die ideale Lösung, aber teurer als die übrigen Bausteine des Heimdampfbades zusammen.

Innerliche Behandlung: Die Retinoide

Schwer verlaufende Ichthyosen kann man innerlich mit Retinoid-Tabletten behandeln. Der Wirkstoff dieser Tablette heißt Acitretin, der Handelsname Neotigason®, hergestellt von der Firma Hoffmann-La Roche. Retinoide sind mit dem Vitamin A verwandte Substanzen. Sie regulieren die Entwicklung der Haut und ihre Verhornung. Sie wirken hemmend auf die Neubildung der Hautzellen und normalisieren die Verhornung. Die Retinoide haben insbesondere bei den Ichthyosen eine gute Wirkung. Leider besitzen diese Tabletten auch viele unerwünschte Nebenwirkungen. Hierzu können gehören: Trockenheit der Lippen (einzige Nebenwirkung, die immer auftritt!), Trockenheit der Mundschleimhaut und der Nasenschleimhäute, Trockenheit der Bindehaut und Bindehautentzündungen, durch die starke Abschuppung eine Hautverdünnung mit erhöhter Empfindlichkeit und Verletzlichkeit, Haarausfall, Nagelwallentzündungen, Nagelwachstumsstörungen, Ansteigen der Blutfettwerte, Veränderungen am Knochensystem. Alle Nebenwirkungen verschwinden wieder bei Absetzen des Medikamentes mit einer Ausnahme. Dies sind die Veränderungen an den Knochen. Bei Frauen im gebärfähigen Alter ist eine zuverlässige Empfängnisverhütung notwendig, da die Medikamente in einer Schwangerschaft zu Fehlbildungen bei dem Kind führen.
Die Dosis der Tabletten muss immer individuell angepasst werden, liegt aber meistens etwa bei 0,5 mg pro Kilogramm Körpergewicht pro Tag. Der Einsatz dieser Tabletten muss sorgfältig mit dem Arzt diskutiert werden. Die meisten Menschen vertragen die Tabletten gut.
Am schwierigsten ist die Entscheidung, ob Neotigason® bei Kindern verwendet werden soll. Dies kommt eigentlich nur dann in Frage, wenn die Ichthyose bei dem Kind ungewöhnlich schwer verläuft. Die Sorge bei Kindern ist, dass es zu einem vorzeitigen Verschluss der Wachstumsfugen in den Knochen kommen könnte. Es kann hier zu Beinlängendifferenzen kommen. Das Risiko ist aber u. E. als sehr gering anzusehen, da heutzutage nur sehr geringe Dosierungen für die Retinoide gewählt werden. In der Regel wird das Medikament in Deutschland erst gegeben, wenn die Kinder ausgewachsen sind (meist ab 16. Lebensjahr).
Die gute Wirkung der Retinoide hält nur solange an, wie das Medika-

ment eingenommen wird. Wird die Therapie unterbrochen, ist der Hautzustand nach kurzer Zeit wieder so wie früher. Deshalb eignen sich die Tabletten in der Regel eigentlich nur für eine Langzeittherapie. Es gibt aber vielleicht auch Situationen, in denen zum Beispiel im Winter der Hautzustand immer deutlich schlechter ist als im Sommer. Dann könnten Sie mit Ihrem Arzt diskutieren, in der Winterzeit zur Unterstützung eine kleine Dosis Retinoide zu geben.

Besondere Hinweise

Wenn Kinder mit blasenbildender (epidermolytischer) Ichthyose Wunden haben, die verbunden werden müssen, empfiehlt sich eine nicht haftende Wundauflage (Wundgaze), die durch eine Mullkompresse und eine Mullbinde oder einen tg-Schlauchverband fixiert wird. Sollten die Schlauchverbände oder andere Verbände an den Wunden verkleben, schneidet man die Verbände um die verklebten Stellen ab und weicht die Verbandreste im Badewasser ab.
Ihr Arzt kann Ihnen helfen, auf Pilzerkrankungen und bakterielle Infektionen mit Staphylokokken zu achten und Ihnen beibringen, die beiden zu unterscheiden. Beide erfordern sofortige medizinische Behandlung und können normalerweise durch äußerliche Behandlung mit Salben und Cremes behandelt werden.
Juckreiz kann ein Problem bei Ichthyose-Betroffenen sein, insbesondere bei entzündlichen Formen wie z.B. dem Netherton-Syndrom oder auch den epidermolytischen Ichthyosen. Am häufigsten tritt Juckreiz auf, wenn die Kleidung ausgezogen wird. Wenn der Juckreiz andauert, kann Ihr Arzt innerliche und/oder äußerliche Medikamente verschreiben. Die bisherigen Behandlungsversuche haben aber gezeigt, dass es kein Patentrezept gegen den Juckreiz gibt. Zur äußerlichen Behandlung können folgende Präparate ausprobiert werden: Cremes mit Thesit (=Polidocanol); diese Substanz ist ein örtliches Betäubungsmittel, das zu 1-5% in eine Cremegrundlage gemischt werden kann. Als Fertigarzneimitteln gibt es z.B. Polaneth Lotion® Optiderm®-Creme (3% Polidocanol + 5% Harnstoff). Schieferöle haben auch eine juckreizstillende Wirkung und bewirken zusätzlich manchmal auch eine Verminderung der Hautrötung. Nachteil ist ein leichter Teergeruch, der aber von der Konzentration abhängt. Als Handelspräparate gibt es z.B. Ichthosin®-Creme.
Gerbstoffe haben ebenfalls eine juckreizhemmende Wirkung, wobei der austrocknende Effekt des Gerbstoffs für die Ichthyosebehandlung eher ungünstig wäre. Handelspräparate wären: Tannolact®- oder

Tannosynt®-Creme. Anmischen lässt sich synthetischer Gerbstoff zu 0,5-2,0% in einer Pflegecreme. Allgemein bremst Kälte Juckreiz, während Wärme Juckreiz verstärkt, sodass evtl. zu warme Kleidung, zu warme Zimmer, zu dicke Bettdecke vermieden werden sollten. Andererseits müssen Sie wissen, dass bei Ichthyose die oberste Hautschicht durchlässiger ist als normalerweise, sodass besonders die Kinder häufig frieren. Die Balance zu finden zwischen nicht zu kühl und nicht zu warm, ist manchmal nicht ganz einfach. Als pflegendes Ölbad aus der Neurodermitis-Behandlung werden zum Beispiel Produkte mit Fettsäuren verwendet, zum Beispiel Eucerin® Fettsäuren Ölbad, die auch eine Juckreizminderung bewirken können.
Kortisonpräparate sollten zur Juckreizbehandlung nur mit Vorsicht verwendet werden. Sie sind nur zur kurzzeitigen Anwendung geeignet, keinesfalls zur Dauerbehandlung.
Sind äußerliche Behandlungen wirkungslos, können Tabletten gegen Juckreiz versucht werden, so genannte Antihistaminika. Hier gibt es eine Vielzahl von Präparaten, wobei zwischen sedierenden (müde machend, für die nächtliche Therapie) und nichtsedierenden Tabletten unterschieden werden muss.

Die **Behandlung der Kopfhaut** sollte regelmäßig erfolgen, da die Verhornungen und Schuppen sehr hartnäckig sein können. Dies liegt u. a. daran, dass die Schuppen mit den Haaren verkleben und sich nur schwer ablösen lassen. Viele Kinder haben dicke Hornplatten auf der Kopfhaut, die unansehnlich aussehen, sich bakteriell entzünden können, schwer abzulösen sind und das normale Haarwachstum behindern. Zur Behandlung brauchen Sie eine wasserlösliche, also auswaschbare Creme mit etwa 10% Harnstoff. Zum Einweichen stärkerer Verhornungen hat sich die bereits erwähnte Schweineschmalz-Schmierseifen-Mischung bewährt. Die Behandlung sollte möglichst unter Verwendung der genannten Okklusionstechnik unter Zuhilfenahme einer Duschhaube, Frischhaltefolie oder eines dicht abschließendes Tuches erfolgen. Dies ist bei kleinen Kindern oft nicht einfach, weil sie sich gegen die Kopfbehandlung wehren. Am günstigsten führen Sie die Kopfverbände über Nacht durch. Morgens waschen Sie die Haare gründlich aus und kämmen die Schuppen vorsichtig heraus.
Wenn die Haut sich abschuppt, so geschieht dies auch in den **Gehörgängen**, wo sich die Hautschuppen mit dem Ohrschmalz verbinden und so ein übel riechendes Gemisch bilden können. Dadurch kann zeitweise die Hörfähigkeit Ihres Kindes beeinträchtigt sein. Lassen Sie die

Ohren Ihres Kindes regelmäßig untersuchen und besprechen Sie mit Ihrem Arzt, wie sie auf sichere Weise die Ohren Ihres Kindes von Gewebsresten der sich ablösenden Haut säubern können. Reinigen Sie nie mit Q-Tips (Wattestäbchen) die Ohren Ihres Babys, dies könnte das Trommelfell durchstoßen und zum Verlust des Gehörs führen. Außerdem stopfen Sie mit dieser Prozedur die Schuppen nur fester in den Gehörgang. Der HNO-Arzt muss die größeren Schuppen häufig vorsichtig mit der Pinzette entfernen. Durch Gehörgangsspülungen lassen sich manchmal nicht alle Schuppen entfernen, da sie zum Teil noch an der Gehörgangshaut fest hängen und vom Arzt vorsichtig mechanisch entfernt werden müssen. Bei Erwachsenen verringert sich häufig die Schuppenbildung in den Gehörgängen.
Geben Sie jeder neuen Creme oder jeder anderen Behandlung genügend Zeit, bevor Sie entscheiden, ob sie hilft oder nicht und erwarten Sie keine Wunder. Einige Produkte müssen mindestens zwei oder drei Wochen angewandt werden, bevor Ergebnisse feststellbar sind.
Körpergeruch kann für einige Ichthyosepatienten ebenfalls ein Problem sein. Er wird gewöhnlich durch Bakterien verursacht, die in der verdickten Haut oder in den Rissen und Falten zwischen den verdickten Schuppen eingeschlossen sind. Typisch ist dies für die Ichthyoseformen, die eher Hornkegel als Schuppen haben, wie zum Beispiel die blasenbildende Ichthyose (epidermolytische Ichthyose). Zwischen den Hornkegeln können sich Bakterien noch leichter einnisten als zwischen den dachziegelartig aufgebauten Schuppen. Baden in antiseptischen Lösungen kann hier helfen.
Es ist gut, wenn Sie neue Produkte beim ersten Versuch zunächst erst einmal an einer kleinen Stelle auf der Haut ausprobieren. Das kann Sie dann auf Empfindlichkeiten oder Reizungen, mit denen Ihr Kind auf dieses Produkt reagiert, aufmerksam machen.
Kleinkinder und Kinder mit Ektropium (Auswärtskehrung besonders der Unterlider) haben Schwierigkeiten durch trockene, gereizte Augen, da sie die Augen nicht vollständig schließen können. Viele Kinder mit Ichthyose schlafen daher mit offenen Augen. Dadurch trocknet die Hornhaut des Auges aus und es können Schädigungen der Hornhaut mit Sehstörungen auftreten. Sie sollten regelmäßig zum Augenarzt gehen, um Ihr Kind vor einer Hornhautschädigung zu schützen. Ihr Arzt wird Ihnen Tropfen oder Salben empfehlen, um die Augen Ihres Kindes feucht zu halten. Intensives Eincremen der Gesichtshaut mit dexpanthenolhaltiger Augensalbe um das Auge herum führt meist zu einer Besserung des Problems Ektropium. Bringen Sie ihrem Kind bei, sich

nicht in den Augen zu reiben. Besser ist es, das gereizte Auge mit einem sauberen Tuch oder Kleidungsstück (Pulloverärmel) abzudrücken.

Windeln und Kleidung

Die Wahl der Windeln kann davon abhängen, welchen Typ von Ichthyose Ihr Kind hat. Wegwerfwindeln, besonders die mit höchster Saugfähigkeit, tun bei Kindern mit Ichthyose sehr gute Dienste, außer bei denen, die an blasenbildender Ichthyose (epidermolytischer Ichthyose) leiden. Die Windeln ziehen die direkte Nässe von der Haut weg, halten jedoch die Feuchtigkeit, da sie dicht abschließen. Aus diesem Grund kann es sein, dass die Haut in der Windelregion besser aussieht als am übrigen Körper. Hinzu kommt, dass der Urin Harnstoff enthält. Und Harnstoff ist, wie Sie weiter oben gelesen haben, ein wichtiger Bestandteil der wirksamen Salben bei der Ichthyosebehandlung.
Kinder mit blasenbildender Ichthyose können oft keine Wegwerfwindeln tragen, weil sie für die Haut zu rau sind, insbesondere die Bündchen. Hier helfen evtl. zusätzliche Polsterungen mittels Kompressen aus Mull oder Stoff. Obwohl sie die Feuchtigkeit aufsaugen, scheinen Stoffwindeln weniger zu reizen. Benutzen Sie weiche Zinkpasten (z.B. Penatencreme) als versiegelnde Mittel, um dem Feuchtigkeitsverlust entgegenzuwirken und die Haut zu schützen. Cremen Sie daher die Windelregion gut ein, um zu vermeiden, dass Urin oder Kot mit der Haut in Kontakt kommt, besonders wenn wunde Stellen vorhanden sind.
Wenn die Haut Ihres Babys mit epidermolytischer Ichthyose sehr empfindlich ist, kann es sein, dass es überhaupt keine Windeln oder Kleidungsstücke tragen kann, ohne mit Blasenbildung und Abschälung zu reagieren. Nutzen Sie Einmalunterlagen oder machen Sie sich übergroße baumwollene Aufsaugtücher. In der Mitte des einen Tuches befestigen Sie ein wasserdichtes Laken (erhältlich in Spezialgeschäften für Babys), das mit mehreren Lagen Stoffwindeln bedeckt wird. Legen Sie Ihr Baby auf die Windeln, ohne sie festzustecken und wickeln Sie es in lose Windeln ein. Im Sommer können Sie darauf verzichten. Lassen Sie Ihr Baby dann einfach nackt auf der Unterlage liegen. Wenn Ihr Baby immer noch keine Windeln tragen kann, aber schon beginnt, sich zu drehen oder zu krabbeln, dann machen Sie dieses Aufsaugtuch und die Windelauflagen für den Laufstall größer. Sie werden viele Tücher und Windeln brauchen, aber auf diese Weise wird sich die Verschmutzung auf ein Minimum reduzieren lassen und Ihrem Kind wird es ohne die Reizung durch festes Einpacken besser gehen.

Fragen Sie Ihren Hautarzt um Rat, wie Sie Ihr Kind beim Windelwechsel am besten saubermachen können. Einige empfehlen unparfümierte Reinigungsmittel ohne Alkohol, ölgetränkte Wattebällchen oder einfach Wasser. Ölgetränkte Reinigungstücher gibt es auch zu kaufen.
Kaufen Sie die Kleidung groß genug, so dass die Kleidungsstücke nicht reiben können. Kaufen Sie besser nichts Elastisches. Meiden Sie auch Polyester, da es die Haut reizen kann. Entfernen Sie die Schildchen aus der Kleidung, insbesondere aus den Hemdkragen, da sie häufig aus hartem Kunststoff bestehen und auf der Haut scheuern. Ggf. können Sie die Kleindung auch mit den Nähten nach außen tragen.
Die meisten Kinder, ob sie nun an Ichthyose leiden oder nicht, brauchen nichts an den sehr empfindlichen Füßchen. Ein Heizgerät und ein Luftbefeuchter können den Raum warm genug halten, so dass auf Kleidung eventuell ganz verzichtet werden kann. Ein Dampfbad ist für eine kurze Zeit eine ausgezeichnete Umgebung. Auch wenn Sie Ihr Baby auf ein Lammfell in der Wiege oder im Laufstall legen, wird dies ihm helfen, die Körpertemperatur zu halten, während gleichzeitig für eine extra weiche Unterlage gesorgt ist.

Schwitzen und Überhitzung

Kinder mit Ichthyose sind erheblich anfälliger gegenüber Witterungseinflüssen und Temperaturen als die meisten anderen Kinder. Überhitzung kann ein schwerwiegendes Problem werden, da die verdickte Haut des Kindes dem Körper nicht ermöglicht, Körperhitze durch Schwitzen abzugeben. Die Schweißdrüsen sind vorhanden, funktionieren aber meist nicht richtig. Außerdem sind die Ausführungsgänge der Schweißdrüsen in der Haut durch das dicke Horn verstopft. Jedenfalls können die meisten Kinder mit Ichthyose kaum schwitzen. Das betrifft auch Kinder und Erwachsene mit einer milden Ichthyose.
Achten Sie bei heißem Wetter oder in Zeiten, in denen Ihr Kind aktiv spielt, auf Anzeichen für Überhitzung. Die Haut kann sich röten, Ihr Kind kann total überdreht sein, oder wenn es bereits überhitzt ist, lustlos und lethargisch werden. Überhitzung ist eine prinzipiell gefährliche Situation, und es muss rasch etwas unternommen werden, um die Temperatur Ihres Kindes schnellstens wieder auf normales Niveau zu bringen. Im schlimmsten Fall droht ein Fieberkrampf. Bringen Sie Ihr Kind in eine kühle Umgebung und falls nötig in ein lauwarmes Bad. Nasse handwarme bis kalte Waschlappen auf Gesicht und Gliedmaßen zu legen kann hilfreich sein, wenn die Überhitzung nicht zu weit fortgeschritten ist. Sie können auch eine Sprühflasche benutzen und/oder feuchte Wadenwickel.
Zur Kühlung ist bei heißem Wetter auch eine **Sprühflasche** sehr nützlich. Hier hat sich auch Thermalwasser-Spray sehr bewährt. Um den bestmöglichen Kühleffekt zu erhalten, sprühen Sie an den Arealen, wo die Hitze gut abgegeben werden kann: *Besonders wichtig sind der Nacken und Halsbereich und die Kopfhaut!* Ihr Kind kann derartige Sprühdosen gut mit in den Kindergarten oder in den Sportunterricht in die Schule mitnehmen. Bei Kleinkindern können Sie ein Spiel mit dem kühlen Nass machen! Sie können Ihrem Kind beim Spielen im Freien bei warmem Wetter auch nasse Kleider anziehen oder den Kopf nass bedecken mit Caps oder Tüchern. Es gibt auch sog. Kühljacken, die mit Taschen versehen sind, in die man Kühlakkus stecken kann. Bei extrem heißem Wetter sollte Ihr Kind nicht so lange draußen sein und niemals unbeobachtet. Der Aufenthalt in einem kühlen Zimmer im Haus ist zu bevorzugen.
Wenn Ihr Kind in Kindergarten, Schule oder bei einer anderen Betreuungsperson ist, ist es notwendig, dass die Anzeichen der Überhitzung auch hier erkannt werden und diese Personen in der Lage sind, sofort darauf zu reagieren.
Wenn die Überhitzung durch Fieber verursacht wird, dann versuchen Sie, das Fieber mit einem Medikament (z. B. Paracetamol) niedrig zu halten. *Vorsicht: Im Kindesalter keine Azetylsalizylsäure (ASS) verwenden!!!*
Vermeiden Sie während des Fiebers sehr fettige Cremes, die die Hitze im Körper halten könnten. Viele Eltern haben festgestellt, dass sich nach hohem Fieber der Hautzustand ihres Kindes verschlechtert. Das ist ein zeitweiser Rückschritt, der für einige Tage erhöhte Aufmerksamkeit bedeutet. Danach stellt sich häufig eine erheblich verstärkte Abschuppung ein, so dass die Kinder manchmal besser aussehen als vor dem Fieberschub.
Um Überhitzung aufgrund des Wetters zu vermeiden, kleiden Sie Ihr Kind nach dem Zwiebelschalenprinzip, so dass je nach Bedarf Kleidungsstücke ausgezogen werden können. Bei Sonnenschein ist es notwendig, einen Hut mit breiter Krempe aufzusetzen, um sowohl die Augen als auch die Haut zu schützen.

Ernährung und Ichthyose

Die Haut ist das größte Körperorgan und hat zudem eine große Oberfläche, die in Kontakt mit der Umgebung steht. Alles, was der Haut geschieht, kann daher eine bedeutsame Auswirkung auf den ganzen Kör-

per haben. Es ist wichtig zu wissen, dass die Haut für ihre Funktion unter anderem Mineralien, Eisen und besonders Protein braucht. Große Hautverluste bedeuten eine enorme Belastung für das ganze System.
Kinder mit Ichthyose-Formen, bei denen sich die Haut sehr schnell erneuert (so genannte „hyperproliferative Typen") wie die blasenbildende (epidermolytische) Ichthyose, die angeborenen Ichthyosen, sind eventuell gefährdet, langsamer zu wachsen. Minderwuchs könnte teilweise auf den raschen Verlust an Nährstoffen von der Hautoberfläche zurückzuführen sein. Die Ernährungsbedürfnisse können bei Kindern mit Ichthyose höher sein. Bei sehr entzündlichen Ichthyoseformen wie z.B. dem Netherton-Syndrom liegt oft eine Gedeihstörung und Malabsorption von Nahrungsmitteln vor.
Eisen: Hautzellen brauchen viel Eisen und das schnelle Wachstum des Kindes erfordert ebenfalls eine Menge Eisen für Blutbildung und Gewebewachstum. Eisen spielt auch eine Rolle bei der Widerstandskraft gegen Infektionen. Bisher gibt es aber keine Hinweise, dass bei Ichthyosen eine Eisenmangelanämie entsteht. Im Zweifelsfall kann Ihr Kinderarzt eine entsprechende Untersuchung veranlassen.
Eiweiß: Eiweiß (Protein) ist in bedeutenden Mengen für die Hautproduktion erforderlich. Der Körper kann die Bausteine von Proteinen (Aminosäuren genannt) nicht alle selbst herstellen, deshalb müssen diese aus der Nahrung kommen. Das Wachstum der Kinder mit Ichthyose sollte daher immer genau kontrolliert werden. Kinder mit sehr roter Haut und mit sehr starker Schuppenbildung brauchen wahrscheinlich eine eiweißreiche Nahrungsergänzung und ergänzende Vitamine und Mineralien. Der Kinderarzt Ihres Kindes oder ein Ernährungsberater kann Ihnen helfen, einen ausgewogenen Diätplan zu entwickeln, der ernährungswissenschaftlich und entwicklungsgerecht auf Ihr Kind abgestimmt ist.

Beachten Sie auch die folgenden hilfreichen Hinweise:
- Bieten Sie nahrhafte und interessante Mahlzeiten und Snacks an.
- Respektieren Sie die Fähigkeit Ihres Kindes, selbst zu wissen, wann es genug gegessen hat.
- Bieten Sie viel Flüssigkeit an, da viel Wasser durch die durchlässigere Ichthyose-Haut verloren geht. Dies ist besonders wichtig, wenn Ihr Kind an Durchfall oder Erbrechen leidet.
- Lassen Sie es nicht zu, dass die Mahlzeiten zur Last werden und mit Stress verbunden sind. Behalten Sie eine angenehme und entspannte Atmosphäre bei.

- Versuchen Sie, einen täglichen Essenszeitplan aufzustellen. Halten Sie viele gesunde Zwischenmahlzeiten bereit.

Neigung zu Vitamin D-Mangel bei Ichthyose

Viele Kinder und auch Erwachsene mit Ichthyose weisen einen Vitamin D-Mangel auf. Besonders ausgeprägte Vitamin-D-Mangelzustände finden sich bei lamellärer Ichthyose (Transglutaminase-Mangel) oder bei sehr entzündlichen Ichthyosen. Die Ursache dafür ist etwas unklar. Vitamin D wird in der Haut unter dem Einfluss von Sonnenlicht gebildet und ist insbesondere für die Ausbildung der Knochen sehr wichtig, hat aber bei Erwachsenen auch vielfältige andere Effekte. Ein extremer Mangel an Vitamin D kann zu Rachitis oder frühzeitiger Osteoporose führen. Sie sollten den Vitamin D-Wert Ihres Kindes wenigstens einmal jährlich durch eine Blutuntersuchung prüfen lassen (25-Hydroxy-Vitamin D3-Wert). In vielen Fällen ist eine dauerhafte Einnahme von Vitamin D, z. B. in Form von Vigantoletten 1000 IE/Tag sinnvoll, um einen Mangel auszugleichen.

An wen kann man sich wenden?

Ich hatte mir immer eine Tochter gewünscht und hatte bereits einen Wandschrank voller wunderschöner Babykleidung: rosafarbene Spielanzüge und Kleidchen mit Spitzen. Rachel konnte fast ein Jahr keine Kleidung tragen und es fiel mir lange Zeit sehr schwer, mich von diesen Dingen zu trennen, die ich für mein Traumbaby aufgespart hatte. Schließlich tat ich es doch, als nämlich eine Freundin, die lange Jahre überhaupt keine Kinder bekommen konnte, ein gesundes Mädchen bekam und meine Freude darüber ließ mich das Gefühl des Verlustes überwinden.

Es klingt hart, aber es ist zunächst sicherlich so, dass die Eltern von Kindern mit Ichthyose mehr unter der Erkrankung leiden als die Kinder selbst. Der Schmerz, den Sie empfinden mögen, kann nicht geleugnet werden, er wurde von vielen Eltern vor Ihnen auch schon durchgemacht. Vielleicht können die folgenden Hinweise Ihnen ein wenig helfen, mit der Situation zurechtzukommen.
Teilen Sie Ihre Gefühle mit Ihrem Partner. Beschuldigen Sie sich nicht gegenseitig, sondern stärken Sie einander. Teilen Sie sich die Verantwortung, alles über Ichthyose zu lernen und werden Sie gemeinsam aktiv in der speziellen Fürsorge für Ihr Kind. Wenn Sie allein erziehend

sind, dann entwickeln Sie ein Helfersystem mit Familie und Freunden. Wenden Sie sich an diejenigen, die Ihnen auch schon in der Vergangenheit Ermutigung und Unterstützung zukommen ließen – Freunde, Verwandte, Berater oder Pfarrer. Wenn Sie das Gefühl haben, dass jemand, an den Sie sich normalerweise wenden würden, ein Freund oder ein Verwandter, Ihnen nicht die Unterstützung anbietet, die Sie brauchen, dann schauen Sie sich anderswo um. Sie werden überrascht sein, welche Leute sich schließlich als Ihre verlässlichste und stärkste Quelle der Unterstützung herausstellen.
Denken Sie daran, Sie sind nicht allein. Eltern, die Erfahrung mit Ichthyose haben, können Ihre beste Informationsquelle für die alltäglichen Fragen über Hautpflege und den ganzen Pflegeablauf werden. Diese Eltern können Ihnen Unterstützung, Verständnis und Ermutigung bieten. Wir möchten Sie daher dazu ermutigen, sich an der Mitarbeit im Selbsthilfe Ichthyose e.V. aktiv zu beteiligen.
Leben Sie von einem Tag zum anderen. Sich über negative Möglichkeiten Sorgen zu machen, wird nur Ihre Energie verbrauchen. Erhalten Sie sich eine positive Einstellung über die Prognosen für Ihr Kind. Stellen Sie sich an schlechten Tagen eine „ältere Version" Ihres Kindes vor, wie es ein erfolgreicher Schwimmer sein wird, ein ausgezeichneter Musiker, ein glücklicher und einfühlsamer Erwachsener. Ihr Kind kann von Ihrer positiven Einstellung nur profitieren.
Sie werden feststellen, dass Sie zunächst beinahe nur noch über Ichthyose nachdenken. Mit der Zeit jedoch werden Sie das immer weniger tun. Sobald Sie sich an die Haut Ihres Kindes, die Cremes, Bäder und die übrige Hautpflege gewöhnt haben, wird Ichthyose zu einem normalen Teil Ihres Lebens werden, ja sogar neben den normalen Anforderungen der Elternschaft an Bedeutung verlieren.
Obwohl Verwandte und Freunde eine wunderbare Unterstützung für Sie und Ihr Kind sein können, können diese Sie vielleicht nicht in allen Bereichen unterstützen, weil sie Schwierigkeiten haben zu verstehen, womit Sie umgehen oder weil sie es einfach zu schmerzlich und überwältigend finden oder verunsichert sind. Die meisten werden um Sie und Ihr Kind sehr besorgt sein, aber ihr Mangel an Kenntnissen über Ichthyose und ihre Hilflosigkeit kann Befangenheit hervorrufen. Sie wissen nicht, was sie sagen sollen, deshalb schweigen sie, oder sie sagen vielleicht Dinge, die ihnen selbst helfen, sich besser zu fühlen, bei Ihnen aber nur ein Gefühl der Leere hinterlassen.
Natürlich können Sie (wenn Sie die Energie dazu haben) sich die Zeit nehmen, den anderen beizubringen, was Sie brauchen. Auf jeden gedankenlosen Kommentar zu reagieren, wird Sie mit der Zeit auslaugen und Sie von der Hilfe, die Sie benötigen, weiter entfernen. So können Sie z.B. sagen: „Es hilft mir nichts, wenn Sie das sagen, aber es würde mir helfen, wenn Sie mir zuhören und Unterstützung anbieten würden."
Weil Sie die Leute nicht ändern können, kann es leichter sein, diesen unsensiblen Menschen einfach nur zuzuhören und dann weiterzugehen. Finden Sie andere Freunde und Helfer, die Ihr Kind so akzeptieren, wie es ist, und Ihnen die Hilfe geben, die Sie wirklich brauchen.
Wenn Sie mit Ihrem Kind in der Öffentlichkeit sind, werden Sie auf unhöfliche Fragen und Bemerkungen treffen, werden Fremde Sie anstarren. Einige Menschen werden aufrichtig interessiert sein, andere sind nur neugierig, aber keiner wird eine Ahnung von Ichthyose haben. Letztlich sind diese Menschen unsicher, weil sie nicht wissen, was Ihr Kind hat; sie halten es vielleicht für Neurodermitis.
Sie können wählen, ob Sie diese Leute aufklären, oder ob Sie sie einfach ignorieren. Erzählen Sie so wenig oder so viel, wie es Ihnen gerade zumute ist. Je nachdem, wie der Fremde auf Sie zugeht (neugierig, betroffen, unhöflich, aufdringlich etc.) könnten Sie vielleicht sagen, Ihr Kind habe „sehr trockene Haut", oder „mein Kind kam mit einer veranlagungsbedingten Hautfunktionsstörung zur Welt". Einige denken, dass es besser ist, das Wort „Störung" zu benutzen als den Begriff „Krankheit", um Außenstehende sofort wissen zu lassen, dass Ichthyose nicht ansteckend ist. Auf unhöfliche oder aufdringliche Fremde können Sie energisch reagieren, indem Sie z.B. sagen: „Sie wollten sicher nicht grausam sein, aber Ihre Aufdringlichkeit verletzt mich." Probieren Sie aus, welche Antworten in den verschiedensten Situationen für Sie am besten sind.

Großeltern

Das Verheerendste, was meine Eltern taten war, dass Sie uns anboten, unser Baby großzuziehen. Dies bedeutete, dass sie absolut keinen Glauben an unsere Fähigkeiten hatten, und das gab uns das Gefühl, uns in schwierigen Zeiten niemals an sie wenden zu können, wenn wir Unterstützung brauchten. Es dauerte Jahre, unsere Beziehung zu ihnen wiederherzustellen und die Ironie dabei ist, dass sie uns ja nur helfen wollten.

Die Geburt Ihres Kindes kann die Großeltern, die mit vielem, was Sie selbst durchgemacht haben auch umgehen müssen, tief betroffen machen. Dabei haben sie noch nicht einmal den Vorteil, die Umstände beeinflussen zu können. Auch sie stellten sich die Geburt eines perfekten

Enkelkindes vor, auf das sie stolz sein könnten, von dem sie Fotos aufstellen könnten und das sie mit Kleidung, Spielzeug und grenzenloser Liebe verwöhnen könnten.
Einige Großeltern werden sich vielleicht schuldig fühlen, wenn die Ichthyose genetisch auf sie zurückverfolgt wird. Andere reagieren vielleicht, indem sie dieser Tatsache zuviel Bedeutung zukommen lassen und überfürsorglich werden, oder das Gegenteil, indem sie sich von ihrem Enkelkind zurückziehen, um sich vor den emotionalen Folgen zu schützen. Jedoch werden sie, wie auch die meisten Eltern, wahrscheinlich ihre Anfangsreaktionen überwinden und mit der Zeit großartige Helfer und Fürsprecher werden.
In schwierigen Zeiten neigen wir dazu, uns als erstes an unsere Ehepartner zu wenden, und dann an unsere Eltern – unabhängig davon, wie lange es her ist, dass wir unter ihrem Dach lebten. Wir hoffen, dass unsere Eltern auf unsere Nöte gut reagieren werden, und dass sie Säulen der Unterstützung sein werden. Und manchmal sind sie es auch. Wenn Ihre Eltern zu dieser Kategorie gehören, dann seien Sie dankbar und lassen Sie sie helfen, immer sorgsam darauf bedacht, dass sie ihre Zuständigkeit nicht überschreiten.
Verzweifeln Sie nicht, wenn Ihre Eltern nicht sofort die Hilfe, die Sie brauchen, anbieten. Wenn sie übertreiben, dann sagen Sie es. Erklären Sie ihnen, dass Sie ihre Hilfe schätzen, aber selbst in der Lage sind, die Elternschaft für Ihr Kind zu übernehmen. Wenn Sie sie um Hilfe bitten, dann sagen Sie genau, was Sie wollen oder brauchen. Allgemeingehaltene Aufforderungen zur Mithilfe könnten ungewollt als Einladung aufgefasst werden, alles zu übernehmen.

Hier einige Vorschläge von Eltern zum Thema „Wie werden wir großartige Großeltern":

- Zuhören. Nehmen Sie wahr, was Ihre Kinder brauchen. Bauen Sie ihr Selbstbewusstsein auf und loben Sie sie für Situationen, in denen sie richtig gehandelt haben. Es kann schwierig sein, mit Depressionen Ihres Kindes und mit schwierigen Tagen umzugehen. Vermeiden Sie während dieser Zeit entmutigende Kommentare wie „Sieh nur das Schöne" oder „So darfst Du nicht denken."
- Lassen Sie Ihrem Schwiegersohn oder Ihrer Schwiegertochter die gleiche Bewunderung zukommen wie Ihrem eigenen Kind.
- Falls Sie Schuld, Verzweiflung, Hoffnungslosigkeit oder Wut über Ihr Enkelkind empfinden, drücken Sie es aus, aber gegenüber einem Freund, einem Berater oder Pfarrer. Bürden Sie Ihrem Kind nicht Ihre Gefühle auf, auch wenn es legitim erscheint.
- Lernen Sie Ihr besonderes Enkelkind kennen, über den Zustand der Haut hinaus. Sie können eine Schlüsselrolle spielen, indem Sie die aufblühende Eigenwertschätzung Ihres Enkelkindes stützen.
- Wenn Sie Kleidung kaufen, dann erkundigen Sie sich zuerst nach Material, Machart und Größe, damit die Kleidung bequem ist.
- Vermeiden Sie die offensichtliche Bevorzugung eines Enkelkindes, sei es nun das mit normaler Haut oder das mit Ichthyose. Schenken Sie den Geschwistern Ihres Enkelkindes Zeit und Aufmerksamkeit in Zeiten, wo sie sich verloren vorkommen, weil die Eltern sich stark um das Kind mit Ichthyose kümmern müssen.
- Verwöhnen Sie Ihr Kind und dessen Ehepartner ab und zu. Schenken Sie ihnen Theaterkarten und bieten Sie an, dann Babysitter zu sein. Erlernen Sie die Technik der Hautpflege bei Ihrem Enkelkind, wenn Sie können, und entlasten Sie ab und zu die Eltern.
- Informieren Sie sich über Ichthyose und stellen Sie Kontakte her, für die Ihre Kinder vielleicht keine Zeit haben. Werden Sie Fördermitglied im Selbsthilfe Ichthyose e.V.. Sie unterstützen damit nicht nur Ihr Kind und Enkelkind, sondern auch andere Kinder und Erwachsene mit dieser Erkrankung. Außerdem erfahren Sie wichtige und informative Dinge aus den Informationsheften, die Sie regelmäßig erhalten.

Geschwister und ihre besonderen Bedürfnisse

Ich selbst leide nicht an Ichthyose, aber meine Brüder. Wann immer wir in die Öffentlichkeit gingen, wie z.B. ins Schwimmbad, dann fragten die Leute mich, was mit meinen Brüdern los ist. Ich fühlte mich immer in der Beschützerrolle und wunderte mich, warum die Leute überhaupt nachfragten. Worum geht es eigentlich? Ich muss zugeben, dass sie manchmal einen gewissen Geruch an sich hatten, der aber nicht unangenehm war. Mein kleiner Bruder wollte immer von mir den Rücken eingecremt haben. Ich tat es sehr ungern, aber später war ich stolz darauf. Meine Geschwister haben sich zu ganz normalen Menschen entwickelt, die glücklich sind und mitten im Leben stehen.

Geschwister, die nicht von Ichthyose betroffen sind, kommen sich manchmal verloren vor, weil ihr Bruder oder ihre Schwester, die daran leiden, mehr Zeit der Eltern in Anspruch nehmen. Eltern müssen sehr sensibel sein für die Gefühle, die die Geschwister von Kindern mit Ichthyose manchmal durchmachen.
Kinder wissen mehr, als wir ihnen zutrauen. Es ist ein Fehler anzuneh-

men, dass Kinder das Unbekannte nicht verstehen können. Eltern müssen die Geschwister unbedingt über Ichthyose aufklären, so dass sie nicht zu etwas Furchterregendem und Mysteriösem wird. Erklären Sie diese Krankheit mit Worten, die die Kinder verstehen können und betonen Sie, dass Ichthyose etwas ist, woran niemand Schuld hat. Wenn sie alt genug sind, müssen sie die genetischen Zusammenhänge von Ichthyose kennen und zwar lange bevor sie beabsichtigen, zu heiraten und eigene Kinder zu bekommen.
Geschwister können manchmal Wut und Ärger gegenüber ihrem Bruder oder ihrer Schwester mit Ichthyose empfinden. Sie sind vielleicht eifersüchtig, fühlen sich vernachlässigt oder zurückgewiesen, wenn sie beobachten, dass das Meiste an Aufmerksamkeit, Energie und psychologischer Unterstützung auf das Konto des Kindes mit Ichthyose geht. Eltern sollten dieses natürliche Gefühl anerkennen und den Geschwistern immer wieder ihre Wichtigkeit für die Familie vor Augen führen. Für die Geschwister sollte man sich besondere Zeit nehmen, um ihnen zu helfen, ihre eigene Wertschätzung aufzubauen.
Auf der anderen Seite kann diese Erfahrung positiv und für das ganze Leben bereichernd sein; eine Erfahrung, die das Geschwisterkind lehrt, andere Menschen so zu akzeptieren, wie sie sind. Einige helfen ihren Eltern sehr weitgehend bei der Pflege des Kindes mit Ichthyose und übernehmen dabei manchmal eine Verantwortung, die weit über dem liegt, was altersbedingt möglich ist. Jedoch sollten die Rollen klar definiert sein und Geschwister sollten niemals grundsätzlich für Pflegeaufgaben verantwortlich gemacht werden.

Geschwisterkinder malen gemeinsam Ostereier bei einem Treffen von Betroffenen

Es ist nicht unüblich, dass Geschwister glühende Beschützer und Helfer für ihren Bruder oder ihre Schwester werden, die an Ichthyose leiden, oder dass sie Gefühle von großer Freude erfahren, wenn sie Fortschritte beobachten können. Wachsende Reife, Verantwortungsgefühl, Uneigennützigkeit, Toleranz, menschliche Nähe, Sinn für Familienzusammengehörigkeit, Selbstvertrauen und Unabhängigkeit sind einige der positiven Auswirkungen, die Sie bei den Geschwistern beobachten können.
Letztendlich ist Ichthyose eine Familienangelegenheit, egal wie viele der Familienmitglieder von dieser Funktionsstörung tatsächlich betroffen sind. Jedes Familienmitglied hat Probleme, mit denen es umgehen muss, jedes wird gute und schlechte Zeiten haben, und das Wohlergehen eines jeden ist wichtig.

Kindergarten und Schule

Am ersten Tag setzte sich die Kindergärtnerin mit den Kindern in einen Kreis und sie sprachen über die Haut. Was tut sie für uns? Gibt es verschiedene Hautarten? Oh ja, es gibt dunkle Haut und helle Haut und hellbraune Haut. Es gibt sommersprossige Haut, faltige Haut und trockene Haut. Alle Kinder wurden wegen ihrer Einzigartigkeit gelobt und ermutigt, einander an den Armen zu berühren, um die verschiedene Beschaffenheit zu erfahren. Ryans Haut war genauso zart und verschieden wie die der anderen – vielleicht interessanter als die von Alice, aber nicht annähernd so faszinierend wie Nathans mit den Hunderten von Sommersprossen und zwei abgeschürften Knien.

Wenn Eltern von Kindern mit Ichthyose miteinander sprechen, so erfahren sie schnell, dass es viele verschiedene Wege gibt, die Elternschaft für diese besonderen Kinder zu übernehmen. Eine Mutter behält ihr Kind drinnen und schickt es nur mit Handschuhen in die Schule, um die Hände zu schützen. Ein Vater beschließt, seine Tochter Basketball spielen zu lassen, obwohl er weiß, dass der Sport seinen Tribut von der Haut fordern wird. Eine andere Mutter muss sechs Wochen nach der Geburt wieder arbeiten gehen, obwohl dies bedeutet, dass ein Babysitter in die komplexen Pflegeabläufe eingewiesen werden muss. Wenn Sie Entscheidungen für die Zukunft des Familienlebens fällen, dann bedenken Sie, dass die Kinder verschieden sind, dass die Schwe-

re des Erkrankungsgrades unterschiedlich ist und auch die Eltern verschieden sind.
Einige Eltern können es sich leisten, dass ein Elternteil die ganze Zeit bei dem Kind zu Hause bleibt. Dies erleichtert es den Eltern zu wissen, dass ihr Kind die liebevollste, kompetenteste Pflege erhält. Für andere würde dies eine große finanzielle oder emotionale Belastung bedeuten.
Sie werden vielleicht feststellen, dass eine Pflegemutter oder ein Babysitter, der mit Ihrem ersten Kind (ohne Ichthyose) wunderbar zurechtkam, nicht mit dem Baby mit Ichthyose und den damit verbundenen speziellen Bedürfnisse umgehen kann. Sollte dies der Fall sein, so scheuen Sie sich nicht, einen anderen Betreuer zu suchen. In der Tat könnte Ihre Entscheidung sogar von der Betreuungsperson mit Erleichterung aufgenommen werden, da sie sich zwar zum Durchhalten verpflichtet fühlt, aber genau weiß, dass sie mit den vielen Herausforderungen, die mit der Pflege dieses Kindes verbunden sind, nicht umgehen kann.
Wenn die Ichthyose Ihres Babys mit Unannehmlichkeiten und Schmerzen verbunden ist, dann suchen Sie eine Betreuungsperson, die zwar mitfühlend, aber auch in der Lage ist, die Distanz einer Krankenschwester während der Behandlung zu haben. Die Betreuungsperson eines solchen Kindes muss intelligent, flexibel im Denken und Handeln, verlässlich und sehr kinderlieb sein. Sie brauchen niemanden, der zwar kompetent, aber kaltherzig ist. Viele von uns haben wunderbare eifrige Betreuer gefunden, deren liebevolle Fürsorge uns erkennen half, dass wir nicht die einzigen sind, die liebevoll für unsere Kinder sorgen und sie pflegen können. Auch den anderen Kindern tut es gut zu erleben, dass andere sich nicht scheuen, sie anzufassen, und dass sie Ihr Kind genauso gut und liebevoll pflegen können, wie die Eltern es sonst tun.
Dies ist genauso wichtig für Familien, bei denen ein Elternteil zu Hause bleibt, um für das Kind zu sorgen. Das Gefühl von „Ausgebranntsein" (burn out) kann entstehen, wenn dieser Elternteil nur selten eine Erholungspause machen kann, sondern immer die harte Arbeit, den Familienalltag, die Hausarbeit und die Verantwortung für das pflegebedürftige Kind meistern muss. Finden Sie jemanden im Freundeskreis, in der Verwandtschaft, einen reiferen Schüler oder eine Schülerin, einen Studenten oder eine Studentin und bringen Sie dieser Person bei, wie Ihr Kind versorgt werden muss, so dass Sie gelegentlich von Ihren Familienverpflichtungen loskommen können.
Schließlich werden die meisten Eltern sich nach Betreuungsmöglichkeiten außerhalb des Hauses umsehen. Die Zeit wird kommen, in der

es für Ihr Kind notwendig wird, mit anderen Kindern in einer Spielgruppe, im Kindergarten, im Schulbereich zusammenzukommen, und sei es auch nur für ein paar Stunden.
Kinder, deren Funktionsstörungen sich entstellend auswirken, sollten im frühest möglichen Alter mit anderen Kindern zusammenkommen. Kinder, die zwei oder drei Jahre alt sind, tun sich leichter damit, die Menschen so anzunehmen, wie sie nun mal sind.
Tagtägliches Zusammentreffen und Spielen mit Gleichaltrigen gehört zur kindlichen Entwicklung dazu. Wenn diese Erfahrungen sehr früh beginnen, dann werden sie Ihrem Kind notwendige soziale Fertigkeiten vermitteln und Ihnen Freunde schenken, auf die sie sich später verlassen können. Ein Kind, das seine ersten fünf Lebensjahre in Isolation zu Hause zugebracht hat, wird in die Schule kommen, ohne zu wissen, wie man teilt, einander hilft oder mit anderen Kindern spielt. Solche Kinder werden vielleicht Schwierigkeiten haben, sich anzupassen, nicht nur wegen der Ichthyose, sondern auch weil sie in einer abgeschlossenen Welt lebten.
Überprüfen Sie Kindergärten und Schulen sobald es Zeit dafür ist. Vorteilhaft sind integrative Kindergärten und Schulen (Stichwort Inklusion), da sie körperlich und geistig behinderte Kinder zusammen mit „normalen" Kindern betreuen. Dort besteht mehr Einfühlungsvermögen für besondere Kinder.
Wenn Sie sich für einen Kindergarten bzw. eine Schule entschieden haben, sollten Sie ein Gespräch mit dem Leiter/Leiterin der Einrichtung führen. Schildern Sie objektiv, was Ichthyose ist und beschreiben Sie den Zustand Ihres Kindes und seine speziellen Bedürfnisse. Übertreiben Sie nicht, spielen Sie den Ernst der Lage aber auch nicht herunter. Vielleicht geben Sie ihm einige Veröffentlichungen über Ichthyose (z.B. das Handbuch für Lehrer und Erzieher des Selbsthilfe Ichthyose e.V.) und ein Attest Ihres Arztes, aus dem hervorgeht, dass Ichthyose nicht ansteckend ist und dass Ihr Kind den Anforderungen gewachsen sein wird.
Ebenso sollten Kindergärtnerinnen bzw. Lehrer, die Ihr Kind betreuen, die Situation kennen. Bieten Sie an, dass sie jederzeit angerufen werden können oder zu einem Gespräch kommen, wenn spezielle Fragen auftauchen. Weisen Sie auf die Warnsignale einer Überhitzung hin.
Ermutigen Sie die Lehrer und Erzieherinnen dazu, Ihr Kind genau wie die anderen zu behandeln. Kindergarten und Vorschule sollten ein Platz zum Spielen und Herumtollen sein, wo man sich auch schmutzig machen darf. In solchen Situationen kann die vorübergehende Unterstützung durch einen Heilpädagogen sehr hilfreich sein.

Ziehen Sie Ihrem Kind bequeme Kleidungsstücke an, die auch schmutzig werden dürfen. Notwendige Medikamente wie zum Beispiel eine Creme oder Salbe sollten in der Schule vorhanden sein. Spiele mit Wasser sind unbedenklich, wenn danach eine Creme aufgetragen wird. Geben Sie Ihrem Kind an heißen Tagen eine Sprühflasche mit Wasser mit und fordern Sie es auf, sich regelmäßig damit zu besprühen, um Überhitzung zu vermeiden. Vergewissern Sie sich, dass die Betreuer und Lehrer wissen, warum Ihr Kind das tun muss. Sogar der Sandkasten ist für die meisten Kinder erlaubt, jedoch an Tagen, an denen die Haut Ihres Kindes sehr wund oder offen ist, sollten Sie die Erzieher darum bitten, Alternativen anzubieten.
Wenn Sie dies lesen, dann denken Sie vielleicht, „warum sollte ich es zulassen, dass mein Kind schmutzig wird, ganz zu schweigen von möglichen Verletzungen der Haut, die dabei vorkommen können?". Die Antwort ist: Das gehört zum Kindsein! Eine gelegentliche zusätzliche Blase oder Abschürfung und einige zusätzliche Bäder sind ein geringer Preis für eine Kindheit voller Spaß, Spiel und Abenteuer.
Bringen Sie Ihrem Kind folgenden Satz bei: Keiner hat Schuld, es geht nicht weg und es ist nicht ansteckend.

In die Zukunft schauen

Als ich dann aufgehört hatte, mich schuldig zu fühlen und mich damit abgefunden hatte, schien dies geradezu auf Ben überzugehen und er wurde ein glücklicher, großherziger kleiner Junge, ganz anders als das faule, nörgelnde Kind, das er vorher war und selbst überwältigt von der Empfindung, dass er nun ein anderer war.

Alle Eltern von Kindern mit Ichthyose hoffen auf Besserung des Hautzustandes. Das ist nur natürlich. Wäre es nicht schön, wenn die Tochter normale Schuhe tragen könnte oder wenn der Sohn in einen Laden gehen könnte, ohne die Blicke aller auf sich zu ziehen?
Jedoch sind dies Träume, die auf der oberflächlichen Annahme beruhen, dass nur äußere Schönheit zählt. Wir wollen die innere Schönheit bei unseren Kindern erreichen, wir wollen, dass sie sich zu klugen und freundlichen, liebevollen und humorvollen, aufmerksamen und großherzigen Persönlichkeiten entwickeln.
Dr. Wilmer Betts, Psychiater in den USA und Vater von vier Kindern, von denen drei Ichthyose haben, weiß ganz genau, dass aus Kindern mit Ichthyose erfolgreiche selbstbewusste Erwachsene werden können. Er

Kinderaufführung auf dem Jahrestreffen des Selbsthilfe Ichthyose e.V.

drängt die Eltern dazu, mehr Energie für das Annehmen der Ichthyose zu investieren als in die Suche nach Heilung. Und sie sollten sich mehr bemühen, ein emotional ausgeglichenes Kind großzuziehen, das mit der Hautfunktionsstörung gut umgehen kann – anstatt in ausgeklügelte physische Behandlungsmethoden und in endlosem Suchen nach dem „richtigen" Arzt Kraft zu verschwenden. Es ist für die Eltern äußerst wichtig zu akzeptieren, dass sie die Krankheit weder verursacht haben, noch dass sie sie heilen können.
Es ist die Aufgabe der Eltern, die Krankheit als chronische Funktionsstörung zu akzeptieren, die physischen und psychischen Symptome zu lindern und ihren Kindern zu helfen, ein gesundes Ego und eine starke Persönlichkeit zu entwickeln.
Eltern sollten danach streben, die Ichthyose und ihre Behandlung nicht mit dem Kind zu identifizieren. Wenn Sie eine schmerzhafte Behandlung durchführen müssen, dann erklären Sie, was passiert. Lügen Sie nicht, indem Sie sagen, dass es nicht weh tut! Handeln Sie dann, indem Sie Ihr Kind durch lustige Spiele, Lieder u. ä. ablenken. Lassen Sie sich nicht durch Weinen oder Ausreden aufhalten. Das verlängert nur den schlimmen Augenblick für Sie und Ihr Kind und setzt Sie beim nächsten Mal einer noch ausgefeilteren Taktik aus.

Phantasiespiele während der Behandlung wirken bei einigen Kindern Wunder. Seien Sie Goldlöckchen bei der einen Behandlung und der Bär mit der tiefen Stimme bei der nächsten.
Die Eltern haben das Recht, bei praktisch allen medizinischen Anwendungen an ihren kleinen Kindern dabei zu sein. Beruhigen Sie Ihr Kind. Nehmen Sie Puppen, Spielsachen oder andere geeignete Dinge mit. Noch einmal, belügen Sie Ihr Kind nicht, was die Behandlungen betrifft. Erklären Sie, was geschehen wird, warum es nötig ist und wie lange es dauern wird. Erinnern Sie das Kind daran, dass es, je schneller es die Behandlung hinter sich bringt, um so früher in der Lage sein wird, die Dinge zu tun, die sie ihm für hinterher versprochen haben: Enten füttern, eine besondere Geschichte vorgelesen bekommen – oder was auch immer.
Berühren Sie Ihr Kind häufig und sagen Sie ihm, wie sehr Sie es lieben und wie stolz Sie auf es sind. Wenn andere verletzende Bemerkungen machen, dann geben Sie ihm ein Beispiel, wie es mit Unhöflichkeit und Grausamkeit auf würdige Weise umgehen kann. Lassen Sie es später wissen, dass solche Leute wegen ihrer Unwissenheit und ihrer fiesen Art zu bedauern sind. Auf diese Weise bringen Sie ihm Einfühlungsvermögen bei und nehmen ihm die Last des Betroffenseins ab. Tatsache ist, dass Ihr Kind ein Problem mit der Haut hat, und dies ist ein weitaus geringeres Problem als das Handicap von jemandem, dem Einfühlungsvermögen und Toleranz fehlen.
Vermeiden Sie es, über Ihr Kind zu sprechen, als ob es unsichtbar wäre. Fordern Sie Ihr Kind niemals auf, seine Strümpfe herunterzurollen, um dem Nachbarn zu zeigen, wie gut die Knöchel diese Woche aussehen. Ihr Kind ist kein Vorführobjekt. Schon in einem sehr frühen Alter werden die Kinder empfindsam gegenüber der Art, wie Sie sie behandeln. Seien Sie sensibel, wenn es um die Privatsphäre und vor allem um die Würde Ihres Kindes geht.
Wenn Ihr Kind heranwächst, so lassen Sie nicht die Haut als Entschuldigung dafür gelten, sich abzukapseln und Aktivitäten und andere Menschen zu meiden. Darüber hinaus sollte ein Kind mit Ichthyose zum selben Verhalten angehalten werden, wie Sie es von jedem anderen Kind erwarten würden.
Je früher Sie es Ihrem Kind erlauben, die Pflege und Verantwortung für die Haut selbst zu übernehmen, desto besser. Jedes Kind muss seine Selbständigkeit erlernen. Bereits im Alter von drei Jahren können die Kleinen anfangen mitzuhelfen, Cremes aufzutragen oder die Haut abzurubbeln. Ein 12jähriger z.B. sollte selbst die Vorteile und die Risiken des Fußballspielens abwägen können.

Lassen Sie Ihr Kind in vernünftigem Rahmen Schul- und Spielkleidung heraussuchen, überzeugen Sie sich, dass viele Dinge im Schrank sind, die keine Reizung für die Haut bedeuten. Ihr Kind wird es bald lernen, sich dem Wetter und dem Zustand seiner Haut entsprechend zu kleiden. Mit der Zeit werden die Auseinandersetzungen vor dem Kleiderschrank aufhören und Ihr Kind wird selbstsicherer werden.
Ermutigen Sie Ihr Kind, Freunde zu haben. Obwohl es wissen sollte, dass Sie immer für Ihr Kind da sind, wird es von klein auf Unterstützung von Anderen brauchen. Heranwachsende brauchen vielleicht noch andere Erwachsene als ihren Vater oder ihre Mutter, um Gespräche zu führen. Sie sollten Ihrem Drang widerstehen, Ihr Kind über zu behüten und es vor Kontakten nach außen abzuschirmen, auch wenn das einige harte Tiefschläge mit sich bringt.

Die Hände ausstrecken

Geteiltes Leid ist nicht annähernd so schwer zu ertragen wie Leid in der Isolation. Wenn bei Ihrem Kind Ichthyose diagnostiziert wird, werden Sie sich vielleicht sehr alleingelassen fühlen. Ichthyose ist sehr selten und die, die täglich damit umgehen, leben oft in der Isolation. Um dem entgegenzuwirken, haben sich 1996 einige Eltern von betroffenen Kindern und selbstbetroffene Erwachsene zu einer Selbsthilfegruppe zusammengeschlossen.

Der „Selbsthilfe Ichthyose e.V." hat sich folgende Aufgaben und Ziele gesteckt:
- Erreichen aller Betroffenen in Deutschland
- Herstellung von Kontakten unter den Betroffenen
- Sammlung und Verteilung von medizinischem Wissen und pflegerischen Hilfen
- Beratung in medizinischen, psychologischen und sozialen Fragen
- Hilfe bei Antragstellung auf finanzielle und Sachleistungen (Krankenkasse, Pflegeversicherung, Versorgungsamt etc.)
- Öffentlichkeitsarbeit mit dem Ziel, Vorurteile und Benachteiligungen abzubauen
- Kontaktaufnahme zu Spezialisten und Kliniken mit dem Ziel, die wissenschaftliche Arbeit über die Ichthyose voranzutreiben und die Therapie zu verbessern
- Austausch mit ähnlichen Gruppen im Ausland

Erklärung häufiger genetischer Fachausdrücke

Latein	Deutsche Bedeutung
Genetik	Vererbungslehre
DNA	Englische Abkürzung für die Erbsubstanz Desoxyribonukleinsäure
Chromosom	Einheit der DNA – der Mensch hat 46 solcher Einheiten
Dominante Vererbung	Auftreten der Erkrankung in aufeinanderfolgenden Generationen, z.B. Vater und Tochter
Rezessive Vererbung	Die Eltern sind gesund, aber Anlageträger. Die Erkrankung tritt in der Regel nur bei den Kindern auf.
X-Chromosom	Ein Geschlechtschromosom. Frauen haben 2 X-Chromosome, Männer haben 1 X- und 1 Y-Chromosom
Autosom	Alle übrigen Chromosomen, die nicht zu den Geschlechts-Chromosomen zählen

Selbsthilfe Ichthyose

Adressen

Über folgende Kontaktadressen können Sie mit dem Selbsthilfe Ichthyose e.V. in Verbindung treten:

Geschäftsstelle

Kirstin Kiekbusch
Straße der Einheit 5d
15749 Mittenwalde / Brusendorf
Tel: 033764/20457
Fax: 033764/20459
e-mail: selbsthilfe@ichthyose.de

Internet

www.ichthyose.de
www.netzwerk-ichthyose.de
http://www.uniklinik-freiburg.de/humangenetik.html

Bei dringenden medizinischen Problemen

Priv. Doz. Dr. V. Oji
Uni-Hautklink Münster
Von-Esmarchstr. 58
48149 Münster
Tel.: 0251/8356501
Fax: 0251/8357279
e-mail: vinzenz.oji@ukmuenster.de

Ichthyose

Kindern, die den heutigen ästhetischen Maßstäben nicht entsprechen, fällt es schwer, in der Gesellschaft bestehen zu können. Zu solchen Menschen zählen auch diejenigen, die mit angeborener Ichthyose (schwere Verhornungsstörung) leben müssen.

Von Geburt an leiden diese Kinder an extrem trockener, schuppiger Haut (siehe Fotos), die es im Einzelfall unmöglich erscheinen lässt, „mal einfach so in der Menge unterzutauchen oder unbeobachtet einen Kaffee zu trinken", schreibt die Autorin Sabine Wiegandt im Vorwort des ungewöhnlichen wie einzigartigen Bildbandes „Menschen mit Ichthyose". Noch schlimmer sind aber die mit der Erkrankung verbundenen Einschränkungen. Da die betroffenen Kinder zum Beispiel nicht schwitzen können, entwickeln sie oft so hohe innere Temperaturen, dass sogar ein Hitzekollaps die Folge sein kann.

Und trotzdem: Das Buch soll kein Vehikel sein, um mit dem Schicksal zu hadern oder gar anzuklagen. Ganz im Gegenteil: Der Bildband ist ein „Mutmachbuch", schreibt Sabine Wiegandt, selbst betroffene Mutter von zwei Kindern mit Ichthyose. Mit dem Buch will die Autorin zum ersten Mal nach außen treten, die Krankheit mutig zeigen und den Lesern einen Teil des Lebens und der – trotz aller Einschnitte – möglichen Lebensqualität mitteilen. Vielleicht, so hofft Sabine Wiegandt, können die Menschen, die sich in diesem Buch mit großer Offenheit zeigen, eine Brücke des Verständnisses bauen. Der Wunsch aller Betroffenen ist einfach und klar: „Wir wünschen uns Menschen, die uns die Hand reichen, die sich für uns als Menschen interessieren… und uns nicht anstarren, als wären wir Zootiere." Nicht mehr, aber auch nicht weniger! **ras**

Bildband „Menschen mit Ichthyose"
Bezug über Selbsthilfe Ichthyose e.V.