

一位罹患斑色魚鱗癬之早產兒的照護經驗

陳姿蓉 范惠珍* 劉春卿**

中文摘要

先天性斑色魚鱗癬為一罕見的遺傳疾病，當父母的期望和新生兒出生後有落差時，對於家庭是一大衝擊，護理人員不只需要照護新生兒，也要注意到家屬的反應，才能真正提供全人的照護。本文分享照護一位斑色魚鱗癬之早產兒，筆者照護期間為2011年1月3日至3月14日，將斑色魚鱗癬的皮膚護理、餵食問題、父母面對罕見疾病兒之反應作文獻探討。於臨床照顧中藉由身體評估、會談、觀察的方式，確立護理健康問題有：高危險性傷害、低效性嬰兒哺餵形態、潛在危險性親職功能障礙。在照護過程中解決個案生理需求、穩定生命徵象，使護理問題能夠獲得改善；同時也提供家庭支持的功能，協助父母增進親子關係，藉此經驗期望帶給護理同仁在臨床照護上的參考。(志為護理，2013; 12:5, 115-124)

關鍵詞：斑色魚鱗癬、早產兒

前言

斑色魚鱗癬(harlequin ichthyosis)是一種體染色體隱性遺傳疾病，在臺灣極少見，是最嚴重的兒童先天性魚鱗癬

症，父母皆健康、無遺傳性疾病或近親關係，也會生下先天性魚鱗癬症之寶寶(Thien, Soong, Wang, & Hsu, 2007)。此疾病男女或種族的患病率尚不明確，在過去死亡率為100%，併發性以感染為主要

高雄醫學大學附設中和紀念醫院新生兒加護病房護理師 高雄醫學大學附設中和紀念醫院新生兒加護病房護理長* 高雄醫學大學附設中和紀念醫院護理部督導**

接受刊載：2013年7月16日

通訊作者地址：劉春卿 807高雄市三民區自由一路100號

電話：886-7-3121101 轉5366 電子信箱：640010@ms.kmuh.org.tw

死亡原因(財團法人罕見疾病基金會, 2012)a。罕見疾病患者者多為社會中的弱勢族群,目前醫療科技無法治癒,只能採取支持性療法來緩和症狀及延長生命,因而影響患者及家屬的生活品質與身心壓力,我們在臨床照護上需要重視和發展此特殊族群的健康照護。

筆者對此特殊罕見疾病案例,除了給予角化皮膚之特殊護理外,觀察家屬之反應及適時提供幫助,因而引發筆者的寫作動機,期望藉由此個案的護理經驗,能提供護理同仁在罕見疾病照護上之參考。

文獻查證

一、斑色魚鱗癬(harlequin ichthyosis)與照護

斑色魚鱗癬是一種罕見的先天性魚鱗癬,患者常於出生後不久即死亡,病因迄今仍不明(Lai et al., 1998)。大部分罕見疾病都具遺傳性,有相當比例與基因相關(范, 2006)。斑色魚鱗癬是位於第2號染色體2q34上的ABCA12基因突變導致,出生即可見全身性皮膚有異常增厚的角質層,患者嘴唇向外牽引拉開,面部表情像小丑的微笑,故此病稱為harlequin Ichthyosis(小丑魚鱗癬),可利用臨床表徵、基因診斷、皮膚組織切片等來確立診斷(財團法人罕見疾病基金會, 2012)a。

財團法人罕見疾病基金會(2012)b指出此病主要病變在皮膚,患者都有早產的現象,能存活者智力大多正常。常伴隨肢體變形,眼瞼外翻和嘴唇外翻為典型表徵,其他為耳廓發展不良或缺失,

手肘、手指、腳趾彎曲或發育不全,而皮膚屏障的破壞會導致脫水、電解質失衡、體溫失調、感染機率增加。

研究指出本症無有效療法,僅能採症狀治療,個案的呼吸、循環恆定是很重要的,因此需在保溫箱中,隨時監測體溫、呼吸、心跳及血氧濃度,以維持身體水份與電解質的平衡(財團法人罕見疾病基金會, 2012)b。儘量讓個案在無菌的環境下避免感染,選擇有效的抗生素來控制,並預防感染(曹、余、沈、尤、方, 1982)。因此加強洗手和限制接觸感染就顯得更加重要了。

二、低效性哺餵型態

斑色魚鱗癬者全身皮膚堅硬、像盔甲般的角質疤痕,會限制呼吸,並使得個案的進食功能受限,且因皮膚嚴重角質化而牽引嘴唇嚴重外翻,使嘴唇無法閉合,但因小腸功能正常,所以營養的吸收不受影響。臨床上要早期發現餵食困難的高危險群,讓醫療團隊早期的介入、物理治療的復健訓練,可促進經口餵食的能力,減少日後長期不良的影響(黃、陳、鄭、王, 2008)。筆者參考Ackley & Ladwig(2006)的護理措施,針對個案餵食情形資料整理如下:(一)餵食的時間:在由口餵食前五分鐘讓個案練習吸吮,因吸吮能安撫個案使其平靜下來,因而提昇體內氧氣濃度,可幫助消化增加體重,亦可及早接受吸吮方式進食。(二)奶嘴的選擇:選擇柔軟的奶嘴或孔洞適當的奶嘴,使吸吮時能節省力氣,也可降低發生嗆奶情形。(三)餵食過程:餵食時監測生命徵象,因為心

肺穩定是哺餵時所必須的，必要時提供個案氧氣使用。

三、罕見疾病對照顧者的衝擊

黃(2006)指出父母面對孩子罹病時，在學習調理情緒與心理歷程的重建，會經歷下列幾個階段：(1)震驚階段(2)否認階段(3)難過、生氣、焦慮階段(4)適應階段(5)重組階段。上述反應不一定依照時間先後順序進行，情緒與行為會流動，隨著孩子的疾病處於不同的階段而有不同的反應，不同階段所描述的感受也可能同時存在交替或重疊。唐、曾(2008)的研究發現出，罕見疾病家庭的主要壓力源包括：(1)來自疾病診療的複雜(2)因為疾病照顧的困難(3)擔心患者個人的發展(4)面對家庭資源的困境(5)承受社會的排斥(6)家庭系統改變的新壓力。罕見疾病患者對母親的影響是多方面的，疾病的嚴重度、配偶及其他家人的態度、醫護人員的態度都會影響母親對個案的感受與態度(張、薛、陳，2007)。護理人員可藉由溝通來減輕父母焦慮，提供傾聽和支持的機會，並協助參與照護過程，使其增加與孩子的親密感，提供父母對完成角色責任的需求。

個案簡介

個案黃小妹，GA36+6週，案母31歲，臺灣籍，產檢過程正常，G2P2A0，為家中老二，

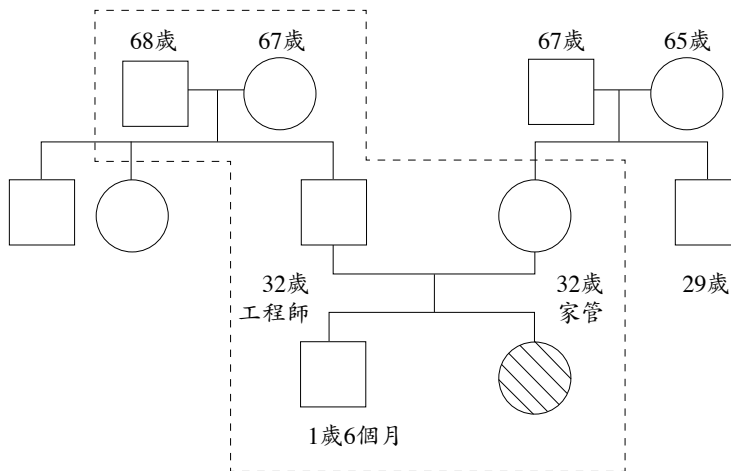
哥哥生長發育皆正常，個案於2010年12月21日出生於某婦產科醫院，Apgar score第一分鐘為8分，第五分鐘為9分；出生體重2,250公克。外觀異常，全身皆有膠膜包裹，四肢短小，上眼瞼外翻、雙眼無法閉合，故由轉診小組外接回本院新生兒加護病房照護。

住院治療經過

個案入院後身體檢查，發現全身被黃白色膠膜包覆，雙眼眼瞼外翻，四肢關節短小。一般染色體檢查報告正常，案母因經濟考量未再進一步做基因檢測。皮膚切片檢查報告為過度角質化的皮膚，搭配臨床症狀，個案確立診斷為斑色魚鱗癬(harlequin ichthyosis)。

護理評估

筆者照護期間為2011年1月3日至3月14日，採直接護理、觀察及與家屬會談等方式，進行評估、收集資料，評估身體及心理、家庭層面其結果如下：



圖一 家族樹

一、身體評估

(一)外觀與皮膚系統

個案全身皆有黃白色膠膜包覆，覆蓋總體表面積(TBS)達90%以上，四肢皮膚看不到血管，雙眼眼瞼外翻；鼻部無鼻翼；嘴唇因周圍皮膚因黃臘狀角質牽引致使無法閉合，含不住奶嘴常有溢奶，似小丑的微笑，偶有張口吐舌情形；雙耳發育不全，雙手關節短小、變形、無法彎曲，經評估個案有高危險性傷害之護理問題。

(二)呼吸系統

個案胸廓外觀呈圓桶狀，呼吸未受限，呼吸次數約：30~60次/分，血氧濃度維持在90~100%。胸部X光檢查正常。

(三)心血管循環系統

心跳約130-165次/分，醫師聽診檢查無心雜音，心臟超音波檢查正常，血壓維持60-90/30-50 mmHg之間，手指及右腳第二趾末梢因膠膜包覆過緊，有微發紺情形，微血管填充時間稍大於3秒。

(四)消化系統

個案無法提供周邊靜脈輸液，出生後採口胃管灌食母乳，在1月4日體重已達2,925公克，每三小時先經口餵食，剩餘由口胃管灌食共55~65c.c.，每天經口進食攝取熱量約110.3 cal/kg，可維持身體所需熱量。觸診腹部柔軟無腹脹，超音波檢查報告正常，排便正常。案母每天會客時，會前來執行袋鼠護理及親餵母乳。

(五)泌尿、生殖系統

生殖器大陰唇較小陰唇明顯，無疝

氣，尿液可自解，呈黃色清澈狀，每日尿液約5~6ml/kg。

(六)神經反射及骨骼運動系統

個案驚嚇及擁抱反射正常，對痛刺激有哭泣反應。四肢被黃白色膠膜包覆，無法評估其抓握反射及巴賓斯基反射。全身肌張力中等，肌肉力量約3~4分。腦部超音波顯示雙側硬腦膜下有一囊腫，第五腦室較大，後續追蹤結果無特殊變化。觀察個案有尋乳、吸吮反射，但吸吮與吞嚥欠協調，經評估個案有低效性嬰兒哺餵型態之護理問題。

二、社會家庭評估

個案父親32歲，高雄人，職業為工程師，是家中主要經濟來源。母親32歲，臺北人，家管。懷孕期間多半住在臺北娘家，因第一胎產檢及生產皆在高雄，故此胎也回高雄產檢，案母產後住在婆家，屬三代同堂的大家庭。

當案父母初次前來探視時，看到個案全身以凡士林加紗布覆蓋，外觀乍看似全身重度燒傷，表情驚嚇。案父沉默，案母哭訴：「怎麼會這樣？我做錯什麼事？寶寶怎會這樣？」個案的祖父母較少來會客，探視時顯冷漠。案母訴：「我婆婆說，若鄰居問起我第二胎，就說因早產所以還在醫院，叫我不要說我生了這樣的寶寶。」經筆者與案母會談，表示父母未曾討論個案日後照顧問題，無法了解案父真正對個案的接受程度，經評估個案有潛在危險性親職功能障礙之護理問題。

問題確立

經上述護理評估，照護期間確立護理問題有：一、高危險性傷害/與斑色魚鱗癬有關；二、低效性嬰兒哺餵形態/與先天性角質層異常，嘴唇因周圍皮膚嚴重角質化牽引有關；三、潛在危險性親職功能障礙。

討論與結論

本文分享照護一位先天性斑色魚鱗癬早產兒之經驗，個案因全身皮膚皆有膠膜包覆，因此在皮膚照護技巧上不同於一般早產兒，為了避免皮膚的完整性受損，照護期間提供了無菌沐浴方式，並提供保溫在32~33℃與70%濕度的環境，使得個案皮膚得以改善。因嘴唇及周圍皮膚嚴重角質化牽引，導致吸吮時易有溢奶情形，在照護上需要花更多時間和耐心來訓練個案吸吮，餵食前的口腔訓練部份，盡早提供物理治療訓練，的確可促進個案經口餵食的能力，這與(黃、陳、鄭、王，2008)文獻中所提到的資料相符。護理人員需有良好的觀察及評估技巧，除了密切監測生理狀況，也要仔細觀察個案皮膚角質變化，盡量減少因角質剝落造成脫水、失溫與感染。照護家屬上需注意家屬反應，及早察覺問題所在，也需注意家屬對個案的接受度，以此個案為例，當案母第一眼見到個案全身包紮的外貌時，訴：「這真的是我的小孩嗎？」從震驚、哀傷感受，進而接受疾病進展，主動詢問病情及照護情形，心境上由

震驚改變為接受，此與黃(2006)指出父母面對孩子罹病，對學習調理情緒與心理歷程的重建，會經歷到的幾個階段相符。而個案家庭與案母所面臨的壓力與唐、曾(2008)所提的也有類同，這些護理人員都要適時的提供緩解之道。

在病因探討上，個案的染色體檢查報告正常，但因經濟考量未能再進一步做基因檢測，無法得知個案之疾病是否與基因突變有關，實屬遺憾。個案病況穩定後出院回北部住，因此將個案轉介北部醫院繼續門診追蹤，筆者在結束個案照護後，持續以網路信件關心個案及家屬照護情況，但受限不同醫療團隊，在後續照護無法實際參與，此為筆者覺得可惜及不足之處。

後續追蹤個案在2011年4月2日出院後，透過網路信件聯絡得知個案由案母及案舅媽輪流照護，案母表示：其實一點也不簡單，在醫院有三班護士輪流照顧，回家後我們是24小時照顧。2012年1月20日，案父母帶個案及哥哥返回高雄過年，特地到醫院來與護理人員拜年。看到個案已無眼瞼外翻，臉部皮膚稍繃緊，雙手可抓握，手掌厚實似硬化皮膚。案父母能把個案照顧如此妥善，相信一路走來的心酸是筆墨無法描述表達的，案母說現在與案父更互相扶持，心態比以前更正向，筆者為此深感高興。在照護期間能藉由護理問題所提供的照護措施，使個案及家屬都能得到最好的照護，希望藉由本篇經驗分享，提供日後有相同個案之護理參考。

問題一、高危險性傷害/與斑色魚鱗癬有關(評估日期2011年1月3日至3月14日)

主/客觀因素	<ol style="list-style-type: none"> 1.個案嘴唇因周圍皮膚嚴重角質化牽引致使無法閉合。 2.雙手手指因膠膜包裹，雙手指頭及右腳第二趾末梢因膠膜包覆過緊有微發紺情形。 3.黃白色角質層覆蓋總體表面積(TBS)>90%。
相關因素	因疾病導致個案的狀況有關。
護理目標	<ol style="list-style-type: none"> 1.個案無脫水或失溫現象。 2.無因角質併裂導致傷口感染。 3.減緩個案因洗澡，引起皮膚的疼痛。 4.個案出院前角質層覆蓋總體表面積(TBS)<36%。
護理措施	<ol style="list-style-type: none"> 1.每次接觸個案前需先洗手後，再戴無菌手套。 2.觀察個案皮膚有無紅、腫、熱、痛及分泌物。 3.每日洗澡前依據新生兒疼痛評估量表(N-PASS)，執行疼痛評估總分為10分，有大於3分時，依醫囑給予Anti-phen Syrup(24mg) 1.2cc/PO，以減低皮膚的疼痛感。 4.提供安撫奶嘴吸吮，以安撫個案情緒。 5.保溫箱濕度維持在70%，溫度維持在32~33℃，以減少因角質脫落而導致脫水。 6.每天以無菌技術為個案洗澡，洗澡水溫38~40℃，步驟包括： <ol style="list-style-type: none"> 1)醫護人員需穿戴無菌手術衣、帽子、無菌手套及護目鏡；第一組醫護人員在保溫箱內先拆除個案身上的紗布捲及凡士林紗布，並負責沐浴，將個案身上掉落的厚皮組織清洗後，更換溫水加入Polytar，觀察個案皮膚變化，準備換藥。 2)第二組醫護人員負責在磅體重後，把個案放置處理臺上，將全身皮膚重新換藥，由個案頭及臉部、全身貼上無菌凡士林紗布，再以無菌紗布與紗布捲從頭包紮至腳底，注意鬆緊度及四肢末梢循環。 3)換藥時，由第一組人員負責將保溫箱內外，做清潔消毒並更換床單，第二組人員再將個案放進保溫箱，監測體溫，並紀錄皮膚角質變化。 4)另由一名護理人員協助提供物料及凡士林紗布、紗布捲，來協助包裹個案全身皮膚。 7.個案活動時身體會磨擦床單，需每3小時再以凡士林塗抹全身紗布，隨時保持皮膚濕度。 8.每2小時給予紅黴素及維他命A眼藥交替使用，以保護眼睛。 9.1月19日起，依醫囑每天早上服用neotigason(25mg) 0.06#，促進表皮細胞增生、分化及角質變性正常化。
護理評估	<ol style="list-style-type: none"> 1.照護期間生命徵象穩定，皮膚無紅、腫、熱、痛及分泌物，無感染發炎情形。 2.因眼瞼外翻，照會眼科醫師檢查確定為眼瞼外翻、眼睛內部構造正常。 3.執行洗澡時，由5位醫護人員配合完成，需耗時90分鐘。 4.1月11日觀察個案胸前軀幹，原黃白角厚質層大部分已脫落，漸有薄角質層新生。雙手指頭及右腳第二趾末梢循環已改善，原併指可微張開，微血管回填時間約≤3秒。 5.1月19日個案皮膚龜裂情形改善，解除保溫箱高濕度。 6.2月13日因沐浴疼痛而哭泣情形已較少，個案喜歡泡澡，浸泡於水中臉部表情看似舒服。 7.2月27日臉部皮膚顯得光滑，無薄角質層新增。 8.3月3日TBS改善至36~50%(相當於二肢面積)，Polytar改每隔一天使用。 9.3月7日體溫維持36.6~37.3℃之間，移除保溫箱，穿衣服保暖，體溫調節良好。 10.3月14日TBS減少為11~35%，經醫師評估診視後，因病況轉穩定轉至新生兒中重度病房續照護。

問題二、低效性嬰兒哺餵型態/與先天性角質層異常，嘴唇因周圍皮膚嚴重角質化牽引有關(評估日期2011年1月3日至1月27日)

客觀因素	嘴唇因周圍皮膚嚴重角質化牽引，致使餵食易有溢奶情形。
相關因素	與先天性角質層異常，嘴唇因周圍皮膚嚴重角質化牽引有關。
護理目標	<ol style="list-style-type: none"> 1.出院前能增加哺餵時的有效性吸吮和吞嚥能力。 2.兩週內降低溢奶到每日2次以下。 3.照護期間內無發生溢奶導致吸入性肺炎。
護理措施	<ol style="list-style-type: none"> 1.每次餵食前做口腔動作訓練，洗手、戴手套以食指及中指用點壓的方式按壓嘴唇周圍，兩頰使用按摩方式，增進吸吮肌肉群的強度及功能，吞嚥訓練、尋乳反射訓練，每項動作各按摩10下、每次至少5分鐘。 2.個案清醒時以口腔棉棒或安撫奶嘴輔助訓練吸吮、吞嚥能力，促進吸、吞協調，減少咬嚼動作。 3.每日會客中教導案父母協助口腔動作訓練，並以口述、示範教導其運動技巧及方式，並請父母回覆示教。 4.餵食時採取舒適抱姿，維持45~60度，先經口餵食，剩餘量再經口胃管灌食，依個案耐受漸進增加奶量。 5.選擇適當奶嘴，奶嘴洞流速約1秒1滴避免流速過快，預防嗆奶，採取分段式餵食，餵食後確實拍背排氣，預防氣體鬱積加速胃排空。 6.餵食後採俯臥或右側臥，以促進胃排空及預防吸入性肺炎。
護理評值	<ol style="list-style-type: none"> 1.1月5日個案嘴唇周圍結痂的皮膚脫落，吸吮受限情形均改善，可由口先餵食母乳10~15c.c.，後續緩慢增加至55~65c.c.。 2.案母每天會客時，會先為個案執行口腔訓練，動作技巧熟練，可獨立完成，案父執行次數較少。 3.於1月27日開始每三小時，由口進食母乳90~100 c.c.，吸吮及吞嚥已無受限。 4.溢奶明顯改善，每日8次餵食中約發生0~1次。 5.個案胃腸消化情況良好，排便正常。

問題三、潛在危險性親職功能障礙(評估日期2011年1月3日至3月14日)

主/客觀因素	<p>1.個案住院期間，案父母每天前來探視，案母多站於保溫箱外對個案鼓勵、講話，案父常沉默不語，案祖父母僅來探視1-2次，探視時顯冷漠生疏，並訴「這要怎麼養得活？」。</p> <p>2.1月05日案母訴：「還記得第一次看到寶寶那一剎那，我真的崩潰了，這真的是我的小孩嘛？怎麼會有這種事發生在我身上？」</p> <p>3.2月10日案父訴：「不知道寶寶回家後要怎麼照顧？」</p> <p>4.2月15日案母訴：「我除了面對寶寶未來人生，還得接受外界眼光，及家人、親友、左鄰右舍的壓力，甚至煩惱自己沒辦法好好照顧我這兩位孩子。」</p>
相關因素	<p>1.個案出生即因住院接受治療而和案父母分離。</p> <p>2.案父母對於個案的預後及日後照顧問題不明確有關。</p>
護理目標	<p>1.照護期間案父母能表達面對個案的想法與感受。</p> <p>2.出院前案父母顯示能滿足對自己、家庭及個案需要之能力。</p> <p>3.案父母能和醫護人員及個案師討論，個案出院準備服務等事宜。</p>
護理措施	<p>1.自我介紹和家屬建立人際關係，鼓勵家屬以言語表達其感受、認知、害怕。</p> <p>2.鼓勵個案祖父母前來探視個案，說明個案的護理治療進步情形及相關資訊，減輕父母對病情未知、不確定產生的焦慮感。</p> <p>3.傾聽父母感受，對照顧者行為角色給予正向鼓勵增強信心。</p> <p>4.鼓勵案母可參與袋鼠護理，親自哺餵母乳，藉此增進親子關係。</p> <p>5.鼓勵參與洗澡過程，提供日後照顧的需求，做出院前準備，學習照顧項目：教導餵食技巧及更換尿褲。</p> <p>6.聯絡個案管理師與社工師給予必要的協助，提供罕見疾病基金會相關資料供參考，協助申請重大傷病證明。</p>
護理評值	<p>1.案母來會客後，會留下來親自餵食，學習更換尿褲。</p> <p>2.與案母會談過程中，發現案母會觀察沐浴時皮膚狀況，並主動與護理人員表達內心感受，談話過程會比較樂觀、正向態度，已少有落淚情形。</p> <p>3.1月12日由個案師協助申請重大傷病，並加入罕見疾病基金會。</p> <p>4.案父在假日會陪伴案母前來，當個案哭泣較無法安撫時，案父略顯緊張、失措，2月13日案父會主動抱個案，已較放鬆自然。</p> <p>5.2月14日案母表示與個案祖父母相處關係並不融洽，在照護上無法給予幫忙。娘家對個案疾病較能接受，日後出院會將個案帶回臺北娘家居住，並與案舅媽一同照護。</p> <p>6.3月4日由醫師、護理師、個案師、案父母及案祖父母開病情說明會，並向家屬說明做好出院前之準備及居家照護注意事項等。</p> <p>7.3月7日案母訴：「我現在看起來這麼開心，只是把悲傷藏起來，我要堅強去迎接每一天給我的考驗。」案母知道個案病情有進步，較有信心自己照顧個案。</p> <p>8.個案於3月14日經醫師評估診視後，病況穩定轉至新生兒中重度病房照護。案母及案舅媽每天到中重度病房，學習沐浴技巧。</p>

參考文獻

- 范麗娟(2006)·基因檢測與遺傳諮詢—重視罕見疾患者者的特殊需求·慈濟大學人文社會科學學刊, (5)1-18。
- 唐先梅、曾敏傑(2008)·罕見疾病家庭的壓力源：一項探索式的質性研究·特殊教育研究學刊, 33(2), 47-70。
- 財團法人罕見疾病基金會(2012)a·斑色魚鱗癬·取自http://www.tfrd.org.tw/tfrd/rare_b/view/id/88
- 財團法人罕見疾病基金會(2012)b·認識罕見疾病(II)-斑色魚鱗癬·取自http://www.tfrd.org.tw/tfrd/assets/uploads/library_b1/1/tfrd_20120313174706.pdf
- 張懷分、薛惠珍、陳淑娟(2007)·照護一位產下疑似魚鱗癬症新生兒初產婦之護理經驗·助產雜誌, 49, 70-78。
- 曹克昌、余幸司、沈祖杰、尤憲明、方甘棠(1982)·層狀魚鱗癬·中兒醫誌, 23(2), 124-127。
- 黃希文、陳佩珊、鄭素芳、王儷穎(2008)·早產兒餵食困難之評估與介入·物理治療, 33(3), 188-196。
- 黃菊珍(2006)·復原力對罕見疾患者者家屬心理調適影響之研究·未發表之碩士論文, 臺北：國立護理學院生死教育與輔導研究所。
- Ackley, B. J., & Ladwig, G. B.(2006)·護理診斷手冊-護理計畫之指引(李薇莉、李美麗、宋琇鈺、梁天麗、陳夏蓮、廖怡珍、蔣季華譯)·臺北：合記書局。(原著出版於2004年)
- Lai, S. W., Chen, Y. C., Tsai, F. J., Wu, M. T., Peng, C. T., Lin, C. C., & Tsai, C. H., (1998). Harlequin ichthyosis: Report of one case. *Acta Paediatrica Sinica*, 39(6), 412-414.
- Thien, P. F., Soong, W.J., Wang, P.Y., & Hsu, T. R., (2007). Harlequin ichthyosis: Report of one case. *Acta Paediatrica Taiwanica*, 48(6), 342 -344.

靜
思
語

大錯誤容易反省，小習氣不易去除。

~ 證嚴法師靜思語 ~

It is easy to reflect on major mistakes,
and hard to eliminate small bad habits.

~ Master Cheng Yen ~



The Nursing Experience of a Premature Baby with Congenital Harlequin Ichthyosis

Tzu-Jung Chen, Hui-Chen Fan*, Chuen-Ching Liu**

ABSTRACT

Congenital Harlequin Ichthyosis is a rare genetic disease. When the expectation of the parents falls short of reality, it could be devastating to the family. To offer holistic care, nurses have to not only attend to the newborn, but be sensitive to the parents' reactions as well. The research described the nursing experience of a premature infant with congenital harlequin ichthyosis from January 3rd to March 14th, 2011, conducting a literary review on the skin care, feeding issues and parental reactions on children with harlequin ichthyosis, a rare disease. Through physical assessments, conversation and observation during clinical care, the following health issues were identified: high risk for injury, inefficient infant feeding patterns and potential risk for impaired parenting. To solve these nursing issues, it is necessary to satisfy the patient's physical needs and stabilize the vital signs, as well as providing family support and enhance parent-child relationship. We hope that this nursing experience could serve as a reference for nurses in clinical care. (Tzu Chi Nursing Journal, 2013; 12:5, 115-124)

Keywords: harlequin ichthyosis, premature baby

RN, Kaohsiung Medical University Chung-Ho Memorial Hospital; Head Nurse, Kaohsiung Medical University Chung-Ho Memorial Hospital*; Supervisor, Kaohsiung Medical University Chung-Ho Memorial Hospital**

Accepted: July 16, 2013

Address correspondence to: Chuen-Ching Liu, No.100 Tzyou 1st Rd., San Ming District, Kaohsiung 80708, Taiwan

Tel: 886-7-3121101 ext.5366; E-mail: 640010@ms.kmuh.org.tw