

## Ichthyose

Ichthyose ist ein Sammelbegriff für seltene Verhornungsstörungen der Haut. Sie entstehen aufgrund verschiedener Gendefekte, die entweder von den Eltern vererbt werden oder durch spontane Mutation auftreten.

Bei Ichthyosen ist der Erneuerungsprozess der Haut gestört. Dies äußert sich entweder durch Verhornung und starke Schuppung oder durch sehr dünne, empfindliche Haut. Bei einigen Formen der Ichthyose kommt es zu schmerzhafter Blasenbildung.

Etwa einer von 100.000 Menschen ist von einer Ichthyose betroffen, d. h., es handelt sich um eine sehr seltene Erkrankung. Es wird davon ausgegangen, dass es in Deutschland ca. 800 bis 1.000 schwer betroffene Erkrankte gibt, die eine entsprechende klinische Versorgung benötigen.

### Erscheinungsformen

Man unterscheidet zwei große Gruppen, die

- vulgären Ichthyosen, die sich in den ersten Lebenswochen oder -jahren entwickeln, und die
- kongenitalen Ichthyosen, die bereits bei der Geburt sichtbar sind.

Bei beiden Gruppen werden außerdem isolierte Ichthyosen und solche mit weiteren Merkmalen unterschieden. Die häufigste Form der vulgären Ichthyosen ist die autosomal dominante Ichthyosis vulgaris. Die Haut ist trocken, rau und zunehmend mit kleineren oder – je nach Ausprägung – auch größeren, weiß-grauen Schuppen bedeckt. Bei dieser Form ist das Erscheinungsbild sehr variabel, so dass die Erkrankung möglicherweise äußerlich kaum erkennbar ist.

Seltener ist die x-chromosomal-rezessive Ichthyosis vulgaris. Im Erscheinungsbild der vorgenannten Form sehr ähnlich, werden aber mit zunehmendem Alter die Schuppen dunkler, dicker und festhaftender. Diese Form tritt nur bei männlichen Personen auf. Weibliche Personen sind Überträger der Erkrankung.

Bei den wesentlich seltener vorkommenden kongenitalen Ichthyosen gibt es verschiedene Erscheinungsformen mit mittelstarker bis sehr starker Schuppung, Verhornung, Blasenbildung und hohem Infektionsrisiko.

### Ursache/Diagnose/Prognose

Ichthyosen entstehen aufgrund verschiedener Gendefekte, die entweder von den Eltern vererbt werden oder durch spontane Mutation.

Sehr wichtig ist eine richtige Diagnose, die durch eine Blutuntersuchung und elektronenmikroskopische Untersuchungen gestellt werden kann.

### Behandlung

Da Ichthyosen nicht heilbar sind, können lediglich die Symptome durch intensive Pflege gemildert werden. Die Pflege umfasst lange Bäder, manuelles Entfernen der Schuppen und Hautverdickungen sowie anschließendes Eincremen mit speziellen Salben.

### Hinweise für Lehrkräfte

Je nach betroffenem Kind und Ausprägung der Ichthyose bestehen mehr oder weniger starke Einschränkungen. Im Zweifelsfall sollte Kontakt mit den Eltern aufgenommen werden.

#### Im Unterricht/in Pausensituationen

Grundsätzlich müssen alle Betroffenen, insbesondere die jüngeren, sehr genau beobachtet werden, damit sie nicht überhitzen oder – je nach Form der Erkrankung – ihre Haut übermäßig strapaziert wird. Es kann zu Beeinträchtigungen der Bewegungsfähigkeit kommen. Starker Juckreiz aufgrund der Trockenheit der Haut kann zu Unruhe und Konzentrationsstörungen führen.

Bei einigen Formen von Ichthyose und/oder sehr starker Ausprägung kann es sinnvoll sein, betroffene Kinder vom Sportunterricht zu befreien. Dies sollte mit den Eltern besprochen werden.

## Hinweise für Lehrkräfte

Ob eine Teilnahme am Schwimmunterricht sinnvoll ist, sollte ebenfalls mit den Eltern gemeinsam entschieden werden. In jedem Fall benötigen Betroffene mehr Zeit zum Be- und Entkleiden und auch zum Duschen und Eincremen.

Da Ichthyose-Betroffene nicht oder nur bedingt schwitzen können, besteht bei höheren Temperaturen die Gefahr einer Überhitzung, sowohl im regulären Unterricht als auch während der Pause oder im Sportunterricht.

Merkmale für eine drohende Überhitzung können sein:

- Betroffene werden rot
- der Kopf der Betroffenen scheint anzuschwellen
- Betroffene werden aggressiv
- Betroffene werden matt und phlegmatisch
- Betroffene klagen über Kopfschmerzen und/oder Übelkeit

Bahnt sich eine Überhitzung an, sollten Betroffene umgehend an einen kühlen Ort gebracht und ggf. sollten die Eltern verständigt werden. Wadenwickel und die üblichen Hilfestellungen bei Hitzschlag, wie z. B. das Auflegen nasser Tücher, können hilfreich sein. Außerdem sollten Betroffene viel trinken.

Da Pflaster i. d. R. nicht auf der Haut von Betroffenen haften, sollte bei kleineren Verletzungen und Schrammen nach der Wundreinigung ein kleiner Verband angelegt werden. Bei Bedarf sollte Betroffenen die Möglichkeit gegeben werden, Handschuhe zu verwenden und ein Handbad mit entsprechender Pflege durchzuführen.

Es ist besonders wichtig, die Mitschülerinnen und Mitschüler über die Krankheit aufzuklären, damit die betroffenen Kinder nicht aufgrund ihres Hautbildes oder aufgrund ihres durch die Salben verursachten Geruchs ausgegrenzt bzw. stigmatisiert werden. Oft reicht die einfache Erklärung, dass die Hautfunktion gestört ist und das betroffene Kind viel baden und sich eincremen muss.

Für viele betroffene Schülerinnen und Schüler ist es sinnvoll, einen zweiten Satz Schulbücher bereitzustellen, weil das Tragen einer schweren Schultasche die Haut zusätzlich belasten könnte.

### Bei Ausflügen/Klassenfahrten:

Es ist darauf zu achten, Aktivitäten der Außentemperatur und den körperlichen Fähigkeiten der betroffenen Kinder anzupassen und ihnen Abkühlungen zu ermöglichen. Reisen in warme Länder, Klassen-

fahrten und Ausflüge sollten mit den Eltern abgesprochen werden. Während einer Klassenfahrt müssen Lehrkräfte dafür Sorge tragen, dass betroffene Kinder sich ausreichend pflegen und cremen können. Die Unterkünfte sollten über ein ausreichend ausgestattetes Badezimmer verfügen. Auch ist zu berücksichtigen, dass betroffene Kinder für ihren pflegerischen Aufwand mehr Zeit benötigen.

## Materialien für Lehrkräfte

- Auf der Website der Selbsthilfe Ichthyose e. V. steht das „Handbuch für Lehrer, Eltern und Schüler“ als Download zur Verfügung: [www.ichthyose.de/download/infomaterial/Handbuch\\_fuer\\_Lehrer\\_Schueler\\_und\\_Eltern.pdf](http://www.ichthyose.de/download/infomaterial/Handbuch_fuer_Lehrer_Schueler_und_Eltern.pdf)
- Über die Website der Selbsthilfe Ichthyose e. V. kann das „Handbuch für Eltern und Betreuer von Kindern mit Ichthyose“ für einen kleinen Geldbetrag erworben werden: [www.ichthyose.de/seiten/si\\_shop/uebersichtseite\\_infomat](http://www.ichthyose.de/seiten/si_shop/uebersichtseite_infomat)
- Broschüre „Chronische Erkrankungen im Kindesalter. Ein gemeinsames Thema von Elternhaus, Kindertagesstätte und Schule“ der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA), erhältlich unter: [www.bzga.de/infomaterialien/kinder-und-jugendgesundheit/chronische-erkrankungen-im-kindesalter](http://www.bzga.de/infomaterialien/kinder-und-jugendgesundheit/chronische-erkrankungen-im-kindesalter)
- Handreichung „Chronische Erkrankungen als Problem und Thema in Schule und Unterricht. Handreichung für Lehrerinnen und Lehrer der Klassen 1 bis 10“ der Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA), erhältlich unter: [www.bzga.de/infomaterialien/unterrichtsmaterialien/nach-themen/?idx=625](http://www.bzga.de/infomaterialien/unterrichtsmaterialien/nach-themen/?idx=625)

## Selbsthilfe/Patientenorganisation

Selbsthilfe Ichthyose e. V.  
[www.ichthyose.de](http://www.ichthyose.de)



## Weitere Internetadressen

- Netzwerk für Ichthyosen und verwandte Verhornungsstörungen (NIRK): [www.netzwerk-ichthyose.de](http://www.netzwerk-ichthyose.de)