

Zdravstvena nega novorojenčkov z redko boleznijo

Strokovni članek /
Professional article

Nursing care of a newborn with rare disease

Žan Pajk, Iva Kramar, Vanja Uran,
Janja Gržinić, Aneta Soltirovska
Šalamon

Izvleček

Zagotavljanje specialne oskrbe novorojenčkov zahteva zagotavljanje intenzivne nege in dodatna specialna znanja s področja neonatologije, ki so usmerjeni tako v patofiziološke procese novorojenčkov kot individualno v redke prirojene motnje v strukturnem ali funkcionalnem razvoju tkiv in/ali organov ter organskih sistemov. Zdravstvena nega novorojenčkov pri redkih boleznih je torej zelo individualizirana, usmerjena v zgodnje odkrivanje in prilagajanje potrebam otroka. Nadaljevanje zdravstvene oskrbe temelji na nudenju celostne podpore staršem bolnih novorojenčkov in vključuje tako opolnomočenje staršev, izobraževanje ter spodbudo pri aktivnem vključevanju v skrb za novorojenčka, kot tudi podporo pri prilagajanju družine na življenje z bolnim otrokom v domačem okolju.

Ključne besede: novorojenček, specialna zdravstvena nega, redke bolezni, starši.

Abstract

Providing specialised care for newborns requires intensive care and specialised knowledge across various fields of neonatology. This care focuses not only on the pathophysiological processes affecting newborns but also on rare congenital disorders that impact the structural or functional development of tissues, organs, and organ systems. Neonatal healthcare for rare diseases is therefore highly individualised, emphasising early detection and adaptation to the specific needs of the child. Continued healthcare involves providing comprehensive support to the parents of sick newborns, including empowering them, educating them, and encouraging active involvement in the care of their child. Additionally, it includes support to help the family adjust to life with a sick child in the home environment.

Keywords: newborn, specialised nursing care, rare disease, parents.

Uvod

Zdravljenje in oskrba novorojenčka je v zadnjih nekaj desetletjih znatno napredovala. Posledično se je umrljivost in obolevnost pri novorojenčkih z visokim tveganjem, kot so donošeni s prirojenimi strukturnimi nepravilnostmi ali redkimi boleznimi, ter ekstremnih nedonošenčkih znatno zmanjšala. Mnogi od teh napredkov so bili olajšani ali doseženi z razvojem specialnih znanj neonatalne zdravstvene nege in medicinskih tehnologij, ki zdravstvenemu osebju omogočajo boljše podporo pri oskrbi. Zagotavljanje specialne oskrbe novorojenčkov zahteva zagotavljanje intenzivne nege in dodatna specialna znanja s področja neonatologije, ki so usmerjeni tako v patofiziološke procese novorojenčkov kot individualno v redke prirojene motnje v strukturnem ali funkcionalnem razvoju tkiv in/ali organov ter organskih sistemov. Nadaljevanje zdravstvene oskrbe temelji na nudenju celostne podpore staršem bolnih novorojenčkov in vključuje tako opolnomočenje staršev, izobraževanje ter spodbudo pri aktivnem vključevanju v skrb za novorojenčka, kot tudi podporo pri prilagajanju družine na življenje z bolnim otrokom v domačem okolju.

Obravnava bolnega novorojenčka po eni strani zahteva visoko tehnološko podporo za vzdrževanje fizioloških funkcij, po drugi strani pa širok nabor raznovrstnih subspecialnih znanj in izkušenj. Klinični oddelek za neonatologijo zato z naglim razvojem intenzivne terapije razvija dejavnosti, ki podpirajo osnovne življenjske funkcije novorojencev, ob tem pa usmerja obravnavo na subspecialna področja znotraj neonatologije. Na Kliničnem oddelku za neonatologijo si prizadevamo celostno podpirati starše pri spoprijemanju z otrokovo boleznijo ter spodbujati dejavno vključevanje v nego, prilagojeno otrokovim potrebam.

Zdravstvena nega novorojenčkov pri redkih boleznih je torej zelo individualizirana, usmerjena v zgodnje odkri-

vanje in prilagajanje potrebam otroka. Potrebno je sodelovanje več strokovnjakov, ob upoštevanju potreb staršev in družine, ter dostop do najsodobnejših znanstvenih dognanj in terapevtskih možnosti. V dolgotrajni klinični praksi z novorojenčki s Pierre Robinovo sekvenco se zdravstveno osebje sooča s težavami pri dihanju, potrebami po zagotavljanju proste dihalne poti in obravnavo motenj hranjenja. Zdravstvena nega novorojenčka z atrezijo požiralnika v predoperativnem obdobju temelji na intenzivni zdravstveni negi in oskrbi, predvsem zaradi nevarnosti aspiracije sline ali izločkov, ki se kopičijo v »slepem žepu« požiralnika. Glavni poudarek pri oskrbi novorojenčka z redko kožno boleznijo je na negi kože, preprečevanju in zdravljenju okužb ter bolečine, kar se doseže s primerno oskrbo kože, zdravili ter prilagoditvijo okolja in nege.

V pričujočem članku so predstavljena nekatera ključna izhodišča zagotavljanja zdravstvene nege novorojenčkov z redkimi boleznimi, vključno z novorojenčkom z atrezijo požiralnika, Pierre Robinovo sekvenco in prištetimi boleznimi kože: bulozno epidermolizo ter ihtiozo.

Zdravstvena nega novorojenčka z atrezijo požiralnika

Atrezija požiralnika obsega skupino prirojenih anatomskih nepravilnosti, kamor spada neprehoden požiralnik, ki mu je pogostokrat pridružena povezava med požiralnikom in sapnikom oziroma traheoezofagealna fistula (TEF). Pri atreziji požiralnika je požiralnik prekinjen, v zgornjem in spodnjem delu pa se konča v t. i. slepem žepu (1). Bolezen se pojavlja na okoli 2.500–4.500 živorojenih otrok (1, 2). Kljub številnim raziskavam je natančen vzrok za nastanek bolezni še vedno nepoznan; predpostavlja se, da na nastanek vplivajo tako genetski kot okoljski dejavniki (1, 3). Atrezija požiralnika s TEF ali

brez se pojavlja v različnih kombinacijah nepravilnosti, za lažjo opredelitev se uporablja preprosta anatomska razvrstitev, po kateri poznamo pet različnih oblik atrezij požiralnika. Različica, ki se pojavlja najpogosteje, je atrezija požiralnika z distalno TEF, medtem ko se ostale različice pojavljajo redkeje (2). Atrezija požiralnika se zdravi kirurško, v prvih dneh življenja, z operacijo, pri kateri se morebitna TEF zašije ter napravi anastomoza med dvema slepima koncema požiralnika (1, 2).

Znaki atrezije požiralnika pri novorojenčku so prekomerno slinjenje, kašljanje, bruhanje ob poizkusih hranjenja, nezmožnost popolne vstavitve nazogastrične ali orogastrične cevke, cianoza, nižja nasičenost hemoglobina s kisikom, lahko so prisotni znaki dihalne stiske (1, 4, 5). Priporoča se, da je novorojenček z zgoraj omenjenimi znaki ali ob že potrjeni diagnozi usmerjen v terciarni zdravstveni center, kjer bo deležen ustrezne multidisciplinarne obravnave (2).

Zdravstvena nega novorojenčka z atrezijo požiralnika v predoperativnem obdobju temelji na intenzivni zdravstveni negi in oskrbi, predvsem zaradi nevarnosti aspiracije sline ali izločkov, ki se kopičijo v »slepem žepu« požiralnika (4, 6). Bolan novorojenček zahteva neprekinjeno spremljanje vitalnih funkcij (6), minimalno rokovanje in usmerjeno diagnostično obravnavo (7). Priporočena je namestitve novorojenčka v inkubator ali intenzivno ogrevano ležišče za vzdrževanje ustrezne telesne temperature glede na gestacijsko starost in porodno težo. Ustrezno lego novorojenčka zagotavljamo z vzdignjenim vzglavjem, pri katerem je vzglavje dvignjeno pod kotom 30–40 stopinj, ob tem ga namestimo v bočni položaj, položaja na hrbtu pa se izogibamo (4, 8). Pri novorojenčku z atrezijo požiralnika je peroralno hranjenje kontraindicirano, za vzdrževanje normoglikemije in elektrolitskega ravnovesja pa zagotovimo periferni ali centralni venski pristop (4, 8).

Ob sumu na atrezijo požiralnika je treba takoj vstaviti nosno-želodčno cevko v velikosti Ch 10; pri nedonošenih novorojenčkih se odločimo za cevko manjše velikosti (1, 2, 8). Po vstavitvi želodčne cevke je treba opraviti rentgensko slikanje prsnega koša in trebuha. Atrezija požiralnika je potrjena, če se cevka v zgornjem krnu požiralnika zvije v zanko (2). Kadar je v želodcu in črevesju prisoten zrak, je sočasno prisotna tudi distalna TEF, kar je treba potrditi z bronhoskopijo (1, 2).

Po potrditvi atrezije požiralnika je treba vstaviti Reploglejevo cevko in zagotavljati neprekinjen vlek sline iz zgornjega krna požiralnika. Reploglejeva cevka ostane v zgornjem krnu požiralnika do primarne poprave s povezavo krnov požiralnika, če je ta mogoča (4, 7, 9). Novorojenček z vstavljenjo Reploglejevo sondo potrebuje stalen nadzor in aktivnosti s strani tima zdravstvene nege, ki zagotavlja prehodnost in pravilno delovanje sonde (6). Vstavljenjo Reploglejevo sondo prebrizgujemo z 0,9 % raztopino natrijevega klorida v intervalu petnajstih minut, čemur sledi prebrizgavanje sonde z zrakom. Izvajamo redni nadzor nad globino vstavljene sonde in ravno negativnega tlaka ter učinkovitostjo odstranjevanja izločkov iz slepega žepa požiralnika, ob odstopanjih v delovanju pa ustrezno ukrepamo. Vsako opravljeno prebrizgavanje in nadzor vrednosti negativnih tlakov redno dokumentiramo v medicinsko dokumentacijo. Skrbimo za vsakodnevno menjavo aspiracijskih cevi in aspiracijske vrečke ter s tem preprečujemo možnost nastanka okužb. Kadar je pri novorojenčku operacijska poprava atrezije požiralnika zaradi različnih vzrokov odložena in je Reploglejeva cevka vstavljena za daljše časovno obdobje, je potrebna menjava sonde vsak peti dan ali po potrebi v primeru zamažitve (6).

Glede na dolžino razmaka med krnoma požiralnika ločimo atrezijo s kratkim in dolgim razmakom (angleško *long-gap*). O dolgem razmaku med krnoma požiralnika govorimo, kadar je med krnoma

prisoten razmak višine vsaj treh vrentenc hrbtenice (4). Pri atreziji požiralnika z dolgim razmakom med krnoma dokončna operacijska poprava z anastomozo krnov ni mogoča v prvih dneh življenja (9). V vmesnem času do operacijske poprave varujemo dihalno pot in preprečujemo aspiracijo sline z vstavljenjo Reploglejevo cevko in omogočimo hranjenje preko gastrostomalne cevke (9). Oralno-motorične sposobnosti za peroralno hranjenje pri novorojenčku vzdržujemo z izvajanjem t. i. lažnega hranjenja (angl. *sham feeding*), pri katerem je novorojenček dojen ali hranjen po steklenički, ob tem pa sta zaužito mleko in slina iz zgornjega požiralnika z vlekcom preko Reploglejeve cevke odstranjena. Izvajanje lažnega hranjenja zahteva temeljito pripravo in načrtovanje ter sodelovanje vseh članov multidisciplinarnega tima (6).

Zdravstvena nega novorojenčka z redko kožno boleznijo

Bulозна epidermoliza

Bulозна epidermoliza (EB) je dedna skupina genetskih bolezni, ki se povezujejo z večjo krhkostjo kože. Bolezen je posledica prirojene okvare genov z zapisom za različne beljakovine, ki povezujejo plasti kožnih celic. Pri teh boleznih nastanejo mehurji, erozije in brazgotine na koži ter sluznici že ob minimalnih mehanskih poškodbah ali pa spontano zaradi povečane krhkosti kože; lahko se tudi pridružijo nepravilnosti nohtov, las in zametkov zob. Klinična slika EB se glede na tip bolezni lahko zelo razlikuje, saj lahko zajema različne oblike, od blage oblike bolezni z manjšimi mehurji na rokah in nogah do težke oblike z diseminiranimi mehurji po celotnem telesu. Bolezenski znaki se pojavijo takoj po rojstvu in jih moramo razlikovati od drugih kožnih bolezni, ki se pri novorojenčku prav tako kažejo s pojavom mehurjev in erozij po koži. Glede na fenotip, način

dedovanja in genotip obstaja več kot 30 podtipov EB. Specifičnega zdravljenja za zdaj še ni, čeprav potekajo raziskave o možnostih genetskega zdravljenja. Na mestih, kjer nastanejo mehurji, se lahko razvijejo erozije, ki se celijo zelo počasi in pogosto vodijo v okužbe kože, nastanek brazgotin ter kontrakture sklepov. Smrt zaradi sepse, ledvične odpovedi in zapore zgornjih dihalnih poti lahko nastopi že v obdobju novorojenčka. Zato je ključnega pomena pravočasna prepoznavna in diagnosticiranje, ki omogoča, da čim prej začnemo z ustreznim nego novorojenčkove kože in s preprečevanjem zapletov. Obravnava novorojenčka z EB zaradi redkosti in specifičnosti bolezenskega stanja sodi v terciarno ustanovo, kjer se s pomočjo visoko specializiranega kadra različnih strok in ustreznim nego kože preprečujejo in zdravijo erozije, okužbe in bolečine ter s tem preprečuje tudi pozne posledice bolezni (invalidnosti, kožni rak) s ciljem izboljšati kvaliteto življenja (10).

Novorojenčka, ki ima EB, oskrbujemo po načelih za zelo občutljivo kožo. Pri tem se priporoča izogibanje strižnim silam na kožo, aspiracijam ust in žrela, uporabi sponk za prekinjanje popkovnice, elektrodom in identifikacijskim zapestnicam. Kopanje do zacelitve ran ni priporočljivo, kasneje pa se pri tem uporablja primerno antiseptično milo, ki pripomore k zmanjševanju možnosti okužb. Pri nameščanju povojev in podlaganju prizadetih udov novorojenčka z EB je ključno upoštevati fiziološko lego telesa, da se prepreči nastanek kontraktur. Novorojenčka se namesti v gnezdo, saj ta način namestitve zagotavlja večjo stabilnost in mirnost novorojenčka, hkrati pa preprečuje drsenje po ležišču, kar pripomore k večjemu udobju in zaščiti pred dodatnimi poškodbami kože. Plenici se odstrani notranji rob ali zaščiti z mehkim zložencem, da se zmanjša možnost poškodb zaradi trenja (10, 11). Nastale mehurje na koži je treba predreti s sterilno hipodermalno iglo, saj se v nasprotnem primeru širijo. Mesto predrtga mehurja ali nastalo rano se po potrebi zašči-

ti z oblogo (lipokoloidne ali hidrofilne enostranske silikonske obloge) in povije. Pri povijanju pazimo, da so prsti poviti vsak posebej; lahko se uporabijo ustrezni topikalni protimikrobni pripravki, s katerimi se zmanjšuje in preprečuje nastanek kroničnih ran. Žilni pristop se nastavi le pri zdravljenju z intravenskimi tekočinami ali zdravi, saj lahko postopek nastavljanja in fiksacije povzroča dodatne poškodbe. Odvzem krvi se opravi z venepunkcijo in ne kapilarnim zbadanjem. Občutljiva koža, mehurji in rane lahko novorojenčku povzročajo akutne in kronične bolečine, zato je treba zagotoviti ustrezno redno analgezijo in nefarmakološke ukrepe z uporabo raztopine saharoze per os, topikalnega anestetika za sluznico, paracetamola, morfina. Hranjenje načeloma lahko poteka preko ust s stekleničko ali dojenjem. V nego novorojenčka je treba čim prej vključevati starše in ponuditi ustrezno psihološko podporo družini (10, 12).

Ihtioza

Ihtioza je heterogena skupina redkih dednih kožnih bolezni, ki se zaradi motnje keratinizacije in poškodovanosti povrhnjice po rojstvu kažejo kot celofanasta ovojnina ali pa luskasta in mehurjasta koža (13). Podtipe ihtioze delimo glede na vrsto dedovanja, klinično sliko ter histološke in biokemijske spremembe v koži. Klinična slika je široka in zajema najprej najhujšo obliko lamelarne ihtioze, za katero je značilna tesna kolodijaska membrana celotnega telesa. Zmerna oblika ihtioze je vezana na kromosom X, ki se pojavlja pri dečkih v obliki drobnih lusk: epidermolitična hiperkeratoza se kaže z nastajanjem nastanek drobnih mehurčkov, ihtioza vulgaris pa se izraža z blago klinično sliko v obliki suhe in hrapave kože, prekrite s tankimi luskami (13, 14). Za ihtiozo je značilen potek postopnega pokanja in luščenja prizadete kože, ki sčasoma postane hrapava in groba. Zaradi večje izpostavljenosti okužbam se novorojenčka z ihtiozo oskrbuje po strogih aseptičnih načelih.

Zaradi nezmožnosti uravnavanja telesne temperature in vlage, tekočinskega in elektrolitnega ravnovesja se novorojenčka namesti v inkubator z 80 % vlage, ki se jo nato previdno znižuje za 5 % dnevno in prilagaja temperaturo (13). Ustvarjanje termo nevtralnega okolja dodatno pripomore, da novorojenček za uravnavanje telesne temperature porabi manj prehranske energije, ki prispeva k rasti in razvoju (14). Svetuje se namestitev na sterilni posteljnini. Dokler se v inkubatorju uporablja vlaga, perilo menjamo trikrat dnevno, inkubator pa vsake tri dni. Posebno pozornost se nameni preprečevanju okužb, ki temelji na higieni rok, uporabi nitrilnih rokavic za previjanje, sterilnih rokavic pri negovanju kože, aseptični oskrbi popka, uporabi sterilnega materiala za nego. Izogiba se nameščanju sponk za prekinjanje popkovnice, elektrodam in identifikacijskim zapestnicam (13). Z novorojenčkom se rokuje nežno, pri previjanju se uporablja mehke vatanirane in sterilno fiziološko raztopino. Kožo telesa se neguje s sterilno fiziološko raztopino, pri čemer se nežno odstranjuje luščeno se kožo (13, 14). Za preprečevanje morebitnih poškodb roženice se lahko uporablja kapljice z vitaminom A. Ko novorojenček ne potrebuje več oskrbe v inkubatorju, se ga namesti v ogrevano posteljico in se ga kopa vsaj dvakrat dnevno. V kopel se doda malo olivnega olja ter se uporablja primerno anti-septično milo. Novorojenčka se večkrat dnevno (v začetku najmanj na tri ure) neguje z ustreznim mazilom (npr. 10 % ribje olje v belobazi), ki izboljšuje elastičnost kože, preprečuje razpoke in s tem pripomore k zmanjševanju okužb. Ko je novorojenček nameščen v inkubatorju, je oblečen le v pleničko z odstranjenim notranjim robom; v ogrevani posteljici pa se oblači v oblačila, obrnjena navzven, da se izognemo poškodbam zaradi šivov in etiket. Hranjenje lahko poteka preko ust, nazogastričnim cevkam se zaradi preprečevanja poškodb kože in sluznice izogiba. Po potrebi se pred hranjenjem ustno sluznico namaže s topikalnim anestetikom v obliki oralnega gela, cucelj pa navlaži

s hladno prekuhano vodo. Ihtioza lahko novorojenčku povzroča hudo bolečino, ki se jo zmanjšuje in preprečuje z analgezijo ter delovanjem po načelu čim manjšega dotikanja novorojenčka. V oskrbo novorojenčka čim prej začnemo vključevati starše (15).

Zdravstvena nega novorojenčka z redko boleznijo Pierre Robinova sekvenca

Pierre Robinova sekvenca (PRS) je definirana kot kombinacija treh glavnih značilnosti: mikrognatije, glosoptoze in obstrukcije dihalnih poti; razcep neba, ki običajno prizadene zadnji dve tretjini trdega neba, je pogostejši dodatni element, ki dopolnjuje klinično sliko. Pri novorojenčkih z izrazito hipoplastično spodnjo čeljustjo se pogosto pojavijo težave pri dihanju in prehranjevanju, kar je povezano predvsem z glosoptozo. Glede na stopnjo zapore zgornjih dihal imajo otroci s PRS lahko številne znake prizadetosti dihal, ki se pojavijo takoj po rojstvu ali v prvih tednih življenja. Čeprav je PRS sama po sebi patološka entiteta, se lahko pojavi tudi v okviru številnih drugih sindromskih kraniofacialnih dizmorfologij. Patogeneza zaporedja PRS v sindromskih in nesindromskih primerih ostaja v veliki meri nepojasnjena; pojavljajo se dokazi, ki kažejo na povezavo z genetskimi spremembami, kot so mutacije v proteinu SOX9 ter v genih *COL2A1* in *TGDS*. Sodobna diagnostika in multidisciplinarni pristop k zdravljenju bolnikov z zaporedjem PRS sta pripomogla k pomembnemu zmanjšanju umrljivosti. Veliko novorojenčkov je mogoče uspešno zdraviti s konzervativnimi pristopi, kot so uporaba nazofaringealnih in nazogastričnih cevk v kombinaciji z ustreznimi posturalnimi ukrepi, kar omogoča izogibanje kirurškim posegom. V primerih, ko konzervativni pristopi niso zadostni, se lahko uporabijo kirurški posegi spodnje čeljusti. Uporaba traheostome naj bi bila danes ome-

jena na težke dihalne stiske, kjer druge možnosti zdravljenja niso zadostne, vendar se njen pomen v nujnih primerih ne sme zanemariti. Ker sta zapora dihalnih poti in motnja hranjenja glavna napovedna dejavnika obolevnosti in umrljivosti otrok s PRS, je svetovna diagnostična obravnava in zdravljenje v terciarnih centrih z multidisciplinarnim pristopom, ki omogoča optimalno oskrbo novorojenčkov s PRS (15, 16).

Ocena zmožnosti za oralno hranjenje je pomemben del celostne oskrbe, saj to omogoča, da novorojenček začne uporabljati oromotorične veščine. Fizioterapevt, ki se ukvarja z motnjami hranjenja novorojenčkov, uporablja prilagojene stekleničke (kot so Brownova ali Medelina steklenička), ki omogočajo boljšo kontrolo in zmanjšujejo tveganje za aspiracijo med hranjenjem. Tako je pri novorojenčkih s PRS v zgodnjem obdobju ključno sodelovanje med različnimi strokovnjaki, kot so neonatologi, maksilofacialni kirurgi, otorinolaringologi, fizioterapevti in medicinske sestre, da se zagotovi čim boljša oskrba in podpora ter vključevanje staršev oz. skrbnikov. Starše je treba opolnomočiti z vsemi informacijami glede menjave nosno-žrelnega tubusa in jih po potrebi poučiti o rokovanju z orogastrično sondo.

Zaključek

Zdravstvena nega novorojenčka pri redkih boleznih je zelo specifična in zahteva usmerjeno obravnavo, saj so redke bolezni pogosto kompleksne in potrebujejo prilagojeno zdravljenje. Pomembno je, da so starši novorojenčka ustrezno podprti s strani zdravstvenih strokovnjakov, ki imajo izkušnje z redkimi boleznimi.

Literatura

1. Spitz L. Oesophageal atresia. Orphanet Journal of Rare Diseases 2007; 2: 24.
2. Grošelj Grenc M, Vidmar I, Sok M. Atrezija požiralnika-prikaz sedemletnih izkušenj. Med Razgl 2012; 51: 135–43.

3. de Jong ME, Felix JF, Klein A, Tibboel D. Etiology of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: »Mind the Gap«. Current Gastroenterology Reports 2010; 12(3): 215–22.
4. Braithwaite I, Hervo J, Babarao S, Harrison C. Continuous low suction pressure: an innovative solution to transporting patients with Replogle tubes. Infant 2011; 7(4): 132–3.
5. Lee S. Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. Advances in neonatal care: Official journal of the National Association of Neonatal Nurses 2018; 18(1): 14–21.
6. Zaveri PG, Vogel AM, Vachharajani AJ. Index of Suspicion in the Nursery: Late Preterm Baby With Recurrent Respiratory Distress. Neoreviews 2014; 15(5): e199–e201.
7. Dosegljivo na: <https://neonatalnetworkssouth-east.nhs.uk/wp-content/uploads/2023/10/TVW-TOF-OA-Guideline-v1-ratified-June-2023.pdf>
8. Holland AJA, Fitzgerald DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. Pediatric Respiratory Reviews 2010; 11(2): 100–6.
9. Parolini F, Lavinia Bulotta A, Battaglia S, Alberti D. Preoperative management of children with esophageal atresia: current perspectives. Pediatric Health, Medicine and Therapeutics. 2017; 7(4): 439–43.
10. Hribernik I et al. Obravnava novorojenčka z dedno bulozno epidermolizo. Slov Pediatr 2016; 23: 31–93.
11. Saad R et al. Neonatal epidermolysis bullosa: a clinical practice guideline. Br J Dermatol 2024; 190: 5.
12. Krakar H. Bulozna epidermoliza pri novorojenčku – pomembnost pravilne zdravstvene nege. Slov Pediatr 2011; 18: 75–81.
13. Gržinič J. Smernice zdravstvene nege pri obravnavi novorojenčka z ihtiozo. Slov Pediatr 2011; 18: 83–88.
14. Cragiglow B G. Ichthyosis in the newborn. Semin Perinatol 2013; 37(1): 26–31.
15. Lozar- Krivec J et al. Pierre Robinova sekvenca: zdravljenje z nosno-žrelnim tubusom. Zdravniški vestnik 2022; 141–9.
16. Dosegljivo na: <https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/21863-pierre-robin-syndrom>

Žan Pajk, dipl. zdravstvenik

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

Iva Kramar, dipl. m. s.

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

Vanja Uran, dipl. m. s.

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

Janja Gržinič, dipl. m. s., mag. zdrav. nege

Klinični oddelek za neonatologijo,

Pediatrična klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija

doc. dr. Aneta Soltirovska Šalamon, dr. med.

(korespondenčna oseba / *contact person*)

Klinični oddelek za neonatologijo
Pediatrična Klinika,
Univerzitetni klinični center Ljubljana,
Ljubljana, Slovenija
e-naslov: aneta.soltirovska@kclj.si
tel: 01 522 4486

Prejeto / Received: 4. 4. 2025
Sprejeto / Accepted: 6. 4. 2025

Pajk Ž, Kramar I, Uran V, Gržinič J, Soltirovska Šalamon A. Zdravstvena nega novorojenčkov z redko boleznijo. Slov Pediatr 2025; 32(2): 42–46. <https://doi.org/10.38031/slovpediatr-2025-2-01>.