



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Relato De Caso: Bebê Arlequim, Uma Variante Severa Da Ictiose Congênita

Autores: AIDA FENNER COSTA (HOSPITAL DA MULHER E MATERNIDADE DONA ÍRIS);
BEATRIZ FENNER COSTA (HOSPITAL DA MULHER E MATERNIDADE DONA ÍRIS);
LANA BEZERRA FERNANDES (HOSPITAL DA MULHER E MATERNIDADE DONA ÍRIS)

Resumo: Introdução: As ictioses congênicas constituem um grupo heterogêneo de doenças que têm como característica comum a diferenciação anormal da epiderme. A ictiose do tipo Arlequim é uma variante severa e potencialmente fatal, de herança autossômica recessiva e incidência aproximada de 1/100.000 nascimentos. Descrição do caso: RN termo, do sexo feminino, nascida de parto cesárea sem necessidade de reanimação. Pais sem consanguinidade ou casos na família. Ao nascimento apresentava espessamento da camada córnea, descamação lamelar, fissuras em face, abdome e regiões de dobras, eclâbio, ectrópio, hipoplasia do pavilhão auricular e da cartilagem nasal. Membros com movimentos restritos, quirodáctilos e pododáctilos hipoplásicos. RN foi transferida para UTI neonatal logo após o nascimento, em incubadora umidificada e isolamento reverso. Iniciado tratamento, entre o primeiro e segundo dia de vida, com acitretina, antibioticoprofilaxia, além de hidratação intensiva com vaselina líquida e hidratante a base de panthenol. No terceiro dia de vida apresentava melhora do ponto de vista cutâneo, porém, iniciou sinais de isquemia em terços distais de pododáctilos e quirodáctilos. Realizado debridamento que não demonstrou necrose na região. No mesmo período o RN apresentou sinais de infecção evoluindo para sepse, com óbito no 14º dia de vida. Hemocultura revelou *Staphylococcus epidermidis* multirresistente. Discussão: A ictiose do tipo Arlequim manifesta-se logo ao nascimento por neonato envolto por uma membrana espessa de material córneo com fissuras profundas e generalizadas comprometendo as funções básicas da pele e predispondo à infecções. As crianças nascidas com esta doença morrem, com frequência, nos dois primeiros meses de vida. Conclusão: No caso relatado, apesar do RN ter recebido cuidados intensivos e tratamento específico precocemente, não foi o suficiente para se evitar complicações desta doença com poucos sobreviventes.