



Trabalhos Científicos

Título: Ictiose Arlequim – Um Relato Com Boa Evolução

Autores: LARISSA HABIB MENDONÇA GOIS (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); ALEXANDRE WALL (ACADÊMICO DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); CAROLINA GIOVELLI KARLEC (ACADÊMICA DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); CAMILA DE OLIVEIRA SANDRI (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); SHERON LUIZE COSTA DE CARVALHO (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); REGINA PAULA VIEIRA CAVALCANTE (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA SERVIÇO DE NEONATOLOGIA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ); KERSTIN TANIGUCHI ABAGGE (DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA SERVIÇO DE DERMATOLOGIA PEDIÁTRICA DA UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ)

Resumo: Introdução: Ictiose arlequim (IA) é uma doença autossômica recessiva da queratinização na qual o neonato apresenta um estrato córneo espesso que faz uma armadura circunferencial restritiva, permitindo fissuras profundas e infecções potencialmente fatais. Descrição do caso: Recém-nascido feminino de 37 semanas, APGAR 8/9, apresentava placas hiperqueratinizadas, edema e hipoplasia de extremidades, ausência de pavilhões auriculares, ectrópio, eclábio (figura 1). Foi mantido em UTI neonatal em incubadora aquecida e umidificada a 90%, utilizado óleo de girassol e lágrimas artificiais. No 7º dia de vida iniciado acitretina 1mg/kg/dia oral e emoliente a cada 3 horas. Em 10 dias teve diminuição das fissuras, ectrópio e eclábio (figura 2). Teve sepsis por *Staphylococcus aureus* e *Candida* respectivamente no 5º e 15º dia de vida. Alta no 38º dia de vida, com descamação cutânea difusa, reduziu-se a dose da acitretina para 0,5mg/kg/dia. Aos 4 meses tinha descamação difusa, lamelas menos espessas e DPM normal, acrescentou-se a N-acetilcisteína tópica. Aos 10 meses de vida apresentava descamação difusa lamelar com pouco ectrópio e eclábio (figura 3). Discussão: Na IA o neonato é envolto numa armadura de escamas espessas, comparada à pele de tartaruga com fissuras profundas. Há ectrópio bilateral e eclábio e o nariz e as orelhas são achatados, com aspecto rudimentar. Bandas constritivas ao redor das extremidades restringem o movimento e podem causar necrose digital. Com a barreira cutânea prejudicada os neonatos são susceptíveis a sepse, desidratação e termorregulação debilitada. A sobrevida é possível com o uso dos retinóides orais, que promovem desprendimento das lamelas cutâneas, e a detecção precoce e tratamento adequado das infecções em UTI neonatal. Os bebês sobreviventes desenvolvem características semelhantes a formas eritodérmicas ictiosiformes congênicas não bolhosas. Conclusão - a IA é potencialmente fatal no período neonatal, o uso dos retinóides orais associado ao manejo adequado em UTI neonatal permitiu a sobrevivência.