



Trabalhos Científicos

Título: Bebê Arlequim: Uma Entidade Rara Com Necessidade De Intervenção Precoce

Autores: JANDREI ROGÉRIO MARKUS (HOSPITAL E MATERNIDADE DONA REGINA); DEBORA MIRANDA DE OLIVEIRA (HOSPITAL E MATERNIDADE DONA REGINA); SILVIA THALITA MORAIS (HOSPITAL E MATERNIDADE DONA REGINA); IGARA ARAÚJO GONÇALVES SARDINHA (HOSPITAL E MATERNIDADE DONA REGINA); CAMILA MIRI (UFT); FERNANDA DE OLIVEIRA COSTA (UFT); CELIANA RIBEIRO PEREIRA ASSIS (UFT); THATIANNE GOMES DE PAULA RABELO (UFT); GECYCA MASCARENHAS GOMES ALMEIDA (UFT); KARLA PATRÍCIA CARVALHO NOLETO (UFT); MAÍSE SANTANA TOLENTINO MARCIANO ARAÚJO (UFT)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** O bebê arlequim é um raro distúrbio genético da pele, sendo a forma mais severa de ictiose congênita, com risco de vida se não for adequadamente conduzido. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Recém-nascido masculino, parto cesáreo, com 35 semanas, peso de 2.368g, Apgar 9/10. Ao exame físico, descamação intensa e lamelas espessas de pele aderidas ao corpo, fissuras importantes em várias áreas do tórax e membros, perda da impressão digital, ectrópio e eclábio evidentes. Quarta gestação com dois abortos prévios, de pais consanguíneos, filho anterior com suspeita da mesma entidade que faleceu com 11 dias de vida. Encaminhado a unidade intermediária com a hipótese, foi avaliado pela dermatologia e confirmado o diagnóstico. Iniciado tratamento com Acitretin oral 0,5 mg/kg/dia, analgesia, hidratação da pele e mantido em incubadora intensamente umidificada. **DISCUSSÃO:** O bebê arlequim é um distúrbio raro de queratinização da pele caracterizado por xerose, descamação e desprendimento em pergaminho da pele. Geralmente não há envolvimento da mucosa. A pele se mantém aderida ao corpo formando inúmeras camadas que acabam por comprimir os tecidos moles próximo aos lábios e conjuntivas desencadeando a formação de ectrópio e eclábio, sinais clínicos comuns. As complicações são hipertermia, distúrbios hidroeletrólíticos, infecções da pele, sepse e óbito. A sucção e a ventilação pulmonar requerem cuidados, bem como a utilização de acessos venosos. O diagnóstico é feito pelas características clínicas e o curso da doença é bastante heterogêneo. O tratamento é manter a temperatura corporal adequada em incubadora umidificada, controle do equilíbrio hidroeletrólítico, ingestão calórica adequada, controle da dor, monitoramento de infecções, aplicação de hidratantes, cuidados oculares com gotas artificiais e prevenção do desenvolvimento de contraturas, além disso, os retinóides orais como o Acitretin são usados na prevenção da hiperqueratose. **CONCLUSÃO:** O reconhecimento precoce e as medidas corretas terapêuticas são essenciais para a sobrevida nesta doença.