



Trabalhos Científicos

Título: Ictiose Arlequim: Manejo De Um Caso Na Amazônia Ocidental

Autores: DENISE CRISTINA DE VARGAS ALBUQUERQUE (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), PATRÍCIA SABINA SILVA MORHEB (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), MÁRCIA VIANA CARLOS CARDOSO (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), LÚCIA DE FÁTIMA VIANA RÊGO MAIORQUIM (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), FABIANA CASTRO ARONI BAZAN (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), NAYARA ALMEIDA LIMA (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), YANA CAROLINE MARTINS RIBEIRO (HOSPITAL DE BASE DR. ARY PINHEIRO), MÔNICA PEREIRA LIMA CUNHA (UNIVERSIDADE FEDERAL DE RONDÔNIA)

Resumo: Introdução :A ictiose arlequim (IA) é uma doença cutânea caracterizada por hiperqueratinização sendo a forma congênita autossômica recessiva a mais grave e frequentemente fatal. Descrição do caso: Trata-se de um neonato a termo, nascido de parto vaginal, com peso 2.890 g e 47,5 cm de comprimento. História parental de consanguinidade, mas sem relato de alterações ultrassonográficas ou de IA no pré-natal. Apresentava-se grave devido a doença de base, porém estável, ativa, sem fascies de dor. Pele espessada com rachaduras e fissuras generalizadas, sem sangramentos e ou sinais de infecção oportunista. O diagnóstico de IA com baixa penetrância, foi confirmado pelo serviço de dermatologia. Foi prescrito emoliente para o corpo sem corticoide e emoliente para as dobras com antibiótico tópico. Durante internação, evoluiu com piora clínica, apresentando desconforto respiratório importante, sendo necessária intubação orotraqueal. Apresentou cultura positiva para Klebsiella, associada a plaquetopenia (5.000 plaquetas), sendo iniciado suporte para o tratamento de sepse. O neonato permaneceu em ventilação mecânica por 17 dias na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTIN) e recebeu alta hospitalar para acompanhamento ambulatorial dermatológico. Discussão: Os neonatos com IA nascem com uma aparência clínica distinta e são particularmente propensos à sepse. Há evidências limitadas sobre os benefícios da profilaxia antimicrobiana. Autores recomendam vigilância com a realização de culturas bacterianas e fúngicas diariamente durante a primeira semana de vida e uma vez por semana para o restante da permanência na UTIN. Em geral, crianças com IA não sobrevivem além do período neonatal, no entanto, os recentes avanços na terapia intensiva e o acompanhamento multidisciplinar melhoraram muito a sobrevida. Conclusão: Crianças com IA requerem cuidados por uma equipe multidisciplinar. Após a alta, além dos cuidados com a pele, o acompanhamento da saúde mental das crianças e famílias deve ser abordado para uma melhor qualidade de vida.