



Trabalhos Científicos

Título: Ictiose Ligada Ao Cromossomo X: Um Relato De Caso

Autores: LILIANE COELHO VIEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), RENATA DA SILVEIRA RODRIGUES PAIVA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), LARYSSA ROCHA PARENTE (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), NOEME COUTINHO FERNANDES (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), WILLE GUEDES MAGALHÃES NETO (FACULDADE DE CIÊNCIAS MÉDICAS DA PARAÍBA), RAYANA ELLEN FERNANDES NICOLAU (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), BIANCA MARINHO DOS SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA)

Resumo: Introdução: A ictiose ligada ao X é uma doença rara relacionada com a mutação no gene STS, que codifica a enzima esteroide sulfatase. Descrição do caso: Paciente do sexo masculino, 10 anos de idade, foi encaminhado ao serviço de Dermatologia aos cinco anos. Ao exame, visualizava-se escamas cutâneas poligonais difusas, enegrecidas, com descamação fina, poupando região centrofacial, faces extensoras de membros superiores e inferiores, palmas e plantas, e teve início logo após o nascimento. Sem história familiar de doenças semelhantes. O exame histopatológico da pele demonstrou acantose discreta, hiperqueratose e afinamento de camada granular. A conduta inicial consistiu em otimização da hidratação cutânea. Evoluiu ainda com xerose importante e prurido cutâneo, sendo iniciada terapêutica com acitetrina oral na dose de 0,5mg/kg/dia, quando a criança tinha sete anos de idade. Hoje o paciente mantém boa resposta ao tratamento, e permanece com acompanhamento multiprofissional. Discussão: A ictiose ligada ao X afeta quase exclusivamente homens. Os achados podem aparecer nas primeiras semanas de vida com descamação leve e difusa, evoluindo com surgimento de grandes escamas poligonais e acastanhadas. As áreas de flexão tendem a ser poupadas, diferentemente do que ocorreu no caso descrito, mas ambos os padrões são definidos na literatura. As características extracutâneas incluem opacidades corneanas puntiformes assintomáticas e criptorquidia, também não observados no paciente em questão. A biópsia cutânea revela hiperqueratose. O diagnóstico pode ser mais bem esclarecido com testes que identifiquem a deleção do gene STS ou a deficiência da esteroide sulfatase. Não há cura definitiva para doença e o tratamento é de suporte. Na doença grave pode-se optar pelo uso de retinóides. Conclusão: Deve-se atentar para a hipótese de ictiose ligada ao X, especialmente nos pacientes do sexo masculino que apresentam escamas cutâneas de início precoce, ressaltando-se o manejo adequado do quadro.