

Ictiose Lamelar Neonatal Complicada com Septicemias Precoce e Tardia- Relato de Caso



*Fabiano Cunha Gonçalves, Sandra de Caldas Lins,
Érika da Cunha Ibiapina, Wandrea Varão Marcinoni*



Serviço de Neonatologia do Hospital Materno Infantil de Brasília (HMIB) – Brasília /DF

A Ictiose Lamelar Neonatal (ILN) é considerada patologia de herança autossômica recessiva e que se caracteriza pela presença de queratinização errônea da pele e descamação da epiderme, muito relacionada a consanguinidade. Causada por mutação no gene Transglutaminase 1 do Cromossomo 14.

A doença apresenta distribuição equivalente entre os sexos e a forma mais grave ocorre em 1: 300.000 nascimentos. Também recebe como sinônimo o nome de Eritrodermia

Ictiosiforme não Bolhosa ou Feto Arlequim. O aspecto da pele é de escamas hiperkeratóticas espinhosas, podendo ser de coloração branca ou acinzentada.

O presente relato trata de um recém-nascido (RN) a termo de 39 semanas de idade gestacional, com peso de nascimento 3.250g, apgar 8/9, nascido em uma maternidade pública, mãe sem pré-natal, sorologias materna à admissão negativas, que após as primeiras horas de vida foi suscitado de ictiose lamelar pelo aspecto hiperqueratinizado da pele.

RN foi avaliado pela dermatologia pediátrica que confirmou diagnóstico após resultado de biópsia, com resultado histopatológico de hiperqueratose hiperproliferativa.

Realizado avaliação oftalmológica sem lesões na córnea, porém utilizado colírio hidratante para lubrificação ocular.

Durante internação RN apresentou septicemias precoce e tardia, com antibioticoterapia adequada. Avaliado pela escala de dor 'Neonatal Infant Pain Scale' (NIPS), sendo necessário uso de analgésicos e opióides para controle da dor. Realizado tratamento de infecções secundárias da pele durante internação em UTI neonatal, além de intensa hidratação da pele e uso de óleo de girassol.

Os autores realizam descrição do caso, com revisão de literatura sobre o tema, além de enaltecer a importância do diagnóstico correto e precoce na tentativa de minimizar as complicações advindas desta patologia congênita. Ictiose Lamelar Neonatal

