

ICTIOSE CONGÊNITA DE ARLEQUIM: RELATO DE UM CASO

INTRODUÇÃO: Ictiose Arlequim é a forma mais grave e letal da Ictiose Congênita Recessiva, e é caracterizada por anormalidade no metabolismo da queratina da epiderme, cuja fisiopatologia ainda não foi totalmente esclarecida. **RELATO DE CASO:** Recém-nascido masculino, 35 semanas, parto cesariana, 2640 gramas, escala APGAR 2 e 4, apresentando ictiose grave, má formação ocular e de mãos e pés. Coto umbilical com má-formação vascular e sangramento abundante. Evoluiu com bradicardia, sendo necessárias manobras de reanimação e posterior intubação e cateterismo umbilical. Recém-nascido encaminhado para a Unidade de Terapia Intensiva neonatal e iniciado tratamento com Oxacilina e Amicacina, além de curativo com vaselina nas lesões da pele. Permaneceu estável até o sexto dia de vida, quando iniciou desconforto respiratório apresentando piora progressiva, após isso foi iniciado Acicretina. No décimo quarto dia foi realizado biópsia da derme que apresentava crescimento de *Staphylococcus epidermidis*. Foi suspenso o uso de Oxacilina, iniciado Vancomicina e realizado debridamento das lesões necróticas. No vigésimo dia evoluiu com queda de saturação e parada cardiorrespiratória, foi realizado reanimação neonatal sem sucesso, levando ao óbito. **DISCUSSÃO:** As alterações na pele causam disfunção na regulação da temperatura corporal, na barreira contra infecções, no equilíbrio iônico e hídrico, fatores que contribuem para uma mortalidade de aproximadamente 50% no período neonatal. O tratamento é de suporte e baseia-se no uso precoce de Retinóides via oral para diminuição das escamas, suporte nutricional, utilização de petrolato, hidratantes tópicos e colírio. **CONCLUSÃO:** A Ictiose Arlequim é uma doença grave, sem cura, que necessita de cuidados em Unidade de Terapia Intensiva, pois é pequeno o número de pacientes que sobrevivem por mais de um ano de vida.

REFERÊNCIAS

1. Aigner OC, Gajardo GAM, Mateiro M, Rocha MB, Fritzen TCC. Relato de caso: bebê arlequim – ictiose congênita. **Portal de Revistas Científicas em Ciências da Saúde**. Vol. 37, n. 4. 2008.
2. Kelsell PD, Norgett EE, Unsworth H, Teh MT, Cullup T, Mein CA, et al. Mutations in ABCA12 underlie the severe congenital skin disease harlequin ichthyosis. *Am J Human Genet*. **National Library of Medicine**. Vol. 76, n. 5. 2005.

3. Georgetti FCD, de Rezende Eugênio, G, Toledo Volpe, H. Ictiose arlequim: relato de caso e revisão de literatura. **Revista Paulista de Pediatria**. Vol. 24, n.1. 2006.
4. Lai-Cheong JE, McGrath JA. Advances in understanding the genetic basis of inherited single gene skin barrier disorders: New clues to key genes that may be involved in the pathogenesis of atopic dermatitis. **Brazilian Annals of Dermatology**. Vol. 81, n. 6. 2006.
5. Harvey HB, Shaw MG, Morrell DS. Perinatal management of harlequin ichthyosis: a case report and literature review. J Perinatology. **National Library of Medicine**. Vol. 30, n. 1. 2010.
6. Teixeira IS, Rodrigues G, Nazar G, Neves IS, Zanatta DA, Carvalho, VO. Ictiose arlequim – manejo do nascimento aos 3 anos de idade. **Revista da Universidade de São Paulo (USP)**. Vol. 99, n. 4. 2019.
7. Ahmed H, O’Toole EA. Recent advances in the genetics and management of harlequin ichthyosis. Pediatric Dermatology. **National Library of Medicine**. Vol. 31, n. 5. 2014.
8. Renner FW, Costa BP, Figueira FP, Nascimento LS, França VT, Oliveira AMP. Ictiose congênita de Arlequim: relato de um caso. **Journal of Health & Biological Sciences**. Vol. 7, n. 4. 2019.
9. Laranjeira JRF, Macedo JLS, Costa JNL, Marques MFDC, Valença MAM. Feto arlequim. **Jornal de Pediatria**. Vol. 72, n.3. 1996.
10. S, Bianca, C Ingegrosi, F Bonaffini. Harlequin foetus. **Journal of Postgraduate Medicine**. Vol. 49, n.1. 2003.

PALAVRAS-CHAVE: Ictiose lamelar; Eritrodermia Ictiosiforme não Bolhosa Congênita; feto Arlequim.

