

ICTIOSE LAMELAR CONGÊNITA: UMA ABORDAGEM LITERÁRIA

Arkila Pinheiro Rodrigues de Sousa¹; Bruna de Queiroz Cavalcante¹; Karla Bruna Nogueira Torres Barros²

¹Discente do Curso de Farmácia do Centro Universitário Católica de Quixadá; e-mail: arkilapinheiro@hotmail.com

²Docente do Curso de Farmácia do Centro Universitário Católica de Quixadá; e-mail: karlabruna1@hotmail.com

RESUMO

Ictiose Lamelar Congênita (ILC) é uma doença autossômica recessiva, considerada uma das formas mais graves onde manifesta-se clinicamente por bebê colóidio, pele seca e descamativa, ectrópio, hipohidrose, eritemas extensas, finas, escuras e achatadas que recobrem toda superfície corporal e eritroderma moderado. A pele entra num processo de renovação constante, onde essas células ficam unidas entre si através da matriz extra-celular, nessa patologia irá ocorrer uma desordem onde a nível da morte das células e escamamento dessas células da pele de forma rápida. As crianças que são portadoras dessa patologia apresentam uma aparência desfigurada, modificada de forma superficial pela terapêutica tópica existente até o momento, levando a profundas alterações psicológicas não só os pacientes, mas seus familiares, dificultando a vida socioafetiva e causando perda da auto-estima. O trabalho tem o propósito de externar a respeito da patologia e seus principais sintomas, para que sejamos capazes de ver a importância do diagnóstico precoce, tendo em vista um tratamento adequado para melhor qualidade de vida do paciente. Foi realizada uma revisão do tipo bibliográfico, exploratório e descritivo, utilizou-se para a busca, sites de pesquisas científicas (LILACS, SciELO, MEDLINE), artigos e livros todos publicados em português e inglês, entre os anos de 2001 a 2013. Foi possível identificar que essa patologia tem incidência de 1 para 200.000-300.000 nascimentos, onde são identificados visivelmente no recém-nascido. O tratamento da doença consiste na administração de retinóides ao recém-nascido, bem como na promoção de medidas de suporte que lhe assegurem condições adequadas de hidratação, nutrição e controle de infecções.

Palavras-chave: Ictiose; Dermatopatias; Doença Congênita; Tratamento

INTRODUÇÃO

Ictiose Lamelar Congênita (ILC) é uma doença rara, hereditária, considerada uma das formas mais graves, onde a pele entra num processo de renovação constante, onde essas células ficam unidas entre si através da matriz extra-celular, nessa patologia irá ocorrer uma desordem onde a nível da morte das células e escamamento dessas células da pele de forma rápida. Mutações de autossomas recessivos de genes associados à atopia, apresentando a pele como se fossem “escamas de peixe”, onde torna-se bastante sensível (GEORGETTI, 2006).

As crianças que são portadoras dessa patologia apresentam uma aparência desfigurada, modificada de forma superficial pela terapêutica tópica existente até o momento, levando a profundas alterações psicológicas não só os pacientes, mas seus familiares, dificultando a vida socioafetiva e causando perda da auto-estima. A finalidade do trabalho é mostrar a respeito da patologia e as suas principais manifestações clínicas, evidenciando a importância do

diagnóstico precoce, no sentido que seja possível um tratamento adequado para melhor qualidade de vida dos pacientes.

METODOLOGIA

Foi realizada uma revisão de literatura, constituindo um estudo do tipo bibliográfico, exploratório e descritivo, utilizou-se os sites de pesquisas científicas, Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde (LILACS), biblioteca eletrônica Scientific Electronic Library Online (SciELO), MEDLINE - Medical Literature Analysis and Retrieval System on-line e BVS – Biblioteca Virtual em Saúde.

Para a busca dos artigos foram utilizados os descritores em português e inglês selecionados mediante consulta do DECs da Bireme: Ictiose, Dermatopatias, Tratamento. Foram incluídos artigos que abordassem a patogenia, curso clínico, diagnóstico e tratamento da Ictiose lamelar congênita, publicados em português e inglês entre os anos de 2001 a 2013, além destes, foram incluídos artigos dos anos anteriores aos supracitados tendo em vista sua relevância para a construção deste trabalho. E foram excluídos trabalhos que não apresentassem resumos na íntegra nas bases de dados e na biblioteca pesquisadas e com duplicidade de conteúdo. Desta forma, foram selecionados 10 artigos para compor o estudo.

Os resumos selecionados foram analisados, e as produções que atenderam os critérios estabelecidos previamente, foram selecionadas categorização e síntese da temática, com o intuito de descrever e classificar os resultados, expondo o conhecimento construído sobre o tema.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

A Ictiose Lamelar Congênita (ILC) é uma genodermatose autossômica recessiva com manifestações cutâneas, caracterizada por descamação generalizada, escamas espessas e escuras e eritrodermia. Além disso, encontram-se cabelos escassos, secos, anelados e quebradiços, ectrópio bastante pronunciado, eclábio, orelhas rudimentares e coladas, e ceratodermia palmoplantar. A histopatológica da ILC é hiperkeratose com normo ou hipergranulose. Essa patologia tem incidência de 1 para 200.000-300.000 nascimentos (ELDER, 2001).

As manifestações clínicas é visível no nascimento onde o recém-nascido geralmente está envolvido por uma membrana de material córneo que descama em aproximadamente 10-14 dias depois (bebê colódio). Posteriormente aparece um eritema generalizado que evolui para escamas espessas, às vezes escuras que se espalha por toda a superfície corporal com predominância em áreas flexoras. As crianças apresentam uma aparência desfigurada, modificada pobremente pela terapêutica tópica existente até o momento, conduzindo a profundas alterações psicológicas não só os portadores, como também seus familiares, dificultando a vida socioafetiva e causando perda da auto-estima (VAHLQUIST, 2008).

A insuficiência respiratória pode decorrer de restrição à expansibilidade torácica e as dificuldades na amamentação podem provocar hipoglicemia, desidratação e insuficiência renal aguda. Hipotermia e infecção são outros motivos de preocupação no período neonatal. Dentre os casos descritos em literatura, a utilização de antibioticoterapia empírica logo após o nascimento foi relatada pela maioria dos estudos (BRITO, 2004).

Na maioria dos casos o diagnóstico é clínico, podendo ser realizada biópsia de pele, exame complementar não obrigatório, pois não é garantido aporte. O controle da ILC tem sido drasticamente alterado desde a inclusão dos retinóides orais sintéticos, por sua ação nos mecanismos de proliferação e diferenciação celular (MATSUNO, 2013).

De acordo com Brasil (2010) descrito em Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas, não há cura para as ictioses congênitas, à vista disso, o tratamento tem a perspectiva de reduzir os sintomas e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Os alvos a serem abordados no planejamento do tratamento são a qualidade e quantidade de escamas, a espessura da camada córnea, a inflamação da pele, a falha da barreira cutânea, as infecções secundárias, a obstrução de ductos anexiais e a rigidez da pele. Todas essas causas geram os principais sintomas aos pacientes: xerose, descamação, fissuras e erosões, queratodermia, eritema, prurido, hipohidrose e ectrópio. No decorrer do tratamento é realizado hidratação, lubrificação, queratólise e modulação da diferenciação celular epidérmica. Podem ser utilizados cremes e loções emolientes, hidratantes ou queratolíticos tópicos. Infecções fúngicas e bacterianas são corriqueiras e devem ser tratadas exclusivamente com antibióticos e antifúngicos tópicos ou sistêmicos.

CONCLUSÕES

O que podemos perceber é que essa patologia gera um impacto na vida dos pacientes portadores pois causam danos na inclusão social, onde o tratamento só proporciona uma melhor evolução, mas não demonstra modificações relevantes na aparência física, pelo fato de ser uma doença rara e genética devem ser aprofundados os estudos principalmente para melhoria da qualidade de vida dessas pessoas, ressaltando que não existe cura para a mesma.

REFERÊNCIAS

- BRITO, M.F.M.; SANT'ANNA, I.P.; FIGUEIROA, F. **Avaliação laboratorial dos efeitos colaterais pelo uso da acitretina em crianças portadoras de ictiose lamelar - seguimento por um ano.** Anais brasileiros de Dermatologia, Rio de Janeiro, 79(3):283-288, maio/jun. 2004.
- ELDER, D. **Histopatologia da Pele de Lever - Manual e Atlas. 1st ed. Barueri: Editora Manole Ltda.** 2001.
- GEORGETTI, F. C. D.; EUGÊNIO, G. R.; VOLPE, H. T. **Ictiose arlequim: relato de caso e revisão de literatura.** Revista Paulista de Pediatria, São Paulo, Brasil, vol. 24, núm.pp. 90-93, março, 2006.
- MATSUNO, C.A.; SANTANA, L. O.B.; SIMIS, D.R.C. BARBO, M.L.P.; VIEIRA, M.W. **Ictiose lamelar: um relato de caso.** Revista da Faculdade de Ciências Médicas de Sorocaba, São Paulo, Brasil, vol. 16, núm.3, 2013.
- Portaria SAS/MS nº 13, de 15 de janeiro de 2010. In: Brasil. Ministério da Saúde. **Ictioses hereditárias: Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas. Brasília, DF: Ministério da Saúde; 2010.p.426-36.**
- VAHLQUIST, A; GANEMO, A; VIRTANEN, M. **Congenital ichthyosis: an overview of current and emerging therapies.** Acta Derm Venereol. 2008.