



ASSISTÊNCIA DE ENFERMAGEM AO RECÉM-NASCIDO COM ICTIOSE DE ARLEQUIM: RELATO DE CASO.

TEIXEIRA, Ana Lúcia dos SantosRAMOS, Andrezza de Souza

MELO, Michelline Ketylli dos Santos

FRANÇA, Maria Betânia Marciel de França

MELO, Jessica Thamires da Silva

SANTOS, Elaine Nunes Hohenfeld

RESUMO

A ictiose congênita caracteriza-se por desordens de queratinização ou cornificação da epiderme, tornando a pele descamativa, além do acometimento cutâneo, pode apresentar ectrópio, eclábio e orelhas rudimentares. O diagnóstico é realizado pelas características clínicas, presente na maioria das vezes ao nascimento, e genéticas quando necessário. Portanto, a Ictiose é uma dermatose diagnosticada ao nascer, cujo tratamento tem como principal meta a garantia de qualidade de vida aos portadores. Neste processo, a equipe de enfermagem, sobretudo o enfermeiro, se destaca dentre a equipe multiprofissional por desempenhar papel primordial para a manutenção da integridade cutânea e prevenção de infecções nos cuidados hospitalares e extra-hospitalares, além de prover orientações a família.

PALAVRAS-CHAVE: Anormalidades Congênitas; Cuidados de Enfermagem; Enfermagem Neonatal; Ictiose lamelar.

INTRODUÇÃO

A ictiose congênita é uma doença rara de herança autossômica recessiva, caracterizada por queratinização defeituosa e descamação da epiderme. Pertence a um grupo diversificado de genodermatoses de gravidade variável desde formas leves até quadros graves, com alta probabilidade de letalidade, como é o caso da ictiose de Arlequim (AHMED; O'TOLE, 2014). Nessa doença, a pele apresenta fissuras profundas devido às grossas placas córneas dispostas



pela superfície corpórea, que agredem a pele de modo destrutivo, provocando alterações no equilíbrio da condução térmica, perda hídrica e de eletrólitos, além do risco de penetração de bactérias e outros agentes contaminantes (AIGNER et al., 2008).

Os recém-nascidos (RN) com essa afecção apresentam escamas finas generalizadas no corpo, de coloração branca ou cinzenta e podem apresentar também ectrópio, eclábio, orelhas rudimentares, alopecia e alterações no desenvolvimento e movimentação plantar e palmar (CORDEIRO et al., 2009).

O diagnóstico da Ictiose de Arlequim baseia-se em achados intrauterinos e/ou ao nascimento cujo tratamento tem como principal meta a garantia de qualidade de vida aos portadores. Neste processo, a equipe de enfermagem, sobretudo o enfermeiro, se destaca dentre a equipe multiprofissional por desempenhar papel primordial para a manutenção da integridade cutânea e prevenção de infecções nos cuidados hospitalares e extra-hospitalares, bem como suprir os familiares e cuidadores com orientações e apoio (MANDELBAUM, 2009).

Por isso a gestão do cuidado pelo enfermeiro proporciona um atendimento adequado e metodológico com base na Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE), onde observa-se uma ferramenta de cuidado integral, com perspectivas necessárias para alcançar um cuidado individualizado (COFEN, 2009).

Destarte, este estudo de caso é relevante por abordar uma patologia com baixa incidência e divulgar os cuidados, planejados e implementados pela equipe multiprofissional, em especial pelo enfermeiro direcionado a um recém-nascido com Ictiose de Arlequim. Mediante o que já foi explicitado anteriormente, o objetivo deste trabalho é relatar o caso de recém-nascido com Ictiose de Arlequim e assistência prestada pela equipe de enfermagem.

FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

A Ictiose de Arlequim é uma doença rara que se constitui em importante causa de óbito no período fetal e neonatal, caracterizada pelo transporte defeituoso de lipídios intracelulares, que levam à formação de grânulos lamelares anormais, os quais são secretados na epiderme e acarretam o aparecimento de escamas hiperkeratóticas espinhosas.

Essa doença pode ser diagnosticada na fase intrauterina e/ou ao nascimento. Na fase intrauterina durante o pré-natal, pode ser diagnosticada por três métodos: ultrassonografia, análise do líquido amniótico ou biópsia da pele fetal. Já ao nascimento, o recém-nascido apresenta pele muito espessada, com coloração esbranquiçada, as áreas flexoras e de



extremidades também são acometidas caracterizando ceratoderma palmoplantar o que pode gerar deformidades de flexão das articulações e dos membros.

Ainda podem estar presentes anormalidades faciais bilaterais como ectrópio (eversão das pálpebras com oclusão total dos olhos) e eclábio (eversão dos lábios) em decorrência da contração da pele com espessa camada queratinizada, malformação do pavilhão auricular, hipoplasia do nariz, dedos e unhas pouco desenvolvidos, além de alopecia.

A expectativa de vida depende da gravidade da doença. Normalmente, as crianças nascidas com Ictiose de Arlequim são natimortas ou morrem nos primeiros dias ou semanas de vida. O maior tempo de seguimento documentado na literatura é de 9 anos, embora a histologia, nesse caso, seja duvidosa e talvez indicativa de um outro padrão de ictiose. As principais causas de morte relacionam-se à desidratação, distúrbios hidroeletrólíticos e metabólicos, infecções e problemas ventilatórios (MATSUNO et al., 2014).

Tratando-se de uma dermatose que está presente desde o nascimento e permanece durante toda a vida, sem cura, o tratamento visa melhorar a qualidade de vida dos portadores. Por isso, a equipe de enfermagem exerce papel essencial nesse processo, envolvendo-se diretamente na manutenção da integridade cutânea, curativos, movimentação dos membros, cuidados hospitalares e extra hospitalares e orientações aos familiares e cuidadores (MORAES et al., 2019).

MÉTODO

Trata-se de um estudo descritivo exploratório, do tipo relato de caso que apresenta descrição detalhada de casos clínicos que contenham características sobre sinais, sintomas e outras características do indivíduo estudado, relatando todos os procedimentos utilizados (CRESWELL, 2014).

Este estudo foi desenvolvido no mês de setembro de 2022 no berçário interno de um hospital público de médio porte situado na Mata Sul de Pernambuco e foi organizado em três etapas. Na primeira, houve o contato com um recém-nascido que apresentava Ictiose de Arlequim, na segunda a aplicação do processo de enfermagem e na terceira, um aprofundamento do tema buscando-se na literatura científica evidências que fornecessem sustentação à prática de enfermagem estabelecida para o caso clínico.

Os dados foram coletados por meio de consulta ao prontuário eletrônico do paciente com acesso as informações dos resultados dos exames realizados, avaliação clínica diária,



exame físico e dos cuidados prestados ao recém-nascido, tanto pelo enfermeiro quanto dos demais profissionais da equipe.

O caso despertou o interesse das discentes devido a sua excepcionalidade e a necessidade de elaboração da sistematização da assistência de enfermagem a partir da caso clínico apresentado. Por tratar-se de um relato de caso em que não houve exposição de imagens e/ou falas do caso estudado a aplicação do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) foi dispensada.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Genitora primigesta, 27 anos, realizou 10 consultas de pré-natal na Unidade Básica de Saúde com a enfermeira, sorologias negativas para Vírus da Imunodeficiência Humana (HIV), Sífilis e Hepatite, imunidade para Toxoplasmose presentes na Caderneta da Gestante e ultrassonografia obstétrica sem nenhuma alteração.

O RN nasceu a termo com 38 semanas e 4 dias pela Data da Última Menstruação (DUM) no dia 24 de setembro de 2022 às 14h25min em uma cidade do interior de Pernambuco. O parto ocorreu via cesariana, apresentação pélvica, ruptura da membrana espontânea, aspecto do líquido amniótico límpido, sem sinais de sofrimento fetal, genitália feminina, peso 3.470 g, estatura 48 cm, perímetro cefálico 35 cm, perímetro torácico 36 cm, perímetro abdominal 33 cm e Apgar score oito e nove.

As práticas adotadas posterior ao nascimento pela equipe multiprofissional foram clameamento do cordão umbilical no tempo oportuno contendo duas artérias e uma veia, limpeza do coto umbilical com álcool a 70%, secagem e aquecimento e coleta de sangue com tipagem sanguínea. Logo após o nascimento, observou-se presença de pele hiperemiada e ressecada do tipo “pele escaldada” escalatiniforme sugestiva de Estafilococcia sendo necessário o encaminhamento para internação no Berçário.

Na sequência, foi realizada a admissão do RN no setor e iniciada antibioticoterapia venosa com Ampicilina durante sete dias e Gentamicina durante 5 dias, instalação de sonda orogástrica drenagem de efluente escuro em pequena quantidade e administração de vacina BCG e hepatite B. Posteriormente, foi adicionado à prescrição médica o uso de uma solução oftálmica antibactericida Tobramicina 0,3% pois foi observado secreção purulenta na região dos olhos bilateral.

A liberação da dieta por sonda com aleitamento materno ocorreu após esvaziamento



gástrico e o volume foi progredindo gradualmente conforme aceitação. No quinto dia de vida, diante da estabilidade clínica foi ofertado o seio materno para estimular a sucção e pega mamária adequada conforme orientação da equipe multiprofissional.

A pele apresentava-se descamativa e com fissuras em extremidades e dobras, edema em vulva e em membros inferiores sendo prescrito hidratação da pele e manuseio mínimo, além de lubrificação ocular.

Oportunamente, foi solicitado interconsulta entre o com dermatologista que após avaliação do quadro clínico do recém-nascido, exame físico e anamnese com a genitora foi confirmado o diagnóstico de Ictiose de Arlequin e orientações quanto a hidratação da pele, sem realizar curativo, manutenção da temperatura corporal, cuidados com o surgimento de necrose e prevenção de infecções secundárias.

Durante o internamento no bercário o RN foi mantido em incubadora aquecida e umidificada para a prevenção do ressecamento da pele. Após esse período, por não apresentar mais descamação da pele foi transferido para o alojamento conjunto onde ficou sob os cuidados da genitora e da equipe multiprofissional, pois a interação entre mãe e filho favorece a construção de vínculo e contribui para o conforto do neonato durante a hospitalização.

No total, foram dez dias de internamento e no momento da alta hospitalar a genitora foi esclarecida sobre a patologia, cuidados gerais com o recém-nascido e encaminhamento para seguimento ambulatorial com intuito de reforçar as orientações, supervisionar e incentivar permanentemente a continuidade do tratamento médico e cuidados domiciliares.

Diante do exposto, foi necessário o estudo aprofundado do tema e debate sobre as evidências científicas encontradas na literatura com a equipe de enfermagem para a elaboração de um plano de cuidados com intuito de qualificar a assistência prestada e observar precocemente os sinais e sintomas de possíveis comprometimentos ocasionados pela doença adotando como base teórica o Modelo Conceitual de Wanda de Aguiar Horta (DORNELES et al., 2021).

O modelo conceitual citado anteriormente versa sobre as necessidades humanas básicas que são essências para a sobrevivência e a saúde. Estas necessidades são organizadas em cinco níveis de prioridade: o primeiro, inclui as necessidades fisiológicas, o segundo inclui as necessidades de segurança e proteção, o terceiro contém as necessidades de amor e gregarismo, o quarto nível engloba as necessidades de auto-estima e o último é sobre a necessidade de auto-realização para o estado de alcance pleno do potencial e da habilidade para resolver



problemas e lidar realisticamente com as situações de vida (SANTOS et al., 2022).

Em atendimento as necessidades apresentadas pelo RN as principais intervenções de enfermagem incluíam cuidados especiais com o banho, pele, mucosas e olhos, monitoramento da alimentação por gavagem, incentivo à prática de aleitamento materno, prevenção de lesões secundárias. Além de esclarecimento sobre a patologia para genitora, promoção do relacionamento terapêutico e acolhimento dos familiares nos períodos de visita.

Todos os cuidados de enfermagem implementados foram planejados conforme a Sistematização da Assistência de Enfermagem (SAE) respeitando-se as fases do Processo de Enfermagem (PE) crucial para um cuidado seguro, devido ao embasamento em recursos técnicos, científicos e humanos, capazes de melhorar a qualidade de assistência realizada (COFEN, 2009).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os cuidados de enfermagem à criança deste estudo de caso visaram sobretudo a promoção e manutenção da integridade cutânea e a prevenção do agravamento das alterações cutâneas já apresentadas pela Ictiose de Arlequim. Sendo assim, o enfermeiro exerce papel primordial, já que é responsável pela avaliação da pele, prescrição de coberturas, banho e demais cuidados que estejam de acordo com a necessidade do recém-nascido.

Por meio desse relato de caso foi possível observar a relevância da assistência de enfermagem desde o diagnóstico do paciente até a alta hospitalar para promoção da qualidade de vida e prevenção de infecções secundárias. Contudo, por tratar-se de uma patologia com baixa incidência espera-se que o estudo possa servir como incentivo aos demais profissionais de saúde e motivem a realização e publicação de novas pesquisas sobre o tema, agregando informações relevantes à literatura científica e ao saber profissional desta classe.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Cordeiro LS, Santos Junior FR, Miralha AL, Batista VLC. **Ictiose congênita: a propósito de um caso.** Revista HUGV. 2011;10(1-2):71-5.
- Creswell JW. **Investigação qualitativa e projeto de pesquisa: escolhendo entre cinco abordagens.** 3ª ed. Porto Alegre: Penso; 2014.
- Ahmed H, O'Toole EA. **Recent advances in the genetics and management of harlequin ichthyosis.** Pediatr Dermatol. 2014; 31(5):539-46. doi: 10.1111/pde.12383.



- Aigner CO, Gajardo GAM, Matiello M, Rocha MB, Fritzen TCC. **Relato de caso: bebê arlequim – ictiose congênita.** Arq Catarin Med. 2008; 37(4):53-6.
- Nayak S, Dash SP, Khatua M. **Fetal Harlequin ichthyosis – a case report.** IOSRJDMS. 2015 Nov;14(11):81-6.
- SANTOS, L. S. C. .; OLIVEIRA, B. K. F. de .; WATANABE, M.; SILVA, E. de O. .;
- VATTIMO, M. de F. F. . **Wanda de Aguiar Horta: historical review and scientific influence in the period of Consolidation of Nursing as a Science in Brazil, 1960 to 1999. Research, Society and Development**, [S. l.], v. 11, n. 12, p. e65111234095, 2022. DOI: 10.33448/rsd-v11i12.34095.
- COFEN. Conselho Federal de Enfermagem. Resolução 358/2009. **Dispõe sobre a Sistematização da Assistência de Enfermagem e a implementação do Processo de Enfermagem em ambientes públicos ou privados, em que ocorre o cuidado profissional de Enfermagem, e dá outras providências** [Internet]. Brasília; 2009.
- DornelesF. C.; SchlotfeldtN. F.; FrançaP. M.; FornoN. D.; AraújoN. P.; dos SantosA. da S.; DornellesC. da S. **Processo de enfermagem e suas implicações na prática profissional do enfermeiro: revisão integrativa de literatura.** Revista Eletrônica Acervo Saúde, v. 13, n. 2, p. e6028, 12 fev. 2021.
- Mandelbaum MHS, Andrauss E, Mayor GS, Souza SC. **Protocolo para assistência de Enfermagem a recém-nascido com Ictiose: um estudo de caso.** São Paulo: SOBEST; 2009
- Matsuno CA, Santana LO, Simis DR, Barbo M de LP, Vieira MW. **Ictiose lamelar: um relato de caso.** Rev Fac Ciênc Méd. 2014 [citado 2018 jan. 10];16(3):146-8.
- Moraes ELL, Freire MHS, Rocha F, Secco IL, Costa T, Afonso RQ. **Nursing care for a newborn with Lamellar Ichthyosis: a case study in a neonatal unit.** Rev Esc Enferm USP. 2019;53:e03519.