









Assistência de enfermagem ao recém-nascido com Ictiose Lamelar: um estudo de caso em unidade neonatal

Nursing care for a newborn with Lamellar Ichthyosis: a case study in a neonatal unit
Asistencia enfermera al recién nacido con Ictiosis Lamelar: un estudio de caso en unidad neonatal

Como citar este artigo:

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. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S1980-220X2018031603519>

-  Etiene Leticia Leone de Moraes¹
-  Márcia Helena de Souza Freire¹
-  Franciele Rocha¹
-  Izabela Linha Secco²
-  Taine Costa²
-  Regiane Queiroz Afonso²

¹ Universidade Federal do Paraná, Programa de Pós-Graduação em Enfermagem Mestrado Profissional, Curitiba, PR, Brasil.

² Hospital Infantil Waldemar Monastier, Campo Largo, PR, Brasil.

ABSTRACT

Objective: To present the nursing care of a newborn with Lamellar Ichthyosis admitted to the neonatal intensive care unit of a public children's hospital in a municipality in the state of Paraná, Brazil. **Method:** A qualitative intralocal study implementing the Case Study methodology, in which a real case was explored in a delimited system with data collection from multiple sources of information during 66 days of hospitalization in 2016. **Results:** The nursing care present in the protocol was based on: maintaining skin integrity through hydration and continuous lubrication with emollients, temperature control, nutrition and prevention of secondary infections. **Conclusion:** Through the case study, it is affirmed that implementation of the Nursing Process, especially the care plan, was essential for the multidisciplinary success of the treatment. There was improvement in the skin and mucous membranes, as well as prevention of infections, culminating in favorable survival conditions and the autonomy of parents for home care.

DESCRIPTORS

Ichthyosis, Lamellar; Congenital Abnormalities; Infant, Newborn; Intensive Care Units, Neonatal; Neonatal Nursing.

Autor correspondente:

Etiene Leticia Leone de Moraes
Rua Delfim Moreira, 451 – Apto
04, Alto das Oliveiras
CEP 84265-360 – Telêmaco Borba, PR, Brasil
etieneleticia@hotmail.com

Recebido: 24/07/2018
Aprovado: 17/01/2019

INTRODUÇÃO

A Ictiose Lamelar é uma doença de herança “autossômica recessiva, caracterizada por queratinização defeituosa e descamação da epiderme”⁽¹⁻²⁾. É uma genodermatose autossômica recessiva que “envolve uma mutação no gene Transglutaminase 1 (TGM1), no cromossomo 14”⁽³⁾. A forma mais grave da Ictiose tem incidência de 1:300.000 nascimentos, considerada muito baixa e apresenta igual distribuição entre os sexos⁽⁴⁾.

A Ictiose Lamelar se apresenta na lista de Descritores em Saúde da Biblioteca Virtual em Saúde com os seguintes sinônimos: Eritrodermia Ictiosiforme não Bolhosa, seguida ou não pela palavra Congênita; e Feto Arlequin⁽⁵⁾.

Está frequentemente relacionada à consanguinidade, entretanto, as doenças de pele nos pais podem se constituir como possíveis fatores de risco para a Ictiose⁽⁶⁾. O agravamento decorrente do “defeito no transporte de lipídeos intracelulares, culminando com a formação de grânulos lamelares anormais, que são secretados na epiderme e determinam o aparecimento de escamas hiperkeratóticas espinhas”⁽¹⁾.

Os recém-nascidos com Ictiose Lamelar apresentam escamas finas generalizadas no corpo, que podem ter coloração branca ou cinzenta. Podem apresentar também ectrópio, eclábio, orelhas rudimentares, alopecia e “problemas no desenvolvimento e movimentação plantar e palmar”⁽⁷⁾, estes devido às lesões que se formam pela descamação da pele.

Portanto, a Ictiose é uma dermatose diagnosticada 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⁽⁸⁾.

Destarte, este estudo de caso é relevante por abordar uma patologia com baixa incidência e divulgar a qualidade dos cuidados, planejados e implementados, por uma equipe multiprofissional, com enfoque no plano específico de assistência de enfermagem para um recém-nascido com Ictiose Lamelar. Ainda, apresentar o desenvolvimento e sucesso dos cuidados ao recém-nascido poderá impactar na sustentação e desenvolvimento da assistência a outros, com diagnósticos e condições semelhantes, em cenário brasileiro ou internacional. O objetivo do estudo de caso, portanto, é apresentar os cuidados de enfermagem de um recém-nascido com Ictiose Lamelar internado em unidade de terapia intensiva neonatal de um hospital público infantil, em município do estado do Paraná.

MÉTODO

TIPO DE ESTUDO

Trata-se de uma pesquisa qualitativa, na qual foi adotada a metodologia do Estudo de Caso⁽⁹⁾. Neste, o investigador explora um sistema delimitado, focalizando um acontecimento contemporâneo da vida real – o caso da assistência à

saúde de um recém-nascido com Ictiose Lamelar. E, como Estudo de Caso, abrange o planejamento (método que visa à abrangência e efetividade do cuidado integral e multiprofissional), a implementação (mediante a coleta de dados dos sinais e sintomas clínicos) e evolução (com análise sistemática das condições do recém-nascido) do plano de cuidados, considerando as decisões multiprofissionais⁽⁹⁻¹⁰⁾.

CENÁRIO

O cenário deste estudo de caso foi um hospital infantil localizado em município da região metropolitana de Curitiba, Paraná, região Sul do Brasil. Esta instituição é exclusivamente pública, vinculada à Secretaria de Saúde do Estado em questão e está apta para atender crianças de 0 a 18 anos.

A instituição contava, na época da coleta de dados, como as seguintes unidades de internação: 22 leitos de pediatria cirúrgica; 34 de pediatria clínica; além dos leitos em Unidades de Terapia Intensiva: 20 leitos em Neonatal e 10 em Pediátrica. Havia, ainda, um Centro Cirúrgico com cinco salas ativas e um Ambulatório de Especialidades Médicas, no qual se pratica a Clínica Ampliada. O Serviço de Fisioterapia conta com espaço diferenciado, estruturado para o atendimento infantil, recebendo encaminhamentos de crianças pelo SUS, além das que estão em tratamento no hospital.

Há na estrutura um serviço de exames radiológico e de imagens de última geração que é referência para o atendimento das crianças internadas, ambulatoriais e agendamento externo pelo Sistema Único de Saúde. Nele atua a seguinte equipe multiprofissional: técnicos de enfermagem, enfermeiros, médicos neonatologistas, pediatras e especialistas pediátricos (dermatologista, endocrinologista, otorrinolaringologista, cardiologista, neurologista, oftalmologista, gastro pediátrico, reumatologista, infectologista, geneticista, pneumologista, hematologista, nefrologista, psiquiatra e especialista em erro inato do metabolismo), nutricionistas, fisioterapeutas, assistentes sociais e fonoaudiólogos.

CRITÉRIOS DE SELEÇÃO

Um recém-nascido (RN) com diagnóstico médico de Ictiose Lamelar Congênita se constituiu no sistema delimitado⁽⁹⁾ ou fenômeno⁽¹⁰⁾ contemporâneo, dentro de seu contexto da vida real, ou seja, um *caso*, segundo a definição da metodologia de Estudo de Caso⁽⁹⁾. O RN estava internado em tratamento na Unidade de Terapia Intensiva Neonatal (UTI Neonatal), em 2016.

COLETA DE DADOS

Os dados foram coletados de maneira indireta do prontuário eletrônico do paciente, da carteira de nascimento do recém-nascido, da Caderneta da Gestante, bem como dos resultados dos exames realizados.

Diretamente, os dados foram coletados mediante avaliação clínica diária, ou seja, os exames físicos completos, tanto da enfermeira quanto dos demais profissionais da equipe, e dos cuidados diretos prestados ao RN. Foi mantido processo

de discussão multiprofissional do caso e sua evolução, assim como o monitoramento com registros de todos os sinais e sintomas, durante o período de internamento, no período de junho a agosto de 2016 (66 dias), após ser encaminhado da cidade natal no quarto dia de vida. Também foram coletadas algumas informações diretamente com a mãe. O período de organização e coleta de dados para o estudo de caso foi de janeiro a abril de 2017.

ANÁLISE E TRATAMENTO DOS DADOS

A análise dos dados é descritiva, se utilizam também de fotos ilustrativas da evolução das condições da pele do RN.

ASPECTOS ÉTICOS

Este estudo integra um projeto de pesquisa temático, desenvolvido na instituição hospitalar, aprovado por Comitês de Ética de Pesquisa em Seres Humanos, um da Universidade Federal do Paraná, Setor Ciências da Saúde, e outro da Secretaria de Saúde do Estado. Este último, em 25 de agosto de 2016, sob o Parecer n.º 1.698.784, mediante o consentimento da Diretoria Clínica e do Núcleo de Ensino e Pesquisa do Hospital. Seguiu os critérios da Resolução n. 466, de 2012, do Conselho Nacional de Saúde, que trata de pesquisas com seres humanos. Como responsável legal pelo recém-nascido, a mãe foi instruída sobre a pesquisa e assinou o Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE), permitindo inclusive a utilização das imagens (fotografias).

RESULTADOS

O recém-nascido nasceu a termo (Parkin 37 + 3 semanas), via vaginal, às 12h35, com peso de 2.160 g e Apgar com escore 9 e 10, no dia 06 de junho de 2016, em uma cidade do interior do Paraná.

Sua mãe era primigesta, tinha 27 anos, realizou 10 consultas de pré-natal, e continha as seguintes informações em sua Caderneta da Gestante: sorologias negativas para Vírus da Imunodeficiência Humana (HIV), Sífilis e Hepatite; Toxoplasmose imune; ultrassonografia obstétrica sem nenhuma alteração. Segundo o relato da mãe, o pai do recém-nascido é seu primo de primeiro grau e apresentou quadro descamativo ao nascimento.

Ao nascimento, observou-se que uma membrana de material córneo envolvia o RN. Algumas horas depois, foi verificada a presença de lesões descamativas em pele por todo o corpo. Foi avaliado por dermatologista no Alojamento Conjunto da cidade em que nasceu, o qual realizou uma biópsia no dia 07 de junho de 2016. A histopatologia apresentou hiperqueratose hiperproliferativa com gramada granulosa espessada. Na sequência, prescreveu aplicação de curativo com loção hidratante (Hidrakids/óleo de girassol), analgesia com paracetamol gotas e colírio (Lacrilfilm) para lubrificação ocular. No terceiro dia de vida foi realizado cateterismo umbilical e iniciada antibioticoterapia com Ampicilina e Gentamicina.

No quarto dia de vida, o recém-nascido foi transferido para a UTI Neonatal do hospital infantil deste

estudo, para seguimento e avaliação dermatológica pediátrica. Na admissão, o recém-nascido apresentava “placas laminares descamativas generalizadas, fissuras extensas e membrana endurecida (carapaça) em todo o corpo”⁽¹⁾ (Figura 1); “ectrópio (eversão das pálpebras) e, eclábio (eversão dos lábios)”⁽⁷⁾.

As orientações da dermatologista pediátrica consistiram em intensa hidratação da pele, sem realizar curativo; manutenção da temperatura corporal; tratamento das infecções secundárias; cuidados com necrose de extremidades e com o edema em região auricular. A avaliação oftalmológica concluiu que não havia lesões de córnea, e o tratamento prescrito foi com Gental colírio lubrificante de 4/4 h.

Depois de sete dias de uso do cateter umbilical, foi submetido ao Cateterismo Central de Inserção Periférica (CCIP) na região cefálica, para manter a administração de antibióticos por via endovenosa. Entretanto, devido a perdas do acesso, rede venosa fragilizada e dificuldade na fixação, foi submetido ao procedimento de flebotomia em região inguinal E (Figura 2).

O RN foi mantido durante todo o período de internamento em incubadora aquecida e umidificada para a prevenção do ressecamento da pele, a qual foi hidratada com vaselina líquida por 58 dias. Depois desse período, por não apresentar mais descamação, foi liberado Cetaphil creme, utilizado para hidratação e recuperação da barreira cutânea danificada.

O RN começou um tratamento com retinoide sintético no quarto dia de vida para distúrbio da queratinização (Acitretina 1mg/kg/dia). Depois de 28 dias consecutivos, o tratamento foi suspenso, pois foram detectadas alterações na função hepática. No oitavo dia de vida (4º dia de internamento), apresentou quadro de desconforto respiratório leve e foi mantido com oxigenoterapia em campânula por 24 horas.

Como no início o paciente recusou a dieta oferecida via oral, foi utilizada sonda orogástrica (Figura 2). Depois de 16 dias de internamento, o RN aceitou parcialmente o volume da dieta via oral. Nos primeiros dias de internamento foi oferecido sucção ao seio materno para aleitamento, e, como apresentou dificuldade de sucção, sua mãe ordenhava o leite para alimentá-lo por gavagem. Contudo, após alguns dias de internamento, a mãe referiu estar com baixa produção de leite, e se optou pela fórmula infantil.



Figura 1 – RN no internamento na UTI Neonatal, placas laminares descamativas generalizadas, hospital infantil, Campo Largo, PR, Brasil, 2016.



Figura 2 – Recém-nascido após 10 dias de tratamento, hospital infantil, Campo Largo, PR, Brasil, 2016.

O lactente apresentava elevado escore de dor nos registros diários da enfermagem, com a utilização da Escala de Dor adotada no setor, a *Neonatal Infant Pain Scale* (NIPS). Foi prescrito Fentanil, associado à Dipirona e Codeína durante os 60 dias do internamento.

Durante o período de internamento, o paciente apresentou nove processos infecciosos, entre bacterianos e fúngicos, e recebeu os seguintes antimicrobianos: Ampicilina + Gentamicina; Cefepima + Amicacina; Teicoplanina; Linezolida; Anfotericina; Meropenem + Teicoplanina e Vancomicina.

Em todos esse processo a equipe multidisciplinar atentava para um cuidado humanizado, com bases em evidências que eram pesquisadas diariamente. As enfermeiras assistenciais, na vivência de seu primeiro caso de Ictiose Lamelar ficaram inquietas para qualificar o cuidado oferecido, adequá-lo aos sinais e sintomas e aos possíveis comprometimentos ocasionados pela doença, desenvolvendo e debatendo estudos teóricos.

Para o desenvolvimento do Processo de Enfermagem (PE) as enfermeiras, mediante avaliação clínica com exame físico diário para verificação de novos sinais, elegeram os principais Diagnósticos de Enfermagem, adotando como base teórica o Modelo Conceitual de Wanda de Aguiar Horta e a Taxonomia I Revisada dos Diagnósticos, proposta pela *North American Nursing Diagnosis Association* (NANDA I), em sua classificação 2015-2017.

Quadro 1 – Diagnósticos de Enfermagem e Prescrições de Enfermagem definidos por enfermeiras da UTIN – Campo Largo, PR, Brasil, 2016.

Diagnósticos de Enfermagem	Prescrição de Enfermagem
1 – Padrão ineficaz de alimentação do lactente pela etiologia de eclâbio e ressecamento da pele ao redor da boca e lesões em mucosas.	1 – Administrar a dieta por gavagem. 2 – Manter decúbito elevado a 30°. 3 – Verificar posicionamento da sonda gástrica antes da administração da dieta. 4 – Pesar diariamente o recém-nascido. 5 – Hidratar os lábios com vaselina antes da administração da dieta via oral.
2 – Risco de glicemia instável pela etiologia de volume insuficiente de dieta por gavagem ou devido a episódios de êmeses.	6 – Verificar atividade e reatividade do recém-nascido. 7 – Comunicar glicemia capilar inferior a 45 mg/dl ou superior a 145 mg/dl.
3 – Risco de volume de líquido desequilibrado pela etiologia de sepse e lesões em pele.	8 – Monitorar turgor cutâneo. 9 – Avaliar hidratação de mucosas e comunicar ao enfermeiro quaisquer alterações.
4 – Privação do sono pela etiologia de irritabilidade e dor.	10 – Manter ambiente silencioso e pouco iluminado durante todo o período. 11 – Realizar manuseios restritos e agrupados.
5 – Padrão respiratório ineficaz pela etiologia de dor, dispnéia, padrão respiratório anormal (frequência, ritmo e profundidade).	12 – Atentar para episódios de dispnéia, apnéia, batimento de aleta nasal. 13 – Verificar sinais vitais a cada 4 horas.
6 – Risco de paternidade ou maternidade prejudicada pela etiologia de separação prolongada dos pais e da doença.	14 – Estimular a mãe e o pai nos cuidados com o recém-nascido. 15 – Proporcionar colo materno/paterno; posição canguru. 16 – Permitir a permanência dos pais na unidade por tempo indeterminado.
7 – Risco de tensão do papel do cuidador pela etiologia de gravidade da doença do receptor de cuidados, instabilidade na saúde do receptor de cuidados.	17 – Manter escuta ativa. 18 – Solicitar apoio psicológico aos pais sempre que necessário. 19 – Promover apoio religioso adequado ao interesse e crença da mãe e do pai. 20 – Promover socialização do acompanhante (mãe e/ou pai) com os demais acompanhantes; encorajar a saída por curtos períodos do ambiente intra-hospitalar, aproveitando espaços abertos para conversar.
8 – Comportamento desorganizado do lactente pela etiologia de dificuldade para se acalmar, inquietação e dor. 9 – Dor aguda pela etiologia de evidência de dor aplicando a lista de verificação padronizada de dor para pessoas incapazes de comunicação verbal (NIPS), observação do comportamento expressivo (agitação, choro) e da expressão facial de dor.	21 – Promover medidas não farmacológicas durante procedimentos dolorosos, como: enrolamento, contenção, sucção não nutritiva associada à glicose 25%, contato pele a pele para punções venosas, arteriais, punção de calcâneo, sondagem orogástrica, aspiração de vias aéreas superiores. 22 – Manter o recém-nascido posicionado adequadamente, aconchegado em ninho. 23 – Promover contato pele a pele. 24 – Realizar, criteriosamente, a escala de dor e comunicar quando escore for igual ou superior a dois, para medicar conforme prescrição médica.
10 – Lesão pelo mecanismo de defesa primária prejudicada, como rupturas na pele.	25 – Realizar banho com água estéril e aveia diariamente. 26 – Aplicar compressas mornas com chá de camomila em toda a extensão corporal, a cada 12 horas. 27 – Hidratar a pele com vaselina líquida a cada 2 horas.
11 – Risco de infecção pela etiologia de acesso venoso central, lesões descamativas em toda a extensão corporal, sondagem oroenteral.	28 – Manter permeabilidade de acesso venoso central, utilizar técnica asséptica para realizar o <i>flush</i> e a administração de medicamentos. 29 – Trocar extensores e torneirinhas a cada 72 horas e equipo de dieta a cada 24 horas.
12 – Risco de lesão na córnea pela etiologia de ectrópio. 13 – Risco de ressecamento ocular pela deficiência de vitamina A.	30 – Higienizar os olhos com solução salina. 31 – Aplicar colírio lubrificante a cada 4 horas. 32 – Administrar Acitretina, conforme prescrição médica.

Destarte, após definidos os Diagnósticos de Enfermagem específicos e a correspondente Prescrição de Enfermagem, foi elaborado e implementado para o recém-nascido e sua família um Protocolo de Cuidado para Recém-nascido com Ictiose Lamelar e Família. Este incluiu informações sobre a patologia, os aspectos de acolhimento e de relacionamento terapêutico com familiares. E, ainda, relacionou todos os cuidados especiais com o banho, pele, mucosas e olhos do recém-nascido.

Em resumo, a equipe de enfermagem focava os cuidados com a pele e conforto do recém-nascido, desenvolvendo os procedimentos relacionados a seguir: banho com aveia e água estéril diariamente; compressas mornas com chá de camomila a cada 12 horas; agrupamento dos cuidados, pois o manuseio causava irritabilidade; hidratação e emoliente para a pele à base de vaselina líquida a cada 2 horas, estes promoveram a “flexibilidade e movimentação da pele, para evitar a restrição da circulação sanguínea”⁽⁷⁾. A profissional dermatologista optou pela Vaselina. Foi ainda promovido o contato pele a pele diário com a mãe, no intuito de amenizar a dor e o desconforto do RN e priorizar o vínculo pais-neonato, envolvendo aqueles nos cuidados prestados ao recém-nascido, estimulando o contato pele a pele por tempo prolongado e sem restrição de horários, com valorização e manutenção da escuta ativa e do apoio psicológico, quando solicitados pelos pais ou percebida a necessidade pela equipe.

Os cuidados com a pele desenvolvidos pela equipe de enfermagem foram fundamentais para a melhoria do “aspecto geral da pele e das lesões”⁽³⁾, garantiu a sobrevivência do recém-nascido por prevenir complicações e promover a função da pele como barreira contra infecções, além de favorecer a cicatrização das lesões.

A mãe foi orientada e acompanhada nos cuidados durante todo o internamento, pois a equipe multiprofissional teve como pressuposto que o familiar contribui para o conforto emocional do neonato durante o período de hospitalização, além de desenvolver ações do cuidado que o promovem como interlocutor do cuidado a seu filho. Os pais foram acompanhados diariamente pelo serviço de psicologia, para o apoio com redução do impacto frente ao quadro de saúde do filho. Foi ainda viabilizada uma consulta com um médico geneticista, o qual destacou a probabilidade de 25% de recorrência do agravo em uma próxima gestação.

A equipe multidisciplinar realizava visitas ao lactente/mãe diariamente, para ajustes das prescrições e condutas, e desenvolvia discussões periódicas sobre o caso, com apresentação da evolução e das evidências teóricas para o suporte às reformulações da conduta, bem como dos diagnósticos e das prescrições.

O lactente recebeu alta da UTI Neonatal após 66 dias de internamento, estava com 70 dias de vida (Figura 3), peso de 2.765 g, estatura de 51 cm. Foi agendado seu acompanhamento ambulatorial, para reforço “às orientações, supervisão e permanente incentivo à continuidade do tratamento médico e cuidados domiciliares”⁽³⁾.



Figura 3 – Dia da alta do lactente da UTI Neonatal, hospital infantil, Campo Largo, PR, Brasil, 2016.

DISCUSSÃO

O diagnóstico da Ictiose Lamelar é predominante clínico, e a biópsia da pele, considerada um exame complementar, deve ser realizada na primeira semana de vida⁽¹¹⁾. No pré-natal também pode ser feito o diagnóstico pela ultrassonografia tridimensional, capaz de identificar sinais sugestivos de Ictiose, como eclábio, ectrópio, orelhas rudimentares, contraturas e partículas flutuantes densas no líquido amniótico, porém, a detecção dessas características incomuns exige perícia terciária e não são detectáveis até o segundo trimestre⁽¹¹⁾. Entretanto, a ultrassonografia tridimensional não é rotina oferecida pelo Sistema Único de Saúde, e a patologia não foi identificada nas ultrassonografias realizadas pela gestante, mas na biópsia realizada no terceiro dia de vida do neonato.

Ao nascimento, o neonato apresenta anomalias faciais características da Ictiose Lamelar. O ectrópio é decorrente do extrato córneo espesso nas pálpebras, responsável por deixar a córnea exposta, fato que leva à abrasão por conta do atrito, ao edema conjuntival e à ulceração de córnea, justificando a necessidade do colírio lubrificante para evitar esta complicação⁽¹²⁾. A correção cirúrgica do ectrópio tem sido relatada com autoenxertos de pele do bebê e de pele humana modificada⁽¹³⁾. Não há evidências de que a cirurgia precoce resulte na redução do ectrópio dos 6 aos 12 meses de idade⁽¹⁴⁾.

Quando a integridade da pele é acometida, sua função de barreira protetora do organismo é afetada, e o risco de morbidade e mortalidade é elevado. No caso da Ictiose, esta função cutânea está marcadamente prejudicada, com presença de desidratação hipernatrêmica associada, termorregulação prejudicada, aumento das demandas metabólicas, aumento do acúmulo de extrato córneo e do risco de insuficiência respiratória e sepse^(6,15). E, na sequência da doença, o aparecimento das fissuras compromete mais severamente a barreira, podendo desencadear maior “absorção de agentes físicos, químicos e penetração de microrganismos”^(3,16) e culminar com um quadro de septicemia.

A equipe de enfermagem deve atuar intensamente na redução das chances de infecção durante o internamento, assim, os principais cuidados têm como meta a manutenção da integridade cutânea. Neste sentido, foi priorizada

a “manutenção de um ambiente de isolamento preventivo”⁽⁷⁾, aquecido e umidificado. Portanto, o recém-nascido foi mantido em incubadora aquecida e umidificada, e foi utilizada vaselina na pele. Entende-se que o “creme de barreira tem ação lipofílica, e promove a hidratação contínua da pele íntegra ou lesionada”^(3,17), a “higiene corporal foi realizada por meio de banho de imersão diário com água estéril acrescida de aveia”^(3,17). Sabe-se que a aveia normaliza o pH da pele, atua como calmante e ajuda aliviar a irritação e a coceira⁽¹⁸⁾.

A fissura profunda na epiderme pode desencadear um processo de dor crônica, por isso as medidas para identificação e mensuração da dor são indispensáveis, assim como as medidas farmacológicas. O manejo e a gestão da dor do recém-nascido suscitarão maior segurança nos pais. Escalas comportamentais para avaliação da dor neonatal são mais efetivas quando incluem expressão facial, frequência cardíaca e respiratória, choro e estado de agitação. O controle adequado da dor pode exigir o uso de opioides e, conseqüentemente, haverá a necessidade de alguma modalidade de ventilação⁽¹⁹⁾. A gravidade da dor é amenizada após a camada superficial ter sido eliminada, e a pele subjacente, epitelizada⁽¹⁹⁾.

O uso de retinoides nos casos graves de Ictiose, como a Acitretina, derivada da vitamina A, atua no controle da proliferação e diferenciação epidérmica⁽²⁰⁻²¹⁾. O primeiro uso neonatal bem-sucedido de Acitretina no tratamento de Ictiose foi relatado em 2001, na dose de 1 mg/kg/dia, iniciado no 10º dia de vida⁽²¹⁾. Dessa forma, se tornou padrão o uso de retinoides sistêmicos para o manejo da infecção hospitalar após uma sobrevivência relatada de 83% entre 25 crianças tratadas, em comparação com 24% de sobrevivência de 21 crianças que não receberam retinoide oral⁽²²⁾. Entretanto, esses resultados devem ser interpretados com critério, visto que metade dos bebês não tratados evoluíram a óbito dentro de 3 dias após o nascimento, ou seja, antes do início da terapia com o retinoide⁽²¹⁾. Outro estudo evidenciou uma taxa de sobrevivência de 92% entre 12 lactentes tratados com retinoides, quando comparada a uma taxa de 50% entre aqueles não tratados⁽²³⁾.

Dentre os efeitos colaterais da terapia com retinoides orais, se destacam “a sua toxicidade sobre pele e mucosas”⁽²⁴⁾, o ressecamento dos lábios, mucosas e da pele são bastante frequentes. Ainda, há “o aumento do nível sérico de triglicérides e transaminases durante o tratamento, assim, a monitorização de triglicérides e das provas de função hepática dos pacientes são necessárias durante todo o tratamento”⁽²⁴⁾.

O distúrbio eletrolítico também se constitui em uma complicação decorrente da perda transepidermica de água, a qual ocasiona uma severa desidratação secundária e pode ocasionar sintomas respiratórios⁽²⁵⁾. Assim, “os sinais de infecção cutânea e sistêmica devem ser monitorados para o estabelecimento do tratamento adequado”^(7,25).

Há evidências limitadas sobre os benefícios da profilaxia antimicrobiana em recém-nascidos com Ictiose. Autores recomendam *swabs* de vigilância em série para culturas bacterianas e fúngicas dos locais selecionados

(exemplo: dobras cutâneas, narinas, canais auditivos, área perianal) diariamente durante a primeira semana de vida e uma vez por semana no período restante da permanência na UTI Neonatal⁽²⁶⁾.

O desafio do reconhecimento precoce da infecção em lactentes com esta patologia é significativo, pois muitos achados normalmente associados à infecção em lactentes (taquipneia, taquicardia, baixa ingestão) se mostram menos específicos nos com Ictiose⁽²⁶⁾.

Já a ingestão oral inadequada pode ser indicativa de restrição do movimento da mandíbula e cansaço nas mamadas. Sempre que houver uma elevada suspeita de quadro infeccioso e um baixo limiar dos resultados dos exames laboratoriais (sangue e urina), inicia-se rapidamente a terapia endovenosa sistêmica em neonatos com Ictiose⁽²⁶⁾. Além do acesso para o tratamento antibacteriano, para a nutrição parenteral (que não foi o caso deste bebê) e hidratação, é indicada a inserção de cateter umbilical logo após o nascimento. O acesso venoso alternativo pode ser em couro cabeludo, periférico ou por meio de CCIP⁽²⁷⁾, esta última foi adotada para manter o acesso no recém-nascido em estudo.

Na maioria das vezes, os recém-nascidos com Ictiose necessitam de alimentação suplementar com sonda orofaríngea ou nasogástrica. O neonato do presente estudo recebeu o leite materno ordenhado de sua mãe por gavagem, pois a constrição do eclábio e a mobilidade mandibular dificultaram a alimentação via oral. Devem ser cuidadosamente monitorados o balanço de fluidos, de proteínas séricas, albumina e eletrólitos. Quando estabelecida a sucção e deglutição adequadas, a amamentação deve ser encorajada com o objetivo de estimular o vínculo entre mãe e filho⁽²⁷⁾. Com a baixa de produção de leite referida pela mãe, iniciou-se administração de fórmula, fato que demonstrou fragilidade na atuação dos profissionais especializados para estimular a produção do leite materno e, posteriormente, a amamentação.

A ausência de expansibilidade torácica causada pela falta de elasticidade da pele⁽²⁸⁾ pode favorecer a insuficiência respiratória no recém-nascido com o agravo em estudo. Nestes neonatos, a intubação e ventilação mecânica devem ser realizadas de forma criteriosa⁽²⁹⁾.

O prognóstico de pacientes com Ictiose Lamelar tem melhorado consideravelmente nos últimos anos, mas ainda figura a sepse como importante causa de óbitos no período neonatal⁽³⁰⁾. Neste sentido, é válido ressaltar a importância da abordagem multiprofissional na unidade neonatal, para que haja uma evolução favorável e minimização das complicações. Tal perspectiva contribui para “prolongar a sobrevivência e melhorar a qualidade de vida do recém-nascido”⁽¹⁾, assim como a visão da família sobre a patologia.

CONCLUSÃO

Este Estudo de Caso apresentou o planejamento, a implementação e a evolução dos cuidados de uma equipe multiprofissional de saúde e, detalhadamente, o da enfermagem, para um recém-nascido com Ictiose Lamelar internado na unidade de terapia intensiva neonatal de

hospital público infantil e sua família/mãe, em município do estado do Paraná, Brasil. Pôde-se concluir que uma equipe integrada, com foco na família e criança, bem como na qualificação do cuidado mediante as melhores evidências pode alcançar sucesso, mesmo em situações de doenças raras.

A limitação deste estudo é evidenciada pela escassa publicação científica sobre os cuidados de enfermagem aos RN com Ictiose Lamelar, reiterando, portanto, que esta vivência poderá ser replicada em outros cenários de UTI Neonatal ou para qualquer outro agravo raro.

Frete à incurabilidade da Ictiose Lamelar, a principal meta da enfermagem deve ser o desenvolvimento de ações de prevenção dos quadros infecciosos e oculares, concomitantemente aos cuidados de controle térmico do recém-nascido, com foco na pele/barreira, de modo que ele seja mantido estável. Sobretudo, deve haver um cuidado

especial com a pele, com a manutenção do tratamento tópico (controle da umidade). A aplicação de emolientes, hidratantes, lubrificantes e queratolíticos, recomendados pela equipe dermatológica, tem a finalidade de manter a flexibilidade tecidual e motora e reduzir o prurido e os processos infecciosos.

O Protocolo de Cuidado para Recém-nascido com Ictiose Lamelar e sua família causou impacto no embasamento e ordenação da assistência de enfermagem, mas foi essencial para a condução do tratamento multiprofissional ao recém-nascido. Com a melhora significativa das condições da pele e mucosas, se logrou a prevenção das complicações e a projeção da possibilidade de sobrevida. Como fator essencial aponta-se para a relação terapêutica familiar, com as orientações especificadas que contribuíram para a adesão ao tratamento e a promoção da autonomia dos pais/familiares no cuidado domiciliar.

RESUMO

Objetivo: Apresentar os cuidados de enfermagem de um recém-nascido com Ictiose Lamelar internado na unidade de terapia intensiva neonatal de hospital público infantil, em município do estado do Paraná, Brasil. **Método:** Pesquisa de abordagem qualitativa, metodologia de Estudo de Caso, na qual foi explorado um caso real em sistema delimitado, um estudo intralocal, com coleta de dados de múltiplas fontes de informações, em 66 dias de internação, em 2016. **Resultados:** Os cuidados de enfermagem presentes no protocolo basearam-se em: manter a integridade da pele por meio de hidratação e lubrificação contínua com emolientes, controle da temperatura, nutrição e prevenção de infecções secundárias. **Conclusão:** Mediante o estudo do caso, afirma-se que a implementação do Processo de Enfermagem, sobretudo do plano de cuidados, foi essencial para o sucesso multidisciplinar do tratamento. Houve melhora da pele e mucosas, prevenção de infecções, culminando com condições favoráveis de sobrevida e autonomia dos pais para os cuidados em domicílio.

DESCRITORES

Ictiose Lamelar; Anormalidades Congênicas; Recém-Nascido; Unidades de Terapia Intensiva Neonatal; Enfermagem Neonatal.

RESUMEN

Objetivo: Presentar los cuidados de enfermería de un recién nacido con Ictiosis Lamelar hospitalizado en la unidad de cuidados intensivos neonatal de un hospital público infantil, en municipio del Estado de Paraná, Brasil. **Método:** Investigación de abordaje cualitativo, metodología de Estudio de Caso, en la que se exploró un caso real en sistema delimitado, un estudio intralocal, con recolección de datos de múltiples fuentes de informaciones, en 66 días de estancia hospitalaria, en 2016. **Resultados:** Los cuidados enfermeros presentes en el protocolo se basaron en: mantener la entereza de la piel mediante humectación y lubricación continua con emolientes, control de la temperatura, nutrición y prevención de infecciones secundarias. **Conclusión:** Mediante el estudio de caso, se afirma que la implementación del Proceso de Enfermería, sobre todo del plan de cuidados, fue esencial para el éxito multidisciplinario del tratamiento. Hubo mejora de la piel y mucosas, prevención de infecciones, culminando con condiciones favorables de supervivencia y autonomía de los padres para los cuidados en domicilio.

DESCRIPTORES

Ictiosis Lamelar; Anomalías Congénitas; Recién Nacido; Unidades de Cuidados Intensivos Neonatal; Enfermería Neonatal.

REFERÊNCIAS

1. Cordeiro LS, Santos Junior FR, Miralha AL, Batista VLC. Ictiose congênita: a propósito de um caso. *Revista HUGV*. 2011;10(1-2):71-5.
2. Frometa IB, Melián MD, Bernal BD, Hernandez MJ. Ictiosis Lamelar congênita: evolución de un caso. *Gac Méd Espirit [Internet]*. 2011 [citado 2017 nov. 15];13(3):12-5. Disponible en: <http://revgmespirituana.sld.cu/index.php/gme/article/view/366>
3. Mandelbaum MHS, Andrauss E, Mayor GS, Souza SC. Protocolo para assistência de Enfermagem a recém-nascido com Ictiose: um estudo de caso [Internet]. São Paulo: SOBEST; 2009 [citado 2018 dez. 14]. Disponível em: <http://www.sobest.com.br/anais-arquivos/Trabalho62.pdf>
4. Vahlquist A, Ganemo A, Virtanen M. Congenital ichthyosis: an overview of current and emerging therapies. *Acta Derm Venereol*. 2008;88(1):4-14. DOI: <https://doi.org/10.2340/00015555-0415>
5. Bvs. Biblioteca Virtual em Saúde. Descritores em Ciências da Saúde. [citado 2017 Nov 15] Disponível em: <http://decs.bvs.br/cgi-bin/wxis1660.exe/decsserver/>
6. Matsuno CA, Santana LO, Simis DR, Barbo M de LP, Vieira MW. Ictiose lamelar: um relato de caso. *Rev Fac Ciênc Méd [Internet]*. 2014 [citado 2018 jan. 10];16(3):146-8. Disponível em: <http://revistas.pucsp.br/index.php/RFCMS/article/view/16737/pdf>

7. Tomazoni A, Souza S, Scapin SQ, Rocha PK. Cuidados de enfermagem à criança com ictiose lamelar: relato de caso. *Rev Soc Bras Enferm Ped* [Internet]. 2016 [citado 2018 dez. 14];16(1):51-5. Disponível em: https://sobep.org.br/revista/images/stories/pdf-revista/vol16-n1/vol_16_n_1-relato-de-experiencia.pdf
8. Rodrigues PF, Amador DD, Silva KL, Reichert AP, Collet N. Interaction between the nursing staff and family from the family perspective. *Esc Anna Nery*. 2013;17(4):781-7. DOI: 10.5935/1414-8145.20130024
9. Creswell JW. *Investigação qualitativa e projeto de pesquisa: escolhendo entre cinco abordagens*. 3ª ed. Porto Alegre: Penso; 2014.
10. Yin RK. *Estudo de caso: planejamento e métodos*. 3ª ed. Porto Alegre: Bookman; 2005.
11. Bongain A, Benoit B, Ejnes L, Lambert JC, Gillet JY. Harlequin fetus: threedimensional sonographic findings and new diagnostic approach. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2002;20(1):82-5. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1469-0705.2002.00708.x>
12. Ahmed H, O'Toole EA. Recent advances in the genetics and management of harlequin ichthyosis. *Pediatr Dermatol*. 2014;31(5):539-46. DOI: <https://doi.org/10.1111/pde.12383>
13. Chua CN, Ainsworth J. Ocular management of harlequin syndrome. *Arch Ophthalmol*. 2001;119(3):454-5. DOI: 10.1001/archophth.119.3.454
14. Culican SM, Custer PL. Repair of cicatricial ectropion in an infant with harlequin ichthyosis using engineered human skin. *Am J Ophthalmol*. 2002;134(3):442-3. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0002-9394\(02\)01567-2](https://doi.org/10.1016/S0002-9394(02)01567-2)
15. Elias PM, Williams ML, Feingold KR. Abnormal barrier function in the pathogenesis of ichthyosis: therapeutic implications for lipid metabolic disorders. *Clin Dermatol*. 2012;30(3):311-22. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2011.08.017>
16. Montes GAA, Montoya MC, Bustillo MC, Carrasco DA, Maradiaga CR, Carranza N. Ictiosis Arlequín: reporte de un caso en Honduras y revisión de la literatura. *Rev Med Hondur* [Internet]. 2011 [citado 2018 jan. 10];79(4):199-202. Disponible en: <http://65.182.2.242/RMH/pdf/2011/pdf/Vol79-4-2011.pdf#page=25>
17. Spielberger BD, NuBbaum C, Hutter S, Giehl KA, Genzel-Boroviczény O. Postnatal management of congenital Ichthyosis. *Z Geburtshilfe Neonatol*. 2017;221(S 01):E1-E113. DOI: 10.1055/s-0037-1607784
18. Zernickow R, Judith Nebus MBA, Suero M, Appa Y. Efficacy of an oatmeal and petrolatum skin protectant ointment in improving skin barrier properties in abraded skin and moderate to severely dry skin. *J Am Acad Dermatol*. 2013;68(4):AB49. DOI: 10.1016/j.jaad.2012.12.207
19. Harvey HB, Shaw MG, Morrell DS. Perinatal management of harlequin ichthyosis: a case report and literature review. *J Perinatol* [Internet]. 2010 [cited 2018 Jan 10];30(1):66-72. Available from: <https://www.nature.com/articles/jp2009100>
20. Verfaillie CJ, Vanhoutte FP, Blanchet-Bardon C, Van Steensel MA, Steijlen PM. Oral liarozole vs. acitretin in the treatment of ichthyosis: a phase II/III multicentre, double blind, randomized, active controlled study. *Br J Dermatol*. 2007;156(5):965-73. DOI: <https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.2006.07745.x>
21. Singh S, Bhura M, Maheshwari A, Kumar A, Singh CP, Pandey SS. Successful treatment of harlequin ichthyosis with acitretin. *Int J Dermatol*. 2001;40(7):472-3. DOI: <https://doi.org/10.1046/j.1365-4362.2001.01173.x>
22. Elizondo ADP, Del Pino Rojas GT. Ictiosis graves del recién nacido: una patología infrecuente. *Arch Inv Mat Inf* [Internet]. 2010 [citado 2018 jan. 10];2(2):56-9. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2010/imi102b.pdf>
23. Shibata A, Ogawa Y, Sugiura K, Muro Y, Abe R, Suzuki T, et al. High survival rate of harlequin ichthyosis in Japan. *J Am Acad Dermatol*. 2014;70(2):387-8. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2013.10.055>
24. Georgetti FCD, Rezende EG, Toledo Volpe H. Ictiose arlequim: relato de caso e revisão de literatura. *Rev Paul Pediatr* [Internet]. 2006 [citado 2018 dez. 14];24(1):90-3. Disponível em: <https://www.redalyc.org/pdf/4060/406038915015.pdf?>
25. Craiglow BJ. Ichthyosis in the newborn. *Semin Perinatol*. 2013;37(1):26-31. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.semperi.2012.11.001>
26. Glick JB, Craiglow BG, Choate KA, Kato H, Fleming RE, Siegfried E, et al. Improved Management of Harlequin Ichthyosis with advances in neonatal intensive care. *Pediatrics*. 2016; 139(1):e20161003. DOI: 10.1542/peds.2016-1003
27. Rajpopat S, Moss C, Mellerio J, Vahlquist A, Ganeno A, Hellstrom-Pig M, et al. Harlequin Ichthyosis. A review of clinical and molecular findings in 45 cases. *Arch Dermatol*. 2011;147(6):681-6. DOI: 10.1001/archdermatol.2011.9
28. Scacchi MF, Castilho A, Pagotto B, Correa N, Luna PC, Abad ME, et al. Bebê colodião. Comunicação de 14 casos. *Dermatol Arg* [Internet]. 2011 [citado 2018 jan. 10];17(2):128-33. Disponible en: <http://www.dermatolarg.org.ar/index.php/dermatolarg/article/viewArticle/621>
29. Milstone LM. Scaly skin and bath pH: rediscovering baking soda. *J Am Acad Dermatol*. 2010;62(5):885-6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2009.04.011>
30. Prado R, Ellis LZ, Gamble R, Funk T, Arbuckle HA, Bruckner AL. Collodion baby: an update with a focus on practical management. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(6):1362-74. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2012.05.036>

