

## ERITRODERMIA ICTIOSIFORME CONGÉNITA

## CONGENITAL ICTHYOSIFORM ERYTHRODERMA

Tânia Marques<sup>1</sup>, Maria João Lopes<sup>2</sup>, Marta Ferreira<sup>1</sup>

1. Unidade de Neonatologia, Serviço de Pediatria, Hospital Prof. Doutor Fernando da Fonseca, EPE

2. Dermatologia Pediátrica, Centro Hospitalar Lisboa Central

*Acta Pediatr Port 2014;45:322-323*

As ictioses são um grupo de doenças cutâneas, clínica e etiologicamente heterógenas. Caracterizam-se por alterações da queratinização da epiderme, tipicamente envolvendo todo ou a maioria do tegumento. Manifestam-se por hiperqueratose e/ou descamação cutânea. Podem ser hereditárias ou adquiridas, estarem limitadas à pele ou associadas a disfunção de órgão<sup>1,2</sup>. Atualmente a eritrodermia ictiosiforme congénita (EIC) está incluída no grupo das ictioses congénitas autossómicas recessivas, que também engloba a ictiose lamelar e a ictiose harlequim (bebé harlequim)<sup>1</sup>.

A incidência de EIC é de 1:300000 pessoas e habitualmente está presente desde o nascimento<sup>2</sup>.

Apresentam-se imagens de um recém-nascido de termo, sexo masculino, somatometria adequada à idade gestacional, sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes, nomeadamente sem consanguinidade parental. Ao nascimento apresentava um eritema difuso coberto por uma membrana fina de cor branca/acinzentada, brilhante, inelástica e envolvendo a quase totalidade do tegumento, incluindo as regiões palmo-plantares (membrana de colódio) (Figura 1), que se foi progressivamente destacando, revelando uma pele eritrodérmica e descamativa (Figura 2). Sem ectrópio, eclábio, alopecia, erosões ou bolhas. Foi internado na unidade de cuidados intensivos neonatais com o diagnóstico clínico de EIC. Devido ao risco de desidratação e sépsis ficou em isolamento com manipulação mínima, tratamento tópico com emoliente, hidratação e antibioterapia dupla. Observou-se franca melhoria clínica. A biópsia cutânea foi compatível com o diagnóstico clínico de EIC.

Pela sua importância clínica e heterogeneidade fenotípica das ictioses, é frequentemente necessário o recurso a técnicas mais específicas, incluindo de genética molecular, para confirmação/esclarecimento do diagnóstico<sup>2-4</sup>.

**Palavras-chave:** Eritrodermia; Ictiose; Dermatose.

**Keywords:** Erythroderma; Ichthyosis; Dermatitis.



**Figura 1.** Primeiro dia de vida: descamação generalizada em grandes retalhos, hiperqueratose e eritrodermia.



**Figura 2.** Oitavo dia de vida: melhoria clínica.

**CONFLITOS DE INTERESSE**

Os autores declaram a inexistência de conflitos de interesse na realização do presente trabalho.

**FONTES DE FINANCIAMENTO**

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

**CORRESPONDÊNCIA**

Tânia Cláudia Marques  
tmsete@hotmail.com

**Recebido:** 13/07/2014

**Aceite:** 17/08/2014

## REFERÊNCIAS

1. Oji V, Tadani G, Akiyama M, Bardou C, Bodemer C, Bourrat E, *et al.* Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: results of the first Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009. *J Am Acad Dermatol* 2010;63:607-641.
2. Fleckman P, Digiovanna J. The Ichthyoses. In: Wolff K, Goldsmith S, Gilchrist B, Paller A, Leffel D, editors. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 7th ed. New York: MacGraw Hill; 2008;401-423.
3. Oji V, Traupe H. Ichthyoses: differential diagnosis and molecular genetics. *Eur J Dermatol* 2006;16:349-359.
4. Vahlquist A. Pleomorphic ichthyosis: proposed name for heterogeneous group of congenital ichthyoses with phenotypic shifting and mild residual scaling. *Acta Derm Venereol* 2010;90:454-460.