

Cuidados de enfermagem à criança com ictiose lamelar: relato de caso

Nursing care for children with lamellar ichthyoses: case report

Cuidados de enfermería para niños con ictiosis laminar: relato de caso

Andréia Tomazoni¹, Sabrina de Souza², Soliane Quitolina Scapin³, Patrícia Kuerten Rocha⁴

Resumo

Objetivo: Relatar a experiência dos cuidados de enfermagem frente a um caso de uma criança com ictiose lamelar. **Método:** relato de caso realizado em Unidade de Internação Pediátrica de um Hospital Universitário do Sul do Brasil. Houve a autorização do responsável por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. O estudo respeita a Resolução 466/12. **Discussão:** A pele ictiônica tem comprometimento da função barreira, havendo maior risco de absorção de agentes físicos, químicos e micro-organismos, assim, manteve-se isolamento preventivo e temperatura controlada, higiene diária com sabão neutro e utilização de emolientes e produtos à base de vaselina, visando a promover a flexibilidade e a movimentação da pele, evitando a estase sanguínea. A proteção ocular, em razão ao ectrópio, foi realizada com pomada e colírio lubrificante até a correção cirúrgica. **Conclusão:** Os cuidados prestados corroboram com as evidências científicas encontradas.

Descritores

Cuidados de Enfermagem;
Enfermagem Pediátrica; Ictiose lamelar

Abstract

Objective: To report the experience of the nursing care dealing with a case of a child with ichthyosis. **Method:** this was a case report conducted in the Pediatric Inpatient Unit at a University Hospital in Southern Brazil. The child's guardian agreed and signed the Voluntary Informed Consent Form. The study complied with Resolution 466/12. **Discussion:** ichthyotic skin has impaired barrier function with an increased risk of absorbing physical and chemical agents and microorganisms. Therefore, a preventive isolation and temperature control were maintained along with daily hygiene with soap and use of emollients and petrolatum base products to promote skin flexibility and movement avoiding blood stasis. Eye protection due to ectropion was performed with ointment and lubricating eye drops until surgical correction. **Conclusion:** The care provided corroborates the observed scientific evidence.

Keywords

Nursing care; Pediatric Nursing;
Ichthyosis Lamellar

Resumen

Objetivo: Relatar la experiencia del cuidado de enfermería sobre el caso de un niño con ictiosis laminar. **Método:** Relato de caso realizado en la Unidad de Hospitalización Pediátrica de un Hospital Universitario en el sur de Brasil. Recibió la autorización del responsable según el Término de Consentimiento. El estudio deberá respetar la Resolución 466/12. **Discusión:** la piel ictiônica ha deteriorado la función de barrera, con un mayor riesgo de absorber agentes físicos, químicos y microorganismos. Se realizó aislamiento preventivo y control de la temperatura, higiene diaria con jabón neutro y uso de emolientes y productos a base de vaselina, para promover la flexibilidad y el movimiento de la piel y evitar la estasis sanguínea. La protección ocular debido a un ectropión, se realizó con ungüento y colirio lubricante hasta la corrección quirúrgica. **Conclusión:** El cuidado brindado corrobora las evidencias científicas encontradas.

Palabras clave

Atención de Enfermería; Enfermería
Pediátrica; Ictiosis laminar

¹Enfermeira. Mestre em Enfermagem. Residente do Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde pelo Hospital Universitário Professor Polydoro Ernani de São Thiago da UFSC.

²Enfermeira. Residente do Programa de Residência Integrada Multiprofissional em Saúde pelo Hospital Universitário Professor Polydoro Ernani de São Thiago da UFSC.

³Enfermeira.

⁴Doutora. Docente do Departamento e do Programa de Pós-Graduação em Enfermagem da UFSC.

Autor correspondente: Andréia Tomazoni - andreiatomazoni@gmail.com

Introdução

As ictioses caracterizam-se por distúrbios de queratinização ou cornificação da epiderme, tornando a pele descamativa. Consistem em um grupo heterogêneo de doenças hereditárias ou adquiridas, para ambas os defeitos metabólicos geram alteração no processo de diferenciação da epiderme.^(1,2,3)

As ictioses congênitas autossômicas recessivas apresentam fenótipos distintos, estando, entre as mais comuns, a ictiose lamelar (IL). Esta forma de ictiose apresenta incidência de 1:300.000 nascimentos, sendo igual em homens e mulheres, e caracteriza-se por ser uma genodermatose autossômica recessiva ou herança autossômica dominante.^(3,4)

O diagnóstico da IL é realizado pelas características clínicas, na maioria das vezes presentes ao nascimento, e genéticas quando necessário. Os recém-nascidos com IL apresentam escamas finas, de cor branca ou cinzenta e a distribuição da descamação é generalizada. Além do acometimento cutâneo, pode apresentar ectrópio, eclábio e orelhas rudimentares. Com a evolução da doença ocorre a descamação semelhante à pele de peixe, em forma de escamas, formando um mosaico, e lesões que envolvem toda a superfície do corpo, sobretudo as áreas flexoras, como axilas, região inguinal, fossa antecubital e pescoço. Ainda, podendo haver o surgimento de eritema, de intensidade variável, alopecia cicatricial e problemas no desenvolvimento e movimentação plantar e palmar, além de hipoidrose que pode levar a microdactilia.⁽⁴⁻⁵⁾

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.^(5,6) 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.⁽⁷⁻⁸⁾ Ainda, se tratamento de uma doença complexa exige diversos cuidados específicos, é imprescindível a integração e interação da equipe multiprofissional, visando a maior resolutividade e melhora da qualidade de vida dos pacientes.

Diante desse contexto, por se tratar de uma patologia com baixa incidência, a literatura de enfermagem que versa sobre esta temática é incipiente, sendo

fundamental o desenvolvimento de estudos para divulgar e melhorar a qualidade dos cuidados prestados aos pacientes com IL. Portanto, o objetivo deste estudo foi relatar a experiência dos cuidados de enfermagem frente a um caso de uma criança com IL em Unidade de Internação Pediátrica.

Método

Trata-se de um relato de caso sobre os cuidados de enfermagem prestados a uma criança com diagnóstico de IL, em uma Unidade de Internação Pediátrica de um Hospital Universitário do Sul do Brasil, no entre junho e outubro de 2015.

Por se tratar de um relato de caso, foi dispensada a necessidade de submissão ao Comitê de Ética em Pesquisa. Mas, foi emitida a autorização do responsável legal da criança por meio do Termo de Consentimento Livre e Esclarecido. Além disso, foram respeitados os preceitos éticos, conforme as recomendações da Resolução 466/12.

Descrição do caso

Criança do sexo masculino, primeiro filho de um casal não consanguíneo, sem antecedentes hereditários relacionados à patologia. Nascido de cesariana no dia 6 de junho de 2014, com idade gestacional de 35 semanas e 5 dias, Apgar 7/9, peso ao nascer de 2.355 gramas. Ao nascimento foi encaminhado a Unidade de Terapia Intensiva Neonatal, onde recebeu o diagnóstico de ictiose lamelar e permaneceu internado por 20 dias. No dia 26/06, foi transferido à Unidade de Internação Pediátrica de um Hospital Escola do Sul do Brasil em companhia da mãe, em razão da proximidade deste hospital com a rede familiar. Na admissão, apresentou-se com peso de 2.605 gramas, hidratado, mucosas levemente hipocoradas, ectrópio (eversão das pálpebras) e eclábio (eversão dos lábios), pele xerótica e descamativa, sem lesões sangrantes, porém apresentando lesão crostosa em hálux direito: Tórax simétrico, estável, com tiragem intercostal, subcostal e retração de fúrcula. Ausculta pulmonar com murmúrios vesiculares presentes bilateralmente, com sibilos difusos. Em uso de cateter extranasal de O₂ a 2L/min, saturando 99%. Ausculta cardíaca com bulhas rítmicas, normofonéticas em dois tempos sem sopro. Abdome globoso,

timpânico, ausculta com ruídos hidroaéreos presentes. Genitália sem alterações, eliminações vesicais presentes e intestinais irregulares. Teste do pezinho coletado. Avaliado pela equipe multiprofissional, incluindo equipe de enfermagem, médica, fonoaudiólogo, serviço social, e família recebeu apoio psicológico.

Lactente permaneceu durante toda a internação em isolamento protetor. A higiene corporal foi realizada por meio de banho de imersão diário com água estéril em recipiente também estéril. Em relação aos cuidados com a pele, foi utilizada a pomada Bepantol® em região periectrópica e eclâmbio, creme dermatológico *Cold Cream*® em face e Ácido Graxo Essencial (AGE) nas demais áreas corporais. A região entre os dedos era envolvida com gaze alva embebida em AGE e realizada a cobertura com malha tubular. Para proteção da mucosa ocular, em razão da ectrópia, era aplicado Eptezan® e realizada a umidificação constante com *Lacrima Plus*®, sendo coberto com gaze umedecida em Soro Fisiológico 0,9% e ocluído com óculos de proteção. Ao longo da internação houve a regressão parcial do ectrópio e a oclusão ocular começou a ser realizada apenas no período noturno. A higiene oral era realizada com Clorexidine a 0,2%.

Em relação à alimentação da criança, na admissão na Unidade de Internação Pediátrica foi iniciado estímulo da amamentação em seio materno com complemento de 60 ml de Aptamil-pré®, pois no hospital de origem vinha recebendo apenas leite artificial (60 ml de Nan®). Assim, mãe e recém-nascido foram estimulados na amamentação, recebendo a avaliação e auxílio da enfermagem e da fonoaudiologia. Mas, o recém-nascido apresentava dificuldade no vedamento labial, sendo realizado estímulo em seio materno sem sucesso e a mãe iniciou com diminuição na produção láctea, sendo suspenso seio materno no dia 20/07 pela ausência do leite materno e opção materna.

Ao longo da internação, evoluiu com melhora da hidratação cutânea, porém manteve-se com lesões xeróticas e descamativas. O desmame do oxigênio foi realizado com sucesso. Iniciou acompanhamento oftalmológico, onde se discutiu a possibilidade de intervenção cirúrgica para reversão da pálpebra. Assim, foi realizada passagem do Cateter Central de Inserção Periférica (PICC) em membro superior esquerdo, sem intercorrências no dia 14/09 e, no dia seguinte o lactente foi submetido à cirurgia de correção de ectrópio com enxerto e reconstrução das pálpebras. A área doado-

ra utilizada foi a região inguinal direita e esquerda e, o procedimento foi realizado sem intercorrências. No primeiro dia de pós-operatório, a criança evoluiu com palidez cutânea, taquicardia e hematoma em membro inferior direito, sendo necessária transfusão sanguínea e revisão cirúrgica na área doadora, onde foi retirado um coágulo e inserido dreno com curativo oclusivo. No dia 18/09 iniciou com deiscência de sutura em área doadora da região inguinal direita e, no dia 19/09, já apresentava sinais flogísticos e deiscência quase total, sendo iniciado curativo com carvão ativado. A região inguinal esquerda permaneceu com a sutura íntegra, porém, com sinais flogísticos e área descamativa, iniciado uso de Papaína a 2%. Área de enxerto apresentou aspecto de cicatrização e sinais de neovascularização. No dia 22/09, iniciou flogose e exsudato amarelado em região doadora direita, por isso, foi utilizado Papaína a 4%, evoluindo com regressão do exsudato e melhora da cicatrização. Em 27/09 a ferida operatória (FO) direita iniciou com tecido de granulação. No dia 28/09 houve a obstrução do PICC, sendo este retirado e as medicações foram substituídas para via oral. Após, em 03/10 foi suspenso o uso da Papaína e no dia 09/10 foi iniciado o uso de sulfadiazina de prata pasta, sendo que as feridas operatórias mantiveram-se em progressivo processo de cicatrização. No dia 16/10 a criança recebeu alta hospitalar, pesando 5.785g e apresentando pele ainda descamativa e xerótica, porém mais hidratada. A área de enxerto estava cicatrizada e foi orientada a utilização de Eptezan®, Comfeel Creme barreira em região de áreas de fissuras, ácido graxo essencial (AGE) em todo o corpo, suplementação de Vitaminas A e D por via oral, Sulfato Ferroso, Clorexidine a 0,2% para higiene oral e SF 0,9% para higiene nasal. A respeito dos cuidados com a higiene corporal, foi orientado banho diário com água limpa em recipiente limpo.

Discussão

A pele apresenta função de barreira protetora do organismo, portanto, quando sua integridade é danificada, como no caso das ictioses, ocorre um aumento do risco de morbidade e mortalidade. Dentre os fatores que aumentam estes riscos está a perda de calor e água pela pele, levando à desidratação, à dificuldade de termorregulação e a desnutrição. As infecções também se

apresentam como risco potencial, uma vez que a fragilidade e o rompimento da pele podem favorecer a entrada de micro-organismos patológicos.^(9,4-5)

Desse modo, com o aparecimento de fissuras a pele ictiótica tem comprometimento da função de barreira, havendo maior risco de absorção de agentes físicos, químicos e penetração de microorganismos que podem levar a septicemia. Assim, os sinais de infecção cutânea e sistêmica devem ser monitorados, a fim de se estabelecer o tratamento adequado.⁽⁹⁻¹⁰⁾ Estudo realizado com 45 casos de ictiose do tipo arlequin, dos quais 25 bebês sobreviveram, relata que destas 25 crianças, oito (32%) apresentaram infecções de pele recorrentes.^{(10)*}

Portanto, para diminuir os riscos de infecção durante a hospitalização do paciente, os principais cuidados de enfermagem foram baseados na manutenção da integridade cutânea. Assim, buscou-se a manutenção de um ambiente de isolamento preventivo, umidificado e com temperatura controlada, conforme mostra a literatura científica.^(5, 9-10)

Ademais, a higiene corporal foi realizada por meio de banho de imersão diário em recipiente e água estéreis para prevenção de infecções. A literatura aponta que a higiene pode ser realizada por meio de banho diário com a utilização de sabão neutro. O uso de sabões antimicrobianos não é indicado, pela grande absorção da pele.⁽⁹⁾

Para manutenção da integridade cutânea foram utilizados pomada Cold Cream®, Comfeel Creme Barreira® e AGE®, que demonstraram resultados satisfatórios. A utilização de emolientes e produtos a base de vaselina promovem a flexibilidade e movimentação da pele, a fim de evitar restrição da circulação sanguínea. Ainda, a proteção contra agressões químicas e mecânicas é fundamental, portanto a utilização de produtos medicinais tópicos e fitas adesivas para fixação de dispositivos na pele devem ser utilizadas com cautela.⁽⁹⁾ Além disso, o creme barreira tem ação lipofílica (repelente a água) promovendo a hidratação contínua da pele por meio de uma barreira de proteção para pele íntegra ou com lacerações, como acontece na ictiose lamelar.⁽¹¹⁾

O uso de pomadas medicinais tópicas devem ser evitadas pelo rompimento da barreira epidérmica, acarretando em risco de absorção percutânea e intoxicação sistêmica das substâncias contidas nas formulações.⁽¹²⁾

Para proteção ocular, pelo o ectrópio, foi utilizada a aplicação tópica de Eptezan®, colírio lubrificante e mantida a mucosa ocluída com gaze umedecida em

soro fisiológico 0,9%. A literatura mostra que a proteção ocular pode ser realizada com o uso de pomada e colírio lubrificante para impedir o desenvolvimento de ceratite por exposição, que é comum em pacientes com ectrópio. Nos casos de conjuntivite ou abscesso de córnea, o tratamento será com antibiótico tópico.^(3,9)

O tratamento cirúrgico para correção do ectrópio deve ser individualizado, considerando as condições do paciente. O objetivo cirúrgico visa, por meio de enxertos de pele a reduzir a área da fenda palpebral e corrigir o ectrópio a fim de evitar lesões maiores por exposição ocular.⁽¹³⁾

Dessa maneira, o paciente passou pelo procedimento de retirada de pele em região inguinal para enxerto nas pálpebras e os cuidados pós-operatórios, sobretudo em relação a ferida cirúrgica foram intensificados. Para a realização do curativo, foram utilizados coberturas e produtos para acelerar o processo cicatricial. Entre os produtos disponíveis na instituição, foi utilizada a papaína a 2%, para área de descamação em ferida operatória em região inguinal esquerda. Este produto promove o processo cicatricial, podendo ser utilizado em feridas de diversas etiologias, em todas as etapas do processo de cicatrização.⁽¹⁴⁾

O pós-operatório evoluiu com deiscência de sutura em região inguinal direita e presença de sinais flogísticos, iniciando o tratamento com carvão ativado. O uso do carvão ativado em ferida operatória com sinais flogísticos e deiscência de sutura está associado à sua ação bactericida, diminuindo a chance de colonização e/ou infecção da ferida.⁽¹⁵⁾

Após o uso do carvão ativado houve melhora significativa dos sinais flogísticos, sendo o mesmo substituído pela sulfadiazina de prata a 1%. A sulfadiazina de prata a 1% possui ação bactericida e bacteriostática pela liberação de pequenas quantidades de prata iônica. Mas, o uso de sulfadiazina de prata é questionável por ser contraindicado em crianças menores de 6 meses de idade em razão da imaturidade pulmonar e em recém-nascidos, no caso da área tratada ser superior a 25% da superfície corporal, por aumentar a possibilidade de kernicterus, já que ele é potencializado pelas sulfonamidas.⁽¹⁵⁾

A verificação do peso e balanço hídrico deve ser realizada diariamente, pois são indicadores clínicos para adaptação dos nutrientes e ingestão de líquidos. Deve-se ter cautela com o uso de acessos venosos e coletas de sangue, pois podem danificar mais a pele e aumentar o risco de infecção sistêmica.^(3,5,9)

Nesse sentido, a escolha pela utilização do Cateter Central de Inserção Periférica (CCIP) deve ser considerada, por permitir um acesso central de longa permanência via inserção de veia periférica. Este procedimento apresenta como principais vantagens a diminuição de infecção pela região de inserção, eliminação de múltiplas punções, e, diminui o risco de extravasamento ou infiltração.⁽¹⁶⁾

Para nutrição do paciente, o aleitamento materno deve ser incentivado. Contudo, os pacientes podem apresentar dificuldades ocasionadas pelo eclâbio e falta de mobilidade mandibular em razão da pele espessa, devendo ser acompanhados por profissionais qualificados. Nos casos em que a criança apresenta dificuldade para estabelecimento do aleitamento, pode ser ofertado temporariamente leite materno ou complemento por gavagem via sonda gástrica.⁽¹⁷⁾

Conclusão

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 IL. Assim como, a prevenção de infecção, que e potencialmente maiores nos indivíduos portadores desta doença. 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 paciente.

Cabe destacar o escasso número de publicações a respeito do melhor manejo desses pacientes, necessitando de mais estudos clínicos e o estabelecimento de protocolos, para aprimorar e proporcionar cuidados que estejam apoiados em evidências científicas efetivando um cuidado seguro e de qualidade. Como limitações deste estudo destaca-se a abordagem de um único caso, que pode não abranger os aspectos de cuidados de demais casos de crianças com diagnóstico de ictiose lamelar. Ademais, por ser um caso que demanda diversos cuidados com grau de complexidade

considerável, neste estudo priorizou-se a abordagem dos cuidados com a pele, não sendo possível explicar todos os aspectos do cuidado integral à criança e a família.

Referências

1. Rook A, Wilkinson D, Ebling J. Rook's textbook of dermatology. 8th ed. New Jersey: Blackwell Scientific Publications; 2010.
2. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. Rook's textbook of dermatology. 8th ed. New Jersey: Blackwell Scientific Publications; 2010.
3. Oji V, Tadini G, Akiyama M, Blanchet Bardon 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(4):407-61.
4. Azulay RD. Dermatologia. 6^a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2013.
5. Matsuno CA, Santana LO, Simis DR, Barbo M de LP, Vieira MW. Ictiose lamelar: um relato de caso. *Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba [Internet]*. 2014 [citado 2016 Nov 21]; 16(3):146-8. Disponível em: <http://revistas.pucsp.br/index.php/RFCMS/article/view/16737/pdf>.
6. Brasil. Ministério da Saúde. Ictioses hereditárias. Portaria SAS/MS nº 13, de 15 de janeiro de 2010. In: Brasil. Ministério da Saúde. Protocolos Clínicos e Diretrizes Terapêuticas. Brasília, DF: Ministério da Saúde. 2010; 426-36.
7. Brasil. Ministério da Saúde. Ictioses hereditárias. Portaria SAS/MS n. 1162, de 18 de novembro de 2015. Revoga a Portaria n. 13/SAS/MS, de 15 de janeiro de 2010. In: Brasil. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas [Internet]. Brasília, DF: MS; 2015. [citado 2016 Nov 24]. Disponível em: <http://portalsaude.saude.gov.br/images/pdf/2015/novembro/26/Ictioses-Hereditarias-PCDT-Formatado-port1162-2015.pdf>.
8. Rodrigues PF, Amador DD, Silva KL, Reichert AP, Collet N. Interação entre equipe de enfermagem e família na percepção dos familiares de crianças com doenças crônicas. *Esc Anna Nery*. 2013; 17(4):781-7.
9. Araújo YB, Collet N, Gomes IP, Nóbrega RD. Enfrentamento do adolescente em condição crônica: importância da rede social. *Rev Bras Enferm*. 2011; 64(2):281-6.
10. Souza MF, Santos AD, Monteiro AI. O processo de enfermagem na concepção de profissionais de Enfermagem de um hospital de ensino. *Rev Bras Enferm*. 2013; 66(2):167-73.
11. Craiglow BG. Ichthyosis in the newborn. *Semin Perinatol*. 2013; 37(1):26-31.
12. Rajpopat S, Moss C, Mellerio J, Vahlquist A, Gänemo A, Hellstrom-Pigg M, et al. Harlequin ichthyosis: a review of clinical and molecular findings in 45 cases. *Arch Dermatol*. 2011; 147(6):681-6.
13. Mandelbaum SH, Di Santis EP, Mandelbaum MH. Cicatrização: conceitos atuais e recursos auxiliares - Parte II. *An Bras Dermatol*. 2003; 78(5):525-40.
14. 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*. 2013; 67(6):1362-74.
15. Cruz AD, Menezes FA, Chaves R, Pinto Coelho R, Velasco EF, Kikuta H. Eyelid abnormalities in lamellar ichthyoses. *Ophthalmology*. 2000;107:1895-8. Comment in: *Ophthalmology*. 2001; 108(11):1933-4.
16. Leite AP, Oliveira BG, Soares MF, Barrocas DL. Uso e efetividade da papaína no processo de cicatrização de feridas: uma revisão sistemática. *Rev Gaúcha Enferm*. 2012; 33(3):198-207.
17. Mehl A. Feridas na clínica pediátrica: diagnóstico e tratamento. *Pediatr Mod*. 2012; 48(11):436-50.
18. Harada MJ, Pedreira ML. Terapia intravenosa e infusões. São Paulo: Yendis; 2011.
19. Dyer JA, Spraker M, Williams M. Care of the newborn with ichthyosis. *Dermatol Ther*. 2013; 26(1):1-15.