

I Simposium de Genética Clínica y Dismorfología Holguín

Ictiosis lamelar: un estudio de caso en unidad neonatal

Giselle Vázquez-Gutiérrez¹, Lesyania Segura Linares², Jesús Daniel de la Rosa-Santana³

¹Especialista 2do Grado Pediatría, Profesor Auxiliar, Investigador Agregado, Dirección de Ciencia e Innovación Tecnológica Universidad de Ciencias Médicas de Granma, Cuba.

²Especialista de Primer grado en Neonatología. Profesor Asistente. Hospital Materno Fe del Valle Ramos, Granma, Cuba.

³ Residente 2do año MGI. Policlínico Rene Vallejo Ortiz. Manzanillo, Granma

*Autor para la correspondencia: gisellevg@infomed.sld.cu

Resumen

Introducción: en el recién nacido pueden ser evidentes numerosos trastornos hereditarios, que pueden causar diversas aberraciones de pigmentación, textura, elasticidad e integridad estructural del tegumento. Entre estas patologías se encuentran las ictiosis, del griego ichthys que significa pez. La ictiosis laminar o eritrodermiaictiosiforme congénita es una genodermatosis autosómica recesiva poco frecuente (1/300 000 nacimientos en el mundo), caracterizada por un cuadro eritrodérmico, queratodermia palmo-plantar, onicosis y otros trastornos.

Presentación del caso: se presenta un recién nacido con Ictiosis Lamelar hospitalizado en la unidad de cuidados intensivos neonatal del hospital Ginecobstétrico Fe del Valle Ramos, en el municipio de Manzanillo. Los cuidados médicos 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. **Conclusiones:** mediante el estudio de caso, se afirma que las interconsultas con las demás especialidades para una atención multidisciplinaria y la implementación 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.

Palabras clave: Ictiosis Lamelar; anomalías congénita cutáneas; Eritrodermiaictiosiforme congénita.



Referencias bibliográficas

1. Beirana Palencia A, Ortiz Ávalos M. Ictiosis verdaderas. Rev Cent Dermatol Pascua [Internet]. 2008 [citado 15 Ene 2020]; 17(2):[aprox. 10p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2008/cd082a.pdf>
2. Arjona-Aguilera C, Blasco-Morente G, Pérez-López I, Martínez-López A, Garrido-Colmenero C, Arias-Santiago S. Ictiosis adquirida: un signo de malignidad. Actual. Med [Internet]. 2015 [citado 15 Ene 2020]; 100(795):[aprox. 1p.]. Disponible en: <https://www.actualidadmedica.es/images/795/pdf/cd01.pdf>
3. Leone de Moraes EL, Souza Freire MH de, 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 [Internet]. 2019 [citado 15 Ene 2020]; 53:[aprox. 7p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v53/en_1980-220X-reeusp-53-e03519.pdf
4. Vega Almendra N, Aranibar Duran L. Ictiosis hereditaria: desafío diagnóstico y terapéutico. Rev Chil Pediatr [Internet]. 2016 [citado 15 Ene 2020]; 87(3):[aprox. 10p.]. Disponible en: <https://scielo.conicyt.cl/pdf/rcp/v87n3/art13.pdf>
5. Pérez-Armas R. Ictiosis laminar: presentación de un caso. Revista Finlay [Internet]. 2013 [citado 15 Ene 2020]; 3(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://www.revfinlay.sld.cu/index.php/finlay/article/view/151/1108>
6. Navarro SJ, Molina Barrios SJ. CASO DE ICTIOSIS LAMINAR EN HONDURAS. Rev Cient Cienc Med [Internet]. 2018 [citado 15 Ene 2020]; 21(2):[aprox. 1p.]. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/pdf/rccm/v21n2/v21n2_a13.pdf
7. Leone de Moraes ET, Souza Freire MH de, Rocha F, Linha Secco I, Costa T, Queiroz Afonso R. Nursing care for a newborn with Lamellar Ichthyosis: a case study in a neonatal unit. Rev Esc Enferm USP [Internet]. 2019 [citado 15 Ene 2020]; 53:[aprox. 7p.]. Disponible en: http://www.scielo.br/pdf/reeusp/v53/en_1980-220X-reeusp-53-e03519.pdf

8. Morales Barrera E, Martínez Zavala M. Ictiosis laminar. Rev Cent Dermatol Pascua [Internet]. 2011 [citado 15 Ene 2020]; 20(1):[aprox. 3p.]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/derma/cd-2011/cd111a.pdf>
9. Pratyusha K, Sree PD, Reddy B. Successful outcome of lamellar ichthyosis with oral retinoid therapy: A series of six cases. Indian J Paediatr Dermatol [Internet]. 2016 [citado 15 Ene 2020]; 17:[aprox. 3p.]. Disponible en: http://www.ijpd.in/temp/IndianJPaediatrDermatol172125-515665_141926.pdf
10. Martini Massanares B, Vasconcelos Schaefer L. Ictiose lamelar com apresentação na vida adulta: relato de caso. Diagn Tratamento [Internet]. 2018 [citado 15 Ene 2020]; 23(1):[aprox. 3p.]. Disponible en: http://docs.bvsalud.org/biblioref/2018/04/882152/rdt_v23n1_3-6.pdf
11. Sánchez-Dávila C, Pinto JM. Rehabilitación integral bucal en paciente pediátrico con ictiosis congénita autosómica recesiva. Reporte de caso. ODOUS CIENTIFICA [Internet]. 2016 [citado 15 Ene 2020]; 17(1):[aprox. 6p.]. Disponible en: <http://servicio.bc.uc.edu.ve/odontologia/revista/vol17-n1/art05.pdf>
12. Arandia Valdez R, Salas Mendoza B. Bebé Colodión, a propósito de un caso clínico. Rev Soc Bol Ped [Internet]. 2005 [citado 15 Ene 2020]; 44(3):[aprox. 2p.]. Disponible en: <http://www.scielo.org.bo/pdf/rbp/v44n3/v44n3a05.pdf>