

BMJ Best Practice

Ictiose

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Tabela de Conteúdos

Resumo	3
Fundamentos	4
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
Classificação	4
Diagnóstico	7
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	9
Anamnese e exame físico	9
Exames diagnóstico	11
Diagnóstico diferencial	12
Tratamento	14
Abordagem passo a passo do tratamento	14
Visão geral do tratamento	15
Opções de tratamento	17
Acompanhamento	26
Recomendações	26
Complicações	26
Prognóstico	27
Diretrizes	28
Diretrizes de diagnóstico	28
Diretrizes de tratamento	28
Recursos online	29
Referências	30
Imagens	33
Aviso legal	35

Resumo

- ♦ As ictioses congênitas hereditárias são um grupo heterogêneo de distúrbios marcados pelo achado comum de pele escamosa. Clinicamente, elas se caracterizam por diferentes critérios de gravidade, desde o envolvimento isolado da pele até a doença em múltiplos órgãos.
- ♦ As formas adquiridas de ictiose se desenvolvem posteriormente na vida e podem estar associadas a várias condições subjacentes ou medicações.
- ♦ A investigação, o diagnóstico e o tratamento variam dependendo do tipo de ictiose suspeito pelo médico responsável.

Definição

A ictiose é um termo descritivo para pele seca e escamosa que, em alguns casos, pode assemelhar-se a escamas de peixe (o termo "ichthys" em grego significa "peixe"). As ictioses hereditárias são um grupo de doenças caracterizadas pela descamação da pele como parte do quadro clínico. O defeito subjacente, o modo de herança, a natureza e a extensão da descamação diferem entre os vários tipos. Por conta dessas diferenças, a investigação e o tratamento variam dependendo do quadro clínico. A ictiose também pode ser adquirida como resultado de doenças subjacentes ou do uso de determinados medicamentos.

[Fig-1]

Epidemiologia

As taxas de incidência e prevalência variam dependendo do tipo de ictiose e da população estudada. A prevalência de ictiose vulgar, a forma mais comum de ictiose, foi observada em cerca de 1 a cada 250 pessoas no Reino Unido[2] e em 2.29% da população chinesa.[3] A ictiose ligada ao cromossomo X ocorre em cerca de 1 a cada 2000 a 6000 homens.[2] As outras ictioses primárias, ictiose congênita autossômica recessiva e ictiose epidermolítica, ocorrem com uma frequência muito menor, com uma prevalência estimada de cerca de 1 em 300,000.[4]

Etiologia

Todas as ictioses hereditárias têm uma base genética. Existem várias interações complexas de proteínas intracelulares e extracelulares, lipídios, filamentos nucleares e enzimas envolvidas na formação da epiderme. Os defeitos em qualquer um desses componentes podem acarretar função epidérmica alterada.

A ictiose vulgar (a ictiose mais comum) e ictiose epidermolítica são herdadas de forma dominante. Uma história familiar positiva constitui forte fator de risco para a ocorrência dessas doenças.

Muitos dos tipos mais graves de ictioses são herdados em um padrão recessivo. Assim, existe uma maior frequência dessas doenças em populações consanguíneas.[5]

A ictiose adquirida pode ser causada por medicamentos, incluindo a clofazimina, agentes hipolipemiantes e a butirofenona.[6] [7] [8] Várias doenças sistêmicas foram relatadas em associação com a ictiose adquirida, incluindo o linfoma,[9] [10] diabetes,[11] e lúpus eritematoso sistêmico (LES).[12]

Fisiopatologia

As manifestações clínicas das diferentes ictioses resultam de um defeito em um dos muitos processos envolvidos na queratinização. A característica clínica comum a muitas das diferentes ictioses é a presença de escamas. O tamanho e a espessura dessas escamas variam dependendo do subtipo específico de ictiose, e o grau da descamação pode levar a outras manifestações da doença, como eritema, prurido, colonização bacteriana, ectrópio e queda de cabelos. Como algumas das ictioses são causadas por um defeito em alguma proteína ou enzima que tem um papel na função dos sistemas de órgãos, podem ocorrer manifestações sistêmicas.

Classificação

Tipos de ictiose hereditária^[1]

Ictioses comuns

- Ictiose vulgar (autossômica semidominante; mutações em FLG):
 - Início na infância ou primeira infância de escamas aderentes; mais proeminente sobre as pernas, solas e palmas hiperlineares
 - Pode ter dermatite atópica, ceratose pilar.
- Ictiose ligada ao cromossomo X recessivo (recessiva ligada ao X; mutações em STS):
 - Descamação variável, muitas vezes proeminente na parte lateral do pescoço
 - As características associadas incluem opacidades corneanas assintomáticas e criptorquidia.

Ictioses congênitas não sindrômicas

- Ictiose congênita autossômica recessiva ([ARCI] mutações em ABCA12, TGM1, ALOXE3, ALOX12B, NIPAL4, CYP4F22, CERS3, PNPLA1):
 - Termo genérico, incluindo o espectro de ictiose lamelar (LI), eritrodermia ictiosiforme congênita (CIE) e ictiose arlequim (HI)
 - O fenótipo neonatal é membrana de colódio ou descamação e eritema generalizados, que evolui até o fenótipo maduro de escamas e vermelhidão variáveis
 - A ictiose arlequim se manifesta com escamas espessas e amarelas características associadas a ectrópio e eclábio
 - Pequenas variações incluem bebê colódio autocurável e ictiose do tipo molhada.
- Ictiose queratinopática:
 - Ictiose epidermolítica (autossômica dominante; mutações em KRT1, KRT10)
 - Ictiose epidermolítica superficial (autossômica dominante; mutações em KRT2). Presente no nascimento com eritema, bolhas e erosões, hiperkeratose variável ao longo do tempo, muitas vezes mais proeminente nos locais de flexão
 - Queratoderma palmoplantar classicamente associado às mutações do KRT1.

Ictiose sindrômica^[1]

Síndrome de Sjogren-Larsson (autossômica recessiva; mutações em ALDH3A2):

- Distúrbio neurocutâneo raro causado por atividade deficiente da aldeído graxo desidrogenase (FALDH), uma enzima necessária para oxidar o álcool adiposo em ácido graxo.
- Descamação sobre tronco, pescoço e locais de flexão
- Muitas vezes associada a prurido intenso
- Diplegia ou tetraplegia espástica e retardo mental.

Síndrome de Netherton (autossômica recessiva; mutações em SPINK5):

- Eritema e descamação ao nascer que evoluem para um de dois fenótipos: eritema e escama generalizados ou ictiose linear circunflexa; vários pacientes também têm dermatite

- Características associadas incluem anormalidades na haste capilar (tricorrexe invaginada), IgE sérica elevada, alergias e retardo do crescimento pândero-estatural.

Doença de Refsum (autossômica recessiva; mutações em PHYH, PEX7):

- Também conhecida como neuropatia motora e sensorial hereditária tipo IV (NMSH IV)
- Cerca de 50% dos pacientes têm achados cutâneos com descamação branca e fina que muitas vezes assemelham-se a ictiose vulgar
- As características associadas incluem retinite pigmentosa atípica, anosmia, surdez progressiva, neuropatia periférica e ataxia cerebelar.

Doença do armazenamento lipídico neutro com ictiose (autossômica recessiva; mutações em ABHD5):

- Descamação e eritema generalizados
- Características associadas podem incluir miopia, retardo de crescimento, surdez neurosensorial e catarata
- Vacúolos contendo lipídios observados em leucócitos no esfregaço de sangue periférico.

Tricotiodistrofia (autossômica recessiva; mutações em ERCC2, ERCC3, GTF2H5):

- Descamação branca fina generalizada, cabelos e unhas quebradiços
- Características associadas incluem baixa estatura, deficiência intelectual, infecções recorrentes, anomalias esqueléticas e fotossensibilidade.

Síndrome ceratite-ictiose-surdez (autossômica dominante; mutações em GJB2):

- Manifesta-se ao nascer ou na primeira infância, com placas hiperkeratóticas com predominância no rosto e membros
- As características associadas incluem comprometimento da audição neurosensorial e ceratite progressiva
- Infecções recorrentes são comuns, particularmente pela *Candida albicans*.

Síndrome da ictiose da prematuridade (autossômica recessiva; mutações em FATP4):

- Tríade de nascimento prematuro, escama espessa semelhante a vernix caseoso e asfixia neonatal
- Polidrâmnios na ultrassonografia pré-natal.

Síndrome de Conradi-Hunermann-Happle (dominante ligada ao cromossomo X; mutações em EBP):

- Vermelhidão e descamação ao longo das linhas de Blaschko ao nascer, evoluindo para atrofodermia folicular
- Características associadas incluem condrodysplasia punctata, cataratas unilaterais, anomalias esqueléticas e alopecia cicatricial.

Síndrome CHILD (hemidysplasia congênita com eritrodermia ictiosiforme e defeitos nos membros; dominante ligada ao cromossomo X; mutações em NSDHL):

- Vermelhidão unilateral e escama amarela aderente ao nascer, que com o tempo torna-se hiperkeratótica ou verrucosa.

Caso clínico

Caso clínico #1

Um garoto de 4 anos de idade é levado por seus pais a uma consulta médica com queixa de pele seca. A criança apresenta pele seca desde cerca de 1 ano de idade, que piora no inverno e nos membros inferiores. A pele nos membros inferiores é extremamente áspera e às vezes fica rachada. A pele seca da criança já foi tratada com vários cremes hidratantes com melhora mínima. O menino tem história de asma, mas é saudável. No exame físico, apresenta leve descamação da pele no tronco e nos membros, com escamas extensas presentes bilateralmente nas pernas inferiores. Ele também apresenta palmas hiperlineares e pápulas hiperkeratóticas finas na porção lateral e superior dos braços.

Caso clínico #2

Um homem de 56 anos de idade, antes saudável, apresenta-se para uma consulta médica com início súbito de descamação disseminada e hiperqueratose palmar. O paciente também relata perda de peso recente, dor abdominal e sudorese noturna. No exame físico, além das queixas apresentadas, observa-se que o paciente tem linfadenopatia axilar bilateral.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

O termo "ictiose" é um termo descritivo que define um tipo específico de descamação presente no exame físico. A natureza e a extensão da descamação são importantes para determinar o tipo específico de ictiose. A idade no início da doença, a história familiar e os sintomas associados ajudam a determinar a investigação apropriada para cada paciente.

Início dos sintomas

Algumas das ictioses hereditárias apresentam sintomas no nascimento, enquanto outras podem não apresentar achados clínicos até a primeira infância ou a infância.^[13] Por exemplo, com o grupo autossômico recessivo de ictioses, uma membrana de colódio muitas vezes está presente no nascimento. A ictiose ligada ao cromossomo X e a ictiose vulgar muitas vezes não são aparentes no nascimento, mas manifestam-se na primeira infância em algum momento após 3 meses de idade.

Para pacientes que desenvolvem pele escamosa na fase adulta, a ictiose adquirida deve ser considerada. Como a ictiose adquirida pode ser causada por medicamentos ou por doença subjacente, é necessário levantar a história detalhada dos medicamentos e a história médica, bem como fazer uma revisão dos sistemas.^[14] Dependendo dos achados, convém realizar outros exames para ajudar a revelar a causa subjacente de uma ictiose adquirida: a tomografia computadorizada (TC) pode revelar um linfoma; os níveis de glicose sérica podem estar elevados nos casos de ictiose adquirida associada ao diabetes; e os testes sorológicos podem fornecer evidências de doença autoimune, como o lúpus eritematoso sistêmico.

A ictiose pode causar vários sintomas além da descamação propriamente dita, incluindo prurido, dor induzida por rachaduras na pele, mau odor causado por colonização bacteriana elevada, ectrópio, alopecia e temperatura desregulada em razão da capacidade diminuída de suar.

História familiar

A presença ou ausência de ictiose em familiares pode ajudar a determinar o tipo de ictiose presente no paciente. Por exemplo, em pacientes com ictiose vulgar, uma ictiose hereditária dominante, geralmente existem outros familiares que exibem características similares às do paciente. Entretanto, como muitos pacientes com ictioses hereditárias dominantes apresentam novas mutações genéticas (denominadas de novo), a ausência de familiares afetados não descarta essas doenças.[15]

Achados cutâneos associados

A ictiose vulgar é comumente associada a outras características presentes em indivíduos atópicos, como a ceratose pilar e palmas hiperlineares.[16] A ictiose congênita autossômica recessiva pode estar associada a alopecia e ectrópio.[17] A síndrome de Netherton, ictiose causada por defeito em um inibidor de serina protease, geralmente apresenta tricurxe invaginada, achado microscópico de uma haste capilar que se invagina na haste capilar subjacente.[18]

[Fig-2]

Envolvimento de outros sistemas de órgãos

Defeitos graves em outros sistemas de órgãos estão geralmente presentes nas ictioses mais raras, como a síndrome de Sjogren-Larsson (associada à paraplegia espástica), a síndrome KID (surdez, ceratite), a doença de Refsum (surdez e ataxia), a condrodisplasia punctata (displasia esquelética) e outras.[17] A ictiose ligada ao cromossomo X, a criptorquidia e opacidades corneanas podem estar presentes.[19]

Exames bioquímicos

Se houver suspeita de ictiose ligada ao cromossomo X, o diagnóstico poderá ser confirmado pela demonstração de níveis elevados de sulfato de colesterol sérico e/ou níveis diminuídos de atividade da enzima esteroide sulfatase.[20] [1] A eletroforese de lipoproteínas, que revela uma mobilidade elevada de beta-lipoproteína, é um método conveniente para rastrear a deficiência de esteroide sulfatase, embora não seja um método tão sensível para testar a presença de sulfato de colesterol sérico elevado. Em geral, a ictiose ligada ao cromossomo X não está presente no nascimento, mas está presente com fina descamação de todo o tegumento na idade de 1 a 3 semanas e demonstra fina descamação nos primeiros anos de vida. Posteriormente, os indivíduos afetados costumam desenvolver escamas escuras poligonais. As flexuras também são envolvidas, mas geralmente com um alcance mínimo e mimetizando a ictiose vulgar.[1]

O ácido fitânico sérico é elevado na doença de Refsum; entretanto, o exame não está amplamente disponível e não deve ser comumente solicitado para a maioria dos pacientes que apresentam ictiose.

Teste genético

Muitos dos defeitos genéticos subjacentes das ictioses já foram determinados e podem ser diagnosticados com exames moleculares.[5] Se a suspeita clínica for alta, esses exames poderão ser considerados como exames de primeira linha.

Biópsia de pele

A biópsia de pele geralmente não é útil para diferenciar os vários tipos de ictioses.[21] A exceção a isso é a ictiose epidermolítica, que classicamente demonstra hiperqueratose epidermolítica na biópsia.

A tricorrexe invaginada, achado microscópico de uma haste capilar que se invagina em uma haste capilar subjacente, é comum em pacientes com a síndrome de Netherton.

Fatores de risco

Fortes

história familiar positiva

- A ictiose vulgar (a ictiose mais comum) e outras formas de ictiose, como ictiose epidermolítica, são herdadas de forma dominante. Portanto, os pacientes afetados podem ter um dos pais afetados.
- Pacientes com ictiose ligada ao cromossomo X recessivo muitas vezes têm outros familiares do sexo masculino com a doença.

consanguinidade parental

- Muitos dos tipos mais intensos de ictiose, como a ictiose congênita autossômica recessiva, e várias das ictioses sindrômicas, são herdados em um padrão recessivo. Assim, existe uma maior frequência dessas doenças em populações consanguíneas.[5]

Fracos

uso de clofazimina, agentes hipolipemiantes ou butirofenona

- A ictiose adquirida pode ser causada por medicamentos, incluindo a clofazimina, agentes hipolipemiantes e a butirofenona.[6] [7] [8]

história de linfoma, diabetes, lúpus eritematoso sistêmico

- Várias doenças sistêmicas foram relatadas em associação com a ictiose adquirida, incluindo o linfoma,[9] [10] diabetes,[11] e lúpus eritematoso sistêmico (LES).[12]
- É importante perguntar sobre os sintomas que possam indicar a presença dessas doenças sistêmicas. Os linfomas (Hodgkin e não Hodgkin) podem apresentar febre, sudorese noturna e perda de peso. O diabetes pode apresentar poliúria, polidipsia e polifagia. Os sintomas de LES incluem: fadiga, artrite, ulceração oral e fotossensibilidade.

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

descamação (comum)

- A característica comum a todas as ictioses, inclusive aos subtipos mais raros, é a presença de escamas. A natureza da escama em pacientes com ictiose congênita recessiva autossômica pode variar de descamação muito fina (eritrodermia ictiosiforme congênita) a escamas maiores, semelhantes a placas (ictiose lamelar).
- Placas avermelhadas com dupla borda escamosa, chamadas de ictiose linear circunflexa, são características da síndrome de Netherton.[18]
- Nos pacientes com ictiose epidermolítica, a escama tende a ser corrugada ou verrucosa.

alterações cutâneas no nascimento (ictiose congênita) (comum)

- A maioria das ictioses hereditárias se manifesta com alterações cutâneas no nascimento.[1]
- As ictioses congênitas recessivas autossômicas geralmente se manifestam na forma de uma membrana de colódio ou de eritema e descamação generalizados, enquanto a ictiose epidermolítica tipicamente se apresenta com eritema disseminado, erosões e bolhas.

início na primeira infância (na ictiose vulgar e na ictiose ligada ao cromossomo X) (comum)

- Sinais prematuros de ictiose vulgar e de ictiose ligada ao cromossomo X, como a fina descamação, geralmente aparecem no primeiro ano de vida.[1]

início na fase adulta (na ictiose adquirida) (comum)

- A ictiose adquirida geralmente aparece na fase adulta.[14]

sexo masculino (comum)

- A ictiose ligada ao cromossomo X está contida no cromossomo X e só se manifesta totalmente em homens.[19]

história familiar de ictiose (comum)

- Uma história familiar positiva é comum na ictiose vulgar e em cerca de 50% dos pacientes com ictiose epidermolítica, ambas sendo hereditárias de forma autossômica dominante.

Outros fatores de diagnóstico

história de atopia (comum)

- Os sintomas de atopia são comuns em pacientes com ictiose vulgar e podem incluir asma, alergias ambientais e dermatite atópica.[22] Pacientes com a síndrome de Netherton também costumam ter placas eczematosas, alergias e IgE elevada.

história de linfoma, diabetes, lúpus eritematoso sistêmico (comum)

- Várias doenças sistêmicas foram relatadas em associação com a ictiose adquirida, incluindo o linfoma,[9] [10] diabetes,[11] e lúpus eritematoso sistêmico (LES).[12]
- É importante perguntar sobre os sintomas que possam indicar essas doenças sistêmicas. Os linfomas (Hodgkin e não Hodgkin) podem apresentar febre, sudorese noturna e perda de peso. O diabetes pode apresentar poliúria, polidipsia e polifagia. Os sintomas de LES incluem: fadiga, artrite, ulceração oral e fotossensibilidade.

uso de clofazimina, agentes hipolipemiantes ou butirofenona (incomum)

- A ictiose adquirida pode ser causada por medicamentos, incluindo a clofazimina, agentes hipolipemiantes e a butirofenona.[6] [7] [8]

alopecia e ectrópio na ictiose lamelar (incomum)

- As escamas espessas presentes na ictiose lamelar podem produzir outras características cutâneas, como ectrópio e alopecia.[17]

criptorquidia e opacidades corneanas (incomum)

- Podem ser observadas em pacientes com ictiose ligada ao cromossomo X.[19]

surdez, retardo mental, defeitos nos membros, epilepsia, baixa estatura (incomum)

- Com as ictioses raras, como a síndrome de Sjogren-Larsson e a doença de Refsum, podem ser observadas graves disfunções nos órgãos, incluindo surdez, retardo mental, defeitos nos membros, epilepsia, baixa estatura e outros.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
biópsia de pele <ul style="list-style-type: none"> • Se houver uma alta suspeita clínica de ictiose epidermolítica, isso será um teste inicial. • Infelizmente, as características histológicas das outras ictioses primárias são menos específicas. Consequentemente, se houver suspeita de qualquer outra ictiose, a biópsia de pele provavelmente não deve ser realizada na primeira visita porque os achados da biópsia não são específicos o suficiente para o diagnóstico, e outros estudos (por exemplo, estudos bioquímicos ou genéticos) podem ser necessários. 	hiperceratose, hipergranulose e epidermólise na eritrodermia ictiosiforme bolhosa; os achados em outras ictioses primárias são inespecíficos
sulfato de colesterol sérico <ul style="list-style-type: none"> • O sulfato de colesterol sérico elevado é diagnóstico de ictiose ligada ao cromossomo X. • O exame não está amplamente disponível. 	elevado (2000 a 9000 microgramas/dL) na ictiose ligada ao cromossomo X
eletroforese de lipoproteínas <ul style="list-style-type: none"> • Pode ser usada como exame alternativo para ictiose ligada ao cromossomo X quando o exame de sulfato de colesterol sérico não está disponível, embora não seja tão sensível. 	mobilidade aumentada de beta-lipoproteínas na ictiose ligada ao cromossomo X
atividade da esteroide sulfatase <ul style="list-style-type: none"> • A atividade reduzida da esteroide sulfatase é diagnóstica de ictiose ligada ao cromossomo X. • O exame não está amplamente disponível. 	atividade reduzida na ictiose ligada ao cromossomo X

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
ácido fitânico sérico <ul style="list-style-type: none"> • A doença de Refsum é uma forma muito rara de ictiose com achados sistêmicos, como ataxia cerebelar, neuropatia periférica, disfunção do nervo craniano e anormalidades eletrocardiográficas.^[17] • O exame não está amplamente disponível e não deve ser comumente solicitado para a maioria dos pacientes que apresentam ictiose. 	elevado na doença de Refsum

Exame	Resultado
teste genético <ul style="list-style-type: none"> Limitado pela disponibilidade e pela presença de heterogeneidade genética em certas formas de ictiose.[5] 	revela defeitos genéticos característicos de várias ictioses, inclusive de alguns subtipos muito raros
Tomografia computadorizada (TC) <ul style="list-style-type: none"> A ictiose adquirida relacionada a uma doença subjacente pode necessitar de uma variedade de investigações para determinar o diagnóstico exato. 	pode revelar linfoma em casos de ictiose adquirida
glicose sérica <ul style="list-style-type: none"> A ictiose adquirida relacionada a uma doença subjacente pode necessitar de uma variedade de investigações para determinar o diagnóstico exato. 	pode ser elevada em casos de ictiose adquirida associada ao diabetes
fator antinuclear (FAN) <ul style="list-style-type: none"> A ictiose adquirida relacionada a uma doença subjacente pode necessitar de uma variedade de investigações para determinar o diagnóstico exato. 	evidência de doença autoimune em casos de ictiose adquirida associada ao lúpus eritematoso sistêmico (LES)

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Dermatite esteatótica (eczema craquelo)	<ul style="list-style-type: none"> A ictiose não é um diagnóstico específico. Trata-se de um termo descritivo para a descamação presente em várias e diferentes doenças. A descamação também é um achado em pacientes com pele extremamente seca que, em certos casos, pode ficar inflamada. Quando a pele adquire uma aparência de "leito de rio seco", com inflamação superimposta, o termo usado é "eczema craquelo" ou "eczema esteatótico". 	<ul style="list-style-type: none"> Diagnóstico clínico.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Dermatite atópica	<ul style="list-style-type: none"> • Pele inflamada pruriginosa que comumente ocorre em pacientes que também demonstram outras características de hipersensibilidade epitelial, como a asma ou alergias ambientais. • A ictiose vulgar frequentemente ocorre na presença de dermatite atópica. Assim, esses 2 quadros clínicos podem coexistir no mesmo paciente. 	<ul style="list-style-type: none"> • Diagnóstico clínico.
Psoríase	<ul style="list-style-type: none"> • Também pode se manifestar com hiperqueratose. Entretanto, tende a ser bem circunscrita, com finas escamas prateadas, em comparação com as escamas relativamente maiores observadas na ictiose. 	<ul style="list-style-type: none"> • O diagnóstico é geralmente clínico. • No caso de incerteza, uma biópsia de pele pode revelar as características clássicas observadas na psoríase, como pústulas espongiformes intraepidérmicas e microabscesso neutrofílico de Munro no estrato córneo, parakeratose e acantose epidérmica com capilares dilatados nas papilas dérmicas.

Abordagem passo a passo do tratamento

As ictioses incluem uma variedade de doenças e, consequentemente, os tratamentos variam de forma considerável.

Para as ictioses hereditárias, a base da terapia costuma incluir emolientes ou ceratolíticos tópicos. Retinoides tópicos e sistêmicos podem ser úteis na redução da descamação.

O tratamento de ictiose adquirida tem como foco o manejo sintomático, aliado à cessação e/ou substituição de medicamentos que possam estar causando a doença, ou a otimização do manejo de doenças subjacentes. O manejo sintomático inclui apenas o uso de emolientes ou de emolientes com umectantes e/ou ceratolíticos.

Convém observar que as terapias citadas a seguir se referem às ictioses mais comuns que não apresentam um envolvimento sistêmico significativo. As ictioses sindrômicas variam consideravelmente quanto ao defeito subjacente. Além disso, uma revisão detalhada da terapia de cada uma dessas doenças foge ao escopo desta revisão.

Bebê colódio

A membrana esticada e com aspecto de celofane que às vezes cobre os neonatos com ictiose congênita autossômica recessiva pode ser tratada com medidas conservadoras, incluindo hidratação agressiva com uma câmara de umidificação e lubrificação tópica com vaselina (petrolato).^[23] Também é importante realizar um monitoramento rigoroso quanto a infecções e distúrbios eletrolíticos.

Ictiose vulgar e ictiose ligada ao cromossomo X

As 2 ictioses primárias comuns são a ictiose vulgar e a ictiose ligada ao cromossomo X. A intensidade da doença nesses 2 grupos de pacientes tende a ser mais leve em comparação com as outras ictioses.

O tratamento tem como objetivo aumentar a hidratação da epiderme. O procedimento é aumentar a quantidade de água na pele por meio de banhos e aumentar a umidade no ambiente. Para manter essa hidratação elevada, é necessária a aplicação regular de emolientes.^{[24] [25]}

A vaselina (petrolato) funciona bem como emoliente. A adição de umectantes (compostos higroscópicos) às preparações pode ser usada para aumentar a capacidade de ligação da pele à água. Os umectantes comuns incluem a ureia e o lactato de amônio.

A descamação pode ser tratada com a aplicação de preparos com alfa e beta-hidroxiácidos (por exemplo, ácido glicólico ou ácido salicílico), que atuam como agentes ceratolíticos para destruir as escamas.^{[24] [25]}

Ictiose congênita autossômica recessiva (fenótipo lamelar)

Geralmente, a descamação presente na ictiose lamelar é muito mais espessa que aquela existente nas ictioses primárias mais comuns e pode justificar uma terapia mais agressiva.

Além do uso direto de emolientes, como a vaselina (petrolato), a ictiose lamelar pode melhorar com a adição de preparos de uso tópico especialmente formulados que combinem ceratolíticos com umectantes.^[26]

Os retinoides tópicos também foram relatados como eficazes no tratamento da ictiose lamelar e podem ser usados em associação com as terapias mencionadas anteriormente.[27] Como a irritação é um efeito adverso comum, os retinoides tópicos geralmente só serão considerados como uma terapia adjunta quando o uso isolado de hidratantes, umectantes e ceratolíticos não for suficiente para controlar a doença.

Os retinoides orais constituem um tratamento de segunda linha muito eficaz para a ictiose lamelar. Com o devido acompanhamento, eles apresentam um perfil de efeito adverso em longo prazo relativamente bem definido e seguro.[28] Isso envolve avaliação laboratorial regular para monitorar os lipídios de jejum e as enzimas hepáticas.[29]

Ictiose epidermolítica

As terapias de primeira linha para a doença mais leve (que apresenta fina descamação sem irritação significativa ou supercrescimento bacteriano) incluem o uso exclusivo de emolientes; ceratolíticos e umectantes poderão ser adicionados quando o uso isolado de emolientes tópicos não controlar a doença.[24] [25]

Os retinoides sistêmicos podem ser usados como opção de segunda linha, mas devem ser iniciados em doses baixas, com acompanhamento clínico semanal, pois podem surgir bolhas inicialmente em alguns casos.[30] [24] Todos os pacientes considerados para o tratamento com retinoides exigem atenção especial. As restrições de prescrição variam globalmente. No Reino Unido, os retinoides são prescritos somente sob a supervisão de um especialista como parte do programa revisado de prevenção de gestação (Pregnancy Prevention Programme). Nos EUA, a isotretinoína pode ser prescrita somente através do programa iPLEDGE. [iPLEDGE Program] As diretrizes locais sempre devem ser seguidas.

Comparadas com as outras ictioses, a hiperkeratose e as escamas espiniformes de pacientes com ictiose epidermolítica tendem a ser mais propensas ao supercrescimento bacteriano e ao consequente mau odor. Os banhos de banheira com água sanitária diluída na água (1 quarto de xícara para uma banheira cheia), sabonetes antibacterianos e o uso tópico de antibióticos (mupirocina) para diminuir a contagem bacteriana podem ajudar a reduzir a colonização bacteriana da pele. O odor também pode ser mascarado com perfumes e desodorantes.[24]

Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso			(resumo)	
ictiose primária (genética)				
	■	bebê colódio	1a	câmara de umidificação
			mais	emoliente tópico
	■	ictiose vulgar ou ictiose ligada ao cromossomo X	1a	aumentar a umidificação do ambiente
			mais	emoliente + umectante + ceratolítico

Em curso		(resumo)
<ul style="list-style-type: none"> ■ ictiose congênita autossômica recessiva (fenótipo lamelar) ■ ictiose epidermolítica 	1a	emoliente + umectante + ceratolítico
	adjunto	retinoide tópico
	2a	retinoide oral
	mais	emoliente + umectante + ceratolítico
	1a	emoliente
	adjunto	umectante + ceratolítico
	adjunto	antibioticoterapia tópica
	2a	retinoide oral
ictiose secundária (adquirida)		
	1a	modificar causa subjacente
	mais	emoliente
	adjunto	umectante + ceratolítico

Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Em curso

ictiose primária (genética)

■ bebê colódio

1a câmara de umidificação

» A membrana esticada e com aspecto de celofane que às vezes cobre os neonatos com ictiose congênita autossômica recessiva pode ser tratada com medidas conservadoras, incluindo hidratação agressiva com câmara de umidificação. Esse tratamento é mantido até a membrana ser removida.[23] Também é importante realizar um monitoramento rigoroso quanto a infecções e distúrbios eletrolíticos.

mais emoliente tópico

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **vaselina**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A lubrificação tópica com vaselina (petrolato) pode melhorar os efeitos da câmara de umidificação.[23] Entretanto, qualquer tipo de emoliente pode ser usado.

■ ictiose vulgar ou ictiose ligada ao cromossomo X

1a aumentar a umidificação do ambiente

» O aumento da umidade pode ajudar a minimizar a perda de água transepidermica. Um umidificador colocado no quarto do paciente pode aliviar os casos leves.

mais emoliente + umectante + ceratolítico

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **vaselina**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ureia tópica**: (40-50%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **lactato de amônio tópico**: (12%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

Em curso

■ **ictiose congênita autossômica recessiva (fenótipo lamelar)**

1a

- » **ácido salicílico tópico:** (3-6%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia
- ou-**
- » **ácido láctico tópico:** (10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia
- ou-**
- » **ácido glicólico tópico:** (4-10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A vaselina (petrolato) funciona bem como emoliente; entretanto, qualquer tipo de emoliente pode ser usado.

» A adição de umectantes (compostos higroscópicos) às preparações pode ser usada para aumentar a capacidade de ligação da pele à água.

» Os umectantes comuns incluem a ureia e o lactato de amônio.

» A descamação pode ser tratada com a aplicação de preparos contendo alfa- e beta-hidroxiácidos (por exemplo, ácido glicólico, ácido láctico ou ácido salicílico), que atuam como agentes ceratolíticos para destruir as escamas.[24] [25]

emoliente + umectante + ceratolítico

Opções primárias

- » **vaselina:** aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

- » **ureia tópica:** (40-50%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia
- ou-**
- » **lactato de amônio tópico:** (12%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

- » **ácido salicílico tópico:** (3-6%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia
- ou-**
- » **ácido láctico tópico:** (10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia
- ou-**
- » **ácido glicólico tópico:** (4-10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A descamação na ictiose do fenótipo lamelar geralmente é muito mais espessa que nas ictioses primárias e pode exigir uma terapia mais agressiva.

» Além do uso de emolientes diretos, a adição de umectantes e ceratolíticos pode ser necessária.

Em curso

adjunto retinoide tópico

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **tretinoína tópica**: (0.025 a 0.1%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) uma vez ao dia à noite

OU

» **adapaleno tópico**: (0.1 a 0.3%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) uma vez ao dia à noite

OU

» **tazaroteno tópico**: (0.05 a 0.1%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) uma vez ao dia à noite

» Os retinoides tópicos também foram relatados como eficazes no tratamento da ictiose de fenótipo lamelar e podem ser usados em associação com as terapias mencionadas anteriormente.^[27]

» Como a irritação é um efeito adverso comum, os retinoides tópicos serão considerados como uma terapia adjunta quando o uso isolado de hidratantes, umectantes e ceratolíticos não for suficiente para controlar a doença.

» Todos os pacientes considerados para o tratamento com retinoides exigem atenção especial. As restrições de prescrição variam globalmente. No Reino Unido, os retinoides são prescritos somente sob a supervisão de um especialista como parte do programa revisado de prevenção de gestação (Pregnancy Prevention Programme). Nos EUA, a isotretinoína pode ser prescrita somente através do programa iPLEDGE. [\[iPLEDGE Program\]](#) As diretrizes locais sempre devem ser seguidas.

2a retinoide oral**Opções primárias**

» **acitretina**: 25-50 mg por via oral uma vez ao dia até a melhora, depois reduzir gradualmente para 10-25 mg duas a três vezes por semana

» Os retinoides orais constituem um tratamento de segunda linha muito eficaz para a ictiose de fenótipo lamelar. Com o devido

Em curso

acompanhamento, eles apresentam um perfil de efeito adverso em longo prazo relativamente bem definido e seguro. O tratamento com terapia sistêmica pode ocorrer em longo prazo.

» Isso envolve monitoramento regular (mensalmente por 3 meses, depois trimestralmente), inclusive hemograma completo, lipídios de jejum e enzimas hepáticas.[29]

» Todos os pacientes considerados para o tratamento com retinoides exigem atenção especial. As restrições de prescrição variam globalmente. No Reino Unido, os retinoides são prescritos somente sob a supervisão de um especialista como parte do programa revisado de prevenção de gestação (Pregnancy Prevention Programme). Nos EUA, a isotretinoína pode ser prescrita somente através do programa iPLEDGE. [iPLEDGE Program] As diretrizes locais sempre devem ser seguidas.

» Os retinoides orais não devem ser usados em gestantes ou mulheres que pretendam engravidar, pois são teratogênicos.

mais

emoliente + umectante + ceratolítico

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **vaselina**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ureia tópica**: (40-50%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **lactato de amônio tópico**: (12%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ácido salicílico tópico**: (3-6%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido láctico tópico**: (10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido glicólico tópico**: (4-10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A descamação na ictiose lamelar geralmente é muito mais espessa que nas ictioses primárias e pode exigir uma terapia mais agressiva.

Em curso

■ ictiose epidermolítica

1a

» Além do uso de emolientes diretos, a adição de umectantes e ceratolíticos pode ser necessária.

emoliente**Opções primárias**

» **vaselina**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A vaselina (petrolato) funciona bem como emoliente; entretanto, qualquer tipo de emoliente pode ser usado.

adjunto**umectante + ceratolítico**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **ureia tópica**: (40-50%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **lactato de amônio tópico**: (12%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ácido salicílico tópico**: (3-6%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido láctico tópico**: (10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido glicólico tópico**: (4-10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» Os ceratolíticos e umectantes poderão ser adicionados quando o uso isolado de emolientes tópicos não puder controlar a doença.[24] [25]

adjunto**antibioticoterapia tópica**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **banho de banheira com água sanitária diluída**: um quarto de xícara de água sanitária em uma banheira cheia uma vez ao dia

OU

» **clorexidina tópica**: usar para lavar o corpo uma vez ao dia

OU

Em curso

» **sabonete com hexaclorofeno**: usar para lavar o corpo uma vez ao dia

OU

» **mupirocina tópica**: (2%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A escama corrugada às vezes presente na BIE pode criar um ambiente propício ao supercrescimento bacteriano.

» As antibioticoterapias tópicas podem reduzir o crescimento bacteriano.

» Banhos de banheira com água sanitária diluída na água, sabonetes antibacterianos e mupirocina tópica podem ser úteis no tratamento da eritrodermia ictiosiforme bolhosa, caso ela se desenvolva.

2a retinoide oral

Opções primárias

» **acitretina**: 10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, aumentar gradualmente de acordo com a resposta, máximo de 50 mg/dia

» Os retinoides sistêmicos também podem ser usados como opção de segunda linha, mas devem ser iniciados em doses mais baixas, com acompanhamento clínico semanal, pois podem surgir bolhas inicialmente em alguns casos.^[30]^[24]

» Todos os pacientes considerados para o tratamento com retinoides exigem atenção especial. As restrições de prescrição variam globalmente. No Reino Unido, os retinoides são prescritos somente sob a supervisão de um especialista como parte do programa revisado de prevenção de gestação (Pregnancy Prevention Programme). Nos EUA, a isotretinoína pode ser prescrita somente através do programa iPLEDGE. [\[iPLEDGE Program\]](#) As diretrizes locais sempre devem ser seguidas.

» Isso envolve monitoramento regular (mensalmente por 3 meses, depois trimestralmente), inclusive hemograma completo, lipídios de jejum e enzimas hepáticas.

» Os retinoides orais não devem ser usados em gestantes ou mulheres que pretendam engravidar, pois são teratogênicos.

adjunto emoliente + umectante + ceratolítico

Em curso

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **vaselina**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ureia tópica**: (40-50%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **lactato de amônio tópico**: (12%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ácido salicílico tópico**: (3-6%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido láctico tópico**: (10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido glicólico tópico**: (4-10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» A vaselina (petrolato) funciona bem como emoliente; entretanto, qualquer tipo de emoliente pode ser usado. Se necessário, os ceratolíticos e umectantes podem ser adicionados.[24] [25]

adjunto **antibioticoterapia tópica**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» **banho de banheira com água sanitária diluída**: um quarto de xícara de água sanitária em uma banheira cheia uma vez ao dia

OU

» **clorexidina tópica**: usar para lavar o corpo uma vez ao dia

OU

» **sabonete com hexaclorofeno**: usar para lavar o corpo uma vez ao dia

OU

» **mupirocina tópica**: (2%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

Em curso

- » A escama corrugada às vezes presente na BIE pode criar um ambiente propício ao supercrescimento bacteriano.
- » As antibioticoterapias tópicas podem reduzir o crescimento bacteriano.
- » Banhos de banheira com água sanitária diluída na água, sabonetes antibacterianos e mupirocina tópica podem ser úteis no tratamento da eritrodermia ictiosiforme bolhosa, caso ela se desenvolva.
- » Isso envolve monitoramento regular (mensalmente por 3 meses, depois trimestralmente), inclusive hemograma completo, lipídios de jejum e enzimas hepáticas.
- » Os retinoides orais não devem ser usados em gestantes ou mulheres que pretendam engravidar, pois são teratogênicos.

ictiose secundária (adquirida)

1a modificar causa subjacente

- » Os pacientes com ictioses adquiridas requerem a cessação e/ou substituição de medicamentos que possam estar causando a doença (por exemplo, clofazimina, agentes hipolipemiantes ou antipsicóticos à base de butirofenona), ou a otimização do manejo de doenças subjacentes, como linfoma,[9] [10] diabetes,[11] ou lúpus eritematoso sistêmico (LES).[12]

mais emoliente

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

- » **vaselina**: aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

- » A vaselina (petrolato) funciona bem como emoliente; entretanto, qualquer tipo de emoliente pode ser usado.

adjunto umectante + ceratolítico

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

- » **ureia tópica**: (40-50%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia
- ou-**

Em curso

» **lactato de amônio tópico**: (12%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

--E--

» **ácido salicílico tópico**: (3-6%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido láctico tópico**: (10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

-ou-

» **ácido glicólico tópico**: (4-10%) aplicar na(s) área(s) afetada(s) duas vezes ao dia

» Os ceratolíticos e umectantes poderão ser adicionados quando o uso isolado de emolientes tópicos não puder controlar os sintomas.

Recomendações

Monitoramento

O período de tempo para as visitas de acompanhamento dependerá de vários fatores. Mesmo com as formas mais graves de ictiose, se o paciente estiver seguindo um esquema que mantém a doença sob controle, ele poderá ficar sem acompanhamento por muitos meses ou até mesmo anos. Se o paciente estiver seguindo uma terapia sistemática (mais comumente com retinoides), o acompanhamento poderá ser mais frequente, dependendo das características clínicas do paciente.

O monitoramento dos pacientes que recebem retinoides orais exige exames de sangue regulares, incluindo hemograma completo, lipídios de jejum e enzimas hepáticas.[29]

Na ictiose ligada ao cromossomo X, são necessários exames anuais dos testículos realizados por um médico, além de autoexames mensais, em razão do alto risco de desenvolvimento de câncer de testículo nesses pacientes quando comparados com a população em geral.

Instruções ao paciente

A característica física comum a todos os pacientes com ictiose é a descamação da pele. Qualquer medida para melhorar a hidratação da pele beneficia todos os pacientes com ictiose. Banhos de banheira ou chuveiro com agentes hidratantes, a aplicação imediata de hidratantes que contenham umectantes e o aumento da umidade do ar no ambiente, quando possível, são medidas que podem melhorar a descamação em muitos pacientes. Existem informações disponíveis para os pacientes, [British Association of Dermatologists: Ichthyosis] e eles devem ser informados sobre alguns dos grupos de apoio disponíveis:

[Ichthyosis.com]

[Foundation for Ichthyosis and Related Skin Types]

[Ichthyosis Support Group]

[Network for Ichthyoses and Related Keratinization Disorders]

Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
toxicidade do salicilato	curto prazo	média
A absorção sistêmica de medicamentos tópicos pode ocorrer quando existem áreas extensas de erosões ou fissuras na pele. Se forem usados preparos com salicilato, quantidades tóxicas poderão ser absorvidas.[31]		
câncer de testículo	longo prazo	baixa
Os pacientes com ictiose ligada ao cromossomo X apresentam um alto risco de desenvolver câncer de testículo e precisam do devido acompanhamento médico com exames anuais dos testículos. Autoexames mensais também são necessários.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
alopécia	longo prazo	baixa
Pacientes com ictiose lamelar podem desenvolver alopecia.		
ectrópio	longo prazo	baixa
Rotação externa da pálpebra inferior que às vezes ocorre em pacientes com ictiose lamelar. O tratamento inicial pode envolver o uso de lágrimas artificiais. Os retinoides tópicos aplicados à pálpebra inferior podem levar à melhora. Exames oftalmológicos regulares são importantes para garantir que não existam danos oculares.		
toxicidade retinoide sistêmica	longo prazo	baixa
Os efeitos adversos dos retinoides em longo prazo são bem descritos e incluem elevações nos triglicerídeos e calcificação nos tendões e/ou ligamentos. Pacientes que receberem essas medicações precisarão ser acompanhados por monitoramento via rotina laboratorial (incluindo hemograma completo, lipídios de jejum e enzimas hepáticas) e radiografias das articulações sintomáticas. ^[24]		
infecção bacteriana secundária	variável	média
As escamas corrugadas e mais espessas associadas à ictiose epidermolítica podem levar à colonização bacteriana elevada da pele e ao desenvolvimento de um odor desagradável. Embora não seja uma ameaça à saúde geral do paciente, pode ser socialmente prejudicial. Banhos de banheira com água sanitária diluída na água, sabonetes antibacterianos e cremes tópicos com mupirocina podem ser úteis no tratamento da eritrodermia ictiosiforme bolhosa, caso ela se desenvolva.		

Prognóstico

Para pacientes com ictioses primárias, a gravidade pode variar amplamente. Muitos pacientes podem precisar apenas de terapia tópica e apresentar bons resultados, enquanto a minoria de casos mais graves pode precisar de terapia sistêmica. Para os pacientes com ictiose adquirida relacionada a uma doença sistêmica, como linfoma, diabetes ou lúpus eritematoso sistêmico, a pele não é a preocupação primária e o prognóstico geral é variável.

Diretrizes de diagnóstico

Europa

Ichthyosis

Publicado por: Primary Care Dermatology Society

Última publicação em:
2017

Diretrizes de tratamento

Europa

British Association of Dermatologists guidelines on the efficacy and use of acitretin in dermatology

Publicado por: British Association of Dermatologists

Última publicação em:
2010

Recursos online

1. [iPLEDGE Program](#) (*external link*)
2. [British Association of Dermatologists: Ichthyosis](#) (*external link*)
3. [Ichthyosis.com](#) (*external link*)
4. [Foundation for Ichthyosis and Related Skin Types](#) (*external link*)
5. [Ichthyosis Support Group](#) (*external link*)
6. [Network for Ichthyoses and Related Keratinization Disorders](#) (*external link*)

Artigos principais

- Oji V, Traupe H. Ichthyoses: differential diagnosis and molecular genetics. *Eur J Dermatol.* 2006;16:349-359.
- Craiglow BG. Ichthyosis in the newborn. *Semin Perinatol.* 2013;37:26-31. [Texto completo](#)
- Shwayder T. Disorders of keratinization: diagnosis and management. *Am J Clin Dermatol.* 2004;5:17-29.
- Vahlquist A, Ganemo A, Virtanen M. Congenital ichthyosis: an overview of current and emerging therapies. *Acta Derm Venereol.* 2008;88:4-14.

Referências

1. Oji V, Traupe H. Ichthyoses: differential diagnosis and molecular genetics. *Eur J Dermatol.* 2006;16:349-359.
2. Wells RS, Kerr CB. Clinical features of autosomal dominant and sex-linked ichthyosis in an English population. *Br Med J.* 1966;1:947-950. [Texto completo](#)
3. Lei G, Zhang Y, Hu Y. Investigation on the prevalence of ichthyosis in Sichuan province. *Chin J Dermatol.* 1992;25:105-106.
4. Al-Zayir AA, Al-Amro Al-Alakloby OM. Clinico-epidemiological features of primary hereditary ichthyoses in the Eastern province of Saudi Arabia. *Int J Dermatol.* 2006;45:257-264.
5. Richard G. Molecular genetics of the ichthyoses. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2004;131C:32-44.
6. Caver CV. Clofazimine-induced ichthyosis and its treatment. *Cutis.* 1982;29:341-343.
7. Williams ML, Feingold KR, Grubauer G, et al. Ichthyosis induced by cholesterol-lowering drugs: implications for epidermal cholesterol homeostasis. *Arch Dermatol.* 1987;123:1535-1538.
8. Kutting B, Traupe H. Acquired ichthyosis-like skin disease: a challenge for diagnostic evaluation. *Hautarzt.* 1995;46:836-840.
9. Ghislain PD, Roussel S, Marot L, et al. Acquired ichthyosis disclosing Hodgkin's disease: simultaneous recurrence. *Presse Med.* 2002;31:1126-1128.
10. Tamura J, Shinohara M, Matsushima T, et al. Acquired ichthyosis as a manifestation of abdominal recurrence of non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Hematol.* 1994;45:191-192.
11. Scheinfeld N, Libkind M, Freilich S. New-onset ichthyosis and diabetes in a 14-year-old. *Pediatr Dermatol.* 2001;18:501-503.

12. Font J, Bosch X, Ingelmo M, et al. Acquired ichthyosis with systemic lupus erythematosus, Arch Dermatol. 1990;126:829.
13. DiGiovanna JJ, Bale SJ. Clinical heterogeneity in epidermolytic hyperkeratosis. Arch Dermatol. 1994;130:1026-1035.
14. Patel N, Spencer LA, English JC 3rd, et al. Acquired ichthyosis. J Am Acad Dermatol. 2006;55:647-656.
15. Simpson JR. Congenital ichthyosiform erythroderma. Trans St John's Hosp Derm Soc. 1964;50:93.
16. Smith FJ, Irvine AD, Terron-Kwiatkowski A, et al. Loss-of-function mutations in the gene encoding filaggrin cause ichthyosis vulgaris. Nat Genet. 2006;38:337-342.
17. Fleckman P, DiGiovanna JJ. The Ichthyoses. In: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, et al. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. 7th ed. New York: McGraw-Hill; 2008:408-411.
18. Powell J, Dawber RPR, Ferguson DJP, et al. Netherton's syndrome: increased likelihood of diagnosis by examining eyebrow hairs. Br J Dermatol. 1999;141:544-546.
19. Hernandez-Martin A, Gonzalez-Sarmiento R, De Unamuno P. X-linked ichthyosis: an update. Br J Dermatol. 1999;141:617-627.
20. Epstein EH, Krauss RM, Shackleton CHL. X-linked ichthyosis: increased blood cholesterol sulfate and electrophoretic mobility of low-density lipoprotein. Science. 1981;214:659-660.
21. Craiglow BG. Ichthyosis in the newborn. Semin Perinatol. 2013;37:26-31. [Texto completo](#)
22. Sandilands A, Smith FJ, Irvine AD, et al. Filaggrin's fuller figure: a glimpse into the genetic architecture of atopic dermatitis. J Invest Dermatol. 2007;127:1282-1284. [Texto completo](#)
23. Foundation for Ichthyosis and Related Skin Types. Infant care sheet: collodion baby. <http://www.scalyskin.org> (last accessed 22 November 2016). [Texto completo](#)
24. Shwayder T. Disorders of keratinization: diagnosis and management. Am J Clin Dermatol. 2004;5:17-29.
25. Vahlquist A, Ganemo A, Virtanen M. Congenital ichthyosis: an overview of current and emerging therapies. Acta Derm Venereol. 2008;88:4-14.
26. Ganemo A, Virtanen M, Vahlquist A. Improved topical treatment of lamellar ichthyosis: a double-blind study of four different cream formulations. Br J Dermatol. 1999;141:1027-1032.
27. Stege H, Hofmann B, Ruzicka T, et al. Topical application of tazarotene in the treatment of nonerythrodermic lamellar ichthyosis. Arch Dermatol. 1998;134:640-641.
28. Ormerod AD, Campalani E, Goodfield MJ; BAD Clinical Standards Unit. British Association of Dermatologists guidelines on the efficacy and use of acitretin in dermatology. Br J Dermatol. 2010;162:952-963. [Texto completo](#)

29. Katugampola RP, Finlay AY. Oral retinoid therapy for disorders of keratinization: single-centre retrospective 25 years' experience on 23 patients. *Br J Dermatol.* 2006;154:267-276.
30. Nychay SG, Khorenian SD, Schwartz RA, et al. Epidermolytic hyperkeratosis treated with etretinate. *Cutis.* 1991;47:277-280.
31. Verfaillie CJ, Vanhoutte FP, Blanchet-Bardon C, et al. Oral liarozone vs. acitretin in the treatment of ichthyosis: a phase II/III multicentre, double-blind, randomized, active-controlled study. *Br J Dermatol.* 2007;156:965-973.

Imagens



IMAGES

Figura 1: Descamação espessa do tipo placa do membro inferior de um paciente com ictiose vulgar

Do acervo do Dr. Timothy Patton; usado com permissão



Figura 2: Palma hiperlinear

Do acervo do Dr. Timothy Patton; usado com permissão

Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

NOTA DE INTERPRETAÇÃO: Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
	Numerais de 5 dígitos
	Numerais de 4 dígitos
	Numerais < 1

Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Feb 02, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em bestpractice.bmj.com. A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2019. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

support@bmj.com

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Brittany Craiglow, MD

Assistant Professor of Dermatology and Pediatrics
Yale University, New Haven, CT

DIVULGAÇÕES: BC declares that she is a member of the Foundation for Ichthyosis and Related Skin Types Advisory Board. BC is an author of a reference cited in this monograph.

// Reconhecimentos:

Dr Brittany Craiglow would like to gratefully acknowledge Dr Timothy Patton, a previous contributor to this monograph. TP declares that he has no competing interests.

// Colegas revisores:

David Cassarino, MD, PhD

Assistant Professor

Department of Pathology and Laboratory Medicine, University of California, Los Angeles, CA

DIVULGAÇÕES: DC declares that he has no competing interests.

Thierry Simonart, MD, PhD

Physician

Department of Dermatology, Erasme University Hospital, Brussels, Belgium

DIVULGAÇÕES: TS declares that he has no competing interests.