



## Trabalhos Científicos

**Título:** Ictiose Congênita Autossômica Recessiva: Um Caso De Bebê Colódio

**Autores:** LUIZA MARIN (UFPR); LETÍCIA PLETSCH (UFPR); LUÍS EDUARDO CRUVINEL PINTO (UFPR); LAÍS PRZYSIADA (UFPR); LUCAS NATÃ ALMEIDA LIRA (UFPR); JOÃO ANTONIO VALE DOS SANTOS (UFPR); LUIZ HENRIQUE DE OLIVEIRA (UFPR); BERNARDO HERINGER VAILATTI MAFRA (UFPR); VÂNIA OLIVEIRA DE CARVALHO (HOSPITAL DE CLÍNICAS - UFPR)

**Resumo:** Introdução: Caracterizada no grupo heterogêneo de distúrbios da queratinização, a ictiose lamelar congênita é uma condição rara, com incidência de 1:100.000 a 1:300.000 nascimentos. Tem herança autossômica recessiva e apresenta-se ao nascimento como bebê colódio. Descrição do caso: Recém-nascida de 35 semanas e 6 dias de idade gestacional, pesando 2.145g, com Apgar 7 e 9 no 1º e 5º minutos, respectivamente. Ao exame físico, apresentava fissuras e descamação fina cutânea, com aspecto similar a pergaminho, com edema cutâneo, eclâbio e ectrópio bilateral. O tratamento na cidade de origem incluiu ampicilina, gentamicina, oxacilina, emolientes e óleo de girassol. Aos oito dias de idade foi encaminhada a UTI neonatal quando apresentava crostas hemáticas em punhos e períneo, além de descamação nas extremidades. Foi mantida em incubadora aquecida, com sondagem nasogástrica e jejum. No manejo ocular, utilizou-se solução oftálmica estéril de dextrana e hipromelose e pomada oftálmica estéril de acetato de retinol, com oclusão palpebral até melhora do ectrópio. Aos 14 dias de vida, a pomada oftálmica foi substituída por dexpanthenol gel. Óleo de girassol e dexpanthenol pomada foram usados nas lesões de pele. Teve alta aos 30 dias de vida com boa evolução e aos 6 meses apresentava características de ictiose lamelar. Discussão: Recém-nascidos com ictiose congênita necessitam cuidados suportivos visando evitar complicações por lesão da barreira epidérmica, como infecções e desidratação. O tratamento baseia-se no uso de emolientes. Outra opção é o tratamento sistêmico com acitretina. Na evolução 5 a 6 dos pacientes apresentam melhora completa para pele normal e os demais casos apresentam ictiose lamelar. Conclusão: Bebê colódio é o fenótipo da ictiose congênita autossômica recessiva e pode apresentar diversas formas de evolução. É necessário acompanhamento multidisciplinar, com atenção especial durante o período neonatal, prevenindo complicações graves.