



36^º CONGRESSO BRASILEIRO DE
PEDIATRIA
O olhar que prepara para o Futuro



Trabalhos Científicos

Título: Ictiose Lamelar, Relato De Caso

Autores: FERNANDA ZANINI LEÃO (UNIVÁS); FELIPE AUGUSTO DOS SANTOS (UNIVÁS); ANNA LUIZA PIRES VIEIRA (UNIVÁS); EUGÊNIO MAGALHÃES (UNIVÁS); PAULA MAGRO DE OLIVEIRA (UNIVÁS); ELI ÁVILA SOUZA JÚNIOR (UNIVÁS); EDGAR LOUREIRO LABOURNE DE MENDONÇA (UNIVÁS); NICHOLAS OLIVEIRA DUARTE (UNIVÁS); MARCELA VILELA HIPÓLITO (UNIVÁS); PAULO FERNANDO DINIZ GOMIDE (UNIVÁS)

Resumo: Introdução: As ictioses são um grupo heterogêneo de doenças hereditárias ou adquiridas que têm como característica comum a cornificação anormal da epiderme. Este processo é complexo e não completamente conhecido. Defeitos em diferentes etapas promovem resultado similar: camada córnea anormal, descamação, eritema e hiperqueratose. Esta doença pode ser desfigurativa, não só a nível estético, mas também causar dificuldades ao nível da inserção social e até mesmo implicações psicológicas. Descrição do caso: Paciente MEP, nasceu de parto cesárea, com 3325g, apgar 9, 10. Permaneceu internada por 10 dias para investigação clínica, pois apresentava pele seca com descamação por todo o corpo, associado a ectrópio, que regrediram após tratamento dermatológico. História gestacional: mãe 30 anos, tercigesta, com um aborto. Gestação sem intercorrências, pais primos em primeiro grau. História familiar: pai e irmã portadores de ictiose. Paciente teve alta em aleitamento materno e acompanhamento com dermatologia e pediatria. Durante seguimento ambulatorial paciente apresentou escamas furfuráceas em todo tegumento, presença de escamas mais largas em couro cabeludo, manchas eritematosas planas em nuca, glabella e nariz, associada a dermatite de contato por saliva. Mesmo após um ano de tratamento paciente apresentava eritema e maceração em dobras inguinais e região malar, escamas e fissuras peribucal e descamação universal. Com relação à parte cognitiva, exame de Denver II sem alterações, peso e altura no percentil 10 da curva de WHO. Discussão: A ictiose muitas vezes representa um desafio diagnóstico. Para tal o médico precisa ter conhecimento da história familiar do paciente, das características dermatológicas, juntamente com a análise histológica e ultra-estrutural da pele e em alguns casos adicionais análises bioquímicas. Dessa maneira poderá estabelecer o diagnóstico correto necessário para o prognóstico, terapia e aconselhamento genético. Conclusão: A melhoria da qualidade de vida desses pacientes depende das estratégias de tratamento delimitadas pelos médicos e pela família.