



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



Trabalhos Científicos

Título: Ictiose Lamelar Associada à Hemofilia A - Relato De Caso

Autores: JEANINE APARECIDA MAGNO FRANTZ (HOSPITAL SANTO ANTONIO); CLAUDIA RAQUEL MORGADO (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU); JOSÉ CARLOS RISSATO CARVALHO (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU); RAFAELA LUDVIG LEHMKUHL (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU); LUCAS HUMMELGEN LEITIS (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU); LUIZ HENRIQUE SANTIAGO (UNIVERSIDADE REGIONAL DE BLUMENAU)

Resumo: **INTRODUÇÃO:** Relatamos o caso de um paciente com ictiose lamelar, associado à hemofilia A. Na literatura encontramos um caso de ictiose lamelar associado à esclerose múltipla, beta talassemia minor e deficiência do fator VIII. Aparentemente não há fatores interligados. Ictiose Lamelar é uma genodermatose autossômica recessiva grave. Acomete 1 a cada 300.000 nascidos vivos. Manifesta-se por descamação generalizada com escamas espessas e escuras e eritrodermia, encontrada ao nascimento. A hemofilia A consiste na deficiência do componente VIII da via intrínseca da coagulação. É um distúrbio recessivo ligado ao sexo, com incidência de 1 a cada 5.000 recém-nascidos. Os pacientes cursam com hemorragia, principalmente em articulações, músculos e trato gastrointestinal. **DESCRIÇÃO DO CASO:** Recém nascido masculino, prematuro, pais saudáveis e não consangüíneos. Apresentava pele coberta por membrana espessa, eversão de pálpebras e lábios. Evoluiu com descamação extensa da pele e perda de peso. Manteve-se hidratação contínua, com melhora da descamação e do eclâbio e ectrópio. Aos 17 meses iniciou com hematomas e equimoses aos mínimos traumas e sangramento em local de punção. Os exames confirmaram Hemofilia A. Aos 7 anos iniciou tratamento com Acitretina® obtendo uma excelente resposta. Porém, durante 1 ano de monitorização, houve diminuição progressiva do fator VIII, evoluindo com hematúria e hemoartrose. O tratamento para ictiose lamelar foi suspenso até a normalização do fator VIII. **DISCUSSÃO:** O paciente apresentou evolução clínica clássica de ictiose lamelar e apesar do uso de retinóide oral melhorar o quadro dermatológico, foi suspenso devido ao comprometimento da coagulação. **CONCLUSÃO:** A associação de ictiose lamelar e hemofilia A é um evento extremamente raro. Não há relato de depleção de fator VIII associado à Acitretina®, porém, nesse caso houve. A dosagem de fator VIII deve ser monitorada atentamente, para que se tenha uma análise mais segura sobre os efeitos na coagulação.