



## Trabalhos Científicos

**Título:** Ictiose Congênita Tipo Lamelar: Relato De Caso

**Autores:** JOICIELLE QUADROS (HOSPITAL MATERNIDADE CARMELA DUTRA); MARIA LÚCIA MEDEIROS (HOSPITAL MATERNIDADE CARMELA DUTRA); SUZANA LUSTOSA (HOSPITAL MUNICIPAL DR. MUNIR RAFFUL)

**Resumo:** Introdução As ictioses correspondem a um grupo heterogêneo de genodermatoses caracterizadas por defeito de queratinização. As ictioses podem ser congênitas ou adquiridas, sendo a forma lamelar a mais rara e grave, com incidência de 1:300.000 nascimentos, autossômica recessiva e proporção de sexo 1:1. O espessamento acentuado da pele leva a um desenvolvimento anormal do pavilhão auricular, nariz, olhos e boca, com ectrópio e eclábio, além de deformidades em flexão de membros e gangrena digital. As complicações neonatais se devem a perda da função de proteção da pele, que incluem sepse, alterações hidroeletrólíticas e perda de proteínas. Descrição do Caso: RN sexo masculino, raça branca, idade gestacional 34s e 2 dias, peso 2300g, 43cm, parto cesáreo por DHEG, bolsa rota no ato, APGAR 6/8. Parto realizado em Hospital de grande porte na Cidade do RJ. Mãe 32anos, GIIPIA0, 5 consultas pré-natal, não havendo consanguinidade entre os pais e nem relato de caso similar na família. Encaminhado a UTI Neo devido a desconforto respiratório precoce e lesões cutâneas. Encontrava-se levemente desconfortável, com escamas e fissuras difusas, eclábio, pavilhão auricular rudimentar, hipoplasia de pirâmide nasal e limitação de movimentos musculares pela inelasticidade e exagerada espessura da pele com necrose digital. Realizado acesso venoso umbilical e iniciado antibioticoterapia com ampicilina e gentamicina, além de medidas de hidratação da pele e suporte com Oxy-Hood. No quarto dia houve piora com pneumonia, sendo intubado e trocado esquema por oxa e amica. Não sendo feito retinóides sistêmicos. Óbito no sexto dia de vida. Discussão O nascimento de um bebê lamelar é um evento dramático tanto para a família como para a equipe médica, por ser uma doença pouco frequente, porém com quadro clínico característico que permite diagnóstico, abordagem e tratamento precoce. O diagnóstico é clínico e a confirmação através da fetoscopia. Primordial no tratamento é a preservação da integridade da pele, mediante hidratação e lubrificação com emolientes e retinóides sistêmicos. O prognóstico tem melhorado nos últimos anos devido ao avanço na integridade neonatal e maior conhecimento desta patologia. Conclusão O aconselhamento genético é fundamental na redução da incidência, já que a mortalidade é grande.