

## Trabalhos Científicos

**Título:** Acompanhamento De Criança Com Ictiose Lamelar: Relato De Caso

**Autores:** LILIANE COELHO VIEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), RENATA DA SILVEIRA RODRIGUES PAIVA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO LAURO WANDERLEY), LARISSA ROCHA PARENTE (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), RAYANA ELLEN FERNANDES NICOLAU (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA), BIANCA MARINHO DOS SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DA PARAÍBA)

**Resumo:** Introdução: A ictiose lamelar é uma doença rara do grupo das ictioses congênitas autossômicas recessivas. Cursa com acometimento cutâneo decorrente de alterações no processo de diferenciação da epiderme, e pode levar a complicações importantes. Descrição do caso: Lactente do sexo feminino, três meses de idade, encaminhada para serviço especializado de dermatologia devido à presença, ao nascimento, de espessamento da pele, constituindo-se em um envoltório de aspecto translúcido e espesso, além de ectrópio. Evoluiu com eritema e descamação da pele, com formação de escamas poligonais de coloração acastanhada distribuídas por todo o tegumento. Notava-se ainda formação de fissuras e constrições na pele. Iniciou-se tratamento tópico com hidratante e emoliente. Paciente foi encaminhada para acompanhamento com pediatria geral, oftalmologia e nutrição. Em consultas subsequentes, verificou-se que não houve melhora clínica satisfatória. Dessa forma, foi prescrito tratamento oral com acitretina, iniciado quando paciente com nove meses e 25 dias. A paciente segue em uso das medicações, com boa resposta, e em acompanhamento multiprofissional. Discussão: A ictiose lamelar geralmente está associada a uma mutação no gene TGM-1, no cromossomo 14. O quadro clínico é evidente já ao nascimento, na maioria dos casos, com o recém-nascido envolto em uma membrana pouco flexível (“bebê colódio”) e apresentando ectrópio e eclábio. Após cerca de 14 dias, essa membrana descama, conferindo à pele um aspecto eritematoso com evolução para escamas distribuídas por toda a extensão da pele. As alterações histopatológicas são inespecíficas. O diagnóstico é essencialmente clínico. A doença não tem cura, sendo manejada com hidratantes, emolientes e queratolíticos tópicos. Nos casos mais graves, pode ser instituído o uso sistêmico de acitretina, um derivado da vitamina A do grupo dos retinoides. Conclusão: A ictiose lamelar deve ser incluída nos diagnósticos diferenciais das doenças hereditárias da queratinização, atentando-se para as opções de tratamento e manejo das complicações.