**MANEJO DE PACIENTE COM ICTIOSE LAMELAR EM RISCO BIOPSICOSSOCIAL**

Lady Jane da Silva Macedo1 ; Nickolas Souza Silva 2 ; Eduarda Viana Trajano1 ;

Elder Bontempo Teixeira3 ; Luan Kelves Miranda de Souza3 ; Christiane Melo Silva Bontempo3

1 Discente do Curso de Medicina da FAHESP/IESVAP

2 Discente do Curso de Medicina da UFC

3 Docente do Curso de Medicina da FAHESP/IESVAP

**Introdução:** Ictiose Lamelar (IL) é uma genodermatose autossômica recessiva, que envolve mutação no gene TGM1 no cromossomo 14, além de outros genes como Icthyin, ALOX3/12B, FLJ39501 e ABCA12. É um distúrbio de incidência estimada em 1:300.000 com igual distribuição entre os sexos. Os neonatos nascem envoltos por membrana de material córneo e após duas semanas do parto essa membrana se rompe revelando uma pele com escamas grandes, aderentes, escuras e pigmentadas pelo corpo, predominantemente em áreas flexoras.

**Relato de caso:** Lactente masculino, 8 meses, encaminhado de unidade básica para clínica-escola de Parnaíba - PI, com hipótese diagnóstica de IL. Ao histórico clínico-obstétrico, gestação com episódio único de infecção de trato urinário e comportamento etílico episódico, com exames pré-natal incompletos e sorologias normais; lactente nasceu com 28 semanas, de parto cesárea, com APGAR 8 e 9 ao 1º e 5º minuto, respectivamente. Desde o nascimento, surgimento de lesões pustulosas descamativas com prurido e inquietação, sem sinais flogísticos. Ao desenvolvimento neuropsicomotor, presença de atraso no desenvolvimento global. Ao exame clínico, paciente desnutrido (grau III) com lesões globais descamativas e hiperemiadas associada à eversão palpebral e mucosa conjuntiva hiperemiada. Paciente apresenta também malformação bilateral congênita de pavilhão auditivo. Paciente e familiares moram nas proximidades de lixão a céu aberto, nos arredores do município. Progenitores jovens, analfabetos, baixo índice socioeconômico, com parentesco de 1º grau, prole numerosa e cartão vacinal desatualizado. Primo apresenta mesma afecção dermatológica. Paciente segue com recomendação de medidas profiláticas contra infecções secundárias, bem como, uso de polivitamínico e suplementação de ferro. Paciente aguarda cariotipagem para elucidação diagnóstica de IL.

**Conclusão:** IL é uma afecção dermatológica rara, com possibilidade etiológica variável e diagnóstico clínico-laboratorial, apresenta prognóstico amplo, com variações terapêuticas. IL pode levar a acometimentos como ectrópio, eclábio, orelhas rudimentares e coladas, cabelos escassos, secos, anelados e quebradiços, hipoidrose em graus variados e ceratodermia palmoplantar, levando a deformidades como microdactilia. A presença de fator biopsicossocial eleva o risco de infecções secundárias e agrava o controle das lesões, o que pode evoluir com sepse e óbito do paciente, devendo ser, portanto, um agravante no manejo clínico-terapêutico. IL é muito incapacitante, exigindo tratamento laborioso várias vezes ao dia e as condições biopsicossociais em que a criança está inserida aumentam o risco de complicações.