



20° CONGRESSO
BRASILEIRO DE
**Infectologia
Pediátrica**
DE 14 A 17 DE NOVEMBRO • SALVADOR/BA

Trabalhos Científicos

Título: Anatomopatologia Compatível Com Síndrome De Pele Endurecida (Stiff Skin Syndrome), Em Paciente Com Diagnóstico Clínico Sugestivo De Tétano: Relato De Caso

Autores: Renata Melo dos Santos Sampaio; Célia Maria Stolze Silvany; Gustavo Mustafa Tanajura; Lucas Ribeiro Brito; Ruan Kelvin Lucena Pereira Angelo

Resumo: Introdução: O tétano é uma doença infecciosa aguda não contagiosa, causada pela ação de exotoxinas produzidas pelo *Clostridium tetani* (*C. tetani*), que provocam um estado de hiperexcitabilidade do sistema nervoso central. Hipertonias musculares mantidas, localizadas ou generalizadas, ausência de febre ou febre baixa, hiper-reflexia profunda e contraturas paroxísticas que se manifestam à estimulação do paciente é o quadro mais típico. Alguns diagnósticos diferenciais são possíveis, como intoxicações exógenas, outras doenças infecciosas, distúrbios hidroeletrólíticos e um outro, que raramente é lembrado, a Síndrome da Pele Endurecida (Stiff Skin Syndrome). Relato de caso: MSO, masculino, 9 anos, natural e procedente de Ipiaú-BA, com cartão vacinal completo, apresentou quadro de dor abdominal, disfagia e ptose palpebral associado a rigidez muscular em abdome, progredindo para face, tórax e membros superiores, após ferimento de pé esquerdo em arame farpado. Ausência de trismo, opistótono, fotofobia e fonofobia. Ao exame físico: pele com turgor e elasticidade diminuídos, sem hipertricose, extremidades com restrição de extensão articular em grandes e médias articulações, lesão perfurocortante em pé esquerdo. Inicialmente tratado para tétano com Penicilina Cristalina, vacina e soro antitetânicos e relaxante muscular, e realizado desbridamento de lesão de perna. Evoluiu sem melhora e devido a evolução atípica, com progressão da rigidez para as mãos e os membros inferiores, foi sendo considerado outros diagnósticos. Feita biópsia de pele, tecido subcutâneo e fáscia que evidenciou epiderme normal, derme com deposição de mucopolissacarídeo; anexos cutâneos e fibras elásticas preservadas, o que indicou o diagnóstico da Síndrome da Pele Endurecida (Stiff Skin Syndrome). Discussão: A Síndrome de Pele Endurecida é uma doença rara do tecido conjuntivo, caracterizada pelo enrijecimento de pele, principalmente em áreas de fáscia abundante; como nádegas e coxas, limitações de movimentos articulares, hipertricose leve e variável; atraso do crescimento, mas sem alteração no desenvolvimento neuropsicomotor. Alguns destes achados são semelhantes aos vistos no tétano. A pesar dos achados compatíveis da anatomia patológica, a síndrome da pele endurecida, normalmente está presente ao nascimento ou desenvolve-se nos primeiros anos de vida, com o quadro de endurecimento da pele dos membros inferiores. Tem curso lentamente progressivo com endurecimento do subcutâneo, evolução essa não muito compatível com a história relatada pelos familiares de MSO. Conclusão: O caso clínico descrito retrata a importância da investigação de diagnósticos diferenciais em patologias comuns que não tem evolução esperada, descritas nos livros textos. O inesperado achado da anatomia patológica poderá confirmar o diagnóstico de Síndrome da Pele Endurecida no acompanhamento ambulatorial a médio prazo.