



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome Da Pele Endurecida: Relato De Caso

Autores: RENATA MELO DOS SANTOS SAMPAIO (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE); MURILO LOPES COELHO (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE); LUCAS RIBEIRO BRITO (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE); CÉLIA MARIA STOLZE SILVANY (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE); ANA MARIA SOARES ROLIM (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE); JANEUSA RITA LEITE PRIMO CHAGAS (HOSPITAL SANTO ANTÔNIO - OBRAS SOCIAIS IRMA DULCE)

Resumo: Introdução: Síndrome de Pele Endurecida ou stiff skin é uma doença dermatológica rara caracterizada pelo endurecimento de pele que limita os movimentos articulares, presença de hipertricose, atraso do crescimento, mas com desenvolvimento neuropsicomotor normal. Relato de caso: MSO, masculino, 9 anos, natural e procedente de Ipiaú-BA, com quadro de dor abdominal, disfagia e ptose palpebral associado a rigidez muscular em abdome, progredindo para face, tórax e membros superiores. Ausência de trismo, opstótono, fotofobia e fonofobia. Cartão vacinal completo. Inicialmente tratado para tétano com Penicilina Cristalina, vacina e soro antitetânicos e relaxante muscular. Entretanto, evoluiu com progressão da rigidez para as mãos e os membros inferiores. Ao exame físico: pele com turgor e elasticidade diminuídos, sem hipertricose, extremidades com restrição de extensão articular em grandes e médias articulações. Exames complementares: hemogramas, FAN, Alfa-1-glicoproteína, CPK e CKMB sem alterações. Realizou capilorosopia periungueal, Tomografia computadorizada de tórax, abdome e crânio sem alterações. Biópsia de pele, tecido subcutâneo e fáscia evidenciou epiderme normal, derme com deposição de mucopolissacarídeo; anexos cutâneos e fibras elásticas preservadas. Discussão: Síndrome de Pele Endurecida é uma doença incomum do tecido conjuntivo, caracterizada pelo enrijecimento de pele, principalmente de áreas de fáscia abundante; limitações de movimentos articulares, principalmente de coxa e nádegas; hipertricose leve e variável; atraso do crescimento, porém sem alteração no desenvolvimento neuropsicomotor. Pode estar presente desde o nascimento ou desenvolver nos primeiros anos de vida, com curso lentamente progressivo do endurecimento da pele. Sem etiologia definida, possui como principal diagnóstico diferencial a esclerodermia, contudo difere-se por não apresentar comprometimento sistêmico e ausência de marcadores inflamatórios. Ainda não há tratamento definitivo, sendo observado nenhum resultado com drogas imunossupressoras e pouca melhora da qualidade de vida com fisioterapia motora. Conclusão: O caso clínico descrito fecha o diagnóstico através das características clínicas associado à histopatologia sugestiva da doença.