



Trabalhos Científicos

Título: Um Caso De Síndrome De Stiff Skin Na Infância

Autores: MARIANA GASPAR MENDONÇA (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO), ANDREA GISELE PEREIRA SIMONI (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), ANA CRISTINA GOMES MANFRIN CAPANO (HOSPITAL INFANTIL JOANA DE GUSMÃO), GABRIELLA DI GIUNTA FUNCHAL (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO), MOACIR BATISTA DE CAMPOS NETO (HOSPITAL UNIVERSITÁRIO POLYDORO ERNANI DE SÃO THIAGO)

Resumo: Introdução: A Síndrome de Stiff Skin é uma doença rara, de etiologia desconhecida, que pode se apresentar ao nascimento ou na primeira infância. Descrição do caso: Masculino, 6 meses, iniciou com alterações de pele desde o nascimento. Apresentavam-se endurecidas, localizadas em abdome, antebraços e em membros inferiores, com descamação principalmente em abdome. Sem prurido. Apresentou melhora parcial do aspecto da pele com óleo de girassol. Ao exame físico a pele de tronco estava tensa, descamativa com diminuição de tecido celular subcutâneo e glândulas mamárias proeminentes. Os antebraços e membros inferiores apresentavam-se com nodulações difusas e diminuição da extensibilidade. Solicitado biópsia cutânea e realização de fisioterapia. Na biópsia cutânea evidenciou epiderme conservada com aparente superficialização do tecido adiposo, preservação dos anexos cutâneos e com ausência de sinais inflamatórios, sugerindo a Síndrome de Stiff Skin. Após o diagnóstico, foi orientado manter o uso de hidratante e a fisioterapia motora, tendo melhora da mobilidade. Discussão: É importante salientar que o envolvimento cutâneo não se associa a alterações viscerais, musculares, imunológicas ou vasculares. A apresentação clínica é bastante variada, sendo, portanto, um diagnóstico de exclusão. Os critérios clínicos que auxiliam o diagnóstico da síndrome são condição hereditária, espessamento cutâneo pétreo mais proeminente em áreas de fáscia abundante como nádegas e coxas, limitação da mobilidade articular secundária ao espessamento da pele sobrejacente, ausência de mucopolissacarídeos urinários e hipertricose leve e variável. Os achados histopatológicos não são patognomônicos. Apresenta como diagnóstico diferencial a esclerodermia sistêmica. Não há tratamento efetivo até o momento. Exercícios físicos e reabilitação são importantes para manter a qualidade de vida. Conclusão: O conhecimento desta Síndrome é extremamente importante para o diagnóstico precoce e o início da propedêutica.