



Trabalhos Científicos

Título: Frágil Tecido, Complexo Enigma: Um Relato De Síndrome De Ehlers-Danlos Clássica Pediátrica

Autores: RHULYANNE LEE DE MEIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), MARIA JULIA MATOS GOULART LANCHETA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), NICOLE CAROLINE DE ALCÂNTARA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), ISABELLA PIETRAROIA DOS SANTOS (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), ISABELA LIMA SADAKANE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), MATHEUS FELIPE NOGUEIRA ALVES (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), VITORIA SOARES OEHLER (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), NARA SAKURAI (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), GABRIEL MOHR HENN (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), VINICIUS DIAS HUNGRIA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), THIEGO BELLO RIBEIRETE (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), DIOGO PAES DE SOUZA PEREIRA (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ), VANIA OLIVEIRA DE CARVALHO (UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ)

Resumo: A Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) é um distúrbio genético do tecido conjuntivo, com hipermobilidade articular, hiperextensibilidade cutânea e fragilidade tecidual. Manifestações dermatológicas são indicadores primários em pediatria. O reconhecimento precoce da SED Clássica (cEDS) é vital para o manejo e prevenção de complicações. Este relato destaca achados dermatológicos e sistêmicos em paciente pediátrico, enfatizando a importância para profissionais de saúde. Paciente de 11 anos, masculino, consultou por cicatrização anormal e pele xerótica ('racha, fissura e sangra') com prurido. Desde 9 meses, apresentava fissuras e sangramentos recorrentes em cotovelos, joelhos e pés. Referia necessidade de suturas mesmo após traumas leves, com demora na cicatrização, e dores articulares há um ano, sem artrite. Ao exame, hipermobilidade articular acentuada. Pele com placa crostosa (3 cm) em joelho esquerdo, xerose com escamas escurecidas (0,5 cm) nos membros inferiores. Pele restante frouxa e hiperelástica. Cicatrizes atróficas ('papel de cigarro') nos membros inferiores, equimoses e hematomas. Achados adicionais: pé plano, escoliose, deformidades torácicas. Sinal de Gorlin presente. Esses sinais direcionaram a investigação para SED.
DISCUSSÃO: O caso ilustra a cEDS, com relevância para manifestações dermatológicas e articulares. Fragilidade cutânea, fissuras, sangramentos, cicatrização lenta e cicatrizes atróficas são características cardinais para o dermatologista pediátrico. Hipermobilidade articular e dor, sem artrite, somadas a deformidades esqueléticas (pé plano, escoliose), reforçam o espectro da doença. O sinal de Gorlin contribui para o diagnóstico. A descrição detalhada e história de fragilidade desde a infância sublinham a importância da anamnese e exame físico. Embora a confirmação genética seja o padrão ouro, o diagnóstico clínico é crucial para manejo e prevenção de complicações. A abordagem terapêutica deve ser multidisciplinar: proteção da pele, controle da dor, suporte psicológico e encaminhamento para equipe (pediatra, dermatologia, genética, ortopedia, cardiologia, odontologia).
CONCLUSÃO: Este relato enfatiza a relevância da avaliação dermatológica e do reconhecimento das manifestações cutâneas e sistêmicas da cEDS em pediatria. A identificação precoce de fragilidade cutânea, cicatrização anômala e hipermobilidade é essencial para diagnóstico e manejo oportunos. Isso melhora a qualidade de vida e previne comorbidades em crianças afetadas.