

Elastose cálctica perfurante

Perforating calcific elastosis

A elastose cálctica perfurante (ECP) deve ser considerada uma afecção distinta do grupo das dermatoses elásticas. É uma afecção rara que afeta predominantemente mulheres obesas, hipertensas e negras. A ECP clinicamente lembra a associação do pseudoxantoma elástico (PXE) periumbilical com a elastose serpiginosa perfurante (ESP). Manifesta-se, sobre uma base xantomatosa, pápulas agrupadas com distribuição arciforme, serpiginosas ou anular, hiperceratósicas, eritematosas e umbilicadas centradas por crostas. Habitualmente é assintomática[1-4].

Paciente feminina, 66 anos, branca, obesa e multípara (três filhos). Refere mancha no abdome há três anos que confere discreto e eventual prurido. Ao exame específico na região supraumbilical presença de placa amarelada discretamente elevada e infiltrada. Sobre esta placa, observa-se pápulas eritematosas e crostas em disposição arciforme (Figura 1). Na avaliação clínica foi identificado, obesidade moderada e hipertensão arterial sistêmica. Não foi observada alteração oftalmológica. O exame histopatológico da lesão mostrou infiltrado inflamatório dérmico perivascular inespecífico, fibras elásticas irregulares e fragmentadas, e eliminação transepidermica destas fibras (Figura 2 e 3). O diagnóstico foi de elastose cálctica perfurante sendo instituído tratamento com ácido retinóico a 0,025% associado com hidrocortisona 1% em creme, com melhora parcial da erupção e do prurido após dois meses de acompanhamento.

O pseudoxantoma elástico é um distúrbio sistêmico de calcificação e fragmentação das fibras elásticas. Normalmente é genético autossômico com padrões dominante e recessivo. Contudo, existem formas adquiridas (não-genéticas) e focais[3]. Há uma apresentação em particular, de

localização periumbilical. A lesão manifesta-se como pápulas agrupadas isoladas ou em placa de coloração amarela. Esta apresentação pode evoluir com a sobreposição de uma erupção inflamatória com pápulas crostosas, que characteristicamente ocorre na área periumbilical. Esta forma era denominada de pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical[1, 5, 6].

Em 1994 foi definido, em conferência, que lesões pseudoxantomatosas periumbilicais com eliminação transepidermica como manifestação única, deveria ser nomeada como elastose cálctica perfurante ou *perforating calcific elastosis*[2].

A etiologia de ECP é controversa. Acredita-se que o trauma cutâneo local seja o elemento fundamental no desenvolvimento desta afecção. São exemplos do trauma local periumbilical a obesidade (estiramento cutâneo), gestações múltiplas, cirurgias abdominais, etc.[3, 4]. Há formação/presença de fibras elásticas alteradas estrutural ou bioquimicamente que agem como corpo estranho na derme. Sendo assim, o organismo procura expulsar estas fibras através da epiderme, o que chamamos de eliminação transepidermica[1-4].

O diagnóstico é clínico-histológico. A histopatologia apresenta fibras elásticas alteradas e que são eliminadas para superfície cutânea. No pseudoxantoma não há eliminação transepidermica, bem como é acompanhado de alterações sistêmicas. Na elastose serpiginosa perfurante as fibras elásticas estão muito alargadas e não apresentam calcificação. Os principais diagnósticos diferenciais incluem o granuloma anular perfurante, dermatoses perfurantes (doença de Kyrle, collagenose perfurante), infecções cutâneas (*tinea circinata*) e tumores cutâneos (carcinoma sebáceo)[1-3].

O tratamento normalmente confere resultados insatisfatórios. São opções terapêuticas a criocirurgia, e corticóides tópicos ou intralesionais. A fototerapia (*flashlamp pulsed dye laser*) em 585 nm pode ser efetiva. Ressalta-se que resolução espontânea pode ocorrer[5].



Figura 1. Lado esquerdo: Elastose cálctica perfurante. Placa xantomatosa supraumbilical acompanhada de erupção papulo-eritemato-crostosa arciforme.

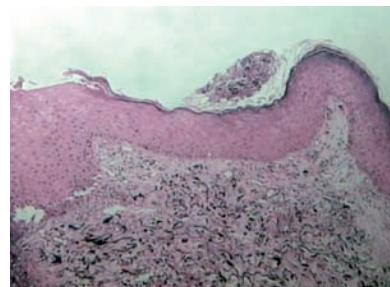
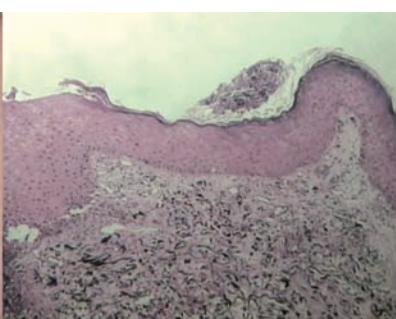


Figura 2. Hiperceratose e elastose. Fibras elásticas eosinofílicas e alargadas (HE, magnificação x50).

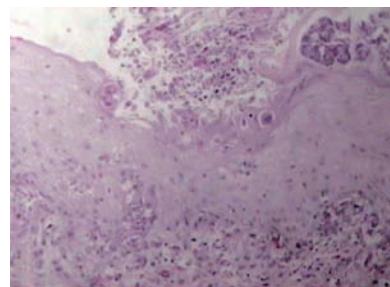


Figura 3. Eliminação transepidermica de material eosinofílicas (HE, magnificação x100).

M. Zanini

Especialista em Dermatologia e Cirurgia Dermatológica.
Blumenau. SC. Brasil.

Correspondência:

Maurício Zanini
e-mail: doczanini@gmail.com

Referências

1. Laube S, Moss C. Pseudoxanthoma elasticum. *Arch Dis Child* 2005; 90: 754-6.
2. Ringpfeil F, Uitto J. Heritable disorders of connective tissue. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. Dermatology. Spain: Mosby Elsevier; 2008, pp.1485-95.
3. Hicks J, Carpenter CL Jr, Reed RJ. Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum. *Arch Dermatol* 1979; 115: 300-3.
4. Lopes LC, Lobo L, Bajanca R. Perforating calcific elastosis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2003; 17: 206-7.
5. Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C. Rook's Textbook of Dermatology. 8º ed. Wiley-Blackwell; 2010. Online version.
6. Sapadin AN, Lebwohl MG, Teich SA, Phelps RG, DiCostanzo D, Cohen SR. Periumbilical pseudoxanthoma elasticum associated with chronic renal failure and angiod streaks - apparent regression with hemodialysis. *J Am Acad Dermatol* 1998; 39: 338-44.