

Dermatomiosite e Calcínose Mamária

Dermatomyositis and Breast Calcínosis

Gil Facina, Júlio Roberto de M. Bernardes Jr.,
Afonso Celso Pinto Nazário, Cláudio Kemp,
Luiz Henrique Gebrim, Geraldo Rodrigues de Lima

RESUMO

Os autores relatam caso raro de dermatomiosite diagnosticado no Setor de Mastologia da Disciplina de Ginecologia da Universidade Federal de São Paulo - Escola Paulista de Medicina, causando deformidade mamária devido à formação de calcificações distróficas bilateralmente.

PALAVRAS-CHAVE: Doenças auto-imunes. Dermatomiosite, Mama: doença benigna. Mamografia.

Introdução

Dermatomiosite é uma doença inflamatória, degenerativa, de etiologia desconhecida, que compromete, principalmente, pele e musculatura estriada. Ocorre com maior freqüência em mulheres, na proporção 2:1, podendo acometer qualquer faixa etária, predominando entre os 40 e 60 anos. Pode ocorrer na infância, quando é comum o aparecimento de calcificações distróficas⁶.

A dermatomiosite cursa com vasculite, a qual pode lesar os tecidos moles e favorecer o depósito de sais de cálcio. Este processo de calcificação de

partes moles é denominado de calcínose².

Durante a revisão da literatura encontramos apenas um relato de paciente com dermatomiosite e calcínose mamária¹. Esta rara ocorrência associada ao difícil diagnóstico diferencial clínico com carcinoma mamário motivou nosso trabalho.

Relato do caso

VMS, 39 anos, feminina, branca, casada, natural da Bahia e residente em São Paulo há 6 anos. Apresentou menarca aos 12 anos. Antecedentes obstétricos: 10 gesta 10 para. Procurou nosso Serviço em dezembro de 1994, com queixa de nódulo mamário há 10 anos. Na inspeção mamária observamos abaulamentos e retrações bilateralmente (Figura 1). Durante a palpação evidenciamos múltiplos nódulos irregulares, mal delimitados, de consistência pétreo. A mamografia

Setor de Mastologia da Disciplina de Ginecologia da Universidade Federal de São Paulo - UNIFESP - Escola Paulista de Medicina

Correspondência:

Gil Facina

Rua Estado de Israel, 493 apto. 113

04022-001 - São Paulo - SP

Tel/Fax: (011) 575-7200

E-mail: facina@usa.net

mostrou extensas áreas de calcificações grosseiras, irregulares, acometendo grande parte das mamas (Figura 2). Realizamos punção aspirativa por agulha fina, que foi inconclusiva devido à ausência de material



Figura 1 - Inspeção: alteração do contorno mamário em razão de abaulamentos e retrações.



Figura 2 - Mamografia (incidência craniocaudal): presença de calcificações grosseiras distribuídas bilateralmente.

celular. Indicamos a biópsia incisional com anestesia local cujo laudo concluiu tratar-se de processo inflamatório com infiltrado linfoplasmocitário, fibrose e calcificações (Figuras 3 e 4).

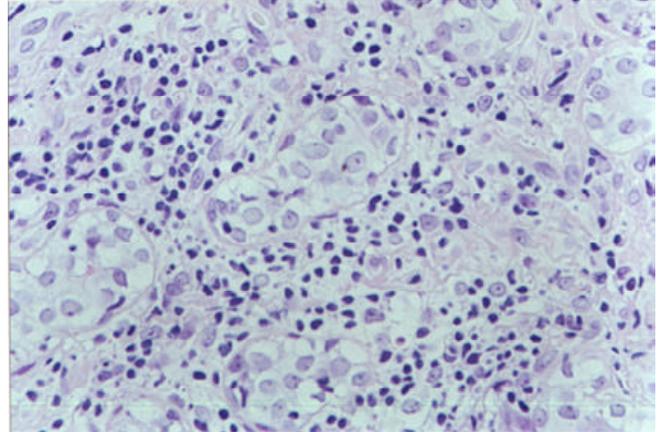


Figura 3 - Lóbulo mamário com estroma intralobular apresentando infiltrado inflamatório linfoplasmocitário (H.E., 400X).

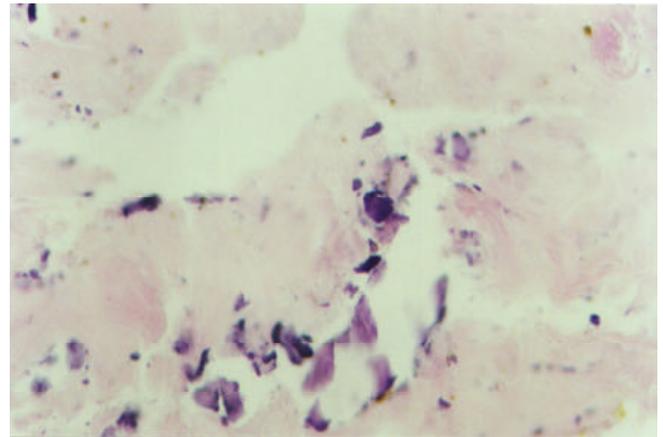


Figura 4 - Zona de estroma perilobular com hialinização de fibras colágenas e calcificações focais (H.E., 400X).

Na investigação complementar a paciente apresentou provas reumatológicas negativas (FAN, DNA nativo, anticorpos anti-ENA, fator reumatóide) e enzimas musculares normais (desidrogenase láctica, aldolase, creatinina fosfoquinase e transaminases). O diagnóstico foi confirmado por meio de biópsia muscular (atrofia perifascicular, necrose com macrofagia e distribuição típica das fibras musculares).

Inicialmente recebeu corticoterapia (prednisona, 40 mg/dia) durante três meses e, por não apresentar alterações das enzimas musculares, optou-se por controle clínico. A paciente recusou intervenção cirúrgica na mama.

Discussão

A dermatomiosite é doença de etiologia desconhecida, que produz um processo inflamatório com predomínio de infiltrado linfocitário perivascular⁵. Barnes e Mawr² relatam que a incidência de malignidade em adultos é quatro a sete vezes maior que a na população geral.

Como critérios para diagnóstico da dermatomiosite é necessário que a paciente apresente pelo menos três dos parâmetros descritos a seguir:

- a) fraqueza simétrica da musculatura proximal;
- b) elevação das enzimas: desidrogenase láctica, transaminases, aldolase e creatina fosfoquinase;
- c) miosite confirmada por biópsia muscular;
- d) eletromiografia anormal;
- e) aspectos dermatológicos típicos como eritema facial, edema palpebral, sinal de Gottron (pápulas violáceas, às vezes com atrofia e despigmentação, na região dorsal das articulações falangeanas)^{1,2}.

No presente caso, a paciente apresentava alterações tróficas da mama sugestivas de malignidade, e ao exame mamográfico observava-se bilateralmente a presença de calcificações grosseiras, bizarras e com ramificações. Por meio de radiografia simples evidenciou-se a presença de calcificações grosseiras em partes moles do antebraço (Figura 5).

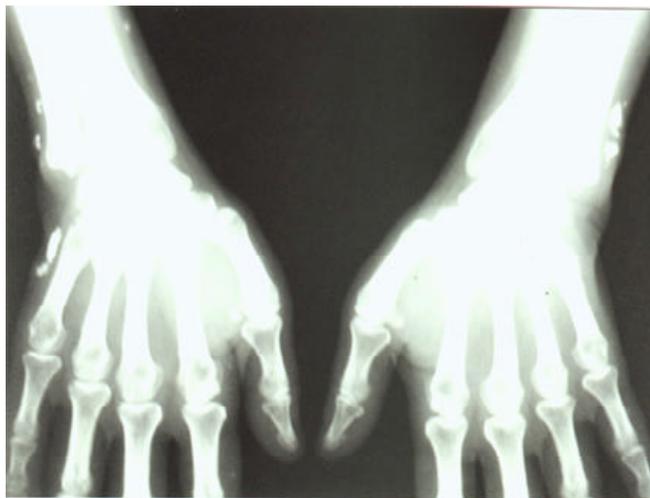


Figura 5 - Radiografia dos antebraços: presença de depósitos de cálcio em tecido mole.

O padrão da calcificação de partes moles na dermatomiosite é descrito como em forma de véu ou de papel, sempre paralelo ao eixo muscular ou ao plano interfascial⁴. A cintilografia é o exame mais sensível para a detecção precoce da calcinose e para a avaliação da resposta terapêutica^{3,4}.

Nos casos detectados em fase inicial, pequenas doses de warfarina (1 mg/dia) podem promover regressão da calcinose. Esta ação se deve, provavelmente, à diminuição dos níveis teciduais do ácido gama-carboxiglutâmico, aminoácido dependente de vitamina K, e com grande potencial de ligação ao cálcio³. O diltiazem, inibidor dos canais de cálcio, é outra opção no tratamento da calcinose, pois bloquearia o fluxo de cálcio para o interior das células⁵.

Assim, conclui-se que dermatomiosite é causa comum de calcinose sistêmica mas, raramente, pode levar a calcificações distróficas na mama, as quais devem ser classificadas, em exame mamográfico, como lesões benignas. Dependendo do grau de deformidade mamária produzido pela doença, pode-se indicar adenomastectomia bilateral com colocação de prótese.

SUMMARY

The authors report a rare case of dermatomyositis diagnosed at the Mastology Sector of the Division of Gynecology of the Federal University of São Paulo - Escola Paulista de Medicina, which caused breast deformity due to formation of bilateral dystrophic calcifications.

KEY WORDS: *Calcinosis. Dermatomyositis. Breast: benign disease. Mammography.*

Referências

1. Azulay RD. Dermatologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1992. p. 208-21.
2. Barnes BE, Mawr B. Dermatomyositis and malignancy. A review of the literature. *Ann Intern Med* 1976; 84: 68-76.
3. Berger RG, Featherstone GL, Raasch RH, McCartney WH, Hadler NM. Treatment of calcinosis universalis with low-dose warfarin. *Am J Med* 1987; 83: 72-6.
4. Nye PJ, Perrymore WD. Mammographic appearance of calcinosis in dermatomyositis. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 164: 765-6.
5. Oliveri MB, Palermo R, Mautalen C, Hübscher O. Regression of calcinosis during diltiazem treatment in juvenile dermatomyositis. *J Rheumatol* 1996; 23: 2152-5.
6. Sampaio SAP, Rivitti EA. Dermatologia. São Paulo: Artes Médicas; 1998. p. 361-4.