

Caso para diagnóstico

Case for diagnosis

Roberto Souto da Silva ¹
 Aline Lopes Bressan ³
 Maria de Fátima G. Scotelaro ⁵

Carolina Villela da Rocha Miranda ²
 Elisa Fontenelle ⁴

HISTÓRIA DA DOENÇA

Paciente do sexo feminino, 5 anos de idade, portadora de Síndrome de Down, foi atendida devido a lesões papulosas, localizadas nos braços e nas coxas, há 3 semanas. Haviam sido sugeridos tratamentos como: curetagem e xarope de sulfato de zinco previamente.

Ao exame, apresentava pápulas assintomáticas esbranquiçadas, arredondadas, endurecidas, distribuídas simetricamente nos braços e nas coxas (Figuras 1 e 2). O exame histopatológico revelou áreas arredondadas, de material basofílico, na derme superior (Figuras 3 e 4). As dosagens de cálcio e fósforo séricos e a avaliação da função renal não mostraram alterações.



FIGURA 1: Pápulas esbranquiçadas, arredondadas, endurecidas, distribuídas simetricamente nos braços



FIGURA 2: Lesões papulosas, assintomáticas, "milia-like", localizadas na coxa

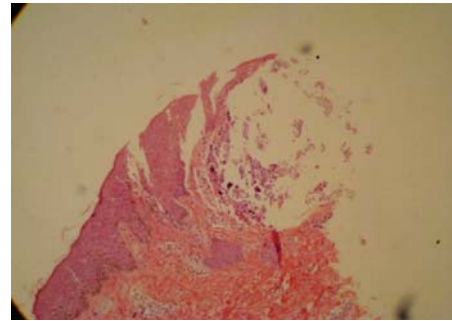


FIGURA 3: Epiderme acantótica e derme, com material basofílico de aspecto nodular - coloração pela HE (4x)

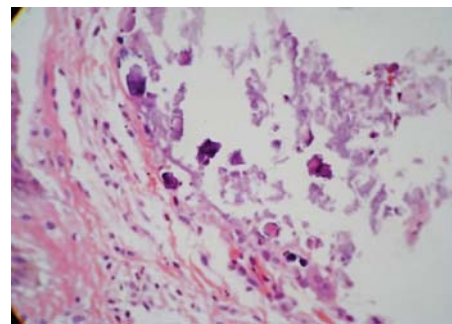


FIGURA 4: Detalhe do material basofílico na derme - coloração pela HE (40x)

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 28.08.2009.

* Trabalho realizado no Hospital Universitário Pedro Ernesto - Rio de Janeiro (RJ) - Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / *Conflict of interest:* None

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding:* None

¹ Residente em Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Pós-graduanda em Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Pós-graduanda em Dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁴ Membro efetivo da SBD; profª substituta do Hospital Universitário Pedro Ernesto; dermatologista do Hospital Municipal Jesus; chefe do ambulatório de Dermatologia Pediátrica do Instituto de Dermatologia Prof. Azulay - Santa Casa de Misericórdia do Rio de Janeiro - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Doutora em Dermatologia; profª adjunta de Dermatologia e responsável pelo setor de Dermatopatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

COMENTÁRIOS

A calcinose cutânea é uma dermatose rara, definida pelo depósito de sais de cálcio insolúveis no tecido cutâneo. De acordo com sua patogênese, pode ser dividida em: metastática, distrófica, iatrogênica e idiopática.^{1,2} Esta última, geralmente, ocorre na infância ou adolescência, podendo ser classificada como solitária ou múltipla; esporádica ou associada com Síndrome de Down.^{1,3}

Dentre as diversas apresentações da forma idiopática, a presença de lesões clinicamente semelhantes a milium, possui forte associação com a Síndrome de Down.^{3,4} Esta rara apresentação, primeiramente descrita em 1978, não teve mais que 20 casos descritos na literatura e entre estes, dois terços ocorreram em pacientes portadores da trissomia 21.⁵

A calcinose idiopática, diferente das outras formas, não apresenta patogênese ou fator causal definido, não tendo relação com aumento do cálcio e fósforo séricos, trauma ou infusão exógena de cálcio.

Clinicamente se apresenta como pápulas, endurecidas, às vezes, com eritema ao redor ou com crosta central à qual corresponde à eliminação transepidermica de cálcio. Costumam ocorrer no dorso das mãos, pés e face, porém podem acometer punhos, cotovelos, joelhos e membros. Uma característica importante nessa apresentação é a involução espontânea,

na adolescência, na maioria dos casos. Na Síndrome de Down, pode coexistir com siringomas, porém, para alguns autores, essa associação seria apenas fortuita, dada à alta prevalência desta alteração nestes pacientes.⁶

Na histopatologia, existem áreas arredondadas, de material basofílico, na derme superior. Através da coloração de Von Kossa, pode-se confirmar o depósito de cálcio, por vezes, eliminado transepidermicamente.

O diagnóstico se baseia na suspeita clínica, no exame histopatológico e na exclusão de alterações do cálcio e fósforo séricos (inclusive com avaliação de PTH e calcitriol), de traumas prévios, de fontes exógenas de cálcio ou de doenças associadas com calcinose (lúpus eritematoso, dermatomiosite, esclerodermia, por exemplo).^{1,7} Exames de imagem como: tomografia computadorizada e radiografia podem auxiliar no diagnóstico e avaliar a presença de calcificação visceral.

O diagnóstico diferencial se faz com milium, osteomas, verrugas, xantomas, molusco contagioso, gota, granuloma anular perfurante e cisto epidérmico.⁴

Na calcinose idiopática, a conduta expectante é a ideal, visto que a maioria involui durante a adolescência e idade adulta.^{1,5} A dificuldade em se definir o limite da lesão e a possibilidade do trauma cirúrgico gerar recorrência no local, tornam o procedimento excisional escolha rara de abordagem. □

Resumo: A calcinose idiopática é uma doença rara, caracterizada pelo depósito de sais de cálcio na derme. Possui diversas apresentações clínicas. Em pacientes com Síndrome de Down, ocorre uma rara associação com lesões de calcinose idiopática semelhantes a milium.

Palavras-chave: Calcinose; Síndrome de Down; Siringoma

Abstract: Idiopathic calcinosis is a rare disease characterized by abnormal deposit of calcium salts on the dermis. It has several clinical presentations. In patients suffering from Down Syndrome, there is a rare association with idiopathic calcinosis lesions similar to milium

Keywords: Calcinosis; Down syndrome; Siringoma

REFERÊNCIAS

1. Farley JA. Calcifying and Ossifying Disorders of the Skin. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*. Madri: Mosby, Elsevier. 2008;50:653-60.
2. Touart DM, Sau P. Cutaneous deposition diseases, part II. *J Am Acad Dermatol*. 1998;39:527-44.
3. Kotsuji T, Imakado S, Iwasaki N, Fujisawa H, Otsuka F. Milia-like idiopathic calcinosis cutis in a patient with translocation Down syndrome. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45:152-3.
4. Kim DH, Kang H, Cho SH, Park YM. Solitary milialike idiopathic calcinosis cutis unassociated with Down's syndrome: two case reports. *Acta Derm Venereol*. 2000;80:151-2.
5. Bécuwe C, Roth B, Villedieu MH, Chouvet B, Kanitakis J, Claudy A. Milia-like idiopathic calcinosis cutis. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:483-5.
6. Schepis C, Torre V, Siragusa M, Albiero F, Cicciarello R, Gagliardi ME, et al. Eruptive syringomas with calcium deposits in a young woman with Down's Syndrome. *Dermatology*. 2001;203:345-7.
7. Sornas SD, Padilha MHVQ, Machado TAR, Swenson AM, Kasbergen AC. Calcinose cutânea - relato de um caso. *An Bras Dermatol*. 2002;77:459-63.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Roberto Souto da Silva

Praia João Caetano 81/602, Ingá

24210 405 Rio de Janeiro RJ

Tel: 21 2618 3021

E-mail: rs_souto@yahoo.com.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Silva RS, Miranda CVR, Bressan AL, Fontenelle E, Scotelaro MFG. Caso para diagnóstico. *Calcinose idiopática*. *An Bras Dermatol*. 2010;85(3):393-5.