

CASO CLÍNICO

Elastose perforante serpiginosa em portadora da síndrome de Down*

Elastosis perforans serpiginosa in a patient with Down's syndrome

Ana Carolina Figueiredo Pereira¹
Sérgio Rodrigues da Costa Júnior³
Everton Carlos Siviero do Vale⁵

Isabela Guimarães Ribeiro Baeta²
Oswaldo Macedo Gontijo Júnior⁴

Resumo: A elastose perforante serpiginosa é dermatose perforante primária incomum, frequentemente associada a determinadas doenças genéticas e caracterizada por eliminação transepidermica de fibras elásticas. Relata-se um caso raro dessa dermatose em paciente feminina de 19 anos, portadora da síndrome de Down, que apresentava pápulas eritematocerotóticas em arranjo arciforme, localizadas no antebraço e joelho direitos, assintomáticas, com cinco anos de evolução. Após confirmação histopatológica, foi iniciado tratamento com crioterapia, ocorrendo remissão parcial das lesões.

Palavras-chave: Síndrome de Down; Tecido conjuntivo; Tecido elástico; Tecido elástico/anormalidades

Abstract: Elastosis perforans serpiginosa is a rare, primary perforating dermatosis, frequently associated with certain genetic diseases and characterized by the transepidermal extrusion of elastic fibers. The present case report describes this dermatosis in a 19-year old female patient with Down's syndrome, who presented with asymptomatic erythematous, keratotic papules in an arciform pattern, located on her right forearm and knee, which had been present for five years. Following histopathological confirmation, treatment with cryotherapy was initiated, resulting in partial remission of the lesions.

Keywords: Conjunctive tissue; Down's syndrome; Elastic tissue; Elastic tissue abnormalities

INTRODUÇÃO

A elastose perforante serpiginosa (EPS) é afecção cutânea rara, incluída entre as dermatoses perforantes primárias de origem dérmica. É considerada condição benigna, não havendo manifestações extracutâneas. Sua etiopatogenia é incerta. Acredita-se que a irritação focal da derme induza a formação de canal transepidermico para eliminação do agente irritante. Costuma estar associada a doenças hereditárias do tecido conjuntivo e ao uso de D-penicilamina para doença de Wilson, cistinúria e artrite reumatoide.^{1,2}

Caracteriza-se clinicamente por pápulas e placas ceratóticas, descamativas, normocrômicas ou eri-

tematosas, acometendo preferencialmente face, região cervical, tronco e membros superiores.^{1,2} O histopatológico é o exame padrão-ouro para o diagnóstico, sendo típicos os achados de alterações qualitativas e quantitativas das fibras elásticas dérmicas e sua eliminação transepidermica.³

Não há tratamento padronizado, sendo descritos casos de sucesso terapêutico com o uso de crioterapia com nitrogênio líquido, isotretinoína, tazaroteno, imiquimode e *lasers* de CO₂, Er:YAG e *pulsed dye*.^{4,6} Foi observada resolução espontânea numa minoria de casos.^{1,2}

Recebido em 10.08.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 19.03.2010.

* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) - Belo Horizonte (MG), Brasil.

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

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding*: None

¹ Médica residente do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) - Belo Horizonte (MG), Brasil.

² Médica residente do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) - Belo Horizonte (MG), Brasil.

³ Médico residente do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) - Belo Horizonte (MG), Brasil.

⁴ Professor adjunto do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal de Minas Gerais; preceptor da residência médica do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) - Belo Horizonte (MG), Brasil.

⁵ Professor assistente do Departamento de Clínica Médica da Universidade Federal de Minas Gerais; preceptor da residência médica do Serviço de Dermatologia do Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Minas Gerais (HC-UFMG) - Belo Horizonte (MG), Brasil.

O presente relato descreve o caso de paciente portadora da síndrome de Down com EPS de cinco anos de evolução.

RELATO DO CASO

Jovem do sexo feminino, branca, 19 anos, portadora da síndrome de Down, queixava-se de lesões cutâneas assintomáticas no braço e joelho direitos, com três anos de evolução. Referia quadro semelhante na face medial do braço esquerdo há cinco anos, quando recebeu diagnóstico de granuloma anular, tratado sem sucesso com pomada de propionato de clobetasol 0,05%, tendo ocorrido regressão espontânea das lesões. Não havia outros sinais e sintomas. Como comorbidade, apresentava hipercolesterolemia, em tratamento com sinvastatina 20 mg/dia.

O exame dermatológico revelou pápulas eritematosas de superfície ceratótica dispostas em arranjo arciforme e anular, com centro atrófico-cicatricial. As lesões localizavam-se na face medial do antebraço direito (Figura 1) e na superfície extensora do joelho direito (Figura 2).

À histopatologia, notava-se canal transepidermico eliminando material amorfo, composto por fibras elásticas eosinofílicas, células mononucleares basofílicas e debris celulares (Figura 3). À coloração pela orceína, observava-se derme superior contendo grande quantidade de fibras elásticas espessas, irregulares e alongadas (Figura 4).

Confirmado o diagnóstico de EPS, foi iniciada crioterapia com nitrogênio líquido em sessões múltiplas, com remissão parcial até o momento.

DISCUSSÃO

A EPS caracteriza-se clinicamente por pápulas e placas ceratóticas e, histologicamente, por elastose



FIGURA 1: Pápulas eritematosas, de superfície ceratótica, dispostas em arranjo arciforme ou anular, com centro atrófico, localizadas no antebraço direito



FIGURA 2: Pápulas eritemato-ceratóticas localizadas na região anterior do joelho direito

focal da derme e eliminação transepidermica de fibras elásticas anormais. É doença cutânea rara, classificada como dermatose perforante primária, assim como a colagenose reativa perforante, a foliculite perforante e a doença de Kyrle. Foi descrita inicialmente por Lutz, em 1953, sob a denominação *keratosis follicularis serpiginosa*.³ Em 1955, Miescher observou elastina no material eliminado transepidermicamente e sugeriu a nomenclatura de *elastoma intrapapillare perforans verruciforme*.¹ Recebeu a denominação atual de *elastosis perforans serpiginosa* em 1958 por Dammert & Putkonen.³

A incidência da EPS é incerta. Cerca de 90% dos pacientes manifestam a doença até os 30 anos de idade, a maioria entre seis e 20 anos, porém a idade varia entre 5 e 89 anos em relatos da literatura. Aproximadamente 75% dos acometidos são do sexo

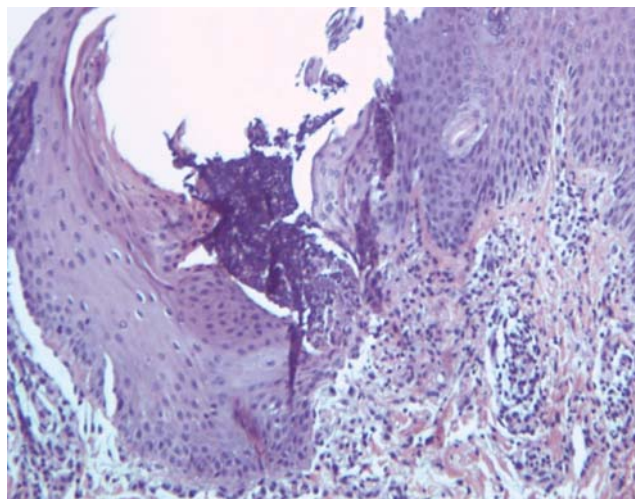


FIGURA 3: Acantose e canal de eliminação transepidermico contendo material amorfo e fragmentos nucleares; derme superior com infiltrado inflamatório linfo-histiocitário perivascular (HE; 200x)

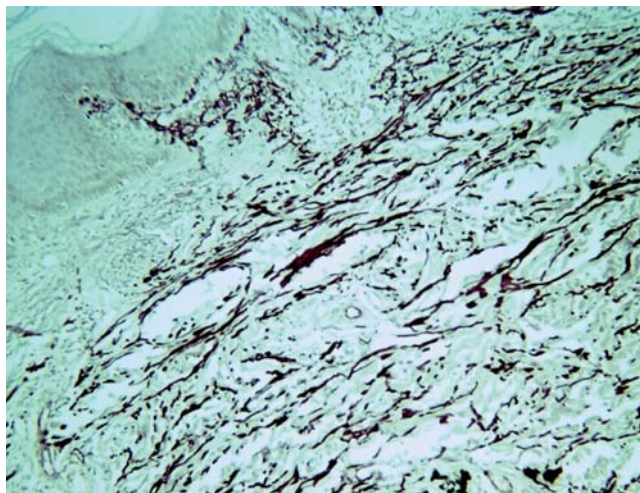


FIGURA 4: Derme superior com grande quantidade de fibras elásticas espessadas e irregulares (orceína; 100x)

masculino, não havendo predileção por raça.² Casos familiares foram já relatados, com diferentes padrões de herança.⁷

Embora a etiopatogenia da afecção não seja bem definida, acredita-se que a inflamação focal na derme, de origem bioquímica ou mecânica, poderia induzir a formação de canais epidérmicos e foliculares para expulsar fibras elásticas anormais, consideradas agentes irritantes. Fujimoto *et al.* observaram interações entre peptídeos da elastina e seus receptores 67kDa expressos na epiderme circunjacente ao canal de eliminação transepidérmico que poderiam participar da patogênese da doença.⁸

Classifica-se a EPS em três tipos: 1) idiopático; 2) reativo, em 25% dos casos, associado a doenças do tecido conjuntivo, como síndrome de Ehlers-Danlos, *cutis laxa*, síndrome de Marfan, pseudoxantoma elástico e *osteogenesis imperfecta*, entre outras, e à síndrome de Down; e 3) induzido por D-penicilamina.¹ A relação entre a EPS e a síndrome de Down não é conhecida, porém o envelhecimento cutâneo precoce, a hiperelasticidade de articulações e a acrocianose presentes nessa síndrome poderiam sugerir distúrbio subjacente do tecido conjuntivo.^{1,2} O quadro 1 ilustra alguns aspectos clínico-epidemiológicos da associação entre EPS e síndrome de Down.^{2,3,9-12}

A afecção apresenta-se com pápulas e placas eritematosas ou normocrômicas, ceratóticas, assintomáticas ou pruriginosas, agrupadas em arranjo anular, arciforme ou serpiginoso, circundadas por lesões satélites. Mostram umbilicação central, por onde é eliminado material dérmico. As lesões são caracteristicamente simétricas, exceto nos casos associados à síndrome de Down ou à terapia com D-penicilamina.⁷ Lesões disseminadas, embora raras, já foram descritas.¹³⁻¹⁵ Acometem preferencialmente a face, a nuca e os membros superiores. Desenvolvem-se lentamente, ocorrendo regressão espontânea em alguns casos após seis meses a cinco anos, deixando cicatriz superficial.^{1,2,4}

O padrão-ouro para o diagnóstico é o exame histopatológico da lesão cutânea. Este se caracteriza por canais transepidérmicos ou perifoliculares que se estendem a partir da derme em padrão linear ou espiral, contendo mistura de fibras elásticas eosinofíli-

QUADRO 1: Aspectos clínico-epidemiológicos da associação entre elastose perfurante serpiginosa e síndrome de Down

Autores	N. de casos	Sexo	Idade (anos)	Tempo de evolução	Localização das lesões	Evolução
Guimarães et al. (1981) ³	1	Masculino	12	3 anos	Membros superiores, coxas e joelhos	NI
Schepis et al. (1997) ⁹	1	Masculino	16	2 meses	Ângulo da mandíbula	Remissão espontânea em 12 meses
Andrade et al. (1999) ¹⁰	1	Masculino	10	1 ano	Membros superiores e inferiores	Não submetido a tratamento. Lesões estáveis.
Mehta et al. (2001) ²	1	Feminino	21	20 anos	Tronco e membros	Remissão parcial com curetagem. Sem resposta a corticoides tópicos.
De Pasquale et al. (2002) ¹¹	1	Feminino	20	2 anos	Coxas	NI
Espinosa et al. (2008) ¹²	1	Feminino	16	NI	Antebraços e pernas	NI

N.: número; NI: não informado

cas, debris basofílicos e células inflamatórias. As fibras elásticas são espessas e mais numerosas, causando focos de reação inflamatória crônica na derme superior, o que justifica a sua extrusão. A epiderme pode ser acantolítica e hiperqueratótica.^{1,2}

Clinicamente, a EPS deve ser diferenciada de granuloma anular, tinea do corpo, sarcoidose anular, calcinose cutânea e poroceratose de Mibelli.

Diversas modalidades terapêuticas têm sido indicadas, porém a doença é de difícil manejo, não havendo tratamento padronizado. Há relatos de sucesso terapêutico por meio de crioterapia com nitrogênio líquido e com isotretinoína oral.¹ Outland *et al.* descreveram remissão da afecção com tazaroteno 0,1% gel.⁶ Imiquimode foi utilizado com sucesso

após 10 semanas de terapia por Kelly *et al.*⁴ Lasers de CO₂, Er:YAG e *pulsed dye* (PDL) também são referidos na literatura, com resultados controversos. Kaufman relatou benefício com uma ou duas sessões de PDL, e Abdullah *et al.* referiram resolução das lesões após única sessão de *laser* de CO₂. Saxena *et al.*, por outro lado, não obtiveram boa resposta com essa modalidade terapêutica.⁵ □

AGRADECIMENTO

Ao Prof. Antônio Carlos Martins Guedes, pela importante contribuição no diagnóstico com a análise histopatológica do caso.

REFERÊNCIAS

- Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part I. Increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:1-21.
- Mehta RK, Burrows NP, Payne CM, Mendelsohn SS, Pope FM, Rytina E. Elastosis perforans serpiginosa and associated disorders. *Clin Exp Dermatol.* 2001;26:521-4.
- Guimarães NS, Pinto JM, Guedes ACM, Armond S, Corgozinho Filho AA, Furtado T. Elastose perfurante serpiginosa - Relato de quatro casos. *An Bras Dermatol.* 1981;56:189-94.
- Kelly SC, Purcell SM. Imiquimod therapy for elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol.* 2006;142:829-30.
- Saxena M, Tope WD. Response of elastosis perforans serpiginosa to pulsed CO₂, Er:YAG and dye lasers. *Dermatol Surg.* 2003;29:677-9.
- Outland JD, Brown TS, Callen JP. Tazarotene is an effective therapy for elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol.* 2002;138:169-71.
- Vearrier D, Buka RL, Roberts B, Cunningham BB, Eichenfield LF, Friedlander SF. What is standard of care in the evaluation of elastosis perforans serpiginosa? A survey of pediatric dermatologists. *Pediatr Dermatol.* 2006;23:219-24.
- Fujimoto N, Tajima S, Ishibashi A. Elastin peptides induce migration and terminal differentiation of cultured keratinocytes via 67 kDa elastin receptor in vitro: 67 kDa elastin receptor is expressed in the keratinocytes eliminating elastic materials in elastosis perforans serpiginosa. *J Invest Dermatol.* 2000;115:633-9.
- Schepis C, Barone C, Siragusa M, Pettinato R, Romano C. An Updated Survey on Skin Conditions in Down Syndrome. *Dermatology.* 2002;205:234-8.
- Andrade ZMV, Pacheco THD, França ER, Alencar E. Elastosis perforans serpiginosa associada à Síndrome de Down: relato de caso. *An Bras Dermatol.* 1999;74:585-87.
- De Pasquale R, Nasca MR, Musumeci ML, Micali G. Elastosis perforans serpiginosa in an adult with Down's syndrome: report of a case with symmetrical localized involvement. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2002;16:387-89.
- Espinosa PS, Baumann RJ, Vaishnav AG. Elastosis Perforans Serpiginosa, Down Syndrome, and Moyamoya Disease: a case report. *Pediatr Neurol.* 2008;38:287-8.
- Pedro SD, Garcia RL. Disseminated elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol.* 1974;109:84-5.
- Macaulay WL. Symmetry in elastosis perforans serpiginosa: its significance. *Arch Dermatol.* 1963;88:215-7.
- Holbrook KA, Byers PH. Structural abnormalities in the dermal collagen and elastic matrix of patients with inherited connective tissue disorders. *J Invest Dermatol.* 1982;79 (Suppl 1):7s-16s.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:
 Ana Carolina Figueiredo Pereira
 Alameda Álvaro Celso, 55, Santa Efigênia
 30150-260 Belo Horizonte - MG.
 Telefone comercial: 31 3409 9560
 E-mail: anacarol@bc.ufmg.br

Como citar este artigo/How to cite this article: Pereira ACF, Baeta IGR, Costa SR Jr, Gontijo OM Jr, Vale ECS. Elastose perfurante serpiginosa em portadora da síndrome de Down. *An Bras Dermatol.* 2010;85(5):691-4.