

Pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical e periareolar*

Periumbilical and periareolar perforating pseudoxanthoma elasticum

Aline Lopes Bressan¹
 Roberto Souto da Silva³
 Alexandre Carlos Gripp⁵

Bárbara Nader Vasconcelos²
 Maria de Fátima G. Scotelaro Alves⁴

Resumo: O pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical (PEPP), ou elastose cálcica perfurante, é distúrbio raro e sua patogênese está associada a alteração da fibra elástica, tendo o trauma provável participação. Apresenta-se caso de paciente de 70 anos com quadro de máculas enegrecidas e pápulas encimadas por crostas na região periareolar e periumbilical há mais de dez anos. O exame histopatológico revelou fibras elásticas alteradas, repletas de cálcio, e formação de pútuos na derme com fibras elásticas degradadas no seu interior. O caso descrito corresponde ao PEPP, que nesta paciente também acomete área periareolar bilateralmente.

Palavras-chave: Gravidez; Mama; Pseudoxantoma elástico; Umbigo

Abstract: The periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum or perforating calcific elastosis is a rare disorder and its pathogenesis is associated with the alteration of elastic fibers, which may probably result from trauma. We present the case of a 70-year-old woman with long-time blackish maculas and keratotic surface papules on the periareolar and periumbilical regions. The histopathological examination revealed altered elastic fibers, replete with calcium and formation of a path in the dermis with elastic fibers degraded in their interior, confirming the clinical diagnosis.

Keywords: Breast; Pregnancy; Pseudoxanthoma elasticum; Umbilicus

INTRODUÇÃO

O pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical (PEPP) é distúrbio raro, adquirido. Ocorre predominantemente em mulheres negras, multíparas, obesas, de meia-idade e, em geral, não há comprometimento de órgãos internos. A biópsia é o método mais importante para o diagnóstico, tendo como alteração característica a calcificação e a extrusão das fibras elásticas através da epiderme.¹

O caso aqui relatado é de uma paciente com quadro de PEPP que também acomete região periareolar bilateralmente.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 70 anos, negra, multípara. Refere máculas hiperocrômicas nas regiões periumbilical e periareolar que surgiram há mais de 10 anos e flacidez da parede abdominal (Figura 1). As máculas são enegrecidas, com aproximadamente 15 cm de diâmetro no abdome e 5 cm na região periareolar (Figura 2) bilateralmente, com pápulas encimadas por crostas discretamente amareladas, sobre pele frouxa, enrugada. Refere prurido leve nos locais.

O exame histopatológico da pápula e da mácula revelou acúmulo de fibras intumescidas e

Recebido em 05.08.2009.

Aprovado pelo Conselho Consultivo e aceito para publicação em 28.08.2009.

* Trabalho realizado no serviço de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

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

Suporte financeiro: Nenhum / *Financial funding*: None

¹ Pós-graduanda do serviço de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

² Pós-graduanda do serviço de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

³ Residente do serviço de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁴ Doutora em dermatologia. Professora adjunta de dermatologia e responsável pelo setor de dermatopatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

⁵ Mestre em dermatologia. Professor assistente de dermatologia e responsável pela enfermagem de dermatologia do Hospital Universitário Pedro Ernesto (HUPE) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil.



FIGURA 1: Máculas enegrecidas nas regiões periumbilical e periareolar sobre pele flácida, enrugada

irregularmente aglomeradas nos terços médio e inferior da derme, que se coraram como fibras elásticas com orceína (Figura 3). A coloração de HE mostrou as fibras elásticas alteradas fracamente basófilas, por estarem cheias de cálcio, e a coloração para cálcio com o método de von Kossa as evidenciou bem (Figura 4). Foi detectado também um esboço de pertuito da derme para a área externa da epiderme, repleto de fibras elásticas degradadas (Figura 5), o que caracterizou a forma perfurante do pseudoxantoma elástico ou elastose cálcica perfurante.

O exame oftalmológico e o ecocardiograma não detectaram alterações.



FIGURA 2: Mácula enegrecida, com pápulas encimadas por crostas (extrusão de cálcio)

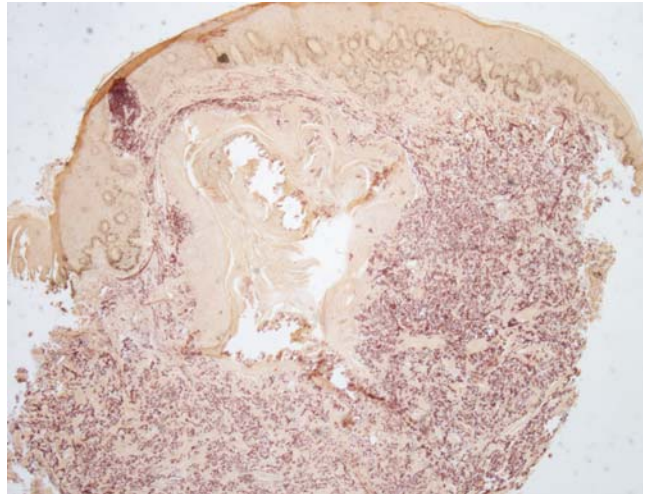


FIGURA 3: Fibras elásticas fragmentadas evidenciadas pela coloração de orceína (100x)

DISCUSSÃO

O PEPP é distúrbio raro, adquirido, com características clínicas e histológicas próprias. Manifesta-se como placa restrita à região periumbilical de superfície reticulada e atrófica, amarelada, entremeada por área de hiperpigmentação, o que lhe confere aspecto rugoso. Pápulas ceratósicas estão com frequência na periferia da lesão e podem eliminar material pastoso. Ocorre predominantemente em mulheres negras, multíparas, obesas, de meia-idade e, em geral, não há comprometimento de órgãos internos. A biópsia é o método mais importante para o diagnóstico, tendo como alteração característica a calcificação e a extrusão das fibras elásticas através da epiderme.

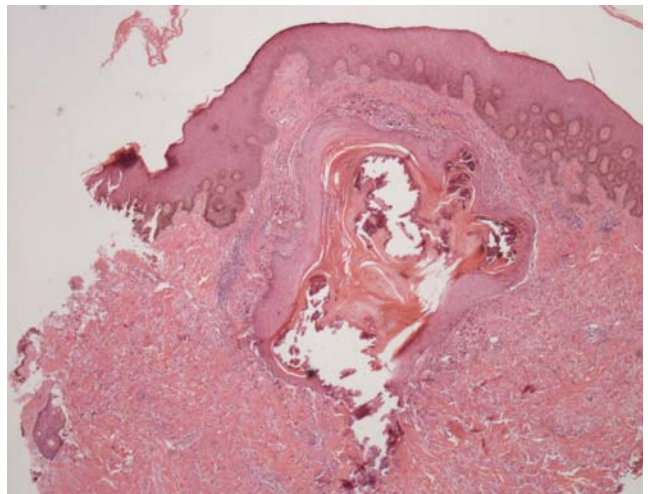


FIGURA 4: Coloração de von Kossa (40x) evidenciando cálcio e o esboço do pertuito para a epiderme

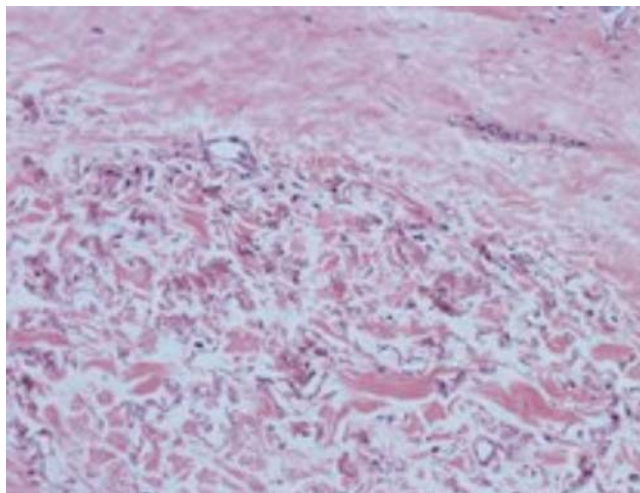


FIGURA 5: Fibras elásticas fragmentadas (HE, 200x)

Em 1976 o PEPP foi individualizado e separado da elastose serpiginosa perfurante. Em 1979 foi proposta a denominação elastose cálcica para evitar as implicações que o termo pseudoxantoma elástico (PXE) localizado possa oferecer em relação à forma sistêmica da doença.²

Os depósitos de cálcio são basofílicos e têm afinidade pelos sais de prata à coloração de von Kossa. Ocasionalmente as fibras anormais do PXE podem perfurar a epiderme. Em alguns casos, o PXE perfurante é somente uma manifestação cutânea da forma sistêmica hereditária do PXE, ocorrendo secundariamente a eliminação transepidermica.³ Em outros casos, a lesão é localizada e restrita à região periumbilical, tem características epidemiológicas próprias e, mais raramente, pode apresentar acometimento sistêmico. Nesta última forma de expressão, a doença tem-se denominado PEPP. A patogênese do PEPP é controversa. Alguns autores consideram-no dermatose adquirida decorrente de trauma cutâneo pela obesidade, gestações múltiplas, cirurgias abdominais e ascite. O trauma seria fator importante na gênese da lesão,⁴ cujo ponto principal das alterações está nas fibras elásticas.

O acompanhamento inclui exames oftalmológico e cardiológico a fim de afastar doença sistêmica.⁵ Apesar de ser antiestético, não há ainda terapia disponível. Se a redundância da pele for muito proeminente, pode-se fazer cirurgia reconstrutora, que promoverá alívio temporário.⁶ □

REFERÊNCIAS

1. Ringpfeil F, Uitto J. Heritable disorders of connective tissue. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP. *Dermatology*. Spain: Mosby Elsevier; 2008. p.1485-95.
2. Kanasiro T, Sobania LRS, Barreto AMW, Fillus Neto J. Pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical - a propósito de um caso. *An Bras Dermatol*. 1994;69:401-3.
3. Laube S, Moss C. Pseudoxanthoma elasticum. *Arch Dis Child*. 2005;90:754-6.
4. Souza FHM, Sato MS, Werner B, Serafini SZ, Cavalin LC. Caso para diagnóstico. *An Bras Dermatol*. 2006;81:91-3.
5. Wolff HH, Stokes JF, Schlesinger BE. Vascular abnormalities associated with pseudoxanthoma elasticum. *Arch Dis Child*. 1952;131:82-88.
6. Minelli L, Silva HC, Garcia RM, Pontello R, Santi E. Pseudoxantoma elástico - relato de um caso. *An Bras Dermatol*. 1991;66:307-309.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

Aline Lopes Bressan
 Rua Cachambi, 34/402. Meier.
 20775-182 Rio de Janeiro - RJ
 Tel.: (21) 2201-3590/8727-2316

Como citar este artigo/How to cite this article: Bressan AL, Vasconcelos BN, Silva RS, Alves MFGS, Gripp AC. Pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical e periareolar. *An Bras Dermatol*. 2010;85(5):705-7.