

## Caso para diagnóstico\* *Case for diagnosis\**

Fernanda H. M. de Souza<sup>1</sup>  
Maurício Shigueru Sato<sup>4</sup>

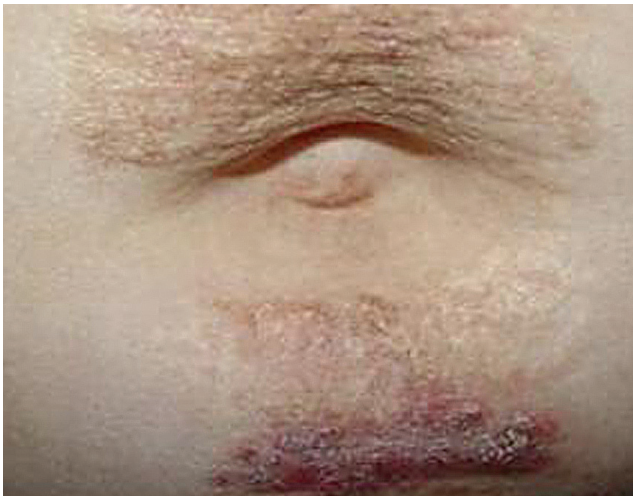
Betina Werner<sup>2</sup>  
Sérgio Z. Serafini<sup>5</sup>

Leila Cristina Cavalin<sup>3</sup>

### HISTÓRIA DA DOENÇA

Mulher parda, 74 anos, múltipara (Gesta10; Para10), há 16 anos com lesão de pele no abdômen, ocasionalmente pruriginosa. Ao exame físico, apresentava duas placas periumbilicais de limites irregulares, coloração amarelada e aspecto reticular, de aproximadamente cinco a 6cm de diâmetro, com áreas constituídas por pápulas eritemato-ceratósicas (Figura 1). Ausência de outras lesões no restante do tegumento. Hipertensão arterial há 21 anos, em uso de captopril e AAS. Diabetes melito tipo 2, insulino-dependente há 18 anos.

Ao exame histopatológico da placa supra-



**FIGURA 1:** Duas placas com limites irregulares, coloração amarelada e aspecto reticular ao redor do umbigo, com diâmetro entre cinco e 6cm, área papulosa eritemato-ceratósica e linear na região infra-umbilical

umbilical, observa-se derme reticular com fibras conjuntivas basofílicas (calcificadas) e irregulares em grande número (Figura 2), além de área de hiperplasia epidérmica, com eliminação de fibras elásticas através de canal repleto de ceratina e restos de células inflamatórias (Figura 3).

### COMENTÁRIOS

O pseudoxantoma elástico perforante periumbilical (PEPP) é defeito adquirido e localizado do tecido elástico, que ocorre na região periumbilical geralmente de mulheres múltiparas, especialmente da raça negra, por volta da quinta década de vida.<sup>1,2</sup> É também conhecido por elastose calcificante perforante, sendo caracterizado clinicamente por placas amareladas de superfície irregular e consistência frouxa, bem circunscritas, arredondadas ou de aspecto reticulado, cujo diâmetro varia de dois a 15cm, com pápulas ceratósicas dispersas em sua superfície.<sup>1,4</sup> A princípio são assintomáticas ou levemente pruriginosas e evoluem por meses ou anos. Com a resolução, deixam área hiperpigmentada com centro irregular, grosseiro e inelástico. Durante a fase de “perfuração”, um material necrótico proveniente da derme pode ser extraído mediante compressão de lesões individuais.<sup>1</sup> Estresse mecânico tem sido sugerido como importante fator na patogênese desse distúrbio, uma vez que o PEPP é observado predominantemente em mulheres múltiparas, em pacientes com ascite grave ou com história de cirurgia abdominal, e em indivíduos com predisposição genética para pseudoxantoma elástico.<sup>1,2</sup>

Recebido em 29.12.2005.

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 13.01.2006.

\* Trabalho realizado no Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR - Curitiba (PR), Brasil.  
Conflito de interesse declarado: Nenhum.

<sup>1</sup> Estudante do quinto ano de medicina da Universidade Federal do Paraná – UFPR - Curitiba (PR), Brasil.

<sup>2</sup> Médica patologista e doutoranda do curso de Pós-graduação do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR - Curitiba (PR), Brasil.

<sup>3</sup> Médica residente do primeiro ano do Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR - Curitiba (PR), Brasil.

<sup>4</sup> Médico especializando do primeiro ano do Serviço de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR - Curitiba (PR), Brasil.

<sup>5</sup> Médico Dermatologista e Professor-adjunto da Disciplina de Dermatologia do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná – UFPR - Curitiba (PR), Brasil.

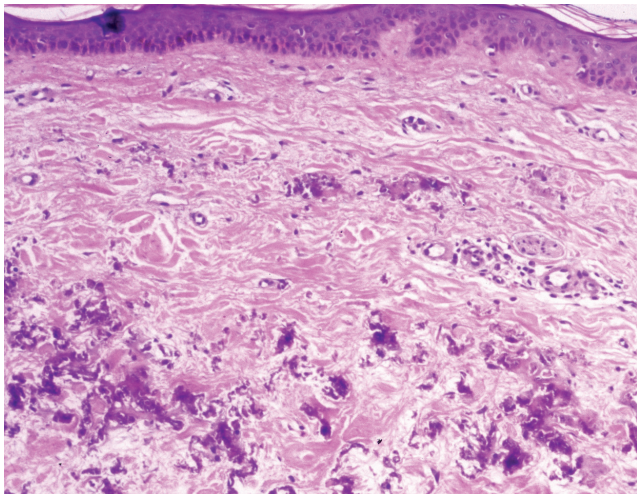


FIGURA 2: Fibras conjuntivas basofílicas, calcificadas e irregulares na derme reticular (HE, 100x)

Também foi relatado em pacientes com insuficiência renal crônica dependentes de diálise, sugerindo que o metabolismo anormal de cálcio e fosfato poderia ser fator predisponente para o desenvolvimento da doença.<sup>1,3</sup> Histologicamente, o PEPP se caracteriza pela presença de fibras elásticas basofílicas, calcificadas e irregulares na derme reticular que são eliminadas através da epiderme.<sup>2</sup> Alguns sugeriram enquadrá-lo como uma forma cutânea localizada do pseudoxantoma elástico, que seria adquirido e não apresentaria comprometimento sistêmico.<sup>1,3,4</sup> O pseudoxantoma elástico clássico (PXE) é distúrbio hereditário do tecido elástico com heterogeneidade genética, caracterizado por degeneração e calcificação das fibras elásticas nos sistemas ocular, cutâneo e cardiovascular.<sup>3,5</sup>

O diagnóstico diferencial clínico deve considerar o granuloma anular, o líquen simples crônico, o líquen plano, a sarcoidose e a estria gravídica. Histo-

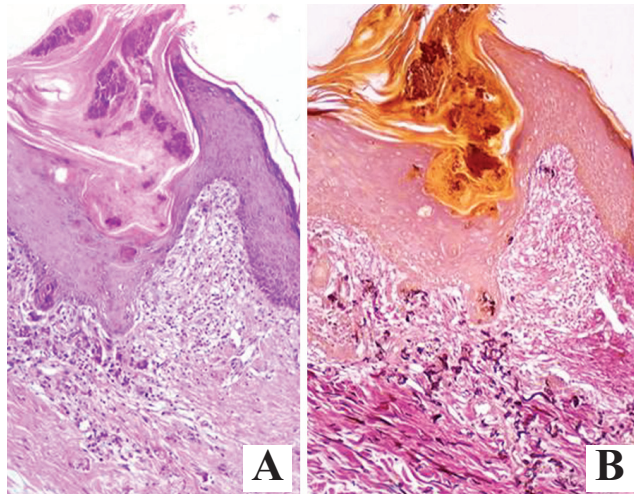


FIGURA 3: A: corte histológico da área papulosa, notando-se hiperplasia epidérmica com tampão ceratósico, infiltrado inflamatório mononuclear e fibras conjuntivas alteradas na derme superficial e média (HE, 100x); B: fibras elásticas irregulares na derme e interior da epiderme, em processo de eliminação (Weigert, 100x)

logicamente, o PEPP poderia ser indistinguível do pseudoxantoma elástico clássico, não fosse a eliminação transepidérmica de fibras elásticas anormais no PEPP e a localização preferencial do PXE nas dobras do pescoço e axilas, que adquirem o aspecto de “pele de galinha”. A elastose perforante serpiginosa pode ser diferenciada pela configuração anular, serpiginosa ou policíclica das lesões, com localização preferencial no pescoço ou nos membros superiores, além do fato de as fibras elásticas alteradas e eliminadas pela epiderme não serem calcificadas. Além disso, devem-se considerar outras dermatoses “perforantes” na diagnose diferencial histológica, como o granuloma anular perforante, a foliculite perforante e a doença de Kyrle.

Várias modalidades terapêuticas têm sido propostas para a PEPP, como corticóides locais e sistêmicos, nitrogênio líquido, tretinoína e luz ultravioleta, entre outros,<sup>4</sup> havendo relato de casos que tiveram resolução espontânea.<sup>1</sup> □

**Resumo:** Pseudoxantoma elástico perforante periumbilical é distúrbio adquirido do tecido elástico, que acomete mulheres múltiparas. Apresenta-se um caso dessa condição em mulher de 74 anos (G10, P10) mostrando placa amarelada de aspecto reticular com áreas constituídas por pápulas eritemato-ceratósicas. A histologia demonstra derme reticular com fibras conjuntivas basofílicas e irregulares, além de área de hiperplasia epidérmica, com eliminação de fibras elásticas através de canal repleto de ceratina.

Palavras-chave: Paridade; Pseudoxantoma elástico; Umbigo

**Abstract:** *Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum is an acquired disorder of the elastic tissue found most frequently in multiparous women. A case of this condition is reported for a 74 year-old woman (G10, P10) showing yellow, reticulated plaque with erythematous and keratotic papules. Histology shows reticular dermis with irregular basophilic conjunctive fibers, as well as epidermal hyperplasia and elastic fibers elimination through keratotic channels.*

Keywords: Parity; Pseudoxanthoma Elasticum; Umbilicus

## REFERÊNCIAS

1. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: increased elastic tissue and solar elastotic syndromes. *J Am Acad Dermatol.* 2004; 51(Pt 1): 1-21.
2. Karp DL, O'Neil MS, Haberman AL, Taylor RM. A yellow plaque with keratotic papules on the abdomen. *Arch Dermatol.* 1996; 132:224-5; 227-8.
3. Sapadin AN, Lebwohl MG, Teich SA, Phelps RG, Diconstanzo D, Cohen SR. Periumbilical pseudoxanthoma elasticum associated with chronic renal failure and angioid streaks – apparent regression with hemodialysis. *J Am Acad Dermatol.* 1998; 39: 338-44.
4. Toporcer MB, Kantor GR. Periumbilical hyperpigmented plaque. *Arch Dermatol.* 1990; 126:1639-42.
5. Somasundaram V, Premalatha S, Rao MR, Razack EMA, Zahra A. Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum. *Int J Dermatol.* 1987; 26: 536-7.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA:

Fernanda H. Mello de Souza  
Rua Gal. Polli Coelbo, 355 - Tarumã  
82800-180 - Curitiba – PR  
Telefone: 3365-1170  
Fax: 3366-4867  
E-mail: nandabms@gmail.com

Como citar este artigo: Souza FHM, Werner B, Cavalin LC, Sato MS, Serafini SZ. Caso para diagnóstico. *An Bras Dermatol.* 2006;81(1):91-3.

### Prezado(a) colega,

A seção “Qual o seu Diagnóstico?” procura apresentar casos clínicos que possam vir a questionar o diagnóstico final da doença. Se você tem algum artigo que se enquadre nesta seção, contribua com os *Anais Brasileiros de Dermatologia*, enviando-o para o nosso endereço:

Av. Rio Branco, 39 / 18º andar - Centro - Rio de Janeiro - RJ - CEP: 20090-003