

## Relato de Caso

# Pseudoxantoma elastico periumbilical ou elastose cálcica perfurante — uma patologia rara com características epidemiológicas marcantes

## Periumbilical elastic pseudoxanthoma or perforating calcific elastosis — a rare pathology with distinctive epidemiological features

*Clarissa Diblasi Caneschi<sup>1</sup>; Gabriela Dal Bosco Garda<sup>2</sup>; Helena Maria Dutra Campos<sup>2</sup>; Luciana Pantaleão<sup>3</sup>; Simone de Abreu Neves Salles<sup>4</sup>.*

**Resumo:** O pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical (PPXE) é um distúrbio raro, adquirido, não hereditário que acomete mulheres de meia idade, negras, obesas e múltiparas. Seu diagnóstico é feito por meio de sua marcada histopatologia e ainda não há tratamento estabelecido para esta desordem. **OBJETIVO:** Relatar caso de dermatose rara com epidemiologia clássica e já descrita em literatura para assim ampliar a gama de diagnósticos diferenciais frente a apresentações clínicas semelhantes. **RELATO DE CASO:** Feminino, 65 anos, negra, portadora de doença de crohn, múltipara. Apresenta placa ceratótica acinzentada na região periumbilical. A biópsia evidenciou extrusão de fibras elásticas na derme e coloração por von Kossa positiva. **DISCUSSÃO:** O PPXE é uma desordem rara de epidemiologia bem descrita na ainda escassa literatura de diagnóstico histopatológico. Não há associação com o pseudoxantoma elástico sistêmico e abordagens terapêuticas ainda são experimentais.

**Abstract:** Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum (PPXE) is a rare, acquired, non-hereditary disorder that predominantly affects middle-aged, Black, obese, and multiparous women. Its diagnosis is primarily based on its distinctive histopathology, and there is currently no established treatment for this condition. **AIM:** To report a case of a rare dermatosis with classical epidemiology, as described in the literature, in order to expand the differential diagnoses for

---

<sup>1</sup> Pós graduanda do serviço de Dermatologia da Universidade Federal Fluminense

<sup>2</sup> Residente de Dermatologia do Hospital Universitário Antonio Pedro

<sup>3</sup> Médica Patologista do Hospital Universitário Antonio Pedro

<sup>4</sup> Médica Dermatologista e Professora do Departamento de Dermatologia da Universidade Federal Fluminense

clinical presentations with similar features. **CASE REPORT:** Female, 65 years old, Black, with a history of Crohn's disease and multiparity. She presented with a grayish keratotic plaque in the periumbilical region. Biopsy revealed extrusion of elastic fibers in the dermis and von Kossa staining was positive. **DISCUSSION:** PPXE is a rare disorder with well-documented epidemiology in the still limited histopathological diagnostic literature. There is no known association with systemic pseudoxanthoma elasticum, and therapeutic approaches remain experimental.

## Introdução

O pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical, ou elastose cálcica perfurante, é um distúrbio raro considerado uma variante local do pseudoxantoma elástico. Alguns autores acreditam no caráter adquirido dessa dermatose, secundário a traumas, cirurgias locais e obesidade.

Clinicamente apresenta-se como uma placa periumbilical hiperpigmentada de crescimento lento e com bordas bem delimitadas, além de pápulas ceratóticas coalescentes na periferia da lesão.

Acomete em geral mulheres

de meia idade, negras, obesas e multíparas. Sua histopatologia é marcada por calcificação e extrusão das fibras elásticas através da epiderme. Diante disso, relata-se caso de paciente feminina de 65 anos, negra, multípara com pseudoxantoma elástico periumbilical perfurante e uma breve revisão dessa rara entidade dermatológica.

## Objetivo

Relatar caso de uma dermatose rara com epidemiologia clássica e já descrita em literatura para assim ampliar a gama de diagnósticos diferenciais frente a apresentações clínicas semelhantes.



Figura 1: Placa castanho-acinzentada com presença de pápulas hiperkeratóticas na periferia da região supra umbilical.

## Relato da Comunicação

Trata-se de paciente do sexo feminino, 65 anos, negra, natural e residente de Niterói, aposentada — trabalhou em serviços gerais, católica. Referia surgimento de mácula eritematosa e pruriginosa na região umbilical, que evoluiu para placa hipercromica há 5 meses. Fez uso de Nebacetin, sem melhora. De história patológica pregressa era portadora de Doença de Chron, hipertensão arterial, esquizofrenia, hérnia de hiato e esteatose hepática. Relatava 4 cesarianas prévias e 1 laparoscopia para correção de hérnia umbilical. Fazia uso de Azatioprina 125mg/dia, Anlodipino 10mg, Hidroclorotiazida 25mg, Haloperidol 5mg e Biperideno 2mg. Além disso, era ex-tabagista de 15 maços/ano por 40 anos. Ao exame dermatológico apresentava placa ceratósica acinzentada de aproximadamente 3cm na região periumbilical com algumas pápulas ceratósicas na periferia com saída de exsudato hialino. Além disso, era observada intensa xerose cutânea e estrias já hipocrômicas nos flancos. Diante disso, optou-se por realizar biópsia incisional em fusão de uma área englobando a placa e uma das pápulas descritas.

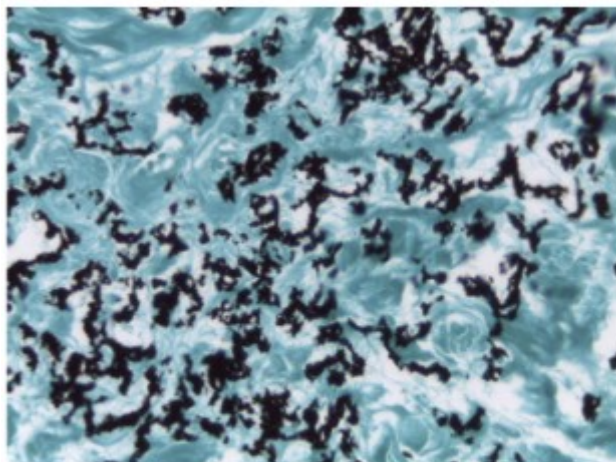


Figura 2: Coloração Von Kossa evidenando cálcio nas fibras elásticas.

O estudo histopatológico do material em hematoxilina e eosina (HE) revelou epiderme acantótica com hiperplasia pseudoepitelioma-

tosa. Além disso, fibras elásticas irregularmente agrupadas, curtas, fragmentadas e basofílicas na derme média, coradas positivas para cálcio

com coloração de von Kossa. Foram, ainda, visualizadas áreas de perfuração da epiderme por tais fibras.

## Discussão

O pseudoxantoma elástico periumbilical perfurante (PPXE) é uma desordem caracterizada por alteração das fibras elásticas e eliminação transepidérmica. Diferencia-se do pseudoxantoma elástico (PXE), que é uma desordem multisistêmica envolvendo a pele, vasos sanguíneos e olhos. Normalmente, apresenta-se como uma placa hiperpigmentada, bem delimitada na região periumbilical, afetando predominantemente mulheres de meia-idade, obesas, múltiparas, com predomínio, nos relatos de caso, em mulheres afrodescendentes [1].

No histopatológico, encontram-se fibras elásticas grossas e curvas fixadas a sais de cálcio na derme profunda, que perfuram a epiderme. Na coloração de von Kossa, os depósitos de cálcio são basofílicos e possuem afinidade ao nitrato de alumínio. À dermatoscopia, evidencia-se uma tonalidade amarelada que pode ser observada devido à elastólise das fibras elásticas [2]. Alguns autores consideram essa entidade como uma forma localizada do PXE, enquanto outros acreditam que seja uma dermatose adquirida secundária ao trauma causado pela

obesidade, ascite, cirurgias abdominais e gestação [3]. Dessa forma, torna-se importante a avaliação oftalmológica e cardiológica para excluir a associação com doenças sistêmicas. Em 1979, foi proposta a denominação elastose cálcica para evitar as implicações que o termo pseudoxantoma elástico localizado possa oferecer em relação à forma sistêmica da doença [4].

Apesar do comprometimento estético, não há nenhum tratamento estabelecido para esta desordem. Restrição dietética de cálcio (800mg ao dia) possui relato de melhora clínica significativa no PXE. Diante disso, tal abordagem pode ser estimulada no PPXE, pois o processo patológico envolvido é semelhante. Há também relato de uso de tretinoína 0,025%, sem melhora significativa, restando apenas a possibilidade de reconstrução cirúrgica no cenário atual [4].

Dessa forma, consideramos o PPXE uma doença adquirida, não hereditária, com predileção pela região abdominal e relacionada a estresse cutâneo crônico. A paciente do caso descrito apresentava fatores de risco para traumas na região abdominal, justificando a epidemiologia descrita na ainda escassa literatura. Assim, pode-se concluir que, apesar de rara, a boa correlação epidemiológica e histopatologia típica dessa doença saltam aos olhos atenden-

tos e já treinados de patologistas e dermatologistas. Esses ainda desafiados frente a escolha terapêutica dessa patologia.

### **Referências Bibliográficas**

[1] Bressan AI, Vasconcelos BN, Silva RS, Alves MFGS, Gripp AC. Pseudoxantoma elástico perfurante periumbilical e perialeolar. *An Bras Dermatol*. 2010;85(5):705-7.

[2] Kazakis AM, Parish WR. Periumbilical perforating pseudoxanthoma elasticum. 1988 Aug 1;19(2):384-8.

[3] Hegde S, Bathina M, Shanavaz A, Saldanha P. Pruritic periumbilical plaque as a presentation of a rare perforating dermatosis. *Indian Dermatology Online Journal*. 2020;11(1):68

[4] Niharika Ranjan Lal, Bandyopadhyay D, Verma R, Anjani Kumar Shukla. Perforating Calcific Elastosis: Revisiting a Rare Entity. 2018 Apr 26;63(2):186-8.