

## Calcinose cutânea distrófica em adolescente: relato de caso

### Dystrophic calcinosis cutis in an adolescent: a case report

Fernanda de Sousa Ferrara<sup>1</sup>, Beatriz Cavalcanti de Souza<sup>2</sup>,  
Camila Oliveira Alvarenga<sup>3</sup>, Maria do Rosário Vidigal<sup>4</sup>,  
Antônio José Tebcherani<sup>5</sup>, Ana Paula Galli Sanchez<sup>6</sup>

Ferrara FS, Souza BC, Alvarenga CO, Vidigal MR, Tebcherani AJ, Sanchez APG. Calcinose cutânea distrófica em adolescente: relato de caso. Rev Med (São Paulo). 2012 jul.-set.;91(3):215-8.

**RESUMO:** Calcinose cutânea é a precipitação de cristais de cálcio na pele. Pode ser dividida em quatro categorias: distrófica, metastática, iatrogênica e idiopática. A forma distrófica é a mais comum, com níveis séricos normais de cálcio e de fósforo. Relatamos caso de calcinose cutânea distrófica localizada e assintomática no joelho direito de um adolescente. Os exames clínico e laboratoriais revelaram telangiectasias periungueais e fator antinuclear positivo (título maior que 1/1280 de padrão nucleolar), o que sugere a associação da calcinose cutânea com uma colagenose.

**DESCRIPTORES:** Calcinose/patologia; Calcinose/radiografia; Dermatopatias; Adolescente; Doenças do colágeno

**ABSTRACT:** Calcinosis cutis is the precipitation of calcium crystals in the skin. Can be divided in four categories: dystrophic, metastatic, idiopathic and iatrogenic. The dystrophic form is the most common, with normal serum calcium and phosphorus. Report a case of dystrophic calcinosis cutis asymptomatic and located in the right knee of a teenager. The clinical and laboratory examinations revealed periungual telangiectasia and positive antinuclear factor (Title greater than 1/1280 of nucleolar pattern), suggesting the association of cutaneous calcinosis with a collagen disease.

**KEYWORDS:** Calcinosis/pathology; Calcinosis/radiography; Skin diseases; Adolescent; Collagen diseases

- 
1. Médica Colaboradora do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.
  2. Médica Residente de Dermatologia do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.
  3. Médica Colaboradora do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.
  4. Diretora Técnica de Serviço de Saúde do Núcleo de Ambulatório de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos; Médica Dermatologista e Hansenóloga do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.
  5. Mestre em Patologia pela UNIFESP; Médico Patologista do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.
  6. Mestre em Ciências pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; Médica Dermatologista do Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.
- Trabalho foi desenvolvido no Serviço de Dermatologia do Complexo Hospitalar Padre Bento de Guarulhos.  
Conflito de interesses: Nenhum conflito.

**Endereço para correspondência:** Fernanda de Sousa Ferrara. Rua Atalanta, 125. Jardim São Paulo, São Paulo, SP. CEP 02040-020. E-mail: ferferrara@gmail.com

## INTRODUÇÃO

Calcinose cutânea é a precipitação de cristais de cálcio na pele. Pode ser dividida em quatro categorias: distrófica, metastática, iatrogênica e idiopática<sup>1,2</sup>.

A forma distrófica é a mais comum, com níveis séricos normais de cálcio e de fósforo. Pode ser localizada (dano tecidual por trauma, inflamação, infecção, necrose ou neoplasia) ou generalizada (associada à collagenoses; genodermatoses e alguns tipos de paniculites)<sup>1</sup>.

Relatamos caso de calcinose cutânea distrófica localizada em adolescente, provavelmente associada à uma collagenose.



**Figura 1.** Nódulos endurecidos localizados no joelho direito



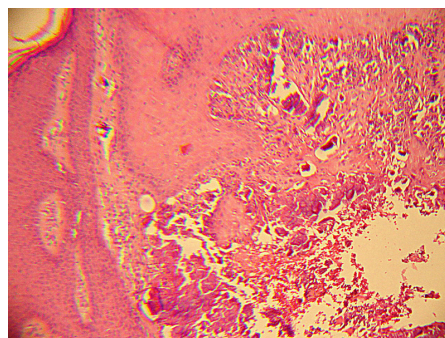
**Figura 2.** Radiografia do joelho direito evidenciando lesão compatível com calcificação de tecido celular subcutâneo de pele

## RELATO DE CASO

Doente masculino, 13 anos, natural e pro-

cedente de Guarulhos, apresentando há dois anos nódulos endurecidos no joelho direito (Figura 1) com saída espontânea e ocasional de secreção esbranquiçada das lesões. Telangectasias periungueais nos quirodáctilos. Negava queixa de dores articulares, fraqueza muscular ou fenômeno de Raynaud.

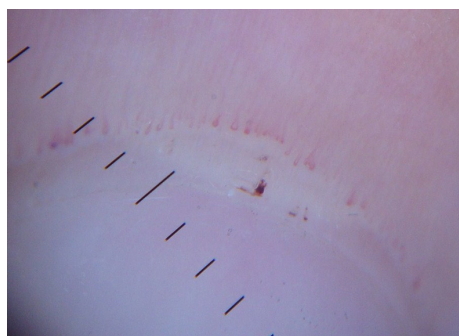
A confirmação diagnóstica de calcinose cutânea foi obtida pela radiografia do joelho direito (lesões compatíveis com calcificação em região correspondente ao tecido celular subcutâneo de pele) (Figura 2), sendo corroborada pelo exame anatomoapato-lógico de biópsia de nódulo no joelho direito, que mostrou a presença de macro e microcalcificações dérmicas (Figura 3).



**Figura 3.** HE 100x. Epiderme com acentuada acantose (à esquerda). Na derme (ao centro), notam-se depósitos de material calcificado (nódulos basofílicos)

Foram solicitadas dosagens de cálcio e fósforo séricos; paratormônio; aldolase; creatinofosfoquinase (CPK); vitamina D; excreção urinária de cálcio em 24 horas; hemograma; função hepática e renal (todas normais). Anticorpos anti SCL-70; anti-Ro, anti-La e anti-centrômero não reagentes e fator antinuclear (FAN) >1/1280 (padrão nucleolar).

A capilaroscopia do terceiro quirodáctilo esquerdo revelou lesões vasculares em alça, algumas enoveladas e pontos esparsos de hemorragia (Figura 4), sendo compatível com dermatomiosite, esclerodermia ou doença mista do colágeno.



**Figura 4.** Capilaroscopia do terceiro quirodáctilo esquerdo com lesões vasculares em alça, algumas enoveladas e pontos esparsos de hemorragia

## DISCUSSÃO

A calcinose distrófica é a forma mais comum de calcinose cutânea, não havendo alteração no metabolismo do cálcio e fósforo. As formas localizadas de calcinose cutânea são secundárias a processos inflamatórios decorrentes de trauma, infecções (cisticercose, histoplasmose, criptococose) ou neoplasias (pilomatrixoma, cistos epiteliais, siringomas, dentre outras)<sup>1</sup>.

Inicialmente, acreditamos que no nosso doente a calcinose fosse decorrente de trauma no joelho, pois o paciente, além de não apresentar outras queixas, referia jogar regularmente futebol. No entanto, o achado das telangectasias periungueais e a positividade do FAN aventaram a possibilidade da associação do quadro com uma colagenose.

Em relação às colagenoses, a calcinose é mais comum na dermatomiosite (DM), sendo também descrita no lúpus eritematoso e na esclerodermia sistêmica (forma CREST: calcinose, Raynaud, esofagopatia, esclerodactilia e telangiectasias)<sup>1</sup>.

Na DM a calcinose cutânea é três vezes mais comum na forma juvenil, incidindo entre 10% a 70% dos pacientes<sup>3,4</sup>. Geralmente, ocorre dois a três anos após a instalação da doença. Há raros relatos na literatura de calcinose precedendo o diagnóstico da DM juvenil<sup>5</sup>.

As lesões calcificadas localizam-se preferencialmente sob as articulações, com predileção por áreas propensas a traumas como cotovelos, joelhos, nádegas e superfícies articulares<sup>6</sup>. O cálcio pode também depositar-se na fáscia muscular ou intramuscular<sup>5</sup>.

A calcinose pode causar atrofia muscular, contraturas articulares e úlceras cutâneas com episódios recorrentes de inflamação e/ou infecção local. Caso o diagnóstico seja tardio, tais complicações podem levar a quadros dolorosos e debilitantes, resultando em incapacidade funcional<sup>7</sup>.

O mecanismo de calcificação não é muito claro. Acredita-se que a desnaturação de proteínas ligadas ao fósforo e cálcio seja responsável pela deposição dos cristais de fosfato de cálcio nos tecidos<sup>8</sup>.

No lúpus eritematoso a calcificação cutânea é rara, sendo usualmente um achado radiológico incidental. Já na forma CREST da esclerodermia, que é rara em crianças, lesões teciduais calcificadas são frequentes<sup>1</sup>.

Dosagens dos níveis séricos de cálcio, fósforo, fosfatase alcalina, albumina, CPK, aldolase, FAN e fator reumatóide são úteis no diagnóstico laboratorial<sup>2</sup>, não havendo alteração no metabolismo

do cálcio e fósforo nas formas distróficas, como observamos no nosso paciente. Para a demonstração dos depósitos de cálcio nos tecidos, a cintilografia óssea é o exame mais sensível. Porém, é o exame anatomopatológico que confirma o diagnóstico<sup>1</sup>.

A pesquisa do FAN é elemento indispensável em caso de suspeita clínica de doenças auto-imunes, em especial do grupo das colagenoses. Sua presença isolada não tem significado patológico, embora tenha um valor preditivo de maior possibilidade de o indivíduo desenvolver uma colagenose ao longo dos anos<sup>9</sup>.

Na DM a positividade do FAN pode chegar a 40-80% (padrão citoplasmático pontilhado fino)<sup>9</sup>. Na esclerodermia sistêmica a positividade do FAN é encontrada em 95% dos casos, podendo ser identificados os padrões nucleolar, nuclear centromérico, pontilhado fino e pontilhado grosso<sup>9</sup>.

O padrão nucleolar do FAN, observado no nosso doente, pode corresponder ao anticorpo anti-RNA polimerase (podendo indicar esclerodermia difusa com tendência a sistematização) ou ao anticorpo antiPM-Scl (que ocorre na sobreposição de colagenoses, principalmente esclerodermia com poliomiiosite. Pode ser observado também na esclerodermia e LES ou miosite e LES, associando-se ainda à presença de artrite, lesão cutânea de DM e calcinose)<sup>9</sup>.

O tratamento da calcinose distrófica inclui a administração de medicamentos como corticosteróides, diltiazem, colchicina, probenecide, hidróxido de alumínio, bifosfonatos e anti-fator de necrose tumoral, além de procedimentos cirúrgicos. Os resultados terapêuticos são variáveis<sup>7</sup>. Optamos por não iniciar medicação no paciente, já que as lesões cutâneas se mantêm estáveis e assintomáticas, não havendo sinais de comprometimento sistêmico.

## CONCLUSÃO

Nosso doente apresenta quadro de calcinose cutânea distrófica localizada no joelho direito, assintomática. Porém, a observação das telangiectasias periungueais e a positividade do FAN indicam a necessidade de seguimento clínico e laboratorial cauteloso e periódico do doente. Talvez, ele desenvolva futuramente mais sinais ou sintomas que definam o quadro de uma colagenose. Destacamos a importância do exame dermatológico minucioso, que neste caso identificou a presença das telangiectasias periungueais, o que aventou a possibilidade do quadro cutâneo se associar a uma doença sistêmica.

## REFERÊNCIAS

1. Sornas AD, Padilha MHVQ, Machado TAR, Swenson AM, Kasbergen AC. Calcinose cutânea – relato de um caso. *An Bras Dermatol*. 2002;77:459-63.
2. Nunley JR, Jones LME. Calcinosis cutis [cited 2011 July 7]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1103137-overview>.
3. Raman AV, Feldman BM. Clinical features and outcomes of juvenile dermatomyositis and other childhood onset myositis syndromes. *Rheum Dis Clin North Am*. 2002;28:833-57.
4. Boulman N, Slobodin G, Rozenbaum M, Rosner I. Calcinosis in rheumatic diseases. *Semin Arthritis Rheum*. 2005;34:805-12.
5. Wananukul S, Pongprasit P, Wattanakrai P. Calcinosis cutis presenting years before other clinical manifestations of juvenile dermatomyositis: report of two cases. *Aust J Dermatol*. 1997;58:202-5.
6. Sogabe T, Silva CAA, Kiss MH. Clinical and laboratorial characteristics of 50 children with dermato/polymiositis. *Rev Bras Reumatol*. 1996;36:351-8.
7. Pinelo E, Tavare S, Magalhães A, Morais A. Calcinose na dermatomiosite juvenil: um desafio terapêutico. *Arq Med*. 2009;23(1):3-6.
8. Steiner RM, Glassman L, Schwartz MW, Vanace P. The radiological findings in dermatomyositis of childhood. *Radiology*. 1974;14:385-8.
9. Duarte AA. Fator antinúcleo na dermatologia. *Anais Bras Dermatol*. 2005;80:387-94.