



Universidade Federal do Rio de Janeiro
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho
Serviço de Dermatologia

Pseudoxantoma elástico com calcificação exuberante: *abordagem cirúrgica*

LUIZA BUFAIÇAL RASSI

LETÍCIA CIONI
DANIELLE QUINTELLA
TULLIA CUZZI
MARIANA SANTINO
DAVID AZULAY

CASO CLÍNICO

ID Feminina, 35 anos, natural e residente do Rio de Janeiro, casada

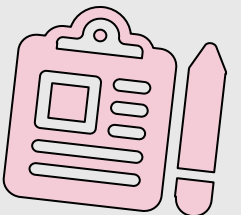
HDA Paciente com diagnóstico de **pseudoxantoma elástico** desde a **adolescência**.

Há 02 anos evoluiu com piora da pele redundante, principalmente nas regiões axilares, inguinais e coxas internas, endurecimento e saída de cristais das lesões, sangramento esporádico nas lesões maiores, além de **dor intensa** e **restrição do movimento**

HPP DAOP, alterações oftalmológicas (baixa acuidade visual), artrite psoriásica

Medicações Cilostazol, Certolizumabe, Pregabalina, Tramadol

HF Ausência de doenças cutâneas na família



PRIMEIRA CONSULTA – Fevereiro 2024



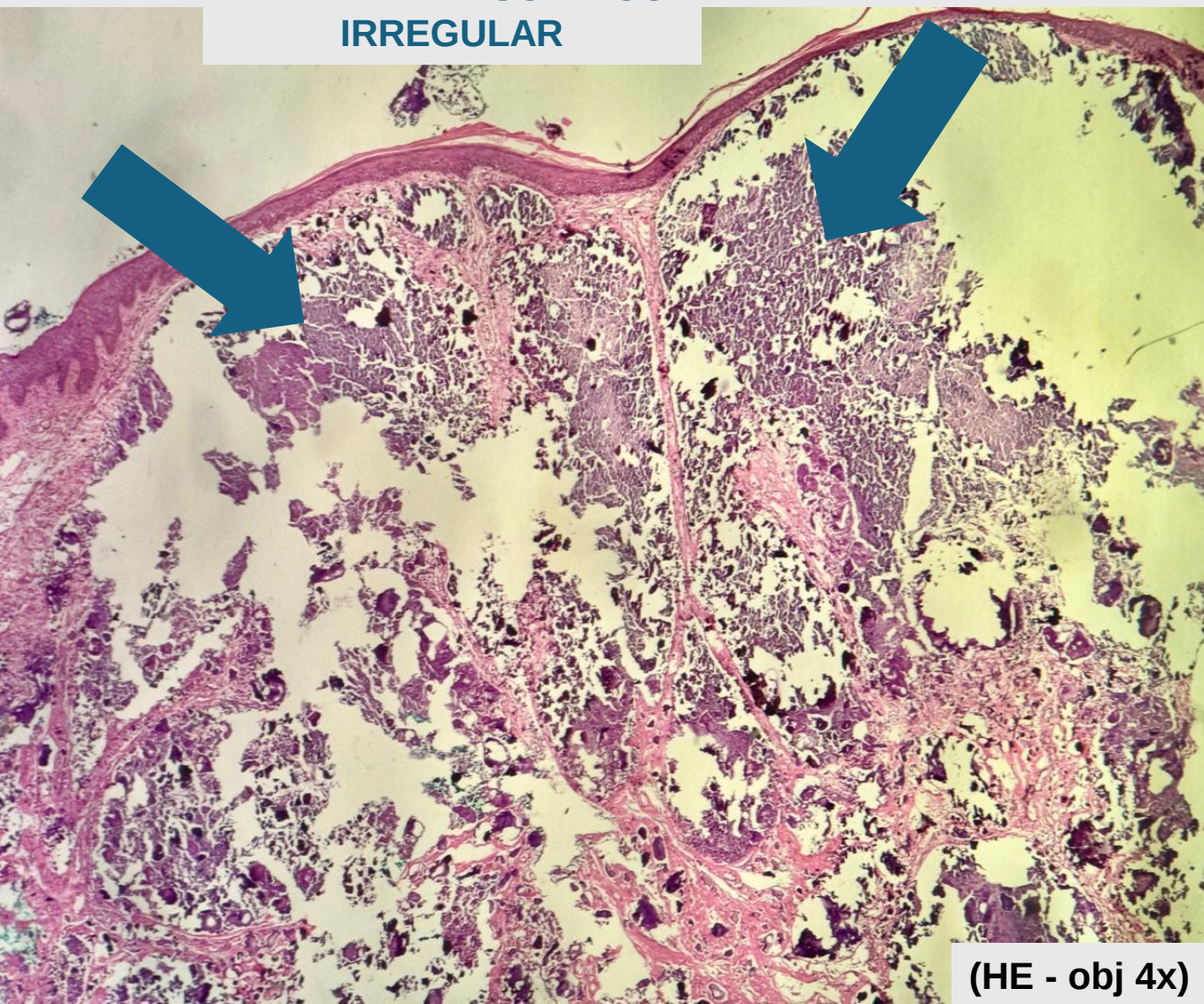






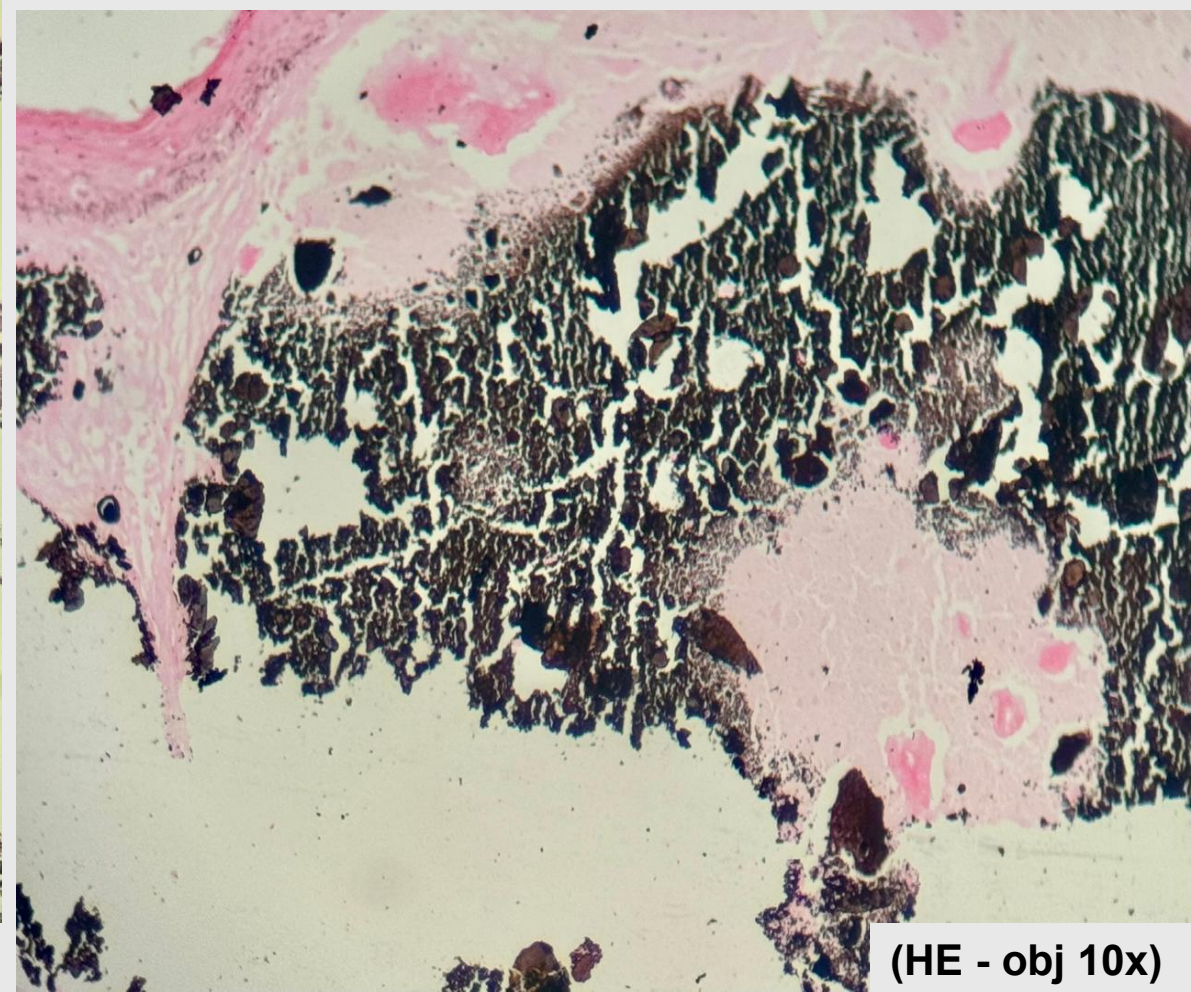
HISTOPATOLOGIA

DEPÓSITO DÉRMICO DE
MATERIAL BASOFÍLICO
IRREGULAR



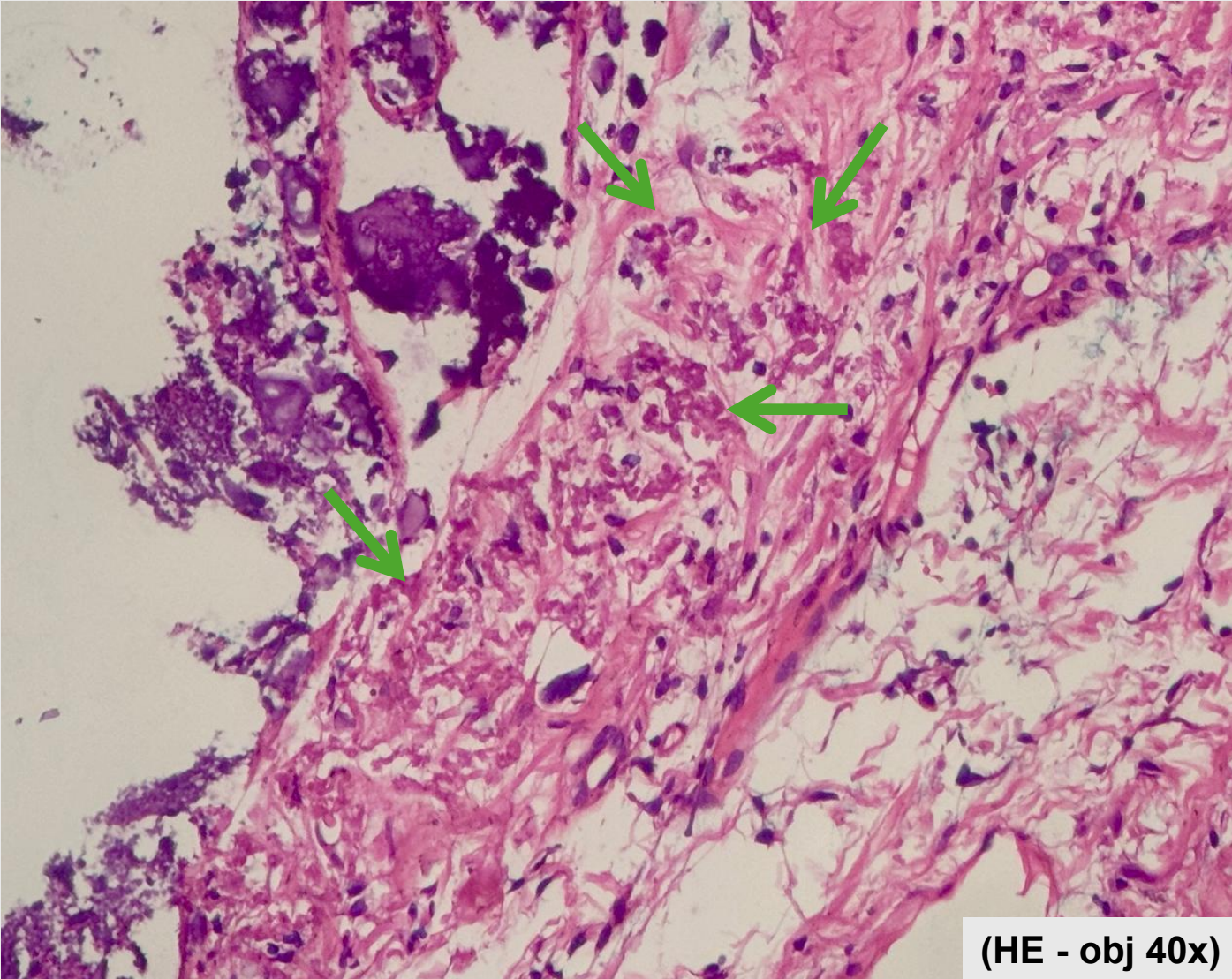
(HE - obj 4x)

COLORAÇÃO ENEGRECIDA
NO VON KOSSA

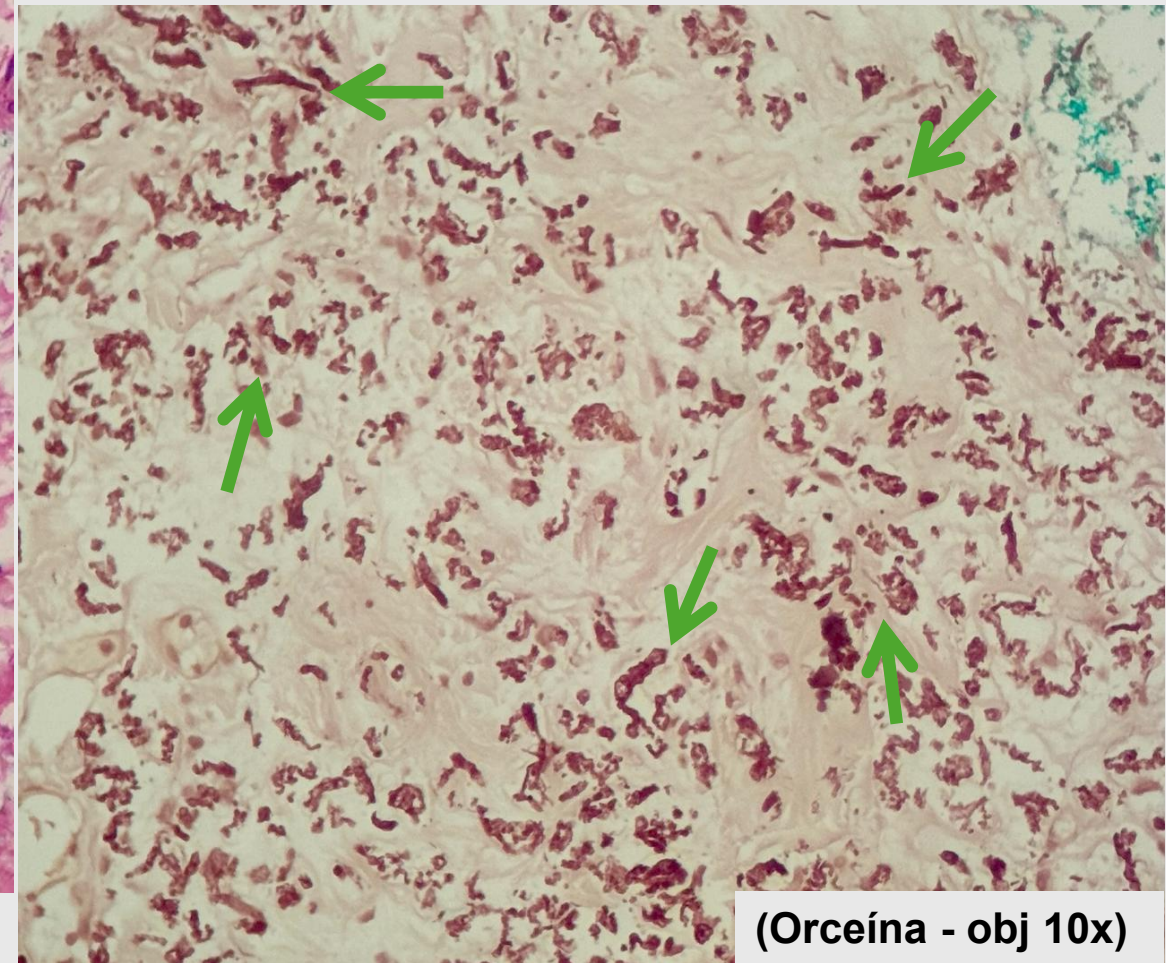


(HE - obj 10x)

HISTOPATOLOGIA



→ FIBRAS ELÁSTICAS
IRREGULARES,
CURTAS



EXAMES LABORATORIAIS

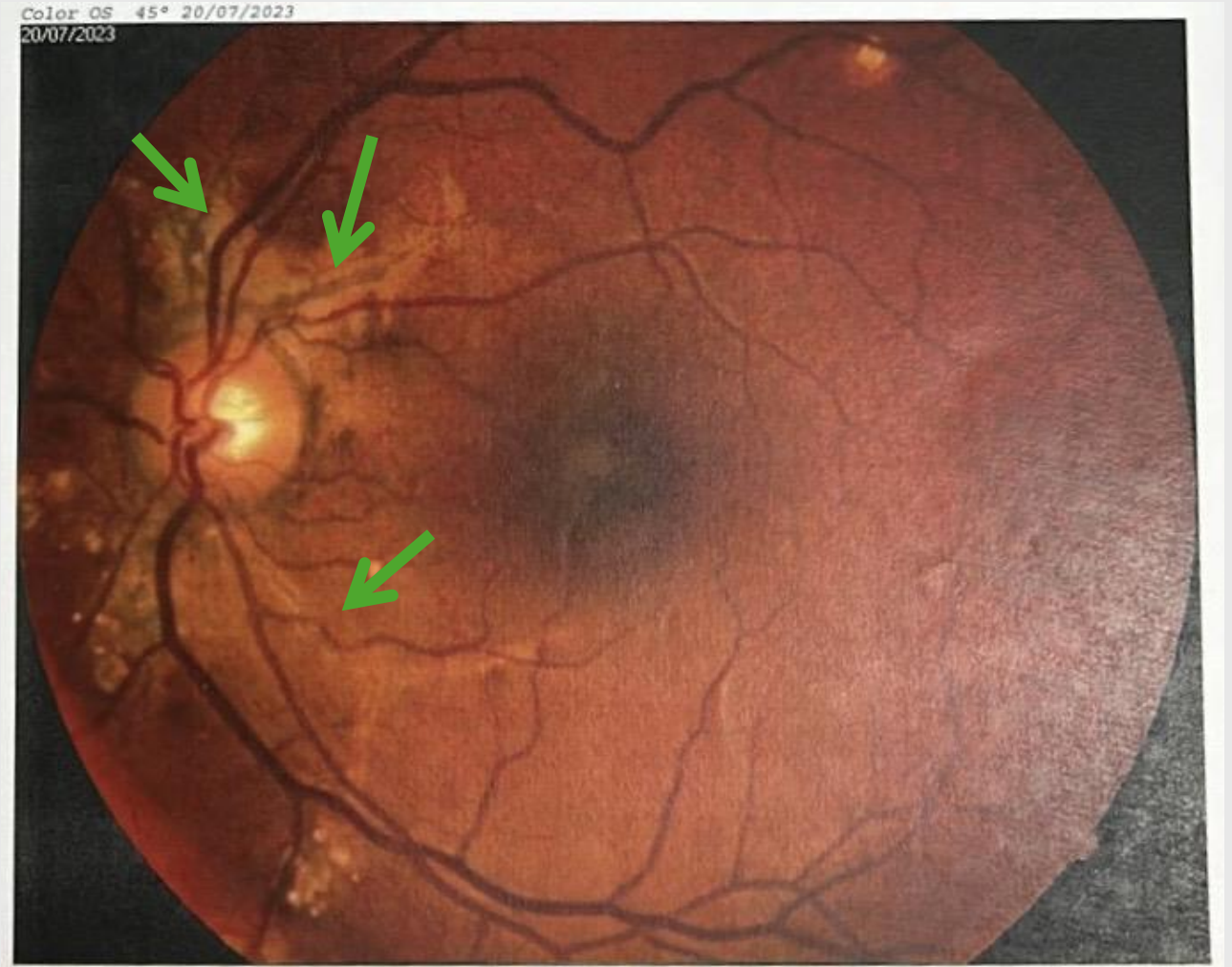
- Hb 11,7
- Ht 35,6
- Leucócitos
- Plaquetas
- Glicose
- TGP 49
- TGO 74
- Uréia 20
- Creat 0,6
- BD 0,1
- BI 0,2
- GGT 12

**SEM
ALTERAÇÕES
IMPORTANTES**

- FA 34
- PCR 10
- VHS 45
- Albumina D 18,7
- Fósforo 4,0
- Sódio 138,8
- Cálcio ionizável 3,8
- PTH 29,9
- Na 137
- K 4,4
- Albumina 4,2

RETINOGRAFIA

ESTRIAS ANGIÓIDES



PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO (PXE)

Sinônimo: Síndrome de Grönblad-Strandberg ou elastorrexe sistematizada

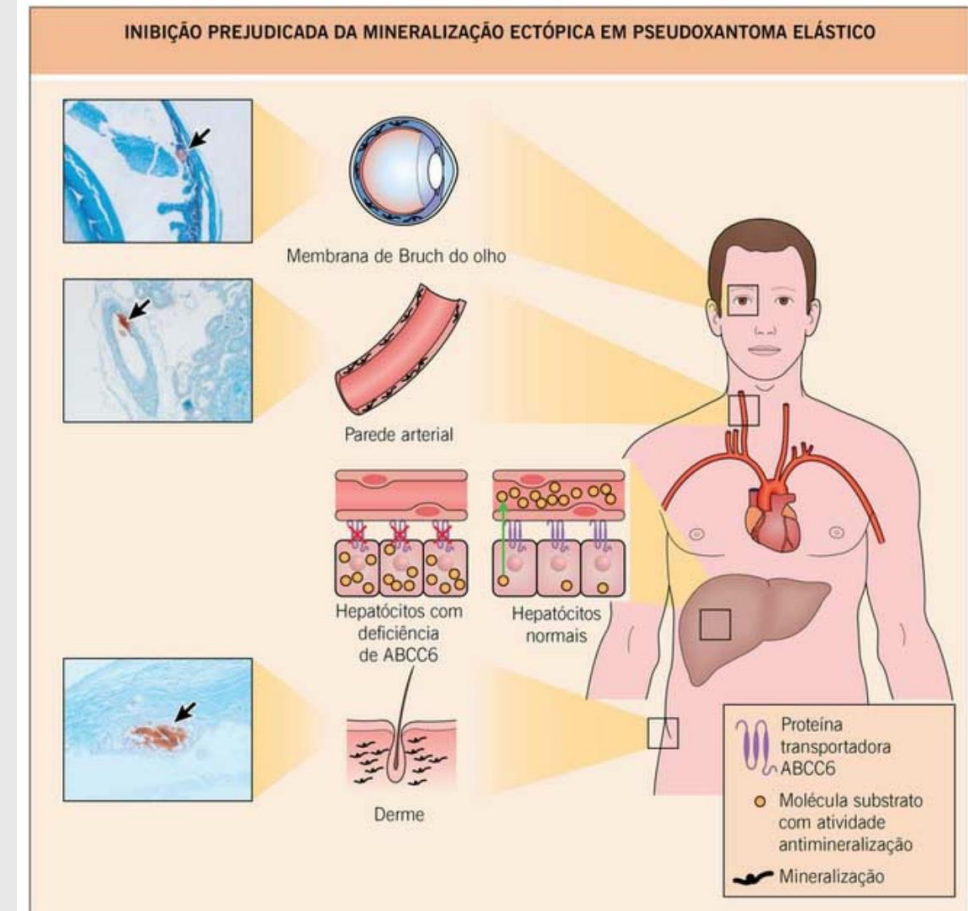


- Doença do tecido elástico hereditária rara
 - Prevalência exata é desconhecida – estimada em 1:25.000 a 1:100.000
 - Predomínio no **sexo feminino** (2 : 1)
- Herança **autossômica recessiva** com penetrância completa
- Causada por **mutações no gene ABCC6**, localizado no cromossomo 16p
 - ↓ **PPI** (fator antimineralização) → ↑ **mineralização ectópica** com deposição de cálcio em tecidos ricos em fibras elásticas

PSEUDOXANTOMA ELÁSTICO (PXE)

Calcificação ectópica ocorre principalmente nas fibras elásticas da:

- **PELE** Manifestações **mais comuns e precoces**
Início na infância - **adolescência (2ª década de vida)**
- **GLOBO OCULAR** → **Estrias angiíoides** (mais características)
- **SISTEMA CARDIOVASCULAR** → **Doença arterial periférica**
Aterosclerose prematura
Doença cerebrovascular
- **TGI** → Hemorragias



CLÍNICA

PELE

- Lesão primária: **pápulas amareladas** ou discretamente hiperocrômicas
- Início na lateral do **pescoço** → **axilas** → demais **flexuras** (região inguinal, fossas antecubitais e poplíteas, área periumbilical)



CLÍNICA

PELE

- Pápulas confluem em **placas** “semelhantes a paralelepípedos” ou “**pele de frango**”
- Evoluindo com flacidez e redundância proeminentes



Fonte: Springer Science+Business Media



Fonte: Ocampo E et al. Descubriendo el pseudoxantoma elástico. Rev. argent. dermatol. [Internet]. 2006 Mar [citado 2024 Mar 15]; 87(1): 6-14.



**Pseudoxantoma
elástico**

+

**Calcificação
exuberante**

CALCINOSE CUTÂNEA

- ❑ Distúrbio **adquirido** de deposição de cálcio nos tecidos cutâneos que ocorre em uma das seguintes formas:



DISTRÓFICA

METASTÁTICA

IDIOPÁTICA

IATROGÊNICA



MAIS COMUM

CALCINOSE CUTÂNEA

DISTRÓFICA

- Ocorre em **tecido** conjuntivo ou adiposo **alterado**
- **Sem** alterações no metabolismo do cálcio
- Secundária a trauma tecidual, **doenças do tecido conjuntivo**, neoplasias

- 
- **Dermatomiosite** (forma juvenil)
 - **Esclerodermia** cutânea limitada (Sd CREST)
 - Lúpus eritematoso sistêmico

METASTÁTICA

- Calcificação ocorre em **tecidos normais**
- Como resultado do **aumento** dos níveis séricos de **cálcio** e/ou **fosfato**
- Causas:
 - IRC
 - Hipervitaminose D
 - Hiperparatireoidismo
 - Hipercalcemia paraneoplásica

PXE x CALCINOSE CUTIS DISTRÓFICA

Case Reports > J Am Acad Dermatol. 2000 Aug;43(2 Pt 1):312-5. doi: 10.1067/mjd.2000.106472.

Pseudoxanthoma elasticum and calcinosis cutis

R Buka¹, H Wei, A Sapadin, J Mauch, M Lebwohl, D Rudikoff

Affiliations + expand

PMID: 10906658 DOI: 10.1067/mjd.2000.106472

- As lesões de CCD eram calcificações discretas semelhantes a **milia**, no pescoço, e assintomáticas
- Não foi realizado tratamento



Fig 2. Two firm shiny, whitish, milia-like papules on anterior aspect of neck, in midline.

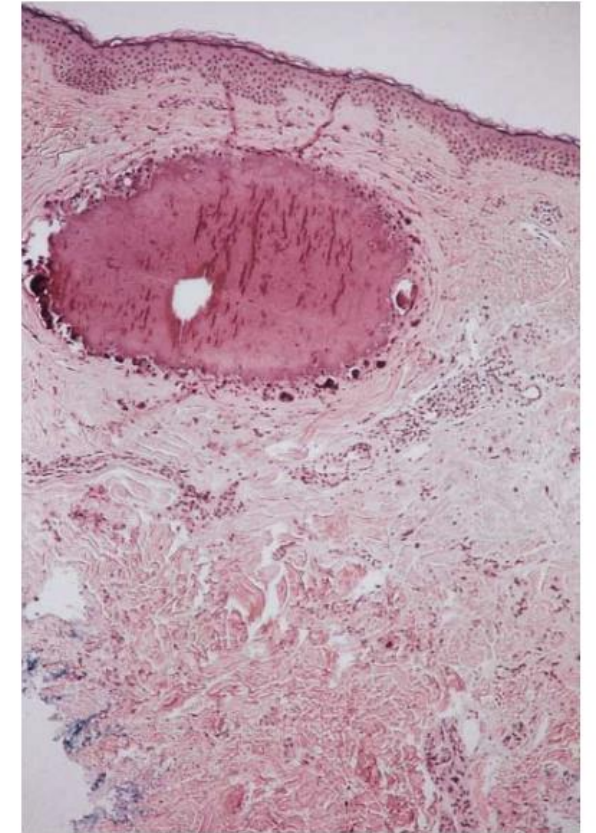


Fig 3. Dermal calcium deposits characteristic of calcinosis

PXE x CALCINOSE CUTIS DISTRÓFICA

Case Reports

> J Am Acad Dermatol. 2008 Apr;58(4):707-10. doi: 10.1016/j.jaad.2007.10.490.

Dystrophic calcinosis cutis in pseudoxanthoma elasticum

Andrea Federico ¹, Sarah Weinel, Vilma Fabre, Jeffrey P Callen

Affiliations + expand

PMID: 18342721 DOI: 10.1016/j.jaad.2007.10.490



Fig 2. Calcinosis cutis and pseudoxanthoma elasticum of central abdomen. Firm, erythematous nodules with focal areas of yellow chalky material centrally.



Fig 1. Firm, erythematous, painful nodules of calcinosis cutis involving left axilla on background of conventional pseudoxanthoma elasticum.

- CCD generalizada, **nódulos dolorosos** e pruriginosos em axilas, abdome e virilhas
- Prescrito hidróxido de alumínio 600 mg 3x/dia, 6 meses
- Não aderiu ao uso

TRATAMENTO

Até o momento não existem tratamentos de alta evidência científica para interromper ou prevenir a mineralização sistêmica no **PXE**, apenas estudos experimentais

Bem como não existem estudos controlados definindo uma terapêutica ideal para a **Calcinose Cutânea Distrófica**

Os objetivos primários em ambas são o alívio sintomático, benefício estético e minimizar a limitação funcional

Surgical Correction of Pseudoxanthoma Elasticum

Marwah, Manjot; Godse, Kiran; Patil, Sharmila; Nadkarni, Nitin; Gautam, Manjyot

[Author Information](#) ✓

Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery 5(3):p 212-213, Jul-Sep 2012. | DOI: 10.4103/0974-2077.101390



- Mulher jovem, lesões restritas à região cervical
- Benefício da **correção cirúrgica** para alcançar um resultado esteticamente aceitável

A case report and review of calcinosis cutis

Tiffany Bender¹, Michael Burt²

Affiliations + expand

PMID: 38370582 PMCID: [PMC10871768](#) DOI: [10.1093/jscr/rjae068](#)



Figure 1. The posterolateral thigh at admission to our tertiary facility.



Figure 2. Initial incision, drainage, and debridement of the wound showing extensive coral-like calcifications in conjunction with thick milky non-odorous fluid.



Figure 3. The remaining intact calcified mass before excision.



Figure 4. The excised calcified tissue measuring 17 × 8 × 4 cm.

- Mulher, 52 anos, com esclerose sistêmica, desenvolveu calcinose cutis distrófica dolorosa, realizado **abordagem cirúrgica** bem sucedida

RETORNANDO AO CASO

- Parecer à Cirurgia Plástica
- Realizado abordagem cirúrgica de lesões em regiões axilares, inguinais e coxas internas (abril 2024)



Peça cirúrgica – regiões inguinais e coxas internas



Peça cirúrgica – regiões axilares

PRÉ OPERATÓRIO



PÓS OPERATÓRIO (3 MESES)



PRÉ OPERATÓRIO



PÓS OPERATÓRIO (3 MESES



PRÉ OPERATÓRIO



PÓS OPERATÓRIO (3 MESES

)



PRÉ OPERATÓRIO



PÓS OPERATÓRIO (3 MESES



SEGUIMENTO

- Melhora importante da qualidade de vida (**melhora funcional + ganho estético**)
- Iniciado **diltiazem** 60 mg 2x/dia e após 1 mês aumentado para 3x/dia (1-0-2)
- Já com **5 meses de pós operatório**, segue em acompanhamento ambulatorial no Serviço de Dermatologia do HUCFF com **lesões estáveis**



Como TENTATIVA de:

- Controle das lesões residuais
- ↓ progressão da calcificação
- ↓ recidiva das lesões

Dystrophic calcinosis cutis associated with systemic lupus erythematosus: a case report

[Filipa Costa Sousa](#),^{1,&} [Mariana Figueiras](#),¹ [Ana Rita Parente](#),¹ [Sónia Santos](#),² [Mafalda Miranda](#),² [Mónica Teixeira](#),³ and [Teresa Mendonça](#)¹

- Mulher, 49 anos, LES e CCD
- Tratada com **diltiazem** 240mg/dia



Figure 1: calcinosis cutis lesions at presentation; A) cutaneous ulcerated lesions with chalky white-yellow floor and erythematous edge in the dorsum of the right hand; B) left breast; C) subcutaneous nodules in the right forearm; D) erythematous papules in left thigh



Figure 3: calcinosis cutis lesions after six months of treatment with diltiazem; A-D) resolution of inflammatory process and skin scarring is observed in all locations previously affected by DCC

Regressão significativa das lesões e da dor associada foi observada em 6 meses de acompanhamento

Motivos da apresentação

- **Relatar caso extenso e incapacitante de pseudoxantoma elástico com calcinose cutânea distrófica**
- **Destacar possibilidade de tratamento cirúrgico reparador em duas doenças raras para ganho de qualidade de vida estético e funcional**

Agradecimentos

- Dra Stella Amorim

Referências bibliográficas

- Azulay, RD. Dermatologia. 8ª ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 2021.
- Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. Dermatologia. 3ª ed. São Paulo: Elsevier; 2015.
- Gomes MF, Pinto VB, De Caprio GSO, Baltazar IL. Pseudoxantoma Elástico: Relato de Caso. Rev SPDV. 2017;75(1):[93]-[95].
- Leite I, Moreira A, Varandas R, Couceiro A, Baptista A, Ferreira EO. Pseudoxantoma elástico. Trab Soc Port Dermatol Venereo. 2011;69(1):107-110.
- Uitto J, Li Q, van de Wetering K, Váradi A, Terry SF. Insights into Pathomechanisms and Treatment Development in Heritable Ectopic Mineralization Disorders: Summary of the PXE International Biennial Research Symposium-2016. J Invest Dermatol. 2017 Apr;137(4):790-795. doi:10.1016/j.jid.2016.12.014.
- Borst P, Varadi A, van de Wetering K. PXE, a mysterious inborn error clarified... Trends Biochem Sci. 2019 Feb;44(2):125-140. doi:10.1016/j.tibs.2018.10.005.
- Uitto J, Bercovitch L, Terry SF, Terry P. Pseudoxanthoma Elasticum: Progress in Diagnostics and Research Towards Treatment Summary of the 2010 PXE International Research Meeting. Am J Med Genet A. 2011 Jul;155(7):1517-1526. doi:10.1002/ajmg.a.34067.
- Ocampo E, Verdi M, Balsells L, Zusaeta M. Descubriendo el pseudoxantoma elástico. Rev. argent. dermatol. [Internet]. 2006 Mar [citado 2024 Mar 15]; 87(1): 6-14. Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1851-300X2006000100001&lng=es.
- Federico, Andrea, et al. "Dystrophic Calcinosis Cutis in Pseudoxanthoma Elasticum." Journal of the American Academy of Dermatology, vol. 58, no. 4, 1 Apr. 2008, pp. 707–710, <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.10.490>. Accessed 29 Aug. 2024.
- Buka, Robert, et al. "Pseudoxanthoma Elasticum and Calcinosis Cutis." Journal of the American Academy of Dermatology, vol. 43, no. 2, Aug. 2000, pp. 312–315, <https://doi.org/10.1067/mjd.2000.106472>. Accessed 28 Sept. 2022.
- Stumpf, M.J.; Schahab, N.; Nickenig, G.; Skowasch, D.; Schaefer, C.A. Therapy of Pseudoxanthoma Elasticum: Current Knowledge and Future Perspectives. Biomedicines 2021, 9, 1895. <https://doi.org/10.3390/biomedicines9121895>
- Marwah, Manjot; Godse, Kiran; Patil, Sharmila; Nadkarni, Nitin; Gautam, Manjyot. Surgical Correction of Pseudoxanthoma Elasticum. Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery 5(3):p 212-213, Jul–Sep 2012. | DOI: 10.4103/0974-2077.101390
- Braga, Luiza Pinto Lindenberg. "Pseudoxanthoma Elastic." Revista Brasileira de Oftalmologia, vol. 77, no. 1, 2018, <https://doi.org/10.5935/0034-7280.20180012>.
- Kim, Ki Hyun et al. "Updated solution for diagnosis and management of calcinosis cutis: A retrospective review." *Medicine* vol. 103, 32 (2024): e39139. doi:10.1097/MD.00000000000039139
- Lau CB, Smith GP. Treatment of calcinosis cutis associated with autoimmune connective tissue diseases. *Arch Dermatol Res*. 2024;316(7):390. Published 2024 Jun 15. doi:10.1007/s00403-024-03148-0
- Bender T, Burt M. A case report and review of calcinosis cutis. *J Surg Case Rep*. 2024;2024(2):rjae068. Published 2024 Feb 13. doi:10.1093/jscr/rjae068
- Ng ABY, O'Sullivan ST, Sharpe DT. Plastic surgery and pseudoxanthoma elasticum. *Br J Plast Surg* 1999;52:594-6.
- Viljoen DL, Bloch C, Beighton P. Plastic surgery in pseudoxanthoma elasticum: Experience in nine patients. *Plast Reconstr Surg* 1990;85:233-8.



UFRJ

Obrigada!