

CALCINOSE DISTRÓFICA DE VULVA
EM PACIENTE COM SÍNDROME CREST

Maria do Socorro Teixeira Moreira Almeida, Luciano Lima Carvalho, Josué Costa Arcoverde,
Ludmilla de Figueirêdo do Vale Capucho, Camilla Tapety e Silva do Rego Monteiro, Gustavo Eduardo Pires Fontenelle

As calcificações dos tecidos moles surgem principalmente no contexto de anormalidades no metabolismo do cálcio e fósforo, com deposição de cristais de pirofosfato de cálcio^{2,3}. No entanto, podem também ocorrer em doenças do colágeno, em processos malignos e em doenças sexualmente transmissíveis. Entre as doenças difusas do tecido conjuntivo associadas a calcinose cutânea destacam-se a esclerose sistêmica, especialmente na forma limitada (CREST), o lúpus eritematoso sistêmico (LES), a dermatomiosite e a polimiosite^{4,5}.

Na síndrome CREST (calcinose, fenômeno de Raynaud, alteração da motilidade esofágica, esclerodactilia, telangiectasias), a calcinose aparece como depósitos de material calcificado no subcutâneo principalmente nos tecidos moles das mãos e cotovelos, sendo extraordinariamente rara a nível de região vulvar.

Caso clínico: F.S, 33 anos, feminina, branca, referiu o aparecimento de múltiplos nódulos amarelados associados a prurido em genitália externa há

cerca de três anos. Alguns nódulos drenavam espontaneamente material esbranquiçado e de aspecto calcáreo. A paciente relatou que, há dois anos, foi realizada exérese de algumas dessas nódulações vulvares com o laudo histopatológico de *calcinose cutis*, com reação granulomatosa na periferia do depósito de cálcio. No entanto, ocorreu recidiva das lesões. Não havia história de trauma ou inflamação prévia em região vulvar. A paciente foi diagnosticada com esclerose sistêmica na sua forma limitada – síndrome CREST – apresentando calcinose em cotovelos, mãos (Figura 1) e região vulvar (Figura 2); fenômeno de Raynaud em extremidades, bastante doloroso e desencadeado pelo frio; espessamento da pele, principalmente em dedos, caracterizando esclerodactilia e múltiplas lesões eritematosas (condizentes com telangiectasias) distribuídas principalmente em região de face e tronco. Realizou pesquisa de anticorpos que revelou FAN (fator anti-nuclear) reagente na proporção de 1/160, com padrão nuclear pontilhado fino; anti-centrômero e anti-Scl não reagentes. O painel hematológico e bioquímico tais como função renal e hepática, níveis séricos de cálcio, fósforo, eletró-



Figura 1. Calcinoses cutâneas na mão.



Figura 2. Calcinoses cutâneas em região vulvar.

*Universidade Federal do Piauí, Hospital Getúlio Vargas – Teresina – Piauí

litos e ácido úrico foram normais. Foram realizados ecocardiograma, tomografia computadorizada de tórax, esfagograma, radiografia torácica e eletrocardiograma que se mostraram sem anormalidades. Instituiu-se, então, o tratamento com pulsoterapia com xilocaina 2% e ciclofosfamida.

O cálcio pode ser encontrado na pele em várias situações anômalas, constituindo-se em quadros clínicos bem definidos de *calcinose cutis*. Esta apresentação é comumente encontrada em distúrbios do metabolismo do cálcio e do fosfato e em consequência de doenças do tecido conjuntivo. Processos malignos, doenças sexualmente transmissíveis e traumas também podem ser incriminadas nesse processo^{3,6-8}.

As calcinose cutâneas podem ser divididas em quatro tipos clínicos: distrófica, metastática, idiopática e iatrogênica⁹.

Entre as doenças difusas do tecido conjuntivo, a desordem mais associada a calcinose cutânea é a esclerose sistêmica. Esta é uma doença clinicamente heterogênea que afeta o tecido conjuntivo da pele, órgãos internos e as paredes dos vasos sanguíneos. É caracterizada por alterações da microvasculatura, distúrbios do sistema imunitário e pela maciça produção e deposição de colágeno e outras substâncias na matriz do tecido conjuntivo, resultando em fibrose das estruturas envolvidas. Os órgãos mais freqüentemente comprometidos, além da pele, são os pulmões, o trato gastrointestinal, os rins e o coração¹⁰.

A forma limitada de esclerose sistêmica («Cutânea Limitada») é caracterizada por um conjunto de sinais e sintomas que definem a síndrome CREST. Há espessamento cutâneo restrito às regiões distais ao cotovelo e joelho, podendo envolver, também, a face e o pescoço. Nem todos os doentes com esta síndrome desenvolvem todas as suas manifestações, mas devem estar presentes pelo menos três para se fazer o diagnóstico¹¹. Pode-se considerar a escleroderma limitada como uma forma branda de apresentação da esclerose sistêmica ou como uma entidade completamente diferente. Na verdade, embora possa ocorrer comprometimento de qualquer estrutura interna, os pacientes têm menos chance de desenvolver lesões em órgãos vitais. Normalmente as mulheres são mais atingidas, na faixa etária de 35-50 anos e freqüentemente têm história de fenômeno de Raynaud com vários anos de evolução, como sucedia no caso descrito.

A calcinose resulta do acúmulo de cristais de

cálcio ou hidroxipatita em locais de uso excessivo ou traumatismos (cotovelos, joelhos) e naqueles afetados pelo fenômeno de Raynaud (mãos). Quando associado a microulcerações torna a área mais friável de difícil cicatrização¹². A calcinose ocorre mais em pacientes com anticorpos anticentrômero positivo, anticorpo presente em 80% dos pacientes com síndrome CREST. Nesta, a calcinose ocorre mais freqüentemente nas mãos e punhos, sendo extraordinariamente rara na região vulvar.

O tratamento de calcinose cutânea depende da sua etiologia. Quando originária de distúrbios do metabolismo de fósforo e cálcio faz-se necessária a redução de seus níveis séricos. Na calcinose idiopática, excisão cirúrgica é um tratamento efetivo e ainda pode prover o diagnóstico. Nas calcinose distróficas presentes em doenças do colágeno, como na Síndrome CREST, sua terapêutica baseia-se no tratamento da doença de base. Ademais, a terapêutica tem que ser planejada individualmente ao lado recomendações básicas, atividades fisioterápicas e competente orientação psicológica.

Calcinose cutânea pode ser confundida com doenças sexualmente transmissíveis, tornando essencial que os ginecologistas reconheçam que calcinose cutânea pode ocorrer em região genital, entrando no diagnóstico diferencial de lesões vulvares³.

Correspondência para

Maria do Socorro Teixeira Moreira Almeida
Avenida Elias João Tajra,
620 – apto 502- Jockey
Teresina – Piauí – Brasil
E-mail: esteios@uol.com.br

Referências

1. Azulay RD, Azulay DR. Dermatologia. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1985:192.
2. Fernández-Dapica MP. Artropatia por depósito de pirofosfato cálcio. In: Laffón A. Manual SER de las enfermedades reumáticas. Madrid: Panamericana, 2000: 559-577.
3. Bernard BD, Huettner PC, Merrit DE, Ratts VS. Idiopathic calcinosis cutis presenting as labial lesions on children: report of two cases with literature review. J Pediatr Adolesc Gynecol 1999; 12:157-160.
4. Schweitzer ME, Cervilla V, Manaster BJ, Dalinka M, Peck WW, Resnick D. Cervical paraspinal calcification in collagen vascular diseases. Am J Roentgenol 1991; 157:523-525.
5. Kabir D, Malkinson F. Lupus erythematosus and calcinosis cutis. Arch Dermatol 1969; 100:17-22.
6. Pitt A, Ethington J, Troy J. Self-healing dystrophic cal-

- cinosis following trauma with transepidermal elimination. *Cutis* 1990; 45:28-30.
7. Hogan V, Conway H. Calcification in burn scars. *Plast Reconstr Surg* 1964; 33:559-563.
 8. Özçelik B, Serin S, Basbug M, Öztürk F. Idiopathic calcinosis cutis of the vulva in an elderly woman: a case report. *J of reproductive* 2002; 42:597-599.
 9. Wals JS, Fairley JA. Calcifying disorders of the skin. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33: 693-706.
 10. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R et al. Scleroderma (Systemic Sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988; 15: 202-205.
 11. Falanga V, Medsger TA, Reichlin M. Linear Scleroderma: Clinical spectrum, prognosis and laboratory abnormalities. *Ann Intern Med* 1986; 104:849-857.
 12. Freedberg IM, Eisen AZ et al. Cutaneous Mineralization and Ossification. Fitzpatrick TB. *Dermatology In General Medicine*. New York: Graw-Hill,1999: 1829-1833.