

<https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i5.6907>

Anetoderma primaria, un marcador cutáneo de anticuerpos antifosfolipídicos

Primary anetoderma, a skin marker for antiphospholipid antibodies.

Belén Elías-Kairuz,¹ Agostina Jimena Miranda,² María Elisa Dionisio de Cabalier,³ Daniela Fidalgo⁴

Resumen

ANTECEDENTES: La anetoderma primaria es un trastorno cutáneo elastolítico infrecuente que se observa generalmente en pacientes con enfermedad autoinmunitaria. En los últimos años, existe evidencia creciente de la asociación de esta dermatosis con la existencia de anticuerpos antifosfolipídicos.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 54 años de edad, tenía placas más pálidas que la piel sana circundante, atróficas, localizadas en el escote, los hombros y la espalda de 7 años de evolución y aparición espontánea. El laboratorio mostró anticuerpos anticardiolipina IgG y anti β 2glicoproteína I IgG positivos. La histopatología evidenció, con hematoxilina-eosina, un leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo, y mediante tinción con orceína para fibras elásticas, elastólisis y elastorrexis de la dermis media. Se diagnosticó anetoderma primaria asociada con anticuerpos antifosfolipídicos aislados.

CONCLUSIONES: La anetoderma primaria puede considerarse una dermatosis altamente sugerente de la existencia de anticuerpos antifosfolipídicos, en el contexto o no de un síndrome antifosfolipídico definido. Por este motivo, se recomienda investigar exhaustivamente la existencia de tales anticuerpos en todo paciente con esta dermatosis.

PALABRAS CLAVE: Anetoderma primaria; anticuerpos antifosfolipídicos; fibras elásticas.

Abstract

BACKGROUND: Primary anetoderma is an uncommon elastolytic skin disorder that is usually seen in patients with autoimmune disease. In recent years, there is growing evidence of the association of this dermatosis with the presence of antiphospholipid antibodies.

CLINICAL CASE: A 54-year-old female patient presented with plaques, paler than the surrounding healthy skin, atrophic, located in neck, shoulders and back of 7 years of evolution and spontaneous onset. The laboratory showed positive anticardiolipin and anti- β 2-glycoprotein I IgG antibodies. Histopathology showed, with hematoxylin-eosin, the presence of a slight superficial and deep perivascular lymphocyte infiltrate, and staining with orcein for elastic fibers, elastolysis and elastorrexis of the middle dermis. Primary anetoderma associated with isolated antiphospholipid antibodies was diagnosed.

CONCLUSIONS: Primary anetoderma can be considered a dermatosis highly suggestive of the presence of antiphospholipid antibodies, in the context or not of a defined antiphospholipid syndrome. For this reason, it is recommended to thoroughly investigate the presence of these antibodies in all patients with this dermatosis.

KEYWORDS: Primary anetoderma; Antiphospholipid antibodies; Elastic fibers.

¹ Médica residente de primer año. Servicio de Dermatología.

² Médica residente de segundo año. Servicio de Dermatología.

³ Jefa del Servicio de Anatomía Patológica.

⁴ Codirectora del posgrado en Dermatología, UNC.

Hospital Nacional de Clínicas, Córdoba, Argentina.

Recibido: septiembre 2020

Aceptado: noviembre 2020

Correspondencia

Belén Elías Kairuz
belenelias416@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Elías-Kairuz B, Miranda AJ, Dionisio de Cabalier ME, Fidalgo D. Anetoderma primaria, un marcador cutáneo de anticuerpos antifosfolipídicos. Dermatol Rev Mex 2021; 65 (5): 764-768.

ANTECEDENTES

La anetodermia es un trastorno cutáneo elasto-lítico infrecuente, caracterizado clínicamente por áreas circulares circunscritas de piel laxa y consistencia disminuida a la palpación, e histológicamente por la destrucción focal del tejido elástico en la dermis.¹⁻⁴

Se divide clásicamente en dos formas: anetodermia primaria, en la que las lesiones aparecen *de novo* sobre piel previamente sana y anetodermia secundaria, que surge en el sitio de lesión de diversas dermatosis preexistentes.¹⁻⁸

A pesar de su etiopatogenia incierta, en los últimos años ha habido un número creciente de evidencia que vincula la anetodermia primaria con una amplia gama de anomalías inmunológicas; la más común de ellas es la existencia de anticuerpos antifosfolípidicos, con o sin síndrome antifosfolípidico.^{3,5}

A continuación, comunicamos el caso de una mujer de 54 años, que tenía lesiones en el tronco de 7 años de evolución, con diagnóstico de anetodermia primaria, asociada con la existencia de anticuerpos antifosfolípidicos sin síndrome antifosfolípidico, y realizamos una revisión bibliográfica de la importancia de esta enfermedad como marcador cutáneo de la existencia de anticuerpos antifosfolípidicos.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, de 54 años de edad, sin antecedentes patológicos, tenía una dermatosis monomorfa asintomática localizada en el escote, los hombros y la espalda de 7 años de evolución y aparición espontánea.

Al examen físico, destacaban placas de 1-2 cm de diámetro, bien delimitadas, circulares, más pálidas que la piel sana circundante, algunas

levemente eritematosas en la espalda, de aspecto atrófico y superficie lisa, blandas a la palpación y signo del ojal presente (**Figura 1**).

El laboratorio de rutina (hemograma, función hepática, función renal, glucemia, coagulograma, VSG) y perfil tiroideo (TSH, T4 libre, anticuerpo antiperoxidasa y antitiroglobulina) mostraron valores normales. Se realizó serología para ITS (VIH, VHB, VHC y VDRL) que fueron no reactivas. Se solicitó determinación de anticuerpos antifosfolípidicos, hallándose positivos los anticuerpos anticardiolipina IgG (64 U) y los anti β 2glicoproteína I IgG (15 U), no así las respectivas IgM y el anticoagulante lúpico. Se completó el estudio con ANA, factor reumatoideo y proteínas de complemento C3 y C4, todos con resultados negativos. Se realizó una segunda determinación de anticuerpos antifosfolípidicos luego de transcurridas 12 semanas, evidenciando nuevamente positivos los anticuerpos anticardiolipinas IgG (71 U) y anti β 2glicoproteína I IgG (17 U) y el resto de ellos, negativo.

La histopatología de la biopsia cutánea evidenció, con hematoxilina-eosina, la existencia de un leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo (**Figura 2**), y mediante tinción con

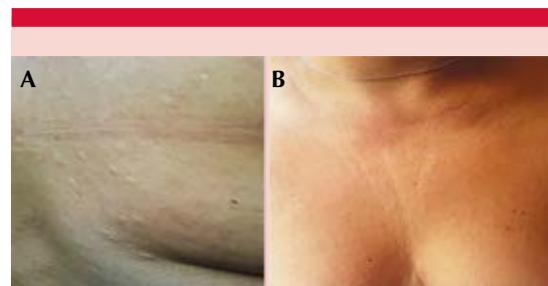


Figura 1. Placas circulares de aspecto atrófico, de 1-2 cm de diámetro más pálidas que la piel sana circundante, algunas levemente eritematosas, en la espalda (A) y la zona del escote (B).

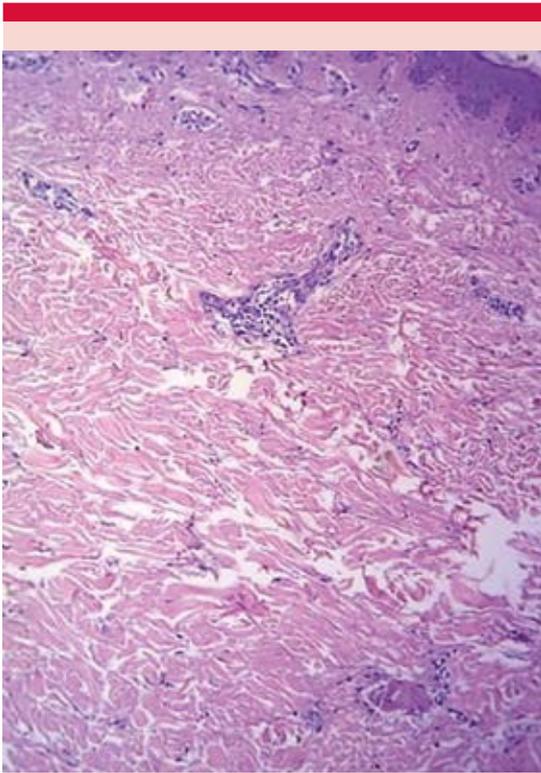


Figura 2. H/E 100X. Leve infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo.



Figura 3. Orceína 40X. Elastólisis y elastorrexis de la dermis media.

orceína para fibras elásticas, elastólisis y elastorrexis de la dermis media. **Figura 3**

A través de los hallazgos clínicos, de laboratorio y la histopatología se confirmó el diagnóstico de anetodermia primaria en presencia de anticuerpos antifosfolipídicos. No se evidenciaron otros signos clínicos que completaran criterios diagnósticos de síndrome antifosfolipídico.

Debido al carácter indolente de la dermatosis, la paciente rechazó tratamiento. Actualmente, asiste a controles periódicos clínicos y de laboratorio, dado el riesgo de aparición de síndrome antifosfolipídico y su asociación con enfermedades autoinmunitarias.

DISCUSIÓN

La anetodermia fue descrita por primera vez por Jadassohn en 1892.^{2,6} El término deriva del griego anetos, que significa “flácido”, y derma, que significa “piel”.^{1,6} La misma consiste en un trastorno elastolítico infrecuente que ocurre principalmente en mujeres de 20 a 40 años.^{1,2}

Clásicamente se distinguen dos formas, primaria y secundaria. La anetodermia primaria se observa generalmente en pacientes con enfermedad autoinmunitaria y especialmente en presencia de anticuerpos antifosfolipídicos.^{1,3} Recientemente también se publicaron casos de anetodermia primaria en el contexto de

pacientes con VIH.⁴ Por el contrario, la anetodermia secundaria se manifiesta en el lugar donde existió una dermatosis previa y, entre sus desencadenantes, se describen diversas enfermedades, ya sea infecciosas (varicela, boreliosis de Lyme, enfermedad de Hansen, sífilis), autoinmunitarias (lupus eritematoso), inflamatorias (picaduras de artrópodos), neoplásicas (urticaria pigmentosa, linfoma cutáneo), inducidas por fármacos (penicilamina) y de depósito cutáneo (amiloidosis).^{7,9}

En términos clínicos, las lesiones se manifiestan como áreas circunscritas, circulares u ovales, de piel de aspecto atrófico y consistencia disminuida a la palpación, que en ocasiones adoptan una apariencia sacular protruyente.^{4,7} Las lesiones son de 1 a 2 cm de diámetro, pueden ser de color piel normal o más pálida que la circundante y varían en número.^{1,6} La superficie de la lesión puede ser atrófica o deprimida y a la palpación el dedo del examinador se hunde en una cavidad diferenciada de bordes delimitados, como los propios de un anillo herniario, esto constituye el signo del ojal.^{1,3,6} Afecta el tronco, los muslos y la parte superior de los brazos, con menos frecuencia el rostro y el cuello y rara vez otros lugares. En el cuero cabelludo, las palmas y las plantas no suele haber afectación.^{2,10} El cuadro puede ser totalmente asintomático o causar prurito.^{3,4,10}

En la histología, con hematoxilina y eosina, se visualiza un infiltrado linfocitario a nivel perivascular superficial, y generalmente también profundo. No se observan alteraciones epidérmicas ni a nivel del tejido celular subcutáneo. En una minoría de pacientes se han descrito microtrombos en los vasos dérmicos; sin embargo, no puede descartarse que la ausencia de este fenómeno se deba al proceso de toma de la muestra. El diagnóstico de certeza se establece cuando, con tinción para fibras elásticas, se advierte elastólisis y elastorrexis que afecta

principalmente la dermis papilar. Además, las fibras remanentes adoptan un aspecto tortuoso y adelgazado característico.⁴

En la actualidad existe evidencia creciente respecto a la asociación entre la anetodermia primaria y algunos trastornos autoinmunitarios; el más frecuente de ellos es la existencia de anticuerpos antifosfolipídicos, ya sea como hallazgo de laboratorio aislado, como parte de un síndrome antifosfolipídico o en conjunto con otros signos (clínicos, de laboratorio o ambos) de una enfermedad autoinmunitaria, la más habitual es el lupus eritematoso sistémico.^{3,8,11}

Estos trastornos pueden preceder, aparecer simultáneamente o incluso muchos años después del comienzo de una anetodermia primaria, por lo que es mandatorio realizar un seguimiento clínico y de laboratorio periódico en todo paciente con esta enfermedad.^{8,9}

Genta y colaboradores describieron el caso de un paciente que manifestaba lesiones de anetodermia primaria anteriores a un episodio de trombosis venosa y anticuerpos antifosfolipídicos al momento del diagnóstico, concluyéndose síndrome antifosfolipídico.⁹ Por su parte, Stai-ger y colaboradores comunicaron dos casos de anetodermia primaria y anticuerpos antifosfolipídicos asociados con lupus tímido y glomerulonefritis lúpica, sin hallazgos clínicos de síndrome antifosfolipídico.⁴ Por último Xia y colaboradores publicaron el caso de una mujer con lupus eritematoso sistémico que manifestó lesiones de anetodermia primaria anteriores a la aparición de anticuerpos antifosfolipídicos, que fueron negativos al momento del diagnóstico y se detectaron en un seguimiento serológico dos años después. Análogamente, Iglesias-Puzas y colaboradores describieron recientemente un caso de anetodermia primaria en un paciente masculino con antecedente de lupus eritematoso sistémico que manifestó anticuerpos antifosfo-

lipídicos un año después del diagnóstico de la dermatosis elastolítica.¹²

CONCLUSIONES

Comunicamos el caso de una paciente con lesiones cutáneas, sin enfermedades asociadas, que correspondieron a anetodermia primaria. En ella se encontró como hallazgo aislado la existencia de anticuerpos antifosfolipídicos.

La anetodermia primaria puede considerarse una dermatosis altamente sugerente de estas anomalías inmunológicas, en el contexto o no de un síndrome antifosfolipídico definido. Por este motivo, en todo paciente con esta enfermedad se recomienda investigar exhaustivamente la existencia de dichos anticuerpos, así como también antecedentes de trombosis que definan el diagnóstico de síndrome antifosfolipídico.^{3,4,9} En los pacientes con títulos de anticuerpos antifosfolipídicos bajos y sin antecedente de eventos trombóticos, no se justifica prescribir tratamiento y es importante evitar otros factores de riesgo, como la obesidad, el tabaquismo y la ingesta de anticonceptivos orales.⁴

REFERENCIAS

1. Moya J, Spelta MG. Anetodermia. *Dermatol Argent* 2009; 15 (5): 324-333.
2. Aghaei S, Sodaifi M, Aslani FS, Mazharinia N. An unusual presentation of anetoderma: a case report. *BMC Dermatol* 2004; 4: 9.
3. Borbón-Martínez YM, Fernández MI, Kim HJ, Rodríguez-Cabral A, et al. Anetodermia primaria asociada a lupus eritematoso sistémico. A propósito de un caso. *Arch Argent Dermatol* 2016; 66 (4): 108-112.
4. Staiger H, Saposnik M, Spiner R, Schroh RG, et al. Anetodermia primaria y anticuerpos antifosfolípidos. *Dermatol Argent* 2008; 14 (5): 372-378.
5. Hodak E, David M. Primary anetoderma and antiphospholipid antibodies- review of the literature. *Clinic Rev Allerg Immunol* 2007; 32: 162-166. doi: 10.1007/s12016-007-0011-1.
6. Maari C, Powell J. *Atrofiás del tejido conjuntivo*. Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatología*. 4ª ed. Barcelona: Elsevier, 2018; 1724-1727.
7. Hunt R, Chu J, Patel R, Sanchez M. Circumscribed lenticular anetoderma in an HIV-infected man with a history of syphilis and lichen planus. *Dermatol Online J* 2011; 17 (10).
8. Xia FD, Hoang MP, Smith GP. Anetoderma before development of antiphospholipid antibodies: delayed development and monitoring of antiphospholipid antibodies in an SLE patient presenting with anetoderma. *Dermatol Online J* 2017; 23 (3): 8.
9. Genta MP, Abreu MAMM, Nai GA. Anetoderma: an alert for antiphospholipid antibody syndrome. *An Bras Dermatol* 2020; 95 (1): 123-125. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.04.010>.
10. Vera C, De Grazia R, Andino R. Anetodermia primaria: revisión de la literatura a propósito de un caso. *Rev Chilena Dermatol* 2014; 30 (3): 285-288.
11. Morales-Raya C, Maroñas-Jiménez L, Burrillo-Martínez S, Ortiz-Romero PL. Anetodermia primaria: un marcador cutáneo de estados protrombóticos. *Med Clin (Barc)* 2016; 147(8): 47. DOI: 10.1016/j.medcli.2016.01.007.
12. Iglesias-Puzas Á, Batalla A, Peón G, Álvarez C, Flórez Á. Anetoderma and systemic lupus erythematosus: case report and literature review. *Acta Derm Venereol* 2019; 99 (3): 335-336.