

**CASO CLÍNICO PATOLÓGICO**

**REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA**

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual RE-2021-125541275

# Lupus eritematoso sistémico asociado a anetodermia

**SYSTEMIC LUPUS ERYTHEMATOSUS ASSOCIATED WITH ANETODERMA**



**OCT - DIC 2021 | Vol. 102 N°4**

Caso Clínico patológico

Rev. argent. dermatol. 2021; 102 (4): 56 -65

Publicado en línea 2021, Diciembre / Published online 2021 December

**Lupus eritematoso sistémico asociado a anetodermia**

#### Autores | Contacto

Bravo MV<sup>1</sup>, Kim H<sup>2</sup>, Morichelli M<sup>3</sup>, Stella I<sup>4</sup>.

- 1Médica Concurrente. Hospital Bernardino Rivadavia, Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.
- 2Médica de Planta. Servicio de Dermatología. Hospital Bernardino Rivadavia. Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.
- 3Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Bernardino Rivadavia. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- 4Médica Patóloga del Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Bernardino Rivadavia. Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Hospital General de Agudos Bernardino Rivadavia. Av. Las Heras 2670 (1425). Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Argentina.

e-mail: [virginiabravoh@gmail.com](mailto:virginiabravoh@gmail.com)

Recibido: 10/01/2021

Recibido primer Corrector: 06/07/2021

Recibido segundo corrector: 11/09/2022

Aceptado para su Publicación:17/09/2022

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

## RESUMEN

La anetodermia primaria es una dermatosis de baja frecuencia, crónica, la cual se caracteriza por pérdida de fibras elásticas. En algunas ocasiones se ha observado en pacientes con enfermedades autoinmunes, entre ellas el lupus eritematoso sistémico (LES).

Presentamos un caso de LES asociado a anetodermia, en una paciente de sexo femenino, de 19 años de edad.

## PALABRAS CLAVE

Lupus eritematoso sistémico, anetodermia, collagenopatía.

## ABSTRACT

Primary anetoderma is an infrequent skin disease that has sometimes been observed in patients with autoimmune diseases such as systemic lupus erythematosus.

We present a case of systemic lupus erythematosus associated with anetoderma, in a 19-year-old female patient.

## KEY WORDS

systemic lupus erythematosus, anetoderma, collagenopathy.

## INTRODUCCIÓN:

El lupus eritematoso (LE) es una enfermedad autoinmune, de etiopatogenia desconocida, caracterizada por la presencia de múltiples auto anticuerpos, en particular los anticuerpos antinucleares (ANA). Puede tener sólo afectación cutánea como en el lupus eritematoso discoide (LED) hasta afectar múltiples órganos y sistemas, como ocurre en él LES.<sup>1</sup>

En los últimos años hubo varios reportes respecto a la asociación entre la anetodermia primaria y algunos trastornos autoinmunes. Se ha descrito con mayor frecuencia la presencia de anticuerpos antifosfolípidos, éste último como un hallazgo aislado de laboratorio, o formando parte de un síndrome antifosfolipídico (SAF) o en conjunto con otros signos (clínicos y/o de laboratorio) de autoinmunidad, entre estos el LES.<sup>2</sup>

Las anetodermias se clasifican en no inflamatorias o idiopáticas (Schweninger-Buzzi) o inflamatorias o secundarias a procesos inflamatorios (Jadassohn-Pellizzari).<sup>3</sup>

Las formas primarias suelen presentarse en la piel de aspecto normal y generalmente se asocian con enfermedades autoinmunes o con anomalías oculares, óseas y cardíacas. Suelen aparecer entre los 20 y los 40 años, pero pueden presentarse a cualquier edad con un predominio femenino leve.<sup>4</sup>

### Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 19 años de edad, de nacionalidad argentina, con antecedentes de síndrome nefrítico pos faringitis en Hospital Garrahan en el 2008. Consultó en nuestro servicio por dermatosis asintomática en rostro de 2 años de evolución.

Al examen físico presentaba múltiples placas redondeadas, eritematosas con centro atrófico, algunas cubiertas por escamas, localizadas en puente nasal y mejilla izquierda. (Fig. 1 y 2). A nivel dorsal, presentaba múltiples lesiones color piel normal, redondeadas u ovals de 1-2cm de diámetro, circunscriptas, de aspecto atrófico, forma sacular, con una disminución en su consistencia, comparada con la piel perilesional. Al ser más blanda, la palpación puede provocar su hundimiento, constituyendo el signo "del ojal de camisa". (Fig. 3).

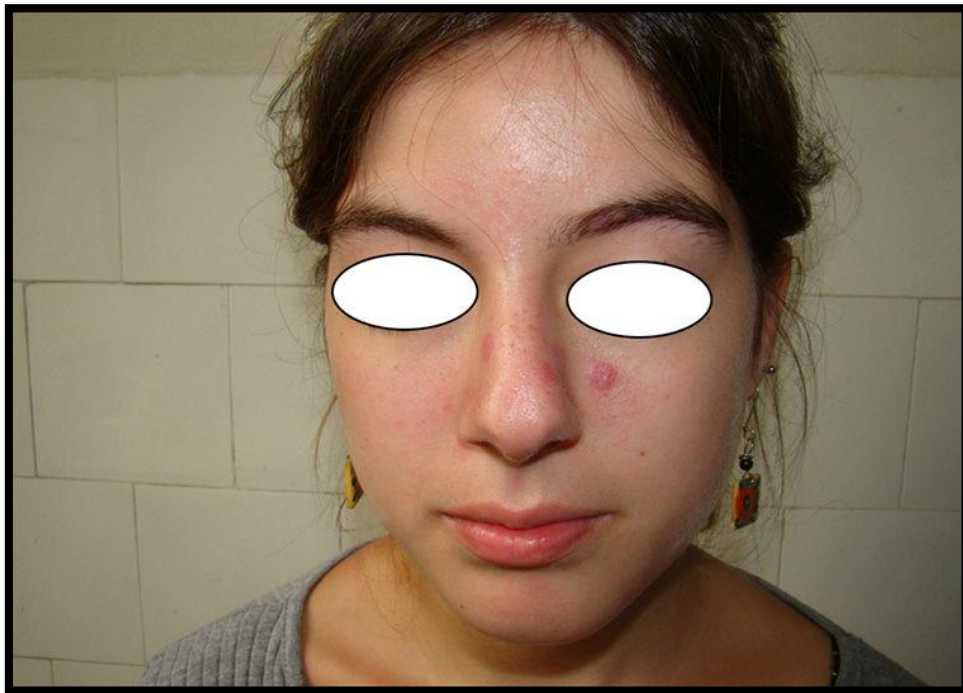


Figura 1.



Figura 2.

Fig 1 y 2 Múltiples placas redondeadas, eritematosas con centro atrófico, algunas cubiertas por escamas, localizadas en puente nasal y mejilla izquierda.



**Figura 3.** A nivel dorsal, múltiples lesiones color piel normal, redondeadas u ovals de 1-2cm de diámetro, circunscriptas, de aspecto atrófico, forma sacular con disminución en la consistencia a la palpación.

Se realizaron estudios complementarios, laboratorio de rutina. Hemograma: recuento de glóbulos rojos: 4.93millon/UL, hemoglobina: 13,4g/dl, hematocrito:40.6%, linfopenia: 9,2%, recuento de plaquetas: 257 mil/UI. glucemia: 86mg/dl, uremia:29mg/dl, creatinina 0,6mg/dl, bilirrubina total: 0,36mg/dl, GOT: 14UI/L, GPT:11UI/L, FAL: 61UI/L. Perfil tiroideo y coágulograma sin particularidades. Sedimento urinario normal. PCR: +. Complemento: C3: 75mg/dl disminuido, C4: 23mg/dl, CH50: 39UI/L disminuido. Eritrosedimentación: 23mm/1 hora acelerada. Serologías para hepatitis B, C, VDRL, HIV: negativas. En el proteinograma electroforético: hipergammaglobulinemia: 1,98gr/dl. Colagenograma: ANA (anticuerpos antinúcleo) 1/1280 moteado grueso, Anti SM, Anti DNA, Anti RO, Anti LA: negativos. Anti RNP: positivo, Factor Reumatoideo negativo. B2 micro globulina positivo. Anti B2 glicoproteína IgM e Ig G negativo. Anticoagulante lúpico y Ac anticardiolipina positivos y a las 12 semanas negativos IgG (78,1), IgM (32,1). Capilaroscopia, ecodoppler cardíaco, Pap y colposcopia, campimetría, fondo de ojo, colorimetría, agudeza visual: sin particularidades. Radiografía de tórax: sin hallazgos patológicos. Se realizó biopsia de piel de lesión de región centro facial y de dorso.

Se observa epidermis con leve hiperqueratosis ortoqueratósica y degeneración hidrópica vacuolar. En la dermis se observan infiltrados linfoplasmocitarios perianexiales, discreto aumento de mucina intersticial perivascular y perianexial, fibrosis perifolicular, aislado tapón córneo y homogenización del colágeno. Los caracteres morfológicos favorecen en primer término el diagnóstico de lupus discoide crónico. Se sugiere investigar enfermedad sistémica. (Fig. 4 y 5).

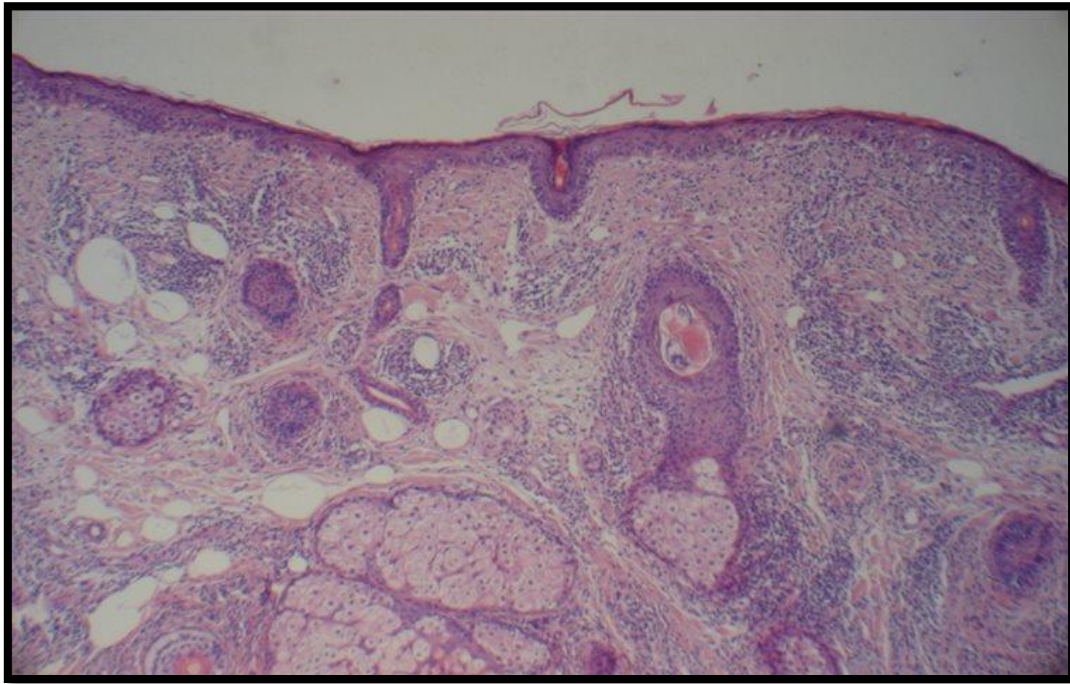


Figura 4

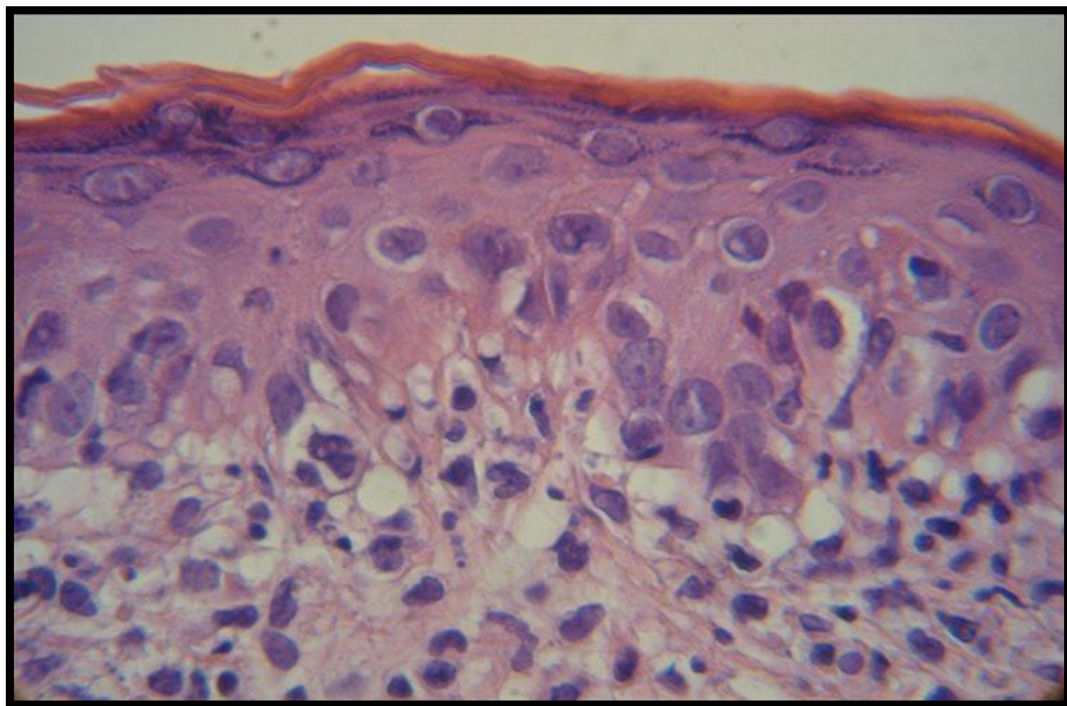


Figura 5

Figura 4 y 5 (Tinción con HE, 10x y 40x respectivamente). Se observa epidermis con leve hiperqueratosis ortoqueratósica y degeneración hidrópica vacuolar. En la dermis se observan infiltrados linfoplasmocitarios perianexiales, discreto aumento de mucina intersticial perivascular y perianexial, fibrosis perifolicular, aislado tapón córneo y homogenización del colágeno. Caracteres histológicos vinculables a lupus discoide crónico.

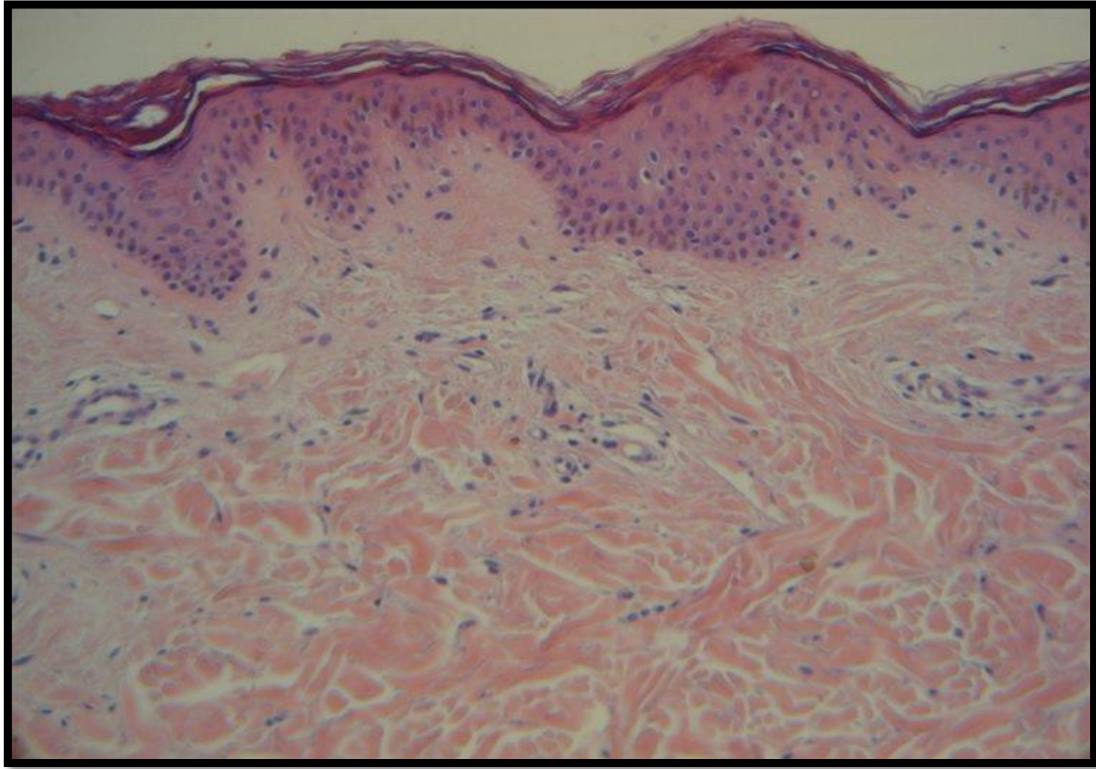


Figura 6. Tinción con HE, 4x. Fragmento cutáneo correspondiente a dorso.

Tinción de orceína para fibras elásticas: se evidencia disminución de las mismas. (400x) A mayor aumento elastólisis y elastorrexis. Caracteres histológicos vinculables a lesiones de tipo anetodermia. (Fig 7 y 8).

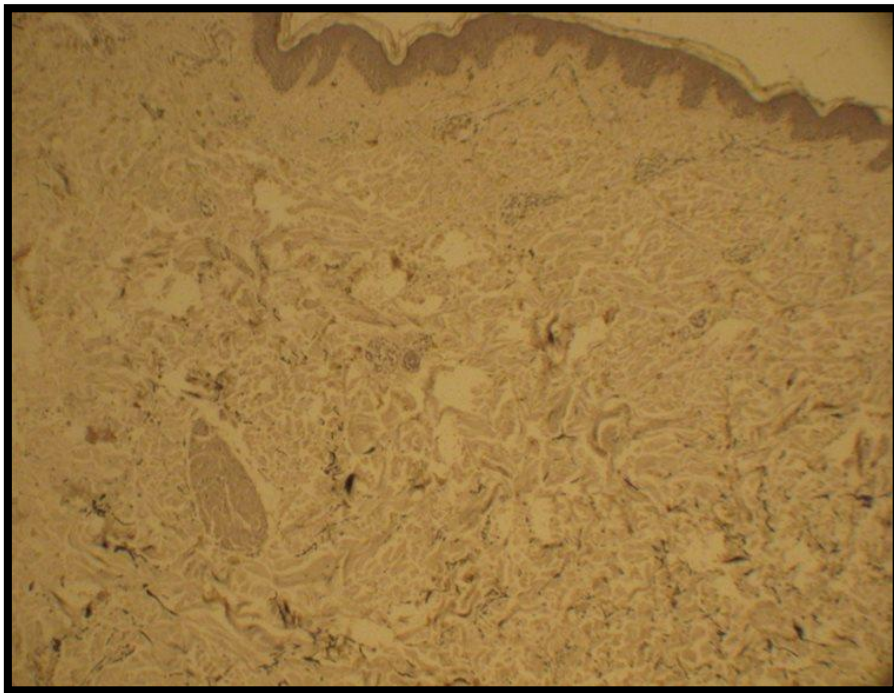


Figura 7. Tinción con orceína de fragmento cutáneo correspondiente a dorso. Se evidencia disminución de las fibras elásticas.

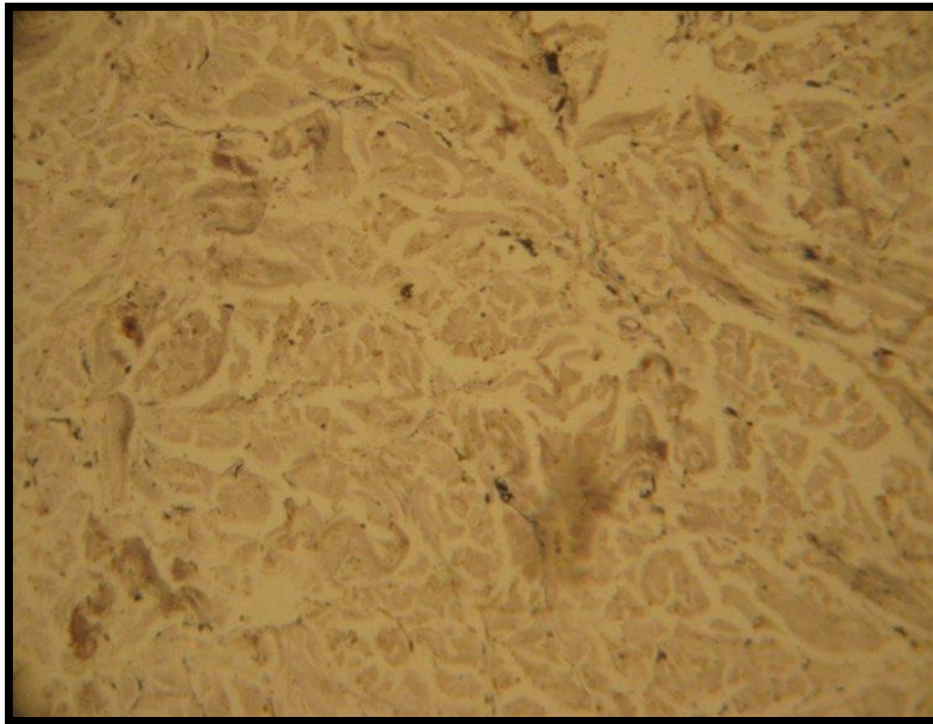


Fig. 8 Tinción con orceína de fragmento cutáneo correspondiente a dorso. Se observa elastólisis y elastorrexis. Caracteres histológicos vinculables a lesiones de tipo anetodermia.

Con los hallazgos histopatológicos, el examen físico, FAN +, C3 y CH50 disminuidos y linfopenia se arribó al diagnóstico de LES y anetodermia.

Se inició tratamiento con hidroxicloroquina 300mg/ día, fotoprotección solar, psicoterapia y seguimiento conjunto con servicio de Reumatología.

## Discusión

El Lupus eritematoso es una enfermedad inflamatoria autoinmune, caracterizada por afectar a distintos órganos, cuya evolución es crónica, y su curso variable.<sup>5</sup>

Afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes entre 20 y 40 años.

Para hacer el diagnóstico de Lupus eritematoso sistémico se establecieron criterios por el Systemic Lupus International Collaborating Clinics (SLICC) en 2012. Se describieron 17 criterios (11 clínicos y seis inmunológicos). Dentro de estos, cuatro nuevos criterios cutáneo-mucosos: el LECA (Lupus eritematoso cutáneo agudo), LECSA (Lupus eritematoso cutáneo subagudo), LECCr (Lupus eritematoso cutáneo crónico), úlceras orales y alopecia no cicatricial. Los nuevos criterios no cutáneos incluyen complemento bajo, C3, C4, CH50. Prueba de Coombs directa (+) en ausencia de anemia hemolítica y criterios neurológicos (mononeuritis múltiple, mielitis, neuropatía periférica o craneal y estado confusional agudo). Para llegar al diagnóstico de LES deben identificarse al menos cuatro criterios, éstos deben incluir al menos uno clínico y uno inmunológico; aunque resulta



suficiente la confirmación histopatológica de una nefritis lúpica asociada con la reactividad de los ANA y de los anticuerpos anti DNA de doble cadena (anti-DNAs).<sup>6</sup>

Históricamente la anetodermia se ha asociado con varias enfermedades autoinmunes, especialmente con el LES.<sup>6</sup>

El término anetodermia deriva del griego *anetos*, que significa “flácido”, y *derma*, que significa “piel”. Se caracteriza por ser trastorno elastolítico, en cual podemos encontrar áreas bien delimitadas de piel flácida, las cuales pueden ser deprimidas o constituir herniaciones del tejido subcutáneo. Su prevalencia es desconocida. La mayor parte de los casos clínicos publicados se presentaron en pacientes jóvenes, de entre 20 y 40 años, con predominio femenino.<sup>7</sup>

Todas las formas de anetodermia se caracterizan por presentar lesión de las fibras elásticas de la dermis; las cuales, en el sitio afectado, pueden estar fragmentadas, acortadas, o haber desaparecido por completo, desconociéndose el mecanismo exacto de la lesión.

Se considera que la anetodermia es primaria en ausencia de otra enfermedad cutánea subyacente (es decir cuando aparece en una piel clínicamente normal). Históricamente la anetodermia se subdividió en dos tipos 1) Tipo Jadassohn-Pellizzari: una anetodermia precedida por lesiones inflamatorias (sobre todo, eritema), 2) Tipo Schweningen-Buzzi, en ausencia de inflamación. Para definir la anetodermia secundaria verdadera, se requiere que la lesión atrófica característica aparezca exactamente en el sitio que la lesión del trastorno precedente.<sup>9</sup>

Su etiología es desconocida, pero se han descrito mecanismos autoinmunes (lupus y esclerodermia), causas genéticas (formas familiares), procesos infecciosos (con atrofia crónica, tales como: la acrodermatitis asociada a borreliosis, hanseniasis, sífilis, varicela y tuberculosis), defectos en la síntesis de fibras elásticas (penicilamina inhibiendo a la lisiloxidasa) y elastofagocitosis.<sup>10</sup>

Como posibles explicaciones de la elastólisis producida en la anetodermias se mencionan: defectos en la síntesis de elastina, elastofagocitosis y alteraciones en los mecanismos inmunes. Se ha propuesto un daño mediado por células y también humoral, pero no se han demostrado acciones anti elastina específicas.<sup>3</sup>

En cultivos celulares se ha demostrado un aumento de la pro-gelatinasa A y B y de gelatinasa A activada, concomitante con la disminución o desaparición de las fibras elásticas.<sup>3</sup>

El diagnóstico es esencialmente clínico. Se confirma mediante un examen histopatológico que revela un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundos. Para confirmar el diagnóstico requiere métodos de tinción para identificar las fibras elásticas (orceína, Verhoeff-Van Gieson), elastólisis y elastorrexis, que afecta la dermis papilar y reticular. Las fibras están fragmentadas, adoptando una característica tortuosa y aspecto delgado. Tiene una evolución crónica y con poca respuesta a los tratamientos.<sup>8</sup>

## Conclusión

La anetodermia es una patología cutánea benigna que ha sido relacionada junto con diferentes trastornos inmunológicos, desde simples hallazgos serológicos a patologías bien definidas.

Su asociación con el LES no es tan frecuente, pero la coexistencia de anetodermia con la reactividad de los anticuerpos antifosfolípidos es menos rara.

Resulta necesario el seguimiento de los pacientes, con el objetivo de detectar precozmente al SAF, pues la anetodermia es una de las dermatosis que nos sugieren este síndrome.<sup>11</sup>

## REFERENCIAS:

1. Torre A, Vaglio Giors G, Galimberti R. 50 diagnósticos dermatológicos que un médico no puede dejar de conocer. 1 a Edición. Ed. Del hospital ediciones, Buenos Aires. 2014; 103-106.
2. Hasbún Acuña P, et al. Anetodermia primaria: un predictor cutáneo de autoinmunidad. Reumatol Clin. 2018; 14(4): 242-243. DOI: 10.1016/j.reuma.2017.01.009
3. Dagatti S, et al. Anetodermia secundaria a sífilis. Arch.Argent.Dermatol. 2004; 54(6):265-268.
4. Bellanca S, et al. Primary anetoderma in a woman after ovarian stimulations for in vitro fertilization program. JAAD Case rep. 2019; 5(5): 466–467. doi: [1016/j.jdcr.2019.03.004](https://doi.org/10.1016/j.jdcr.2019.03.004)
5. Stringa O, et al. Consenso sobre Lupus Eritematoso Cutáneo. Actualización 2016. Sociedad Argentina de Dermatología. 2016. Disponible en: <https://sad.org.ar/wp-content/uploads/2019/10/LUPUS-FINAL-07122016.pdf>
6. Xia FD, et al. 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.
7. J Moya, et al. Anetodermia. Educación médica continua. Dermatol argent. 2009; 15(5):324-333.
8. Stagier H, et al. Anetodermia primaria y anticuerpos antifosfolípidos. Dermatol Argent. 2008; 14(5): 372-378.
9. Listernick R, Charrow J. Anetodermia y otros trastornos atróficos de la piel. En [Goldsmith](#) LA, Katz SI, Gilchrest BA, et al. Fitzpatrick Dermatología en medicina general. 8° Edición, tomo 1. Ed. Panamericana, Buenos Aires. 2014; 718 -726.
10. Ackerman, A.; et al. Anetoderma secondary to borderline Leprosy. Rev Pan-Amaz Saude 2012; 3(1):55-57. Doi:5123/S2176-62232012000100008.
11. Iglesias Puzas A, et al. Anetoderma and Systemic Lupus Erythematosus: Case Report and Literature Review. Acta Derm Venereol 2019; 99(3): 335–336. Doi: 10.2340/00015555-3100