



medicina general y de familia

edición digital

www.mgyf.org



Clínica cotidiana

Anetodermia primaria

Nieves Garrido Segura^{a,*}, Alejandro Ortiz Prieto^b, Manuel José Mejías Estévez^c

^aCentro de Salud Doctor Manuel Blanco. Jerez de la Frontera (Cádiz). ^bServicio de Dermatología y Venereología. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. ^cCentro de Salud Ronda Histórica. Sevilla.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 22 de marzo de 2021

Aceptado el 30 de abril de 2023

On-line el 7 de mayo de 2023

Palabras clave:

Anetodermia

VIH

Autoimmune

Keywords:

Anetoderma

HIV

Autoimmune

R E S U M E N

La anetodermia es un trastorno elastolítico caracterizado por lesiones dérmicas consistentes en áreas circunscritas de piel flácida normalmente deprimidas y arrugadas.

La forma primaria se asocia con mayor frecuencia a enfermedades autoinmunes, especialmente en presencia de anticuerpos anti-fosfolípidos. La secundaria se refiere a casos de aparición sobre otras enfermedades cutáneas preexistentes.

Se consideran desencadenantes posibles enfermedades infecciosas, inflamatorias o autoinmunes.

© 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Publicado por Ergon Creación, S.A.

Primary anetoderma

A B S T R A C T

Anetoderma is an elastolytic disorder characterized by dermal lesions consisting in circumscribed areas of normally depressed and wrinkled flaccid skin.

The primary form is most frequently associated with autoimmune diseases, especially in the presence of anti-phospholipid antibodies. The secondary form refers to cases that occur on other pre-existing skin diseases.

Possible triggers are considered to be infectious, inflammatory or autoimmune diseases.

© 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia.

Published by Ergon Creación, S.A.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nievesgarridosegura@hotmail.com (N. Garrido Segura).

<http://dx.doi.org/10.24038/mgyf.2023.019>

2254-5506 / © 2023 Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia

Varón de 40 años de edad, con antecedentes de infección por VIH en estadio A2, diagnosticado hace trece años y en tratamiento antirretroviral con abacavir, lamivudina y rilpivirina. Consulta en atención primaria por presentar desde hace tres meses múltiples lesiones cutáneas en forma de máculas y parches de piel atrófica y delgada, de tamaños variables, siempre menores de 20 mm de diámetro mayor, y que se encuentran distribuidas principalmente en el tronco y la raíz de miembros (figura 1).

Se le remite a consulta de dermatología, donde se realiza estudio histológico que muestra un leve infiltrado perivascular superficial constituido por linfocitos y ocasionales células plasmáticas. En la dermis profunda se encuentran células gigantes multinucleadas. Se realiza tinción de orceína, tras lo que se observa la inexistencia casi total de fibras elásticas tanto en la dermis superficial como en la profunda (figura 2).

Se le diagnostica de anetodermia primaria asociada a la infección VIH.



Figura 1 – Lesiones arrugadas, redondeadas y bien delimitadas de coloración blanquecina.

Comentario

La anetodermia es un trastorno elastolítico caracterizado por lesiones dérmicas consistentes en áreas circunscritas de piel flácida normalmente deprimidas y arrugadas.

La forma primaria se asocia con mayor frecuencia a enfermedades autoinmunes, especialmente en presencia de anticuerpos anti-fosfolípidos. La secundaria se refiere a casos de aparición sobre otras enfermedades cutáneas preexistentes.

Se consideran desencadenantes posibles enfermedades infecciosas, inflamatorias o autoinmunes¹.

Se considera poco frecuente y se desconoce su prevalencia exacta. Suele presentarse entre los 20 y los 40 años, al parecer con predominio femenino².

Su etiopatogenia es desconocida. La experiencia sugiere una mayor degradación de las fibras elásticas, secundaria a mecanismos que incluyen alteraciones en la actividad enzimática elastolítica, isquemia, fagocitosis de fibras elásticas y procesos autoinmunes e inflamatorios³.

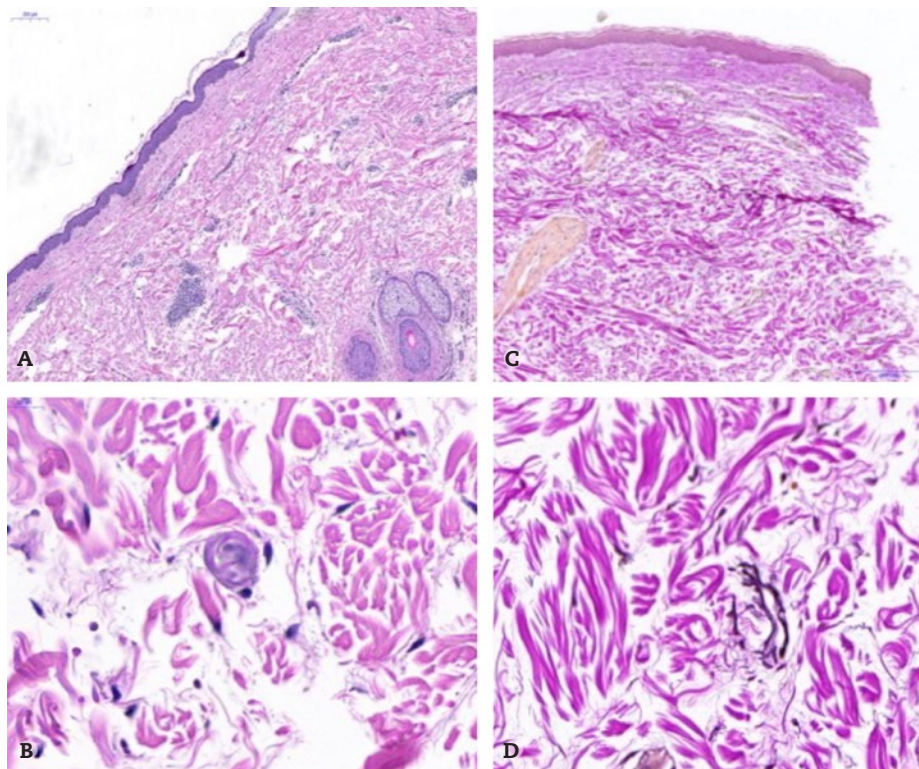


Figura 2 – Imágenes histopatológicas. A) Tinción hematoxilina-eosina que muestra infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular en la dermis superficial. B) Macrófago localizado en la dermis media fagocitando fibras elásticas. C) Tinción orceína, en la que se observa ausencia de fibras elásticas en la dermis. D) Presencia de fibras elásticas (tinción orceína) en la dermis profunda en el margen de la lesión.

La dermis está constituida por células y una red de fibras elásticas y colágenas. Las fibras elásticas a su vez pueden clasificarse como preelásticas (oxitalán y elaunina) y maduras.

En la anetodermia se ha observado a través de análisis morfométricos una disminución del diámetro de las fibras tanto preelásticas como maduras, lo que explica su relación con otras enfermedades sistémicas como son el prolapso de la válvula mitral y la insuficiencia aórtica, entre otros⁴.

Se postula que puede existir una alteración en el balance de las enzimas proteolíticas. Las más importantes pertenecen al grupo de las metaloproteinasas de la matriz extracelular que a su vez se clasifican en colagenasas, gelatinasas y metaloproteinasas. Venencie et al. demostraron un aumento de elatinasas en la piel de pacientes con anetodermia⁵.

Además, se han descrito múltiples mecanismos inmunológicos, lo que parece justificar su asociación con el síndrome anti-fosfolípido y otros procesos autoinmunes.

Clínicamente se expresa como máculas arrugadas, redondeadas y bien delimitadas del color de la piel o blanquecinas. El tamaño puede variar desde escasos milímetros a 1-2 centímetros. Pueden aparecer como parches atróficos, deprimidos o bolsas saculares. Se localizan con mayor frecuencia en el tronco y en la región proximal de las extremidades. Generalmente es asintomática, aunque puede ser pruriginosa.

Revisando diferentes fuentes bibliográficas existen variables formas de clasificar la anetodermia. Principalmente en anetodermia primaria, secundaria familiar e inducida por drogas, entre otras. A colación del caso clínico descrito nos centraremos con mayor profundidad en la anetodermia primaria. La anetodermia secundaria se reserva sólo para aquellos casos de aparición sobre otras enfermedades cutáneas preexistentes. Entre sus desencadenantes se describen diversas patologías, como infecciones, inflamaciones y procesos autoinmunes. El mecanismo por el cual se desarrolla una lesión anetodérmica sobre algunas dermatosis sería similar al de una AP⁶.

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Una vez descartados otros procesos tras la realización de un correcto diagnóstico diferencial, se llevará a cabo el estudio histológico para su confirmación. Con la técnica de hematoxilina y eosina se puede observar una epidermis normal o atrófica, un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo y en ocasiones células gigantes en la dermis. Con técnicas para teñir fibras elásticas se observa la elastólisis y la elastorrexis en la dermis papilar y en la dermis reticular. La inmunofluorescencia directa en la piel arroja resultados variables: pueden encontrarse depósitos lineales o granulares de inmunoglobulinas o complemento en la unión dermo-epidérmica o en las paredes vasculares.

Debemos apoyarnos en una correcta historia clínica, así como en pruebas complementarias necesarias para descartar causas de anetodermia secundaria o asociaciones. En los pacientes con anetodermia primaria se debe prestar especial atención a la asociación con otras enfermedades autoinmunes, en particular, con la presencia de anticuerpos antifosfolípidos. También se ha podido determinar que los pacientes VIH positivos que presentan anetodermia tienen anticuerpos antifosfolípidos elevados cuando desarrollaron las lesiones.

Interrogaremos al paciente sobre posibles enfermedades autoinmunes y cuadros de hipercoagulabilidad. Además, se solicitará estudio de coagulación que incluya antitrombina III, proteína C y S, homocisteína, prueba de Coombs, anticuerpos

anticardiolipina IgM e IgG, anticoagulante lúpico, anti-B2 glicoproteína I IgM e IgG, complemento C3 y C4, serologías para VIH, VDRL, hepatitis B y Borrelia y perfil tiroideo.

Se recomendará al paciente la interrupción de tabaquismo u otros procesos protrombóticos, como el uso de anticonceptivos orales, y se pondrá tratamiento para la obesidad.

En este caso no se constató un trastorno cutáneo anterior. Dada la presencia de infección por VIH, la clasificamos como anetodermia primaria asociada a la misma. Debemos considerar la anetodermia primaria como un posible marcador de enfermedad sistémica. Se sugiere realizar estudio de VIH y solicitar anticuerpos antifosfolípidos a los portadores de esta patología cutánea.

Es fundamental el seguimiento de estos pacientes a largo plazo, ya que la anetodermia puede ser un signo temprano de enfermedad autoinmune⁷.

Como parte fundamental de su estudio anetodermia debemos plantearnos como principales diagnósticos diferenciales, los siguientes:

- Elastólisis de la dermis media. Clínicamente se caracteriza por arrugas finas difusas que dan aspecto de envejecimiento, localizadas en el tronco y las extremidades. Histológicamente se visualiza una pérdida focal o completa de fibras elásticas en la dermis papilar o reticular media.
- Pseudoxantoma elástico. Se presenta como pápulas amarillentas que confluyen en forma de placas en empedrado y pliegues de piel redundante en las fosas antecubitales y popliteas, la región lateral del cuello, las muñecas, las axilas y las ingles. Histológicamente se caracteriza por fibras elásticas fragmentadas con depósitos de calcio en la dermis reticular media y profunda.
- Cutis laxa. La piel está flácida, con disminución de la elasticidad y resistencia. Tiene aspecto de envejecimiento epitelial prematuro. Histológicamente se observa una pérdida o fragmentación de las fibras elásticas en toda la dermis.
- Morfea. Se presenta como placas numulares pequeñas, escleróticas, múltiples, superficiales, poco induradas y de bordes definidos. En el estudio histológico se evidencia un aplanamiento de las crestas interpapilares, capilares disminuidos y reemplazados por haces de colágeno empaquetados en la dermis reticular y paralelos a la unión dermo-epidérmica.
- Lupus eritematoso discoide. Se define como lesión eritematosa con escamas adherentes, atróficas y pigmentadas o con acromia residual. Es más frecuente en zonas fotoexpuestas. Afecta a la piel, las mucosas y las faneras. Histológicamente se caracteriza por hiperqueratosis con tapones córneos en los infundibulos pilosos, atrofia de la epidermis que alterna con acantosis, degeneración hidrópica de las células basales e infiltración linfocitaria dérmica con tendencia a rodear a los anexos.

Debido a que la etiopatogenia es desconocida, no existe un tratamiento eficaz para la anetodermia. La mayoría de los medicamentos que se han propuesto (corticosteroides intralesionales, penicilina G oral, aspirina, fenitoína, dapsona) no han demostrado ser eficaces, por lo que no se recomiendan debido a la escasez de datos. Otras terapias con eficacia poco clara incluyen los dispositivos de radiofrecuencia o tratamientos rejuvenecedores. El único que ha demostrado cierta utilidad

es la extirpación quirúrgica, pero únicamente en casos que presenten un número limitado de lesiones.

En los casos de anetodermia secundaria debe tratarse el trastorno cutáneo primario sobre el que aparece⁸.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maari C, Powell J. Atrofias del tejido conjuntivo. En: Bologna J, Jorizzo J, Rapini R, eds. *Dermatología*. Madrid: Elsevier; 2004. p. 1539-48.
2. Kineston DP, Xia Y, Turiansky GW. Anetoderma: a case report and review of the literature. *Cutis*. 2008; 81(6): 501-6.
3. Ghomrasseni S, Dridi M, Goghy B, Bonnefoix M, Vabres P, Venencie PY, et al. Anetoderma: an altered balance between metalloproteinases and tissue inhibitors of metalloproteinases. *Am J Dermatopathol*. 2002; 24: 118-29.
4. Venencie PY, Bonnefoy A, Gogly N, Kut C, Pellat B, Hornebeck W, et al. Increased expression of gelatinases A and B by skin explants from patients with anetoderma. *Br J Dermatol*. 1997; 137: 517-25.
5. Mastrolorenzo A, Tiradriti L, Vichi F, Ketabchi S, Supuran CT, Zuccati G. Primary anetoderma and HIV infection: a case report. *AIDS Read*. 2006; 16(2): 92-6; discussion 94-5.
6. Venencie PY, Winkelmann RK. Histopathologic findings in anetoderma. *Arch Dermatol*. 1984; 120: 1040-4.
7. Romaní J, Pérez F, Llobet M, Planagumá M, Pujol RM. Anetoderma associated with antiphospholipid antibodies: case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001; 15(2): 175-8.
8. Lewis KG, Bercovitch L, Dill SW, Robinson-Bostom L. Acquired disorders of elastic tissue: Part II. decreased elastic tissue. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 51(2): 165-85; quiz 186-8.