

## Bibliografía

- Gómez de la Fuente E, Sols M, Pinedo F, Álvarez-Fernández JG, Vicente FJ, Naz E, et al. Fibroxantoma atípico. Estudio clínico-patológico de 10 casos. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:153-8.
- Bugatti L, Filosa G. Dermatoscopic features of cutaneous atypical fibroxanthoma: three cases. *Clin Exp Dermatol.* 2009;34:e898-900.
- Alves R, Ocaña J, Vale E, Correia S, Viana I, Bordalo O. Basal cell carcinoma and atypical fibroxanthoma: an unusual collision tumor. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:e74-5.
- Hu SC, Ke CL, Lee CH, Wu CS, Chen GS, Cheng ST. Dermoscopy of Kaposi's sarcoma: areas exhibiting the multicoloured «rainbow pattern». *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2009;23:1128-32.
- Cheng ST, Ke CL, Lee CH, Wu CS, Chen GS, Hu SC. Rainbow pattern in Kaposi's sarcoma under polarized dermoscopy: a dermoscopic pathological study. *Br J Dermatol.* 2009;160:801-9.
- Vázquez-López F, García-García B, Rajadhyaksha M, Marghoob AA. Dermoscopic rainbow pattern in non-Kaposi sarcoma lesions. *Br J Dermatol.* 2009;161:474-5.
- García-García B, Pérez-Oliva N. Dermoscopic rainbow pattern in basal cell carcinoma. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2010;24:499-500.
- Balagula Y, Braun RP, Rabinovitz HS, Dusza SW, Scope A, Liebman TN, et al. The significance of crystalline/chrysalis structures in the diagnosis of melanocytic and nonmelanocytic lesions. *J Am Acad Dermatol.* 2012;67:194, e1-8.
- Liebman TN, Rabinovitz HS, Dusza SW, Marghoob AA. White shiny structures: dermoscopic features revealed under polarized light. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2012;26:1493-1497.
- Zalaudek I, Kreusch J, Giacomel J, Ferrara G, Catricalà C, Argenziano G. How to diagnose nonpigmented skin tumors: a review of vascular structures seen with dermoscopy. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:377-86.

G. Pitarch

*Sección de Dermatología, Hospital General de Castelló, Castelló, España*

*Correo electrónico: [gerardpitarch@hotmail.com](mailto:gerardpitarch@hotmail.com)*

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.11.010>

## Anetodermia primaria asociada a síndrome de Sjögren primario y anticuerpos anticardiolipina

### Primary Anetoderma Associated With Primary Sjögren Syndrome and Anticardiolipin Antibodies

La anetodermia es una dermatosis rara, crónica y adquirida que cursa con pérdida de fibras elásticas, y para la que no existe tratamiento específico eficaz<sup>1,2</sup>. Se presenta una paciente con anetodermia primaria (AP) asociada a síndrome de Sjögren primario y anticuerpos anticardiolipina positivos, en cuya biopsia destaca un infiltrado inflamatorio agudo en la dermis reticular, y que fue tratada con colchicina y dapsona.

Se trata de una mujer de 21 años, con antecedentes de depresión y bulimia por la que recibía duloxetina, con buen control de su enfermedad de base, sin episodios recientes de cambio de peso. Acudió al Servicio de Dermatología en junio de 2009 por la aparición progresiva de pápulas de 5 mm eritematosas y dolorosas, que evolucionaban a placas normocrómicas de aproximadamente 1 × 2 cm, blandas al tacto, en la parte alta de los brazos y el tercio superior de la espalda (fig. 1). La paciente no refería episodios previos de abortos, infertilidad, ni trombosis vascular.

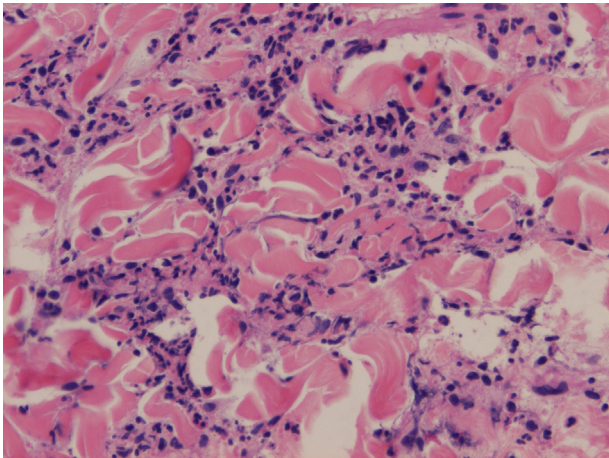
Venía remitida por Reumatología, donde había sido estudiada por xerostomía y xeroftalmia. Presentaba un test de Schirmer positivo (3 mm a los 5 min en el ojo derecho y 5 mm en el izquierdo), y una disminución de la secreción salival medida por sialografía (0,3 ml basal y 6,1 ml postestimulación). Análiticamente destacaban ANA patrón moteado de 1/320, positividad para antiRo/SS-A y antiLa/SS-B, factor reumatoide 56 UI/ml (VN < 20), C4 8,66 mg/100 ml

(VN: 12-36) y anticuerpos anticardiolipina IgM 6,73 MPL/ml (VN < 4,6). La serología para VIH, los anticuerpos anti-beta-2-glucoproteína  $\gamma$  y el anticoagulante lúpico fueron negativos. Dados estos hallazgos fue diagnosticada de un síndrome de Sjögren primario por el Servicio de Reumatología, sin cumplir criterios para síndrome antifosfolípido ni para lupus eritematoso.

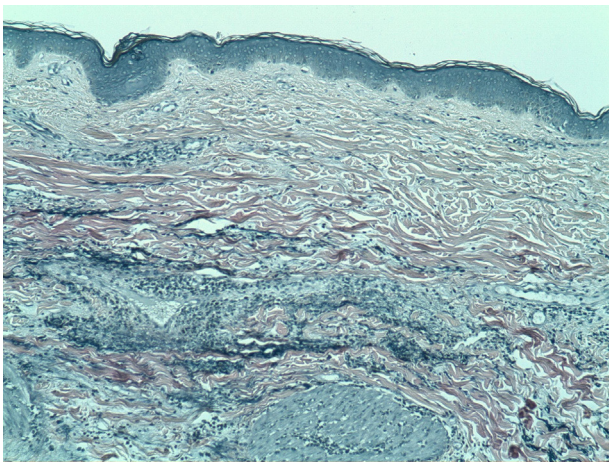
Se realizó una biopsia de las lesiones cutáneas que mostró en la dermis reticular un infiltrado inflamatorio perivascular e intersticial compuesto por linfocitos e histiocitos con abundantes neutrófilos y eosinófilos (fig. 2). La tinción para fibras elásticas mostró fragmentación y desaparición de estas fibras en la dermis papilar y reticular (fig. 3). Con estos hallazgos se diagnosticó de AP en una paciente con un síndrome de Sjögren primario.



**Figura 1** Pápulas normocrómicas con superficie arrugada localizadas en el tercio superior de la espalda, sugestivas de anetodermia.



**Figura 2** Infiltrado inflamatorio agudo con abundantes neutrófilos con patrón intersticial en la dermis reticular (HE  $\times$  200).



**Figura 3** Imagen histopatológica que muestra disminución y fragmentación de las fibras elásticas a nivel de dermis papilar y reticular (Verhoeff-van Gieson  $\times$  100).

Se inició tratamiento con colchicina 1,5 mg/d con estabilización de las lesiones, pero se suspendió a los 2 meses por intolerancia digestiva. Ante la aparición de nuevas lesiones eritematosas dolorosas se inició dapsona 50 mg/d con buena tolerancia, aumentándose hasta 100 mg/d, con mejoría de los síntomas y estabilización del cuadro. En diciembre de 2011 el tratamiento se suspendió por parestesias al nivel de las manos. Se realizó electromiograma que fue compatible con un síndrome del túnel carpiano, descartándose así una neuropatía por dapsona. Dado que no habían aparecido nuevas lesiones, no se reintrodujo el medicamento, estando estable hasta el momento.

La anetodermia es una enfermedad elastolítica benigna que acontece más frecuentemente en mujeres de edad media. Clínicamente se presenta con pápulas y placas bien definidas, eritematosas o normocrómicas, que dejan áreas de piel arrugada, con más o menos atrofia y áreas de herniación blanda<sup>1</sup>.

Histológicamente se caracteriza por una pérdida focal de fibras elásticas en la dermis reticular y menos frecuentemente en la dermis papilar. Además se suele acompañar de un infiltrado linfocitario, células plasmáticas, células

gigantes multinucleadas y excepcionalmente por eosinófilos y neutrófilos<sup>2,3</sup>.

Se puede distinguir la AP, que aparece en piel clínicamente normal y que puede acompañarse con trastornos autoinmunitarios, de la anetodermia secundaria a distintas dermatosis como el acné, la varicela, los linfomas cutáneos, la sífilis, o el lupus eritematoso cutáneo<sup>4,5</sup>. Las alteraciones autoinmunes más frecuentes en la AP son la presencia de anticuerpos antifosfolípidos (AAF), con o sin asociación con el síndrome antifosfolípido<sup>6</sup>, y menos frecuentemente el lupus eritematoso sistémico, la alopecia areata, el vitiligo, el hipotiroidismo<sup>4</sup>, o alteraciones analíticas como los anticuerpos antinucleares, antitiroideos o hipocomplementemia<sup>4,5</sup>. De hecho, se ha considerado que la AP constituye un marcador de autoinmunidad, lo que obliga a realizar un exhaustivo estudio de alteraciones inmunes<sup>3-6</sup>. Recientemente se ha descrito que la elastólisis de la dermis media, otra enfermedad elastolítica, también puede asociarse con la presencia de autoanticuerpos, y específicamente los anticuerpos antifosfolípidos<sup>7</sup>.

La presencia de AP y síndrome de Sjögren primario es una asociación excepcional, solamente descrita en la literatura en 2 ocasiones<sup>4,8</sup>, aunque existe un caso de anetodermia secundaria a plasmocitomas múltiples en un paciente con síndrome de Sjögren<sup>9</sup>. Ninguno de estos casos presentaba además positividad para anticuerpos anticardiolipina.

Existen varias hipótesis sobre la patogenia de la AP. Se ha considerado que se podría producir una isquemia local a través de microtrombosis, vasculitis o por depósitos inmunes (predominantemente IgM y C3) en la pared de los vasos, dando lugar a una degeneración del tejido elástico dérmico<sup>3,5</sup>. Aunque se desconoce qué papel tendrían los AAF, también se ha propuesto que la presencia de neutrófilos en el infiltrado alteraría la elastina debido a la secreción de elastasas<sup>10</sup>. Dado que no se ha descrito ningún tratamiento efectivo para la AP, los hallazgos previos sugieren que el tratamiento con fármacos con acción inhibitoria de la quimiotaxis de los neutrófilos, como la dapsona o la colchicina, podrían ser de utilidad. Braun et al. describieron estabilización de la enfermedad con colchicina<sup>11</sup>. Sin embargo, Venencie et al. no observaron mejoría con dapsona<sup>1</sup>.

En resumen, presentamos el primer caso de AP asociado a síndrome de Sjögren primario y anticuerpos anticardiolipina positivos. Estos autoanticuerpos, aunque a títulos bajos (se consideran valores moderados-altos a partir de  $> 40$  MPL/ml), junto con la presencia del síndrome de Sjögren, refuerzan la asociación de la AP con trastornos autoinmunes. Asimismo, queremos destacar la presencia de granulocitos en la anetodermia, siendo este un hecho excepcional que obliga a realizar una tinción para fibras elásticas para confirmar el diagnóstico, y además porque estos pacientes podrían beneficiarse de fármacos como la dapsona o la colchicina.

## Bibliografía

1. Venencie PY, Winkelmann RK, Moore BA. Anetoderma. Clinical findings, associations, and long-term follow-up evaluations. *Arch Dermatol.* 1984;120:1032-9.
2. Venencie PY, Winkelmann RK. Histopathologic findings in anetoderma. *Arch Dermatol.* 1984;120:1040-4.



3. Stephansson EA, Niemi KM. Antiphospholipid antibodies and anetoderma: Are they associated? *Dermatology*. 1995;191:204-9.
  4. Herrero-González JE, Herrero-Mateu C. Primary anetoderma associated with primary Sjögren's syndrome. *Lupus*. 2002;11:124-6.
  5. Romaní J, Pérez F, Llobet M, Planagumá M, Pujol RM. Anetoderma associated with primary anetoderma associated with primary Sjögren's syndrome: case report and review of the literature. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2001;15:175-8.
  6. Hodak E, David M. Primary anetoderma and antiphospholipid antibodies - review of the literature. *Clinic Rev Allerg Immunol*. 2007;32:162-6.
  7. Martínez-Escala ME, Rozas E, Pujol RM, Herrero-González JE. Mid-dermal elastolysis: another dermatological clue to autoimmunity? *Acta Derm Venereol*. 2012;92:434-5.
  8. Jeandel C, Leclech C, Pasquali JL, Heid E. Anétodermie maculeuse et syndrome de Gougerot-Sjögren primitif. *Presse Med*. 1988;17:343.
  9. Jubert C, Cosnes A, Clerici T, Gaulard P, André P, Revuz J, et al. Sjögren's syndrome and cutaneous B cell lymphoma revealed by anetoderma. *Arthritis Rheum*. 1993;36:133-4.
  10. Oikarinen AI, Palatsi R, Adomian GE, Oikarinen H, Clark JG, Uitto J. Anetoderma: biochemical and ultrastructural demonstration of an elastin defect in the skin of three patients. *J Am Acad Dermatol*. 1984;11:64-72.
  11. Braun RP, Borradori L, Chavaz P, Masouyé I, French L, Saurat JH. Treatment of primary anetoderma with colchicine. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:1002-3.
- O. Yélamos<sup>a,\*</sup>, M.A. Barnadas<sup>a</sup>, C. Díaz<sup>b</sup> y L. Puig<sup>a</sup>  
<sup>a</sup> Servicio de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España  
<sup>b</sup> Servicio de Reumatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España
- \* Autor para correspondencia.  
 Correo electrónico: [oyelamos@santpau.cat](mailto:oyelamos@santpau.cat) (O. Yélamos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.12.013>

## Doble colgajo combinado de rotación en la mejilla

### Combined Double Rotation Flap on the Cheek

Sr. Director:

El carcinoma basocelular es la neoplasia cutánea más frecuente en la raza caucásica<sup>1</sup>. Predomina en áreas fotoexpuestas y generalmente presenta baja agresividad y lento crecimiento. Pese a ello, de manera habitual llegan a la consulta tumores con un tamaño mayor del deseado para una reconstrucción sencilla.

El área de la mejilla supone un reto, puesto que se debe conservar la funcionalidad sin distorsionar los surcos mandibular y nasal o el pliegue palpebral, además de minimizar el impacto estético de la cicatriz resultante.

Presentamos a un paciente varón, de 83 años de edad, sin antecedentes médicos o quirúrgicos de interés, que consultó por una lesión de 3 años de evolución, localizada en la confluencia del reborde malar externo derecho con el arco cigomático.

Se trataba de un tumor de 2,5 cm de diámetro mayor, de bordes perlados, bien definidos, de aspecto esclerodermiforme. Presentaba telangiectasias en la mayor parte de su superficie y pequeñas zonas de ulceración con costra serohemática (fig. 1).

Ante la sospecha clínica de carcinoma basocelular morfeiforme, se programó al paciente para su exéresis quirúrgica bajo anestesia local.

Tras la palpación de la lesión y la zona dadora circundante, se diseñó en primer lugar una plastia de rotación con base inferior y un triángulo de descarga superior para cerrar posteriormente el defecto mediante una M-plastia en la zona inferior de la lesión (fig. 1).

Se procedió a la infiltración con anestesia local perilesional y de la zona del colgajo. Tras la exéresis con margen

suficiente del carcinoma y la incisión del colgajo, se decidió, ante la escasa movilización de tejido, realizar otro colgajo de rotación preauricular (fig. 2). El triángulo de Burow diseñado en la figura 1 no se llegó a realizar.

Se procedió a la disección de ambos colgajos en un plano inmediatamente superior al sistema músculo aponeurótico superficial, lo que proporciona una disección más fácil y rápida por su menor sangrado. Ofrece, además, mejores



**Figura 1** Carcinoma basocelular morfeiforme, de 2,5 cm de diámetro mayor en el arco cigomático derecho. Diseño de la plastia original, colgajo de rotación con M-plastia inferior y triángulo de descarga superoexterno.