





- tors in folliculotropic mycosis fungoides. *JAMA Dermatol.* 2016;152:992–1000.
3. Tomasini C, Kempf W, Novelli M, Fava P, Annessi G, Rongioletti F, et al. Spiky follicular mycosis fungoides: a clinicopathologic study of 8 cases. *J Cutan Pathol.* 2015;42:164–72.
  4. Souissi A, Ben Lagha I, Jendoubi F, Drissi H, Chelly I, Mokni M. Spiky follicular mycosis fungoides: a trichoscopic feature. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2019;33:e252–3.
  5. van Santen S, van Doorn R, Neelis KJ, Daniëls LA, Horváth B, Bruijn MS, et al. Recommendations for treatment in folliculotropic mycosis fungoides: report of the Dutch Cutaneous Lymphoma Group. *Br J Dermatol.* 2017;177:223–8.

Mónica Garcia-Arpa <sup>a,\*</sup>, Miguel A. Flores-Terry <sup>a</sup>,  
 Monserrat Franco-Muñoz <sup>a</sup>  
 e Isabel María de Lara-Simón <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatologia, Hospital Geral Universitário de Ciudad Real, Ciudad Real, Espanha

<sup>b</sup> Departamento de Patologia, Hospital Geral Universitário de Ciudad Real, Ciudad Real, Espanha

\* Autor para correspondência.

E-mail: [mgarciaa73@yahoo.es](mailto:mgarciaa73@yahoo.es) (M. Garcia-Arpa).

Recebido em 17 de janeiro de 2019; aceito em 1 de abril de 2019

Disponível na Internet em 16 de fevereiro de 2020

2666-2752/

© 2019 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Anetodermia: um alerta para a síndrome do anticorpo antifosfolípide<sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

Transtorno raro, a anetodermia descreve uma desordem das fibras elásticas da pele, caracterizada por áreas circunscritas de atrofia e hipopigmentação. Tem etiologia ainda desconhecida e pode estar associada a causas genéticas, mecanismos autoimunes, infecciosos ou elastofagocitose. Além disso, fenômenos pró-trombóticos e presença de anticorpos antifosfolípides têm sido observados nesses pacientes.

Descrevemos a seguir um caso de paciente portador de anetodermia primária e síndrome do anticorpo antifosfolípide (SAAF). Em muitos casos da SAAF, a anetodermia pode ser a primeira ou mais evidente manifestação da doença. Essa associação, entretanto, é muitas vezes esquecida e o que poderia precaver um episódio de trombose não ocorre.

Paciente de 43 anos, sexo masculino, procedente de Taciba, São Paulo, com lesões cutâneas em braços e tronco havia três anos. Previamente epilético e história de trombose venosa profunda havia um ano. Fazia uso contínuo de fenobarbital e carbamazepina. No exame dermatológico notavam-se placas arredondadas, hipocrômicas, com aspecto atrófico e flacidez central, distribuídas por toda região dorsal e braços bilateralmente (figs. 1 e 2). Foi aventada a hipótese de anetodermia e feita biópsia que exibiu fibras colágenas desorganizadas e fibras elásticas rotas em derme superficial e média, além de um infiltrado linfomononuclear perivascular leve superficial em derme (fig. 3). Hemograma, eletrólitos, função hepática e renal eram normais. Feita investigação laboratorial para

desordens trombóticas, com presença de três anticorpos antifosfolípides reagentes (anticardiolipina, anticoagulante lúpico e anti-β2-glicoproteína-I), e, portanto, foram preenchidos os critérios diagnósticos de SAAF. Por fim, velocidade



**Figura 1** Múltiplas pápulas hipopigmentadas com atrofia central em braço esquerdo.



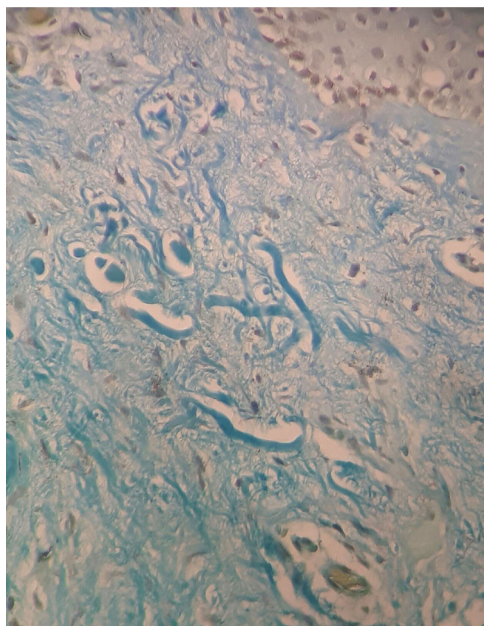
**Figura 2** Múltiplas pápulas hipopigmentadas com atrofia central em dorso e membros superiores.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.04.010>

☆ Como citar este artigo: Genta MP, Abreu MAMM, Nai GA. Anetodermia: an alert for antiphospholipid antibody syndrome. *Ann Bras Dermatol.* 2020;95:123–5.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital Regional de Presidente Prudente, Presidente Prudente, SP, Brasil.



**Figura 3** Fibras elásticas encurtadas e fragmentadas na derme papilar (Verhoeff-Van Gieson, 400×).

de hemossedimentação, proteína C-reativa e fator reumatoide eram normais e sorologias para HIV, hepatites e VDRL, negativas. O paciente foi encaminhado para o serviço de reumatologia e hematologia, onde permanece em seguimento.

A anetodermia é um transtorno no qual ocorre perda das fibras elásticas na derme papilar ou reticular. Apresenta-se como pápulas ou placas arredondadas hipopigmentadas com sensação de hérnia do subcutâneo. Sua etiopatogênese permanece incerta e pode ser classificada, conforme as condições desencadeadoras, como primária ou secundária. A anetodermia primária acomete áreas de pele previamente saudáveis; já a anetodermia secundária ocorre em regiões acometidas por patologias prévias, como acne ou varicela. Associação com processos infecciosos, medicamentos e distúrbios autoimunes, entre esses a SAAF, tem sido relatada como causa de anetodermia primária.<sup>1</sup>

A SAAF é uma trombofilia adquirida, caracterizada pela presença de anticorpos antifosfolípidos, desordens trombóticas e/ou perdas fetais recorrentes. Complicações com acidentes cerebrovasculares são frequentes e o envolvimento cutâneo também é comum. As manifestações cutâneas incluem: anetodermia, úlceras necróticas tipo vasculopatia livedoide, úlceras necróticas extensas tipo pioderma gangrenoso, ulcerações periungueais, púrpura necrotizante, gangrenata digital, hemorragias subungueais lineares múltiplas, necrose cutânea superficial disseminada, livedo reticular, livedo racemoso, acrocianose, síndrome dos dedos azuis, púrpura pigmentosa crônica e urticária crônica. Desse modo, a anetodermia pode ser considerada uma manifestação cutânea da SAAF.<sup>2</sup>

No caso relatado, o paciente apresentava lesões cutâneas compatíveis com anetodermia, que foi confirmada pela biópsia. O histopatológico exibia fibras colágenas desorganizadas e fibras elásticas rotas em derme superficial e média e infiltrado linfomononuclear perivascular leve superficial em derme. Com a história prévia de trombose venosa profunda

em membro inferior, foi aventada a possibilidade de SAAF e feita investigação laboratorial, que evidenciou anticorpos antifosfolípidos presentes e fechou assim o diagnóstico proposto.

Recentemente, um estudo com pacientes portadores de anetodermia mostrou que de nove pacientes acometidos, nove apresentavam anticorpos antifosfolípidos e quatro fechavam os critérios para a síndrome. Além disso, todos apresentavam anormalidades protrombóticas. Assim, um processo isquêmico seguido de degeneração das fibras elásticas foi sugerido como etiopatogenia da anetodermia nesses casos.<sup>3</sup>

Outras possíveis explicações descritas foram o aumento de gelatinases na pele dos pacientes com anetodermia ou, ainda, a presença de um epítipo comum entre fibras elásticas e fosfolípidos ( $\beta 2$ -glicoproteína1).<sup>4</sup>

Não há tratamento efetivo para a anetodermia. Embora muitas modalidades já tenham sido usadas – injeção intralesional de corticoide, penicilina G, salicilatos, fenitoína, dapsona e vitamina E –, nenhuma delas foi comprovadamente satisfatória. No paciente descrito, tentou-se injeção intralesional de corticoide, sem resposta terapêutica.<sup>5</sup>

Por fim, nosso caso ressalta a importância da investigação clínica de transtornos de coagulação em pacientes com anetodermia, para que se possam prever eventos trombóticos com desfechos infortúnios nesses pacientes.

## Suporte financeiro

Nenhum.

## Contribuição dos autores

Mariana Piraja Genta: Concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; revisão crítica da literatura.

Marilda Aparecida Milanez Morgado de Abreu: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

Gisele Alborghetti Nai: Obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa.

## Conflitos de interesse

Nenhum.

## Agradecimentos

Ao Professor Arno Tempelaars, pela criteriosa revisão do texto.

## Referências

1. Thornsberry LA, LoSicco KI, English JC 3rd. The skyn and hipercoagulable states. *J Am Dermatol.* 2013;69:450–62.

2. Criado PR, Rivitti EA, Vasconcellos C, Valente NYS, Martins JEC. Manifestações cutâneas das trombofilias. *An Bras Dermatol*. 2008;83:491–506.
3. Sparsa A, Piette JC, Wechsler B, Amoura Z, Francès C. Anetoderma and its prothrombotic abnormalities. *J Am Acad Dermatol*. 2003;49:1008–12.
4. Romani 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;15:175–8.
5. Bilen N, Bayramgürler D, Sikar A, Erçin C, Yilmaz A. Anetoderma associated with antiphospholipid syndrome and systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2003;12:714–6.

Mariana Piraja Genta  <sup>a,\*</sup>,  
 Marilda Aparecida Milanez Morgado de Abreu  <sup>a</sup>  
 e Gisele Alborghetti Nai  <sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Dermatologia, Hospital Regional de Presidente Prudente, Presidente Prudente, SP, Brasil

<sup>b</sup> Departamento de Patologia, Universidade do Oeste Paulista, Presidente Prudente, SP, Brasil

\* Autor para correspondência.

E-mail: [maripgenta@hotmail.com](mailto:maripgenta@hotmail.com) (M.P. Genta).

Recebido em 28 de fevereiro de 2019; aceito em 18 de abril de 2019

Disponível na Internet em 15 de fevereiro de 2020

2666-2752/

© 2019 Sociedade Brasileira de Dermatologia. Publicado por Elsevier Espanha, S.L.U. Este é um artigo Open Access sob uma licença CC BY (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

## Alopecia frontal fibrosante familiar em seis irmãs <sup>☆,☆☆</sup>



Prezado Editor,

A alopecia frontal fibrosante (AFF) é uma alopecia cicatricial progressiva descrita pela primeira vez por Kossard em 1994 e que tem se tornado mundialmente epidêmica na última década. Casos familiares de AFF vêm sendo descritos desde 2008,<sup>1</sup> mas as séries incluem até três parentes na mesma geração ou cinco em duas gerações.<sup>2,3</sup> Encontramos um grupo de seis irmãs que apresentavam diagnóstico clínico e histológico de AFF no Brasil.

Essa família é composta por oito irmãos, dois homens (não examinados) e seis mulheres, todas afetadas pela doença (fig. 1). Os pais não eram consanguíneos e não foram examinados, pois já faleceram. As irmãs moram na mesma cidade e não vivem juntas. Todas são menopausadas e nenhuma recebeu terapia de reposição hormonal (TRH). A idade de início da AFF variou de 31 a 62 anos e a idade média foi de 50,7 anos. Cinco têm alopecia de sobrancelhas e cílios e quatro têm perda de pelos no corpo. O líquen plano pigmentoso (LPPig) é observado em duas irmãs e pápulas faciais em três. O diagnóstico foi feito pelas características clínicas e tricoscópicas (fig. 2), pois elas se recusaram a se submeter à biópsia. Como diagnóstico diferencial, poder-se-ia pensar em ceratose pilar atrófica, mas nenhuma delas apresentava ceratose pilar.

De comorbidades encontramos hipertensão arterial sistêmica (HAS) e diabetes *mellitus* (DM) em uma paciente, trombose venosa profunda (TVP) e rinite alérgica em outras duas. Não há casos de disfunção tireoidiana. Os dados clínicos e demográficos estão resumidos na [tabela 1](#).

Os padrões clínicos de AFF têm sido descritos com base na recessão frontal do cabelo como padrão I (linear), padrão II (difuso), padrão III (pseudo-“sinal da franja”)<sup>4</sup> e padrão irregular.<sup>5</sup> Em nossa série, o padrão II é encontrado em todas as pacientes e em uma, o padrão irregular.

A genética da AFF ainda é desconhecida. Estudos mostram que o HLA-DR1 foi implicado no líquen plano e na síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lassueur, mas não foi encontrado em AFF.<sup>1</sup> Casos familiares podem indicar um mecanismo genético.

Além disso, a epidemia de AFF observada atualmente sugere fortemente que um gatilho ambiental também pode estar envolvido. Nesta série, não pudemos definir qualquer substância que pudesse ser apontada como esse fator, apesar de todas terem usado protetor solar em algum momento de suas vidas.

Até onde sabemos, esta é a maior série com AFF na mesma família já descrita. Estudar essas famílias pode ajudar a entender a genética e a patogênese dessa intrigante doença.

### Suporte financeiro

Nenhum.

### Contribuição dos autores

Vanessa Barreto Rocha: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; revisão crítica da literatura; revisão crítica do manuscrito.

Mario Cezar Pires: Aprovação da versão final do manuscrito; participação efetiva na orientação da pesquisa; revisão crítica do manuscrito.

Leticia Arsie Contin: Aprovação da versão final do manuscrito; concepção e planejamento do estudo; elaboração e redação do manuscrito; obtenção, análise e interpretação dos dados; participação efetiva na orientação da pesquisa; participação intelectual em conduta propedêutica e/ou terapêutica de casos estudados; revisão crítica do manuscrito.

DOI referente ao artigo:

<https://doi.org/10.1016/j.abd.2019.02.009>

☆ Como citar este artigo: Rocha VB, Pires MC, Contin LA. Familiar fibrosing frontal alopecia in six sisters. *An Bras Dermatol*. 2020;95:125–8.

☆☆ Trabalho realizado no Hospital do Servidor Público Municipal de São Paulo, Vila Clementino, SP, Brasil.