

Dermatosparaxis bovina: diagnóstico clínico-patológico presuntivo de un episodio en Argentina

Bovine dermatosparaxis: presumptive clinical and pathological diagnosis of an outbreak in Argentina

DOI: <https://doi.org/10.63207/ai.v8i15.168>

Gabriel Magnano¹, Abel Estanguet², Mauro Mació¹, Erika Sticotti¹, Analía Macías¹, Guido Rocchi², Wanda Alvarado², Nicolás Artero¹, Alan Dalmaso², Eleonora Morrell⁴, Franco Fiorani^{3,4}, Germán Cantón⁴

1. Departamento de Patología Animal, Facultad de Agronomía y Veterinaria, Universidad Nacional de Río Cuarto, Argentina.
2. Médico veterinario actividad privada.
3. Consejo Nacional de Investigaciones Científicas y Técnicas (CONICET),
4. Instituto de Innovación para la Producción Agropecuaria y el Desarrollo Sostenible (IPADS) (INTA Balcarce-CONICET), Balcarce, Argentina.

Resumen. La dermatosparaxis es un trastorno hereditario, de carácter autosómico recesivo, que se caracteriza por provocar alteraciones en el tejido conectivo de los individuos afectados. En este trabajo se describen los hallazgos de 3 terneros que presentaron alteraciones dérmicas, con piel muy delgada, laxa, que se desprendía fácilmente al traccionarla. Hasta ese momento habían nacido 45 terneros, en un rodeo de 100 vacas de cría raza Aberdeen Angus coloradas. Los hallazgos histopatológicos evidenciaron importante pérdida y desorden del colágeno de la dermis. La anamnesis recolectada sugeriría que el semen utilizado podría pertenecer a un toro portador de las alteraciones genéticas. Esta presentación sería la primera descripción de un episodio de enfermedad clínica compatible con dermatosparaxis en un rodeo Aberdeen Angus colorado de Argentina.

Palabras clave: Dermatosparaxis, Bovinos, Argentina

Abstract. Dermatosparaxis is an inherited autosomal recessive disorder of connective tissue. We describe the clinical and pathological findings with dermal lesions characterized by thin, loose skin that was easily detached, affecting three out of 45 calves, in a 100 red Aberdeen Angus cows. Histopathological findings were consistent with dermatosparaxis, characterized by loss and disorder of the collagenous substance of the dermis. Anamnesis suggested that the semen used from a red Aberdeen Angus bull, which could carried the genetic alteration in these cases. This is the first description of a clinical disease compatible with dermatosparaxis in red Aberdeen Angus cattle in Argentina.

Keywords: dermatosparaxis, bovine, Argentina

Artículo recibido: 23 de diciembre de 2024. Artículo aceptado: 04 de julio de 2025.

*Autor para correspondencia: Gabriel Magnano, Ruta Nacional 36, Km. 601, 5804 Río Cuarto, Córdoba, Argentina; Tel 0358-4676510. E-mail: gmagnano@ayv.unrc.edu.ar

Este trabajo fue financiado por la remuneración correspondiente al servicio de diagnóstico del Dpto. de Patología Animal de la FAV.

Esta obra está bajo licencia Creative Commons Atribución-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional http://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/deed.es_AR

Los componentes del tejido conectivo de la piel incluyen fibras colágenas tipo I y II, fibras elásticas y sustancia fundamental compuesta por glicoproteínas y proteoglicanos. Un defecto en alguna de estas moléculas puede resultar de anomalías estructurales y/o funcionales del tejido conectivo (Jubb *et al.*, 2007). La dermatosparaxis es un trastorno del tejido conectivo producto de un defecto bioquímico en la enzima procolágeno I N-proteinasa responsable de activar a los precursores de colágeno para la formación de colágeno maduro. Es una alteración hereditaria, autosómica recesiva, que ocurre como consecuencia de una delección o sustitución de un nucleótido del gen ADAMTS-2 lo que genera un defecto postraducciona l en la enzima desencadenando un cuadro caracterizado por extensibilidad y fragilidad extrema de la piel (Colige *et al.*, 1999). Está descrita en el ganado bovino (Halper, 2014), entre otras especies, y tiene una patogénesis análoga con el síndrome de Ehlers-Danlos tipo VII en el humano (NORD, 2021). El diagnóstico usualmente se centra en la presentación clínica y la descripción de hallazgos patológicos (macro y microscópicos) compatibles, con la presencia de fibrillas de colágeno desorganizadas y fragmentadas, dispuestas en cintas sueltas, retorcidas, planas o helicoidales, en lugar de estar organizadas en formaciones compactas y paralelas (Piérard *et al.*, 1993). El objetivo de este trabajo es describir un episodio de patología dérmica congénita en

3 terneros raza Aberdeen Angus (AA) colorado, con hallazgos clínico-patológicos compatibles con dermatosparaxis en un establecimiento de cría bovina en el sur de la provincia de Córdoba, Argentina, en el mes de octubre del 2019.

El rodeo se había conformado el año 2018 con la compra de 150 vacas raza AA colorado y AA negro, gestantes, provenientes de un mismo establecimiento, las que se sumaron a otras vacas ya presentes en el campo. Los nacimientos durante ese año fueron normales. Para mejorar genéticamente el rodeo, en el siguiente servicio, 100 vacas del total (en su mayoría AA coloradas, y las demás AA negras y Hereford) fueron inseminadas artificialmente (IA) con semen comercial de un único toro AA colorado. El resto de las vacas (n = 150) recibieron servicio natural con toros propios y otros comprados en una cabaña. Los 3 terneros afectados eran hijos de vacas AA coloradas compradas, que habían recibido IA.

A la observación clínica se describieron hallazgos previamente descriptos para esta patología (Muñoz *et al.*, 2008; Machado *et al.*, 2022), caracterizados por una laxitud marcada de la piel, particularidad que los empleados del establecimiento definían como “ropa grande” (figura 1); desprendimiento de la piel tanto cuando las madres los lamían, así como al intentar sujetarlo para realizar maniobras sanitarias (figura 2).



Figura 1. Terneros con dermatosparaxis donde se observa hiperelasticidad de la piel (ropa grande).



Figura 2. Desprendimiento general de la piel causado por el lamido posparto de la madre.



Figura 3. Desprendimiento y separación de la dermis ante la mínima tracción

Los 3 terneros murieron antes de las 24 horas posteriores al nacimiento. Se realizó la necropsia a uno de los terneros, presentando desprendimiento del pelo y separación de la dermis al traccionarla muy suavemente (Figura 3).

Esto se observó en casi toda su extensión a excepción de la piel de las extremidades desde el carpo y el tarso hacia las pezuñas y desde la inserción de la cola hasta la punta de la misma. El espesor de la piel en la parte afectada era delgado (menos de 1mm), con aparente separación de la dermis con la hipodermis. Tanto la piel que se desprendía como la que permanecía en el animal presentaba irrigación normal, sin presencia de gas ni olor y en algunos sectores (región del muslo) algo de líquido seroso en subcutáneo.

Se extrajeron muestras de diferentes tejidos, piel, hígado, riñón, corazón, bazo, cerebro que se fijaron en formol tamponado al 10% para estudios histopatológicos. Se procesaron rutinariamente y se tiñeron con Hematoxilina-Eosina.

Algunas secciones de piel también se tiñeron con tinción Tricrómica de Masson (colorea las gruesas fibras de colágeno existentes en los espacios extracelulares y estromas orgánicos). Los hallazgos histopatológicos fueron compatibles con los previamente descritos en casos de dermatosparaxis (Carty *et al.*, 2016), evidenciando una importante pérdida de la sustancia colágena de la dermis, persistiendo solo algunas fibras entre los folículos pilosos. En algunos sectores la dermis exhibía tres capas: una cercana a la epidermis algo laxa pero de aspecto normal, luego una capa con muy escasas fibras colágenas y muy desordenadas, y la tercera, más profunda similar a la primera.

Estos hallazgos no se observaron al comparar con cortes correspondientes a la piel normal de las extremidades. En la tinción Tricrómica de Masson, se confirmó escasa presencia y desorden de fibras colágenas (Figura 4).

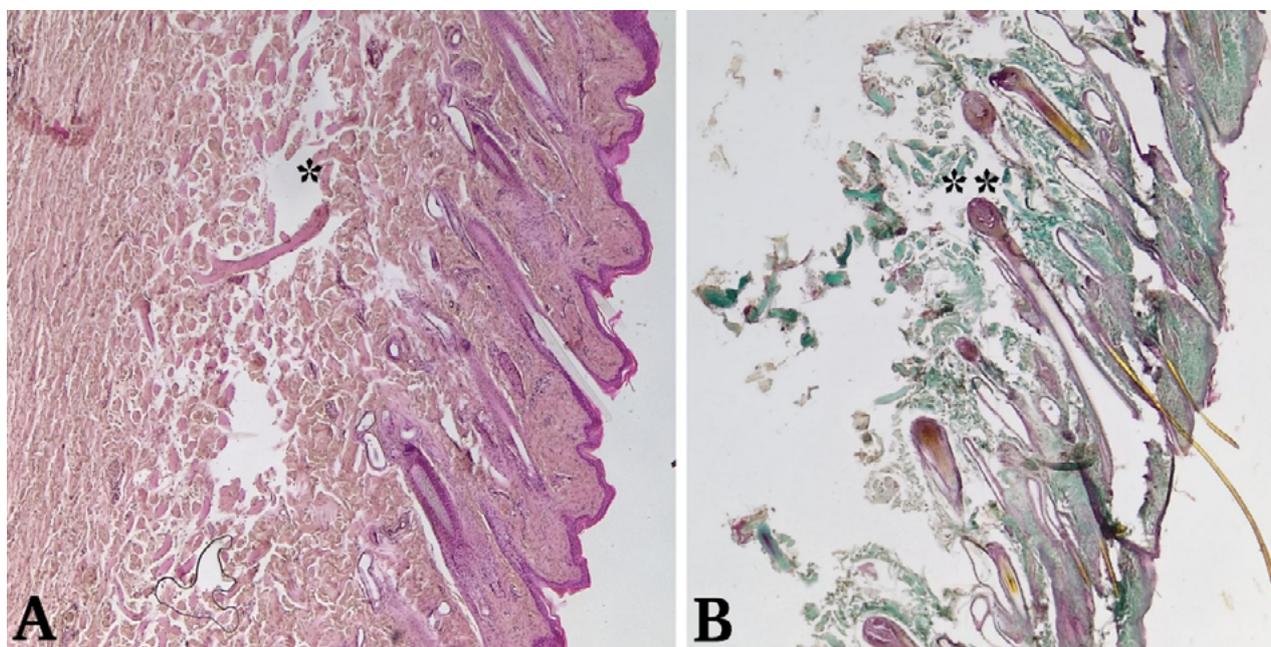


Figura 4. A. Tinción de H/E donde se evidencia escasas y desordenadas fibras colágenas*. B. Tinción Tricrómica de Masson específica para colorear fibras de colágeno demostrando, la ausencia casi total de fibras colágenas maduras**

La capa epidérmica no presentó alteraciones. El resto de los tejidos recolectados no exhibieron lesiones evidentes. Los hallazgos clínico-patológicos en este episodio son compatibles con un cuadro de dermatosparaxis.

Si bien no se ha podido analizar el componente genético tanto del ternero como de sus padres para detectar las mutaciones involucradas en esta patología, la anamnesis recolectada sugeriría que, al ser una patología autosómica recesiva (Van Leuven, 1987), el semen utilizado podría pertenecer a un toro portador de las alteraciones genéticas y que serían compartidas por las madres de estos terneros. Esto se refuerza al detectarse exclusivamente en 3 terneros hijos nacidos en el rodeo de 100 vacas inseminadas con el mismo semen. Al año siguiente se decidió no utilizar semen de ese toro y no hubo nacimiento de terneros con estas características, aun incluyendo las madres de esos 3 terneros. Si bien esta patología ha sido solo informada en otras razas (Belgian Blue, Charolais, Hereford, Holstein, Simmental, Limousin) y sus cruza (Machado *et al.*, 2022; Carti *et al.*, 2016, Muñoz *et al.*, 2008; Holm *et al.* 2008), no está descrita en AA. Sería importante determinar si el toro involucrado en este episodio es portador de las alteraciones en el gen ADAMTS2 para evitar el aumento de la frecuencia de la enfermedad.

Dentro de los diagnósticos diferenciales, se incluyen patologías de muy escasa presentación: epiteliogénesis imperfecta, caracterizada por áreas extensas de ausencia parcial o total del epitelio (Dalir-Naghadeh *et al.*, 2004) ; epidermolísis bullosa patología mecano-ampollosa hereditaria caracterizada por la formación de ampollas y erosiones en piel y mucosas en respuesta a pequeños traumatismos mecánicos (Medeiros y Riet-Correa, 2015); acantólisis familiar, con presentación clínica similar, pero en la cual la lesión histológica se ubica en la epidermis (Jolly *et al.*, 1973).

Este episodio refuerza la necesidad de la detección temprana de estas patologías, así como su descripción y detección de la posible mutación en esta raza, que es una de las más frecuentemente utilizadas en la ganadería argentina.

Referencias bibliográficas

Carty, C., Lee, A., Wienandt, N., Stevens, E., Alves, D., Browne, J., Bryan, J., Ryan, E., Cassidy, J. (2016). Dermatosparaxis in two Limousin calves. *Irish Veterinary Journal*. 69: 15. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13620-016-0074-5>

Colige, A., Sieron, A., Li, S., Schwarze, U., Petty, E., Wertelecki, W., Wilcox, W., Krakow, D., Cohn, D., Reardon, W., Byers, P., Lapierre, C., Prockop, D., Nusgens, B. (1999). Human Ehlers-Danlos syndrome type VII C and Bovine dermatosparaxis are caused by mutations in the Procollagen I N-Proteinase gene. *The American Journal of Human Genetics*, 65:308–317

Dalir-Naghadeh, B., Seifi, H.A. and Farshid, A.A. (2004). Congenital Bovine Epitheliogenesis Imperfecta: A Report of Three Cases from Iran. *Journal of Veterinary Medicine Series A*. 51: 409-412. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/j.1439-0442.2004.00670.x>

Halper, J. (2014). Trastornos del tejido conectivo en animales domésticos. En: Halper, J. (eds) Progreso en enfermedades hereditarias del tejido conectivo blando. Avances en medicina y biología experimental, vol. 802. Springer, Dordrecht. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-94-007-7893-1_14

Holm, D., van Wilpeb, E., Harper, C., Duncand, N. (2008). The occurrence of dermatosparaxis in a commercial Drakensberger cattle herd in South Africa. *Journal of the South African Veterinary Association*. 79 (1): 19-24.

Jolly, R., Alley, M., O'Hara, P. (1973). Familial acantholysis of Angus calves. *Veterinary Pathology*. 10 (6):473-483. doi: 10.1177/030098587301000601

Jubb, Kennedy y Palmer. (2007). *Pathology of Domestic Animals*. 5ta ed. Edited M Gant Maxie. Saunders Elsevier. ISBN 13-978070202784-0. 588-590.

Machado, M., Cardozo, E., Artigas, R., Verdes, J. (2022). Descripción de un caso clínico compatible con dermatosparaxis (síndrome de Ehlers-Danlos tipo VIIc) en un ternero cruza charolais con hereford. *Veterinaria (Montevideo)*, 58:218, e403. Disponible en: <https://doi.org/10.29155/vet.58.218.4>

Medeiros, G. & Riet-Correa, F. (2015). Epidermolysis bullosa in animals: a review. *Vet Dermatol.* 26: 3-e2. Disponible en: <https://doi.org/10.1111/vde.12176>.

Muñoz, M., García Pariente, C., Pérez Pérez, V., Fuertes, Franco, M., Camarena, M. T., Delgado, L., García Marín, JF., Ferreras, MC. (2008). Descripción de dos casos compatibles con dermatosparaxis en bovinos. XX Reunión de la Sociedad Española de Anatomía Patológica Veterinaria (SEAPV). 18-20 junio 2008, Los Cancajos, Breña Baja (La Palma), España, 63.

NORD (National Organization for Rare Disorders). (2021). Síndromes de Ehlers-Danlos September 27. Disponible en: <https://rarediseases.org/es/rare-diseases/sindromes-de-ehlers-danlos/>

Piérard, G., Hermanns-Lê, T., Arrese-Estrada, J., Piérard-Franchimont, C., Lapière, C. (1993). Structure of the Dermis in Type VIIC Ehlers—Danlos Syndrome. *The American Journal of Dermatopathology*. 15 (2):127-132.

Van Leuven, J. (1987). Heritable collagen dysplasia in domestic animals and man: a comparative review. *Vlaams Diergeneeskundig Tijdschrift*, 56 (2): 89-99.