

CASOS CLÍNICOS

Acropigmentación reticulada de Dohi

Reticulate acropigmentation of Dohi

Patricia Álvarez¹, César Ramos¹, Martín Salomón², Lucie Puell², Francisco Bravo², Manuel del Solar².

RESUMEN

La acropigmentación reticulada de Dohi es un desorden discrómico raro que generalmente tiene un patrón autosómico dominante. La mayor parte de los casos reportados son provenientes de Japón. Describimos el caso de un paciente mestizo, sin antecedentes familiares con compromiso cutáneo que se extiende a brazos y piernas.

Palabras clave: Acropigmentación; Discromatosis; Dohi.

SUMMARY

Reticulate acropigmentation of Dohi is a rare dyschromic disorder that usually has an autosomic dominant trait. Most of the reported cases are from Japan. We describe the case of a mestizo patient, without familiar background of skin lesions that spread to arms and legs.

Key words: Acropigmentation; Dyschromatosis; Dohi.

INTRODUCCIÓN

Las discromatosis son un grupo de desórdenes pigmentarios caracterizados por máculas hiper e hipopigmentadas con patrón reticulado. Se han descrito dos variantes, la forma generalizada denominada discromatosis universal hereditaria y la forma localizada denominada discromatosis acral bilateral o acropigmentación reticulada de Dohi (ARD)^{1,2}.

Estos pacientes generalmente presentan rasgos de herencia autosómica dominante, aunque se han descrito casos de carácter autosómico recesivo². La mayor parte de casos han sido reportados en Asia^{3,4}, principalmente Japón, aunque existen reportes de esta afección en Europa⁵⁻⁷ y Sudamérica⁸.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 20 años de edad, natural de Lima, quien desde los siete años presenta máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas en patrón reticulado localizadas en el

dorso de las manos y pies que se extienden progresivamente a brazos y piernas (Fotografías 1-3). Estas lesiones eran asintomáticas. El paciente no presentaba otra manifestación cutánea asociada. No existían antecedentes familiares similares, razón por la cual nunca consultó ni recibió tratamiento previo.



Fotografía 1. Lesiones en dorso de manos.

¹ Médico Residente de Dermatología, Universidad Peruana Cayetano Heredia.

² Médico Asistente del Servicio de Dermatología, Hospital Nacional Cayetano Heredia.

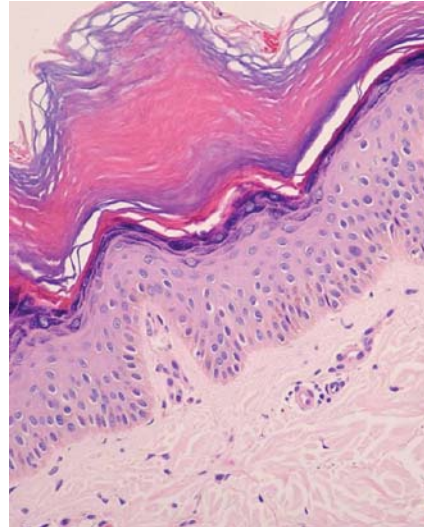


Fotografía 2. Lesiones que se extienden a brazos.

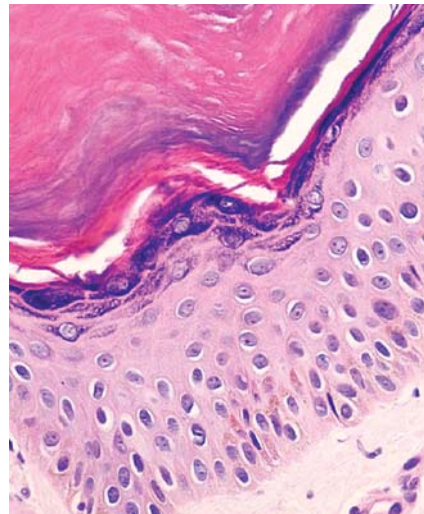


Fotografía 3. Detalle de las lesiones en dorso de manos donde se muestran máculas hipo e hiperpigmentadas en patrón reticulado.

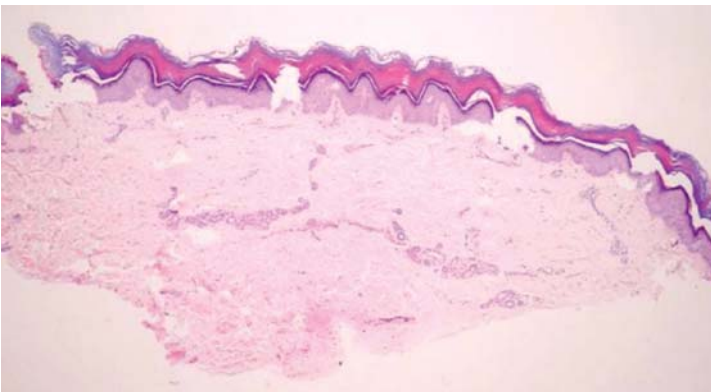
Se realizaron dos biopsias cutáneas del dorso de la mano, la primera de la zona hipopigmentada donde se evidenciaba una disminución de melanina en la capa basal y la segunda de la zona hiperpigmentada donde se observaba un aumento de melanina en la epidermis (Fotografías 4-6).



Fotografía 4. Microfotografía de una mácula hipopigmentada mostrando disminución de melanina en la capa basal. (H-E: 10X)



Fotografía 5. Microfotografía de una mácula hiperpigmentada presentando pigmento melánico en toda la capa basal de la epidermis. (H-E: 20X)



Fotografía 6. Microfotografía de una mácula hiperpigmentada presentando pigmento melánico en toda la capa basal de la epidermis. (H-E: 40X)

DISCUSIÓN

La acropigmentación reticulada de Dohi (ARD), también llamada discromatosis simétrica hereditaria, es una forma localizada poco frecuente de discromatosis^{1,3,9}. El investigador Keizo Dohi estudió trece casos de nativos japoneses con esta patología entre 1920 y 1922; y Komaya la denominó ARD en 1924¹⁰.

La etiología es poco clara. Algunos estudios indican varias mutaciones en el gen RNA específico de adenosina-deaminasa lo que originaría una alteración en la producción o distribución de melanina del melanosoma a las unidades de melanina epidérmica^{1,11}.

Esta discromatosis se caracteriza por la presencia de máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas en patrón moteado sobre el dorso de pies y manos extendiéndose hacia los brazos y piernas en algunas ocasiones. Su aparición es durante la niñez o la infancia temprana¹²⁻¹⁴.

En la histología de las lesiones hiperpigmentadas se observa incremento del pigmento melánico en la capa basal y a través de la epidermis. Disminución o ausencia del mismo se encuentra en las lesiones hipopigmentadas. El número de melanocitos no se ve afectado¹⁻³.

Asociaciones con enfermedades como la neurofibromatosis, la distonía idiopática de torsión, la talasemia y la poli-dactilia han sido reportadas¹⁵.

Otros desórdenes pigmentarios reticulados son la acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK) y la enfermedad de Dowling-Degos (EDD). Algunos autores sugieren que todas son variantes de la misma entidad clínica ya que hay reportes de sobreposición^{7,16,17}.

La ARK se caracteriza por la presencia de máculas hiperpigmentadas, atróficas, de aspecto reticulado que se inician en el dorso de manos y pies, y luego se extienden al tronco y cara. Asimismo se puede asociar "punteado" palmar o plantar. Histológicamente se aprecia atrofia epidérmica y aumento de los melanocitos basales^{7,16}.

La EDD es una hipermelanosis flexural que se inicia en la vida adulta con máculas hiperpigmentadas en patrón reticulado, localizada en axilas e ingles y que posteriormente se extiende a las zonas interglútea, submamaria, cuello y brazos. Lesiones tipo comedón y cicatrices acneiformes periorales pueden estar presentes. La histología muestra proyecciones epidérmicas filiformes pigmentadas que comprometen tanto al infundíbulo folicular como a la epidermis^{7,17}.

No existe un tratamiento efectivo para la ARD, el manejo con corticoides tópicos así como con PUVA ha sido insatisfactorios^{7,18}.

CONCLUSIONES

Describimos un paciente varón sin antecedentes familiares de ARD confiriéndosele a este caso un carácter autosómico recesivo de la enfermedad, forma que no es usual pero que ya ha sido previamente reportada. Asimismo, nuestro paciente presenta un compromiso cutáneo que se extiende hasta los brazos y piernas, lo que tampoco es frecuente. Por otro lado, la mayor parte de reportes pertenecen principalmente a Asia y otros a Europa, siendo el presente uno de los pocos casos reportados de acropigmentación reticulada de Dohi en América Latina.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. OBIETA MP. Familial reticulate acropigmentation of Dohi: a case report. *Dermatol Online J.* 2006;12(3):16.
2. ALFADLEY A, AL AJLAN A, HAINAU B. Reticulate acropigmentation of Dohi: A case report of autosomal recessive inheritance. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 43:113-17.
3. OYAMA M, SHIMIZU H, OHATA Y, TAJIMA S, NISHIKAWA T. Dyschromatosis symmetrica hereditaria (reticulate acropigmentation of Dohi): report of a Japanese family with the condition and a literature review of 185 cases. *Br J Dermatol.* 1999;140(3):491-6.
4. AGARWALLA A, AGRAWAL S, RIJAL A, BARMAN KD, BHATTARAI S. Reticulate acropigmentation of Dohi: first case reports from Nepal. *J Dermatol.* 2003;(10):748-50.
5. GARTMANN H. Akropigmentation symmetrica Dohi mit angebornen, Fundusveränderungen bei Mutter und Tochter. *Dermatol Wochenschr.* 1952;125:534.
6. SIEMENS HW. Acromelanosis albo-punctata. *Dermatologica.* 1964;128:86-7.
7. DANESE P, ZANCA A, BERTAZZONI MG. Familial reticulate acropigmentation of Dohi. *J Am Acad Dermatol.* 1997;37:884-6.
8. COSTA OC. Leucopathie symétrique progressive des extrémités. *Ann Dermatol Syphiligr.* 1951;78:452-4.
9. TOYAMA I. Dyschromatosis symmetrica hereditaria. *Jpn J Dermatol.* 1929;29:95-6.
10. KOMAYA G. Symmetrische Pigmentanomalie der Extremitäten. *Arch Dermatol Syph.* 1924;147:389-93.
11. MIYAMURA Y, SUZUKI T, KONO M, et al. Mutations of the RNA-specific adenosine deaminase gene (DSRAD) are involved in dyschromatosis symmetrica hereditaria. *Am J Hum Genet.* 2003; 73:693-99.
12. OSTLERE LS, RATNAVEL RC, LAWLOR F, BLACK MM, GRIFFITHS WA. Reticulate acropigmentation of Dohi. *Clin Exp Dermatol.* 1995;20(6):477-9.
13. DOGRA S, SARASWAT A, RAI R, KUMAR B. Acropigmentation of Dohi in an Indian family. *J Dermatol.* 2002;29(6):386-8.
14. DHAR S, MALAKAR S. Acropigmentation of Dohi in a 12-year-old boy. *Pediatr Dermatol.* 1998;15(3):242.
15. EL DAROUTI M, MARZOUK SA, FAWZI M, RABIE M, EL TAWDI A, ABDEL AZZIZ M. Reticulate acropigmentation of Dohi: a report of two new associations. *Int J Dermatol.* 2004;43(8):595-6.
16. DHAR S, KANWAR AJ, JEBRAILI R, DAWN G, DAS A. Spectrum of reticulate flexural and acral pigmentary disorders in northern India. *J Dermatol.* 1994;21:598-603.
17. THAMI GP, JASWAL R, KANWAR AJ, RADOTRA BD, SINGH IP. Overlap of reticulate acropigmentation of Kitamura, acropigmentation of Dohi and Dowling-Degos disease in four generations. *Dermatology.* 1998;196(3):350-1.
18. SCHNUR RE, HEYMANN WR. Reticulate hyperpigmentation. *Semin Cutan Med Surg.* 1997;16:72-80.