

Acropigmentación reticulada de Dohi: reporte de un caso

Dohi reticulated acropigmentation: a case report

Alexandra Romero-Flórez,¹ Jeanneth Jami²

RESUMEN

La acropigmentación reticulada de Dohi se caracteriza por ser una alteración discrómica que consta de la presencia de máculas hipo e hiperpigmentadas; las cuales se presentan con un patrón reticular, principalmente localizadas en el dorso de pies y manos, donde su mayor incidencia es en pacientes orientales. Se comunica un caso clínico de una paciente en edad pediátrica con lesiones cutáneas que fueron compatibles con acropigmentación reticulada de Dohi, la cual fue abordada en el Hospital de Niños Baca Ortiz, Quito, Ecuador. Es de particular importancia esta publicación en vista de lo infrecuente de esta enfermedad.

PALABRAS CLAVE: Acropigmentación reticulada de Dohi, discromatosis, discromatosis simétrica hereditaria.

ABSTRACT

The reticulated acropigmentation of Dohi is characterized by a dyschromic alteration consisting of maculas with hypo and hyperpigmentation which are presented with a reticular pattern, which mainly are located on the back of hands and feet, where the highest incidence is in Oriental patients. A clinical case of a pediatric patient with skin lesions were consistent with reticulated acropigmentation of Dohi, which was addressed in the Children's Hospital Baca Ortiz, Quito, Ecuador. This clinical case is particularly important to publication in view of the rare presentation of the disease.

KEY WORDS: Crosslinked acropigmentation Dohi, dyschromatosis, hereditary symmetrical dyschromatosis.

INTRODUCCIÓN

La acropigmentación reticulada de Dohi (ARD) es una enfermedad hereditaria, también conocida como discromatosis simétrica hereditaria, que ha sido considerada como una forma inusual de discromatosis. En la primera mitad del siglo XX, Keizo Dohi, un dermatólogo japonés, estudió a trece pacientes que presentaron acropigmentación reticulada por lo que su nombre es atribuido a este investigador. Desde entonces, pocos casos han sido observados en diversos países asiáticos, en sujetos afrocaribeños y de raza blanca.¹ Posteriormente, las investigaciones en estos pacientes revelaron varias mutaciones en el gen ARN específico de adenosina-deaminasa lo que genera una alteración en la producción melanina o una distribución anormal para la formación de las unidades de melanización epidérmica.^{2,3}

Se distingue clínicamente por la presencia de áreas de hiperpigmentación e hipopigmentación simétricas, puntiformes sin telangiectasias ni atrofia. Estas lesiones generalmente crecen en el dorso de manos y pies las cuales se van extendiendo progresivamente de manera proximal

1. Médico tratante dermatólogo, Hospital de Niños Baca Ortiz, Tutora del Posgrado de Dermatología Universidad Central del Ecuador
2. Médico residente de tercer año del Posgrado de Dermatología, Universidad Central del Ecuador
Ciudad Hospital de Niños Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

hasta alcanzar el cuello, región supraclavicular, brazos y ocasionalmente las piernas.

La discromía puede presentarse de dos formas fundamentales, ya sea de forma generalizada conocida como discromía *universalis* hereditaria, y por otra parte una forma que presenta lesiones con predominio acral llamada acropigmentación reticulada de Dohi o discromía simétrica hereditaria.⁴ Se destaca la baja frecuencia de esta patología por lo que su estudio y presentación es de gran relevancia para la comunidad dermatológica.

CASO CLÍNICO

Paciente femenino de seis años de edad, natural de Portoviejo, Ecuador, que fue atendida en el Hospital de Niños Baca Ortiz, en la ciudad de Quito, por presentar desde los tres años máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas en patrón reticulado localizadas en dorso de las manos y pies que se extienden progresivamente a brazos y piernas (Figura 1). Estas lesiones son asintomáticas, la paciente no presentaba otra manifestación cutánea asociada. Madre con lesiones similares.

Se realizaron biopsias cutáneas del dorso de la mano. Se encontró una epidermis acantósica, en especial hacia el centro, más hiperqueratosis, y células basales con ligera hiperpigmentación; en la dermis, presencia de pequeños cúmulos de linfocitos a nivel perivascular (Figura. 2).

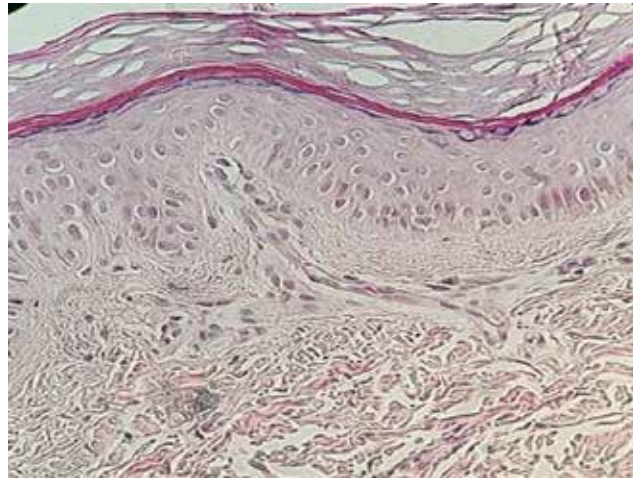


Figura 2. Biopsia cutánea del dorso de la mano. Epidermis acantósica, en especial hacia el centro, más hiperqueratosis, y células basales con ligera hiperpigmentación. Dermis con pequeños cúmulos de linfocitos a nivel perivascular.

DISCUSIÓN

La ARD es una genodermatosis rara la cual se hereda como un rasgo autosómico dominante, aunque se han reportado linajes autosómicos recesivos.^{5,6} Se manifiesta en la primera década de la vida. Se han visto asociaciones a procesos como la neurofibromatosis tipo I, talasemia y polidactilia.^{7,8} Clínicamente, esta patología se distingue por presentar



Figura 1. Máculas hipopigmentadas e hiperpigmentadas en patrón reticulado. A) En dorso de las manos. B) En pies.

lesiones tipo máculas hipo e hiperpigmentadas, con un patrón reticulado, simétricas y puntiformes.

Las lesiones se ubican generalmente en el dorso de las manos y los pies, las cuales van progresando de forma proximal hacia los brazos, región supraclavicular, cuello y en ocasiones hacia a las piernas. La cara puede estar afectada, pero sólo por discretas máculas hiperpigmentadas. Con frecuencia aumentan en número y tamaño, de acuerdo con la edad de los pacientes.⁹

La etiología no es clara, algunos estudios indican varias mutaciones en el gen ARN específico de la enzima adenosina-deaminasa provocando así una alteración en la síntesis y transporte de melanina del melanosoma a la epidermis.¹⁰

La histopatología de las lesiones es inespecífica. Cuando se observan las zonas de hiperpigmentación, se puede encontrar un aumento en la melanina en la capa basal o en toda la epidermis. Mientras que en las zonas de hipopigmentación se presenta ausencia o disminución de pigmento melánico, sin embargo, cabe destacar que el número de melanocitos es normal.¹¹

Existen otras alteraciones pigmentarias reticuladas que deben diferenciarse, otros trastornos pigmentarios reticulados son la acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK) y la enfermedad de Dowling-Degos (EDD), sin embargo, en vista de la existencia de reportes que muestran sobreposición de estas enfermedades con la ARD, algunos autores sugieren que todas son variantes de la misma entidad clínica.⁷

Fundamentalmente el diagnóstico diferencial debe hacerse con la acropigmentación reticulada de Kitamura, la cual es una enfermedad que presenta un carácter autosómico dominante, caracterizado por máculas hiperpigmentadas, deprimidas con patrón reticular en dorso de manos y pies, las cuales pueden extenderse de manera generalizada. Su aparición se observa entre la primera y segunda década de la vida y se diferencia con la ARD ya que no muestra

lesiones hipopigmentadas y pueden aparecer alteraciones en los dermatoglifos y hoyuelos palmoplantares.¹²

En la actualidad no se cuenta con un tratamiento efectivo para la ARD, donde se ha observado resultados insatisfactorios con el uso de corticoides tópicos así como terapia con psoraleno y radiación ultravioleta de longitud de onda A (PUVA).¹³ Por lo que se deben realizar mayor cantidad de estudios observacionales en estos pacientes que permita a la comunidad científica y dermatológica proporcionar un tratamiento eficaz y oportuno para estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 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;140:491-6.
- Obieta MP. Familial reticulate acropigmentation of Dohi: a case report. *Dermatol Online J.* 2006;12:16.
- Rajees S, Mithilesh C. Reticulate acropigmentation of Dohi. A report of two unrelated families. *J Am Acad Dermatol.* 2000;66:139-40.
- Urabe K, Hori Y. Dyschromatosis. *Semin Cutan Med Surg.* 1997;16:81-5.
- Mari J, Escutia B, Febrer S. Reticulate acropigmentation of Dohi. *Actas Dermosifiliogr.* 2001;92:288-290.
- Komaya G. Symmetrische pigmentanomalie der extremitäten. *Arch Dermatol Syph.* 1924;147:389-93.
- Tan HH, Tay YK. Neurofibromatosis and reticulate acropigmentation of Dohi: a case report. *Pediatr Dermatol.* 1997;14:296-8.
- 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;43:595-6.
- Danese P, Zanca A, Bertazzoni MG. Familial reticulate acropigmentation of Dohi. *J Am Acad Dermatol.* 1997;37:884-6.
- Milyamura 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.
- Alfadley A, Al Aylan A, Hainau B, Pedersen KT, Al Hoqail I. Reticulate acropigmentation of Dohi: a case report of autosomal recessive inheritance. *J Am Acad Dermatol.* 2000;43:113-7.
- Griffiths WA. Reticulate acropigmentation of Kitamura. *Br J Dermatol.* 1976; 95:437-43.
- Schnur RE, Heymann WR. Reticulate hyperpigmentation. *Semin Cutan Med Surg.* 1997;16:72-80.

Correspondencia: Dra. Alexandra Romero Flórez
romeroluzar@hotmail.com

Recibido: 17 de marzo de 2016.

Aceptado: 3 de abril de 2016.