

# PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO DE ACROPIGMENTACIÓN RETICULADA DE KITAMURA

Rina Santos Anaya\*, Gustavo Beltrán Grados\*, Beatriz Meza Méndez\*, Sandra Martínez Raygada\*

## RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente varón de 37 años de edad con la aparición progresiva de máculas hiperpigmentadas reticulares en el dorso de manos, pies y en pliegues axilares, asintomáticas y con 15 años de evolución. La acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK) es un trastorno pigmentario autosómico dominante. Recientemente, se han descrito diversos casos de ARK que también presentan lesiones características de la enfermedad de Dowling-Degos, por lo cual, se ha propuesto que ambas condiciones son una misma entidad.

*Palabras clave:* acropigmentación reticular, hipermelanosis reticular.

*Dermatol Per 2003;13:233-235*

## SUMMARY

*It is presented the case of a male patient, 37 years old with progressive asymptomatic reticulate dark macules on the dorsa of hands, feet and axillas with 15 years of evolution. Reticulate acropigmentation of Kitamura (RAK) is an autosomal dominant pigmentary disorder. Recently it has been described several reports about RAK and the same lesions as in Dowling-Degos disease and has been proposed that both conditions are the same disorder.*

*Key words:* Reticulate acropigmentation, reticulate hyperpigmentation.

## INTRODUCCIÓN

La acropigmentación reticulada de Kitamura (ARK) es un trastorno pigmentario autosómico dominante que se inicia en la primera o segunda década de la vida y se caracteriza por la aparición de máculas asintomáticas hiperpigmentadas, deprimidas, de aproximadamente 2 a 5 mm. de diámetro, ordenadas en un patrón reticular que se inicia en la región dorsal de las manos y pies y luego se extiende por otras áreas como tronco y cara. No se comprometen las mucosas y ocasionalmente se presentan hoyue-

los palmares y/o plantares que interrumpen los dermatoglifos normales.

Se describen asociaciones con alopecia no cicatricial localizada y anomalías esqueléticas como ausencia de las falanges terminales del 2º, 3º y 4º dedo del pie<sup>(1)</sup>. La mayor parte de los casos reportados, aproximadamente el 60%, son de procedencia japonesa<sup>(2)</sup>.

En los últimos años diversos autores han presentado casos con características de ARK y de la enfermedad de Dowling-Degos por lo que han postulado una continuidad clínica entre ambas enfermedades considerándolas como una sola entidad con diferentes espectros clínicos<sup>(3-6)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, de 37 años de edad, natural y procedente de Lima. Inicia su enfermedad hace aproximadamente 15 años con lesiones hiperpigmentadas asintomáticas en manos que posteriormente comprometen pies y región axilar

\*Servicio de Dermatología del Centro Médico Naval "CMST", Lima



en forma bilateral. Dentro de sus antecedentes familiares, su madre y hermana tenían lesiones similares.

Al examen físico presenta en forma simétrica máculas hiperpigmentadas deprimidas de disposición reticular de 2 por 3 mm, localizadas en el dorso de las manos (Fig. 1) y de los pies (Fig. 2). En región axilar (Fig. 3) y cervical no tenían depresión central. Además, se observan hoyuelos palmares aislados .

Los exámenes de laboratorio de rutina (hemograma completo, glucosa, urea, creatinina y transaminasas) estuvieron dentro de límites normales. El estudio de la biopsia cutánea (Fig. 4) reveló en epidermis estrato córneo con ortoqueratosis, elongación de las papilas epidérmicas en los bordes de la lesión y disminución de la longitud papilar en la zona central de las mismas con aumento del pigmento en la capa basal epidérmica. En dermis hubo un leve infiltrado inflamatorio linfocitario.



Fig. 1. Máculas hiperpigmentadas reticuladas deprimidas en manos.

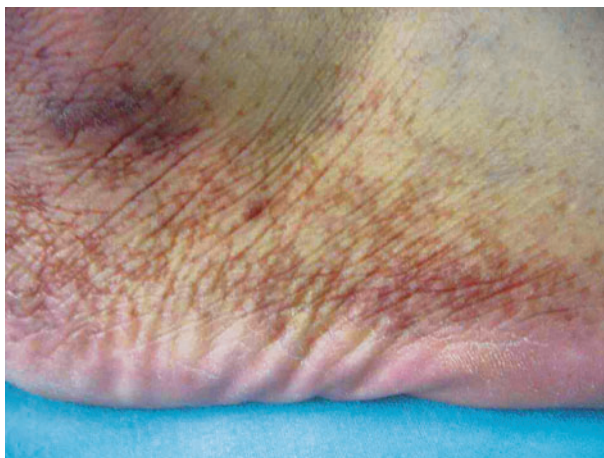


Fig. 2. Máculas hiperpigmentadas reticuladas deprimidas en pies.



Fig. 3. Máculas hiperpigmentadas en el área axilar.

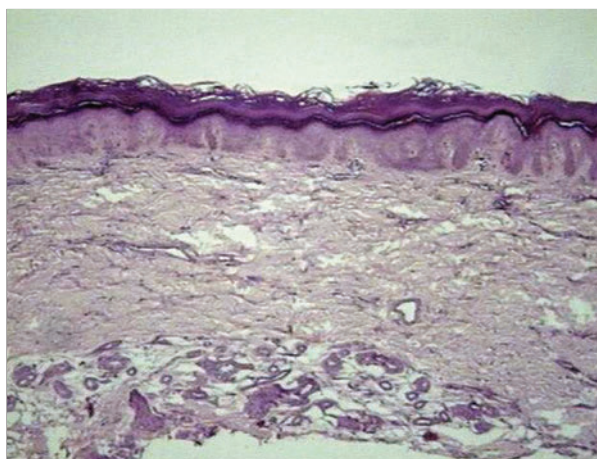


Fig. 4. Microfotografía de lesión en dorso de mano HE 400X.

## DISCUSIÓN

Dentro del grupo de trastornos pigmentarios, las hipermelanosis epidérmicas pueden adoptar diversos patrones, que incluyen formas localizadas, difusas y reticulares. La ARK y la enfermedad de Dowling-Degos (EDD) son caracterizados por presentar patrones de hiperpigmentación reticular acral y flexural, respectivamente.

La hipermelanosis flexural se aprecia en la enfermedad de Dowling-Degos conocida también como un trastorno pigmentario reticular de las flexuras. En esta entidad el inicio es frecuente en la vida adulta temprana y es lentamente progresiva, las máculas confluentes en disposición reticular empiezan en las axilas y luego comprometen pliegues inframamarios, interglúteos, cuello, abdomen, brazos y genitales. Puede presentar en la zona facial pápulas que simulan ser comedones<sup>(7)</sup>. Se describen asociaciones con



hidradenitis supurativa, queratoacantoma, carcinoma espinocelular, retardo mental o quistes triquilemales<sup>(8)</sup>.

Este caso presenta manifestaciones cutáneas de ARK como las máculas hiperpigmentadas reticulares deprimidas localizadas en el dorso de las manos y pies y otras máculas hiperpigmentadas en los pliegues axilares características de EDD.

Algunos autores consideran la ARK y la EDD como una sola enfermedad con diversos espectros clínicos de presentación y no entidades diferentes. Ya han sido reportados<sup>(3-6,9)</sup> 8 casos en la literatura que presentan características de ambas entidades.

Tanto la ARK como la EDD tienen cuadros histológicos similares aunque con un mayor compromiso de los folículos pilosos en la EDD. En la ARK se observa una atrofia epidérmica y aumento del número de melanocitos basales y es evidente una actividad aumentada de los melanocitos. De otro lado, la EDD presenta proyecciones epidérmicas filiformes pigmentadas que implican el infundíbulo folicular, así como la epidermis. La principal concentración de melanina tiene lugar en los queratinocitos de las papilas alargadas, en particular cerca de las puntas inferiores<sup>(2)</sup>.

Otra enfermedad que puede considerarse en el diagnóstico diferencial es la acropigmentación simétrica de Dohi, que se inicia en la infancia o adolescencia y cursa con máculas hiperpigmentadas e hipopigmentadas acrales sobre el dorso de las manos y los pies. Se ha reportado un paciente con características de superposición de ARK, EDD y acropigmentación de Dohi<sup>(10)</sup>.

Otra entidad que cursa con hipermelanosis reticular, confluyente o difusa es la melanosis universal hereditaria, con alternancia de máculas hipopigmentadas y con un compromiso de mucosas variable<sup>(7)</sup>.

Toda esta evidencia reportada sugiere que estas condiciones, la ARK y la EDD, pueden representar una misma entidad pero con diferentes expresiones clínicas.

Sin embargo, algunos autores recomiendan más observaciones e investigaciones en un mayor número de casos<sup>(8,9)</sup>.

En cuanto al manejo terapéutico para la ARK, se han ensayado tratamientos con ácido azelaico, adapaleno, ácido retinoico así como el uso de retinoides sistémicos pero ninguno ha brindado un resultado satisfactorio<sup>(11,12)</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1 El Hoshy K, Hashimoto K. Bony anomalies in patients with reticulate acropigmentation of Kitamura. *J Dermatol* 1996; 23:713-5.
- 2 Mosher D, Fitzpatrick T, Hori Y, Ortonne JP. Trastornos de la pigmentación. En: Fitzpatrick T, Eisen A, Wolf K, Freedberg I, Austen F editores. *Dermatología en Medicina General*. Buenos Aires. Editorial Médica Panamericana. 1997;1021-3.
- 3 Al Hawsawi K, Al Aboud K, Alfadley A. Reticulate acropigmentation of Kitamura-Dowling Degos disease overlap: a case report. *Int J Dermatol* 2002; 41:518-20.
- 4 Berth-Jones J, Graham-Brown RA. A family with Dowling Degos disease showing features of Kitamura's reticulate acropigmentation. *Br J Dermatol* 1989; 120:463-6.
- 5 Cox NH, Long E. Dowling-Degos disease and Kitamura's reticulate acropigmentation: Support for the concept of a single disease. *Br J Dermatol* 1991;125:169-71.
- 6 Crovato F, Desirello G, Rebora A. Is Dowling-Degos disease the same disease as Kitamura's reticulate acropigmentation? *Br J Dermatol* 1983; 109:105-10.
- 7 Novice F, Collison D, Burgdorf W, Esterly N. Disorders of hyperpigmentation. En: *Handbook of genetic skin disorders*. Philadelphia. W. B. Saunders Company. 1994; 208-10.
- 8 Alfadley A, Al Ajlan A, Hainau B, et al. Reticulate acropigmentation of Dohi. A case report of autosomal recessive inheritance. *J Am Acad Dermatol* 2000; 43:113-7.
- 9 Lestringant GG, Masouye I, Frossard PM, et al. Co-existence of leukoderma with features of Dowling Degos disease: Reticulate acropigmentation of Kitamura spectrum in five unrelated patients. *Dermatology* 1997; 195:337-43.
- 10 Thami GP, Jaswal R, Kanwar AJ, et al. Overlap of reticulate acropigmentation of Kitamura, acropigmentation of Dohi and Dowling Degos disease in four generations. *Dermatology* 1998; 196:350-1.
- 11 Gatti S, Nini G. Treatment of reticulate acropigmentation of Kitamura with azelaic acid. *J Am Acad Dermatol* 1993; 29:666-7.
- 12 Altomare G, Capella GL, Fracchiolla C, Frigerio E. Effectiveness of topical adapalene in Dowling-Degos disease. *Dermatology* 1999; 198:176-7.