

DOI:10.4464/MC.2013.41.1.5053

Acropigmentação reticulada de Dohi e seus diagnósticos diferenciais

Reticulate Dohi's acropigmentation and its differential diagnosis

M. Antunes de Castro, M. Ianhez, L. Rodrigues Teixeira e Silva, M. Barcelos Costa

Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás.

Correspondencia:
Mariana Antunes de Castro
e-mail: mari.antunes87@gmail.com

Recibido: 7/4/2011
Aceptado: 24/12/2012

Resumo

A acropigmentação reticulada de Dohi é desordem pigmentar classificada dentro das discromatoses, localizada nas extremidades, cuja herança geralmente é autossômica dominante ou, mais raramente, recessiva. Foi primeiramente descrita no Japão e, embora seja doença genética de ocorrência rara, pode mimetizar várias doenças como: vitílico acral, dermatite de contato hipocromante e Doença de Dowling-Degos. Relatamos um caso de acropigmentação de Dohi, do sexo masculino, sem história familiar, salientando a importância dos seus diagnósticos diferenciais.

Palavras-chave: hiperpigmentação, hipopigmentação, pigmentação.

(M. Antunes de Castro, M. Ianhez, L. Rodrigues Teixeira e Silva, M. Barcelos Costa. Acropigmentação reticulada de Dohi e seus diagnósticos diferenciais. Med Cutan Iber Lat Am 2013;41(1):43-45)

Summary

Reticulate acropigmentation of Dohi (RAD) is a pigmentary disorder classified as a dyschromatosis, localized in the extremities, which inheritance generally is autosomal dominant, or more rarely, recessive. It was first described in Japan and, although of sporadic occurrence, it can mimic many diseases such as: acral vitiligo, hypochromiant contact dermatitis and Dowling-Degos disease. We discuss a case of Dohi's acropigmentation, in a male, without family history, focusing on the importance of its differential diagnosis.

Key words: Hyperpigmentation, hypopigmentation, pigmentation.

A acropigmentação de Dohi, também denominada discromatose simétrica das extremidades, discromatose simétrica hereditária e acropigmentação reticulada, é uma rara desordem que ocorre predominantemente entre os japoneses, sendo bastante incomum no restante do mundo[1, 2]. Tem um padrão autossômico dominante e, em alguns poucos casos, recessivo[3, 4]. A mutação está localizada no gene 1q21.3, que codifica a adenosina desaminase RNA específica. As lesões cutâneas dessa discromatose caracterizam-se por máculas hiper e hipopigmentadas com padrão mosaqueado no dorso das mãos e pés e, algumas vezes, nos antebraços e pernas[2]. Pode se estender proximal e lentamente com o tempo, afetando regiões cervicais laterais, supraclaviculares e face[3]. O quadro inicia-se na infância e permanece estável por toda vida[5]. Apresentamos o caso de paciente cujos familiares não apresentam a doença.

Relato de caso

Paciente, masculino, 56 anos, apresentando máculas hiper e hipocrônicas de padrão reticulado em dorso das mãos e pés, além de efélides distribuídas pelo corpo (Figuras 1 e 2). As lesões iniciaram na infância com aumento lento e progressivo até a adolescência. Após a adolescência as lesões permaneceram estáveis. O paciente não apresentava depressões palmares nem lesões inflamatórias prévias no local. Nega familiares acometidos. Não apresentava comorbidades ou história de fotossensibilidade. Foi realizada biópsia de pele tanto da mácula hipo quanto da mácula hiperpigmentada, mostrando atrofia epidérmica, aumento do número de melanócitos basais nas máculas pigmentadas e densidade reduzida nas despigmentadas; pigmentação melânica preservada com distribuição regular sendo 1+ na mancha hipocrônica e 3+ na hipercrônica (Figuras 3a e 3b, respectivamente).



Figura 1. Presença de máculas hipo e hiperpigmentadas no dorso das mãos.

Discussão

As discromias reticuladas compreendem pacientes com máculas hiperpigmentadas de coloração variável entre o acastanhado e o preto. Em muitos desses quadros, há lesões semelhantes a eférides anguladas, que tendem a unir-se pelas margens, formando padrão reticulado. Há relatos em que as lesões cutâneas se tornam mais acentuadas após exposição solar, mas não houve evidência de fotossensibilidade[6].

Histologicamente, há atrofia leve da epiderme e aumento da melanina na camada basal, já nas lesões hipocrônicas há ausência ou diminuição de melanina[7]. A fisiopatologia dessa rara doença ainda não é conhecida[8].

O diagnóstico diferencial é feito sobretudo em relação a outras formas de despigmentação acral (Tabela 1), entre as quais se incluem: a acropigmentação reticulada de Kitamura (ARK), uma entidade também autossômica dominante[4], mas que difere da Acropigmentação de Dohi por não apresentar máculas hipopigmentadas e por haver depressões puntiformes com interrupção dos dermatoglifos nas palmas.

A doença de Dowling-Degos (DDD), autossômica dominante, seria outro diagnóstico diferencial. Nesta entidade, as



Figura 2. Discromia no dorso dos pés mostrando áreas de hipo, hipercromia e pele de coloração normal.

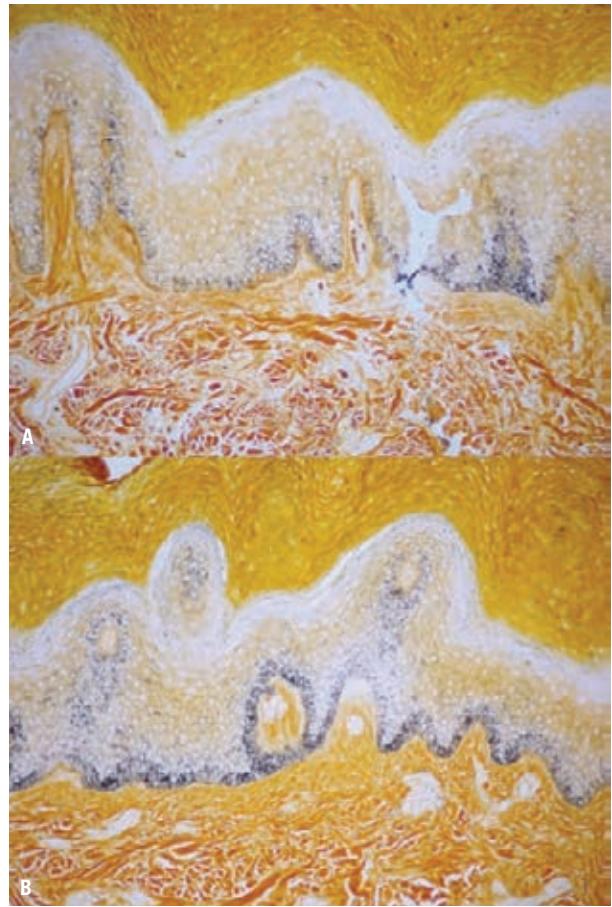


Figura 3. A) Pigmentação melânica +. B) Pigmentação melânica 3+++ (Whartin-Starry – 100X)

lesões predominam nas flexuras, há lesões comedo-símiles e não há lesões hipocrônicas[2]. Seu início é na segunda a terceira décadas de vida e é lentamente progressiva.⁴ Histologicamente, existem projeções epidérmicas pigmentadas

Tabela 1. Acropigmentação de Dohi e seus vários diagnósticos diferenciais clínicos

Diagnóstico	Descrição clínica
Acropigmentação reticulada de Kitamura	Máculas hiperpigmentadas reticuladas, ligeiramente atróficas em superfícies extensoras de mãos e pés. Não há máculas hipopigmentadas. Presença de pits palmo-plantares.
Doença de Dowling-Degos	Máculas hiperpigmentadas reticuladas, deprimidas ou tipo comedão, localizadas nas extremidades e mais comumente nas flexuras. Não há máculas hipopigmentadas.
Xeroderma pigmentoso	Máculas hiperpigmentadas e efélides especialmente em áreas expostas com tendência à formação de tumores cutâneos na infância. Não há máculas hipopigmentadas.
Vitiligo tricrômico	Máculas hipo e hiperpigmentadas entremeadas por pele normal. Pode situar-se em qualquer local porém não apresenta caráter estável.
Acromelanose	Consiste de 3 tipos, todos evoluindo com hiperpigmentação de extremidades porém sem hipopigmentação.
Dermatite de contato hipocromiante	Hipocromia nas áreas de contato de compostos fenólicos. Não há hiperpigmentação.

filiformes envolvendo o infundíbulo folicular, bem como a epiderme. Alguns autores acreditam que ARK e DDD fazem parte de uma mesma entidade clínica[4, 9].

O xeroderma pigmentoso é caracterizado por haver predomínio de máculas pigmentadas e efélides nas áreas expostas, ceratoses actínicas e múltiplos tumores de pele, fotossensibilidade e fotofobia, podendo ser excluído como diagnóstico para esse caso[3, 10].

A dermatite de contato hipocromiante é muito comum em pacientes que trabalham na indústria da borracha devido ao contato com compostos fenólicos, especialmente o monobenzil-éter de hidroquinona[11]. Sua localização limita-se à área de contato, entretanto não há hiperpigmentação nem efélides distribuídas pelo corpo, como no caso do paciente.

Outra desordem pigmentar a ser considerada seria a acromelanose[8], com 3 tipos evidentes: o primeiro e mais comum seria ocasionado por traumas repetidos, levando a hiperpigmentação da articulação interfalangeana, joelhos e cotovelos; o segundo tipo inicia-se na infância e acomete a superfície dorsal das falanges levando a hiperpigmentação; o terceiro é muito raro se inicia no dorso dos quirodáctilos e dos pododáctilos, espalhando-se por grandes extensões, comprometendo várias áreas anatômicas¹. No caso descrito há importante componente de hipopigmentação, o que afasta a hipótese de qualquer um dos tipos de acromelanose.

Bibliografia

1. Aquino A, Abad E, Camilo C. Acropigmentação de Dohi. *An Bras Dermatol* 1996; 71: 395-7.
2. Froes G C, Rocha V B, Pereira L B. Caso para diagnóstico. *An Bras Dermatol* 2009; 84: 425-7.
3. Fernandes N C, Andrade LR. Caso para diagnóstico. *An Bras Dermatol* 2010; 85: 109-10.
4. Alfadley A, Al Ajlan 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: 1.
5. Agarwalla A, Agrawal S, Rijal A, Barman K D, Bhattarai S. Reticulate acropigmentation of Dohi: first case reports from Nepal. *J Dermatol* 2003; 30: 748-50.
6. 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.
7. Obieta MPP. Familial reticulate acropigmentation of Dohi: A case report. *Dermatol Online J* 2006; 12: 16.
8. Ostlere LS, Rathnayake R C, Lawlor F, Black M M, Griffiths W A D. Reticulate acropigmentation of Dohi. *Clin Exp Dermatol* 1995; 20: 477-9.
9. 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: 598-03.
10. Dieng MT, Niang SO, Dangou JM, Ndiaye B. Xeroderma pigmentosum: report of 6 cases in Dakar. *Bull Cancer* 2001; 88: 199-202.
11. Duarte I, Lazzarini R, Buense R, Pires MC. Dermatite de contato. *An Bras Dermatol* 2000; 75: 529-48.
12. Alarcón H, Bravo R G, Osorno C G. Vitiligo. Actualidades en el tratamiento. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2000; 9: 177-88.

Um dos diagnósticos diferenciais mais importantes seria o vitiligo localizado nas extremidades, que pode cursar com áreas de hiperpigmentação (vitiligo tricrômico)[12], porém não apresenta caráter estável.

O padrão da herança é autossômico dominante e, em alguns poucos casos, recessivo[3, 4], porém no caso apresentado o paciente não apresentava história familiar da doença, o que poderia ser explicado por mutação espontânea ou penetrância incompleta, como no caso descrito por Dahr, em 1994[9].

O tratamento da Acropigmentação de Dohi visa uniformizar a cor do paciente. Corticoides tópicos e PUVA não se mostraram benéficos. Enxertos autólogos de pele foram efetivos, mas não são habitualmente indicados. Um bom resultado cosmético com creme de camuflagem pode ser conseguido e esta pode ser considerada a abordagem mais razoável[8].

Conclusão

É importante salientar que a acropigmentação de Dohi pode simular várias doenças que cursam com hipo e hiperpigmentação da pele, devendo-se sempre ter em mente seus diagnósticos diferenciais. Assim como descrito, nem todos os pacientes apresentam história familiar podendo um caso isolado ser causado por uma mutação espontânea ou penetrância incompleta.