

Caso clínico

Acropigmentación reticulada de Dohi en dos hermanos

Fabiola Jiménez Hernández,* Marina Martínez Zavala,** Alberto Ramos,*** Fermín Jurado Santa Cruz****

RESUMEN

La acropigmentación reticulada de Dohi es un trastorno raro en América Latina; se caracteriza por manchas hipo e hiperpigmentadas irregulares en el dorso de las manos y los pies. Generalmente presenta un patrón de herencia autosómico dominante. Se han encontrado mutaciones en un gen que codifica la producción de melanina. Su principal diagnóstico diferencial es la acropigmentación reticulada de Kitamura. No tiene un tratamiento específico. En este artículo presentamos a dos hermanos con acropigmentación reticulada de Dohi sin antecedentes familiares de esta genodermatosis.

Palabras clave: Acropigmentación reticulada de Dohi, acropigmentación reticulada, discromatosis simétrica.

ABSTRACT

Reticulate acropigmentation of Dohi is a rare disorder in Latin America; this condition is characterized by hypopigmented macules in dorsum of hand and feet. It presents a dominant autosomic herence. There are mutations in the melanin production gen. The differential diagnostic is reticulate acropigmentation of Kitamura. There is no specific treatment. The present article presents a brother and sister with acropigmented reticulate Dohi without familiar antecedents.

Key words: Reticulate acropigmentation of Dohi, reticulate acropigmentation, dyschromatosis symmetric.

INTRODUCCIÓN

La acropigmentación reticulada de Dohi también se conoce como discromatosis simétrica de las extremidades, o discromasia simétrica hereditaria, este último término debido a que es la forma localizada de la discromatosis universal hereditaria.^{1,2} Se caracteriza por manchas hipo e hiperpigmentadas irregulares en el dorso de las manos y los pies, con patrón de herencia autosómico

dominante. Entre 1920 y 1922, el investigador Keizo Dohi estudió a 13 pacientes japoneses con esta enfermedad.¹ En 1924, Komaya la denominó acropigmentación reticulada de Dohi.³

La mayoría de los pacientes provienen de Asia, principalmente de Japón;^{4,5} en China y Corea se ha publicado este tipo de casos con relativa frecuencia; de manera aislada se han observado en la raza blanca, en afroamericanos e indios.⁶ Se considera una genodermatosis rara que suele ser familiar,² con una herencia autosómica dominante, aunque se han descrito casos con patrón autosómico recesivo.^{4,7} Es un trastorno que puede manifestarse antes de los 2 años de edad.^{2,8,9} El 70% de los pacientes desarrolla manchas hipo e hiperpigmentadas a los 6 años de edad.⁶

En varios estudios se ha encontrado que el gen ARN específico de adenosina-deaminasa tiene varias mutaciones que alteran la producción o distribución de melanina a las unidades de melanización epidérmica.^{10,11}

* Jefa de la Clínica de Úlceras.

** Servicio de Dermatopatología.

*** Residente de 2º año.

**** Director.

Se han comunicado algunas asociaciones de esta enfermedad con la neurofibromatosis, la talasemia y la polidactilia.¹

Predomina en las zonas distales de las extremidades, con distribución simétrica,² pero respeta las palmas, las plantas y las mucosas⁶ y se va extendiendo de forma proximal hasta el cuello, la región supraclavicular, los brazos y ocasionalmente las piernas.¹ Morfológicamente son manchas que pueden ser hipo e hiperpigmentadas, desde puntiformes hasta el tamaño de una lenteja,² y reticuladas,⁴ que aumentan en número y tamaño conforme avanza la edad del paciente. Las manchas se pueden oscurecer durante el verano y no presentan involución espontánea.⁶

Histopatológicamente, en las manchas hiperpigmentadas se observa aumento de melanina en los queratinocitos basales, mientras que en las hipopigmentadas existe disminución de melanocitos DOPA positivos.⁶

Existen diversas enfermedades con las que se debe diferenciar; de ellas, la acropigmentación reticulada de Kitamura es la principal; ésta corresponde a un trastorno autosómico dominante: se presenta en la primera o segunda décadas de la vida y se caracteriza por manchas hiperpigmentadas asintomáticas, deprimidas, de 2 a 5 mm de diámetro, con patrón reticular; inicia en la región dorsal de las manos y pies, posteriormente se extiende a tronco y cara. No se comprometen las mucosas y ocasionalmente se presentan hoyuelos palmares y/o plantares que interrumpen los dermatoglifos normales.⁸ En los pacientes con xeroderma pigmentoso hay hiper e hipopigmentación en áreas fotoexpuestas.⁶ La enfermedad de Dowling-Degos se manifiesta en adultos en forma de manchas hiperpigmentadas que siguen un patrón reticulado de predominio flexural. Las primeras manchas aparecen en las axilas y la región inguinal, posteriormente se extienden a las zonas interglúteas, submamarias, al cuello y los brazos. Este padecimiento también provoca lesiones comedónicas y cicatrices periorales deprimidas. En el estudio histológico se observan proyecciones epidérmicas pigmentadas que afectan al infundíbulo folicular y a la epidermis.^{12,13}

No existe tratamiento específico. Se han empleado sin éxito PUVA y corticoides tópicos. Los autoinjertos parciales y los tratamientos con láser pueden mejorar el aspecto estético de algunos pacientes.⁶

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente del sexo masculino de 8 años de edad, originario y residente del Estado de México, con una

dermatosis diseminada a tronco y extremidades superiores e inferiores de las que afecta «V» del escote, así como dorso de manos y pies, en forma simétrica (*Figuras 1 A y B*). Constituida por manchas acrólicas, hipopigmentadas e hiperpigmentadas, que en conjunto adoptan un aspecto leucomelanodérmico, algunas circulares y otras reticulares de 3 a 5 mm de diámetro. De evolución crónica y asintomática. En resto de piel y anexos no se observaron alteraciones. Acudió a consulta por presentar manchas «blancas» en las extremidades desde el nacimiento, las cuales han aumentado en número y tamaño, acorde con su crecimiento. Como antecedente familiar de importancia, refiere que su hermano menor presenta las mismas manchas.

Caso 2

Escolar del sexo femenino de 6 años de edad, originaria y residente del Estado de México. Es traída a la consulta, junto con su hermano (caso 1) por presentar manchas «blancas y oscuras» desde el nacimiento. A



Figuras 1 A y B.
Aspecto leucomelanodérmico.

la exploración física se observa una dermatosis diseminada a tronco y extremidades, con predominio en el dorso de manos y pies, en forma bilateral y simétrica. Morfológicamente presenta un aspecto leucomelano-dérmico (*Figuras 2 A y B*).

Las características clínicas son idénticas a las de su hermano (caso 1).

Con el diagnóstico clínico de acropigmentación reticulada de Dohi, se tomó biopsia incisional en ambos casos, y en cada una se apreciaron los mismos hallazgos histopatológicos, los cuales son inespecíficos y donde destaca sobre todo la hiperpigmentación de la capa basal (*Figuras 3 y 4*).

Considerando el tiempo de evolución, la presentación en ambos hermanos, así como la imagen clínica, se integró el diagnóstico de acropigmentación reticulada de Dohi, y como parte complementaria del estudio se realizó interconsulta al Departamento de



Figuras 2 A y B. Distribución acral y simétrica.



Genética del Hospital General de México, en donde se consideró que se trata de una mutación de novo (*Figura 5*).

Al no contar con un tratamiento específico, se explicó a los padres la naturaleza del padecimiento y sólo se les indicó emolientes y filtro solar.

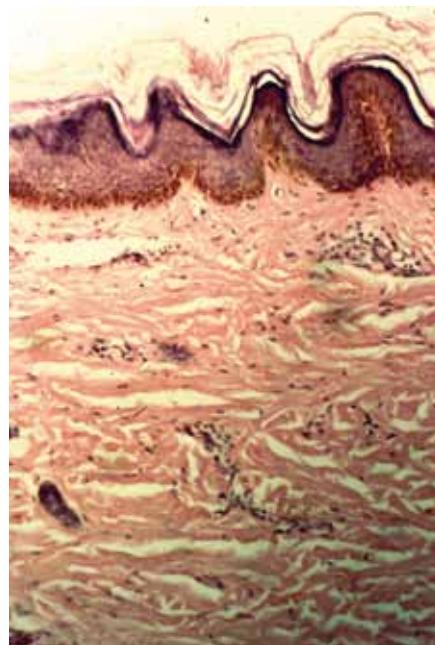


Figura 3. Se observan tapones cónicos, e hiperpigmentación constante de la capa basal (H&E 10x).

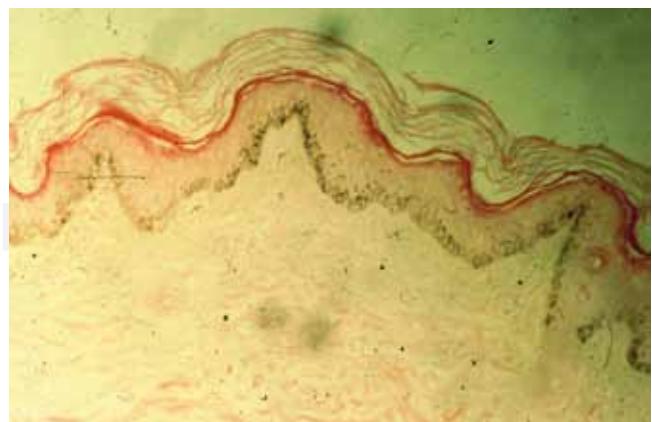


Figura 4. Con tinción de Fontana-Masson se hace evidente el aumento de melanina en los melanocitos y queratinocitos basales (10x).

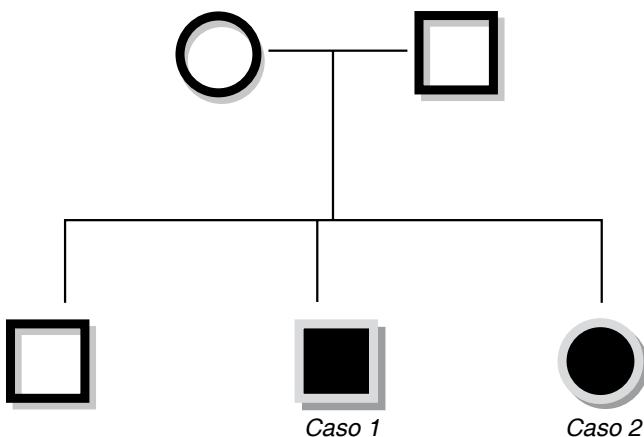


Figura 5. Árbol genealógico, que muestra la ausencia de antecedentes familiares, lo cual sugiere mutación de novo en los dos casos.

COMENTARIO

La acropigmentación reticulada de Dohi es una enfermedad poco común en nuestro medio; generalmente es de herencia con patrón autosómico dominante. Sin embargo, en este artículo comunicamos los casos de dos hermanos sin antecedentes familiares del padecimiento, ni de ascendencia oriental. El diagnóstico se basa en las características clínicas y se apoya con el estudio histopatológico. En esta enfermedad no existe un tratamiento específico: únicamente se debe indicar tratamiento conservador con fotoprotección y explicar a los padres de manera específica sobre la naturaleza de esta genodermatosis, haciendo especial referencia en que no se trata de vitílico, para evitar que se utilicen tratamientos que puedan causar un efecto iatrogénico.

BIBLIOGRAFÍA

1. López ZI, Navarrete FG, Jurado SCF. Acropigmentación reticulada de Dohi. *Dermatol Rev Mex* 2008; 52: 231-234.
2. Ortone J, Bahadoran P, Fitzpatrick T et al. Hipomelanosis e hipermelanosis. En: Freedberg, Eisen, Wolff, et al, *Fitzpatrick Dermatología en Medicina General*. Argentina, 2005; 2: 977.
3. Kono M, Miyamura Y, Matsunaga J, Tomita Y. Exclusion of linkage between dyschromatosis symmetric hereditary and chromosome 9. *J Dermatol Sci* 2000; 22: 88-95.
4. Mari J, Escutia B, Febrer S. Reticulate acropigmentation of Dohi. *Actas Dermo-Sifiliográficas* 2001; 92: 288-290.
5. Álvarez P, Ramos C, Salomón M. et al. Acropigmentación reticulada de Dohi. *Folia Dermatol* 2007; 18: 42-44.
6. Trout C, Levine N, Wu Chang M. Trastornos de hiperpigmentación. En: Bologna L, Jorizzo J, Rapini R. *Dermatología*. Madrid, España; Elsevier, 2004; 1: 1001-1002.
7. Consigli J, Gómez M, Ragazzini L et al. Dyschromatosis symmetric hereditary: report of a sporadic case. *Int J Dermatol* 2010; 10: 918-920.
8. Santos R, Beltrán G, Meza B et al. Presentación inusual de un caso de acropigmentación reticulada de Kitamura. *Dermatol Perú* 2003; 13: 231-233.
9. Eichenfield L. *Dermatologic Neonatal*. España; Elsevier, 2009: 550.
10. Miyamura Y, Suzuki, Kono M. Mutations of the RNA-specific adenosine deaminase gene (DSRAD) are involved in dyschromatosis symmetric hereditary. *Am J Hum Genet* 2003; 73: 693-699.
11. Danese P, Zanca A, Bertazzoni MG. Familial reticulate acropigmentation of Dohi. *J Am Acad Dermatol* 1997; 37: 884-886.
12. Schnur RE, Heymann WR. Reticulate hyperpigmentation. *Semin Cutan Med Surg* 1997; 16: 72-80.
13. Cammarata-Scalisi F, Caraballo Y, Reyes O et al. Enfermedad de Dowling-Degos asociada con carcinoma basocelular: Reporte de un caso con hallazgos clínicos inusuales. *Dermatol Perú* 2004; 14: 208-210.

Correspondencia:

Dra. Fabiola Jiménez Hernández.
Av. Vértiz Núm. 464, Col. Buenos Aires,
06780, México, D.F.
E-mail: drajimenezher@hotmail.com