

CASOS CLÍNICOS

Acropigmentación reticulada de Dohi

Resumen.—La acropigmentación reticulada de Dohi es un proceso discrómico consistente en la presencia de máculas hiper e hipopigmentadas con un patrón reticular, localizadas en el dorso de las manos y los pies, de aparición fundamentalmente en pacientes japoneses. Presentamos el caso de una joven de 20 años, de padre japonés y madre española, con lesiones cutáneas compatibles con una acropigmentación reticulada de Dohi. Este cuadro es de herencia autosómica dominante, aunque se han descrito casos de herencia recesiva y otros esporádicos como el nuestro. El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros procesos con pigmentación reticulada como la acropigmentación reticulada de Kitamura y la enfermedad de Dowling-Degos.

Palabras clave: Acropigmentación reticulada de Dohi. Discromatosis simétrica hereditaria.

INTRODUCCIÓN

La discromía se define como la presencia de áreas de hiperpigmentación e hipopigmentación sin telangiectasias ni atrofia. Existen dos formas fundamentales de discromía (9): una forma generalizada, llamada discromía universalis hereditaria, y otra forma con lesiones de predominio acral, llamada discromía simétrica hereditaria o acropigmentación reticulada de Dohi (ARD) (8). Esta es una rara entidad que se describió por primera vez en pacientes japoneses (1) (donde se ven la mayoría de los casos) aunque posteriormente se han descrito en pacientes de otros países asiáticos y en Europa (4). Se trata de un proceso en el que generalmente hay una herencia autosómica dominante, pero se han descrito algunos casos de herencia autosómica recesiva y otros esporádicos (2). Se han visto asociaciones a procesos como la neurofibromatosis tipo I, pero probablemente se trate de una asociación casual (3).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 20 años que acudió a nuestra consulta por la presencia de alteraciones en la pigmentación de brazos y piernas. La paciente era hija de padre japonés y madre española. A la exploración se apreciaban máculas hiperpigmentadas e hipopigmentadas entremez-

JUAN IGNACIO MARÍ RUIZ
BEGOÑA ESCUTIA MUÑOZ
ISABEL FEBRER BOSCH
ADOLFO ALIAGA BONICHE
*Servicio de Dermatología.
Hospital General Universitario. Valencia.*

Correspondencia

JUAN I. MARÍ RUIZ. Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario. Avda. Tres Cruces, s/n. 46014 Valencia.

Aceptado el 22 de marzo de 2001.

JOSÉ GREGORIO ÁLVAREZ FERNÁNDEZ

cladas en el dorso de manos y pies, asintomáticas, y que daban lugar a un patrón reticulado. Asimismo, las lesiones hiperpigmentadas se extendían desde el dorso de las manos y los pies hacia antebrazos y piernas, confluyendo algunas que formaban manchas de mayor tamaño. Las lesiones comenzaron hacia los 10 años en el dorso de las manos y se fueron extendiendo progresivamente, siendo más o menos estables en el momento de la consulta. No refería otros familiares afectos.

DISCUSIÓN

La ARD es un raro proceso que se manifiesta como máculas hiperpigmentadas, con aspecto de efélides, que aparecen de forma simétrica en el dorso de las manos y de los pies, junto con otras máculas hipopigmentadas que se mezclan con las lesiones pigmentadas y entre ambas dan lugar a un patrón reticular. Las lesiones suelen aparecer en la primera década y se va extendiéndose de forma proximal, pudiendo llegar hasta las caras laterales del cuello y la región supraclavicular (2-5). La cara puede estar afectada, pero sólo por discretas máculas hiperpigmentadas. En el estudio histológico puede encontrarse un aumento de la melanina en la capa basal y en toda la epidermis en las zonas de hiperpigmentación. Las zonas hipopigmentadas muestran disminución o



FIG. 1.—Máculas hipo e hiperpigmentadas en el dorso de las manos.

ausencia de pigmento melánico. El número de melanocitos es normal (2). Nuestra paciente no tiene estudio histológico, pero éste no es preciso ya que el diagnóstico es fundamentalmente clínico, además el antecedente de tener un padre japonés nos apoya el diagnóstico.



FIG. 2.—En el dorso de los pies se ven las mismas lesiones que en las manos, asintomáticas, que comenzaron hacia los 10 años.



FIG. 3.—Lesiones hiperpigmentadas, que se extendían desde las manos, que confluían en una gran mancha en el antebrazo.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otros procesos en los que aparece una pigmentación reticular. Fundamentalmente con la acropigmentación reticulada de Kitamura, proceso también autosómico dominante, en el que aparecen máculas hiperpigmentadas, levemente deprimidas, que adoptan un patrón reticular en el dorso de las manos y de los pies y que se puede extender al resto del cuerpo. Este proceso suele aparecer en la primera o segunda décadas de la vida y tiene algunos datos diferenciadores de la ARD: no hay lesiones hipopigmentadas y pueden aparecer hoyuelos palmoplantares y alteraciones en los dermatoglifos (7). Histológicamente aparece atrofia epidérmica y aumento del número de melanocitos en la capa basal.

También debe descartarse la enfermedad de Dowling-Degos, que es otro proceso de herencia autosómica dominante que se caracteriza por la presencia de máculas hiperpigmentadas en las flexuras, comenzando en axilas e ingles y que se extiende progresivamente. Aparece en adultos jóvenes, junto con lesiones de aspecto comedoniano y cicatrices deprimidas periorales. Algunos estudios sugieren que la enfermedad de Dowling-Degos y la acropigmentación reticulada de Kitamura son variantes de la misma enfermedad (6, 10).

La ARD es un proceso que aparece fundamentalmente en el continente asiático, pese a que existen casos descritos en nuestro continente; de hecho, nuestro caso se debe con casi total seguridad a la ascendencia japonesa de la paciente. No hemos podido encontrar ningún otro caso publicado en nuestro país.

No hay ningún tratamiento realmente eficaz. Se ha intentado usar PUVA y corticoides tópicos para tratar las lesiones hipopigmentadas (8), que con frecuencia dan lugar a la confusión con un vitíligo, sin mejorías.

Abstract.—Reticulate acropigmentation of Dohi is a dyschromic disorder characterized by hyperpigmented and hypopigmented macules with a

reticulate pattern, localized on the dorsum of hands and feet, and appears predominantly in Japanese patients. We describe the case of a 20-year-old woman, with Japanese father and Spanish mother, that presented the typical lesions of reticulate acropigmentation of Dohi. This entity has an autosomal dominant inheritance, although recessive autosomal inheritance and sporadic cases have been described, as ours. Differential diagnosis must be made with other disorders that course with reticulate pigmentation as reticulate acropigmentation of Kitamura and Dowling-Degos disease.

Marí Ruiz JI, Escutia Muñoz B, Febrer Bosch I, Aliaga Boniche A. Reticulate acropigmentation of Dohi. Actas Dermosifiliogr 2001;92:289-290.

Key words: Reticulate acropigmentation of Dohi. Dyschromatosis symmetrica hereditaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Somaya G. Symmetrische pigmentanomalie der extremitäten. Arch Dermatol Syphilol 1924;147:398-93.
2. 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; 43:113-7.
3. Tan HH, Tay YK. Neurofibromatosis and reticulate acropigmentation of Dohi: a case report. Pediatr Dermatol 1997; 14:296-8.
4. Danese P, Zanca A, Bertazzoni MG. Familial reticulate acropigmentation of Dohi. J Am Acad Dermatol 1997;37: 884-6.
5. Ostlere LS, Ratnavel RC, Lawlor F, Black MM, Griffiths WA. Reticulate acropigmentation of Dohi. Clin Exp Dermatol 1995;20:477-9.
6. 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;196:350-1.
7. Griffiths WA. Reticulate acropigmentation of Kitamura. Br J Dermatol 1976;95:437-43.
8. Schnur RE, Heymann WR. Reticulate hyperpigmentation. Semin Cutan Med Surg 1997;16:72-80.
9. Urabe K, Hori Y. Dyschromatosis. Semin Cutan Med Surg 1997;16:81-5.
10. Cox NH, Long E. Dowling-Degos disease and Kitamura's reticulate acropigmentation: support for the concept of single disease. Br J Dermatol 1991;125:169-71.