

CASO CLÍNICO

Acropigmentación reticulada de Kitamura: Reporte de caso clínico

Dra. Paula Larco C.,* Dra. María Cecilia Briones,** Dr. Enrique Úraga P.***

* R3 postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil
** Médico Dermatólogo Centro Dermatológico "Dr. Úraga"
*** Director de postgrado de Dermatología de la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil/ Director del Centro Dermatológico "Dr. Úraga"

Correspondencia a:
paulathalia_69@hotmail.com

Palabras clave:
Acropigmentación reticulada de Kitamura, manchas en patrón reticular, genodermatosis

Fecha de recepción: 23-12-2021
Fecha de aceptación: 27-01-2022
Fecha de publicación:

RESUMEN

La Acropigmentación Reticulada de Kitamura (APRK) es una genodermatosis poco frecuente, con un patrón de herencia autosómico dominante con penetrancia variable. Se calcula una prevalencia menor de uno en 100.000; hasta la fecha sólo existen 130 casos publicados en la literatura.

Las lesiones se presentan como máculas lentiginosas e hiperpigmentadas de disposición reticular, ligeramente deprimidas, localizadas en la cara dorsal de manos y pies. Con el tiempo pueden extenderse proximalmente conforme se hiperpigmentan, proporcional al tiempo de evolución y la exposición solar.

El diagnóstico se basa en antecedentes patológicos familiares, clínicos e histopatológicos.

Hasta el momento no existen criterios definidos para esta enfermedad, por lo que debe realizarse un exhaustivo estudio y exámenes complementarios. Presentamos el caso de una paciente femenina, de 16 años, que acudió a consulta al denotar maculas hiperpigmentadas marronáceas localizadas en mano derecha, de 2 semanas de evolución, que se extendieron de forma progresiva hacia la mano contralateral. Dichas lesiones, de aspecto reticulado, afectaban el dorso del 1ero, 2do y 3er dedo de ambas manos, de forma simétrica y bilateral, que se extendían hacia las muñecas. Se sospechó de APRK, confirmando el diagnóstico mediante histopatología.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos pigmentarios reticulados son un grupo de patologías que incluyen a las dermatosis pigmentarias reticuladas hereditarias (Kitamura, Dowling- Degos, Dohi, síndrome Haber, Enfermedad Galli Galli), que se

presentan con máculas hipercrómicas, de morfología similar a efélides, de coloración y tamaños variables.¹ Este tipo de trastornos se caracterizan por presentar parches hipo o hiperpigmentados, confluentes, con tendencia

a formar patrones reticulares o en forma de red.² En su mayoría se ha detectado su asociación con uno o más locus específicos:

- Enfermedad de Dowling-Degos (DD).
 - Tipo 1 (KRT5 en 12q13.13).
 - Tipo 2 (POFUT1 en 20q11).
 - Tipo 3 (17p33.3).
 - Tipo 4 (POGLUT1 en 3q13).
- Discromatosis simétrica hereditaria o acropigmentación reticulada de Dohi (ADAR en 1q21).
- Enfermedad de Galli-Galli (KRT5 en 12q13.13).
- Síndrome de Haber.
- Acropigmentación reticulada de Kitamura

La acropigmentación reticulada de Kitamura (APRK) es una genodermatosis infrecuente, caracterizada por pigmentación acral lentiginosa, que ocurre principalmente en japoneses.³

Fue descrita por Kitamura y Akamatsu en 1943, de herencia autosómico dominante, con penetrancia variable.⁴ En el 2013, se detectó que es ocasionada por mutaciones en el gen ADAM10, localizado en el cromosoma 15q21.3.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, de 16 años, residente y procedente de la ciudad de Guayaquil-Ecuador, sin antecedentes personales y familiares de importancia. Acudió a consulta al notar máculas hiperpigmentadas marrónáceas localizadas en mano derecha, de 2 semanas de evolución, que se extendieron de forma progresiva hacia la mano contralateral. Dichas lesiones, de aspecto reticulado, afectaban el dorso del 1ero, 2do y 3er dedo de ambas manos, de forma simétrica y bilateral, con progresión hacia las muñecas. (figura 1). A la dermatoscopia se evidenció pequeños parches de fina red de pigmento marrónáceo. (figura 2).

Se decidió realizar toma de biopsia de piel, la misma que reveló una epidermis con elongación focal y sobrecarga melánica de las crestas interpapilares que alcanzaba a los infundíbulos foliculares (figura 3). La dermis subyacente exhibía papilomatosis leve; siendo dichas lesiones compatibles con Acropigmentación Reticulada de Kitamura.



Figura 1. Máculas hiperpigmentadas marrónáceas de distribución reticulada de dorso de mano.



Figura 2. Parches de fina de red de pigmento marrónáceo.

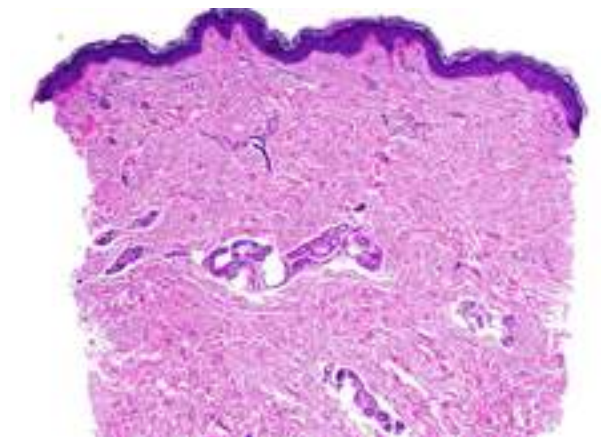


Figura 3. Epidermis con elongación focal y sobrecarga melánica de las crestas interpapilares que alcanza a los infundíbulos foliculares.

DISCUSIÓN

La acropigmentación reticulada de Kitamura (APRK) es una genodermatosis poco común. La mayoría de los casos han sido descritos en japoneses, aunque ha habido otros reportes en otras partes del mundo.⁶

En cuanto a la clínica suele aparecer dentro de la primera y segunda década de vida.⁴ Las lesiones se presentan como máculas lentiginosas e hiperpigmentadas de disposición reticular, ligeramente deprimidas, localizadas en la cara dorsal de manos y pies. Con el tiempo pueden extenderse proximalmente conforme se hiperpigmentan, proporcional al tiempo de evolución y la exposición solar.³ Estas aumentan en número y se propagan centripéticamente con la edad. Una característica diagnóstica para recalcar es la presencia de pequeños hoyos que causan una ruptura en los patrones de las crestas epidérmicas de las palmas y raramente en el dorso de los dedos.⁷ Eventualmente se ven afectados las caras extensoras de las extremidades, cuello, tronco superior, cara y los párpados. Rara vez se pueden afectar en las flexuras, las palmas de las manos y las plantas de los pies. Con frecuencia se han descrito máculas y pápulas hipo o acrómicas diseminadas.^{3,4}

La proteína ADAM10 forma parte de la familia ADAM (una desintegrina y metaloproteasa).⁸ Esta familia de proteínas transmembrana desempeña un papel en una variedad de procesos biológicos como: la adhesión celular, la migración, la proteólisis y la señalización.⁵ Se ha informado que la haploinsuficiencia de Adam10, causa máculas parecidas a pecas en una cepa de ratón sin pelo.⁸ Kono en el 2013,⁹ identificó mutaciones de ADAM10 en cinco familias japonesas mediante la secuenciación del exoma completo. En base a estos datos, se puede relacionar a las mutaciones en el gen de ADAM10 como probable causante de APRK.

Existen estudios in vitro donde se demostró que la glicoproteína transmembrana PMEL17, (GP100),¹⁰ sufre proteólisis que dar lugar a proteínas fibrilares que forman la matriz celular, sitio de depósito de melanina en los melanosomas, proceso que es regulado por

ADAM.⁴ Con base en esto, se propone que su función se relaciona más a la distribución y al transporte de melanosomas hacia los queratinocitos que a la formación de los melanosomas.¹⁰

A la dermatoscopia, la pigmentación presenta una fina red de pigmento marrón reticular inespecífica y las depresiones palmoplantares, puntos marrones.⁷ Histológicamente muestra atrofia epidérmica, elongación y aumento de melanina en las crestas interpapilares, con escaso infiltrado linfocítico perivascular y aumento del número de melanocitos basales positivos para DOPA.¹¹ En estudios de microscopia de luz se describe leve hiperqueratosis sin paraqueratosis, alargamiento de las crestas interpapilares, aumento del número de melanocitos y pigmentación en la epidermis inferior sin evidente incontinencia pigmenti en la dermis.¹¹

No se ha informado de una terapia exitosa para la acropigmentación reticulada de Kitamura. En 1992 Kameyama¹² describió el uso de ácido azelaico al 20% dos veces al día por varias semanas, observando despigmentación importante sin efectos adversos observados, demostrando histológicamente aumento del número de melanocitos dopa-positivos.

En 1996, Jung Lee,¹³ describió el uso de laser Q-switched Alexandrita dos a tres sesiones con intervalos de 2 a 3 semanas observando recurrencia al final del tratamiento. Sin embargo, Fahad¹⁴ en el 2011 describió el uso de laser Q-switched Alexandrita 75nm con dos sesiones (6 semanas de intervalo con un éxito del 50% a los 2 años de seguimiento).

En 2014 Hyung Lee,¹⁵ describió el uso de láser Q-switched Nd: YAG por 7 sesiones durante 2 años, con seguimiento de 10 años. No observaron repigmentación en las áreas tratadas.

CONCLUSIÓN

El interés de este caso clínico, radica en la presentación infrecuente de esta genodermatosis, a pesar de que la mayor parte de los casos se reportan en Japón se

ha visto que tiene una distribución mundial, sin embargo, no se puede establecer la prevalencia de la enfermedad por su rareza. La presentación clínica varía entre la primera y segunda década de la vida, caracterizado por parches hiper e hipopigmentados de aspecto reticulado, en algunos casos se puede presentar en conjunto con otras genodermatosis, afortunadamente es una entidad de curso benigno y asintomático, que en ocasiones incluso puede ser subdiagnosticado. Característicamente, la APRK es la única que presenta hoyuelos palmares y atrofia de las lesiones pigmentadas, su presencia suele ser poco perceptible por lo que la indagación de la misma debe ser exhaustiva, y se puede emplear ciertos implementos como tinta para volverlos más evidentes y pueda facilitar su detección.

Aun queda mucho por descubrir, en cuanto a esta patología, se puede ofrecer algunas opciones terapéuticas que mejoren el aspecto clínico y mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sardana K, Goel K, Chugh S. Reticulate pigmentary disorders. *Indian journal of dermatology, venereology and leprology*. 2013;; p. 79(1), 17–29.
2. Zhang J, Li M, Yao Z. Updated review of genetic reticulate pigmentary disorders. *The British journal of dermatology*. 2017;; p. 177(4), 945–959.
3. Santos Anaya R, Beltrán Grados G, Meza Méndez B, Martínez Raygada S*. PRESENTACIÓN INUSUAL DE UN CASO DE ACROPIGMENTACIÓN RETICULADA DE KITAMURA. *DERMATOLOGÍA PERUANA*. 2013;; p. VOL 13, Nº 3, 231–233.
4. Olguín-García M, Palacios-Reyes M, González-González M. Acropigmentación reticulada de Kitamura. *Revista Centro Dermatológico Pascua*. 2020;; p. 29 (1): 10–15.
5. Edwards DR, Handsley MM, Pennington CJ. The ADAM metalloproteinases. *Molecular Aspects of Medicine*. 2008;; p. 29, 258–289.
6. Kocatürk E, Kavala M, Zindanci I, Zemheri E, Koç MK, Sarigül S. Reticulate acropigmentation of Kitamura: Report of a familial case. *Dermatology Online Journal*. 2008;; p. 14(8).
7. Koguchi H, Ujiie H, Aoyagi S, Osawa R, Shimizu H. Characteristic findings of handprint and dermoscopy in reticulate acropigmentation of Kitamura. *Clinical and experimental dermatology*. 2014;; p. 39(1), 85–87.
8. Tharmarajah G, Faas L, Reiss K, Saftig P, Young A, Van Raamsdonk CD. Adam10 haploinsufficiency causes freckle-like macules in Hairless mice. *Pigment Cell Melanoma Res*. 2012;; p. 25, 555–565.
9. Kono M,SK,SM,HM,Takama H, Suzuki T, Matsunaga K, Tomita Y, Akiyama M. Whole-exome sequencing identifies ADAM10 mutations as a cause of reticulate acropigmentation of Kitamura, a clinical entity distinct from Dowling-Degos disease. *Human molecular genetics*. 2013;; p. 22(17), 3524–3533.
10. Kawaguchi M, Hozumi Y, Suzuki T. ADAM protease inhibitors reduce melanogenesis by regulating PMEL17 processing in human melanocytes. *Journal of dermatological science*. 2015;; p. 78(2), 133–142.
11. Okamura K, Abe Y, Araki Y, Hozumi Y, Kawaguchi M, Suzuki T. Behavior of melanocytes and keratinocytes in reticulate acropigmentation of Kitamura. *Pigment cell & melanoma research*. 2016;; p. 29(2), 243–246.
12. Kameyama K, Morita M, Sugaya K, Nishiyama S, Hearing VJ. Treatment of reticulate acropigmentation of Kitamura with azelaic acid: An immunohistochemical and electron microscopic study. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 1992;; p. Volume 26, Issue 5, Part 2, Pages 817–820.
13. Jung Lee H, Seong Choi G, Lee ES. Acropigmentation Symmetrica of Dohi Treated with the Q switched Alexandrite Laser. *Annals of Dermatology*. 1997;; p. Vol 9, No1.
14. Fahad A, Al Shahwan H, Bin Dayel S. Treatment of reticulated acropigmentation of Kitamura with Q-switched alexandrite laser. *International journal of dermatology*. 2011;; p. Sep;50(9):1150–2.
15. Hyung Lee J, Hee Lee J, Heung Lee J. A Case of Reticulate Acropigmentation of Kitamura. *Annals of Dermatology*. 2014;; p. 26 (6), 783.