

LENTIGINOZA UNILATERALĂ PARȚIALĂ EXTINSĂ – observația asupra două cazuri –

A. OANȚĂ*, MĂDĂLINA PEREȘ*, M. IRIMIE*, L.G. FEKETE**

Brașov

Rezumat

Lentiginoza unilaterală parțială extinsă este o afecțiune rară caracterizată prin prezența de numeroase macule pigmentate grupate pe o zonă tegumentară normală, adesea având dispoziție segmentară. Lentiginele sunt dispuse unilateral, fiind net demarcate de linia mediană. Histologia evidențiază aspectul de lentigo simplex cu pigmentarea epidermului, creșterea numărului de melanocite bazale, crește interpapilare alungite și îngroșate, iar în derm prezența de melanofage. Diagnosticul diferențial trebuie făcut cu segmental speckled lentiginous naevus considerat un nevus spilus cu dispoziție zoniformă.

Prezentăm două paciente cu numeroase macule pigmentate localizate pe ceafă, toracele anterior și posterior, membrul superior, strict delimitate pe linia mediană, cu afectarea părții stângi la o pacientă și a părții drepte la cealaltă pacientă. Histologia a fost caracteristică aspectului de lentigo simplex.

La ambele paciente s-a stabilit diagnosticul de lentiginoză unilaterală parțială extinsă.

Cuvinte cheie: lentiginoza unilaterală parțială, lentigo simplex, naevus lentiginosus zosteriform, nevus acromic, neurofibromatoza segmentală, nevii albaștrii, sickel-cell anemia.

Summary

Extensive partial unilateral lentiginosis is a rare disorder characterized by multiple lentigines that are grouped within an area of normal skin, often in a segmental pattern. The distribution of lentigines is generally unilateral with a sharp demarcation at the midline. The histology shows typical features of lentigo simplex and an epidermal proliferation of a basal melanocytes, elongation of rete ridges and dermal melanophages. Differential diagnosis must make with segmental lentiginous naevus, a zosteriform disposition of spilus naevus.

We report two female patients with multiple pigmented macules located on the neck, anterior and posterior trunk, superior limb, sharp interruption at the midline, involved a left side to one patient and the right side to the other patient. The histology was characteristic for lentigo simplex.

The diagnostic to the both patients was extensive partial unilateral lentiginosis.

Keywords: partial unilateral lentiginosis, lentigo, zosteriform speckled lentiginous nevus, achromic nevus, segmental neurofibromatosis, blue nevi, sickel-cell anemia.

DermatoVenerol. (Buc.), 52: 85-87

Introducere

Lentiginoza unilaterală parțială (PUL) este o afecțiune rar întâlnită, caracterizată prin numeroase macule pigmentate grupate pe tegumentul normal, având o dispoziție strict unilaterală adesea segmentară. Histologia maculelor pigmentate este caracteristică aspectului de lentigo simplex.

Prezentăm două cazuri de PUL extinsă:

Caz clinic 1

Pacientă în vârstă de 22 ani a fost consultată pentru existența de numeroase macule pigmentate, bine delimitate, asimptomatice, situate pe tegument normal, localizate strict unilateral pe

* Universitatea Transilvania Brașov, Facultatea de Medicină.

** U.M.F. Târgu-Mureș, Facultatea de Medicină.



Fig. 1. Caz clinic 1. Distribuția lentiginelor pe fata anterioară a brațului și hemitoracelui stâng cu delimitare strictă pe linia mediană



Fig. 2. Caz clinic 1. Distribuția lentiginelor pe fața laterală stângă a gâtului și umărului stâng

partea stângă a feței, trunchiului și membrului superior stâng (fig. 1, 2). Leziunile au apărut în timpul copilăriei. Ancheta familială a pacientului nu a evidențiat modificări cutanate asemănătoare la nici un alt membru al familiei.

Pacienta nu prezenta alte modificări cutanate, iar examinările neurologice și oftalmologice au fost normale.

Examenul histologic al unei macule pigmentate a evidențiat pigmentarea epidermului, creșterea numărului de melanocite de la nivelul stratului bazal, alungirea și îngroșarea creștelor interpapilare și prezența melanofagelor în derm, aspectul fiind de lentigo simplex.

Caz clinic 2

Pacientă în vârstă de 26 ani s-a prezentat la consultație pentru multiple macule pigmentate apărute în decursul copilăriei și cu extindere lentă în adolescență. Ancheta familială nu a evidențiat leziuni similare la nici un membru al familiei. Pacienta nu prezenta alte modificări cutanate.

Examenul dermatologic a evidențiat sute de macule pigmentate, rotunde, bine delimitate, localizate pe tegument normal, cu prinderea părții drepte a feței, toracelui anterior și posterior, membrului superior drept până la cot, întrerupte brusc pe linia mediană a trunchiului (fig. 3). Examinările neurologice și oftalmologice au fost normale.

Histologia efectuată dintr-o maculă a evidențiat aspectul de lentigo simplex.

Discuții

Lentiginosza unilaterală parțială (PUL) reprezintă o afecțiune pigmentată rară, caracterizată prin prezența de macule pigmentate multiple grupate pe o zonă de tegument normal, având adesea o dispoziție segmentară (1). Pentru definirea afecțiunii au fost utilizate și alte denumiri precum lentiginosza unilaterală, lentiginosza segmentară, lentiginos mosaicism, naevus lentiginosus zosteriform și lentiginosza agminată (2).

Lentiginosza unilaterală parțială este o afecțiune întâlnită îndeosebi la caucazieni (82%), având o ușoară prevalență la femei (62%). Apare de la naștere sau în perioada copilăriei și pubertății, iar vârsta medie de diagnostic este de 24 ani (între 5 și 77 ani).



Fig. 3. Caz clinic 2. Lentigine dispuse la nivelul hemitoracelui drept

Lentiginele se prezintă ca macule pigmentate, rotunde, bine delimitate, asimptomatice, localizate pe față, ceafă, trunchi și membre. Membrile superioare sunt afectate de trei ori mai frecvent decât membrele inferioare (3). Pe mucoase lentiginele sunt localizate pe conjunctivă (4) și palat (3, 5). În general lentiginele sunt distribuite unilateral corespunzând unuia sau mai multor dermatoame, fiind net demarcate de linia mediană. Partea stângă a corpului pare mai des afectată decât partea dreaptă (60%). În două cazuri a fost descrisă și afectarea bilaterală (6, 7).

Histologia maculei pigmentate evidențiază aspectul de lentigo simplex caracterizat de pigmentarea epidermului, proliferarea melanocitelor la nivelul stratului bazal, creste interpapilare îngroșate și alungite, iar în derm prezența melanofagelor.

Lentiginoza unilaterală parțială trebuie diferențiată de segmental speckled lentiginous naevus care este un nev spilus cu dispoziție zoniformă caracterizat prin prezența de macule și papule mai intens pigmentate (nevi joncționali, nevi compuși, nevi albaștri sau nevi Spitz) localizate pe o pată pigmentată clară, bine delimitată. Diferențierea dintre lentiginoza unilaterală parțială și segmental speckled lentiginous naevus este importantă datorită posibilității apariției melanomului malign pe acesta din urmă (8, 9).

Lentiginoza unilaterală parțială nu este asociată cu afecțiuni genetice care prezintă lentiginoză precum sindromul Peutz-Jeghers sau sindromul LEOPARD. Au fost descrise asocieri ale lentiginozei unilaterale parțiale cu anomalii cutanate sau sistemice precum pete cafea cu lapte, cutis marmorata, acantozis nigricans, vitiligo și boala celiacă (3). De asemenea au fost descrise și asocieri ale lentiginozei unilaterale parțiale cu nevul acromic, neurofibromatoza segmentală, nevii albaștrii, sickle-cell anemia, retardare mentală și convulsii. S-au făcut speculații asupra posibilității ca lentiginoza unilaterală parțială să fie o formă de neurofibromatoză (1) sau să facă parte din neurofibromatozele segmentate.

Nu a fost semnalată posibilitatea transformării maligne a lentiginozei unilaterale parțiale.

Concluzie

Deși transformarea malignă a lentiginozei unilaterale parțiale nu a fost descrisă este recomandată căutarea asocierii lentiginozei unilaterale parțiale cu alte anomalii cutanate sau viscerale pentru posibila găsire a unei afecțiuni sistemice.

Intrat în redacție: 25.05.2007

Bibliografie

1. Thompson GW, Diehl AK. Partial unilateral lentiginosis. *Arch Dermatol.* 1980; 116:356.
2. Grichnik JM, Rhodes AR, Sober AJ. Benign neoplasia and hyperplasia of melanocytes. In: Freedber IM, Eisen AZ, Wolf K, et al., eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine.* Vol I, 6th edn. McGraw Hill, New York, 2003: 881-905.
3. Schaffer JV, Lavoza R, Bologna JL. Partial unilateral lentiginosis with ocular involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 44: 387-390.
4. Matzudo H, Reed WB, Homme D, et al. Zosteriform lentiginous nevus. *Arch Dermatol.* 1973; 107: 902-905.
5. Marchesi L, Maldi L, De Landro A, et al. Segmental lentiginosis with 'jentigo' histologic pattern. *Am J Dermatopathol.* 1992; 14: 323-327.
6. Davis DG, Shaw MW. An unusual human mosaic for skin pigmentation. *N Engl J Med.* 1964; 270: 1384-1389.
7. Micali G, Nasca MR, Innocenzi D, et al. Agminated lentiginosis: case report and review of the literature. *Pediatr Dermatol.* 1994; 11: 241-245.
8. Abelassi S, Spatz A, Cazaneuve C, Villepou MA, Clerici T, Lacour JP, Avril MF. Melanome sur naevus spilus: 5 observations. *Ann DermatolVenerol.* 2006; 4: 323-329.
9. Schaffer JV, Orlow SJ, Lazova R, et al. Speckled lentiginous nevus. Within the spectrum of congenital melanocytic nevi. *Arch Dermatol.* 2001; 137: 172-178.