

CASOS CLÍNICOS

Lentiginosis unilateral parcial

Resumen.—Se conoce como lentiginosis unilateral parcial (LUP) a la agrupación unilateral de lesiones de léntigo simple en áreas de tamaño variable siguiendo un patrón generalmente segmentario.

Comunicamos un caso de LUP en una mujer de 34 años que presentaba numerosas lesiones de léntigo simple en el hemicuerpo izquierdo agrupadas en la proximidad de la línea media, en tronco y cuello. en las exploraciones realizadas no se detectaron anomalías sistémicas asociadas.

El diagnóstico diferencial de la LUP se plantea principalmente con *nervus spilus*. Aunque algunos autores creen que la LUP puede representar una forma *frustré* de neurofibromatosis, pensamos que es más probable que sea una forma parcial o mosaicismo de alguno de los síndromes lentiginosos, y en este caso en concreto del síndrome lentiginoso múltiple.

Palabras clave: Lentiginosis unilateral parcial. Léntigo simple. *Nevus spilus*.

ANTONIO GONZÁLEZ LÓPEZ
ENCARNACIÓN VELASCO VAQUERO
TOMÁS POZO ROMÁN
CARLOS SANZ SANTACRUZ*
Unidad de Dermatología y
* Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario Río Hortega. Valladolid.

Correspondencia:

ANTONIO GONZÁLEZ LÓPEZ. Plaza de Castilla y León, 4, 2.ª 47008 Valladolid.

Aceptado el 17 de mayo de 1999.

INTRODUCCIÓN

Las lentiginosis son un conjunto de síndromes caracterizados por presentar en localizaciones cutáneas y/o mucosas numerosas manchas marrones cuya histopatología es la de un léntigo simple (1). Reciben esta denominación por la semejanza de las lesiones en color y tamaño, aunque no siempre, con las lentejas. Muchos de estos síndromes asocian hallazgos sistémicos como anomalías cardíacas, intestinales, neurológicas o endocrinológicas. Otros afectan de forma parcial o segmentaria distintas zonas del cuerpo (1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 32 años que presentaba desde el nacimiento numerosas manchas redondeadas de color marrón que se extendían por hemicuerpo izquierdo afectando tronco y cuello (Figs. 1 y 2), y sobrepasando ligeramente la línea media en la parte posterior del cuello. El tamaño de la mayoría de las lesiones oscilaba entre 0,1 y 0,9 cm de diámetro, pero una lesión de mayor tamaño en fosa supraclavicular izquierda llegaba hasta los 2 cm. Las manchas se agrupaban de for-

ma más densa en la proximidad de la línea media. El borde superior de las lesiones se situaba a nivel de base del cráneo por detrás y borde mandibular por delante. El borde inferior de las lesiones llegaba al vello púbico por delante y hasta el pliegue interglúteo por detrás. No se apreciaban lesiones en brazos, muslos, ni piernas. En mejilla izquierda, y del mismo color de los elementos descritos pero sin conexión con ellos, se aprecia una mancha ovalada de 1 cm de diámetro mayor.

No presentaba historia familiar de léntigos, manchas café con leche ni neurofibromas.

En la biopsia de dos lesiones, una de 0,3 cm y otra de 2 cm tomadas, respectivamente, de la cara lateral del cuello y fosa supraclavicular izquierda, se apreciaba una imagen similar en ambas lesiones que consistía en un aumento del número de melanocitos en la capa basal, que en ningún punto llegan a formar teclas, así como una leve elongación regular de las crestas interpapilares (Fig. 3). La paciente no dio permiso para biopsiar la lesión de la cara.

Se realizaron estudios analíticos que incluían bioquímica sanguínea de rutina, recuentos de las tres series y valores de FSH, LH, TSH, parathormona, T4 y T3, obteniéndose en todas estas investigaciones re-



FIG. 1.—Aspecto clínico de la paciente, cara posterior.



FIG. 2.—Aspecto clínico de la paciente, cara anterior.

sultados dentro de la normalidad. Otras exploraciones, incluyendo electrocardiograma, ecografía cardíaca bidimensional, colonoscopia, y resonancia magnética nuclear del encéfalo no detectaron anomalías.

DISCUSIÓN

Se conoce como lentiginosis unilateral parcial (LUP) un cuadro infrecuente que consiste en la agrupación unilateral, en áreas de mayor o menor tamaño, de lesiones de léntigo simple. Se consideran términos sinónimos al de LUP los de lentiginosis segmentaria, lengitinosis agminada y mosaicismo lentiginoso. Con respecto al término de nevo lentiginoso zosteriforme, opinamos al igual que Aguilar y cols. (2) que es inapropiado, pues aunque ha sido recogido algún caso de LUP bajo dicha denominación (3) y prestigiosos libros de texto lo consideran sinónimo de LUP (4), en la definición original del cuadro, por Matsudo y cols. (5), la histología correspondía a nevos melanocíticos de la unión y no léntigos simples. Creemos al igual que otros autores (6, 7) que los casos comunicados por Matsudo y cols. corresponden en realidad a *nevus spilus* de distribución segmentaria, pues, como claramente detallada en el texto y se aprecia en las fotografías clínicas, existe un fondo hiperpigmentado, similar a una mancha «café con leche» sobre el que asientan las lesiones. Asimismo en la descripción histopatológica y en las fotos que acompañan a la misma se aprecia una elongación de las crestas interpapilares de la epidermis con aumentos del número de melanocitos en la capa basal como fondo sobre el cual asientan los

nevos melanocíticos de la unión, siendo, pues, tanto la imagen clínica como la histológica la de *nevus spilus*.

El diagnóstico diferencial de la LUP se establece principalmente con *nevus spilus*. La imagen clínica de *nevus spilus* consiste en la agrupación de numerosos elementos lenticulares de color marrón sobre un fondo hiperpigmentado con respecto al resto de la piel del paciente. En la LUP, a diferencia de *nevus spilus*, el fondo es de color similar al resto de la piel del paciente. Por otra parte, la histopatología del *nevus spilus* y de la LUP son distintas. En el *nevus spilus* la imagen histopatológica de los elementos lenticulares corresponde a nevos melanocíticos de la unión o compuestos, y la del fondo hiperpigmentado es similar a la de un léntigo simple.

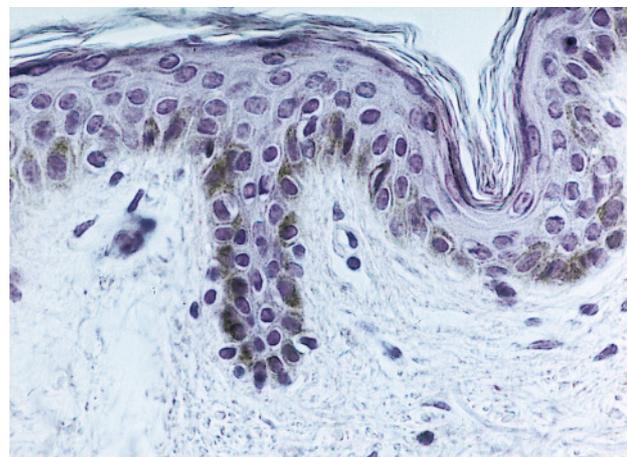


FIG. 3.—Aumento del número de melanocitos en la capa basal y discreta elongación de las crestas epidérmicas.

En la LUP la imagen histopatológica es la de numerosos léntigos simples: elongación de las crestas interpapilares y aumento del número de melanocitos de la capa basal, sin presencia de nidos de melanocitos.

En casos como el aquí presentado en que hay lesiones de léntigo simple mayores de 0,5 cm se debe de realizar el diagnóstico diferencial de dichas lesiones con las manchas café con leche. Lesiones de léntigo simple de gran tamaño han sido descritas con más frecuencia en cara (8) o en pene (9), pero también se pueden encontrar en otras localizaciones corporales, siendo con frecuencia clínicamente indistinguibles de manchas café con leche (5, 10), y precisando de biopsia para su diagnóstico diferencial. En el examen histopatológico de las manchas café con leche se observa un aumento del contenido de melanina de los melanocitos sin aumento del número de los mismos ni elongación de las crestas interpapilares.

Otro cuadro al que cabe hacer mención dentro del diagnóstico diferencial es el de «jentiginosis» segmentaria, cuadro descrito por Marchesi y cols. (11) como una variedad peculiar de lentiginosis segmentaria. Marchesi y cols comunicaron el caso de un paciente que presentaba numerosos «léntigos» distribuidos en el área cutánea invadida por la tercera rama del trigémino, aparentemente sin fondo hiperpigmentado y en cuya histología se apreciaba elongación de las crestas interpapilares de la epidermis, aumento del número de melanocitos de la capa basal y presencia de nidos de melanocitos en la unión dermoepidérmica. Marchesi y cols. utilizaron el término «jéntigo», acuñado por Maize y Ackerman (12), para designar una entidad híbrida que presentaba hallazgos histológicos tanto de nevo melanocítico juntural como de *léntigo simple*, y propone el término «jentiginosis» para designar la agrupación segmentaria de tales lesiones. La descripción de esta entidad se apoya en la defensa que hacen algunos autores de la existencia de un espectro continuo entre las lesiones de léntigo simple y las de nevo melanocítico de la unión, y de que la historia natural del léntigo simple es su evolución hacia nevo melanocítico de la unión (12, 13). Una explicación alternativa para el cuadro descrito por Marchesi y cols. es la de que se trate realmente de un *nevus spilus* de distribución segmentaria. De hecho la imagen histológica de ese caso es compatible con la de un *nevus spilus*, y contra la objeción de que clínicamente no se observaba un fondo hiperpigmentado cabe alegar la existencia de una variedad de *nevus spilus* en el que clínicamente no se aprecia un fondo hiperpigmentado, pero en la que éste es demostrable histológicamente. Un *nevus spilus* de este tipo ha sido descrito por Maize y Ackerman (14).

En cuanto al significado de la LUP, hay autores que piensan que podría representar una forma *frustré* de neurofibromatosis, habiéndose incluso descrito un caso de coexistencia de neurofibromatosis segmentaria y LUP (15).

Otra posible explicación de la LUP, por la cual nos inclinamos, es que presente una forma parcial o mosaicismo de alguno de los varios síndromes lentiginosos conocidos, y en concreto, la mayoría de los casos podrían tratarse de formas parciales del síndrome lentiginoso múltiple (SLM). El SLM es una entidad que se hereda de forma autosómica dominante con expresividad y penetrancia variables, en que a veces no se encuentran alteraciones extracutáneas asociadas (10).

En cambio, otros casos como el comunicado por Holder y cols. que asocia lentiginosis segmentaria y nevos azules (7) podrían corresponder a una forma segmentaria del síndrome de Carney o a alguna de sus variantes (síndrome NAME o síndrome LAMB).

En la literatura se recoge un número escaso de casos de LUP, repartiéndose casi en la misma proporción los casos con afectación de un único segmento (2, 7, 16), como los casos en que hay afectación de varios segmentos (3, 17-19).

Bhagan y cols. han comunicado dos casos de SLM con manifestaciones LEOPARD que presentaban únicamente pigmentación lentiginosa unilateral (17). Probablemente el segundo caso descrito por estos autores no se trate de un SLM, sino de un caso de *nevus spilus* con manifestaciones sistémicas asociadas, pues como se aprecia en la fotografía clínica del caso y se refiere en el texto, las áreas que rodeaban a los «léntigos» estaban hiperpigmentadas y en la histología se observaban nidos de melanocitos y melanocitos en dermis, hecho que no concuerda con un diagnóstico de léntigo simple.

Respecto a otras patologías asociadas con la LUP, en la literatura se recogen casos asociados con pie cavo rígido ipsilateral (3), con retraso mental (18) y con anemia falciforme (19), esta última asociación posiblemente casual al tratarse de un paciente de raza negra. En el caso que presentamos no hemos encontrado ninguna anomalía sistémica asociada, pero ya que estas están recogidas en la literatura creemos conveniente una exploración completa en los pacientes con LUP para descartarlas.

De los casos de LUP recogidos en la literatura tan sólo dos (18, 19) presentaban el peculiar patrón de lentiginosis que presentaba el caso aquí comunicado: agrupación más densa de los léntigos en la proximidad de la línea media, tanto en la cara anterior como posterior del tronco. Ignoramos la explicación de este curioso fenómeno, que no creemos casual, puesto que se observa de forma similar en los tres pacientes citados.

Abstract.—Partial unilateral lentiginosis (PUL) is defined by unilateral grouping of lentigo simplex lesions in areas of variable size, often in a segmental pattern.

We report a case of PUL in a 34-year-old woman who had numerous lesions of lentigo simplex localized on the left side of the body, along the trunk and the neck, grouped close to the midline. The patient had no associated systemic anomalies.

The main differential diagnosis of PUL deals with nevus spilus. Although several authors think that PUL can be a frustrated form of neurofibromatosis, we believe it is more probably a partial form or mosaicism of any of the lentiginos syndromes and, in this particular case, of the multiple lentiginos syndrome.

González López A, Velasco Vaquero E, Pozo Román T, Sanz Santacruz C. Partial unilateral lentiginosis Actas Dermosifiliograf 1999;90:509-512.

Key words: Partial unilateral lentiginosis. Lentigo simplex. Nevus spilus.

BIBLIOGRAFÍA

- Ber Rahman S, Bhawan J. Lentigo. *Int J Dermatol* 1996; 35:229-39.
- Aguilar A, Gallego MA, Del Río E, Martínez E. Lentiginosis parcial unilateral. *Actas Dermosifiliograf* 1992;83:646-8.
- Matin P, Courniotes J, Podwal M. Zosteriform lentiginous naevus with ipsilateral rigid cavus foot. *Br J Dermatol* 1978;98:693-8.
- Rhodes AR. Neoplasm: benign neoplasias, hyperplasias, and dysplasias of melanocytes. En: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Woff K, y cols, eds. *Dermatology in general medicine* (4.^a ed). New York: McGraw Hill; 1993;1054.
- Matsudo H, Reed WB, Homme D, Bartok W, Horowitz R. Zosteriform lentiginosus nevus. *Arch Dermatol* 1973;107:902-5.
- Langenbach N, Pfau A, Landthaler M, Stolz W. Naevi spili, café-au lait spots and melanocytic naevi aggregated along-side Blaschko's lines, with a review of segmental melanocytic lesions. *Acta Derm Venrol (Stockh)* 1998;78:378-80.
- Holder JE, Graham-Brown RAC, Camp RDR. Partial unilateral lentiginosis associated with blue naevi. *Br J Dermatol* 1994;130:390-3.
- Rahman SB, Bahwan J. Lentigo. *Int J Dermatol* 1996;35:229-39.
- Barnhill RL, Albert LS, Goldenhersh MA, Rhodes AR, Sober AJ. Genital lentiginosis: a clinical and histopathologic study. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:453-60.
- Arnsmeier SL, Paller AS. Pigmentary anomalies in the multiple lentiginos syndrome: is it distinct from LEOPARD syndrome? *Pediatr Dermatol* 1996;13:100-4.
- Marchesi L, Naldi L, Di Landro A, Cavalieri L, Brevi A, Cainelli T. Segmental lentiginosis with lentigo histologic pattern. *Am J Dermatopathol* 1992;14:323-7.
- Maize JC, Ackerman AB. Pigmented lesions of the skin. Philadelphia: Lea and Febiger; 1987;82.
- Ackerman AB, Ragaz A. The lives of lesions: chronology in dermatopathology. New York: Masson; 1994;206.
- Maize JC, Ackerman AB. Pigmented lesions of the skin. Philadelphia: Lea and Febiger; 1987;119.
- Allegre F, España A, Fernández García JM, y cols. Segmental neurofibromatosis with contralateral lentiginosis. *Clin Exp Dermatol* 1989;14:448-50.
- Thompson GW, Diehl AK. Partial unilateral lentiginosis. *Arch Dermatol* 1980;116:356.
- Bhagan J, Purtillo DT, Riordan JA, Saxena VK, Edelstein L. Giant and granular melanosomes in leopard syndrome: an ultrastructural study. *J Cutan Pathol* 1976;3:207-16.
- Cappon D. A case of unilateral lentiginos with mental deficiency. *Br J Dermatol* 1958;60:371-4.
- Hughs GS, Park NK, Jones BE. Parcial unilateral lentiginosis in a black patient with sickle cell anemia. *J Am Acad Dermatol* 1983;8:563-5.