

Lentiginosis segmentaria

P. Zamberk Majlis¹, D. Velázquez Tarjuelo¹, E. Calvo Aranda², J.M. Hernanz Hermosa¹

¹Servicio de Dermatología. ²Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

La lentiginosis segmentaria (LS) es un trastorno pigmentario poco común, en el que aparecen múltiples lentigos agrupados unilateralmente en un segmento corporal. Se diferencia del *nevus spilus* en que la piel sobre la que asienta presenta una coloración normal.

Puede asociarse a diversas anomalías del desarrollo, como neurofibromatosis segmentaria, retraso mental, epilepsia u otros trastornos pigmentarios; sin embargo, lo más frecuente es que se presente como un hecho aislado.

Se desconoce su comportamiento a largo plazo, aunque en ningún caso se ha comunicado su malignización. Concluimos que el abordaje debe ser con un tratamiento expectante y sólo se realizará la biopsia en caso de acontecimientos sospechosos.

Palabras clave

Lentiginosis unilateral parcial, mosaicismo lentiginoso, lentiginosis agminada

Abstract

Title: Segmental lentiginosis

Segmental lentiginosis (SL) is an unusual pigmentary disorder characterized by multiple unilateral lentigines grouped in one segment of the body. The differential diagnosis focuses primarily on the exclusion of *nevus spilus*, which can be distinguished from SL in that the latter appears within an area of normally pigmented skin.

SL can be associated with a number of developmental disorders, such as segmental neurofibromatosis, mental retardation, epilepsy and other pigmentary abnormalities. However, in most cases it presents as an isolated entity.

Little is known about the long-term course, although malignant transformation has never been reported. In conclusion, the approach should involve expectant management, and biopsy should be performed only in the case of suspicious developments.

Keywords

Partial unilateral lentiginosis, lentiginous mosaicism, agminated lentiginosis

Caso clínico

Niño, de 8 años, remitido por su pediatra a nuestra consulta por la reciente y progresiva aparición de múltiples lesiones pigmentadas, localizadas en las regiones pectoral, escapular y braquial izquierda. No presentaba antecedentes personales ni familiares de interés. Las lesiones eran asintomáticas.

En la exploración física, se apreciaba la existencia de múltiples máculas melanóticas de 0,1-0,4 mm de diámetro, de coloración homogénea, bien delimitadas, simétricas y con bordes regulares. Llamaba la atención que dichas lesiones se agrupaban a nivel escapular, braquial y pectoral del hemicuerpo izquierdo, sobrepasando ligeramente la línea media en la región interescapular (figuras 1 y 2). La piel sobre la que se localizaban presentaba una coloración normal. No se observaron otras lesiones cutáneas.

La exploración con dermatoscopio demostraba la existencia de un retículo típico, sin signos de malignidad. Todas las exploraciones complementarias realizadas resultaron normales.

El diagnóstico fue de lentiginosis segmentaria (LS) sin trascendencia sistémica. No se aconsejó tratamiento.

Discusión

La LS es un cuadro poco común, caracterizado por la agrupación unilateral y segmentaria de lesiones lentiginosas sobre la base de una piel normal.

La primera descripción de esta entidad fue realizada en 1904 por McKelway. Se consideran términos sinónimos de LS los de lentiginosis unilateral parcial, lentiginosis agminada y mosaicismo lentiginoso.

Las lesiones son asintomáticas y suelen presentarse en el nacimiento o durante la infancia, apareciendo gradualmente nuevos lentigos que afectan a uno o varios dermatomas, no siempre contiguos.

Se ha descrito una mayor incidencia en mujeres (2:1) y las localizaciones más frecuentes son la cara, el cuello, el tronco y las extremidades, sobre todo superiores. Los dos hemicuer-



Figura 1. Lentigos múltiples localizados en cara anterior con distribución segmentaria. La piel sobre la que aparecen es normal, sin alteraciones pigmentarias



Figura 2. Imagen similar en cara posterior

pos se afectan por igual. Es habitual, aunque no necesaria, una clara demarcación de la línea media.

Se ha comunicado la misma proporción de casos de afectación de un solo segmento que de varios a la vez, y se ha descrito alguno de LS extensa, con afectación casi completa de un hemicuerpo.

Desde el punto de vista histopatológico, se observa una elongación de las crestas interpapilares, con un aumento en el número de melanocitos de la capa basal, sin que éstos formen nidos.

Existen diversas teorías que intentan explicar la patogenia de esta alteración. Así, se ha considerado como una forma

frustrada de neurofibromatosis, debido a la coexistencia, en algunos casos, de neurofibromas y manchas café con leche en el mismo segmento. Otra hipótesis es que represente un mosaicismo de alguno de los diversos síndromes lentiginosos, siendo el resultado de mutaciones durante el desarrollo embrionario de los melanoblastos de la cresta neural.

Puede asociarse con varias anomalías del desarrollo, como neurofibromatosis segmentaria, pie cavo rígido ipsolateral, retraso mental, epilepsia, alteraciones homolaterales del sistema nervioso periférico, estrabismo, nevo azul, nevo acrómico y vitíligo, entre otras. Sin embargo, la mayoría de las veces se trata de hechos anecdóticos, seguramente debidos al azar.

El pronóstico es desconocido, aunque no se ha comunicado ningún caso de transformación hacia la malignidad. Por ello, a menos que observemos signos atípicos, la biopsia cutánea no está indicada.

De entre los diagnósticos diferenciales que deben plantearse, el principal es el *nevus spilus* (NS), que, clínicamente, se caracteriza por la agrupación de numerosos elementos lentiginosos marrones sobre una base hiperpigmentada respecto a la piel normal. En ocasiones, esta base es poco visible a simple vista, pudiendo evidenciarse por medio de una luz de Wood. Anatomopatológicamente, el NS se diferencia en que en los elementos lentiginosos se corresponden con nevos melanocíticos compuestos y la base presenta las mismas características que los lentigos simples.

Si los elementos lentiginosos tienen un diámetro mayor de 0,5 mm, la única forma de diferenciarlos de las manchas café con leche es mediante la biopsia, dado que éstas presentan mayor contenido de melanina en los melanocitos, sin que exista aumento de su número ni elongación de las crestas interpapilares.

La LS también debe diferenciarse de los diversos síndromes lentiginosos múltiples, entre ellos:

1. Síndrome de LEOPARD: autosómico dominante, con lentiginosis múltiple congénita o precoz (L), trastornos en el ECG (E), hipertelorismo (O), estenosis de la arteria pulmonar (P), hipoplasia gonadal (A), retraso del crecimiento (R) e hipoacusia neurosensorial (D).

2. Síndrome LAMB: con lentigos mucocutáneos (L), mixoma auricular (A), mixomas mucocutáneos (M) y nevo azul (B).

3. Síndrome NAME: presenta nevos (N), lentigos, efélides y nevos azules; mixoma auricular (A), tumores mixoides cutáneos (M) y alteraciones endocrinas (E). Estos últimos son variantes del síndrome de Carney.

4. Síndrome de Peutz-Jeghers: autosómico dominante, con lentiginosis centropacial y pólipos hamartomatosos gastrointestinales.

Para diferenciarlos de la LS, ayuda el hecho de que en ellos los lentigos aparecen diseminados por todo el tegumento o la zona facial y no presentan la típica distribución segmentaria unilateral de la LS.

Otra entidad con la que debe realizarse el diagnóstico diferencial es la neurofibromatosis segmentaria (tipo V), una forma no hereditaria y poco frecuente en la que aparecen neurofibromas y manchas café con leche localizados en un segmento corporal, probablemente debido a un mosaicismo somático del gen de la neurofibromatosis tipo I.

El nevo congénito agminado tiene características muy similares a las de la LS, apareciendo durante la infancia o en el nacimiento, sobre una piel clínicamente normal y de localización segmentaria unilateral. Sin embargo, podemos diferenciarlo de la LS porque las lesiones individuales están ligeramente sobrelevadas, siendo por tanto palpables, y por los datos histopatológicos.

Por último, si la LS afecta a la región ocular, debe diferenciarse del nevo de Ota, que se sitúa a nivel V_1 o V_2 , con pigmen-

tación del globo ocular y características anatomopatológicas distintivas. ■

Bibliografía

- González A, Velasco E, Pozo T, Sanz C. Lentiginosis unilateral parcial. *Actas Dermosifilogr.* 1999; 90: 509-512.
- Medina-Castillo DE, Maldonado-García CA, Ramos-Garibay A. Lentiginosis unilateral parcial. Estudio clínico de 6 casos. *Piel.* 2006; 21: 14-18.
- Paller AS, Mancini AJ, eds. *Hurwitz Clinical Pediatric Dermatology*, 3.^a ed. Chicago: Elsevier, 2006.
- Schaffer JV, Lazova R, Bolognia JL. Partial unilateral lentiginosis with ocular involvement. *J Am Acad Dermatol.* 2001; 44: 387-390.