

Részlegesen kiterjedt unilaterális lentiginosis – esetbemutató

Fekete Gyula László¹, Fekete Júlia Edit², Oanță Alexandru³

¹Bőrgyógyászati Klinika, Marosvásárhely, ²Közegészségügyi Központ, Marosvásárhely, ³Transilvania Orvosi Egyetem, Brassó

Lentiginosa unilaterálă parțială extinsă-caz clinic

Lentiginosa unilaterálă parțială este o afecțiune rară, caracterizată prin prezența a 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, acesta fiind considerat un nevus spilus cu dispoziție zoniformă. În lucrarea noastră prezentăm cazul celor 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 părții drepte la cealaltă pacientă. Histologia a fost caracteristică aspectului de lentigo simplex. La ambele paciente s-a stabilit diagnosticul de lentiginosa unilaterálă parțială extinsă.

Extensive partial unilateral lentiginosis-case report

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 middle. 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 be made 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, involving the left side at one patient and the right side at the other patient. The histology was characteristic for lentigo simplex. For both patients the diagnosis was extensive partial unilateral lentiginosis.

Orvostudományi Értesítő, 2007, 80 (4): 285-286

www.emeogysz.ro

A részlegesen kiterjedt unilaterális lentiginosis (RUL) egy ritka kórkép, amelyre jellemző a csoportosan elhelyezkedő számtalan pigmentált macula jelenléte az ép bőrön, amely néha szegmentáris elhelyezkedésű lehet [1]. A lentigók unilaterálisan helyezkednek el, de a test középtengelyét nem lépik túl. Szövettanilag jellemző az epidermis pigmentációja, a bazális réteg melanocytáinak felszaporodása, a hámcsapok megvastagodása, valamint melanofágok jelenléte a dermisben. Két nőbeteg esetét mutatjuk be.

Esetismertetés

Az első eset egy 22 éves nőbeteg, aki a gyerekkora óta fennálló számtalan, jól körülhatárolt pigmentált macula miatt jelentkezett vizsgálatra. Klinikailag tünetmentes pigmentált maculák jelenlétét találtunk unilaterálisan a test bal oldalán a tarkó, mellkas és a felső végtag területén. A családi anamné-

zisben nem találtunk ehhez hasonló bőrelváltozásokat egyik családtagon sem. Más bőrelváltozásokat sem találtunk. Az elvégzett belgyógyászati, ideggyógyászati és szemészeti vizsgálatok sem mutattak kóros elváltozásokat. A szövettani vizsgálat az epidermis pigmentációját, a bazális réteg melanocytáinak felszaporodását, a hámcsapok megvastagodását, valamint melanofágok jelenlétét igazolta a dermisben, a lentigo simplex szöveti képét utánozva (1., 2. ábra).

A második eset egy 26 éves nőbeteg, akinek néhány pigmentált maculája már gyerekkora óta megjelent és pubertás korig fokozatosan több és több jelentkezett. Klinikailag több száz tünetmentes pigmentált maculát találtunk unilaterálisan elhelyezkedve a törzs bal oldalán, a tarkó, a felkar és a mellkas elülső részén. Családi halmozódást ebben az esetben sem találtunk. Az elvégzett ideggyógyászati és szemészeti vizsgálatok sem jeleztek kóros elváltozásokat. A szövettani vizsgálat a lentigo simplex szöveti képét mutatta (3, 4 ábrák).



1. ábra. Első eset. Lentigók a vállon



2. ábra. Első eset. Lentigók a felső végtagon





3. ábra. Második eset. Lentigók a mellkason



4. ábra. Második eset. Lentigók a törzsön

Megbeszélés

A kórképre (RUL) több elnevezést használtak, mint: unilaterális lentiginózis, szegmentáris lentiginózis, lentiginous mozaicism, naevus lentiginosus zoosteriform, agminated lentiginózis stb. [7,2]. A RUL főleg a kaukázusiak (82%) és a nők (62%) körében gyakoribb. Megjelenhet születés körül, kisgyerek vagy pubertás korban. A kórkép kerekded vagy ovális pigmentált maculák képében jelentkezik, számuk akár több száz is lehet és a test középtengelyét nem lépik túl. A léziók szubjektíve tünetmentesek. Az elváltozások asszimmetrikusan, a test jobb vagy bal oldalán helyezkednek el és főleg az arc, tarkó, felső végtag, alsó végtag és mellkas régióit érintik. A felső végtag érintettségére háromszor gyakoribb, mint az alsó végtagé [6]. Ritkábban a nyálkahártyák is érintettek, főleg a conjunctiva [4] és a garat nyálkahártyája [5]. Az esetek 60%-ban a léziók a test bal felén helyezkednek el. Két esetben leírtak bilaterális lokalizációt [3,2]. A szövettani kép a lentigo simplex szöveti képét mutatja. El kell különíteni a szegmentált lentiginosus naevustól, amelyet egy zoosteriform elhelyezkedésű naevus spilusnak tekintenek, erre jellemző a fokozottabban pigmentált maculák és papulák jelenléte egy jól körülhatárolt pigmentáris folton. A két kórkép elkülönítése fontos, mivel az utóbbi esetben a melanoma megjelenése lehetséges lehet [9,1]. A RUL nem jelenik meg olyan genetikai kórképekben, amelyekhez lentiginózis társul, mint a Peutz Jeghers-szindróma vagy a leopárdszindróma. A RUL-hoz társuló bőr és szisztémás kórképek közül leírták a café au lait foltokat, cutis marmoratát, acantosis nigricans, vitiligót és a glutén szenzibilis enteropathiát [6]. Ugyanakkor leírták még a RUL társulását acrómiás naevusszal, szegmentális neurofibromatózissal, kék naevusszal, sicked-cell anémiával és mentális retardációval. Egyes szerzők a RUL-t a neurofibromatózis egyik klinikai formájának tekintik [8]. A RUL malignus elfajulását nem közölték.

Következtetések

A részlegesen kiterjedt unilaterális lentiginosis ritka kórkép. Habár malignus elfajulását nem közölték, javasolt a betegség és más bőr, illetve vizcerális elváltozások társulásának megkeresése egy esetleges szisztémás kórkép korai diagnosztikájának felállítása érdekében.

Irodalom

1. Abellasi S., Spatz A., Cazaneuve C. et al. - *Melanome sur naevus spilus: 5 observations*. Annales De Dermatologie et de Venereologie. 2006; 4: 323-329.
2. Davis D.G., Shaw M.W. - *An unusual human mosaic for skin pigmentation*. N Engl J Med. 1964; 270: 1384-1389.
3. Grichnik J.M., Rhodes A.R., Sober A.J. - *Benign neoplasia and hyperplasia of melanocytes*. In: Freedber IM, Eisen AZ, Wolf K, et al., eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. Vol 1, 6th edn. McGraw Hill, New York, 2003: 881-905.
4. Marchesi L., Maldi L., De Landro A. et al. - *Segmental lentiginosis with 'lentigo' histologic pattern*. Am J Dermatopathol. 1992; 14: 323-327.
5. Matzudo H., Reed W.B., Homme D. et al. - *Zosteriform lentiginous nevus*. Arch Dermatol. 1973; 107: 902-905.
6. Micali G., Nasca M.R., Innocenzi D. et al. - *Agminated lentiginosis: case report and review of the literature*. Pediatr Dermatol. 1994; 11: 241-245.
7. Schaffer J.V., Lavoza R., Bologna J.L. - *Partial unilateral lentiginosis with ocular involvement*. J Am Acad Dermatol. 2001; 44: 387-390.
8. Schaffer J.V., Orlow S.J., Lazova R. et al. - *Speckled lentiginous nevus. Within the spectrum of congenital melanocytic nevi*. Arch Dermatol. 2001; 137: 172-178.
9. Thompson G.W., Diehl A.K. - *Partial unilateral lentiginosis*. Arch Dermatol. 1980; 116:356.