

Nevus Epidérmico Verrugoso Lineal: Comunicación de un caso clínico

Linear verrucous epidermal nevus. Case report

Olga Gutierrez*, Beatriz Di Martino Ortiz**, P. Rojas***,

*Dermatóloga Pediatra. Hospital General Pediátrico "Niños de Acosta Nú". San Lorenzo - Paraguay.

**Anatomopatóloga. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción - Paraguay.

***Residente de Pediatría de tercer año. Hospital General Pediátrico "Niños de Acosta Nú". San Lorenzo - Paraguay

Autor correspondiente: Dra. Olga Gutiérrez. Hospital General Pediátrico "Niños de Acosta Nú". Arnaldo Bacigalupo s/n, San Lorenzo - Paraguay, e-mail: draolgagutierrez@gmail.com

Resumen

El nevus epidérmico verrugoso lineal constituye una anomalía del desarrollo de la epidermis, hace su aparición en un alto porcentaje durante el primer año de vida, afectando por igual a ambos sexos. Las lesiones se distribuyen siguiendo las líneas de Blaschko. La transformación maligna del nevus verrugoso es rara.

Presentamos el caso de una niña de tres años de edad con nevus epidérmico verrugoso lineal en la zona genital, nalga y muslo, que aparece al cuarto mes de vida, sin antecedentes familiares de la afección.

Palabras clave: Nevus epidérmico verrugoso, Nevo epidérmico verrugoso lineal.

Summary

The linear verrucous epidermal nevus is a developmental abnormality of the epidermis, appears at a high rate during the first year of life, affecting both sexes. The lesions are distributed along the Blaschko lines. Malignant transformation is rare.

We report the case of a three year old female with no family history of skin diseases and with classic lesions of linear epidermal nevus that appear during the first year of life.

Keywords: Verrucous epidermal nevus, linear verrucous epidermal nevus.

Introducción

El nevo epidérmico es una anomalía del desarrollo de la epidermis que aparece entre el nacimiento y la adolescencia.¹ Los llamados congénitos son los que se manifiestan al nacimiento correspondiendo al 60% de los casos. Pueden manifestarse también durante el primer año de vida en un alto porcentaje. Si bien las lesiones congénitas no se expanden significativamente, las que se presentan después del nacimiento pueden hacerlo durante la infancia y se estabilizan en tamaño en la pubertad o cerca de ella. Se han publicado casos de inicio en el adulto.² Es probable que estos nevos epidérmicos de aparición

tardía representen lesiones que siempre estuvieron presentes subclínicamente, pero el crecimiento reciente condujo al reconocimiento clínico. Su incidencia estimada en 1/1.000 nacidos vivos. Se han descrito casos familiares en forma esporádica. Se presenta en ambos sexos por igual.¹ Las lesiones intertriginosas pueden tornarse maceradas e infectarse secundariamente. La transformación maligna de los nevos verrugosos es rara; sin embargo, se han informado casos de carcinomas basocelulares y epidermoides, los cuales deben sospecharse ante el crecimiento rápido de un nódulo o úlcera en el nevus.³

Caso Clínico

Pre-escolar, sexo femenino, 3 años de edad, procedente de San Lorenzo, que consulta por lesiones que se presentan desde los 4 meses de edad, localizadas en la zona genital del lado izquierdo y que se extienden progresivamente con el tiempo y en forma lineal a zona perineal, perianal y muslo del mismo lado, con enrojecimiento y engrosamiento de la piel. Las lesiones son muy pruriginosas.

Antecedentes patológicos personales y familiares sin datos de valor.

Al examen físico se observa una dermatosis en zona genital lado izquierdo (labio mayor y menor) constituida por pápulas agrupadas formando placas lineales de superficie brillante y base eritematosa y lesiones de las mismas características y del mismo lado en nalgas, zona perianal, ingle y muslo (Figuras 1 y 2). En labio menor izquierdo y zona perianal del mismo lado se observa maceración producida por la humedad y el rascado.

Diagnósticos clínicos presuntivos: Nevus epidérmico verrugoso lineal, liquen estriado, psoriasis lineal. Se realiza biopsia de piel para confirmar diagnóstico. La anatomía patológica informa acantosis epidérmica, hiperqueratosis y papilomatosis (Figura 3). Escaso infiltrado de mononucleares perivasculares en dermis superficial (Figura 4A). Se observan dos columnas paraqueratósicas o lamelas cornoides con agranulosis por debajo de ellas (Figura 4B). Hiperplasia de músculos piloerectores (Figura 4C). Ausencia de infiltrado inflamatorio profundo periecrino (Figura 4D).

Diagnóstico Final: Nevus Epidérmico Verrugoso Lineal.

Se indicó tratamiento sintomático primeramente con baños antisépticos, crema de hidrocortisona al 1% 2 veces al día por una semana y clorfeniramina vía oral 0,1mg/kg/dosis 4 veces al día, con lo que se observó mejoría de las lesiones y desaparición del prurito. Actualmente se encuentra en tratamiento con retinoide tópico.

Comentarios

Los nevos epidérmicos son lesiones que clínicamente aparecen como pápulas verrugosas color piel, pardas o pardo-grisáceas, que pueden coalescer para formar placas papilomatosas bien delimitadas.¹ Las lesiones pueden ser localizadas o difusas y pueden afectar cualquier parte de la superficie cutánea. Las configuraciones lineales son frecuentes en los miembros, como en el caso aquí presentado, como lo es la distribución en las líneas de Blaschko o en las líneas de tensión cutánea relajadas.

La sintomatología acompañante depende de la variedad histológica, así el nevus epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL) se caracteriza por presentar 'prurito', síntoma referido por nuestra paciente. Según la literatura, los NEVIL tienen una distribución casi exclusiva de la mitad inferior del cuerpo y con frecuencia el lado izquierdo.⁴



Clínica. Pápulas agrupadas formando placas lineales de superficie brillante y base eritematosa localizadas en zona genital del lado izquierdo, labio mayor y menor



Clínica. A. Mismas lesiones en glúteos y zona perianal del lado izquierdo. B. Placa lineal en el muslo izquierdo

La distribución extensa de un nevo epidérmico verrugoso se denomina nevo epidérmico sistematizado. Son variantes de este tipo de nevo: 1. Nevo unius lateralis, distribuidos sobre la mitad del cuerpo, y 2. Ictiosis histrix, que es un nevo epidérmico generalizado, frecuentemente desfigurante, con disposición bilateral preferente en tronco y extremidades.³ Si el nevo verrugoso es extenso, puede asociarse a anomalías musculoesqueléticas, oculares, auditivas y otras alteraciones neurológicas (síndrome de Solomon o del nevo epidérmico).³ En este caso se realizaron interconsultas con oftalmología, otorrinolaringología y neurología para descartar otras malformaciones.

En el caso de los nevus epidérmicos, los componentes incluyen las células epidérmicas o queratinocitos, glándulas sebáceas, folículos pilosos y glándulas apocrinas y ecrinas.⁵

En cuanto a la histopatología se han descrito al menos 10 patrones histológicos diferentes de nevus epidérmicos, pero en más del 60% de los casos presentan: hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y alargamiento de la red de crestas (variante clásica). Además hay engrosamiento de la capa granular y ligero aumento de la melanina basal. Otras variantes histológicas encontradas son: tipo acroqueratosis verruciforme (espiras de iglesia), hiperqueratosis epidermolítica (con degeneración granulosa), tipo queratosis seborreica, psoriasiforme (nevo epidérmico verrugoso lineal inflamatorio), verrugoide, tipo disqueratosis acantolítica focal (muy rara), tipo nevo comedónico⁶ y el tipo poroqueratótico (como en el caso aquí presentado) poco frecuente (solo 3 casos de 188 en un estudio realizado).⁷

En los casos lineales que se presentan al nacimiento o en la edad infantil temprana, con disqueratosis acantolítica pueden ser interpretados como variantes de nevus epidérmicos o una expresión de mosaicismo de enfermedades como el Darier o la poroqueratosis.⁷

El diagnóstico diferencial debe plantearse con otras lesiones hiperqueratóticas lineales o verrugosas como: liquen estriado, enfermedad de Darier lineal (sobre todo cuando en la histopatología hay disqueratosis acantolítica), poroqueratosis lineal, liquen plano lineal, psoriasis lineal, estadio verrugoso de la incontinencia pigmenti, entre otras.⁸

En cuanto al tratamiento, la escisión completa de un nevo epidérmico hasta el nivel de la dermis profunda es necesaria para evitar las recurrencias. Sin embargo, según el tamaño y la distribución de las lesiones, es posible que la resección no sea una opción terapéutica apropiada. El nevo epidérmico es generalmente refractario a las terapias tópicas y la mejoría sintomática requiere de continuidad de la terapia.^{8,9}

Dentro de las terapias tópicas se mencionan el ditranol, corticoides tópicos bajo oclusión e intralesionales, 5-fluorouracilo tópico, podofilina tópica y retinoides tópicos. Se han utilizado inhibidores de la calcineurina (calcipotriol) en el tratamiento de los nevus epidérmicos verrugosos inflamatorios y lineales. El tratamiento con queratolíticos solo consigue mejorar el aspecto estético de las lesiones.^{8,9}

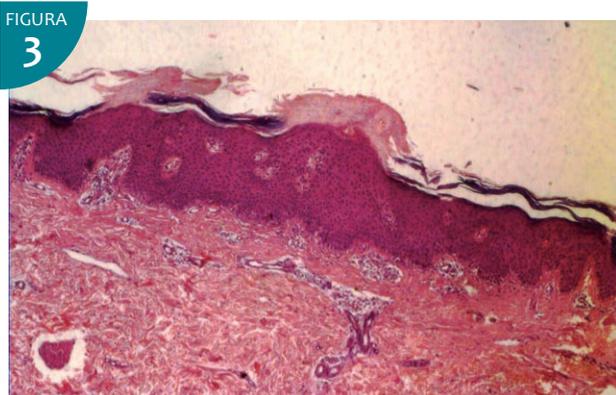


FIGURA 3 Histopatología. Acantosis epidérmica, hiperqueratosis y papilomatosis

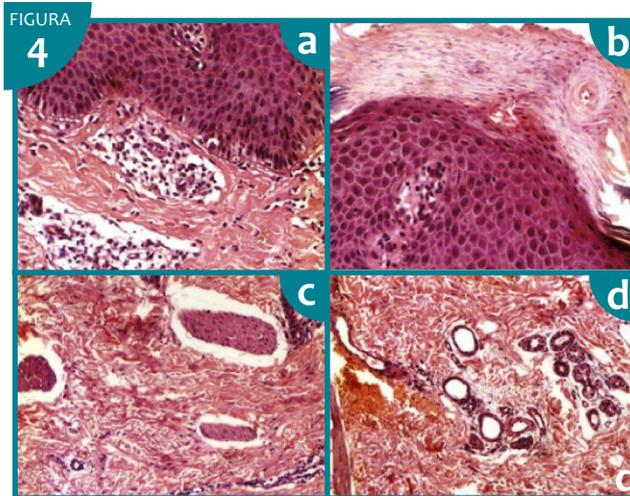


FIGURA 4 Histopatología. A. Escaso infiltrado de mononucleares perivascular en dermis superficial. B. Se observan dos columnas paraqueratósicas o lamelas cornoides con agranulosis por debajo de ellas. C. Hiperplasia de músculos piloerectores. D. Ausencia de infiltrado inflamatorio profundo periecrino

Los retinoides sistémicos y los agentes antipsoriásicos pueden ofrecer cierta mejoría clínica.

La ablación con láser, la electrofulguración, la crioterapia y la exfoliación química de profundidad intermedia o total pueden ofrecer una destrucción parcial o completa de las lesiones.¹⁰

En conclusión, se presenta este caso porque si bien es una entidad relativamente frecuente, la presencia de un patrón proqueratósico en la histología es un hallazgo poco común.

Bibliografía

1. Azulay RD, Azulay DR, Azulay L. Neoplasias epiteliales. En: Azulay RD. Dermatología Azulay. Río de Janeiro: Guanabara Koogan; 2006 p. 537.
2. Aguilera V, Cervante G, Ramos A, Ruiz M. Reporte de un caso de nevo verrugoso epidérmico de crecimiento tardío asociado con el embarazo. Ginecol Obstet Mex. 2007; 75(10): 636-40.
3. Kanerva L, Karvonen J, Oikarinen A, Lauharanta J, Ruokonen A, Niemi KM. Ichthyosis hystrix (Curth-Macklin): light and electron microscopic studies performed before and after etretinate treatment. Arch Dermatol. 1984; 120(9): 1218-23.
4. Rogers M. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndromes: a review of 233 cases. Pediatr Dermatol 1992; 9(4): 342-4.
5. Lippincott B. Embryology of the skin En: Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. 7a ed. Philadelphia: 1990; p.3-8.
6. Di Martino B, Rodríguez M, Nazer R, Flor L, Knopfmacher O, Bolla L. Ictiosis Hystrix asociado a hiperqueratosis epidermolítica. Rev Esp Patol. 2006; 39(3): 190-192.
7. Giglio P, Bravo F, Salinas C, Salomón M, Puell L, Feria K, Ramos C, Del Solar M. Hallazgos histopatológicos de los nevos epidérmicos en el Servicio de Patología del Hospital Nacional Cayetano Heredia y la Clínica Médica Cayetano Heredia, en 10 años. Folia dermatol Peru 2010; 21 (3): 127 - 134.
8. Weedon D, Sutton Y. Trastornos de la maduración y queratinización epidérmica. En: Weedon D. Piel patología. Madrid: Marban 2002.
9. Alió A, Sarabia M, Zapata G, Oliver M. Nevus verrugoso hiperqueratótico epidermolítico lineal: presentación de un caso. Dermatol Venez. 1998; 36(3): 105-108.
10. Moisés C, Paredes A, Risco A, Carvajal T. Nevus epidérmico verrucoso lineal: presentación de un caso. Dermatol Perú. 2002; 12(3): 220-221.

VIII Congreso Paraguayo de Dermatología

VII Jornadas Paraguayo - Boliviana

Dermatología actualizada a nuestro alcance.

25, 26 y 27 de octubre de 2013

Hotel Crowne Plaza.
Asunción - Paraguay

INSCRIPCIONES Gs. 300.000
Residentes: Gs. 100.000
Estudiantes: Gs. 100.000
Cursos: Gs. 100.000

Ejes Temáticos

- ♦Cáncer de piel
- ♦Crioterapia
- ♦Dermatología Tropical
- ♦Medicina Interna y Piel
- ♦Fototerapia

Informes: Sociedad Paraguaya de Dermatología - Tel. 451 764. E-mail: soparder@gmail.com