



Localizador: 15005

Nevo epidermolítico: ictiosis queratinopática menor

Epidermolytic nevus: minor keratinopatic ichthyosis

Florencia Victoria Scherli,* Ana Vannetti,† Marina Meneses,‡ Ariel Samper‡

Palabras clave:

Epidemolítica,
hiperqueratosis, ictiosis,
nevo.

Key words:

epidermolytic,
hyperkeratosis,
ichthyosis, nevus.

RESUMEN

Reportamos el caso de un hombre de 19 años de edad con lesiones lineales, verrugosas e hiperqueratósicas que se distribuían siguiendo las líneas de Blaschko, localizadas en hemitronco derecho. La biopsia cutánea demostró hiperqueratosis epidermolítica. El interés del caso es la expresión clínica de la hiperqueratosis epidermolítica y remarcar la importancia del asesoramiento genético debido a la posibilidad de afectación de la descendencia con formas mayores de ictiosis.

ABSTRACT

We report the case of a 19 year old man with linear, warty hyperkeratotic lesions distributed along the lines of Blaschko, located in right hemi-trunk. Skin biopsy showed epidermolytic hyperkeratosis. The interest of this case is the clinical expression of epidermolytic hyperkeratosis and emphasize the importance of genetic counseling due to the possibility of involvement of offsprings with greater forms of ichthyosis.

INTRODUCCIÓN

El nevo epidermolítico es una entidad inusual, aparece generalmente al nacer, aunque puede surgir en la tercera década de vida. Esta entidad puede traducirse en la descendencia en una eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa.

CASO CLÍNICO

Enfermedad actual

Reportamos el caso de un paciente de sexo masculino de 19 años de edad que consultó a nuestro nosocomio por presentar lesiones lineales, asintomáticas en hemitronco derecho, presentes desde el año de edad. El paciente no presentaba antecedentes patológicos, ni eritema o lesiones ampollares en el momento del nacimiento o después del mismo. No tenía familiares comprometidos con lesiones de piel de similares características.

Exploración física

Al examen físico se observaron pápulas verrugosas e hiperqueratósicas color marrón

confluentes que seguían las líneas de Blaschko, localizadas en hemitronco derecho y que se extendían al miembro superior homolateral, con límite en la línea media (Figura 1).

Diagnóstico

Se realizó biopsia cutánea por punch de una de las lesiones. La histopatología mostró hiperqueratosis compacta con zonas de orto y paraqueratosis, degeneración vacuolar y granular de las capas espinosa y granulosa de la epidermis, en dermis leve infiltrado inflamatorio perivascular (Figuras 2 y 3). Los hallazgos histológicos fueron característicos de hiperqueratosis epidermolítica. Con la histología y la clínica se realizó diagnóstico de nevo epidermolítico.

Tratamiento

Se realizó tratamiento con emolientes tópicos, presentando leve mejoría de las lesiones.

COMENTARIOS

Nuestro paciente presenta un nevo epidermolítico (NE), también conocido como nevo epidérmico sistematizado, el cual se caracteriza por seguir las

* Residente de tercer año.
Servicio Dermatología.
† Servicio Dermatología.

Hospital Central Mendoza,
Argentina.

Recibido:
18/Febrero/2015.
Aceptado:
26/Octubre/2015.



líneas de Blaschko de forma unilateral o bilateral. El NE se produce por una mutación postcigótica de las citoqueratinas 1 o 10 y aparece de manera espontánea.¹⁻⁵

En la histología encontramos hiperqueratosis epidermolítica, un patrón de reacción patológica de la piel descrito por Frost y Van Scott,⁶ el cual se caracteriza por hiperqueratosis compacta del estrato córneo; vacuolización perinuclear de queratinocitos en el estrato espinoso y granuloso.^{1,6-8}



Figura 1. Nevo epidermolítico. Pápulas verrugosas de distribución lineal que siguen las líneas de Blaschko.

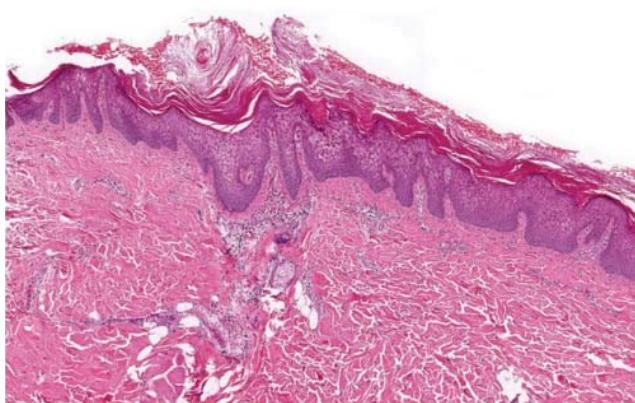


Figura 2. Histología. Tinción con hematoxilina-eosina 5 x. Hiperqueratosis epidermolítica.

En la microscopia electrónica se observan filamentos de queratina anormales y agrupamiento de tonofilamentos.²

Según el consenso sobre ictiosis realizado en Francia en 2009, se clasifica al nevo epidermolítico dentro de las ictiosis no sindrómicas queratinopáticas menores.²⁻⁴ La eritrodermia ictiosiforme ampollar congénita o ictiosis epidermolítica es la forma mayor de las ictiosis queratinopáticas y se produce por una mutación en los genes KTR1 y KTR 10 que codifican las citoqueratinas 1 y 10 respectivamente, presenta una herencia autonómica dominante y comienza desde el nacimiento con lesiones ampollares (*Tabla 1*).^{1-5,9}

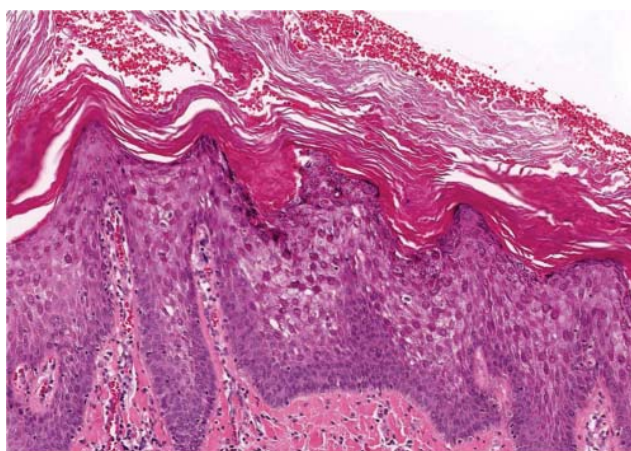


Figura 3. Histología. Tinción con hematoxilina-eosina 10 x. Hiperqueratosis compacta, degeneración vacuolar de las capas espinosa y granulosa de la epidermis, en dermis leve infiltrado inflamatorio perivascular.

Tabla 1. Ictiosis queratinopáticas.

Ictiosis	Ictiosis epidermolítica	Nevo epidermolítico
Herencia	Autosómica dominante, 100% penetrancia Riesgo de aparición en la descendencia: 50%	Forma esporádica Mecanismo de mosaico Puede tener descendientes con ictiosis epidermolítica
Mutación genética	Citoqueratinas 1 y 10	Postcigótica de citoqueratinas 1 y 10
Manifestaciones clínicas	Se expresa en el recién nacido con enfermedad ampollar extendida, piel ictiosiforme con grandes áreas de hiperqueratosis	Sin ampollas, sigue las líneas de Blaschko, unilateral o bilateral

Paller et al. estudiaron a tres pacientes con nevo epidermolítico que tenían hijos afectados con ictiosis epidermolítica, los padres presentaban mutación del gen de la queratina 10 en los queratinocitos, pero no en el resto de poblaciones celulares. En cambio, encontraron dicha mutación en queratinocitos, fibroblastos y sangre de los hijos con ictiosis epidermolítica. Es decir, demostraron que un mosaico se transmitió a la descendencia como un individuo genéticamente homogéneo para dicha mutación. Si la mutación afecta a la línea germinal se transmite de modo autosómico dominante a la descendencia en forma de ictiosis epidermolítica.¹

CONCLUSIÓN

El interés del caso es mostrar el nevo epidermolítico como forma de ictiosis queratinopática menor y remarcar la importancia del asesoramiento genético en estos casos por la posibilidad de afectación de la descendencia con formas mayores de ictiosis.

Correspondencia:

Florencia Victoria Scherli

Alem y Salta s/n,

Mendoza, Argentina.

Tel: 0054 261-4490500

E-mail: dermatología.hcmza@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Caballero C, Bosch I, Navarro MM, Mari RJI, Requena L, Boniche A. Hiperqueratosis epidermolítica en forma de mosaico. *Actas Dermosifiliogr.* 2002; 93 (2): 125-127.
2. Nijamin T, Pereira S, Rueda M, Yarza M, Laffargue J, Navacchia D et al. Hiperqueratosis epidermolítica: variabilidad clínica de un mismo sustrato histopatológico. Comunicación de 5 casos. *Dermatol Argent.* 2011; 17 (2): 140-145.
3. Oji V, Tadini G, Akiyama M, Blanchet BC, Bodemer C, Bourrat E et al. Revised nomenclature and classification of inherited ichthyoses: results of the First Ichthyosis Consensus Conference in Sorèze 2009. *J Am Acad Dermatol.* 2010; 63(4): 607-641.
4. Oji V. Klinik und Ätiologie der Ichthyosen. *Der Hautarzt.* 2010; 61: 891-905.
5. Hernández-Martín A et al. I Jornada de expertos en ictiosis. *Actas Dermosifiliogr.* 2013; 104 (10): 877-882.
6. Ball E. Hiperqueratosis epidermolítica: un patrón histopatológico asociado a múltiples patologías. *Dermatol Venez.* 2012; 50 (2): 56-59.
7. Meibodi NT, Nahidi Y, Javidi Z. Epidermolytic hyperkeratosis in inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Indian J Dermatol.* 2011; 56 (3): 309-312.
8. Kumar P, Kumar R, Mandal RK, Hassan S. Systematized linear epidermolytic hyperkeratosis. *Dermatol Online J.* 2014; 20 (1): 21248.
9. Morales E, Garibay A, Valente I. Hiperqueratosis epidermolítica. *Dermatol Rev Mex.* 2012; 56 (5): 303-307.