

Revista del
Centro Dermatológico Pascua

Volumen
Volume **12**

Número
Number **1**

Enero-Abril
January-April **2003**

Artículo:

**Epidermodisplasia verruciforme.
Comunicación de un caso**

Derechos reservados, Copyright © 2003:
Centro Dermatológico Pascua

**Otras secciones de
este sitio:**

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

*Others sections in
this web site:*

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Edigraphic.com

Epidermodisplasia verruciforme. Comunicación de un caso

Dra. Verónica García Salazar,* Dra. Myrna Rodríguez Acar,** Dra. María de Lourdes Alonso,**
Dra. María Alejandra Cervantes,*** Dr. Alberto Ramos-Garibay****

RESUMEN

La epidermodisplasia verruciforme (EV) es una enfermedad genética, de tipo autónomico recesivo, en donde los portadores no pueden estructurar una adecuada respuesta inmunológica contra determinados tipos de virus del papiloma humano (HPV), algunos de ellos con capacidad carcinogénica. Este grupo heterogéneo y específico de virus papiloma humano de la epidermodisplasia verruciforme (EV-HPV) desarrollan a edades tempranas una infección diseminada, crónica y refractaria al tratamiento conocido hasta la fecha. Comunicamos el caso de un paciente masculino de 44 años de edad, con diagnóstico de epidermodisplasia verruciforme.

Palabras clave: Epidermodisplasia verruciforme.

ABSTRACT

Epidermodysplasia verruciformis is a genetic disease, inherited in an autosomal recessive mode. Patients cannot structure an adequate immunologic response towards EV-specific HPVs, some of which have an oncogenic potential; this heterogeneous and specific group of virus can induce, between teen-age and child's, a chronic and disseminated infection. There is no effective therapy known until now. We describe a 44-year-old men with diagnosis of epidermodysplasia verruciformis (EV).

Key words: *Epidermodysplasia verruciformis.*

INTRODUCCIÓN

La epidermodisplasia verruciforme (EV) es una genodermatosis descrita por primera vez por Lewandowski y Lutz en 1922. Es una rara enfermedad determinada por factores genéticos, ocasionada por el virus del papiloma humano (HPV) oncogénos, en especial HPV-5, caracterizada por lesiones verrugosas planas y persistentes, que dan lugar a carcinomas con una frecuencia muy alta. Afecitan: cara, dorso de las manos, tronco y extremidades.^{1,2}

Esta enfermedad se puede presentar en todas las razas, no hay predilección de sexos y es más frecuente durante la niñez y la pubertad, la edad de inicio generalmente es entre los 5 y 8 años de edad.³

Al inicio las lesiones son sólo manchas escamosas hipocrómicas localizadas en cara y cuello. Con el tiem-

po aumentan en número y tienden a evolucionar a pápulas, semejando verrugas planas de color rosado a pardusco, de pocos milímetros, de superficie lisa. Posteriormente se extienden a dorso de las manos, antebrazos, rodillas, piernas y dorso de los pies (se encuentran frecuentemente involucrados los HPV 24, 25, 36, 38, 46, 47, 49) puede presentarse fenómeno de Köebner.^{1,3}

Entre los 7 y los 17 años de edad, aparecen manchas más grandes en tronco, cuello y región proximal de extremidades. Son lesiones asintomáticas, eritematoescamosas, hiper o hipopigmentadas de aspecto semejante a la pitiriasis versicolor (se encuentran generalmente los HPV 5, 89, 12, 15, 17, 19, 20, 21, 22 y 23). No se afectan mucosas.

En las zonas de mayor exposición solar como cara, especialmente la frente, zona V del escote y dorso de las manos las placas eritematoescamosas se sobreelevan, tornándose queratósicas con tendencia a erosionarse y son las que hacia la tercera década de la vida pueden degenerar en enfermedad de Bowen o epitelio-mas espinocelulares (generalmente se encuentran en estas lesiones HPV 5, 8, 14, 17, 20).^{1,2}

* Residente de 4to año de Dermatología. Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Médico Dermatólogo Adscrito del CDP.

*** Residente de 3er año de Dermatología CDP.

**** Dermatólogo.

Pueden acompañarse de verrugas virales, queratosis actínicas, nevos pigmentados, queratodermia palmoplantar y retraso mental. Casos familiares y de consanguinidad entre los padres en un 10% a 45% de los casos por lo que se le considera una genodermatosis precancerosa, transmitida de forma autosómica recesiva con una ocurrencia familiar del 25%.^{1,3,4}

La epidermodisplasia verruciforme es una enfermedad multifactorial, relacionada con factores genéticos, infecciosos y ambientales. La principal alteración genética estaría relacionada con una susceptibilidad anormal a HPV específicos (inmunodepresión celular selectiva).

En los casos con EV generalmente coexisten múltiples tipos de HPV.

Existe una clasificación que divide a los EV-HPV en dos grupos, uno con alto potencial oncogénico (HPV 5, 8, 47) que se presentan en más del 90% de los carcinomas de piel de pacientes con EV y el otro con menor potencial (HPV 14, 18, 20, 21 y 25), generalmente encontrado en las lesiones benignas en estos pacientes.

La respuesta inmune juega un papel importante en su patogenia, ya que se han comunicado síndromes semejantes a EV en pacientes inmunodeprimidos, especialmente con algún tipo de trasplante y enfermos con SIDA.^{1,5-7}

La inmunidad humoral está intacta, mientras que la inmunidad celular es la que se encuentra alterada: existe una reducción en las células T totales y células helper, además de una relación invertida de CD4/CD8.

Una de las características de la EV es el bajo poder metastatizante de los cánceres que se presentan.¹

CASO CLÍNICO

Paciente del sexo masculino de 44 años de edad, obrero, originario y residente de México, DF.

Presenta una dermatosis diseminada con tendencia a la generalización respetando, piel cabelluda, palmas y plantas. Bilateral y asimétrica.

La dermatosis es de aspecto polimorfo constituida por numerosas neoformaciones planas de 2 a 5 mm de diámetro, de bordes bien definidos, y algunas tienden a confluir formando placas, sobre todo a nivel de los dedos, del color semejante a la piel (*Figuras 1 y 2*). En los dedos de las manos se observan verrugas virales (*Figura 3*). A nivel del cuello presenta numerosas queratosis seborreicas (*Figura 4*). De evolución crónica y pruriginosa. Resto de piel y anexos sin alteraciones.

Interrogatorio: El paciente refiere haber iniciado a los 8 años de edad con la aparición de "verrugas" en los brazos y cara, los cuales fueron aumentando en número y tamaño y se extendieron a otras zonas del cuerpo. En

ocasiones presentaba "comezón" motivo por el cual decide acudir al Centro Dermatológico Pascua, para estudio y tratamiento. No refiere ningún tratamiento previo, no hay antecedentes de consanguinidad ni presencia de lesiones similares en algún miembro de su familia.

Se decide la realización de biopsia incisional de una de las lesiones del codo, reportándose: epidermis con hiperqueratosis y acantosis irregular, con papilomatosis de la dermis superficial, a nivel de la granulosa se aprecia citoplasma vacuulado de los queratinocitos con inclusiones intracitoplasmáticas (*Figuras 5 y 6*).

Con los datos clínicos e histopatológicos se llegó al diagnóstico de epidermodisplasia verruciforme de Lewandowsky y Lutz. Para lo cual se inició tratamiento con retinoides tópicos, pantalla solar y envío al servicio de Dermatooncología para su seguimiento a largo plazo.

DISCUSIÓN

Hasta este momento aún no existe un tratamiento específico para la epidermodisplasia verruciforme, en diversos estudios se han utilizado retinoides e interferón sistémicos e intralesionales.⁸ Los retinoides actúan a través de receptores nucleares, y reprimen la transcripción de VPH, también tiene efectos antiproliferativos y antiangiogénicos. Los retinoides (etretinato 1 mg/k/día) se han usado asociados a 1.25 dihidroxivitamina D3 y a interferón alfa, sin embargo se ha observado que durante el tiempo en que se administran, las lesiones disminuyen, pero histológicamente los signos de infección por VPH persisten, y cuando se suspende su uso nuevamente aparecen las lesiones. Se han utilizado también inyecciones locales de interferón asociadas a crioterapia o dióxido de carbono, con recurrencias comunes. Otro tratamiento es a base de ungüento de ácido 5 aminolevulínico (5-ALA): un precursor de la porfirina endógena que penetra en el estrato córneo anormal después de la aplicación tópica, e induce la biosíntesis de concentraciones fotosensibilizantes de protoporfirina IX en las células. Se utiliza irradiación subsecuente con luz de onda 580 a 740 nm destruye selectivamente las células sensibilizadas sin dañar el tejido normal circundante, observándose necrosis de las lesiones, con reepitelización a las dos semanas, a los tres meses siguientes las lesiones posinflamatorias habían desaparecido con excelente resultado cosmético, histológicamente no se encontró infección viral pero a los 12 meses volvieron a aparecer nuevas lesiones, por lo que se sugiere que esta terapia se realice anualmente.⁹

Es importante que el paciente cuente con una adecuada fotoprotección debido al riesgo de transformación de las lesiones, por lo que es importante la vigilan-



Figura 1. Lesiones en brazo que semejan verrugas planas.



Figura 2. Lesiones en codo que confluyen formando placas de mayor tamaño.



Figura 3. Verrugas virales en manos.

cia periódica de las lesiones sospechosas de transformación, se debe también dar consejo genético y apoyo psicológico al paciente.^{1,10}

Las características clínicas e histológicas de nuestro paciente corresponden a lo descrito en la literatura mun-



Figura 4. Queratosis seborreicas y lesiones que semejan verrugas planas en cuello.



Figura 5. Histología. Epidermis con hiperqueratosis y acantosis irregular. Papilomatosis de la dermis superficial (H-E 4X).



Figura 6. Histología. Un detalle de la capa granulosa donde se aprecia citoplasma vacuulado de los queratinocitos con inclusiones intracitoplasmáticas (H-E 20X).

dial donde se menciona que en el estudio histopatológico se encuentra acantosis, hiperqueratosis con imagen en cesto en la capa córnea y muchos nidos bien definidos de grandes células suprabasales hasta la capa granulosa, principalmente a nivel de las crestas interpapilares.²

COMENTARIO

La importancia de publicar este caso radica en lo necesario que es establecer correctamente el diagnóstico en los pacientes que presentan lesiones que semejan verrugas planas debido a que en múltiples ocasiones no se realiza un adecuado interrogatorio que nos indique la evolución que presentan y poder así establecer el diagnóstico correcto para evitar tratamientos incorrectos, sin darle el seguimiento adecuado, considerando el alto riesgo que presentan estos pacientes de desarrollar carcinoma espinocelular o enfermedad de Bowen.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marini M, Remorino L, Gruber M et al. Epidermodisplasia verruciforme. Cinco casos clínicos y actualización del tema. *Dermatología Argentina* 2000; 6: 117-126.
2. Arenas R. *Dermatología: Atlas, diagnóstico y tratamiento*. México. Interamericana/McGraw-Hill 1987: 535-538.
3. Rueda LA. Epidermodisplasia verruciforme. Un modelo para la investigación del cáncer viral humano. *Dermatología Rev Mex* 1981; XXV(3): 424-440.
4. Androphy E, Dvoretzky I, Lowy D. X-linked inheritance of epidermodysplasia verruciformis. *Arch Dermatol* 1985; 121: 864-868.
5. Barzegar C, Cassenot P, Bacheler H et al. Epidermodysplasia verruciformis-like eruption complicating human immunodeficiency virus infection. *British Journal of Dermatology* 1998; 139: 122-127.
6. Lewis C, Robert C, Hockley A et al. Epidermodysplasia verruciformis associated with severe immunodeficiency, lymphoma, and disseminated molluscum contagiosum. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27(3): 448-450.
7. Fitzpatrick T, Johnson R, Wolff K. *Atlas de Dermatología clínica*. Colombia. Interamericana/McGraw-Hill 2000: 768-769.
8. Lutzner M, Blanchet C, Orth G. Clinical observations, virologic studies, and treatment trials in patients with epidermodysplasia verruciformis a disease induced by specific human papillomaviruses. *The Journal of Investigative Dermatology* 1984; 83: 18s-25.
9. Karrer S, Abels C, Stolz W et al. Epidermodysplasia verruciformis treated using topical 5-aminolevulinic acid photodynamic therapy. *British Journal of Dermatology* 1999; 140: 935-938.
10. Majewsky S, Jablonska S. Epidermodysplasia verruciformis is a model of human papilloma virus-induced genetic cancer of the skin. *Arch Dermatol* 1995; 131: 1312-1318.