

Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal. Comunicación de un caso de aparición tardía

RESUMEN

El nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL) es una variedad de nevo epidérmico, poco frecuente y de aparición preponderante en la primera infancia. Se caracteriza clínicamente por neoformaciones eritematoescamosas de aspecto psoriasiforme con distribución lineal, que siguen las líneas de Blaschko. Suele ser unilateral y puede afectar todo el hemicuerpo. Se comunica el caso de una paciente de 25 años de edad con un nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal, que inició en la edad adulta afectando al principio la extremidad inferior derecha, con extensión ascendente a todo el hemicuerpo ipsilateral.

Palabras clave: NEVIL, nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal, psoriasis, patrón psoriasiforme, líneas de Blaschko, mosaicismo.

Juan Ramón Trejo-Acuña¹
Alberto Ramos-Garibay²
Mónica Rosas-Cano³
Heidi Hernández-Ramírez⁴
Jannet Chávez-Alonso⁵

¹ Dermatólogo y dermatoncólogo.

² Dermatólogo y Dermatopatólogo.

³ Residente de cuarto año de Dermatología.

⁴ Residente de segundo año de Dermatología.
Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua,
SSDF, México, DF.

⁵ Residente de primer año de Medicina Interna,
Hospital Español, México, DF.

Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. A report of a case of late onset

ABSTRACT

Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) is an uncommon clinical variant of epidermal nevus that usually appears during childhood. The lesions are scaly erythematous and linear psoriasis like plaques distributed along Blaschko lines of one side of the body. We report the case of a 25-year-old woman with an ILVEN that appeared 6 years before clinical examination, affecting the right leg at the beginning and then spreading to the ipsilateral side of the body.

Key words: ILVEN, inflammatory linear verrucous epidermal nevus, psoriasis, Blaschko lines, mosaicism.

Recibido: 6 de mayo 2015

Aceptado: 25 de agosto 2015

Correspondencia: Dra. Heidi Hernández Ramírez
Dr. Vértiz 464, esq. Eje 3 Sur
06780 México, DF
heidi_dc@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Trejo-Acuña JR, Ramos-Garibay A, Rosas-Cano M, Hernández-Ramírez H, Chávez-Alonso J. Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal. Comunicación de un caso de aparición tardía. Dermatol Rev Mex 2015;59:570-575.

ANTECEDENTES

El nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL) es un hamartoma, variedad clínica poco frecuente del nevo epidérmico que generalmente aparece en la infancia. Comunicamos el caso de una paciente en quien las lesiones se manifestaron en la edad adulta.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 25 años de edad, que acudió a la consulta externa del Centro Dermatológico Dr. Ladislao de la Pascua por lesiones en una pierna, de seis años de evolución, que habían sido diagnosticadas como psoriasis y recibió tratamiento casero no especificado. No tenía otros antecedentes de relevancia.

Al interrogatorio dirigido mencionó que desde la aparición de la dermatosis ha tenido episodios de prurito intenso y escama, que duraban aproximadamente dos meses y ocurrían dos veces al año. En los últimos años la dermatosis se había extendido hasta el hombro ipsilateral.

En la exploración física se observó una dermatosis diseminada al tronco y la extremidad superior e inferior derechas; de la primera afectaba el hemitórax posterior y la nalga; de la segunda, el hombro y el brazo en su cara posterior, la cara anterior del antebrazo y la palma; de la tercera afectaba el muslo en su cara posterior, la fosa poplítea, la cara lateral y posterior de la pierna, el maléolo externo, así como el borde lateral y el dorso del pie, con distribución a lo largo de las líneas de Blaschko. En el tórax y la extremidad superior, la dermatosis estaba constituida por numerosas neoformaciones planas de aspecto papular, color rosa claro que confluían en placas de distribución lineal con bordes bien definidos (Figura 1).

En la extremidad inferior se observaban numerosas neoformaciones de aspecto verrugoso, con

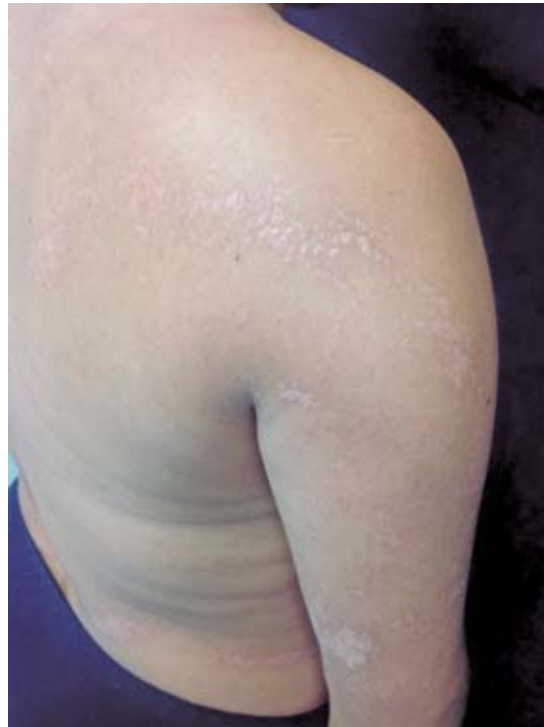


Figura 1. Neoformaciones rosa pálido de distribución segmentaria en el hemitórax posterior y la extremidad superior derechos.

eritema y escama fina, adherente y blanquecina que confluían en placas de formas y tamaños variables, con bordes definidos, de distribución lineal, con signo de Auspitz negativo, de evolución crónica y en general asintomática, pero con periodos de prurito (Figuras 2 a 4).

Se emitió el diagnóstico clínico de nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal y se realizó biopsia para confirmarlo.

En el estudio histopatológico se observó hiperqueratosis y paraqueratosis focal, acantosis regular a expensas de los procesos interpapilares con áreas de hiperpigmentación de la capa basal; áreas de papilomatosis en la dermis con discretos infiltrados linfocitarios perivasculares.



Figura 2. Neoformaciones con aspecto de placa y escama blanquecina adherente en la nalga y la cara posterior del muslo.

Lo anterior fue compatible con nevo verrugoso (Figura 5).

Se explicó a la paciente la naturaleza del padecimiento, insistiendo en su curso crónico y benigno. Por la extensión de las lesiones no se consideró apta para cirugía, por lo que se le ofreció tratamiento tópico con urea al 20% y ácido salicílico al 2%; sin embargo, no lo realizó y prefirió buscar opciones cosméticas en medio privado.



Figura 3. Distribución de la lesión a lo largo de la extremidad inferior derecha.

DISCUSIÓN

El nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal lo describió Unna en 1894.¹ Sin embar-



Figura 4. Acercamiento de las lesiones. Se observa el aspecto verrugoso de la superficie.

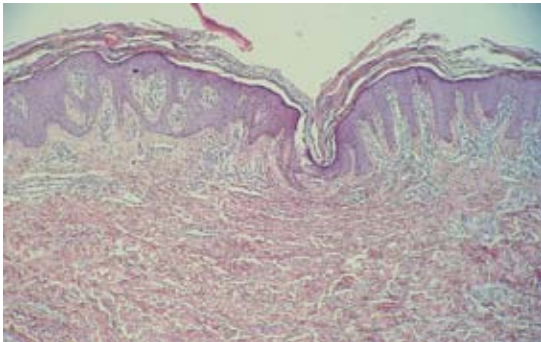


Figura 5. Imagen histológica. Epidermis con hiperqueratosis y acantosis irregular. Se observa papilomatosis y moderada reacción inflamatoria. H-E 4x.

go, en 1971, Altman y Mehregan utilizaron el término actual. Su prevalencia es de 0.1 a 0.5%, con incidencia estimada de 1 por cada 1,000 nacidos vivos, sin predominio de raza, pero sí de género con relación mujer:hombre de 4:1. Inicia en la primera infancia y raramente en la edad adulta.²

Se distingue por su distribución unilateral, principalmente en el hemicuerpo izquierdo con predominio en las extremidades inferiores y de éstas en las nalgas. También puede observarse

en las extremidades superiores, el tronco y excepcionalmente en la cara.³

Desde el punto de vista morfológico, consta de numerosas neoformaciones de aspecto papular color rosa-amarillento o gris, con superficie cubierta de escama fina, adherente, blanquecina; algunas se encuentran aisladas y otras confluyen en placas lineales de aspecto verrugoso o psoriasiforme que siguen un trayecto lineal a lo largo de las líneas de Blaschko. Es de evolución crónica y suele acompañarse de prurito intenso.⁴⁻⁶

La extensión de las lesiones más allá de los límites de la lesión inicial ocurre sólo en 26% de los casos. Los casos de afectación bilateral son excepcionales.⁷

En términos histológicos, se observa un patrón psoriasiforme con hiperqueratosis, paraqueratosis e incluso ortoqueratosis y microabcesos de Munro. Los hallazgos en la dermis son variables y poco característicos.^{2,6}

Para establecer el diagnóstico de nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal deben cumplirse los siguientes criterios: 1) lesión verrugosa lineal con prurito intenso, 2) inicio en edad temprana, 3) histopatología con patrón psoriasiforme e infiltrado inflamatorio y 4) resistencia al tratamiento; en nuestra paciente se encontraron sólo tres de ellos.⁸

Su causa se desconoce; sin embargo, hasta el momento la teoría más aceptada es la que sugiere mutaciones en células pluripotenciales de la epidermis, que resultan en un mosaicismo genético y cutáneo.⁹

Por lo general, es esporádico y se observa desde el nacimiento, pero puede aparecer durante la infancia y en raras ocasiones en la etapa adulta; el primer caso de aparición tardía se publicó

en 1980.^{7,10} También se han reportado casos de manifestación familiar.^{11,12}

En la fisiopatogenia participan interleucinas (de la 1 a la 6), el factor de necrosis tumoral α y moléculas de adhesión intercelular.¹⁰ También se han reportado mutaciones de la subunidad catalítica P 110 α de la fosfatidilinositol 3 cinasa (PIK3CA) y del receptor tipo 3 del factor de crecimiento fibroblástico.^{1,12}

El diagnóstico diferencial clínico es complejo y debe realizarse con dermatosis de distribución lineal; el principal clínica e histológicamente es la psoriasis. Otros diagnósticos incluyen el liquen estriado, el liquen plano lineal, la koëbnerización de verrugas planas y de liquen plano clásico, así como la poroqueratosis lineal.^{7,13-15}

La inmunohistoquímica permite descartar psoriasis en casos de difícil diagnóstico. Los casos de psoriasis son elastasa positivos con un patrón homogéneo de antiqueratina 10 y disminución de antiqueratina 16.¹⁴ También se han encontrado diferencias en cuanto a la densidad de CD8, CD4RO, CD2, CD94 y CD161.¹⁶ En la piel normal, la involucrina (un precursor del revestimiento epidérmico queratinizado) se expresa en la porción superior de la epidermis, incluida la capa granulosa. En la psoriasis se expresa cerca de la capa basal y en el nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal predomina en la epidermis ortoqueratósica, llega a ser negativa o ausente en la epidermis paraqueratósica, lo que hace a la involucrina un método elegible para realizar diagnóstico diferencial.¹⁷

El nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal se ha encontrado en asociación con manchas café con leche y síndrome del nevo epidérmico, entre otras dermatosis.¹⁴

Se han reportado lesiones que remiten espontáneamente; sin embargo, en la mayoría de los casos son persistentes y resistentes al tratamiento.¹⁸ Se han reportado numerosas opciones terapéuticas, como la resección quirúrgica o la administración de esteroides tópicos e intralesionales, dermoabrasión, crioterapia, ácido tricloroacético, podofilina, α hidroxiácidos, retinoides tópicos, preparaciones con ditranol sólo o asociado con exposición de rayos ultravioleta, 5-fluouracilo, calcipotriol oclusivo y electrocoagulación.^{7,12}

El tratamiento más prescrito es la resección quirúrgica, con buenos resultados pero limitados en casos de gran extensión o en regiones anatómicas de difícil acceso; los corticoesteroides tópicos o inyecciones de esteroides intralesionales no proveen más que el alivio temporal de los síntomas.¹⁹⁻²⁰ El láser de CO₂ se ha reportado útil para disminuir el prurito, también se ha usado láser Nd-YAG, pero ambos requieren experiencia en su uso.²¹⁻²³

En cuanto al pronóstico, el nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal tiene un comportamiento benigno, aunque conlleva posibilidad de malignizar. Se han reportado 16 casos¹⁷ asociados con carcinoma basocelular, carcinoma espinocelular y carcinoma de anexos; por lo anterior, debe mantenerse en vigilancia periódica y realizarse biopsia de cualquier lesión sospechosa que muestre crecimiento acelerado o ulceración.

COMENTARIO

En el caso comunicado se estableció el diagnóstico de nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal con base en las lesiones características pruriginosas, con patrón psoriasiforme en el estudio histopatológico. El aspecto más relevante del caso fue la aparición tardía de las lesiones.

REFERENCIAS

1. Gonzalez LB, Di Martino G y col. Nevus epidérmico lineal con hiperqueratosis epidermolítica. Descripción de caso. *Pediatr* 2010;37:196-198.
2. Altman J, Mehregan A. Inflammatory linear verrucose epidermal nevus. *Arch Derm* 1971;104:385-389.
3. Lee SH, Rogers M. Inflammatory linear verrucous epidermal naevi: A review of 23 cases. *Australas J Dermatol* 2001;42:252-256.
4. Miranda LQ, Fracaroli TS, Fonseca JCM, et al. Analysis of mutations in the PIK3CA and FGFR3 genes in verrucous epidermal nevus. *An Bras Dermatol* 2013;88:36-38.
5. Rogers, Maureen. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndromes: A review of 233 cases. *Pediatric Dermatology* 1992;9:342-344.
6. Rodríguez M, Novales J, Castro-Méndez KD. Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio (NEVIL). Comunicación de un caso con presentación en la edad adulta. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001;10:103-106.
7. Rodríguez, O. Nevo verrugoso inflamatorio lineal. Comunicación de dos casos. *Derm Rev Mex* 1980;24:173-189.
8. Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilshrest BA, et al. *Fitzpatrick's dermatology in general medicine*. McGraw Hill, 1999;1:876-878.
9. Kumar CA, Yeluri G, Raghav N. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus syndrome with its polymorphic presentation- A rare case report. *Contemp Clin Dent* 2012;3:119-122.
10. Khachemoune A, Janjua S, Guildbakke K. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus; A case report and short review of the literature. *Cutis* 2006;78:261-267.
11. Hofer R. Does inflammatory linear verrucous epidermal nevus represent a segmental type1/type2 mosaic of psoriasis. *Dermatology* 2012;206:103-107.
12. Carbó EJ, Diaz MG, Guardati M. Nevo epidérmico inflamatorio lineal (NEVIL) Presentación en la edad adulta. *Rev Argent Dermatol* 2006;89:90-95.
13. Brownstein MH, Silverstein L, Lefing W. Lichenoid epidermal nevus: "linear lichen planus". *J Am Acad Dermatol* 1989;20:913-915.
14. Miteva LG, Dourmishev AS, Schwartz RA. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Pediatric Dermatology* 2001;20:327-230.
15. Jurecka W, Neumann RA, Knobler RM. Porokeratoses: immunohistochemical, light and electron microscopic evaluation. *J Am Acad Dermatol* 1991;24:96-101.
16. Paixao MP, Machado CDÁ, Ito LM, Enokihara MMSS. Linear pustular psoriasis X ILVEN- Case report. *An Bras Dermatol* 2005;80:607-610.
17. Ferreira FR, Di Chiacchio NG, de Alvarenga ML, Mandelbaum SH. Involucrin in the differential diagnosis between linear psoriasis and inflammatory linear verrucous epidermal nevus: report of one case. *An Bras Dermatol* 2013;88:604-607.
18. Behera B, Devi B, Nayak BB, et al. M Giant inflammatory linear verrucous epidermal nevus: successfully treated with full thickness excision and skin grafting. *Indian J Dermatol* 2013;58:461-463.
19. Kozarev J. Case report: Er: Yag laser resurfacing treatment of linear verrucous epidermal nevus. *J LA&HA* 2014;1:61-64.
20. Del Pozo J, Fernández-Jorge B, Lozano J, et al. Epidermal nevi treated by carbon dioxide laser vaporization: a series or 25 patients. *J Dermatol Treat* 2007;18:169-174.
21. Boyce S, Alster TS. CO₂ laser treatment of epidermal nevi: long-term success. *Dermatol Surg* 2002;28:611-614.
22. Alonso-Castro L, Boixeda P, Reig I, et al. Carbon dioxide laser treatment of epidermal nevi: response and long-term follow up. *Actas Dermosifiliogr* 2012;10:910-918.
23. Le K, Wong L, Fischer G. Vulvar and perianal inflammatory linear verrucous epidermal naevus. *Australas J Dermatol* 2009;50:115-117.