

NEVIL del adulto con hiperplasia papilomatosa multifocal

Eloy Rodríguez-Díaz, Cristina Galache Osuna, M. Luisa Junquera Llana, Dolores Nosti Martínez y Antonio Martínez Merino*

Servicios de Dermatología y *Anatomía Patológica. Hospital de Cabueñes. Gijón. Asturias.

Resumen.—Los nevos epidérmicos verrucosos son lesiones hamartomatosas que se diferencian esencialmente hacia queratinocitos epidérmicos. Ciertas características clínicas e histopatológicas han permitido la individualización del llamado nevo epidérmico verrucoso inflamatorio lineal (NEVIL).

Un varón de 42 años presentaba en la extremidad inferior derecha una dermatosis eritematosa y queratósica que se extendía longitudinalmente siguiendo el trayecto de las líneas de Blaschko. En el seno de la previa dermatosis desarrolló en los últimos años varias lesiones tumorales exofíticas cuyo estudio histológico reveló únicamente una intensa papilomatosis de naturaleza benigna.

Describimos el ejemplo de un nevo epidérmico verrucoso inflamatorio lineal que en la edad adulta desarrolló múltiples proliferaciones vegetantes de carácter puramente hiperplásico.

Palabras clave: nevo epidérmico, NEVIL, hiperplasia papilomatosa.

Rodríguez-Díaz E, Galache Osuna C, Junquera Llana ML, Nosti Martínez D, Martínez Merino A. NEVIL del adulto con hiperplasia papilomatosa multifocal. *Actas Dermosifiliogr* 2002;93(2):128-30.

ADULT ONSET ILVEN WITH MULTIFOCAL PAPILLOMATOUS HYPERPLASIA

Abstract.—Verrucous epidermal naevi are hamartomatous lesions with differentiation toward epidermal keratinocytes. Certain clinical and histological characteristics have justified the individualization of the so-called inflammatory linear verrucous epidermal naevus (ILVEN).

A 42 year-old male presented with an erythematous and keratotic dermatosis that extended longitudinally along the right lower limb following the lines of Blaschko. Inside the previous dermatosis he developed, in the last years, several tumoral exophytic lesions whose histological study revealed only an intense papillomatosis of benign nature.

We describe an example of inflammatory linear verrucous epidermal naevus which, in an adult age, developed multiple exophytic tumours of purely hyperplastic characteristics.

Key words: epidermal naevus, ILVEN, papillomatous hyperplasia.

INTRODUCCIÓN

Los nevos epidérmicos son lesiones hamartomatosas derivadas del ectodermo embrionario que pueden exhibir una gama diversa de diferenciación hacia queratinocitos y/o estructuras anexas epidérmicas. Aquellos nevos que se diferencian esencialmente hacia queratinocitos se suelen conocer como nevos epidérmicos verrucosos¹. Ciertas características clínicas (pícor, apariencia inflamatoria) e histopatológicas (alternancia de paraqueratosis-agranulosis y ortoqueratosis-hipergranulosis) han permitido la individualización del que se conoce como nevo epidérmico verrucoso inflamatorio lineal (NEVIL). El NEVIL, como otros nevos epidérmicos, suele aparecer en edades precoces de la vida (el 75% antes de los 5 años de edad)²; sin embargo, se han descrito formas de aparición tardía^{3,4}.

A continuación describimos la singular evolución clínica de un NEVIL de aparición en la edad adulta.

Correspondencia:
Eloy Rodríguez Díaz. Avda. de la Constitución, 30, 5.º dcha. 33207 Gijón (Asturias).

Aceptado el 7 de octubre de 2001.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Un varón de 42 años, con antecedentes personales de asma, hipertensión arterial e hiperuricemia, en tratamiento con amlodipino y alopurinol, consultó porque sobre una alteración cutánea aparecida unos 10 años antes en la extremidad inferior derecha había desarrollado en los últimos 2 años varias áreas tumorales.

La exploración reveló una alteración cutánea que se extendía en un trayecto longitudinal desde la zona externa de la región glútea, por la cara anterior del muslo (fig. 1) y hasta la cara interna de la rodilla y pierna derecha. Esta banda de piel, de unos 10 cm de anchura, aparecía constituida por la íntima agrupación de múltiples elementos lenticulares de aspecto eritematoso y queratósico. En el seno de la previa dermatosis lineal se observó la presencia de varias lesiones tumorales vegetantes, exofíticas, de superficie carnosa mamelonada, con áreas de fácil sangrado y con una exudación maloliente acumulada en las criptas entre las zonas más papilomatosas. Las zonas más vegetantes se localizaban en la cara interna de la rodilla derecha (fig. 2) y en el tercio distal de la superficie pretibial derecha (fig. 3). Alguna de las lesiones vegetantes protruía hasta 3 cm sobre el nivel de la piel circundante (fig. 2).



Fig. 1.—Alteración cutánea longitudinal en el muslo derecho.

En el estudio histopatológico de las biopsias tomadas de la dermatosis longitudinal zoniforme se encontró una hiperplasia epidérmica por intensa acantosis de predominio interpapilar acompañada en las capas epidérmicas altas de una alternancia de paraqueratosis-agranulosis y ortoqueratosis-hipergranulosis (fig. 4). El examen microscópico de varios fragmentos de las tumoraciones vegetantes reveló únicamente una exageración de los fenómenos de papilomatosis, con alternancia de unas gruesas papilas de estroma edematoso cubiertas por escasas capas epidérmicas y unas profundas criptas epiteliales interpapilares (fig. 5). Se realizó un cultivo de varios fragmentos de biopsia en medios para bacterias, micobacterias y hongos sin obtener ningún crecimiento.

Con el diagnóstico de nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal con áreas multifocales de hiper-



Fig. 2.—Tumoración vegetante en la cara interna de la rodilla derecha.



Fig. 3.—Zona hiperplásica en la superficie pretibial derecha.

plasia papilomatosa vegetante, y aun en ausencia de malignidad, hemos realizado tratamiento mediante extirpación quirúrgica de las zonas tumorales con el fin de evitar un deterioro funcional en el miembro del paciente.

DISCUSIÓN

Hemos descrito una lesión de distribución segmentaria cuyo trayecto (zona externa de la región glútea, cara anterior del muslo y cara interna de rodilla y pierna) se corresponde con la distribución de las líneas de Blaschko. Este tipo de patrón lineal se ha relacionado, en diversas enfermedades de aparición esporádica, con la presencia en la embriogénesis precoz de dos clones celulares diferentes, probablemente por mutaciones postzigóticas (mosaicismo somático)⁵.

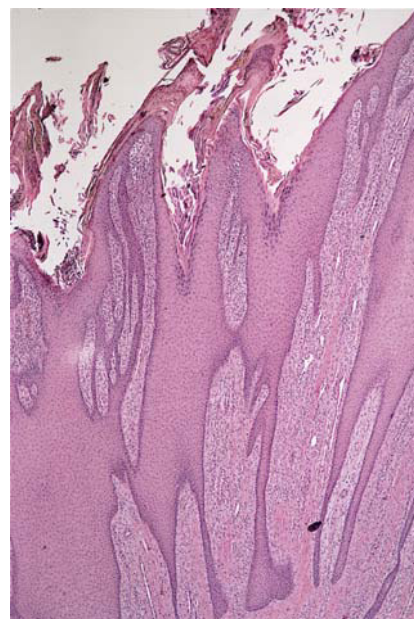


Fig. 4.—Aspecto microscópico de la dermatosis lineal.

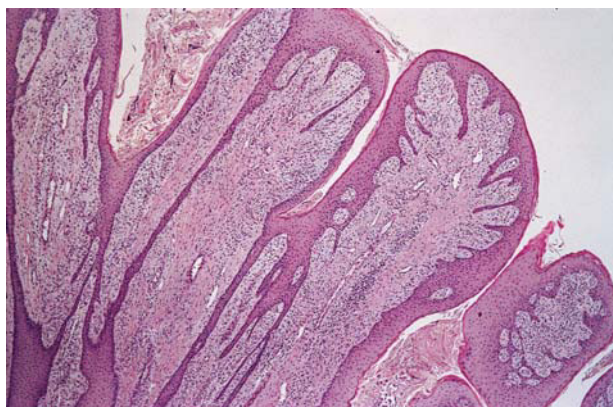


Fig. 5.—Aspecto microscópico de la tumoración vegetante en la rodilla derecha.

Se han publicado diversos ejemplos de neoplasias aparecidas sobre nevos epidérmicos: carcinoma epidermoide⁶⁻⁸, carcinoma basocelular⁹⁻¹¹, queratoacantoma¹², porocarcinoma¹³, acantoma de células claras¹⁴. Recientemente, la evidencia clínica de la aparición de tumores secundarios sobre algunas alteraciones segmentarias se ha explicado mediante el atractivo mecanismo genético de la pérdida de la heterocigosidad. La mutación del alelo normal en células de ciertas dermatosis segmentarias ya heterocigotas (a diferencia del resto de la piel) para un gen supresor de neoplasias daría lugar a una célula homocigótica o hemocigótica para dicho gen¹⁵.

Sin embargo, el carácter puramente hiperplásico de los diversos fragmentos extirpados a nuestro paciente nos obliga a considerar las proliferaciones vegetantes aparecidas sobre este NEVIL como lesiones pseudotumorales simuladoras clínicas de neoplasia. Desde un punto de vista clínico, el carácter multifocal y la aparición en el terreno hamartomatoso del NEVIL, desde el punto de vista histológico, el aspecto papilomatoso más que pseudoepiteliomatoso, y desde el punto de vista microbiológico, la repetida ausencia de crecimiento de bacterias patógenas, excluyen el diagnóstico del tipo de procesos pseudotumorales que se han conocido como pseudoepiteliomas^{16,17} o como piodermatitis vegetantes¹⁸. Existe alguna referencia previa de proliferaciones vegetantes en las áreas flexurales de un nevo epidérmico verrugoso sistematizado¹⁹.

En conclusión, hemos descrito un ejemplo de nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal que en la edad adulta desarrolló proliferaciones vegetantes de carácter puramente hiperplásico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Atherton DJ. Naevi and other developmental defects. En: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG, editores. Textbook of dermatology. 6th ed. London: Blackwell Science; 1998. p. 521-30.
2. Altman J, Mehregan AH. Inflammatory linear verrucose epidermal nevus. Arch Dermatol 1971;104:385-9.
3. Goldman K, Don PC. Adult onset inflammatory linear verrucous epidermal nevus in a mother and her daughter. Dermatology 1994;189:170-2.
4. Kawaguchi H, Takeuchi M, Ono H, Nakajima H. Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. J Dermatol 1999;26:599-602.
5. Bologna JL, Orlow SJ, Glick SA. Lines of Blaschko. J Am Acad Dermatol 1994;31:157-90.
6. Cramer SF, Mandel MA, Hauler R, Lever WF, Jenson AB. Squamous cell carcinoma arising in a linear epidermal nevus. Arch Dermatol 1981;117:222-4.
7. Levin A, Amazon K, Rywlin AM. A squamous cell carcinoma that developed in an epidermal nevus. Report of a case and a review of the literature. Am J Dermatopathol 1984;6:51-5.
8. Ichikawa T, Saiki M, Kaneko M, Saida T. Squamous cell carcinoma arising in a verrucous epidermal nevus. Dermatology 1996;193:135-8.
9. Goldberg HS. Basal cell epitheliomas developing in a localized linear epidermal nevus. Cutis 1980;25:295-9.
10. Horn MS, Sausker WF, Pierson DL. Basal cell epithelioma arising in a linear epidermal nevus. Arch Dermatol 1981; 117:247.
11. Taki T, Izawa Y, Usuda T, Kozuka S, Tsubone M, Hoshino M, Aoki J. Basal cell epithelioma occurring in an epidermal nevus. Acta Pathol Jpn 1984;34:859-62.
12. Rosen T. Keratoacanthomas arising within a linear epidermal nevus. Dermatol Surg Oncol 1982;8:878-80.
13. Hamanaka S, Otsuka F. Multiple malignant eccrine poroma and a linear epidermal nevus. J Dermatol 1996; 23:469-71.
14. Yamasaki K, Hatamochi A, Shinkai H, Manabe T. Clear cell acanthoma developing in epidermal nevus. J Dermatol 1997;24:601-5.
15. Happle R. Loss of heterozygosity in human skin. J Am Acad Dermatol 1999;41:143-61.
16. Azúa J, Sala Pons C. Pseudo-epitheliomas cutanéas. Ann Dermatol Syphil 1903;4:745-6.
17. del Río E. Seudoepitelioma de Azúa. Piel 1997;12:396-403.
18. Su WPD, Duncan SC, Perry HO. Blastomycosis-like pyoderma. Arch Dermatol 1979;115:170-3.
19. D'Souza M, Garg BR, Ratnakar C. Systematized epidermal nevus with profuse papillomatous flexural lesions. J Dermatol 1994;21:486-9.