

NEVO EPIDÉRMICO VERRUGOSO INFLAMATORIO LINEAL EXTENSO. REPORTE DE UN CASO

EXTENSIVE LINEAR INFLAMMATORY WART EPIDERMAL NEVUS. CASE REPORT



ABR - JUN 2020 | VOL. 101 N°2

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2020; 101 (2): 114 - 120
Publicado en línea 2020, junio 07 / Published online 2020 Jun 07
Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal extenso. Reporte de un caso

Autores | Contacto

Inza M ¹, Williner ME ¹, Monti MF ², Ruiz Lascano A ³, Kurpis M ⁴

¹ Residente Servicio de Dermatología. Hospital Privado de Córdoba.

² Médica contratada del Servicio de Dermatología. Hospital Privado de Córdoba.

³ Jefe Servicio de Dermatología. Hospital Privado de Córdoba. Director de la Carrera de posgrado en Dermatología de la Universidad Católica de Córdoba.

⁴ Jefa Servicio de Patología. Hospital Privado de Córdoba

Hospital Privado Universitario de Córdoba
Autor responsable: Manuela Inza
Dirección: Naciones Unidas 346. Córdoba. Argentina
E-mail: manuinza66@gmail.com

Recibido: 26/08/2019

Recibido primer Corrector: 26/02/2020

Recibido segundo corrector: 01/07/2020

Aceptado para su Publicación: 14/07/2020

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

El nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL), es una variante rara de nevo epidérmico que aparece con mayor frecuencia al nacer o en la primera infancia. Clínicamente, se presenta como placas eritematosas, queratósicas muy pruriginosas siguiendo las líneas de Blaschko. La anatomía patológica cumple un rol esencial para el diagnóstico diferencial y el tratamiento constituye un desafío médico.

Presentamos el caso de un paciente masculino de 38 años de edad, con manifestación extensa de la patología y poca respuesta al tratamiento.

PALABRAS CLAVE:

Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal, NEVIL, diagnóstico diferencial, tratamiento, infancia.

ABSTRACT

Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) is a rare variant of epidermal nevus that appears most frequently at birth or in early childhood. Clinically, it is presented as pruritic keratotic erythematous plaques, following the lines of Blaschko. Histopathology plays an essential role for differential diagnosis and treatment constitutes a medical challenge.

We present the case of a 38-year-old man, with extensive presentation of the pathology and little response to topical therapy.

KEY WORDS:

ILVEN, Inflammatory linear verrucous epidermal naevi, differential diagnosis, treatment, childhood.

INTRODUCCIÓN

El nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL) es una variante clínica rara de nevo epidérmico que aparece con mayor frecuencia al nacer o durante la primera infancia. La etiología es incierta y la mayoría de las veces ocurre esporádicamente.¹

Clínicamente, se presenta con lesiones eritematosas, queratósicas y verrugosas, de disposición lineal siguiendo las líneas de Blaschko. Por lo general, son unilaterales y muy pruriginosas.²

El diagnóstico anatomopatológico es clave para diferenciarlo de la psoriasis lineal y el tratamiento constituye un desafío médico.³

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 38 años de edad, oriundo de la provincia de Catamarca (Argentina). Sin antecedentes patológicos ni heredo familiares de relevancia. Consultó al servicio de dermatología de nuestra institución por una lesión en miembro inferior izquierdo. El prurito era muy intenso, y se exacerbaba con cambios de temperatura haciéndose intolerable.

Realizó múltiples tratamientos con corticoides tópicos, antihistamínicos orales y emolientes, sin resultados. También criocirugía con cicatrices inestéticas y sin control del prurito.

Al examen físico se observó una placa eritematosa, queratósica de bordes definidos y disposición lineal, que se extendía desde la cara externa del glúteo izquierdo, pasando por la ingle y región antero-posterior del muslo hasta pierna izquierda, siguiendo las líneas de Blaschko (Figura 1 y 2). No presentó otras lesiones cutáneas, ni se asoció a signos ni síntomas sistémicos



Figura 1: Placa eritematosa, queratósica en región antero interna de muslo y pierna izquierdo.



Figura 2: Placa eritematosa queratósica que compromete muslo y glúteo izquierdo.

Se realizó estudio anatomopatológico de la lesión, donde se observó áreas de paraqueratosis con hipergranulosis, alternadas con áreas de ortoqueratosis y agranulosis. Epidermis con acantosis e infiltrado inflamatorio en dermis papilar (Figura 3) compatible con nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal.

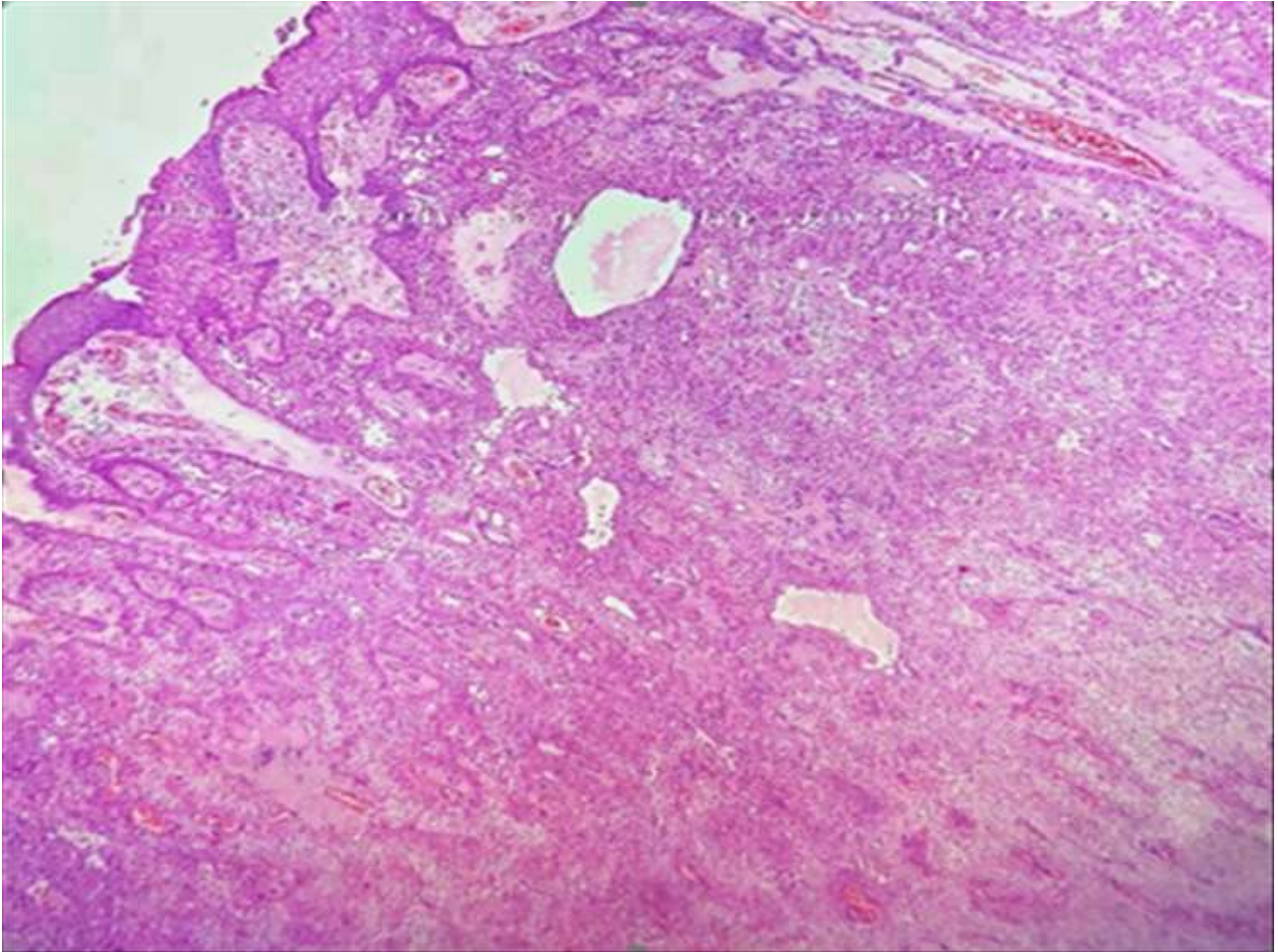


Figura 3: Tinción con H/E. 10x: Áreas de paraqueratosis con hipergranulosis alternadas con áreas de ortoqueratosis y agranulosis. Epidermis con acantosis e infiltrado inflamatorio en dermis papilar

En cuanto al tratamiento, se descartó la posibilidad de cirugía escisional debido al gran tamaño de la lesión. Se indicó corticoides tópicos asociado a crema con tretinoína al 0,025% con mejoría franca del prurito. Se continuó con mismas indicaciones por 3 meses y luego se suspendió por ardor en la zona asociada al uso de retinoides. Se rotó el tratamiento a calcipotriol por un mes, con escasa respuesta. Actualmente se encuentra realizando tratamiento con láser ablativo de CO₂.

DISCUSIÓN

Descrito por primera vez por Unna en 1896, *el nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL)* es un hamartoma derivado del ectodermo embrionario, que representa una forma de mosaicismo genético.⁴ Con mayor frecuencia su aparición se da al nacer o dentro de los primeros cinco años de vida. Aunque se han reportado casos de comienzo en la edad adulta.⁵

Las lesiones son pruriginosas, unilaterales y se localizan con mayor frecuencia en el lado izquierdo del cuerpo, hallazgos que coinciden con el de nuestro paciente. Las *extremidades* son las localizaciones más comunes y tienen una distribución lineal siguiendo las *líneas de Blaschko*⁶.

El principal diagnóstico diferencial es la psoriasis lineal, siendo a veces útil la inmunohistoquímica para diferenciarlos^{7,8}. También lo son el liquen estriado, liquen plano lineal, poroqueratosis lineal y verrugas planas de distribución lineal.

Altman y Mehregan acuñaron el acrónimo y describieron 6 rasgos característicos del NEVIL: edad temprana de aparición, predominio en mujeres en proporción 4:1, afección de la pierna izquierda, prurito, marcada refractariedad al tratamiento y un aspecto clínicamente inflamatorio e histológico psoriasiforme⁹. Sin embargo, en un estudio realizado por Lee et.al en Australia en 2001 el 70% de los pacientes con NEVIL eran masculinos¹⁰.

Con frecuencia se presenta aislado, al igual que nuestro paciente. Sin embargo, puede asociarse con anomalías neurológicas, cardíacas, óseas y articulares e hipoplasias viscerales ipsilaterales a la disposición del nevo constituyendo el síndrome CHILD (Hemidisplasia congénita con nevo ictiosiforme y síndrome con defectos de las extremidades). Este síndrome es más frecuente en mujeres, y se reconoce en los primeros años de vida¹¹.

El tratamiento del NEVIL es difícil y en ocasiones decepcionante. La terapia tópica se ha probado con resultados variables. Se han reportado buenos resultados, aunque en casos aislados, con criocirugía, calcipotriol, tretinoína y corticoides^{12,13}. La escisión quirúrgica completa es una buena opción para lesiones pequeñas debido al riesgo de cicatriz desfigurante¹⁴.

Alkhalifah y col, en su estudio retrospectivo de 2019 estudiaron la evolución de 22 pacientes con nevo epidérmico que fueron tratados con terapia láser, de los cuales 72,7% tuvo una buena respuesta, y un grado de satisfacción alta¹⁵. Actualmente la terapia con láser de CO₂ parece ser la mejor opción terapéutica, debido al bajo riesgo de complicaciones y recurrencias, y por los excelentes resultados estéticos^{16,17}.

REFERENCIAS

1. Fisher M. (2006). Inflammatory linear verrucous epidermal nevus: a case report and short review of the literature. *Cutis*, 2006; 78, 261-267.
2. Mazereeuw-Hautier J, Marty C, Bonafé JL. Familial inflammatory linear verrucous epidermal naevus in a father and daughter. *Clin Exp Dermatol (CPD)* 2008; 33(5): 679-680.
3. Agarwal US, Besarwal RK, Gupta R, Agarwal, P. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus with psoriasiform histology. *Indian Journal of Dermatology*, 2014, 59 (2). 211.
4. Trejo-Acuña JR, Ramos-Garibay A, Rosas-Cano M, Hernández-Ramírez H, Chávez-Alonso J. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. A report of a case of late onset. *Dermatología Revista Mexicana*, 2015; 59 (6): 570-575
5. Kawaguchi H, Takeuchi M, Ono H, Nakajima H. Adult onset of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *The Journal of dermatology*, 1999; 26 (9): 599-602.

6. Gon ADS, Minelli L, Franzon PGU. Case for diagnosis. *Anais brasileiros de dermatologia*, 2010; 85 (5): 729-731.
7. Tanita K, Fujimura T, Sato Y, Lyu C, Aiba S. Widely Spread Unilateral Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus (ILVEN). *Case reports in dermatology*, 2018; 10 (2): 169-174.
8. Peng J, Sun SB, Yang PP, Fan YM. Is Ki-67, keratin 16, involucrin, and filaggrin immunostaining sufficient to diagnose inflammatory linear verrucous epidermal nevus? A report of eight cases and a comparison with psoriasis vulgaris. *Anais brasileiros de dermatologia*, 2017; 92(5): 682-685.
9. Altman J, Mehregan A. Inflammatory linear verrucose epidermal nevus. *Arch Derm* 1971; 104: 385-389.
10. Lee SH, Rogers M. Inflammatory linear verrucous epidermal naevi: a review of 23 cases. *Australasian journal of dermatology*, 2001; 42 (4): 252-256.
11. Asch S, Sugarman JL. Epidermal nevus syndromes: New insights into whorls and swirls. *Pediatric Dermatology*, 2018; 35 (1): 21-29.
12. Panagiotopoulos A, Chasapi V, Nikolaou V, Stavropoulos PG, Kafouros K, Petridis A, Katsambas A. Assessment of cryotherapy for the treatment of verrucous epidermal naevi. *Acta dermato-venereologica*, 2009; 89 (3): 292-294.
13. Singh S, Rai M, Bhari N, Yadav S. Systematized inflammatory linear verrucous epidermal nevus moderately responsive to systemic acitretin and topical calcipotriol. *Indian Journal of Paediatric Dermatology*, 2018; 9, (3): 266.
14. Lee BJ, Mancini AJ, Renucci J, Paller AS, Bauer BS. Full-thickness surgical excision for the treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Annals of plastic surgery*, 2001; 47, (3):285-292.
15. Alkhalifah A, Fransen F, Le Duff F, Lacour JP, Wolkerstorfer A, Passeron T. Laser treatment of epidermal nevi: A multicenter retrospective study with long-term follow-up. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 2019. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2019.06.013>. Accepted manuscript.
16. Borzecki A, Strus-Rosińska B, Raszewska-Famielec M, Sajdak-Wojtaluk A, Pilat P. Linear verrucous epidermal nevi—effects of carbon dioxide laser therapy. *Journal of Cosmetic and Laser Therapy*, 2016; 18, (6): 348-351.
17. Gianfaldoni S, Tchernev G, Gianfaldoni R, Wollina U, Lotti T. A case of “Inflammatory linear verrucous epidermal nevus”(ILVEN) treated with CO2 laser ablation. *Open Access Macedonian Journal of Medical Sciences*, 2017; 5, (4): 454.