

REVISTA ARGENTINA de DERMATOLOGÍA

Rev Argent Dermatol

Volumen 89 N° 2 - Abril - Junio 2008



**ASOCIACIÓN
ARGENTINA de
DERMATOLOGÍA**

Editada en Buenos Aires
Argentina - Publicación Trimestral
ISSN 0325-2787
ISSN ON-LINE 1851-300X

**NEVO EPIDÉRMICO INFLAMATORIO LINEAL (NEVIL).
PRESENTACIÓN EN LA EDAD ADULTA
INFLAMMATORY LINEAR VERRUCOUS
EPIDERMAL NEVUS (ILVEN).
LATE ONSET DISEASE**

E J CARBÓ AMOROSO *, M G DÍAZ *, M V GUARDATI *, M A REYES **,
J WEIDMANN ***, E HENARES ****, J L IRIBAS ***** y J BLANCK *****

SUMMARY: The ILVEN is the inflammatory variety of epidermal nevi, benign hamartomatous tumor that distributed following Blaschko lines. These lines represent cutaneous mosaicism in embryologic development. The ILVEN usually appear in the infancy. Generally unilateral and occasionally is very pruriginous. The differential diagnosis is often difficult.

We present a patient in which the manifestation of her disease is produced in late onset, being this infrequent.

Management is a challenge, multiple therapeutic modalities have been tested, with discouraging results. Surgery can be utilized in small size lesions. Laser therapy could be of utility.

KEY WORDS: Inflammatory linear verrucous epidermal nevus, psoriasiform lesion, Blaschko lines, mosaicism.

Rev Argent Dermatol 2008; 89: 90-95.

INTRODUCCIÓN

El NEVIL es un hamartoma considerado una variedad clínica rara del nevo epidérmico y se caracteriza por presentar lesiones eritematoescamosas psoriasiformes, de aspecto lineal siguiendo las líneas de Blaschko.^{1,2,3,4,5,6} Presentamos un caso de aparición en la edad adulta, sin síntomas generales y de localización poco frecuente.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 40 años de edad, que consulta a nuestro servicio por un cuadro de quince años de evolución, caracterizado por una lesión muy pruriginosa en pierna derecha. Realizó previamente múltiples tratamientos sin mejoría. Niega síntomas cardiovasculares y neurológicos.

Antecedentes personales: hipotiroidismo, vértigo, talasemia y fibromialgia. En trata-

* Médicos Concurrentes Servicio de Dermatología Hospital Dr. José María Cullen.

** Médica Dermatóloga. Instructora de Concurrentes. Servicio de Dermatología. Hospital Dr. José María Cullen. Jefe de Trabajos Prácticos Universidad Adventista del Plata.

*** Médica Instructora de Concurrentes. Servicio de Dermatología Hospital Dr. José María Cullen. Jefe de Trabajos Prácticos Universidad Adventista del Plata.

**** Médico Anatómopatólogo Hospital Dr. José María Cullen.

***** Médico Dermatólogo de Planta. Servicio de Dermatología Hospital Dr. José María Cullen. Jefe de Cátedra Universidad Adventista del Plata.

***** Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Dr. José María Cullen.

Servicio de Dermatología.
Hospital Dr. José María Cullen.
Av. Freyre 2150. Santa Fe. Argentina.

Cátedra de Dermatología. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad Adventista del Plata. Entre Ríos. Argentina.

miento con levotiroxina, diazepam y dimenhidrinato.

Examen físico: lesión hiperqueratósica, lineal, segmentaria con áreas inflamatorias, excoriaciones y costras. Toma cara anteroexterna de pierna derecha, dorso del pie y cara dorsal de dedo medio del mismo lado (Figs 1, 2 y 3). No posee signos de otras patologías cutáneas. El resto del examen físico general no presentó anomalías.

Exámenes complementarios: Hemograma: glóbulos blancos 9320/mm³ (N 64/E 3/B 1/L22/M8), hematocrito: 44 %, hemoglobina 15 gr/dl, plaquetas 246.00/mm³, VES 5 mm/hr, glucemia 0,79 mg/dl, fosfatasa alcalina 227 U/L, GOT 20 U/L, GTP 24 U/L, urea 24 mg/dl, creatinina 0,94 mg/dl proteínas totales 6,91 mg/dl bilirrubina total 0,32 mg/dl. Examen de orina y radiografía de tórax sin particularidades. Función tiroidea controlada.

Biospia (Protocolo N° 07-3101): Nevo epidérmico inflamatorio lineal (Figs 4, 5 y 6).

DISCUSIÓN

El nevo epidérmico fue descrito por primera vez por Unna en 1894.² Altman y Mehregan hicieron lo propio con la variedad inflamatoria en 1971.^{3,4}

Su frecuencia es mayor en el sexo femenino.^{2,7} Suelen aparecer en la primera infancia, más frecuentemente en los miembros inferiores.^{2,7,8} Su distribución es unilateral afectando más comúnmente el hemicuerpo izquierdo.^{2,8}

Están compuestos por elevaciones papuloides, redondeadas, rojo-amarillentas que confluyen formando placas sobre una base inflamatoria y pueden cubrirse con escamas finas y blanquecinas; suelen existir signos de rascado, excoriaciones y sobreinfecciones bacterianas.^{2,3,5,7,8} Es característico la resistencia al tratamiento.^{1,4,9}

Los casos de inicio en la edad adulta son raros.^{2,8}

A pesar que la etiología y patogénesis son desconocidas se lo ha asociado con incrementos de IL1, IL 6, TNFa y molécula de adhesión 1.^{3,4}

Algunos autores suponen que a partir de mutaciones en células pluripotenciales, durante la embriogénesis epidérmica, darían origen a esta neoformación, representando mosaicismos cutáneos.^{4,5}

Mutaciones de la subunidad catalítica P 110 alfa de la fosfatidilinositol 3 kinasa y del receptor tipo 3 del factor de crecimiento fibroblástico, han sido reportados.¹⁰

Entre las dermatosis asociadas se encuentran manchas café con leche e hipopigmentadas congénitas.^{2,4} Algunos lo asocian con anomalías esqueléticas; retraso mental, convulsiones, alteraciones urogenitales, cardiovasculares y oculares (lipodermoides conjuntivales, coristomas, colobomas del iris, cuerpo ciliar, retina y párpados).^{2,4,6,11} En estos casos se denomina Síndrome del Nevo Epidérmico o Síndrome Solomon.^{6,11} Booth y col sugieren realizar neuroimágenes (RMI) en todos los pacientes con este tipo de lesiones, incluso en aquellos asintomáticos.¹¹

Para el diagnóstico de NEVIL existen los siguientes criterios: 1) lesión verrugosa lineal con intenso prurito; 2) inicio a edad temprana; 3) histología de la epidermis psoriasiforme con infiltrado de células inflamatorias y 4) resistencia a la terapéutica.^{1,3,4,9,12} Más frecuentemente las lesiones se producen en la pierna izquierda, aunque la derecha puede ser afectada y en ocasiones ser bilateral.^{1,3,4,9}

Al microscopio se observa en una epidermis acantótica; áreas de paraqueratosis con agranulosis y alterna otras con ortoqueratosis, hipergranulosis y capa de células córneas en canasta (basket-weave like).^{1,2,4,7,9} En dermis se pueden observar linfocitos.^{1,2,4,9}

Ito y col demuestran que los queratinocitos que se encuentran en áreas ortoqueratósicas son generalmente normales, observando anomalías en aquellas áreas donde predomina la paraqueratosis.¹ La exocitosis de la epidermis es leve o ausente.¹ Otros autores describen mayor exocitosis y hasta formación de abscesos de Munro.^{2,9}

El diagnóstico diferencial con la psoriasis lineal en ocasiones es muy dificultoso; la inmunohistoquímica puede ser de utilidad.^{9,12}

La involucrina es un marcador de diferenciación epidérmica. En la piel normal se pre-



Fig 1: lesión hiperqueratósica, eritematoescamosa, lineal, segmentaria con áreas inflamatorias. Toma cara ánteroexterna de pierna derecha, dorso del pie y cara dorsal de dedo medio del mismo lado.



Fig 2: lesión hiperqueratósica, eritematoescamosa, lineal, segmentaria con áreas inflamatorias. Toma cara ánteroexterna de pierna derecha, dorso del pie y cara dorsal de dedo medio del mismo lado.



Fig 3: lesión hiperqueratósica, eritematoescamosa, lineal, segmentaria con áreas inflamatorias. Toma cara ánteroexterna de pierna derecha, dorso del pie y cara dorsal de dedo medio del mismo lado.

senta en las porciones superiores de la piel incluida la capa granulosa.⁹ En la psoriasis se encuentra en niveles más profundos, suprabasal.⁹ Finalmente en el NEVIL la expresión de la misma se encuentra aumenta-

da en la epidermis ortoqueratótica, siendo negativas o ausentes en epidermis paraqueratósicas.^{1,9}

Adicionalmente el nevo epidérmico tiene posibilidades, aunque bajas de malignizar

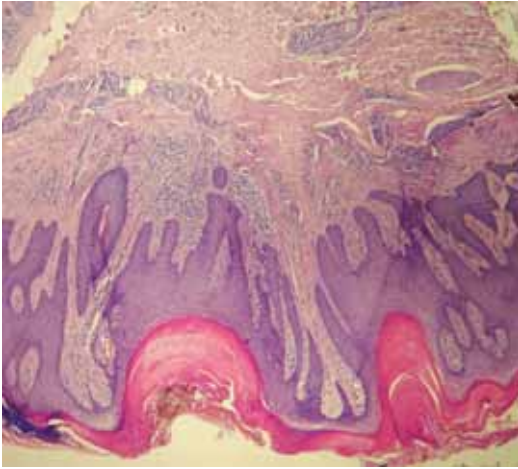


Fig 4: vista panorámica donde se observa papilomatosis con hiperqueratosis e infiltrado en dermis superficial (H & E).

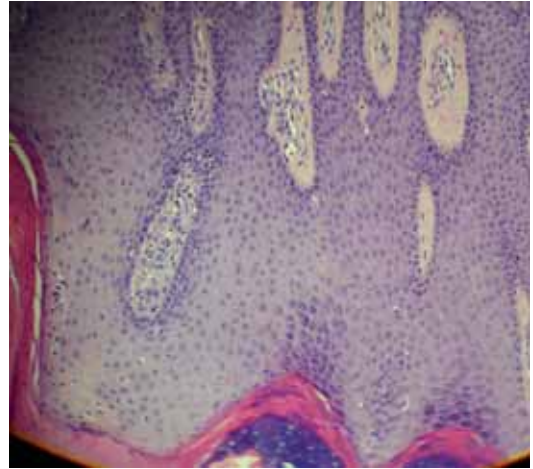


Fig 5: áreas de hipergranulosis alternando hipo o agranulosis. Áreas de paraqueratosis y otras de ortoqueratosis (H & E 250 X).

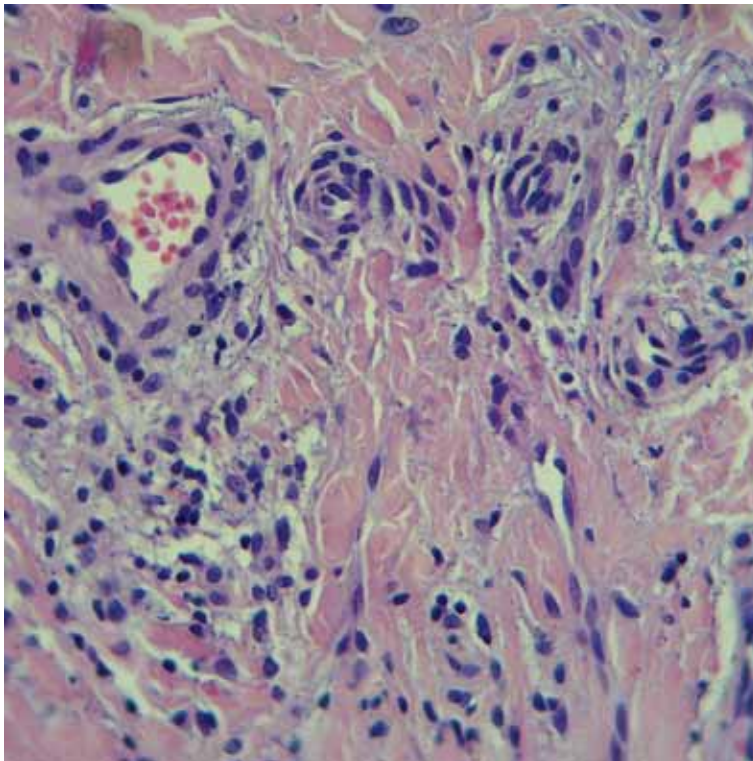


Fig 6: infiltrado inflamatorio perivascular en dermis (H & E 400 X).

por lo que se debe biopsiar cualquier lesión sospechosa.^{5,6,7,13}

El diagnóstico diferencial puede hacerse en primer lugar con la psoriasis lineal^{1,2,8}; también del liquen estriado, liquen plano li-

neal, poroqueratosis lineal, verrugas planas de distribución lineal, nevo anémico, síndrome Child.^{2,4,8}

No existe un tratamiento satisfactorio, la extirpación quirúrgica sería una buena

opción^{2,3,4,5,6,7} que depende de la localización y extensión de la lesión.

Otros tratamientos reportados incluyen el 5 fluorouracilo, esteroides tópicos oclusivos o intralesionales, ácido tricloroacético, podofilino, alfa hidroxácidos, retinoides tópicos, preparaciones con ditranol solo o asociado a exposición de rayos ultravioleta, calcipotriol oclusivo, crioterapia, electrocoagulación y dermoabrasión.^{2,4,5,6,7,8,13,14}

Los tratamientos con laser de argón, CO₂, Erbium Yag han sido recientemente utilizados con resultados prometedores.^{3,4,5,6,7,8,13}

CONCLUSIÓN

Nos parece importante la comunicación de nuestro caso, por lo infrecuente de la presentación de esta patología en la edad adulta. Además queremos remarcar la importancia de la interrelación clínico patológica para llegar a un diagnóstico preciso, dada su similitud con otras enfermedades eritematoescamosas, ya que esto nos permitirá definir un tratamiento adecuado e inferir un pronóstico.

RESUMEN

El NEVIL es la variedad inflamatoria del nevo epidérmico; es un tumor benigno hamartomatoso, que se distribuye siguiendo las líneas de Blaschko. Estas líneas representarían mosaicismos cutáneos del desarrollo embriológico. El NEVIL suele aparecer en la infancia. Son generalmente unilaterales y en ocasiones muy pruriginosos. El diagnóstico diferencial es frecuentemente dificultoso.

Presentamos una paciente en la cual la manifestación de esta patología se produce en forma tardía, siendo esto poco frecuente.

El tratamiento es un desafío, se han probado múltiples modalidades terapéuticas, con resultados en ocasiones desalentadores. La cirugía, puede utilizarse en lesiones de pequeño tamaño. Los tratamientos con luz láser podrían ser de utilidad.

PALABRAS CLAVES

Nevo epidérmico inflamatorio lineal, lesiones psoriasiformes, líneas de Blaschko, mosaicismo.

REFERENCIAS

- 1) Ito M, Shimizu N, Fujiwara H, Maruyama T y Teznka M. Histopathogenesis of inflammatory linear verrucose epidermal naevus: histochemistry, immunohistochemistry and ultrastructure. *Arch Dermatol Res* 1991; 283: 491-499.
- 2) Rodríguez M, Novales J y Castro Méndez KD. Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL). Comunicación de un caso, con presentación en la edad adulta. *Rev Cent Dermatol Pascua* 2001; 10(2): 103-106.
- 3) Ersin U, Bahattin C, Fuat Y y Huseyin K. Carbon Dioxide Laser Therapy for an Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus: A Case Report. *Aesth Plast Surg* 2004; 28: 428-430.
- 4) Saavedra UT, Mardones VF y Carreño TL. Nueva alternativa terapéutica en NEVIL: A propósito de un caso. *Rev Chilena Dermatol* 2006; 22 (1): 58-61.
- 5) Cassetty CT y Leonard AL. Epidermal nevus. *Dermatology Online Journal* 2003; 9 (4): 43.
- 6) Stavrianeras NG y Kakepis MY. Epidermal nevus syndrome. *Orphanet Encyclopedia* 2004 <http://www.orphanet/data/patho/GB/uk-epidermal-nevus.pdf>
- 7) Kirby W, Kartono F, Passalacqua A, Desai T y Horowitz DC. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN): A case report and a review of the literature. *J Am Osteopht Coll Dermatol* 2006; 6 (1): 22-23.
- 8) Kosann MK. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Dermatology Online Journal* 2003; 9 (4): 15. <http://dermatology.cdlib.org/94/NYU/Feb2002/4.html>

- 9) Pedreira Paixão M, D'Apparecida Machado C, Mito Ito L, Simões MM y Enokihara S. Linear pustular psoriasis X ILVEN: Case report. *An Bras Dermatol* 2005; 80 (6): 607-610.
- 10) Hafner C, López-Knowles E, Luis NM, Toll A, Baselga E, Fernández-Casado A, Hernández S, Ribe A, Mentzel T, Stoehr R, Hofstaedter F, Landthaler M, Vogt T, Pujol RN, Hartmann A y Real FX. Oncogenic PIK3CA mutations occur in epidermal nevi and seborrheic keratoses with a characteristic mutation pattern. *PNAS* 2007; 104 (33): 13450-13454.
- 11) Booth TN y Rollins RK. MR Imaging of the Spine in Epidermal Nevus Syndrome. *Am J Neuroradiol* 2002; 23: 1607-1610.
- 12) Dhanya NB, Sundaram SV, Prabhu KS, Rai R y Srinivas CR. Linear psoriasis responding to short contact to dithranol and topical steroid. *Indian J Dermatol* 2006; 51 (4): 296-297.
- 13) Ruiz A, Castro R y Bravo F. Caso inusual de nevo verrucoso poroqueratótico. *Dermatol Pediatr Lat* 2004; 2 (1): 67-70.
- 14) Holm EA y Jemec GBE. The therapeutic potential of calcipotriol in diseases other than psoriasis. *Int J Dermatol* 2002; 41: 38-43.