

Lesión lineal verrugosa unilateral

R. Cabeza Martínez, V. Leis Dosil, M. Campos Domínguez, J.M. Hernanz Hermosa
Servicio de Dermatología. Hospital General Universitario «Gregorio Marañón». Madrid

Resumen

El *nevus* epidérmico verrugoso (NEV) es una proliferación hamartomatosa benigna de queratinocitos, de etiología desconocida, que puede presentarse con varias formas clínicas e histológicas. Usualmente, el NEV se manifiesta a temprana edad, como una lesión lineal localizada en el tronco o en las extremidades. Se han probado múltiples tratamientos tópicos, como los corticoides, el ácido retinoico, la antralina y la criocirugía, pero su utilidad es limitada.

Palabras clave

Nevus epidérmico, *nevus* epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL), *nevus* verrugoso

Abstract

Title: Unilateral linear verrucous lesion

Verrucous epidermal nevi (VEN) are benign hamartomatous keratinocyte proliferations of unknown etiology. The clinical and histopathological patterns can differ widely. VEN usually develop at early ages in the form of a linear plaque; common localizations include the trunk and extremities. VEN are usually resistant to topical and intralesional steroids, dithranol, topical retinoids and cryosurgery.

Keywords

Epidermal nevus, inflammatory linear verrucous epidermal nevus, verrucous nevus

Caso clínico

Niña de 7 años de edad, sin antecedentes médicoquirúrgicos de interés. Acude a la consulta de dermatología por una lesión cutánea en la axila izquierda presente desde el nacimiento. La lesión es subjetivamente asintomática y presenta una evolución de crecimiento lento.

En la exploración física, en la localización anteriormente indicada, se observan varias lesiones papulosas de color pardo de superficie papilomatosa y distribución lineal, siguiendo las líneas de tensión cutánea en la axila izquierda. Las pápulas son firmes al tacto, no dolorosas y tienen un aspecto verrugoso, sin signos inflamatorios (figura 1).

El diagnóstico fue de *nevus* epidérmico. Dada la localización no muy visible y la ausencia de sintomatología, se decidió conjuntamente con los padres no efectuar tratamiento hasta que la niña no lo demandara o hasta que variase la evolución de las lesiones.

Discusión

El *nevus* epidérmico es un hamartoma compuesto por elementos que se suelen encontrar en la epidermis, y cuyo aspecto clínico e histológico es muy variable.

Los *nevus* epidérmicos se suelen observar ya en el nacimiento, con una incidencia de 1 por cada 1.000 lactantes. En ocasiones, se observan por primera vez durante la infancia o adolescencia. Una revisión de 131 casos de *nevus* lineal epidérmico

demonstró que la edad de comienzo oscilaba entre el nacimiento y los 14 años. En el 80% de los casos se producía durante el primer año de vida. La mayoría de veces se produce de forma esporádica, aunque se han descrito casos familiares. La incidencia es similar en ambos sexos. En cuanto a su patogenia, los *nevus* epidérmicos son hamartomas que se originan a partir de células pluripotenciales de la capa basal de la epidermis embrionaria. Se cree que el mosaicismo es responsable de muchos *nevus* epidérmicos lineales. Existe una teoría según la cual los queratinocitos entran en un estado proliferativo mediante la producción de factores de crecimiento, posiblemente inducidos por los queratinocitos o fibroblastos vecinos genéticamente alterados. Otra teoría plantea que las alteraciones de los genes que afectan a las proteínas receptoras del retinoide y a las proteínas estructurales epiteliales, como la filagrina, la involucrina y la loricrina, producen a su vez perturbaciones en la diferenciación epidérmica, que culminan en la aparición del *nevus* epidérmico.

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la presencia de pápulas o placas bien delimitadas, hiperpigmentadas y papilomatosas, que en general no producen síntomas. Las lesiones suelen ser solitarias, aunque en ocasiones aparecen como múltiples placas lineales unilaterales o bilaterales.

Una vez desarrollados, los *nevus* pueden adoptar un aspecto más verrugoso o hiperqueratósico, sobre todo si están localizados en la región articular y las flexuras, como el cuello. Las lesiones pueden presentarse en cualquier localización. Se distribuyen siguiendo las líneas de Blaschko, o líneas de tensión cutánea, y a veces tienen una delimitación abrupta en la línea



Figura 1. Imagen en la que se observan múltiples pápulas parduscas de aspecto papilomatoso y distribución lineal siguiendo las líneas de tensión cutánea en la axila izquierda

media. Cuando las lesiones se distribuyen afectando a toda una mitad del cuerpo, se aplica el término *nevus unius laterales*, y si la distribución es bilateral y extensa se denomina *ictiosis hystrix*. En estos *nevus* generalizados las lesiones que asientan en las extremidades por lo general tienen una disposición lineal, mientras que las localizadas en el tronco tienden a formar bandas transversales onduladas. El *nevus* epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL), como su nombre indica, es una variante inflamatoria de *nevus* epidérmico. La lesión es pruriginosa y muestra signos clínicos de inflamación, como eritema, descamación y costras.

El término de «síndrome del *nevus* epidérmico» se refiere a la asociación de *nevus* epidérmicos con alteraciones neurológicas, oculares y óseas, como epilepsia, retraso mental, cataratas, cifoscoliosis e hipertrofia del miembro; también pueden aparecer hemangiomas cutáneos, aunque afortunadamente son poco frecuentes y sólo se asocian a los casos de *nevus* epidérmicos extensos. Hay una gran posibilidad de distintos síndromes de *nevus* epidérmicos según la variabilidad del mosaicismo genético. Los *nevus* epidérmicos también se han descrito asociados a la displasia poliostótica y al síndrome Proteus, un trastorno poco frecuente con varias malformaciones mesodérmicas.

TABLA 1

Diagnóstico diferencial de *nevus* epidérmico

- Verruga vírica
- Queratosis seborreica
- Fibroma blando
- Liquen estriado
- Psoriasis
- Acroqueratosis verruciforme
- Ictiosis

Aunque se han descrito al menos 10 patrones histológicos diferentes de *nevus* epidérmicos, en la mayoría de los casos el patrón consiste en hiperqueratosis, con amplia papilomatosis, junto con acantosis. Existe además un engrosamiento de la capa granular y, con frecuencia, un ligero aumento del pigmento de la melanina basal. En raras ocasiones el *nevus* epidérmico se puede asociar a neoplasias, como el carcinoma basocelular, el carcinoma epidermoide y el queratoacantoma. La malignización de un *nevus* epidérmico, si se produce, aparece después de la pubertad.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con las siguientes entidades: queratosis seborreicas, verrugas vulgares, psoriasis, acroqueratosis verruciforme, liquen estriado e ictiosis (tabla 1). Entre los factores que permiten realizar el diagnóstico destacan la anamnesis, la presentación clínica y las características histológicas.

Los lactantes y niños con *nevus* epidérmicos, sobre todo si éstos son múltiples o extensos, deben ser sometidos a una exploración exhaustiva para descartar anomalías sistémicas, en colaboración con el pediatra.

En lo que se refiere al tratamiento, las lesiones pequeñas pueden tratarse mediante extirpación quirúrgica o crioterapia, pero en este caso son frecuentes las recidivas. La resección quirúrgica de las lesiones de mayor tamaño se puede complicar por la formación de queloides o cicatrices hipertróficas, por lo que hay que valorar siempre su conveniencia. Se han probado los tratamientos tópicos (p. ej., corticoides, ácido retinoico, alquitrán, antralina, 5-fluorouracilo y podofilino), pero su utilidad es limitada. El tratamiento crónico con retinoides por vía oral puede disminuir de una forma eficaz el espesor de un *nevus* epidérmico generalizado, aunque no resuelve el cuadro. También se puede realizar ablación con láser. ■

Bibliografía

- Gobello T, Mazzanti C, Zambruno G, et al. New type of epidermal nevus syndrome. *Dermatology*. 2000; 201(1): 51-53.
- Rogers M, McCrossin I, Commens C. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndrome. A review of 131 cases. *J Am Acad Dermatol*. 1989; 20: 476-488.
- Rogers M. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndromes: a review of 233 cases. *Pediatr Dermatol*. 1992; 9: 342-344.
- Schachner LA, Hansen RC, eds. *Pediatric dermatology*, 3.ª ed. Edimburgo: Mosby, 2003.
- Su WP. Histopathologic varieties of epidermal nevus. A study of 160 cases. *Am J Dermatopathol*. 1982; 4: 161-170.