

No es solo... cuestión de piel

M. Valeria Angles, Lorna Velázquez Balderrama, Damián Ferrario, Paula Enz
y Ricardo Galimberti

El nevo epidérmico (NE) es una lesión congénita que sigue las líneas de Blaschko y que histológicamente deriva de la epidermis. La lesión puede ser verrugosa, lisa o apenas palpable; pequeña o extensa; localizada o sistemática; aislada o asociada a anomalías sistémicas que afectan fundamentalmente el esqueleto, los ojos y el sistema nervioso central; en estos casos se denominan síndrome del nevo epidérmico.

Presentamos a una paciente de 9 años, argentina, que consultó a los 4 años de edad por presentar desde el nacimiento un nevo epidérmico verrugoso (NEV) que sigue las líneas de Blaschko en hemicuerpo derecho, extendiéndose desde el cuello hasta el tobillo (Figs. 1, 2 y 3). En el flanco derecho aparece un hemangioma en fase de involución, y en la región sacra se observa una fosita pilonidal sin fondo visible. Con el fin de descartar las asociaciones extracutáneas relacionadas con el nevo epidérmico se solicitaron estudios complementarios: en la radiografía de columna se observó escoliosis dorsolumbar con desnivel bicrestilí. La resonancia magnética (RM) descartó la presencia de disrafismo espinal. Las evaluaciones oftalmológica, cardiológica y la ecografía abdominal no revelaron anor-

malidad. En conjunto con el desarrollo de la paciente, el nevo se fue tornando más verrugoso y papilomatoso principalmente a nivel de cuello y axila provocando incomodidad estética y dificultades en la integración social, por lo que se realizó tratamiento ablativo con láser de CO₂ en las áreas más visibles.

Debido a su sospecha y tratamiento temprano la escoliosis evolucionó en forma favorable y ahora se encuentra en tratamiento interdisciplinario con traumatología y kinesiología.

COMENTARIO

El NE es un hamartoma derivado del ectodermo embrionario. Es una malformación rara con una incidencia de 1 a 1000 nacimientos, de los cuales un tercio desarrollará síndrome del nevo epidérmico.¹ En el NEV el componente predominante es el queratinocítico. De acuerdo con la extensión de las lesiones se han descrito formas localizadas y sistemáticas. El NEV generalmente está presente en el momento del nacimiento y adopta una morfología clínica de múltiples pápulas, de superficie hiperqueratósica y papilomatosa o claramente verrugosa, hiperpigmentadas y

Figuras 1 y 2.



que se agrupan siguiendo un trayecto lineal, a lo largo de las líneas de Blaschko.

Alfred Blaschko fue un dermatólogo alemán (1858-1922) que examinó a más de 140 pacientes y presentó patrones de distribución de enfermedades dermatológicas. Estas líneas siguen un patrón característico en V en la espina dorsal, en S o remolino en tronco anterior y posterior y lineal en las extremidades (Fig. 4). Estas líneas reflejan el patrón de migración que sucede a lo largo del desarrollo embrionario de la piel: las células migran desde la zona dorsal y se fusionan en la línea media anterior.²

Las lesiones pueden asentarse en cualquier área, como la cabeza, el tronco o las extremidades, y habitualmente son asintomáticas. Las mucosas pueden estar afectadas. Las lesiones tienden a crecer y hacerse más verrugosas a medida que aumenta la edad del niño hasta la adolescencia y, en general, permanecen estables a partir de entonces. Se presentan con frecuencia similar en ambos sexos y, aunque existen casos familiares de herencia autosómica dominante, en la mayoría de ellos se trata de un proceso de aparición esporádica. El denominado síndrome del nevo epidérmico consiste en la asociación de un nevo epidérmico sistematizado con otras anomalías del desarrollo.

Debido al avance en el estudio de las genodermatosis, se conocen en la actualidad seis tipos de nevos epidérmicos

caracterizados por sus manifestaciones clínicas y su patrón genético, a saber el síndrome del nevo sebáceo (síndrome de Schimelpenning), el síndrome del nevo comedónico, el síndrome del nevo de Becker, la facomatosis pigmentoqueratótica, el síndrome de Proteus y la hemidislipia congénita asociada a nevo ictiosiforme y defectos en los miembros (síndrome de CHILD).³

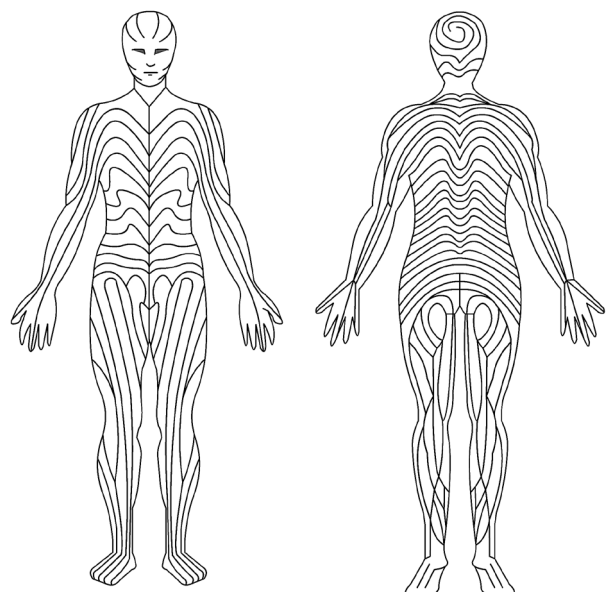
Otros tipos de nevos epidérmicos que deberían incluirse en esta clasificación por su asociación con anomalías del desarrollo extracutáneas son el síndrome del nevo verrugoso o queratinocítico (en el que podemos incluir a la paciente presentada) y el síndrome del nevo verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL).⁴ Entre los trastornos extracutáneos asociados a estos dos síndromes, las anomalías osteoesqueléticas son las más frecuentes (dos tercios de los pacientes) y entre ellas la escoliosis y la cifosis son las predominantes.⁵ Otras manifestaciones extracutáneas descritas asociadas al NEV comprenden: malformaciones cutáneas vasculares, hemangiomas (37%), como el caso que presentamos y anomalías pigmentarias y dermatomegalia. También se ha descrito compromiso neurológico, que parece ser especialmente frecuente cuando el nevo epidérmico afecta la cabeza, y que incluye atrofia cortical, retraso mental, sordera neurológica y epilepsia. Otros trastornos asociados que se han descrito en pacientes con el síndrome del nevo epidérmico incluyen anomalías oculares, urogenitales y vasculares.

Entre los diagnósticos diferenciales del NEV deben tenerse en cuenta el liquen estriado, el liquen plano lineal, la poroqueratosis lineal y las lesiones verrugosas de la incontinencia pigmentaria.

Figura 3



Figura 4. Esquema de las líneas de Blaschko.



El tratamiento de elección de los nevos epidérmicos de pequeño tamaño es la extirpación quirúrgica. En los casos de nevos extensos sistematizados se tratarán las áreas cosméticamente más visibles con técnicas ablativas; el láser de CO₂ la técnica con mejores resultados estéticos y menor riesgo de provocar cicatrización residual.

Como conclusión destacamos que la presencia de un nevo epidérmico sistematizado amerita descartar asociaciones extracutáneas. Se debe realizar una cuidadosa evaluación neurológica, traumatológica y oftalmológica y, de acuerdo con los hallazgos encontrados, el seguimiento interdisciplinario pertinente.

REFERENCIAS

- 1- Oranje AP, Przyrembel H, Meradji M, et al. Solomon's epidermal nevus syndrome (type: linear nevus sebaceous) and hypophosphatemic vitamin D-resistant rickets. *Arch Dermatol*. 1994;130(9):1167-71.
- 2- Torrelo A. Hipopigmentaciones cutáneas [Internet]. En: Herranz Hermosa JM, coord. *Avances en dermatología pediátrica*. [Barcelona]: Novartis; [2003?] Cap. 11. [Consulta: 20/11/2009]. Disponible en: <http://www.sepeap.org/archivos/libros/avancesdermatologia/unidad11.pdf>.
- 3- Happle R. Epidermal nevus syndromes. *Semin Dermatol* 1995;14(2):111-21.
- 4- Vidaurri de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán- McKinster C, et al. Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol*. 2004;21(4):432-9.
- 5- Eichler C, Flowers F, Ross J. Epidermal nevus syndrome: case report and review of clinical manifestations. *Pediatr Dermatol* 1989;6(4):316-20.