

Nevus epidérmicos: estudio clínico e histopatológico en un hospital dermatológico de Asunción, Paraguay

Epidermal nevus: clinical and histopathologic features at Dermatology Hospital in Asuncion

Lourdes Rodríguez,¹ Beatriz Di Martino-Ortiz,¹ Lorena Re,¹ Mirtha Rodríguez-Masi,¹ Oilda Knopfmacher¹ y Lourdes Bolla de Lezcano¹

RESUMEN

OBJETIVO. Describir las características clínicas e histopatológicas de los pacientes con nevos epidérmicos (NE) evaluados en la cátedra de Dermatología del Hospital de Clínicas (Asunción, Paraguay) entre enero de 2005 y abril de 2014. **MATERIAL Y MÉTODO.** Estudio de tipo serie de casos. Participaron pacientes que asistieron a consulta y que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión. Se revisó las historias clínicas y se obtuvo variables sociodemográficas (edad, sexo), clínicas (variante clínica, localización, morfología, neoplasias asociadas, malformaciones asociadas) e histopatológicas, las cuales fueron registradas en una ficha de recolección de datos. **RESULTADOS.** Se identificó 80 casos de NE; 51,3 % correspondieron al sexo femenino y 48,7 %, al sexo masculino; la edad promedio a la primera consulta fue de $18,1 \pm 14,4$ años; 62,5 % consultaron antes de los 20 años de edad. En cuanto a la variante clínica, 63,8 % de los casos correspondieron a la variante NE verrugoso; 26,3 %, a nevo sebáceo y 9,9 %, a nevo de Becker. El segmento corporal mayormente afectado fue el miembro inferior en los nevos verrugosos (21,3 %) y cabeza y cuello (26,3 %) en los nevos sebáceos. De los NE verrugosos, 3,9 % fueron sistematizados. Se realizó toma de biopsia en 52,5 % de los casos, se observó que la mayor frecuencia correspondió a los NE comunes. Sobre los casos de nevo sebáceo, se diagnosticó un carcinoma basocelular nodular y un siringocistoadenoma papilífero. **CONCLUSIÓN.** En el hospital estudiado, los casos de nevus epidérmico predominan en menores de 20 años y la variante verrugosa es la más frecuente, con localización predominante en miembros inferiores.

PALABRAS CLAVE: Nevo epidérmico, nevo epidérmico verrugoso, nevo sebáceo, nevo de Becker.

Dermatol Peru 2015;25 (2): 66-71

ABSTRACT

OBJECTIVE. To describe the clinical and histopathologic features of patients with epidermal nevus evaluated in the chair of Dermatology Hospital of Clinics (Asuncion, Paraguay) between January 2005 and April 2014. **MATERIAL AND METHOD:** Case series type. Participants were patients attended in clinic that met the criteria for inclusion and exclusion. The medical records were reviewed and sociodemographic variables (age, gender), clinical (clinical variant, location, morphology, associated malignancies associated malformations) and histopathology, which were recorded on a data collection sheet was obtained. **RESULTS:** 80 cases identified epidermal nevi; 51.3% were

females and 48.7% males; the average age at first consultation was 18.1 ± 14.4 años; 62.5% consulted before 20 years of age. As for the clinical variant, 63.8% of cases were the warty epidermal nevus variant; 26.3% to 9.9% nevus sebaceous, to Becker nevus. The most affected body segment was lower limb on the warty nevus (21.3%) and head and neck (26.3%) in the sebaceous nevus. The warty epidermal nevus, 3.9% were systematized. biopsy was performed in 52.5% of cases, it was observed that the most frequently corresponded to common epidermal nevus. On cases of sebaceous nevus, nodular basal cell carcinoma and papilliferum syringocystadenoma was diagnosed. **CONCLUSION.** In this hospital, cases of epidermal nevus predominate in less than 20 years and warty variant is the most common, with predominant location in lower limbs.

KEY WORDS: epidermal nevus, warty epidermal nevus, sebaceous nevus, Nevus of Becker.

1. Cátedra de Dermatología. Hospital de Clínicas. Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional de Asunción. Paraguay.

INTRODUCCIÓN

Los nevos epidérmicos (NE) son malformaciones circunscritas de la piel en las que predomina el componente epidérmico. Aunque de etiología desconocida, se piensa que las lesiones derivan de células pluripotenciales epidérmicas y se han encontrado mutaciones de diferente naturaleza que se muestran en forma de mosaico como responsables de esta entidad. Exhiben diferentes formas clínicas.¹⁻³ Los subtipos difieren según la distribución de las lesiones o el tipo celular histológicamente predominante: queratinocito (NE verrugoso), glándula sebácea (nevo sebáceo), unidad pilosebácea (nevo comedónico), glándula ecrina (nevo ecrino) o glándula apocrina (nevo apocrino).¹

Los NE verrugosos se presentan en 1 de cada 1 000 nacidos vivos.^{2,4,6} Se manifiestan al nacimiento (congénitos 60%) o durante el primer año de vida (80%); crecen en forma sostenida durante la infancia y en la adolescencia alcanzan su mayor tamaño.^{1,2,6} La mayor parte aparece en forma esporádica, pero se han descrito casos familiares. Afectan a ambos sexos por igual.^{1,6} El NE verrugoso se caracteriza por la presencia de pápulas verrugosas color piel, pardas o pardo-grisáceas localizadas o difusas, de configuración próxima, que pueden coalescer para formar placas papilomatosas bien delimitadas. La localización más frecuente es en las extremidades inferiores y superiores, el tronco y la cara, la afectación es unilateral, principalmente en la parte izquierda del cuerpo.⁶ La transformación maligna de los nevos verrugosos es rara; sin embargo, se ha reportado casos de carcinomas basocelulares y epidermoides.⁴

Cuando un NE se distribuye en la trayectoria de los dermatomas o nervios periféricos, con distribución difusa o extensa, se denomina NE sistematizado. Las variantes de este tipo de nevo incluyen el nevo *unius lateris*, los NE distribuidos sobre la mitad del cuerpo y la ictiosis *histris*. Esta última se refiere a un NE grande, generalizado, frecuentemente desfigurante, con disposición bilateral preferente en tronco y extremidades.^{6,7} Cuando las lesiones son extensas es recomendable investigar otros hallazgos del síndrome del NE, debiendo incluir evaluaciones neurológicas, oculares, esqueléticas y otros defectos internos del desarrollo.^{1,8}

Cuando un NE se presenta con prurito, eritema y descamación es probable que sea una variante denominada NE verrugoso lineal inflamatorio (NEVIL). Su frecuencia es mayor en la primera infancia y en el sexo femenino en una razón de 4:1. Se caracteriza clínicamente por lesiones

eritematoescamosas de aspecto psoriasiforme, pruriginosas. Estas lesiones se encuentran principalmente sobre las nalgas y las extremidades inferiores.^{1,9}

El nevo sebáceo es una lesión hamartomatosa congénita propia del cuero cabelludo y de la cara. Está presente en el 0,3 % de los neonatos, aunque puede pasar desapercibida hasta que los cambios hormonales de la pubertad la hacen crecer en extensión y grosor.¹⁰ Se presenta como una placa ovalada o lineal, glabra, amarilla-anaranjada, cérea y verrugosa de entre 1 y 10 cm de diámetro. La frecuencia de neoplasias malignas es menor de 5%. Pueden surgir tumores malignos como el carcinoma apocrino, el carcinoma espinocelular y los poromas ecrinos malignos en el nevo sebáceo.^{1,10,11}

El nevo de Becker es un NE hiperpigmentado adquirido cuya localización preferencial es la región escapular, aunque se ha descrito en cualquier región del cuerpo. La lesión depende de andrógenos y se vuelve más prominente en la adolescencia, sobre todo en la población masculina, en la que a menudo se acompaña de hipertrichosis.

Otras variantes de NE menos frecuentes son los nevos comedónico y ecrino.^{1,14-17}

El síndrome del NE es la asociación entre cualquier tipo de NE con distintas anomalías del desarrollo cutáneas, oculares, neurológicas, esqueléticas, cardiovasculares o urogenitales. Históricamente, se describieron seis síndromes del NE: hemidisplasia congénita con eritrodermia ictiosiforme y defectos de miembros (CHILD), síndrome de Proteus, síndrome del nevo comedónico, facomatosis pigmento queratótica, síndrome del pelo de Angora y síndrome de nevo de Becker.^{1,8} Algunos autores sostienen que el síndrome del NE es un conjunto de muchos síndromes clínicos diferentes.^{1,18}

El objetivo de la presente investigación fue describir las características clínicas e histopatológicas de los casos de NE evaluados en la cátedra de Dermatología del Hospital de Clínicas durante un periodo de nueve años (enero de 2005 a abril de 2014).

MATERIAL Y MÉTODO

Estudio de tipo serie de casos. Participaron del estudio los pacientes que asistieron a consulta en la Cátedra de Dermatología del Hospital de Clínicas, durante el periodo de enero de 2005 a abril de 2014, que cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión.

Se incluyó en el estudio a pacientes de cualquier edad y sexo con lesiones compatibles con el diagnóstico de NE,

diagnosticados por la clínica, con o sin confirmación histopatológica. Se excluyó a aquellos con diagnóstico presuntivo de NE versus otros diagnósticos diferenciales, sin confirmación histopatológica. No se realizó muestreo, se trabajó con la totalidad de la población, por ser esta pequeña y accesible.

Se revisó las historias clínicas y se registró las variables sociodemográficas, clínicas e histopatológicas en una ficha de recolección de datos:

- ▲ Sociodemográficas: edad y sexo.
- ▲ Clínicas: variante clínica de NE, morfología, localización, extensión, neoplasias y malformaciones asociadas.
- ▲ Histopatológicas: hallazgos histopatológicos.

Para el análisis de datos, se realizó estadística univariada basada en la obtención de frecuencias, porcentajes y medidas de tendencia central y de dispersión. La información será presentada mediante tablas elaboradas con el programa Microsoft Office 2010.

El estudio no representó riesgo para la integridad física y/o psíquica de los pacientes, ya que solo se revisó la base de datos e historias clínicas en cada caso. Además, se aplicaron los principios de ciencia, justicia y confidencialidad, se resguardó la identidad de todos los pacientes cuyas fichas fueron estudiadas.

RESULTADOS

Participaron del presente estudio 80 pacientes con diagnóstico clínico y/o histopatológico de NE. De estos 80 pacientes, 51,3 % correspondieron al sexo femenino y 48,7 %, al sexo masculino. La edad promedio de los casos cuando se presentaron a la primera consulta fue de $18,1 \pm 14,4$ años. Antes de los 20 años de edad consultaron 62,5 % de los pacientes.

Según la clasificación propuesta por Fitzpatrick, 63,8 % de los casos fueron la variante NE verrugoso; 26,3 %, nevo sebáceo y 9,9 %, nevo de Becker. Del total de NE verrugosos (51 casos), 3,9 % fueron sistematizados (un caso, variedad de nevo *unius lateris* y otro, variedad de ictiosis *hystrix*). La variedad NEVIL la presentaron 11,8 %, de ellos, un caso estuvo asociado a alteraciones oftalmológicas, por lo que podría corresponder a un síndrome del NE.

Con relación a la localización de los mismos, se encontró que en el caso de los NE verrugosos, el segmento corporal mayormente afectado fue el miembro inferior; la totalidad de los nevos sebáceos se presentaron en la cabeza y los nevos de Becker, en su mayoría en la espalda y el miembro

Tabla 1. Distribución de los nevos epidérmicos según segmento corporal afectado y variante clínica.

Variante clínica/localización	Frecuencia	%
▲ Verrugosos		
– Miembro inferior	17	21,3
– Cabeza y cuello	11	13,8
– Miembro superior	7	8,8
– Tórax	6	7,5
– Espalda	5	6,3
– Abdomen	2	2,5
– Sistematizados	2	2,5
– Perianal	1	1,3
▲ Sebáceos		
– Cabeza y cuello	21	26,3
▲ De Becker		
– Espalda	2	2,5
– Miembro inferior	2	2,5
– Cabeza y cuello	1	1,3
– Tórax	1	1,3
– Miembro superior	1	1,3
– Abdomen	1	1,3
Total	80	100,0

inferior (Tabla 1).

Se realizó toma de biopsia en 52,5 % de los casos. La mayor frecuencia correspondió a casos de NE comunes. Sobre los casos de nevo sebáceo, se diagnosticó un carcinoma basocelular nodular y un siringocistoadenoma papilífero. Tabla 2.

Tabla 2. Hallazgos histopatológicos en biopsias tomadas de pacientes con diagnóstico de nevo epidérmico.

Hallazgos histopatológicos	Frecuencia	Porcentaje
▲ Nevo epidérmico de tipo común	23	54,7
▲ Nevo sebáceo	7	16,7
▲ Carcinoma basocelular nodular sobre nevo sebáceo	1	2,4
▲ Siringocistoadenoma papilífero sobre nevo sebáceo	1	2,4
▲ Nevo de Becker	3	7,1
▲ NEVIL	3	7,1
▲ Nevo epidérmico con hiperqueratosis epidermolítica	3	7,1
▲ Nevo epidérmico con disqueratosis acantolítica	1	2,4
Total	42	100,0

DISCUSIÓN

El presente estudio muestra que más de 60 % de los pacientes con NE eran menores de 20 años de edad, resultado similar al encontrado por Castro Pérez y col. en un estudio retrospectivo de 133 casos de NE, en el que 65 % de los pacientes fueron evaluados antes de los 20 años.³ Se ha publicado casos de inicio en el adulto, pero es probable que sean lesiones que siempre estuvieron presentes subclínicamente, y el crecimiento posterior condujo al reconocimiento clínico.^{1,2,18-20} Hubo afectación de ambos sexos por igual, lo que coincide con la literatura consultada.^{1,4,6}

La mayor frecuencia de los nevos correspondieron a NE verrugosos localizados lo que coincide también con los resultados obtenidos en el estudio de Castro Pérez y col., los cuales encontraron predominio de los NE verrugosos simples (52 %).³ Se encontró solo dos casos de NE sistematizados de un total de 51 NE verrugosos, lo que demuestra una baja prevalencia de este tipo de variantes. No hubo casos de nevos comedónico, ecrino, apocrino y esponja blanco, entidades muy raras, según lo referido en la literatura.^{1,12-15}

Los sitios anatómicos más frecuentemente afectados por los NE verrugosos fueron los miembros inferiores, en forma unilateral.^{1,2,19} Los nevos sebáceos de Jadassohn se localizaron en su totalidad en el cuero cabelludo, también coincidiendo con la literatura.^{10,11} En cuanto a los nevos de Becker, estos se localizaron con mayor frecuencia en la espalda (principalmente en la región escapular) y miembros inferiores.^{16,17}

Se encontró 6 casos de variedad NEVIL principalmente en pacientes de sexo femenino, tal como se reporta en la literatura. Si el nevo es extenso se asocia con anomalías musculoesqueléticas, oculares, auditivas y otras alteraciones neurológicas (síndrome de Solomon o del NE).^{1,2,21} Solo un paciente con variedad NEVIL presentó anomalías oculares (pigmentación de conjuntivas y vascularización de córnea), por lo que se le podría incluir dentro del síndrome del NE.^{1,21}

La transformación maligna de los nevos verrugosos es rara; sin embargo, se ha reportado casos de carcinomas basocelulares y epidermoides, los cuales deben sospecharse ante el crecimiento rápido de un nódulo o úlcera en el nevo.⁴ En la presente serie de casos no se encontró ningún caso de transformación maligna de los nevos verrugosos estudiados. En el nevo sebáceo el riesgo de degeneración

maligna puede aparecer en la edad adulta, después de los 30 años, y excepcionalmente en la infancia. El tumor más frecuentemente asociado al nevo sebáceo es el carcinoma basocelular, aunque existen reportes de casos de carcinomas escamosos, carcinomas sebáceos, carcinomas indiferenciados, así como también siringocistoadenomas, cistoadenomas apocrinos, queratoacantomas y otros tumores anexiales benignos (triquilemoma, hidradenoma nodular, siringoma condroide) que clínicamente sugerían el diagnóstico de epiteloma basocelular.^{1,22} Se reporta, en la serie de este estudio, un caso de carcinoma basocelular sobre un nevo sebáceo, de presentación en un adulto de sexo masculino, y otro caso de un siringocistoadenoma papilífero sobre un nevo sebáceo, en una niña de 11 años (Figura 1).²³

Se ha descrito al menos 10 patrones histológicos diferentes de NE. En más de 60 % de los casos se encuentra hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y alargamiento de la red de crestas. En cambio, la hiperqueratosis epidermolítica y la disqueratosis acantolítica son hallazgos histopatológicos infrecuentes.⁵ En esta revisión se observaron tres casos de NE verrugosos asociados con hiperqueratosis epidermolítica (Figura 2), uno de ellos variedad ictiosis *hystrix*; y el único caso de nevo *unius lateris* se presentó asociado a disqueratosis acantolítica (Figura 3).

La hiperqueratosis epidermolítica de manera poco usual se asocia a la variante unilateral del NE. En un estudio realizado en la Clínica Mayo (Rochester, Minnesota, EE. UU.), la hiperqueratosis epidermolítica se encontró en 5 % de los casos de NE (8 casos de 160 presentaron dicho patrón histológico);²⁴ en esta revisión, la hiperqueratosis epidermolítica se encontró en 3 de 30 biopsias confirmatorias de NE, lo que constituye 10 % de los casos.

En el estudio realizado por Giglio y col. la disqueratosis acantolítica representó tan solo 0,5 % de los patrones histopatológicos hallados en una revisión de 188 láminas histológicas de NE (Hallazhist). En esta revisión el único caso de disqueratosis acantolítica representa 3,4 % de los casos.⁵

Como limitaciones de este estudio se resalta el hecho de que la mitad de los pacientes carecen de una biopsia. Es importante destacar la relevancia de realizar siempre un estudio histopatológico, debido a los hallazgos inusuales que pueden alterar la evolución y el tratamiento de los mismos.

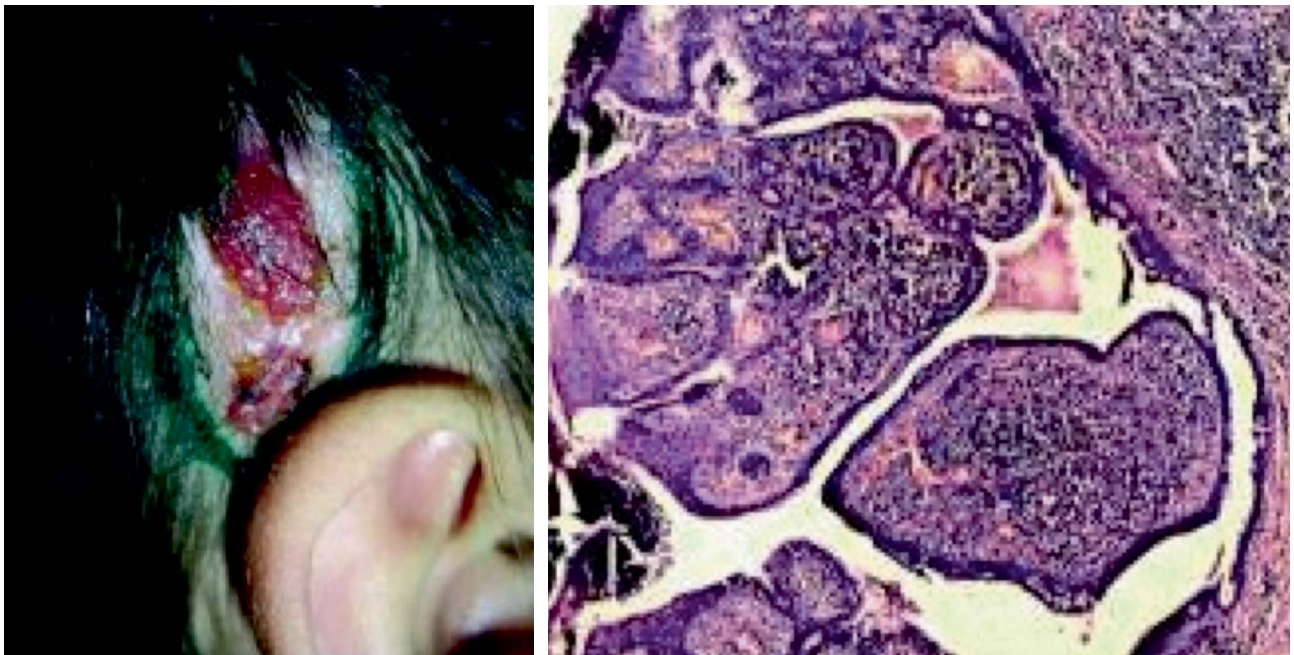


Figura 1. Clínica e histopatología del paciente coniringocistoadenoma papilífero sobre un nevus sebáceo.

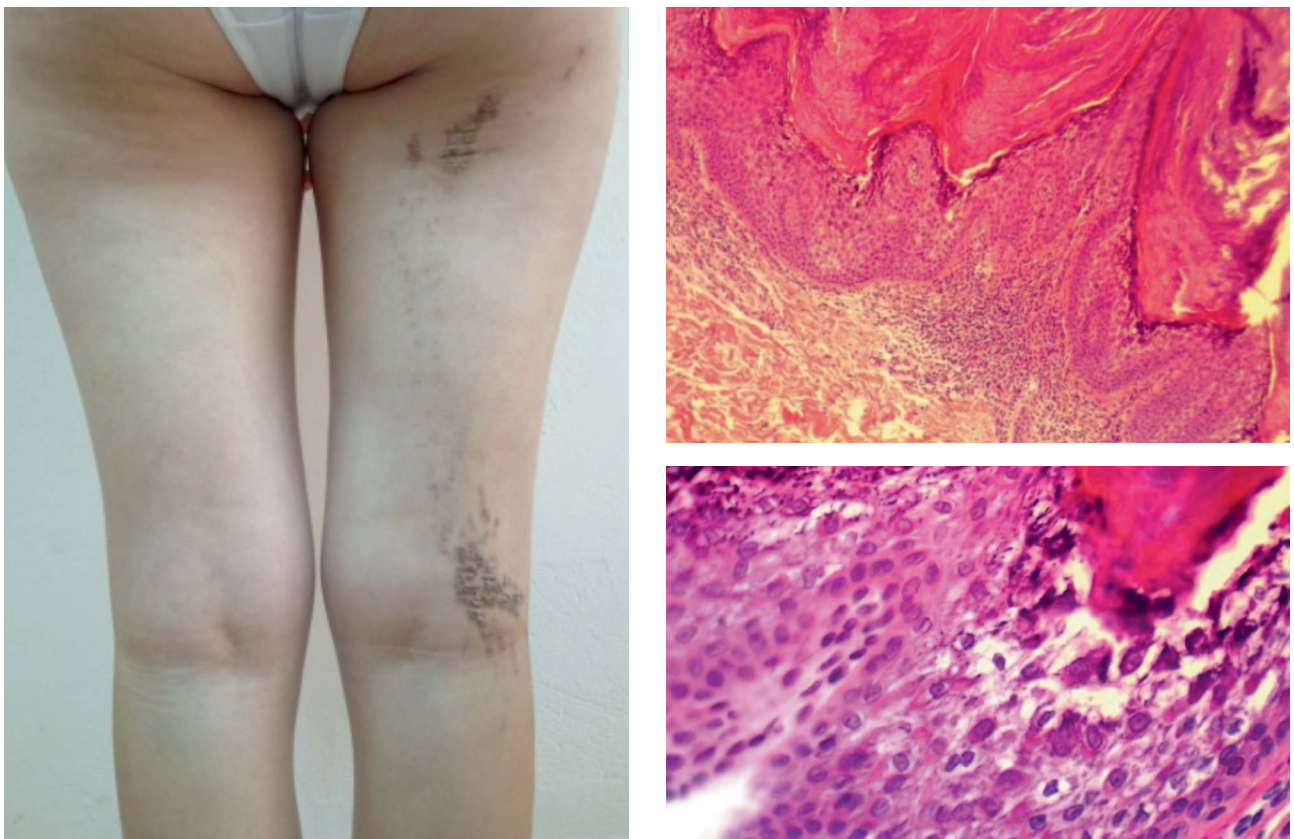


Figura 2. Clínica e histopatología de una paciente con nevus epidérmico verrugoso lineal, con hiperqueratosis epidermolítica.

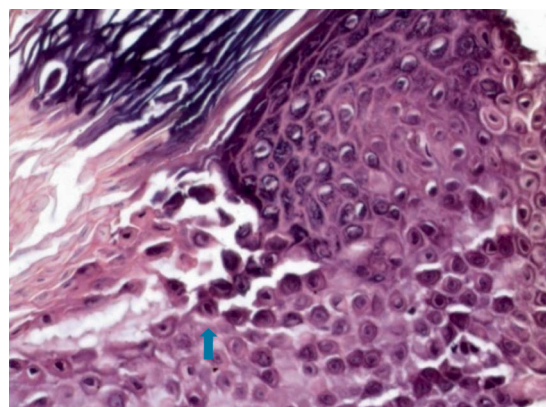
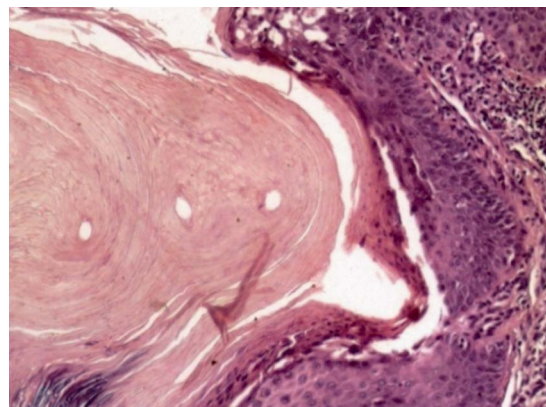


Figura 3. Clínica e histopatología del caso con nevus epidérmico verrugoso, variedad nevus unius lateris, con disqueratosis acantolítica. En la biopsia, hendidura intraepidérmica con células acantolíticas disqueratósicas (flecha).

CONCLUSIÓN

La frecuencia de nevos epidérmicos (NE) en el servicio de referencia del hospital estudiado es baja y la mayor parte de los casos corresponden a pacientes de ambos sexos que acuden a la consulta antes de los 20 años de edad. La variante verrugosa localizada en miembros inferiores es la más frecuente. El hallazgo histopatológico más frecuente es el NE de tipo común. Es poco frecuente la transformación maligna sobre NE así como también lo es el síndrome de NE.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Thomas V, Swanson N, Lee K. Tumores benignos, hamartomas e hiperplasias. En: Wolff K, Goldsmith L, Katz S, et al (editores). Fitzpatrick Dermatología en Medicina General. 7.ª ed. B. Aires: Editorial Médica Panamericana; 2010. p. 1054-61.
2. Gómez B, Espindola A, López S, Anzorena J, Lorenz A. Nevo epidérmico verrugoso sistematizado. Arch Argent Dermatol. 2011; 61:216-8.
3. Castro G, Della Giovanna P, Cabrera H, García S. Nevos epidérmicos: estudio retrospectivo de 133 casos. Dermatol Argent. 2011; 17(1):40-6.
4. González L, Di Martino B, Valdovinos G, Rodríguez M, Knopfmacher O, Bolla L. Nevo epidérmico lineal con hiperqueratosis epidermolítica. Descripción de caso. Pediatr. (Asunción). 2010;37(3):195-8.
5. Giglio P, Bravo F, Salinas C, Salomón M, et al. Hallazgos histopatológicos de los nevos epidérmicos en el Servicio de Patología del Hospital Nacional Cayetano Heredia y la Clínica Cayetano Heredia en 10 años. Folia Dermatol Peru. 2010;21:127-34.
6. Aguilera V, Cervantes G, et al. Reporte de un caso de nevo verrugoso epidérmico de crecimiento tardío asociado con el embarazo. Ginecol Obstet Mex. 2007;75:636-40.
7. Di Martino B, Rodríguez M, Názer R, et al. Ictiosis hystix (nevo epidérmico diseminado) asociado a hiperqueratosis epidermolítica. Rev Esp Patol. 2006;39(3):190-2.
8. Ruiz A, Castro, Bravo F. Caso inusual de nevo verrugoso poroqueratótico. Dermatol Pediatr Lat. 2004;2(1): 67-70.
9. Rodríguez M, Novales J, Castro K. Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (NEVIL). Comunicación de un caso, con presentación en la edad adulta. Rev Cent Dermatol Pascua. 2001;10(2):103-6.
10. Valdivia-Blondet L, Escalante-Jibaja E, Garagorri-Reyes E, Cabanillas-Becerra J, et al. Características clínicas e histopatológicas del nevo sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica. Dermatol Peru. 2012;22(1):10-5.
11. Moreno R, Floristán U, Lucas Laguna R. Nevo sebáceo de Jadassohn. An Pediatr (Barc). 2009;70(4):391.
12. Guzmán P, De la Rosa I, Saleta B. Nevo comedónico. A propósito de un caso. Rev Domin Dermatol. 2011;38(1):29-30.
13. López M, Magaña C, Juárez L. Nevoecrino. Rev Mex Dermatol. 2006;50(1):26-30.
14. Ollague-Torres J, Vera M. Neoplasias de glándulas sudoríparas. Dermatol Peru. 2005;15(3):211-21.
15. Alcalá Pérez D, Valente Duarte I. Nevos melanocíticos y no melanocíticos. Revisión de la literatura. Rev Cent Dermatol Pascua. 2010;19(2):49-58.
16. Fortes Álvarez J. Nevo de Becker. Rev Clín Med Fam. 2008;2(3):136-7.
17. Luna P, Nocito M, Cañadas N, Castellanos M, Marchesi C, et al. Síndrome del nevo de Becker. Comunicación de tres casos. Dermatol Argent. 2008;14(5):379-82.
18. Cabeza Martínez R, Leis Dosal V, Campos Domínguez M, Hernanz Hermosa J. Lesión lineal verrugosa unilateral. Acta Pediatr Esp. 2006;64(1):335-6.
19. Le K, Wong L, Fisher G. Nevo epidérmico verrugoso inflamatorio y lineal vulvar y perianal. Australas J Dermatol. 2009;50(1):115-7.
20. Garnacho G, Moreno J. Nevos en la edad pediátrica. Pediatr Integral. 2008;12:389-402.
21. Tara A, Sada A, Inoue T, Misago N, Narisawa Y. A case of phacomatosis pigmentokeratotic in Japanese monozygotic twins. Acta Derm Venereol. 2011;91:602-3.
22. Serrano R, Rodríguez-Peralto J, Azorina D, et al. Lesiones cutáneas asociadas a nevos sebáceos de Jadassohn. Estudio de 366 casos. Actas Dermosifiliogr. 2003;94:454-7.
23. Lezcano L, Di Martino B, Rodríguez M, Knopfmacher O, et al. Siringocistoadenomas papilíferos. Descripción de dos casos. Dermatol Peru. 2009;19:67-70.
24. Sánchez-Yus E, Martín-Dorado E, López-Negrete E. Incidental epidermolítico hiperqueratosis: an epidemiologic study. Am J Dermatopathol. 2000;22:352.

Correspondencia: Dra. Beatriz Di Martino-Ortiz.
beatrizdimartino@gmail.com