

Hallazgos histopatológicos de los nevos epidérmicos en el Servicio de Patología del Hospital Nacional Cayetano Heredia y la Clínica Médica Cayetano Heredia en 10 años

Histopathologic features of epidermal nevi from the Pathology Department of Hospital Nacional Cayetano Heredia and Clínica Médica Cayetano Heredia, in 10 years

Patricia Giglio¹, Francisco Bravo², César Salinas³, Martín Salomón¹, Lucie Puell¹, Karina Feria¹, César Ramos¹, Manuel del Solar⁴

RESUMEN

Objetivo: describir los hallazgos histopatológicos de los nevos epidérmicos y sus variantes histológicas. **Material y métodos:** estudio descriptivo. Se revisaron las láminas histopatológicas del servicio de patología del Hospital Nacional Cayetano Heredia y la Clínica Médica Cayetano Heredia desde enero 2001 a diciembre del 2010. Se incluyeron todas aquellas láminas con el diagnóstico de nevus epidérmico. Se empleó el programa Ms Excel versión 7.0 para el análisis descriptivo. **Resultados:** se recolectaron 188 láminas histológicas. Los hallazgos histopatológicos más frecuentes de los nevos epidérmicos fueron hiperqueratosis (92.6%), acantosis (90.4%) y papilomatosis (53.2%). Las variantes histopatológicas observadas fueron: patrón con hiperplasia sebácea (39.4%), psoriasiforme (18.6%), clásico (12.2%), verrucoide (11.7%), queratosis seborreica-símil (8.5%), hiperqueratosis epidermolítica (5.3%), acroqueratosis verruciforme-símil (1.6%), poroqueratósico (1.6%), hipergranuloso (0.5%) y disqueratosis acantolítica focal (0.5%). **Conclusión:** existen diferentes variantes histopatológicas en pacientes con clínica típica de nevus epidérmicos, por lo que el médico patólogo debe estar familiarizado con las características clínicas de los nevos epidérmicos así como conocer sus diferentes variantes histopatológicas para un diagnóstico histopatológico certero.

Palabras claves: Nevus epidérmico, Nevus sebáceo de Jaddashon, Mosaicismo, Nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal.

SUMMARY

Aim: to describe the histopathological features of epidermal nevi and its histopathologic variants. **Methods:** descriptive study. Histopathological slides from the Pathology department from January 2001 to December 2010 were reviewed at the Hospital Nacional Cayetano Heredia and the Clínica Médica Cayetano Heredia. We included all those films with a diagnosis of epidermal nevus. We used the MS Excel version 7.0 for the descriptive analysis. **Results:** 188 histological slides were evaluated. The most common histopathological patterns of epidermal nevi were hyperkeratosis (92.6%), acanthosis (90.4%) and papillomatosis (53.2%). Histopathological variants included sebaceous hyperplasia pattern (39.4%), psoriasiform (18.6%), classical (12.2%), verrucoid (11.7%), seborrheic keratosis-like (8.5%), epidermolytic hyperkeratosis (5.3%), acrokeratosis verruciformis-like (1.6%), porokeratotic (1.6%), hypergranulous (0.5%) and focal acantholytic dyskeratosis (0.5%). **Conclusion:** there are different histopathological variants in patients with clinically typical epidermal nevi; therefore the pathologist should be familiarized with the clinical features of epidermal nevi, as well as its multiple histopathological variants for an accurate diagnosis.

Keywords: Epidermal nevus, Nevus sebaceous of Jaddashon, Mosaic, Inflammatory linear verrucose epidermal nevus (ILVEN).

¹ Médico dermatólogo. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima-Perú.

² Médico dermatólogo y dermatopatólogo. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima-Perú.

³ Médico patólogo. Clínica Médica Cayetano Heredia. Lima-Perú.

⁴ Jefe del Servicio de Dermatología. Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima-Perú.

Correspondencia: Patricia Giglio a dra.patriciagiglio@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La palabra nevus tiene su origen etimológico del latín *naevus*, que significa marca de nacimiento o lesión cutánea congénita. Con frecuencia el término nevus se asocia a lesiones melanocíticas, pero su significado en la dermatología es más extenso; es así que la mejor definición es la de un tipo de hamartoma que representa una malformación estable y circunscrita de la piel, y ocasionalmente de la mucosa. Además no tiene una causa externa, si no que se debe al exceso o deficiencia de tejido, pudiendo involucrar epidermis, tejido conectivo, anexos, tejido nervioso o elementos vasculares^{1,2}. En el caso de los nevus epidérmicos, los componentes incluyen las células epidérmicas o queratinocitos, glándulas sebáceas, folículos pilosos y glándulas apocrinas y ecrinas^{3,4}. Típicamente, se caracteriza por presentar pápulas pequeñas que se unen formando placas verrugosas, marrones o pálidas; puede tener la forma de una lesión zosteriforme o lineal, siguiendo las líneas de Blaschko.

Los nevus epidérmicos tienen una prevalencia de alrededor de uno en mil personas. Pueden presentarse desde el nacimiento o desarrollarse tempranamente en la infancia. Las lesiones por lo general ocurren sobre el tronco o extremidades pero pueden aparecer también sobre la cara y cuello. Las lesiones difusas, también llamadas sistematizadas, incluyen entre otros al nevus unius lateris, son lesiones amplias, lineales y generalmente unilaterales en las extremidades; y a la ictiosis hystrix, nevus grandes frecuentemente desfigurantes, con distribución bilateral en el tronco.

Cuando las lesiones son extensas es recomendable investigar otros hallazgos del síndrome del nevus epidérmico, debiendo incluir evaluaciones neurológicas, oculares, esqueléticas y otros defectos internos del desarrollo. En una revisión de 131 casos de nevus epidérmico verrucoso, Rogers halló que el 33% de los pacientes con nevus epidérmico tenían síndrome del nevus epidérmico⁵.

Los nevus epidérmicos pueden deberse a mosaicismo resultante de mutaciones post-cigóticas de los queratinocitos, es decir, una condición genéticamente heredada. Por ejemplo, las mutaciones del gen de la queratina 1 y 10 son responsables de una variante poco frecuente de nevus epidérmico, llamado hiperqueratósico epidermolítico⁶. Otra variante de nevus epidérmicos, nevus ictiosiforme con hemidispasia congénita y deformidad de los miembros inferiores (en inglés, CHILD) se presenta por mutación (Xq28) de la proteína NADPH esteroide-deshidrogenasa-símil y representa un mosaicismo funcional del cromosoma X. A pesar de estos ejemplos citados, las bases genéticas de los nevus epidérmicos aún son poco conocidas. Actualmente se estudia la familia de receptores FGF, cuatro receptores mayores transmembrana tirosin quinasa (FGFR1-4) y su relación en la embriogénesis,

angiogénesis y homeostasis tisular, y su expresión en los nevus epidérmicos no organoides y tipo queratinocítico no epidermolítico^{7,8}.

Otros síndromes asociados a los nevus epidérmicos incluyen el síndrome de Proteus, síndrome de sobrecrecimiento segmentario, lipomatosis, malformación arteriovenosa y nevus epidérmico (en inglés, SOLAMEN), síndrome de sobrecrecimiento lipomatoso congénito, malformación vascular y nevus epidérmico (en inglés, CLOVE) y síndrome de nevus sebáceo⁹.

El tratamiento de los nevus epidérmicos puede ser difícil; incluye el tratamiento tópico con compuestos queratolíticos o retinoides, electrodisecación, crioterapia y laser de dióxido de carbono; con mejoría temporal de la apariencia de las lesiones y recurrencia alta. El tratamiento definitivo es la escisión profunda de la lesión, lo cual es imposible en lesiones grandes y extensas^{10,11}.

Los nevus epidérmicos se caracterizan por su histología variada, la cual presenta diferentes patrones, especialmente a nivel de la queratinización. La histología más clásica muestra hiperqueratosis bien demarcada con papilomatosis. La epidermis es acantótica con la capa granular engrosada focalmente y columnas de paraqueratosis. La capa basal usualmente es hiperpigmentada. Se han descrito al menos diez patrones histológicos diferentes de nevus epidérmicos. En la Clínica Mayo, Su reportó estos patrones en 167 especímenes de biopsia de 160 pacientes con nevus epidérmicos típicos, desde 1960 hasta 1978. El patrón histológico más frecuentemente encontrado fue el de hiperqueratosis con papilomatosis, acantosis y alargamiento de la red de crestas. Otras variantes histológicas encontradas fueron: tipo acroqueratosis verruciforme, hiperqueratosis epidermolítica, tipo queratosis seborreica, psoriasisiforme, verrucoide, poroqueratótico, tipo disqueratosis acantolítica focal y tipo nevus comedónico¹².

MATERIAL Y METODOS

Estudio descriptivo de tipo serie de casos. Se analizaron todas las muestras de biopsias de piel con diagnóstico de nevus epidérmico, recolectadas del servicio de Patología del Hospital Nacional Cayetano Heredia (HNCH) y de la Clínica Médica Cayetano Heredia, desde enero del 2001 a diciembre del 2010. Además, se revisó la base de datos de los pacientes del servicio de dermatología del HNCH con diagnóstico de nevus epidérmico y se hallaron las hojas de solicitud de estudio anátomo-patológico correspondientes.

Se realizó el llenado de una ficha de recolección de información con datos demográficos y clínicos como edad, sexo, tiempo de enfermedad, tipo de lesión y su localización y descripción de los hallazgos histopatológicos y sus variantes,

tanto a nivel de epidermis como dermis. De acuerdo a las diferentes variantes encontradas y según las características de los diferentes patrones histológicos reportados en la literatura, los nevus epidérmicos fueron reportados como cualquiera de sus variantes: epidermolítico, queratosis seborreica, psoriasiforme, verrucoide, poroqueratósico, disqueratósico acantolítico focal y nevo comedónico. La información se digitó en una hoja de cálculos Ms Excel versión 7.0. Los datos analizados en la hoja cálculos incluyeron mediana, moda y frecuencias absolutas y relativas.

RESULTADOS

Se recolectaron 217 casos que cumplieron los criterios de inclusión del estudio, de ellos 29 casos fueron excluidos, debido a que no se encontró las láminas histopatológicas en 17 casos, no presentaban correlato clínico-patológico en diez y dos casos fueron omitidos por tratarse de casos de re-escisión. Por lo tanto, el total de láminas histológicas evaluadas fue de 188. El 67.55% (n=127) de los casos procedían del Hospital Nacional Cayetano Heredia, en un periodo de estudio de diez años, y el 32.45% (n=61) restante pertenecían al servicio de patología de la Clínica Médica Cayetano Heredia, en un periodo de seis años (2004 - 2010), ya que el servicio se fundó en el 2004.

Los datos demográficos de la población en estudio estuvieron limitados a la información brindada por el médico solicitante en la hoja de solicitud de anatomía-patológica. En el caso del género se observó una relación 1:1. La mediana de edad al momento de la biopsia fue 12 años y la moda 14 años. Dichos datos se obtuvieron con 184 casos ya que cuatro casos no presentaban esta información. Se estudió la distribución por edades de los diagnósticos de nevus epidérmicos en la consulta de dermatología y a quienes se les realizó histopatología como parte del estudio. Los casos menores de un año de edad fueron 5.98% (n=11), de uno a cinco años 13.04% (n=24), de seis a nueve años 15.76% (n=29), de diez a 17 años 45.11% (n=83) y los mayores de 17 años 20.11% (n=37).

El tiempo de enfermedad fue registrado en 132 casos, de ellos el 55.30% (n=73) reportó la lesión desde el nacimiento, 36.36% (n=48) en la niñez y adolescencia (en menores de 18 años) y 8.34% (n=11) en la edad adulta.

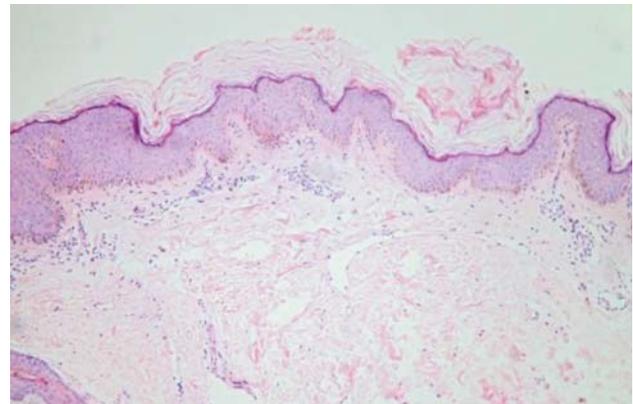
La presentación clínica de todas las lesiones correspondió a placas verrugosas de carácter lineal. La localización de las lesiones se registró en 171 casos y se presentan en la **Tabla I**. La localización más frecuente fue la de cabeza y cuello y dentro de ella la de cuero cabelludo (36.84%). Las extremidades fueron la segunda localización más frecuente y la menos frecuente la región abdominal con sólo un caso; además 18 casos tuvieron dos o más localizaciones simultáneas.

De estos últimos, cuatro casos presentaron compromiso de hemicuerpo o nevus unius lateralis. Uno de los casos presentó además alopecia universalis y distrofias ungueales.

Tabla I. Localización de los nevus epidérmicos evaluados.

Localización	n	%
Cabeza y cuello	110	64.33
Cuero cabelludo	63	36.84
Cara	28	16.37
Cuello	15	8.77
Región auricular	4	2.57
Extremidades	23	13.45
Localizaciones simultáneas	18	10.53
Región torácica	10	5.85
Región pélvica	9	5.26
Región abdominal	1	0.58
TOTAL	171	100.00

Los hallazgos histológicos epidérmicos más frecuentes fueron hiperqueratosis en un 92.55% (n=174), acantosis en 90.43% (n=170) y papilomatosis en 53.19% (n=100). Características más típicamente descritas en la literatura de los nevus epidérmicos que observamos en la **Fotografía 1**.



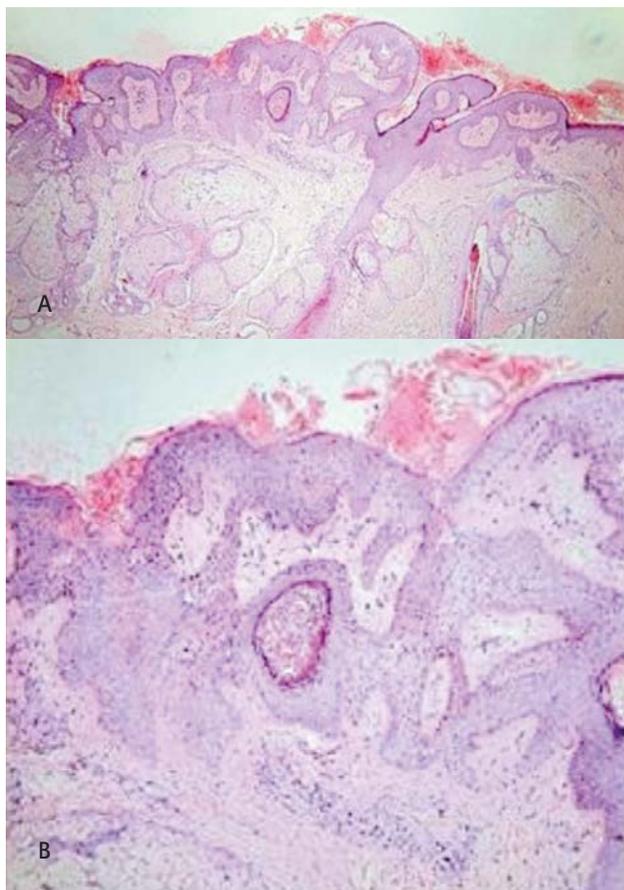
Fotografía 1: Nevus epidérmico clásico: hiperqueratosis bien demarcada con papilomatosis. Epidermis acantótica y capa granular engrosada focalmente y columnas de paraqueratosis. La capa basal hiperpigmentada. HE 10X.

Las variantes histopatológicas observadas se enumeran en la **Tabla II**. El tipo más frecuente de nevus epidérmico en esta serie fue aquel con patrón predominante de hiperplasia sebácea (HS) y corresponde al nevus sebáceo o de Jadassohn. En este grupo se observaron las siguientes variantes: un patrón puro caracterizado por hiperplasia sebácea (n=30), un patrón mixto caracterizado por HS e hiperplasia simulando queratosis seborreica (n=17) (**Fotografía 2**), otro patrón mixto de HS con

hiperplasia clásica de un nevus epidérmico (n=13), un patrón de HS e hiperplasia verrucoide (n=6), HS e hiperplasia psoriasiforme (n=4), HS y acroqueratosis verruciforme-símil (n=1), HS con diferenciación basaloide focal (n=1) e HS con diferenciación anexial (n=2), uno con diferenciación tricoepitelial y otro con diferenciación tricolemica focal. Uno de los casos del patrón de HS y queratosis seboreica-símil presentó un epiteloma basocelular como hallazgo significativo.

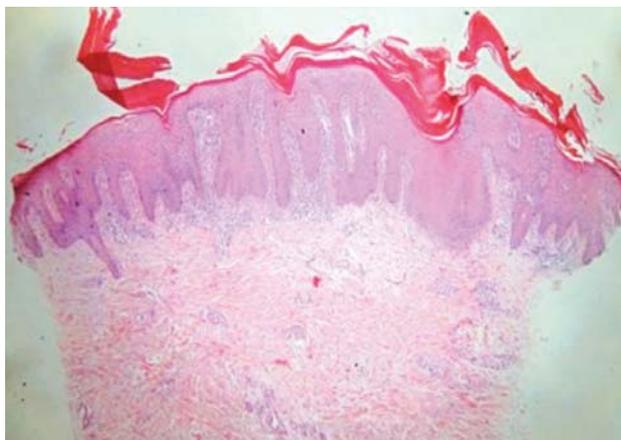
Tabla II. Tipos histopatológicos de nevus epidérmicos.

Tipo	n	%
Hiperplasia sebácea	74	39.36
Psoriasiforme	35	18.62
Clásico	23	12.23
Verrucoide	22	11.70
Queratosis seboreica-símil	16	8.51
Hiperqueratosis epidermolítica	10	5.32
Acroqueratosis verruciforme-símil	3	1.60
Poroqueratósico	3	1.60
Hipergranuloso	1	0.53
Disqueratosis acantolítica focal	1	0.53
TOTAL	188	100.00



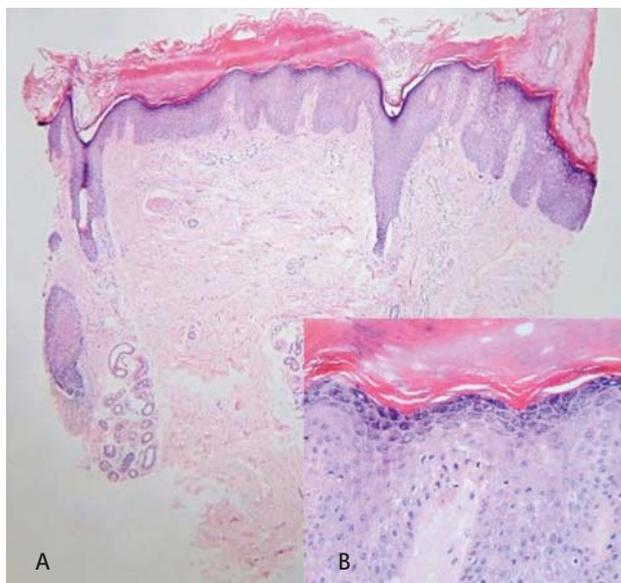
Fotografía 2. Nevus epidérmico con patrón mixto de hiperplasia sebácea y queratosis seboreica. (A) Se observa en la epidermis, hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y glándulas sebáceas abundantes en la dermis. HE 4X. (B) Pseudoquistes córneos. HE 10X.

En 35 láminas se observó el patrón psoriasiforme; éstas procedían de pacientes con clínica de nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal. Los cambios histológicos incluyeron hiperqueratosis, focos de paraqueratosis asociados a agranulosis, acantosis, capa granular engrosada y algunos presentaron espongiosis, abscesos de Monro e infiltrado inflamatorio neutrofilico, linfocítico o mononuclear (**Fotografía 3**).



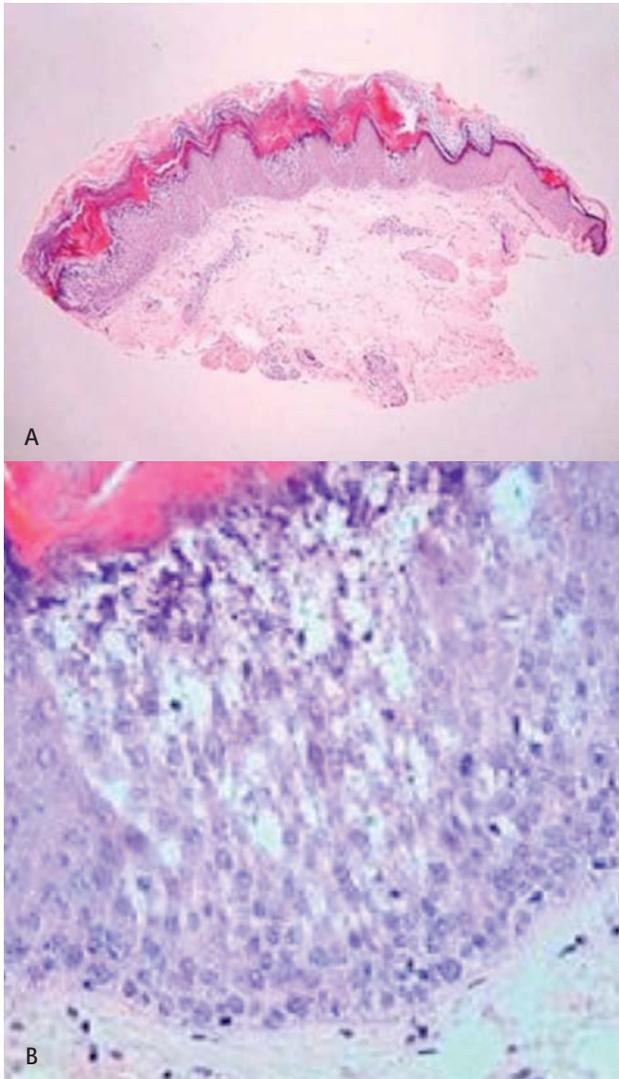
Fotografía 3. Nevus epidérmico con patrón psoriasiforme. Se observan hiperqueratosis, focos de paraqueratosis asociados a agranulosis, acantosis e infiltrado inflamatorio linfocítico. HE 4X.

El patrón clásico se observó en 23 láminas; mostrando hiperqueratosis e hiperplasia epidérmica con demarcación de piel sana en sus bordes. Además presentaron acantosis y papilomatosis. Por otro lado el patrón verrucoide se observó en 22 láminas, las cuales además mostraron hiperqueratosis, paraqueratosis, acantosis, papilomatosis y capa granular engrosada (**Fotografía 4**).



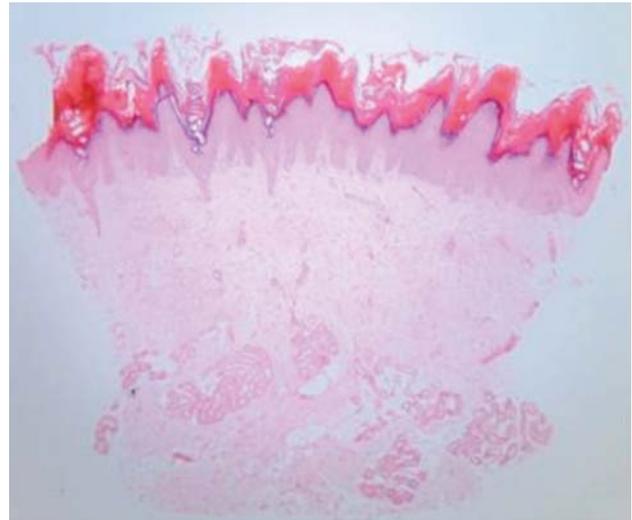
Fotografía 4. (A) Nevus epidérmico con patrón verrucoide, mostrando hiperqueratosis, paraqueratosis y acantosis. HE 4X. (B) Hipergranulosis típica a mayor aumento. HE 40X.

En 16 láminas se apreció un patrón de queratosis seborreica-símil, mostrando hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y pseudoquistes córneos. Diez casos presentaron el patrón de hiperqueratosis epidermolítica, con vacuolización perinuclear, borramiento de los bordes de las células, hiperqueratosis, paraqueratosis focal, acantosis, papilomatosis y capa granular engrosada (**Fotografía 5**).

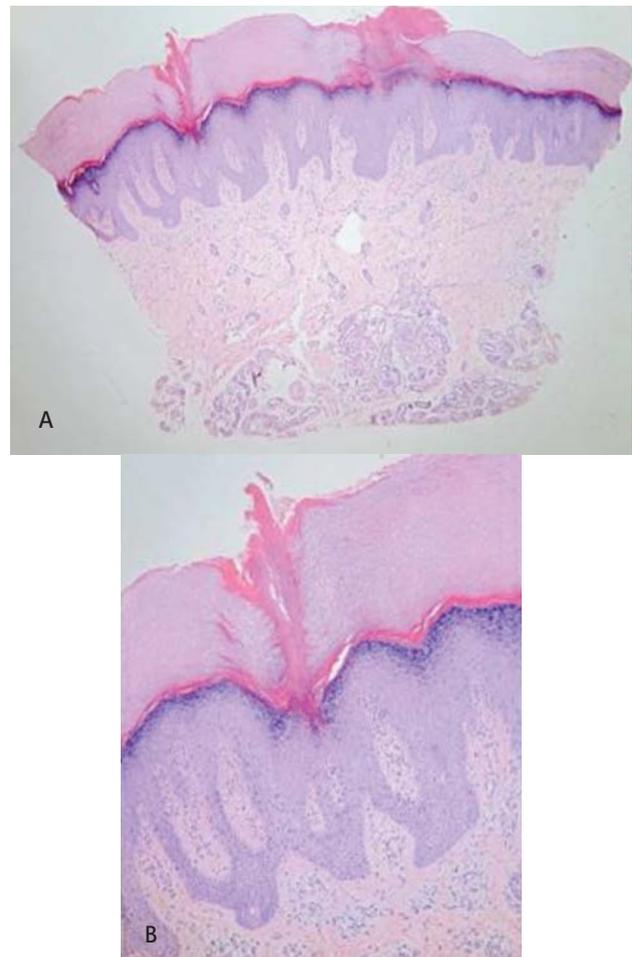


Fotografía 5: Nevus epidérmico con patrón de hiperqueratosis epidermolítica. (A) Hiperqueratosis, paraqueratosis y acantosis. HE 4X. (B) Vacuolización perinuclear y borramiento de los bordes de las células. HE 40X.

Tres casos presentaron el patrón acroqueratosis verruciforme-símil, mostrando hiperqueratosis, marcado engrosamiento de la capa granular y acantosis con digitaciones circunscritas de la epidermis que recuerdan a las "espiras de las iglesias" (**Fotografía 6**). En dos de estos casos también se hallaron cambios intermedios de hiperqueratosis epidermolítica.

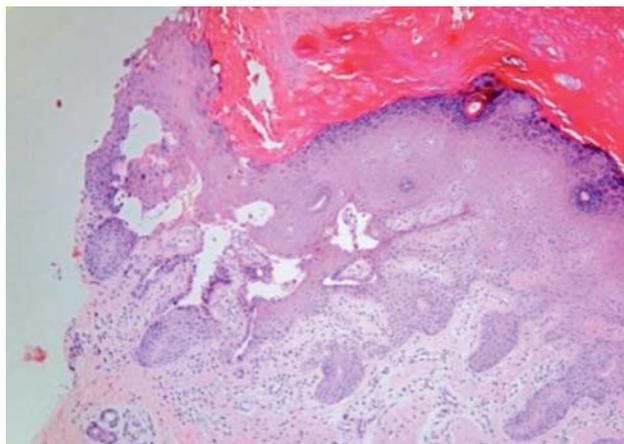


Fotografía 6: Nevus epidérmico con patrón acroqueratosis verruciforme-símil. Muestra hiperqueratosis, marcado engrosamiento de la capa granular, acantosis con digitaciones circunscritas de la epidermis que recuerdan a las "espiras de las iglesias". HE 4X.



Fotografía 7: Nevus epidérmico con patrón poroqueratósico. (A) Hiperqueratosis, acantosis, capa granular engrosada y paraqueratosis focal característica. HE 4X. (B) Lamela corneíde, columna de paraqueratosis con agranulosis por debajo de ella. HE 10X.

Finalmente tres casos presentaron el patrón poroqueratósico, mostrando columnas de paraqueratosis con agranulosis por debajo de ellas, las llamadas lamelas cornoides (**Fotografía 7**), hiperqueratosis y acantosis. Además se observó un caso de tipo hipergranuloso el cual mostró hiperqueratosis, acantosis, espongirosis y capa granular engrosada, y un caso del tipo disqueratósico acantolítico focal o enfermedad de Darier-símil, la cual cursó con hiperqueratosis, paraqueratosis focal asociada a agranulosis, capa granular engrosada y por supuesto acantolisis y cuerpos disqueratóticos o "corps ronds" (**Fotografía 8**).



Fotografía 8: Nevus epidérmico con patrón disqueratósico acantolítico focal o enfermedad de Darier-símil. En el extremo izquierdo se observa acantolisis y cuerpos disqueratóticos. HE 10X.

DISCUSIÓN

Los nevus epidérmicos son hamartomas de la epidermis consistentes en placas verrugosas, habitualmente de carácter lineal o sistematizado. Se presentan al nacimiento o en los primeros años de vida; rara vez se desarrollan al final de la etapa infantil. En nuestro estudio más de la mitad de los casos (55.30%) presentó las lesiones desde el nacimiento. Además se documentó la edad de los pacientes al momento de la evaluación médica, observándose que el grupo etario entre los 10 y 17 años, el cual abarca el periodo de la pubertad, fue el más frecuente. Recordemos que los nevus epidérmicos inicialmente pueden presentarse como placas pardas de superficie plana y/o aterciopeladas, y suelen evolucionar en la pubertad a placas gruesas, verrugosas e hiperpigmentadas⁵; siendo dicho cambio en las características de la lesión el posible motivo por el cual los pacientes acuden a la evaluación médica. Por otro lado, se observó que el grupo de pacientes menores de un año fue el menos frecuente; este dato podría ser explicado por el hecho de que en la población pediátrica se tiene una conducta expectante, no realizándose estudios histopatológicos con tanta frecuencia como en la edad escolar o adulta.

La localización de las lesiones en nuestro estudio fue muy similar a lo reportado en la literatura, siendo la localización de cabeza y cuello la más frecuente. Si observamos la localización de los nevus epidérmicos según tipo de nevus, observamos que en los nevus sebáceos o de Jadassohn la localización más frecuente fue la de cuero cabelludo, mientras que en el nevus epidérmico verrugoso inflamatorio lineal (ILVEN) la localización más frecuente fue las extremidades. Según la literatura, los ILVEN tienen una distribución casi exclusiva de la mitad inferior del cuerpo y con frecuencia el lado izquierdo⁵. Altman reportó la distribución de los ILVEN predominantemente en los miembros inferiores y sólo el 16% en la mitad superior, incluyendo axilas, brazos y manos¹³.

Los nevus epidérmicos, especialmente los extensos, pueden ocurrir en asociación con algunos síndromes o representar una forma de mosaicismo de una condición genéticamente heredada. Se registraron aquellos casos que presentaron dos o más sistemas afectados. Se encontraron casos de unius lateralis. Ningún otro caso consignó hallazgos fuera del compromiso dérmico y anexial en la hoja de solicitud de patología.

Histológicamente, los nevus epidérmicos se caracterizan por hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis y clara demarcación en sus bordes con piel de características normales¹². Los nevus epidérmicos que son indistinguibles clínicamente pueden tener diferente apariencia histológica. Con frecuencia, los tipos histológicos específicos, como acroqueratosis verruciforme-símil, hiperqueratosis epidermolítica, queratosis seborreica-símil o verrucoide, no pueden ser diferenciables en referencia sólo a los hallazgos clínicos. Otros casos como el nevus sebáceo, el nevus epidérmico verrucoso inflamatorio lineal y el poroqueratósico, sí tienen características clínica e histopatológicas distintas.

El tipo histológico con hiperplasia sebácea característico de los nevus sebáceos, también llamado nevus sebáceo de Jadassohn, fue el más frecuente en este estudio. Los nevus sebáceos son hamartomas de la epidermis, del folículo piloso y de las glándulas apocrinas y sebáceas; con predilección por el cuero cabelludo. Otros lugares afectados en orden de frecuencia son la cara, cuello, tronco y rara vez el resto del cuerpo¹⁴⁻¹⁶ tal como se encontró en nuestro estudio.

La histopatología de los nevus sebáceos revela variable hiperplasia epidérmica con hiperqueratosis, acantosis o papilomatosis. Las glándulas sebáceas son hiperplásicas y numerosas, se localizan en la dermis y pueden estar comunicadas a los folículos pilosos o se comunican directamente con la epidermis¹⁷. Estas características reportadas en la literatura también se encontraron en nuestro estudio, así como los diferentes patrones en la epidermis acompañante. Mientras que el 40.54% de los nevus sebáceos no presentaron cambios epidérmicos relevantes, el resto de casos presentaron patrones mixtos como queratosis

seborreica-símil, común o clásico, verrucoide y psoriasiforme, entre otros.

Uno de los casos con patrón de hiperplasia sebácea y queratosis seborreica-símil presentó un epiteloma basocelular como hallazgo significativo. El potencial de transformación maligna de los nevus epidérmicos es baja¹⁸, pero es más alta en los nevus sebáceos. La literatura reporta la ocurrencia tanto de lesiones benignas y malignas en los nevus sebáceos. Las lesiones malignas reportadas en la literatura son carcinoma basocelular, tricoblastoma y siringocistoadenoma papilífero; usualmente desarrollados en la adultez^{14,15,19,20}. Las lesiones benignas observadas son verrugas virales, sebaceomas, triquilemoma, hidrocistoma apocrino o cistadenoma, queratoacantoma, queratosis seborreica y nevus melanocíticos^{14,15,19}.

Existen pocos estudios retrospectivos de nevus sebáceos en la población pediátrica. Barkham²¹ revisó 63 casos evaluados en un hospital pediátrico, en el 50% se realizó exéresis de las lesiones, ningún caso presentó cambios de malignidad y un caso presentó una lesión benigna. Cribier¹⁵ reportó 1.9% de neoplasias benignas en lesiones extirpadas de niños pre-púberes y 11.6% en niños púberes. Rosen¹⁶ revisó 651 lesiones extirpadas en niños y encontró 0.8% de carcinomas basocelulares y 2.2% de neoplasias benignas. Cabe mencionar que nuestro estudio es de una población joven y sin seguimiento, sino con una recolección de datos transversal.

El segundo patrón histopatológico más frecuente fue el psoriasiforme, característico del nevus epidérmico verrugoso inflamatorio lineal. Los ILVEN fueron descritos por primera vez por Altman y Mehregan¹³, quienes describieron su carácter verrugoso y lineal, semejante a patologías como psoriasis y eczema, distinguiendo su aparición de inicio a edad temprana, la ausencia de lesiones clínicas típicas de psoriasis y su pobre

respuesta al tratamiento antipsoriasis para diferenciarlo de la psoriasis lineal.

Otros tipos histopatológicos se hallaron en menor proporción. Ackerman²² consideraba que hallazgos como hiperqueratosis epidermolítica, disqueratosis acantolítica focal²³, lamelación corneide²⁴ y mucinosis folicular eran patrones epidérmicos reactivos más que enfermedades específicas. En el caso de la hiperqueratosis epidermolítica se puede presentar en procesos inflamatorios, neoplasias y desordenes adquiridos y congénitos de la piel, del mismo modo que puede ser un hallazgo histológico incidental²⁵⁻²⁷.

Dado el carácter lineal y la presentación al nacimiento o en edad infantil temprana, los casos de disqueratosis acantolítica focal y de diferencial lamelar corneide pueden ser interpretados como variantes de nevus epidérmico o una expresión de mosaicismo de enfermedades como la enfermedad de Darier y la poroqueratosis.

CONCLUSIONES

Se han descrito al menos diez patrones histológicos diferentes de los nevus epidérmicos. A pesar de ello la literatura presenta pocos registros de las características y la frecuencia de los mismos. El servicio de Patología del Hospital Nacional Cayetano Heredia, así como la Clínica Médica Cayetano Heredia, no sólo reciben estudios anatómo-patológicos de sus correspondientes sedes, sino que son centros de referencia de muchas instituciones en Lima, por lo cual representa una casuística valiosa. Además, el médico patólogo debe estar familiarizado con las características clínicas de los nevus epidérmicos así como conocer sus diferentes variantes histopatológicas para un diagnóstico histopatológico certero.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. O'TOOLE M. Diccionario Enciclopédico de Medicina, Enfermería y Ciencias Aliadas Miller-Keane. 7a ed. Toronto: Elsevier Inc; 2003. 1524p.
2. DORLAND B. Diccionario Médico Ilustrado Dorland. 31a ed. Toronto: Elsevier Inc. 2007. 900 p.
3. LEVER WF, SCHAUMBURG-LEVER G. Histopathology of the skin. 7a ed. Philadelphia: J B Lippincott; c1990. Capítulo 12, Embryology of the skin; p.3-8.
4. FITZPATRICK TB, EISEN AZ, WOLFF K, FREEDBERG IM, AUSTEN KF. Dermatology in general medicine. 4a ed. New York: McGraw-Hill; c1993. Capítulo 84, Benign epithelial tumors.; p. 855-72.
5. ROGERS M. Epidermal nevi and the epidermal nevus syndromes: a review of 233 cases. *Pediatr Dermatol.* 1992;9(4):342-4.
6. PALLER AS, SYDER AJ, CHAN YM, YU QC, HUTTON E, TADINI G et al. Genetic and clinical mosaicism in a type of epidermal nevus. *N Engl J Med.* 1994;331(21):1408-15.
7. HAFNER C, VAN-OERS JM, VOGT T, LANDTHALER M, STOEHR R, BLASZYK H et al. Mosaicism of activating FGFR3 mutations in human skin causes epidermal nevi. *J Clin Invest.* 2006;116(8):2201-7.
8. COLLIN B, TAYLOR IB, WILKIE AO, MOSS C. Fibroblast growth factor receptor 3 (FGFR3) mutation in a verrucous epidermal naevus associated with mild facial dysmorphism. *Br J Dermatol.* 2007;156(6):1353-6.
9. BRANDLING-BENNETT HA, MOREL KD. Epidermal nevi. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57(5):1177-98.
10. LOSEE JE, SERLETTI JM, PENNINO RP. Epidermal nevus syndrome: a review and case report. *Ann Plast Surg.* 1999;43(2):211-4.
11. BOYCES, ALSTERTS. CO2 laser treatment of epidermal nevi: long-term success. *Dermatol Surg.* 2002;28(7):611-4.
12. SU WP. Histopathologic varieties of epidermal nevus. A study of 160 cases. *Am J Dermatopathol.* 1982;4(2):161-70.
13. ALTMAN J, MEHREGAN AH. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus. *Arch Dermatol.* 1971;104(4):385-9.
14. JAQUETI G, REQUENA L, SÁNCHEZ-YUSE. Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceus of Jadassohn: a clinicopathologic study of a series of 155 cases. *Am J Dermatopathol.* 2000;22(2):108-18.
15. CRIBIER B, SCRIVENER Y, GROSSHANS E. Tumors arising in nevus sebaceus. A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42(2 Pt 1):263-8.
16. ROSEN H, SCHMIDT B, LAM HP, MEARA JG, LABOW BI. Management of nevus sebaceus and the risk of basal cell carcinoma: an 18-year review. *Pediatr Dermatol.* 2009;26(6):676-81.
17. MCKEE PH, CALONJE E, GRANTER SR. Pathology of the skin with clinical correlations. 3a ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; c2005. Capítulo 28, Tumors and related lesions of the sebaceous glands; p. 1565-87.
18. HAFNER C, KLEIN A, LANDTHALER M, VOGT T. Clonality of basal cell carcinoma arising in an epidermal nevus. New insights provided by molecular analysis. *Dermatology.* 2009;218(3):278-81.
19. CHUN K, VÁZQUEZ M, SÁNCHEZ JL. Nevus sebaceus: clinical outcome and considerations for prophylactic excision. *Int J Dermatol.* 1995;34(8):538-41.
20. DOMINGO J, HELWIG EB. Malignant neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn. *J Am Acad Dermatol.* 1979;1(6):545-56.
21. BARKHAM MC, WHITE N, BRUNDLER MA, RICHARD B, MOSS C. Should naevus sebaceus be excised prophylactically? A clinical audit. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2007;60(11):1269-70.
22. ACKERMAN AB. Histopathologic concept of epidermolytic hyperkeratosis. *Arch Dermatol.* 1970;102(3):253-9.
23. ACKERMAN AB. Focal acantholytic dyskeratosis. *Arch Dermatol.* 1972;106(5):702-6.
24. WADE TR, ACKERMAN AB. Cornoid lamellation. A histologic reaction pattern. *Am J Dermatopathol.* 1980;2(1):5-15.
25. BARKER LP, SACHS W. Bullous congenital ichthyosiform erythroderma. *AMA Arch Derm Syphilol.* 1953;67(5):443-55.
26. KLAUS S, WEINSTEIN GD, FROST P. Localized epidermolytic hyperkeratosis. A form of keratoderma of the palms and soles. *Arch Dermatol.* 1970;101(3):272-5.
27. ACKERMAN AB, REED RJ. Epidermolytic variant of solar keratosis. *Arch Dermatol.* 1973;107(1):104-6.