

Ictiosis hystrix (nevus epidérmico disseminado) asociado a hiperqueratosis epidermolítica

Ichthyosis hystrix (generalized epidermal nevi) associated with epidermolytic hyperkeratosis. Report of a case

Beatriz Di Martino Ortiz, Mirtha Rodríguez Masi, Raquel Názer Da Silva, Liz Flor, Oilda Knopfmacher, Lourdes Bolla

RESUMEN

La Ictiosis Hystrix es una anomalía del desarrollo epidérmico frecuentemente desfigurante, que consiste en una erupción disseminada y bilateral, que afecta el tronco y las extremidades. Si bien esta entidad no es infrecuente, la presencia de hiperqueratosis epidermolítica en la biopsia cutánea es un hallazgo relativamente poco común, como lo demuestra la literatura. Presentamos el caso de un niño con nevus epidérmico disseminado asociado al hallazgo histológico de hiperqueratosis epidermolítica. El tratamiento es desalentador.

Palabras clave: Ictiosis Hystrix, hiperqueratosis epidermolítica, nevus epidérmico disseminado.

SUMMARY

Ichthyosis Hystrix is a developmental malformation of the epidermis often disfiguring. It refers to a widespread eruption with a bilateral distribution on the trunk and extremities. Such lesions are not uncommon, but epidermolytic hyperkeratosis is a relatively uncommon histological pattern in epidermal nevi, as seen in large series. We present the case of a child with systematized epidermal nevi associated with epidermolytic hyperkeratosis. Treatment is disappointing.

Key words: Ichthyosis Hystrix, epidermolytic hyperkeratosis, generalized epidermal nevi.

Rev Esp Patol 2006; 39 (3): 190-192

INTRODUCCIÓN

La hiperqueratosis epidermolítica constituye un espectro de desórdenes de la maduración y queratiniza-

ción, hereditarios o esporádicos, que pueden ocurrir en forma aislada o asociada a otros síndromes clínicos. De manera poco usual se asocia a la variante disseminada del nevus epidérmico (Ictiosis hystrix).



Fig. 1: Clínica. Se observan varias lesiones verrugosas marrón oscuras formando una placa hiperqueratósica en región axilar.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente varón de 5 años de edad procedente de una zona urbana. Consulta por lesiones que se inician a los 8 meses de vida con enrojecimiento y engrosamiento de la piel en áreas de flexión, especialmente en cuello y axilas.

Con el tiempo las lesiones evolucionan afectando palmas de manos y plantas de los pies. No refiere antecedentes patológicos personales ni familiares de valor.

Al examen físico se constatan placas hiperqueratósicas hiperpigmentadas con áreas de liquenificación, bien delimitadas, de bordes regulares de diferentes tamaños. Las mismas se hallaban localizadas en axilas, cuello, codos, dorso, rodillas y plantas de los pies (figs. 1 y 2).

La rutina laboratorial no arrojó datos de interés.

Se realizó una biopsia cutánea de la región axilar.

Recibido el 22/2/06. Aceptado el 12/6/06.
Servicio de Dermatología. Hospital de Clínicas. Asunción-Paraguay.
bmdmo@hotmail.com



Fig. 2: Clínica. Las lesiones también afectaban a la región de la nuca.

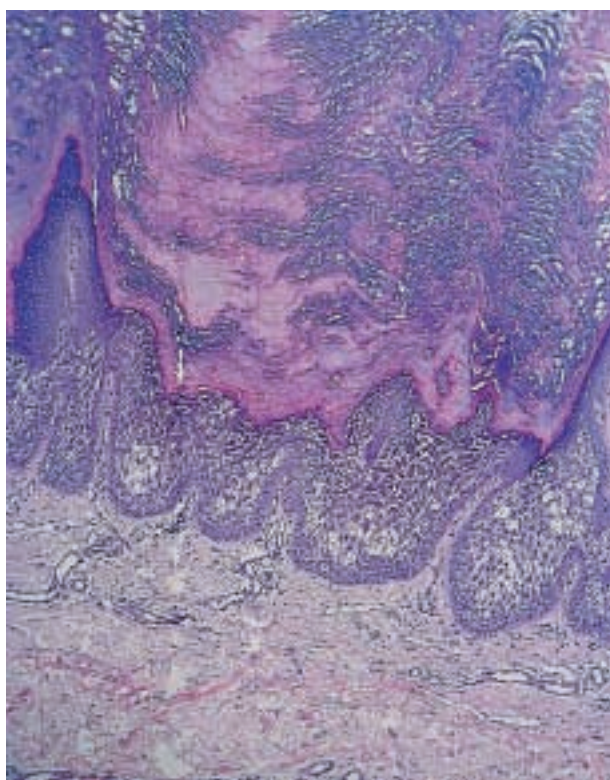


Fig. 3: Histopatología. Hay acantosis con papilomatosis e hiperqueratosis muy notable (Hematoxilina 10x).

El paciente fue tratado con clobetasol al 0,05%, ácido salicílico al 15% y urea al 10%.

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

Se remite para estudio anatómo-patológico, fijada en formol al 10%, una biopsia cutánea efectuada por medio de un cilindro, que medía de 0,3 cm. de eje mayor.

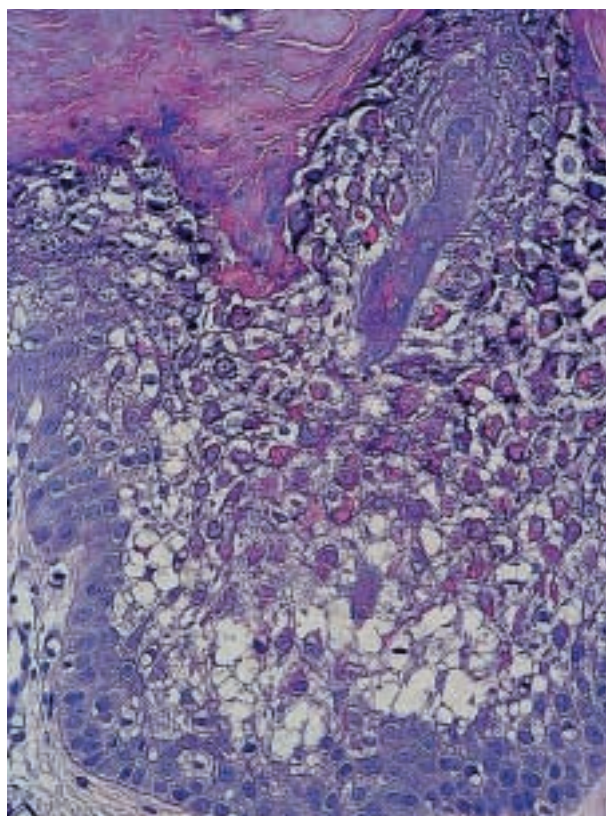


Fig. 4: Histopatología. El estrato granular se encuentra vacuolado y muestra fragmentación de gránulos de queratohialina. Los bordes de las células del estrato de Malpighio están borrosos. (Hematoxilina 40x).

La epidermis mostraba notable acantosis con proyecciones papilomasas *en cúpula de iglesia* e hiperqueratosis paraqueratósica muy marcada (fig. 3).

Las células de los estratos espinoso superior y granuloso presentaron espacios claros alrededor de sus núcleos y límites borrosos (fig. 4).

En dermis superficial se observó un escaso infiltrado inflamatorio de predominio mononuclear perivascular histológicamente inespecífico.

DISCUSIÓN

El nevus epidérmico es una malformación del desarrollo epidérmico. El término Ictiosis Hystrix se refiere a un nevus epidérmico grande, generalizado, frecuentemente desfigurante, con disposición bilateral preferente en tronco y extremidades (1).

La hiperqueratosis epidermolítica es una anomalía de la queratinización que puede significar un defecto congénito o adquirido y que constituye un patrón histológico observado en diferentes entidades clínicas como por ejemplo en la ictiosis ampollar, la variante palmo-plantar de la queratodermia, en acantomas solitarios o diseminados, en la queratosis solar, en las paredes de quistes pilares, en

queratosis seborreicas, entre otras. Puede ser encontrada adyacente a cualquier lesión como un hallazgo casual (2).

Sin embargo es un patrón histológico relativamente poco común en la variante generalizada del nevus epidérmico.

Para determinar de manera aproximada su frecuencia en el nevus epidérmico, hemos revisado una publicación de la Clínica Mayo, en la cual en una serie de 160 casos de nevus epidérmicos, este patrón histológico se encontró en solo 8 de ellos (3) y la hemos comparado con los 20 casos con diagnóstico de nevus epidérmico realizados en nuestro servicio durante el año 2004, de los cuales solo uno presentó este patrón, por lo que la frecuencia aproximada se sitúa en alrededor de un 5%.

Los estudios ultraestructurales demuestran que en este proceso hay disrupción de tonofibrillas del queratinocito (4,5).

Se han encontrado mutaciones específicas en determinados dominios de las queratinas como lo refiere una reciente publicación (6).

El tratamiento con queratolíticos solo consigue mejorar el aspecto estético de las lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lever WF, Schaumburg-Lever G. Histopathology of the skin. Philadelphia: JB Lippincott; 1975. p. 452-3.
2. Sánchez Yus E, Martín-Dorado E, López Negrete E. Incidental epidermolytic hiperqueratosis. An epidemiologic study. *Am J Dermatopathol* 2000; 22: 352.
3. Su WPD. Histopathologic varieties of epidermal nevus. A study of 160 cases. *Am J Dermatopathol* 1982; 4: 161-70.
4. Kanerva L, Karvonen J, Oikarinen A, Lauharanta J, Ruokonen A, Niemi KM. Ichthyosis hystrix (Curth-Macklin). Light and electron microscopic studies performed before and after tretinate treatment. *Arch Dermatol.* 1984; 120: 1218-23.
5. Niemi KM, Virtanen I, Kanerva L, Mutttilainen M. Altered keratin expression in ichthyosis hystrix Curth-Macklin. A light and electron microscopic study. *Arch Dermatol Res.* 1990; 282: 227-33.
6. Sprecher E, Yosipovitch G, Bergman R, Ciubutaro D, Indelman M, Pfindner E, Goh LC, Miller CJ, Uitto J, Richard G. Epidermolytic hyperkeratosis and epidermolysis bullosa simplex caused by frameshift mutations altering the v2 tail domains of keratin 1 and keratin 5. *J Invest Dermatol.* 2003; 120: 623-6.