

## *Epidermodisplasia verruciforme*

### *Presentación de una paciente*

Por los Dres.

JOSÉ G. DÍAZ ALMEIDA,(12) V. MENÉNDEZ  
GARCÍA,(13)

J. Díaz de la Rocha,(14) J. Manzur Katrib,(15)  
J. PEREIRA,(16) y G. TORRES. (\*\*\*\*\*)

Esta rara dermatosis, poco vista en nuestro país, fue descrita en 1922 por *Lewtmclcnvsky* y *Lutz*.

#### CARACTERISTICAS CLINICAS

Se caracteriza por presentar unas lesiones verrucosas, de diferentes tamaños, predominando en la cara, cuello, dorso de las manos y en los pies. Se acompañan de pigmentaciones tipo léntigo y de un prurito severo. También se presentan alteraciones dentales, unguales y queratosis palmares. Se han reportado lesiones en los labios y uretra,<sup>2</sup> en algunos pacientes también se han observado alopecias asociadas, así como lesiones hulosas y estados ictiosiformes.<sup>1</sup>

La edad frecuente de aparición de esta rara dermatosis es antes de la pubertad, aunque pueden observarse en cualquier época de la vida.

Estas lesiones resultan fluorescentes a la luz de *Wood*, como señalan *Relias* y *Sakellariou*<sup>8</sup> en su trabajo.

#### ETIOLOGIA

Con respecto a la etiología de esta enfermedad, *Hoffman* y *Kogoj*, señalan la teoría viral, aunque van perdiendo partidarios luego de señalar otros autores la teoría névica, recesiva, autosómica y precancerosa,<sup>5</sup> observándose consanguinidad de los padres,<sup>2,9</sup> y aparición en varios miembros de una misma familia.

En diversas revisiones bibliográficas, se insiste en que un 12 al 15% de los pacientes portadores de esta dermatosis han presentado en sus lesiones degeneración hacia carcinomas basocelulares o carcinomas espinocelulares.<sup>5,8,10</sup>

#### DIAGNOSTICO DE CERTEZA

El diagnóstico positivo de esta entidad, se basa en los caracteres clínicos, consanguinidad de los padres, la edad temprana de aparición en los pacientes y el estudio histopatológico.

12 Jefe del Departamento de Dermatología Hospital Docente "Enrique Cabrera", Calzada de Aldabó s/n., Reparto Altabana, Habana, Cuba.

13 Residente de 2do. Año en Dermatología Hospital Docente "Enrique Cabrera", Calzada de Aldabó s/n., Reparto Altabana, Habana, Cuba.

14 Instructor en Dermatología Hospital Docente "Enrique Cabrera", Calzada de Aldabó s/n., Reparto Altabana, Habana, Cuba.

15 Auxiliar de Especialista en Dermatología

Hospital Docente "Enrique Cabrera", Calzada de Aldabó s/n., Reparto Altabana, Habana, Cuba.

(\*\*\*\*\*) Internos Verticales en Dermatología Hospital Docente "Enrique Cabrera", Calzada de Aldabó s/n., Reparto Altabana, Habana, Cuba.

No se observan cambios de consideración en la dermis e hipodermis.

#### TRATAMIENTO

El tratamiento de esta enfermedad, no es radical, se han empleado diversos, aunque ninguno específico.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Este diagnóstico, W.V° debe de realizarse con la acroqueratosis verruciforme de Hopf con las verrugas, planas con las verrugas vulgares, con la enfermedad de Darier y con el liquen plano.

#### ESTUDIO HISTOPATOLOGICO

Desde el punto de vista de su diagnóstico histopatológico *Alien*,<sup>1</sup> *Lever*<sup>6</sup> y *Arguelles*,<sup>3</sup> coinciden en los siguientes caracteres: Hiperqueratosis notable, acompañándose de granulosis y acantosis. Se observan las células espinosas vacuolizadas formando un dibujo semejantes al entrelazado de malla canasta. El núcleo de estas células se ve picnótico.

#### PRESENTACION DE UN CASO

H. E.A.: D.R.M. Paciente masculino de 20 años, acude al Servicio de Dermatología por presentar lesiones cutáneas localizadas al dorso de las manos con una evolución de unos diez años.

Refiere que, a los diez años de edad, comenzó a notar que le aparecían unas verruguitas que se acompañaban de prurito, el que acentuaba a la exposición solar. Estas lesiones le siguieron apareciendo cada vez en mayor cantidad y siempre la sintomatología agudizándose con la luz del sol. Ha recibido diversos tratamientos a base de pomadas y pincladas no mejorando.

Es interesante el hecho referido por el paciente que una hermana padece

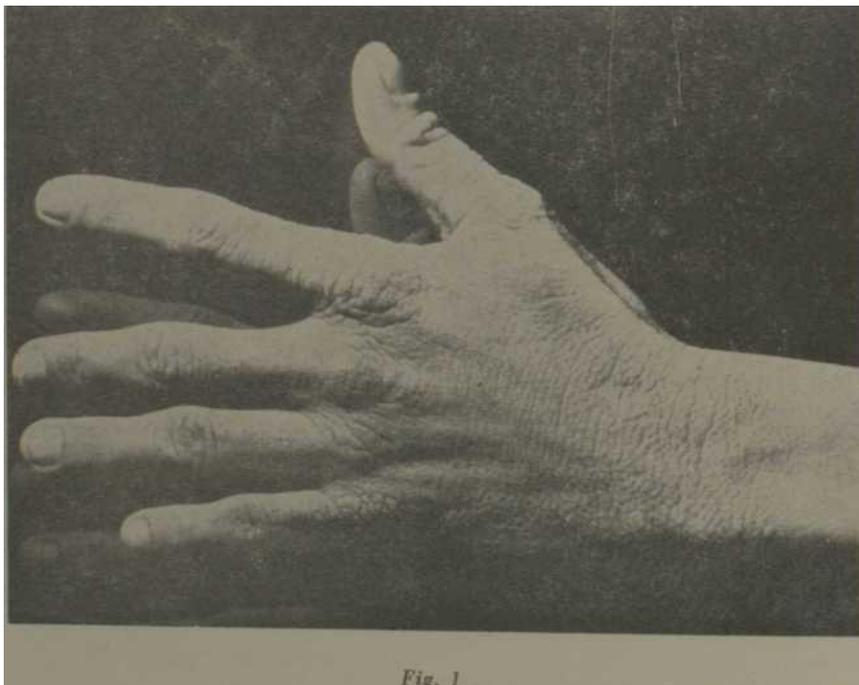
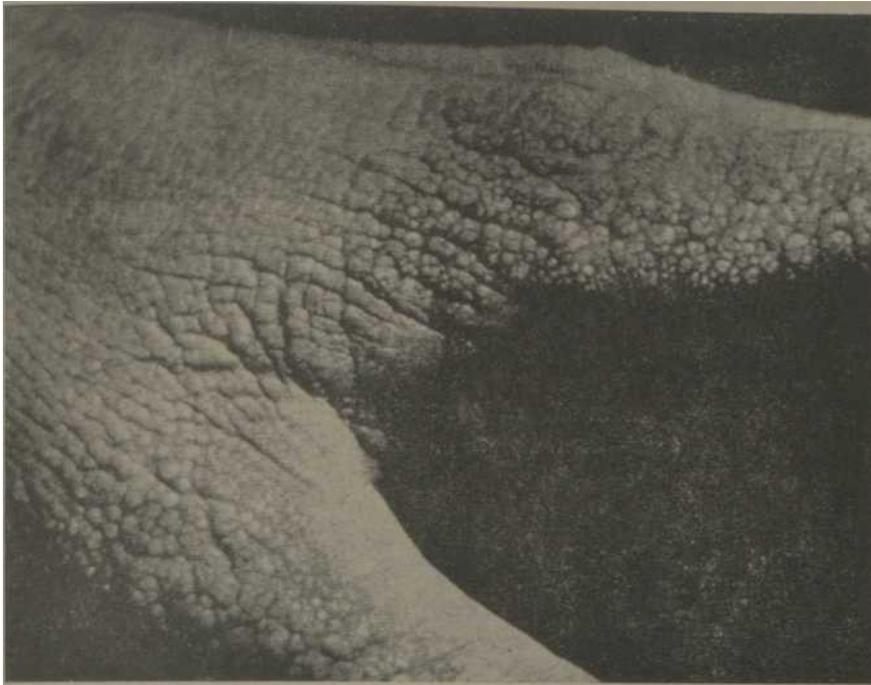
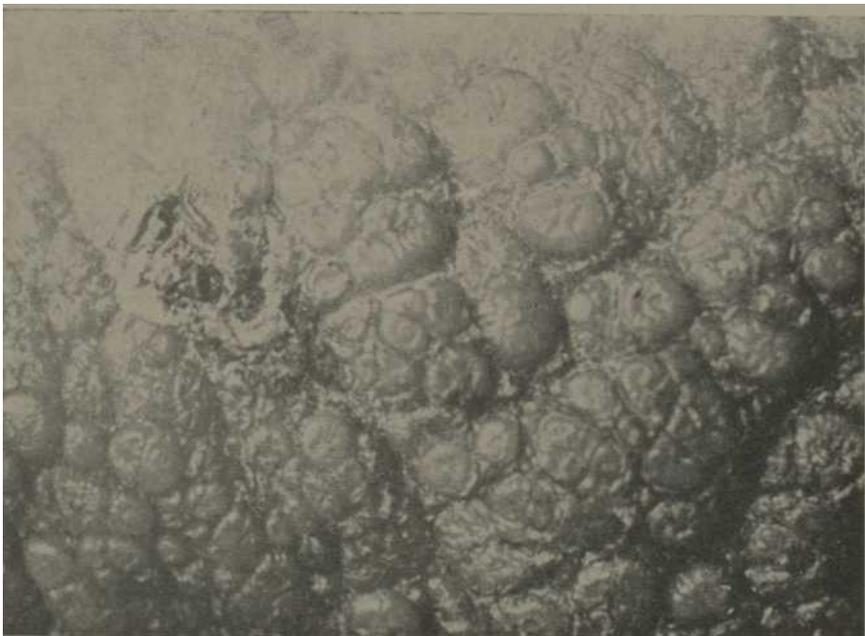


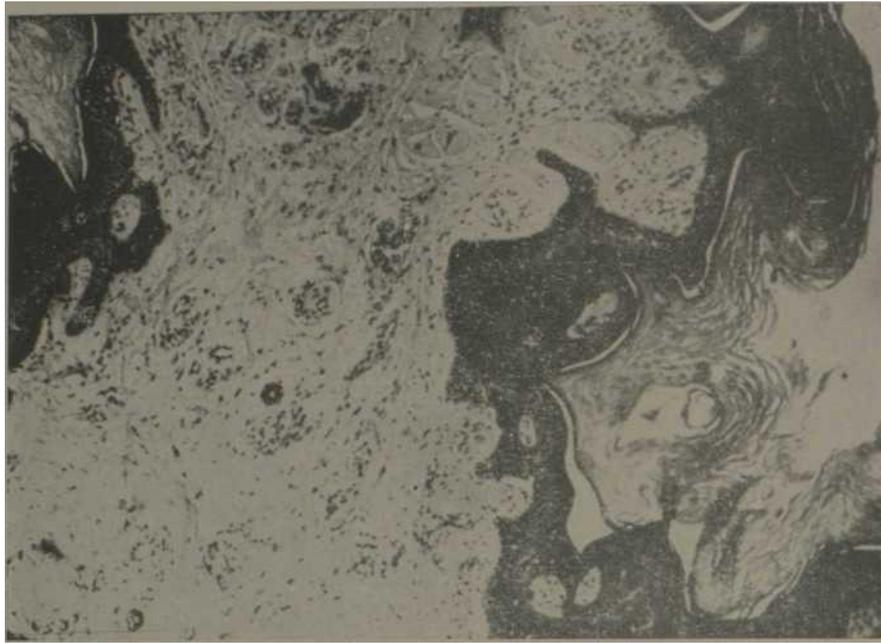
Fig. 1



*Fig. 2*



*Fig. 3*



*Fig. 4*

de igual sintomatología, aunque nunca le ha prestado mayor importancia ni ha acudido a dermatólogo alguno.

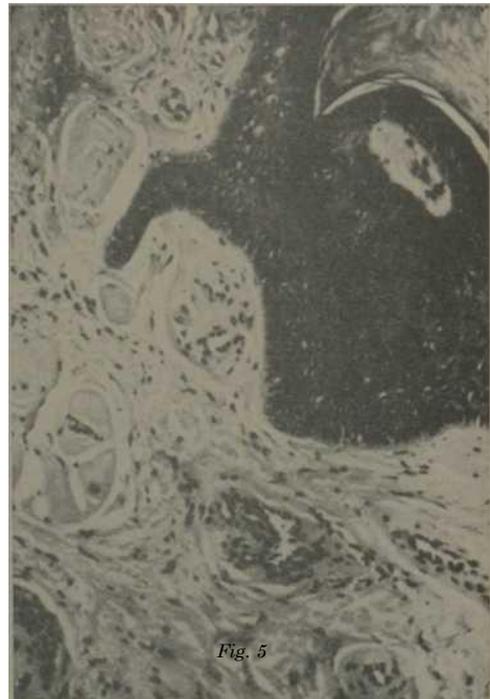
#### EXAMEN DERMATOLOGICO

Dermatosis crónica localizada principalmente en manos, pero algunas lesiones en la cara.

Son lesiones papulosas de pequeño tamaño, de color blanco amarillento y superficie rugosa que tienden a confluir para formar placas como observamos en la Fig. 1.

Es posible observar estos elementos a mayor aumento y ver que presentan (Fig- 2), escamas adherentes en su superficie. En la cara se pueden observar lesiones papulosas y lesiones tipo lentigo.

En la Fig. 3, vemos los elementos pápulas a mayor aumento.



*Fig. 5*

Estas lesiones se acompañan de prurito y ardor cuando el paciente se expone a la luz solar, por un período largo de tiempo.

En las vistas histológicas podemos ver (Fig. 4), hiperqueratosis, granulosis, acantosis y pocas alteraciones de la dermis.

En la Fig. 5, observamos en el cuerpo mucoso las células espinosas vacuoladas con el núcleo en el centro y cierto grado de picnosis, que son las células en entrelazado de una canasta.

#### COMENTARIOS

*Primero:* Se estudia un paciente portador de epidermodisplasia verruciforme de Lewandowsky y Lutz.

*Segundo:* Se realiza una breve revisión de Bibliografía actual de esta rara dermatosis.

*Tercero:* Se está de acuerdo con los autores que catalogan esta dermatosis como una genodermatosis autosómica recesiva.

*Cuarto:* Se recomienda realizar chequeos periódicos a estos pacientes dado el porcentaje respetable con degeneración carcinomatosa de sus lesiones.

#### SUMMARY

A patient bearer of Lewandowsky and Lutz warty epidermodisplasia is studied. A brief revision of the actual bibliography of this bizarre dermatosis is realized. It is accepted the author's opinion who lists this dermatosis as a recessive autosomic genodermatosis. Periodic check-ups of these patients, considering the large proportion with carcinomatous degeneration of their lesions, are recommended.

#### RESUME

On étudie un patient porteur d'une epidermodysplasie verruqueuse de Lewandowsky et Lutz. On fait une breve revision de la bibliographie actuelle de cette rare dermatose. On est d'accord avec les auteurs qui classent cette dermatose parmi les genodermatoses autosomiques recessives. On récommende la réalisation des examens périodiques vu la proportion notable de malades qui souffrent d'une dégénération carcinomateuse de leurs lesions.

#### BIBLIOGRAFIA

1. —*Alien:* The Skin. The C. V. Mosby Co., 1954.
2. —*Andrews, J. C.:* Enfermedades de la Piel. Edit. Bibliográfica Argentina, 1959.
3. —*Argüelles, D.:* Histomorfología de la Piel. MINSAP, 1964.
4. —*Costa, O. G. y Junqueira, M. A.:* Epidermodysplasia verruciformes (Lewandowsky y Lutz). Arch Dermat & Syph. 46: 469, 1962.
5. —*Lazzaro, C., et al.:* La Epidermodysplasia Verruciformis de Lewandowsky Lutz. Min. Derm. 41: 4-13, 1, 1966.
6. —*Lever, W. F.:* Histopatología de la Piel, Edit. Científico Médica, 1964.
7. —*Morris Leider:* Dermatología Pediátrica. Edit. Bibliográfica Argentina, 1959.
8. —*Ormsby Montgomery:* Diseases of the Skin. Lea Febiger Co. 1954.
9. —*Relias, A. y Sakellariou, G.:* Epidermodisplasia Verruciforme de Lewandowsky y Lutz. Ann. Derm. Syph.; 91: 279-284, 1964.
10. —*Sullivan, M. y Ellis, F. A.:* Epidermodysplasia Verruciformis Arch. Dermat. & Syph 40: 422, 1939.