

# Nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear e diagnóstico diferencial com a psoríase linear: a respeito de um caso

Maria Isabel Muniz Zemero<sup>1</sup> , Maria Amélia Lopes dos Santos<sup>1</sup> , Alena Margareth Darwich Mendes<sup>1</sup> , Carla Andrea Avelar Pires<sup>1</sup> 

## RESUMO

O nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear (NEVIL) é uma variedade clínica rara de nevo epidérmico verrucoso, que se manifesta no início da infância, como lesões inflamatórias de superfície ceratósica, que coalescem e se distribuem em faixa, acompanhando as linhas de Blaschko. Faz diagnóstico diferencial com a psoríase linear, sendo difícil a diferenciação, dado os aspectos clínicos e histopatológicos comuns aos dois, enfatizando-se a necessidade de conhecer as características específicas de cada um. O objetivo deste relato é demonstrar uma afecção relativamente rara, descrita em uma menina de 5 anos, evoluindo desde os primeiros dias de vida com placas papuloceratóticas dispostas linearmente, acompanhadas de sinais inflamatórios e áreas erodadas ocupando grandes lábios, períneo e face interna e superior da coxa esquerda. Também pápulas e placas ceratóticas na região cervical posterior e borda lateral externa da planta do pé esquerdo, ascendendo ao longo da região posterior deste membro. Os critérios clínicos e histopatológicos corroboram o diagnóstico de NEVIL na diferenciação com a psoríase linear, ressaltando a importância do estabelecimento de critérios/ ferramentas que auxiliem na diferenciação destas duas dermatoses visando agilizar o diagnóstico, otimizar o tratamento e minimizar o desconforto para esses pacientes. O acompanhamento a longo prazo dos portadores é sugerido pela possibilidade ainda que mínima de malignização do NEVIL.

**Palavras-chave:** Dermatopatias, Nevo, Psoríase, Genitália, Diagnóstico.

1. Universidade do Estado do Pará; Belém, (PA), Brasil.



## INTRODUÇÃO

O nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear (NEVIL) é uma variedade clínica rara de nevo epidérmico verrucoso, que se inicia ao nascimento ou na infância precoce<sup>1</sup>. É uma dermatose infrequente, de etiopatogenia desconhecida, decorrente, provavelmente de mutações somáticas que resultam em mosaicismos genéticos, possivelmente ligados a um aumento de produção de interleucinas tipo 1 e tipo 6 e ao fator de necrose tumoral (TNF) Alfa<sup>2</sup>.

A afecção afeta mais frequentemente o gênero feminino (proporção 4:1), com lesões persistentes, que se expressam por placas elevadas de superfície ceratósica, acompanhada de inflamação e prurido, que se convergem em distribuição linear, acompanhando as "linhas de Blaschko", em geral, segmentar, com predileção pelos membros inferiores, sendo incomum o acometimento genital<sup>3</sup>.

Vários tratamentos têm sido propostos, destacando-se os lasers ablativos como o laser de dióxido de carbono (CO<sub>2</sub>) e o laser de érbio: granada de ítrio-alumínio (Er: YAG), porém com pouca resolução clínica<sup>4</sup>.

O NEVIL é uma dermatose de difícil manejo clínico e de difícil confirmação diagnóstica, uma vez que possui vários aspectos similares à psoríase linear. Frente à literatura médica e aos achados epidemiológicos, clínicos e histopatológicos, o diagnóstico mais condizente para o presente caso foi de NEVIL. Assim, este relato objetivou demonstrar essa afecção relativamente rara e a importância de sua diferenciação com a psoríase linear, agilizando o diagnóstico, otimizando o tratamento e minimizando o desconforto para esses pacientes.

## DESCRIÇÃO DO CASO

Menina, fototipo II, 5 anos, apresenta desde os primeiros dias de vida, placas papuloceratóticas, acompanhadas de sinais inflamatórios, ocupando grandes lábios, períneo e face interna e superior da coxa esquerda (Figura 1). Também pápulas e placas ceratóticas na região cervical posterior e borda lateral externa da planta do pé esquerdo (Figuras 2 e 3), ascendendo ao longo da região posterior deste

membro. Prurido intenso e ardência referidos pela mãe, com piora na região genital à micção.

Na história familiar, pai falecido e com lesões semelhantes.



Figura 1: placas papuloceratóticas ocupando grandes lábios, períneo e face interna e superior da coxa esquerda.



Figura 02: placas papuloceratóticas em nuca



Figura 03: placas papuloceratóticas irregulares na borda lateral externa do pé

Realizada biópsia incisional de pele em genitália externa cujo exame histopatológico (Figuras 4 e 5) evidenciou epiderme com hiperqueratose, hipergranulose, acantose irregular, alongamento de cristas epiteliais e infiltrado inflamatório dérmico, compatível com NEVIL.

Foi insituído tratamento tóxico com hidrocortisona, desonida e propionato de clobetasol associado ao ácido salicílico 3%, dexpanthenol 5%, que resultaram na diminuição da ceratose e dos sinais inflamatórios e no controle dos sintomas.

## DISCUSSÃO

O NEVIL é uma condição rara, que consiste na hiperplasia de componentes normais da epiderme. Afeta principalmente o sexo feminino no início da vida, sendo raro o surgimento na vida adulta. Clinicamente traduz-se por lesões persistentes, pápulo eritematosas ou castanho-acinzentadas com superfície ceratósica e/ou escamosa acompanhadas

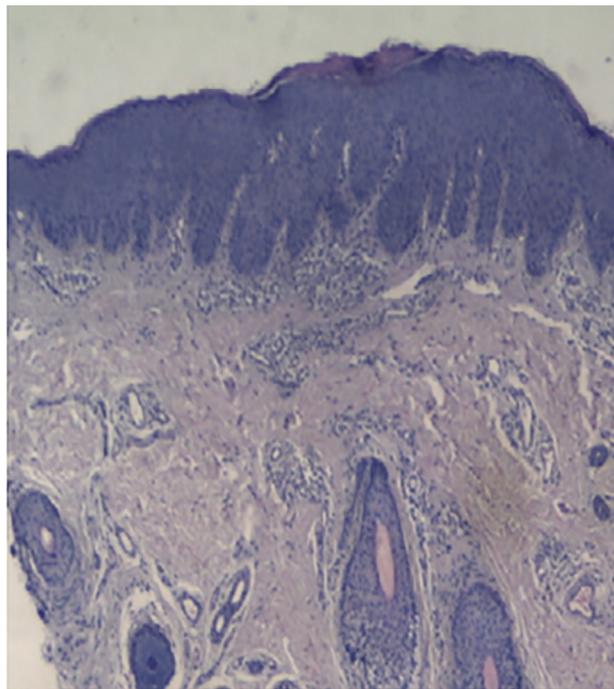


Figura 4: epiderme com hiperqueratose, hipergranulose, acantose irregular, alongamento de cristas epiteliais e infiltrado inflamatório dérmico (HE, 4x)

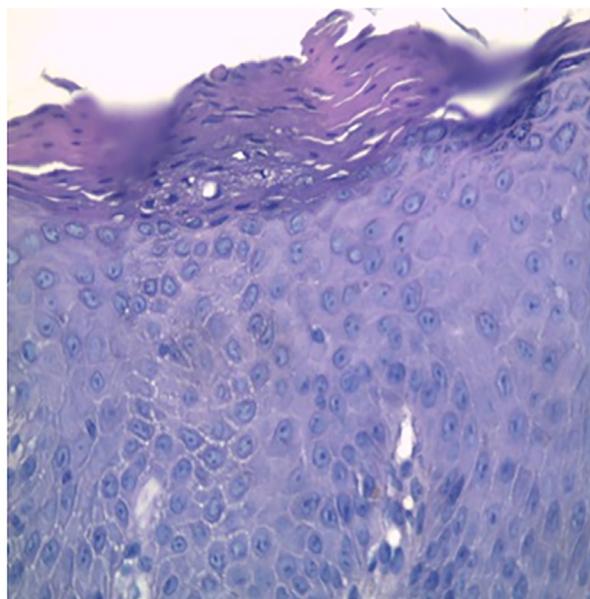


Figura 5: hiperqueratose, hipergranulose, acantose irregular e alongamento de cristas epiteliais em maior (HE, 40x)

de sinais inflamatórios e prurido, que convergem e se distribuem em faixa, em geral segmentar, com predileção pelos membros inferiores, acometendo raramente a região genital<sup>5</sup>.

A psoríase linear (PL) é o principal diagnóstico diferencial do NEVIL. A diferenciação entre ambos é difícil, devido a semelhanças tanto clínicas, como histopatológicas, o que ressalta a necessidade de maiores estudos sobre o tema, a fim de identificar aspectos específicos de cada um, o que é fundamental para um melhor acompanhamento clínico e uma abordagem terapêutica adequada, uma vez que para o NEVIL existe a possibilidade de tratamento cirúrgico<sup>6,7</sup>.

Alguns autores enumeram critérios que favorecem o diagnóstico de NEVIL em relação à PL, são eles: lesões pápulo ceratóticas inflamatórias dispostas em faixa; prurido intenso; surgimento no início da infância; refratariedade terapêutica e histopatologia de aspecto psoriasiforme<sup>8</sup>. O caso estudado preenche os critérios supracitados: clínica compatível, distribuída linearmente no segmento inferior esquerdo, início nos primeiros meses de vida, resistente a tratamento; além do fato de que o quadro, durante os 5 anos de vida da criança, está limitado às áreas do envolvimento inicial, dado esse incomum na psoríase, cujas lesões tendem à mudança de padrão e generalização e evolução em surtos de remissão e exacerbação clínica.

Atualmente, os critérios clínicos e anatomopatológicos propostos falham em situações em que exista grau importante de superposição entre o NEVIL e a psoríase linear. Achados do NEVIL podem ser encontrados na psoríase como: papilomatose, acantose e infiltrado linfomonocitário crônico perivasculare e dérmico, em contrapartida, os microabscessos de Munro, tidos como critérios característicos da psoríase podem ser vistos no NEVIL e em outras patologias<sup>9</sup>.

Há um recurso que vem sendo relatado na literatura médica para distinguir ambas, a involucrina. Estudos citam que o padrão de expressão da involucrina na epiderme é uma ferramenta muito bem estabelecida como coadjuvante no diagnóstico diferencial do NEVIL e da psoríase linear, apesar do acesso limitado<sup>10</sup>. Segundo Ginarte et al., por esta representar um marcador de diferenciação epidérmica, atua como um dos primeiros precursores proteicos do envelope corneificado de manifestação diferente nas duas entidades. No NEVIL, a involucrina

está elevada nas regiões ortoceratóticas e deficiente nas áreas de paraceratose. Na Psoríase, a maioria dos ceratinócitos suprabasais expressa a involucrina, achados que distinguem as duas doenças<sup>9</sup>. Além disso, outros marcadores como ki-67, elastina e antikeratina 10 também parecem ser úteis na diferenciação dessas duas entidades<sup>11</sup>.

Histopatologicamente, o caso relatado foi compatível com NEVIL, no entanto, o padrão de expressão da involucrina na epiderme, bem como o teste dos demais marcadores citados acima, não foram realizados pela dificuldade de acesso aos mesmos rotineiramente.

Várias modalidades de tratamento, têm sido propostas para o NEVIL: corticoides tópicos sob oclusão ou intralesional combinados ou não com tretinoína a 0,1%, fluoracil a 5%, antralina, análogos da vitamina D, crioterapia com nitrogênio líquido, excisão cirúrgica, laser de dióxido de carbono (CO<sub>2</sub>) ou érbio granado de ítrio de alumínio (Erbio yag), contudo, a doença tende a ser refratária<sup>9</sup>. Pela idade da criança e pela dificuldade de acesso à laserterapia, optou-se pelo uso de corticoide associado a ácido salicílico e dexpanthenol, com pouca resposta clínica.

As características clínicas e evolutivas da doença trazem repercussões físicas e psicoemocionais, afetando negativamente a qualidade de vida dos pacientes<sup>12</sup>. O risco de malignização, ainda que baixo, tem sido citado para a afecção<sup>8</sup>.

Concluindo, o presente relato objetivou divulgar uma dermatose pouco conhecida que é o NEVIL, ressaltando uma localização incomum e o enfoque na análise dos critérios clínicos e laboratoriais que tornam possível seu diagnóstico em relação ao diferencial com a psoríase linear. Pela possibilidade, ainda que mínima, de malignização do NEVIL, faz-se necessário, o acompanhamento, a longo prazo, dos portadores desta afecção.

## REFERÊNCIAS

1. Trejo-Acuña JR, Ramos-Garibay A, Rosas-Cano M, Hernández-Ramírez H, Chávez-Alonso J. Nevo epidérmico verrucoso inflamatório linear. Comunicación de un caso de aparición tardía. *Dermatología Revista Mexicana*. 2015;59(6):570-5.
2. Gon AdS, Minelli L, Franzon PGU. Case for diagnosis. *Anais brasileiros de dermatologia*. 2010;85(5):729-31.
3. Burgos LG, Di Martino Ortiz B, Valdovinos G, Masi MR, Knopfmacher O, de Lezcano LB. Nevo epidérmico

- lineal con hiperqueratosis epidermolítica. Descripción de caso. *Pediatría (Asunción): Organo Oficial de la Sociedad Paraguaya de Pediatría*. 2010;37(3):195-8.
4. Osman MAR, Kassab AN. Carbon dioxide laser versus erbium: YAG laser in treatment of epidermal verrucous nevus: a comparative randomized clinical study. *Journal of Dermatological Treatment*. 2017;28(5):452-7.
  5. Tanita K, Fujimura T, Sato Y, Lyu C, Aiba S. Widely spread unilateral inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN). *Case reports in dermatology*. 2018;10(2):169-74.
  6. Saifaldeen RH, Fatani MI, Baltow B, Khan AS. Successful Treatment of Inflammatory Linear Verrucous Epidermal Nevus with Concomitant Psoriasis Using Etanercept. *Case reports in dermatology*. 2018;10(1):29-34.
  7. Gianfaldoni S, Tchernev G, Gianfaldoni R, Wollina U, Lotti T. A case of "inflammatory linear verrucous epidermal nevus"(ILVEN) treated with CO2 laser ablation. *Open access Macedonian journal of medical sciences*. 2017;5(4):454.
  8. Morrison JE, Bonham A. Massive Vulvar Linear Verrucous Epidermal Nevus Presenting at Menarche. *Journal of pediatric and adolescent gynecology*. 2017;30(3):429-30.
  9. Paixão MP, Machado CDA, Ito LM, Enokihara MMS. Psoríase pustulosa linear X Nevil: relato de caso. *Anais brasileiros de dermatologia*. 2005;80(6):607-10.
  10. Ferreira FR, Chiacchio NGD, Alvarenga MLd, Mandelbaum SH. Involucrin in the differential diagnosis between linear psoriasis and inflammatory linear verrucous epidermal nevus: a report of one case. *Anais brasileiros de dermatologia*. 2013;88(4):604-7.
  11. Vissers W, Muys L, Van Erp P, De Jong E, Van de Kerkhof P. Immunohistochemical differentiation between inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) and psoriasis. *European Journal of Dermatology*. 2004;14(4):216-20.
  12. Nakai N, Ohshita A, Katoh N. A case of inflammatory linear verrucous epidermal nevus on the upper eyelid. *Indian journal of dermatology*. 2015;60(3):323.

**Conflitos de Interesse**

Nada a declarar.

**Financiamento**

O financiamento do estudo foi próprio dos pesquisadores.

**Comitê de Ética em pesquisa**

O presente estudo foi enviado ao comitê de ética em pesquisa e possui número de aprovação: 36631520.1.0000.5174.

---

Autor Correspondente:

Maria Amélia Lopes dos Santos  
dermatoamelia@gmail.com

Editor:

Prof. Dr. Felipe Villela Gomes

Recebido: 22/10/2020

Aprovado: 07/05/2021

---