

TÍTULO

Epidermodisplasia verruciforme adquirida

AUTORES

Miguel Mansilla-Polo^{1,2}, Begoña Escutia-Muñoz^{1,2}, Margarita Llavador-Ros³, Rafael Botella-Estrada^{1,2,4}.

¹Departamento de Dermatología. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España.

²Instituto de Investigación Sanitaria La Fe (IIS La Fe), Valencia, España.

³Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España.

⁴Facultad de Medicina. Universidad de Valencia, Valencia, España.

INTRODUCCIÓN

La Epidermodisplasia Verruciforme (EV) es una genodermatosis rara caracterizada por una infección crónica con el Virus del Papiloma Humano (VPH), lo que conduce al desarrollo de lesiones cutáneas polimórficas y un alto riesgo de cáncer de piel. Por lo general, es hereditaria debido a mutaciones en los genes EVER1 y EVER2. Sin embargo, se han descrito casos de una forma adquirida con características clínicas idénticas a la forma hereditaria. Esta forma se conoce como Epidermodisplasia Verruciforme Adquirida (EVA) y está asociada con condiciones de inmunodeficiencia adquirida.

REPORTE DEL CASO

Un hombre de 31 años, con antecedentes relevantes de trasplante bilateral de pulmón por fibrosis quística cinco años antes, acudió para evaluación de lesiones cutáneas. Las lesiones habían aparecido aproximadamente hace 3-4 meses, sin desencadenantes francos. Consistían en pápulas y placas de color naranja con distribución generalizada (**Figuras 1 y 2**). Las lesiones eran más prominentes en el tronco, el cuello y las extremidades superiores. A menudo, tendían a estar dispuestas en una configuración geométrica, formando figuras claramente lineales. Este patrón reflejaba una propagación autoinducida de las lesiones, a modo de pseudo-Koebner. Con sospecha de EVA, se realizó una biopsia de piel. La biopsia (**Figura 3**) mostró una verruga plana y el análisis de secuenciación del VPH fue positivo para el VPH 5. Como parte del enfoque terapéutico y después de consultar con su neumólogo, se sustituyeron el micofenolato, la prednisona y la ciclosporina, y se añadió sirolimus. Posteriormente, se inició tratamiento tópico con tretinoína. Debido a una

respuesta parcial, el tratamiento se cambió a isotretinoína 5 mg/día, con una muy buena respuesta y sin efectos adversos significativos.

DISCUSIÓN

La EV fue descrita por primera vez en 1922 por Lutz y Lewandowsky. Su etiopatogenia, causada por mutaciones en los genes EVER1 y EVER2, fue descrita por primera vez en 2002. La mutación resulta en una susceptibilidad particular a la infección por VPH, especialmente VPH 5 y VPH 8. Además, entre el 30% y el 60% de los pacientes presentan carcinoma de células escamosas cutáneas (cSCC) como una complicación secundaria. Posteriormente, en 2009, Rogers y cols. acuñaron el término "Epidermodisplasia Verruciforme Adquirida" (EVA) después de múltiples informes de casos de EV no heredados. La EVA era clínicamente indistinguible de la forma hereditaria y se observaba típicamente en pacientes inmunocomprometidos, especialmente aquellos con VIH mal controlado y en receptores de trasplante de órganos sólidos con inmunosupresión crónica. Sin embargo, posteriormente se han informado casos en pacientes con otros tipos de inmunosupresión, como lupus eritematoso, linfoma de Hodgkin o dermatitis atópica. Aunque se ha planteado la hipótesis de que estos pacientes pueden tener una susceptibilidad genética para desarrollar esta enfermedad, aún no se ha identificado un sustrato genético para AEV. Aunque existe una predisposición igual a la infección por VPH, siendo VPH 5 y 8 los tipos más comunes, se han descrito más de 20 genotipos. Tanto en la EV como la EVA, la presentación clínica incluye pápulas planas similares a verrugas que se asemejan a la pitiriasis versicolor. Existen formas que se presentan como lesiones verrucosas en las superficies expuestas al sol, y estas se asocian especialmente asociadas a cSCC. En cuanto al riesgo de malignidad en EVA, una serie reciente encontró una tasa de malignidad del 28% con un seguimiento medio de 5,5 años. Tanto la EV como la EVA no tienen un tratamiento curativo. Se han utilizado múltiples tratamientos, tanto tópicos (crioterapia, queratolíticos, retinoides) como sistémicos (interferón alfa, isotretinoína), entre otros. En casos de EVA, es esencial reducir la inmunosupresión y controlar el VIH, si está presente. Finalmente, en caso de desarrollo de cSCC, el tratamiento no difiere de los casos esporádicos. Con el aumento del número de pacientes inmunosuprimidos, es esencial que cada dermatólogo tenga conocimiento de la AEV.

Figura 1 - Aspecto clínico de las lesiones (I). Se presentaban como pápulas de color naranja rojizo, algo eritematosas, localizadas en tronco anterior (paneles A y D) y tronco posterior (paneles B y C).

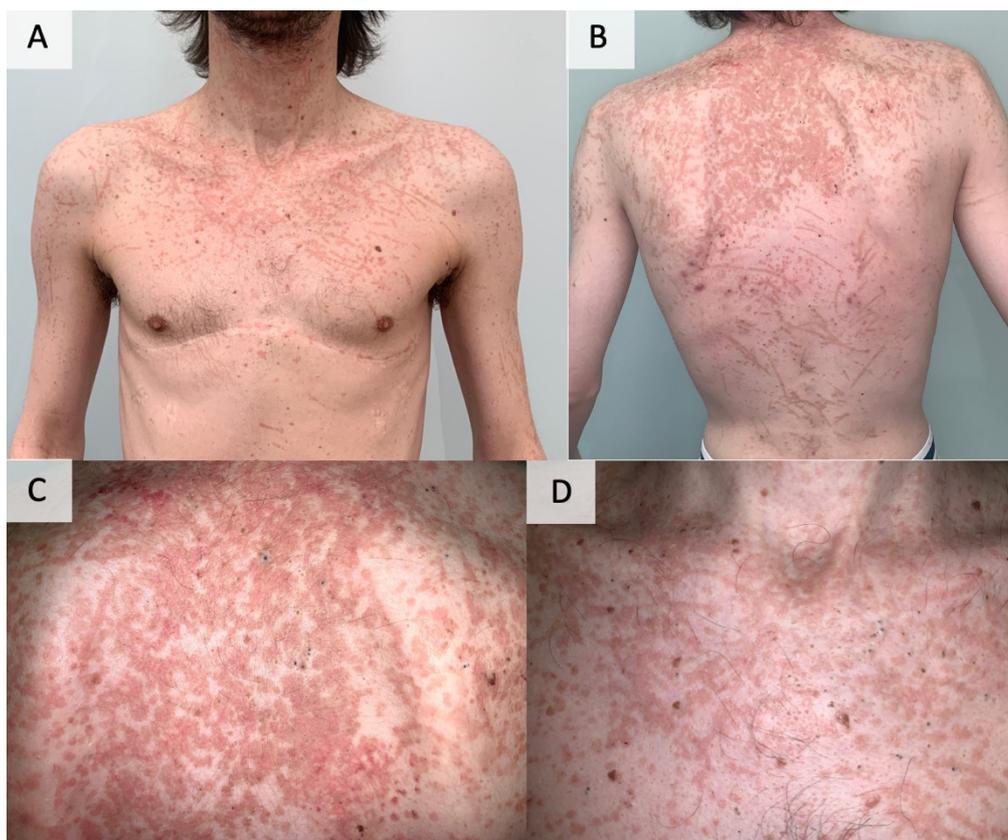


Figura 2 - Aspecto clínico de las lesiones (II). Vista más cercana de las lesiones, donde se observa con frecuencia una morfología lineal, reflejando el típico fenómeno pseudo-Koebner típico de las lesiones virales.



Figura 3 - Estudio histológico de una biopsia compatible con verruga plana tomada de la región mediotorácica anterior (biopsia en sacabocados de 5 mm, tinción con hematoxilina-eosina, panel A 20x; panel B 40x). En la región caudal de la biopsia se observa un foco con epidermis acantósica que presenta hipergranulosis y vacuolización de queratinocitos en capas superiores. La epidermis adyacente no muestra anomalías.

