



IMÁGENES EN PEDIATRÍA

## Nevus epidérmico queratinocítico generalizado

### Generalised keratinocytic epidermal nevi

Felipe César Benavente Villegas<sup>a,\*</sup>, María Desamparados Fuertes Prosper<sup>a</sup>,  
Ramón García Ruiz<sup>a</sup> y María Encarnación Martí Ibor<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio Dermatología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

Recibido el 7 de enero de 2018; aceptado el 16 de enero de 2018

Disponible en Internet el 5 de abril de 2018

Paciente varón de 13 años, remitido por lesiones cutáneas múltiples con aparición desde la infancia temprana, que desde la pubertad se volvieron más notorias y confluyentes principalmente en pliegues. Correspondían a múltiples pápulas marrónáceas de superficie verrucosa con una distribución blaschkoide a nivel de tronco y extremidades, presentando placas papilomatosas en axilas y genitales (figs. 1 y 2). No tenía afectación palmo-plantar, prurito, ampollas, erosiones, ni historia familiar de lesiones similares. Su crecimiento y desarrollo era normal. No presentaba afectación de otros órganos ni sintomatología asociada. La biopsia mostró hiperplasia epidérmica con papilomatosis, hiperqueratosis y pigmentación de la capa basal (fig. 3). Ante estos hallazgos se diagnosticó de nevus epidérmico queratinocítico generalizado. El test genético detectó con frecuencia alélica del 28% la variante c.742c>T(p.Arg248Cys) en el gen FGFR3.

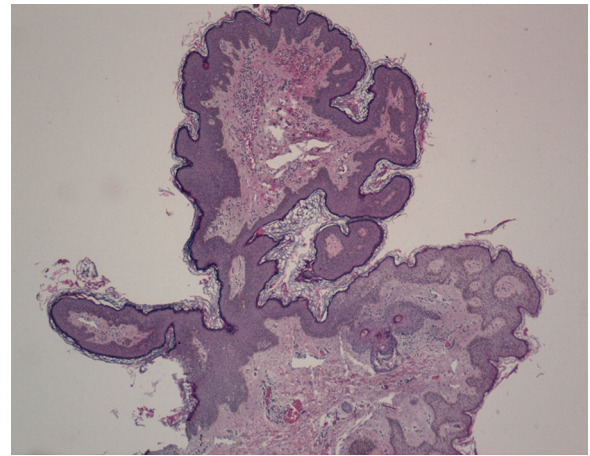
El nevus epidérmico queratinocítico corresponde a una proliferación hamartomatosa de la epidermis. Clínicamente se caracteriza por pápulas verrucosas marrónáceas, agrupadas a modo de lesiones lineales, localizadas o difusas, que suelen seguir una distribución blaschkoide<sup>1</sup>. Algunos individuos tienen solo afectación cutánea, sin embargo, en ocasiones tienen afectación de otros órganos, denominándose síndrome del nevus epidérmico, debido a la imposibilidad actual de establecer una correlación genotipo-fenotipo. Corresponden a un mosaicismo cutáneo, ocasionado por mutaciones poscigóticas en la fase embrionaria de células destinadas a poblar un área epidérmica<sup>2</sup>. Se han asociado con mutaciones de PIK3CA y FGFR3 (hasta un 40%) y HRAS. En ocasiones, esta mutación ocurre en gametos por lo que hay riesgo de transmitirla a la próxima generación. En casos de mutación de FGFR3, se debe considerar el posible riesgo de displasia tanatofórica. Es importante descartar un síndrome de nevus epidérmico por la posibilidad de afectación de otros órganos y considerar estudio genético<sup>3</sup>.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [hboxfelipecbv@gmail.com](mailto:hboxfelipecbv@gmail.com) (F.C. Benavente Villegas).



**Figura 1** Múltiples pápulas marronáceas de superficie verrucosa con una distribución blaschkoide a nivel de tronco.



**Figura 3** Hiperplasia epidérmica con papilomatosis, hiperqueratosis y pigmentación de la capa basal.

### Bibliografía

1. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes Part II. Less well defined phenotypes. *J Am Acad Dermatol.* 2010;63:25-30.
2. Brandling-Bennett HA, Morel KD. Epidermal nevi. *Pediatr Clin North Am.* 2010;57:1177-98.
3. Dhanaraj M, Ramalingam M. Systematised epidermal nevus - A case report. *J Clin Diagn Res.* 2015;9:WD01-2.



**Figura 2** Múltiples pápulas marronáceas de superficie verrucosa con una distribución blaschkoide a nivel de tronco y placas papilomatosas en axilas.