

Воспалительный линейный веррукозный эпидермальныйnevus (ILVEN): клинический случай и обзор литературы

Р. В. Саранюк¹, ORCID: 0000-0001-9676-1581, roman.saranuk@gmail.com

Т. А. Гостева¹, ORCID: 0000-0003-0059-9159, ya-lisenok-@mail.ru

П. М. Абезяева², ORCID: 0000-0002-6033-207X, polina-doctor@mail.ru

¹ Общество с ограниченной ответственностью «Центр медицинских осмотров и профилактики»; 305018, Россия, Курск, проспект Ленинского Комсомола, 2

² Областное бюджетное учреждение здравоохранения Областной перинатальный центр Министерства здравоохранения Российской Федерации; 305005, Россия, Курск, проспект Вячеслава Клыкова, 100

Резюме. Воспалительный линейный веррукозный эпидермальныйnevus (ILVEN) представляет собой редкую патологию кожи, проявляющуюся бородавчатыми, линейно расположенными разрастаниями на коже на одной половине тела и конечностях. Этиопатогенез заболевания остается не до конца изученным. На сегодняшний день основной причиной развития данной патологии считают соматические мутации, приводящие к появлению генетического мозаичизма. Клиническая картина заболевания достаточно типична и представляет собой веррукозные, линейно расположенные, унилатеральные разрастания, локализующиеся как на туловище, так и на конечностях. Несмотря на типичность клинической картины у практикующих врачей могут возникнуть трудности в постановке диагноза в ходе рутинного приема, обусловленные малой частотой встречаемости данной патологии. Также трудности диагностики обусловлены тем, что некоторые хронические дерматозы (некоторые формы красного плоского лишая и псориаза, другие разновидности врожденных эпидермальныхnevusов, болезнь Дарье, линейный порокератоз) имеют схожие клинические проявления с ILVEN. Помимо схожести клинических проявлений, отмечается и общность клинической картины при гистопатологическом исследовании (например, ILVEN и псориаза), что также затрудняет процесс дифференциальной диагностики и установления диагноза. Верно установленный диагноз воспалительного линейного веррукозного эпидермальногоnevusa может играть решающую роль в сохранении жизни пациента, так как зачастую наличие у пациента ILVEN выступает маркером других тяжелых коморбидных расстройств, включая патологию различных органов и систем и наличие неоплазии. Выявление и контроль коморбидных расстройств в данном случае играют решающую роль в сохранении жизни и здоровья пациента. Терапия ILVEN включает в себя как консервативные, так и хирургические методы. Выбор метода лечения большей частью зависит от клинической картины заболевания. В данной статье представлен клинический случай врожденного линейного веррукозного эпидермальногоnevusa, а также представлен обзор литературы, затрагивающий известные моменты этиопатогенеза, клинической картины, диагностики и лечения заболевания.

Ключевые слова: ILVEN, линейный дерматоз, псориаз, дифференциальная диагностика.

Для цитирования: Саранюк Р. В., Гостева Т. А., Абезяева П. М. Воспалительный линейный веррукозный эпидермальныйnevus (ILVEN): клинический случай и обзор литературы // Лечащий Врач. 2022; 11 (25): 07-10. DOI: 10.51793/OS.2022.25.11.001

Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN): a clinical case and review of the literature

Roman V. Saranyuk¹, ORCID: 0000-0001-9676-1581, roman.saranuk@gmail.com

Tatyana A. Gosteva¹, ORCID: 0000-0003-0059-9159, ya-lisenok-@mail.ru

Polina M. Abezyaeva², ORCID: 0000-0002-6033-207X, polina-doctor@mail.ru

¹ Limited Liability Company «Center for Medical Examinations and Prevention»; 2 Leninsky Komsomol Avenue, Kursk, 305018, Russia

² Regional Budgetary Healthcare Institution Regional Perinatal Center of the Ministry of Health of the Russian Federation; 100 Vyacheslav Klykov Avenue, Kursk, 305005, Russia

Abstract. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) is a rare skin disorder characterized by verrucose, linearly arranged growths on the skin on one side of the body and extremities. The etiopathogenesis of the disease remains not fully understood. To date, the main cause of the development of this pathology is considered to be somatic mutations leading to the appearance of genetic mosaicism. The clinical picture of the disease is quite typical and consists of verrucose, linearly located, unilateral growths localized both on the trunk and on the extremities. Despite the typical clinical picture, practitioners may experience difficulties in making a diagnosis

during routine appointments due to the low incidence of this pathology. Also, diagnostic difficulties are due to the fact that some chronic dermatoses (some forms of lichen planus and psoriasis, other types of congenital epidermal nevi, Darier's disease, linear porokeratosis) have similar clinical manifestations to ILVEN. In addition to the similarity of clinical manifestations, there is also a commonality of the clinical picture in histopathological examination (for example, ILVEN and psoriasis), which also complicates the process of differential diagnosis and diagnosis. A correctly established diagnosis of inflammatory linear verrucous epidermal nevus can play a decisive role in saving the patient's life, because. Often, the presence of ILVEN in a patient is a marker of other severe comorbid disorders, including the pathology of various organs and systems and the presence of neoplasia. Identification and control of comorbid disorders in this case plays a decisive role in saving the life and health of the patient. ILVEN therapy includes both conservative and surgical methods. The choice of treatment method largely depends on the clinical picture of the disease. This article presents a clinical case of congenital linear verrucous epidermal nevus, as well as a review of the literature covering the known aspects of etiopathogenesis, clinical presentation, diagnosis and treatment of the disease.

Keywords: ILVEN, linear dermatosis, psoriasis, differential diagnosis.

For citation: Saranyuk R. V., Gosteva T. A., Abezyaeva P. M. *Inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN): a clinical case and review of the literature* // Lechaschi Vrach. 2022; 11 (25): 07-10. DOI: 10.51793/OS.2022.25.11.001

Воспалительный линейный verrukozyнный эпидермальный невус (ВЛВЭН) – редкая аномалия кожи, в основе которой лежит гиперплазия всех слоев эпидермиса. В подавляющем большинстве случаев данная патология является врожденной, протекающей с множественными аномалиями и пороками развития, хотя наблюдаются и изолированные случаи данного расстройства. Редкость ВЛВЭН может создать трудности в постановке диагноза, определении тактики ведения пациентов, оценке коморбидных расстройств и выборе терапии. В данной статье представлен случай врожденного ВЛВЭН, рассмотрены вопросы его этиопатогенеза, клинической картины, коморбидных расстройств, дифференциальной диагностики и лечения.

Клинический случай

Доношенная девочка от первой беременности, протекавшей без особенностей, первых срочных родов. Острая внутриутробная гипоксия плода. Роды на сроке 40-41 неделя. Вакуум-экстракция в связи с прогрессирующей гипоксией плода.

Вес при рождении – 3370 граммов, рост – 53 см, окружность головы – 35 см, окружность груди – 34 см.

Оценка по шкале Апгар – 4/6/6 баллов.

При поступлении в отделение реанимации и интенсивной терапии новорожденных состояние очень тяжелое, нестабильное за счет судорожного синдрома. В сознании, повышенная возбудимость. Мышечный тонус снижен, рефлексы не вызываются. При осмотре отмечается трепет конечностей. Большой родничок (БР) – 1,5 × 1,5 см, швы сомкнуты.

Кожные покровы розовые, холодные, акроцианоз. На коже левой стопы, пахо-

вой области, предплечья левой руки и левого бедра определяются множественные очаги в форме локализованных линейных бородавчатых бляшек с разной степенью пигментации. Тургор достаточный, подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно. Периферических отеков нет.

Ребенок находится на респираторной искусственной вентиляции легких, параметры: PIP – 16, PEEP – 5, FiO_2 – 0,4, R40, на этом фоне сатурация – 96%. Дыхание через респиратор проводится во все отделы легких, хрипов нет. Тоны сердца приглушенны, ритмичные, шум не выслушивается. Частота сердечных сокращений – 120 ударов в минуту. Артериальное давление – 59/40 мм рт. ст., среднее – 44 мм рт. ст., симптом бледного пятна (СБП) – 3 сек. Кардиотоническая поддержка добутамином из расчета 3 мкг/кг в минуту. Живот мягкий, безболезненный, не вздут. Печень и селезенка не увеличены. Проводится интенсивная терапия, начата стартовая антибактериальная терапия.

Состояние в динамике. Возраст – 7 сут. Вес – 3460 граммов. Температура тела: 33,5 °C; ЧСС – 100-110 в мин.

Состояние ребенка тяжелое, стабильное. Выхаживается в открытом реанимационном комплексе. Сознание угнетено. БР – 1,5 × 1,5 см. Швы сомкнуты. Мышечный тонус и рефлексы снижены. Кожные покровы розовые. СБП – 2 сек. На коже левой стопы, паховой области, предплечья левой руки и левого бедра определяются множественные очаги в форме локализованных линейных бородавчатых бляшек с разной степенью пигментации. Тургор достаточный, подкожно-жировая клетчатка развита удовлетворительно (рис. 1, 2). Периферических отеков нет. Самостоятельное дыхание,

показатели газов крови компенсированы. Аускультативно – дыхание жесткое, хрипов нет. Тоны сердца приглушенны, ритмичные, шума нет. Кормится по 55,0 мл смесью Нутрилон 1, зонд/соска. Сосет вяло. Живот мягкий, не вздут, безболезненный, доступен пальпации, перистальтика ослаблена. Печень и селезенка не увеличены. Стула при осмотре не было. Диурез – 7,0 мл/кг/час.

Данные лабораторно-инструментальных методов обследования: группа крови матери: О (I), Rh+ (положительная); группа крови ребенка: А (II), Rh+ (положительная). Фенотип: Д, С+, с+, Е-, е+, Cw-, k+, kell-.

Общий анализ крови: гемоглобин – 191; эритроциты – 5,35; цветовой показатель – 1,0; гематокрит – 51; лейкоциты – 20,8; палочкоядерные – 64; сегментоядерные – 53; эозинофильные – отсутствуют; моноциты – 10; лимфоциты – 30; тромбоциты – 189; время свертывания крови – 4 минуты 10 секунд; время кровотечения – 1 минута 15 секунд.

Биохимический анализ крови: билирубин – 168–12–156; мочевина – 4,7; глюкоза крови – 3,5 ммоль/л; креатинин – 48; С-реактивный белок – отрицательный; общий белок – 61; аспартатаминотрансфераза – 48; аланинаминотрансфераза – 29.

Общий анализ мочи: белок – 0,033; эритроциты – 1–2 в поле зрения; эпителелий – 2–3 в поле зрения; цилиндры – 0; бактерии – 0; слизь/соли – 0.

Полимеразная цепная реакция (ПЦР) мочи от 18 ноября 2020 г.: ДНК вируса простого герпеса и цитомегаловируса отсутствует.

Бактериальный посев из зева и посев крови от 17 ноября 2020 г. – роста нет.

Рентгенография органов грудной клетки: правосторонняя пневмония. Отечный синдром.

Нейросонография: эхопризнаки постгипоксических изменений паренхимы головного мозга.

Эхокардиография: эхопризнаки открытого аортального протока – 2,4 мм (направление шунтирования – слева направо). Дилатация правых отделов сердца. Открытое овальное окно – 3 мм (сброс крови слева направо).

Ультразвуковое исследование органов брюшной полости: эхопризнаки реактивных изменений печени.

Консультация невролога: церебральная ишемия второй степени. Неонатальные судороги.

Консультация детского дерматолога: эпидермальный линейный бородавчатый невус.

Обсуждение

ВЛВЭН (ILVEN) – редкое заболевание с невыясненной этиологией, характеризующееся появлением на коже линейно расположенных бородавчатых, псориазiformных или экзематозных разрастаний [1]. ILVEN является вариантом веррукозного эпидермального невуса. Впервые данное состояние было описано Unna в 1896 г. [2]. Сегодня считается, что возникновение ILVEN обусловлено соматическими мутациями, приводящими к развитию генетического мозаичизма, что в совокупности с действием провоспалительных цитокинов (ИЛ-1, ИЛ-6, ФНО-альфа, молекулы межклеточной адгезии-1) приводит к манифестации заболевания [3].

Эпидемиологические и клинические данные распространенности ILVEN ограничены из-за редкой встречаемости данной патологии. Несмотря на это в 1971 г. Altman и Mehregan [4] предложили классические диагностические критерии данного расстройства, которые были дополнены и модифицированы Morag и Metzker в 1985 г. [5]. На сегодняшний день клинико-диагностическими критериями ILVEN являются:

- 1) ранее начало заболевания (включая проявления с рождения);
- 2) преобладание ILVEN у девочек;
- 3) частое вовлечение в патологический процесс кожи левой нижней конечности;
- 4) наличие зуда;
- 5) наличие псориазiformных элементов;
- 6) отсутствие ответа на проводимое лечение.

Элементы ILVEN появляются унилатерально, чаще всего на левой полу-



Рис. 1. Врожденный воспалительный линейный веррукозный эпидермальный невус (ILVEN). Отмечается унилатеральное расположение очагов с преимущественным поражением левой половины паховой области и левой конечности [данные получены авторами] / Congenital inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN). There is a unilateral location of foci with a predominant lesion of the left half of the inguinal region and the left limb [data obtained by the authors]

вине туловища и конечностях (рис. 1). Элементы имеют различный цвет и размеры от бледно-розового до темно-коричневого. Зачастую они могут напоминать псориатические папулы и бляшки или длительно существующие экзематозные очаги. Также при врожденной форме ВЛВЭН следует отметить эволюцию очагов. Физиологическая смена водной среды пребывания на воздушную приводит к принципиальной трансформации клинической картины заболевания. Так, в описанном нами случае возывающиеся над здоровой кожей белые инфильтрированные очаги ILVEN через 12 часов после рождения изменили цвет на светло-розовый в тон здоровой кожи в сочетании с уменьшением инфильтрации (рис. 2).

Несмотря на то, что ILVEN чаще всего манифестирует и существует изолированно, его наличие (особенно врожденная форма) может быть маркером тяжелых коморбидных расстройств. Описаны случаи сочетания ILVEN с аплазией кожи и аномалиями костно-суставной системы [6], патологией центральной нервной системы [7] и органов зрения [8], веррукозны-

ми унилатеральными разрастаниями в полости рта [8], злокачественными новообразованиями кожи (базально-клеточная [9] и плоскоклеточная [10] карцинома). Настороженность в отношении коморбидностей ILVEN имеет принципиальное значение. Следует отметить, что выявление таких сопутствующих расстройств, как неоплазии кожи, актуально для пациентов более старшего возраста, в то время как патология нервной системы и аномалии костно-суставного аппарата могут свидетельствовать о тяжелой наследственной полиорганной патологии.

Дифференциальная диагностика ILVEN может стать сложной задачей для клиницистов на рутинном приеме, даже при условии известных диагностических критериев, которые описаны выше. ILVEN следует дифференцировать с эпидермальным невусом, болезнью Дарье, линейным порокератозом, линейной формой красного плоского лишая, линейным псориазом. От представленных заболеваний ILVEN отличает его раннее начало и спонтанное разрешение, что не наблюдается при вышеперечисленных дерматозах [8].

Особое внимание следует уделить дифференциальной диагностике ILVEN и линейного псориаза. Помимо того, что эти заболевания очень сходны гистопатологически [11-15], ILVEN показывает хороший терапевтический ответ на лечение препаратами с кальципотриолом и этанерцептом [11]. В данном случае гистологическое исследование очагов будет максимально неинформативным, поэтому предпочтение отдается динамическому наблюдению за существующими очагами поражения.



Рис. 2. Эволюция элементов ILVEN при рождении (слева) и через 12 часов после рождения (справа) [данные получены авторами] / Evolution of ILVEN elements at birth (left) and 12 hours after birth (right) [data obtained by the authors]

Вопрос терапии ILVEN остается неизученным из-за малого количества зарегистрированных случаев заболевания. Среди имеющихся данных аналоги витамина D, 5-фторурацил и ингибиторы кальциневрина показали наибольшую эффективность и могут рассматриваться в качестве местной терапии заболевания [16, 17]. Среди других методов лечения можно выделить криотерапию, хирургическое иссечение очагов, фотодинамическую и лазеротерапию [18–22], также показавшие хороший терапевтический эффект. ■

КОНФЛИКТ ИНТЕРЕСОВ. Авторы статьи подтвердили отсутствие конфликта интересов, о котором необходимо сообщить.

CONFLICT OF INTERESTS. Not declared.

Литература/References

1. Gon A. S., Minelli L., Franzon P. G. U. Case for diagnosis. Bilateral inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) // An Bras Dermatol. 2010; 85: 729-731.
2. Unna P. G. The histopathology of the diseases of the skin. New York: MacMillan, 1876. P. 1148.
3. Anand Kumar, et al. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus syndrome with its polymorphic presentation – A rare case report Contemporary Clinical Dentistry. 2012. Vol 3. Issue 1.
4. Altman J., Mehregan A. H. Inflammatory linear verrucosae epidermal nevus // Arch Dermatol. 1971; 104: 385-389.
5. Morag C., Metzker A. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus: Report of seven new cases and review of literature // Pediatr Dermatol. 1985; 3: 15-18.
6. Cabanillas M., Aneiros A., Monteagudo B., Santos-García D., Suárez-Amor O., Ramírez-Santos A. Epidermal nevus syndrome associated with polyostotic fibrous dysplasia, CNS lipoma and aplasia cutis // Dermatol Online J. 2009; 15: 7.
7. Canyigit M., Oguz K. K. Epidermal nevus syndrome with internal carotid artery occlusion and intracranial and orbital lipomas // Am J Neuroradiol. 2006; 27: 1559-1561.
8. Wolff K., Goldsmith L. A., Katz S. I., Gilchrest B. A., Paller A. S., Leffell D. J. Epidermal nevus. In: Fitzpatrick's Dermatology in general medicine, Vol. 1, 5th ed. New York: McGraw Hill, Inc., 1999. P. 876-878.
9. Horn M. S., Sausker W. F., Pierson D. L. Basal cell epithelioma arising in a linear epidermal nevus // Arch Dermatol. 1981; 117: 247.
10. Cramer S. F., Mandel M. A., Hauler R., Lever W. F., Jenson A. B. Squamous cell carcinoma arising in a linear epidermal nevus // Arch Dermatol. 1981; 117: 222-224.
11. Renner R., Colsman A., Sticherling M. ILVEN: is it psoriasis? Debate based on successful treatment with etanercept // Acta Derm Venereol. 2008; 88 (6): 631-632.
12. Abbasi N., Fangman W. L., Rosenman K. S., Schaffer J. V. ILVEN-like persistent psoriasis-form dermatitis confined to a congenital Becker nevus // Pediatr Dermatol. 2008; 25 (3): 390-391.
13. Happle R. Linear psoriasis and ILVEN: is lumping or splitting appropriate? // Dermatology. 2006; 212 (2): 101-102.
14. Vissers W. H., Muys L., Erp P. E., de Jong E. M., van de Kerkhof P. C. Immunohistochemical differentiation between inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) and psoriasis // Eur J Dermatol. 2004; 14 (4): 216-220.
15. Lee S. H., Rogers M. Inflammatory linear verrucous epidermal naevi: a review of 23 cases // Australas J Dermatol. 2001; 42 (4): 252-256.
16. Böhm M., Luger T. A., Traupe H. Successful treatment of inflammatory linear verrucous epidermal naevus with topical natural vitamin D3 (calcitriol) // Br J Dermatol. 2003; 148 (4): 824-825.
17. Mutasim D. F. Successful treatment of inflammatory linear verrucous epidermal nevus with tacrolimus and fluocinonide // J Cutan Med Surg. 2006; 10 (1): 45-47.
18. Fox B. J., Lapins N. A. Comparison of treatment modalities for epidermal nevus: a case report and review // J Dermatol Surg Oncol. 1983; 9 (11): 879-885.
19. Parera E., Gallardo F., Toll A., Gil I., Sánchez-Schmidt J., Pujol R. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus successfully treated with methyl-aminolevulinate photodynamic therapy // Dermatol Surg. 2010; 36: 253-256.
20. Ulkur E., Celikoz B., Yuksel F., Karagoz H. Carbon dioxide laser therapy for an inflammatory linear verrucous epidermal nevus: a case report // Aesthetic Plast Surg. 2004; 28 (6): 428-430.
21. Michel J. L., Has C., Has V. Resurfacing CO₂ laser treatment of linear verrucous epidermal nevus // Eur J Dermatol. 2001; 11 (5): 436-439.
22. Conti R., Bruscino N., Campolmi P., Bonan P., Cannarozzo G., Moretti S. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus: why a combined laser therapy // J Cosmet Laser Ther. 2013; 15 (4): 242-245.

Сведения об авторах:

Саранук Роман Владимирович, президент Курской региональной общественной организации «Общество интегративной дерматологии», дерматовенеролог Общества с ограниченной ответственностью «Центр медицинских осмотров и профилактики»; 305018, Россия, Курск, проспект Ленинского Комсомола, 2; roman.saranuk@gmail.com.

Гостева Татьяна Александровна, член Курской региональной общественной организации «Общество интегративной дерматологии», терапевт, пульмонолог Общества с ограниченной ответственностью «Центр медицинских осмотров и профилактики»; 305018, Россия, Курск, проспект Ленинского Комсомола, 2; ya-lisenok-@mail.ru

Абезяева Полина Михайловна, заместитель главного врача по педиатрической помощи, неонатолог Областного бюджетного учреждения здравоохранения Областной перинатальный центр Министерства здравоохранения Российской Федерации; 305005, Россия, Курск, проспект Вячеслава Клыкова, 100; polina-doctor@mail.ru

Information about the authors:

Roman V. Saranyuk, President of the Kursk regional public Organization «Society of Integrative Dermatology», dermatovenereologist of the Limited Liability Company «Center for Medical Examinations and Prevention»; 2 Leninsky Komsomol Avenue, Kursk, 305018, Russia; roman.saranuk@gmail.com

Tatyana A. Gosteva, Member of the Kursk regional public organization «Society of Integrative Dermatology», therapist, pulmonologist of the Limited Liability Company «Center for Medical Examinations and Prevention»; 2 Leninsky Komsomol Avenue, Kursk, 305018, Russia; ya-lisenok-@mail.ru

Polina M. Abezyaeva, Deputy chief physician for pediatric care, neonatologist of the Regional Budgetary Healthcare Institution Regional Perinatal Center of the Ministry of Health of the Russian Federation; 100 Vyacheslav Klykov Avenue, Kursk, 305005, Russia; polina-doctor@mail.ru

Поступила/Received 16.06.2022

Принята в печать/Accepted 07.10.2022