

EPIDERMAL NEVUS WITH "SKYLINE" BASAL CELL LAYER (PENS) REPORTE DE TRES PACIENTES.

Panizzardi A¹; Luna PC¹; Romero Caimi G²; casas J³; Larralde M⁴

Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

¹ Dermatología Hospital Alemán, Buenos Aires, Argentina

² Patólogo, Hospital Alemán de Buenos Aires




³ Consultor en patología Hospital Alemán

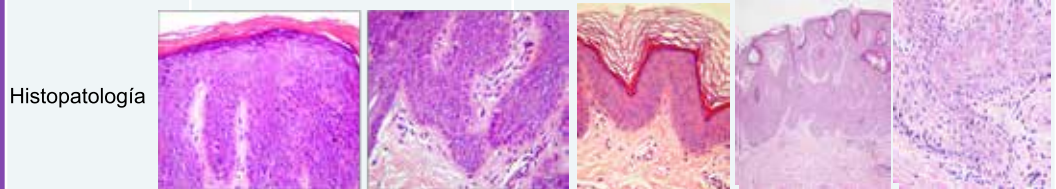
⁴ Jefa del Sector Dermatología Pediátrica, Servicio de Dermatología, Hospital Ramos Mejía y jefa del servicio de dermatología del Hospital Alemán, Buenos Aires

Introducción: Papular epidermal nevus with "skyline" basal cell layer (PENS) es un tipo de nevo queratinocítico. Existe asociación entre éstas lesiones y manifestaciones extracutáneas. El sistema nervioso central se origina del ectodermo y por lo tanto no es difícil comprender que este tipo de nevo se asocie a síndromes neurocutáneos: síndrome de PENS.

Objetivo: Describir 3 niños no emparentados con pápulas planas, queratósicas, verrugosas, con distribución aleatoria en tronco y región proximal de miembros.

Métodos: Revisamos las historias clínicas de 3 pacientes pediátricos con diagnóstico de PENS.

Sexo	Femenino	Femenino	Masculino
Edad al momento de consulta	7 meses	3 años	5 años
Imagen clínica Y Localización	 Tronco cuello	 Muslo	 Tronco cuello piernas <small>dermatoscopia</small>
Edad De presentación	Congénito	Congénito	Congénito
Número de lesiones	3	1	14
Manifestaciones extracutáneas	Ninguna	Ninguna	Hipospadia, pene curvo, retraso madurativo.



La histología fue similar en todas las biopsias: hiperqueratosis, papilomatosis y acantosis con distribución normal de los queratinocitos en los diferentes estratos epidérmicos. La capa basal mostraba el

Resultados: De los tres pacientes diagnosticados con PENS, dos eran niñas y uno era un niño. Las edades fueron de 7 meses, 3 y 5 años de edad. Un paciente presentó dos lesiones, una paciente presentó una única lesión y la tercera presentó más de 10 lesiones. Todas las lesiones fueron reportadas como congénitas. Ninguna de las lesiones parecía seguir un patrón de mosaicismo. Solo un paciente presentó historia de retraso madurativo y co-ocurrencia de alteraciones urológicas.

Conclusión: PENS es un tipo de nevo epidérmico con un patrón clínico e histológico distintivo. Son pequeñas pápulas planas hiperqueratósicas con las características histopatológicas de un nevo queratinocítico con células distribuidas en empalizada en la capa basal dando la imagen del horizonte. La probabilidad de tener manifestaciones extracutáneas es 6,3 veces mayor en individuos con más de cuatro lesiones. Por lo tanto, estos pacientes pueden necesitar un seguimiento más estrecho.

Referencias

- Eloy Rodríguez-Díaz, Pablo Gonzalo, Isabel Colmenero, Luis Requena, Ángela Hernández-Martín, Antonio Torrolo. Papular Epidermal Nevus with "Skyline" Basal Cell Layer (PENS) with Extracutaneous Findings. *Pediatric Dermatology* Vol. 30 No. 4 e54-e56, 2013
- Antonio Torrolo, MD, a Isabel Colmenero, MD, b Leonard Kristal, MD, c Lourdes Navarro, MD, a Christian Hafner, MD, d Angela Hernández-Martín, MD, a Luis Requena, MD, e and Rudolf Happle. Papular epidermal nevus with "skyline" basal cell layer (PENS). *J Am Acad Dermatol* 2011;64:888-92.
- Michela Brens, Francesca Besagni, Vinicio Bonechi and Gianluca Tadini. Familial Papular Epidermal Nevus with "Skyline" Basal Cell Layer. *Pediatric Dermatology* Vol. 31 No. 1 e33-e35, 2014
- Gianluca Tadini, a Lucia Restano, b Peter Itin. PENS Syndrome: A New Neurocutaneous Phenotype. *Dermatology* 2012;224:24-30 DOI: 10.1159/000336794
- Papular Epidermal Nevus with Skyline Basal Cell Layer (PENS): Three New Cases and Review of the Literature. *Pediatr Dermatol*. 2016 May;33(3):296-300. doi: 10.1111/pde.12800. Epub 2016 Mar 4.