

# Линейный эпидермальный веррукозный воспалительный невус (ILVEN)

М. М. Тлиш, Н. Л. Сычева, П. С. Осмоловская, Ф. А. Псавок

ФГБОУ ВО «Кубанский государственный медицинский университет» Минздрава России  
350063, г. Краснодар, ул. Седина, 4

Рассмотрены этиологические и патогенетические факторы возникновения ILVEN. Приведены клинико-морфологические критерии, на основании которых можно верифицировать эту патологию, такие как начало заболевания в раннем возрасте, преобладание женщин среди заболевших, наличие линейных высыпаний, напоминающих псориаз, кожный зуд, частая локализация высыпаний на левой нижней конечности, резистентность к проводимой терапии, а также гистологические особенности, сочетающие признаки веррукозного эпидермального невуса с явлениями экзематизации в эпидермисе или псориазиформными изменениями. Описан клинический случай появления унilaterальных линейных бородавчатых высыпаний у беременной женщины, который проиллюстрировал зависимость манифестации кожного патологического процесса и его дальнейшего течения в связи с беременностью.

Ключевые слова: **линейный эпидермальный веррукозный воспалительный невус, клинико-морфологические критерии, беременность.**

Контактная информация: nfaustova@mail.ru. Вестник дерматологии и венерологии 2017; (3): 53—57.

# Inflammatory linear verrucous epidermal naevus (ILVEN)

M. M. Tlish, N. L. Sycheva, P. S. Osmolovskaya, F. A. Psavok

Kuban State Medical University Russian Ministry of Health  
Ul. Sedina, 4, Krasnodar, 350063, Russia

Etiopathogenic factors of ILVEN occurrence are considered in the article. There are clinical and morphological criteria to verify this pathology, such as: beginning of the disease at an early age, women predominance among the cases, the presence of linear rash resembling psoriasis, skin itching, frequent rash localization in the left lower limb, resistance to treatment, and histological features, which combine features of verrucous epidermal nevus with eczematization phenomena in the epidermis or psoriasisiform changes.

The article describes clinical case of unilateral linear warty rash for pregnant women, which illustrated the relationship of cutaneous manifestations pathological process and its further course in connection with pregnancy.

Key words: **inflammatory linear verrucous epidermal naevus, clinical and morphological criteria, pregnancy.**

Corresponding author: nfaustova@mail.ru. Vestnik Dermatologii i Venerologii 2017; 3: 53—57.

■ Линейный эпидермальный веррукозный воспалительный невус (ILVEN) представляет собой редкий вариант эпидермальных бородавчатых невусов. Эти заболевания относят к порокам развития эпидермиса и, по классификации ВОЗ, причисляют к гамартомам, подчеркивая тем самым их дисэмбриональное происхождение [1—3]. Считают, что ILVEN возникает в результате соматических мутаций, приводящих к генетическому мозаицизму. Появление высыпаний может быть связано с увеличением выработки интерлейкинов-1-6, фактора некроза опухоли-альфа и молекул межклеточной адгезии (ICAM-1) [4].

Большинство описанных наблюдений являются спорадическими, хотя встречаются и семейные случаи. Эпидермальные невусы часто появляются в течение первых 10 лет жизни, но могут возникать и в более зрелом возрасте. Чаще страдают женщины [3, 5—7].

Эпидермальные невусы могут быть врожденными или возникать в течение жизни. Манифестации врожденных невусов способствуют внутриутробные инфекции, ионизирующая радиация, лекарственные препараты, воздействие тяжелых металлов и алкоголь, употребляемый в период беременности. Также большое значение в возникновении кожных проявлений болезни имеют наличие у матери сахарного диабета, фенилкетонурии, а также дефицит цинка во время беременности [5]. После появления эпидермальные невусы обычно персистируют, практически не изменяясь, и редко подвергаются спонтанной инволюции [8].

Воспалительные линейные бородавчатые эпидермальные невусы характеризуются наличием линейных веррукозных разрастаний вдоль линий Блашко в сочетании с рецидивирующими воспалительными изменениями, которые имеют вид хронических псориазиформных или экзематозных высыпаний, с выраженным зудом и резистентностью к терапии. Заболевание, как правило, является односторонним и локализуется на одной конечности, чаще поражается левая нога. Также описаны случаи двустороннего поражения [3—6, 9].

Классическими критериями для диагностики этого заболевания являются: начало заболевания в раннем возрасте, преобладание лиц женского пола среди заболевших, частая локализация высыпаний на левой ноге, характерный внешний вид высыпаний, напоминающий псориаз, кожный зуд, а также резистентность к проводимой терапии [4].

Выделяют три клинико-морфологических варианта ILVEN: дермальный эпидермальный невус, лихеноидный эпидермальный невус, невоидный псориаз [5].

Дермальный эпидермальный невус (воспалительный линейный бородавчатый эпидермальный невус; экзематозный эпидермальный невус) клинически проявляется зудящими линейными элементами, состоящими из псориазиформных папул, чаще располагающихся в области нижних конечностей.

Гистологически наблюдается гиперкератоз с очагами паракератоза, умеренный псориазиформный акантоз, папилломатоз, иногда слабовыраженный спонгиоз с экзоцитозом лимфоцитов. Характерной гистологической особенностью является чередование столбиков ортокератоза и паракератоза в роговом слое. Под участками паракератоза наблюдается отсутствие зернистого слоя, а под участками ортокератоза определяется гипергранулез. В сосочковом слое дермы располагается умеренный периваскулярный воспалительный инфильтрат, состоящий из лимфоцитов и гистиоцитов.

Периодически наблюдается увеличение уровня меланина в базальном слое клеток, что коррелирует с периодами инсоляции. Кроме того, при микроскопическом исследовании пораженные участки резко отграничены от окружающего нормального эпидермиса [4, 5, 10]. Эти гистологические особенности придают высыпаниям веррукозный характер.

Лихеноидный эпидермальный невус отличается от предыдущей формы только морфологическими особенностями локализации дермального инфильтрата, который располагается в виде ленты в области дермо-эпидермального соединения.

Невоидный псориаз может иногда встречаться в «невоидной» форме, отражая мозаицизм в гене, ответственном за развитие псориаза. Кожные проявления типичны для псориаза, а локализация — для эпидермального невуса.

Воспалительный линейный бородавчатый невус нередко сочетается с другими пороками развития: пигментным невусом, невусом сальных желез, заболеваниями центральной нервной системы, эпилепсией, скелетными аномалиями, дефектами глаз [1]. Описаны случаи ассоциации ILVEN с псориазом, амилоидным лихеном и витилиго [2,6,10].

Дифференциальный диагноз ILVEN необходимо проводить с другими видами эпидермальных невусов, болезнью Дарье, линейным порокератозом, линейным красным плоским лишаем, псориазом, блестящим лишаем, линейным лихеном, синдромом Сульцберге-ра — Блоха [1, 3—7].

Для иллюстрации возможной причины манифестации ILVEN приводим клинический случай возникновения его у молодой женщины, находившейся на раннем сроке беременности.

**Больная Н.**, 23 года, обратилась в поликлинику ГБУЗ ККВД МЗ КК в сентябре 2015 г. с жалобами на высыпания, располагающиеся вдоль левой нижней конечности и на коже левой половины живота, сопровождающиеся периодически возникающим зудом.

Из анамнеза: росла и развивалась соответственно возрасту. В семье наследственные заболевания отрицают. Аллергологический анамнез неотягощен. Пациентка находится на 8-й неделе беременности.

Считает себя больной в течение 2 мес., когда впервые, без видимых причин, на левой голени появились



*а*



*б*



*в*



*г*

Рис. 1. Клинические проявления ILVEN. Больная Н.: *а, б* — S-образные и линейные веррукозные высыпания на коже левой голени и бедра; *в, г* — унilaterальные веррукозные высыпания на коже живота и лобка, не пересекающие среднюю линию туловища

мелкие папулезные высыпания, которые постепенно, в течение 1 мес., распространились линейно вверх на бедро. Больную беспокоили зуд и косметическое неудобство. Затем аналогичные высыпания появились на животе. Самостоятельно не лечилась.

Объективно: при осмотре патологический процесс на коже носил распространенный, асимметричный характер. Представлен линейно расположенными, множественными узелково-бляшечными веррукозными элементами, локализующимися на коже задней поверхности левой голени с переходом на заднюю и внутреннюю поверхность левого бедра (рис. 1 а, б). На коже левой половины нижней трети живота и коже лобка были расположены множественные сгруппированные папулезные элементы розовато-красного цвета с бугристой поверхностью, покрытые серебристо-белыми чешуйками (рис. 1 в, г). Местами располагались единичные эксфолиации, покрытые геморрагическими корками.

При обследовании: общий анализ крови: Нв 112 г/л, л.  $7,8 \cdot 10^9$ /л, п. 3%, с. 57%, э. 1%, лимф. 35%, мон. 2%; СОЭ — 12 мм/ч. Со стороны внутренних органов — патологии не выявлено.

Больной был поставлен предварительный диагноз: ILVEN.

С целью уточнения диагноза и дифференциальной диагностики с псориазом и красным плоским лишаем пациентке была выполнена диагностическая биопсия кожи.

Гистологическое исследование биоптата из патологического очага, располагающегося на коже левой голени (рис. 2). Гиперкератоз. Участки паракератоза. Слабовыраженный папилломатоз. Умеренный акантоз. Участки вакуольной дистрофии и спонгиоза клеток шиповатого слоя. Слабовыраженный экзоцитоз лимфоцитов. В верхних отделах дермы стенки сосудов утолщены, просветы расширены. Умеренно выраженные периваскулярные гистиолимфоцитарные инфильтраты с примесью единичных нейтрофилов, тучных клеток и эозинофилов. В дерме коллагеновые волокна утолщены, переплетены в разных направлениях. Волосные фолликулы сохранены.

**Заключение:** морфологическая картина с учетом клинических данных может соответствовать воспалительному линейному эпидермальному невусу.

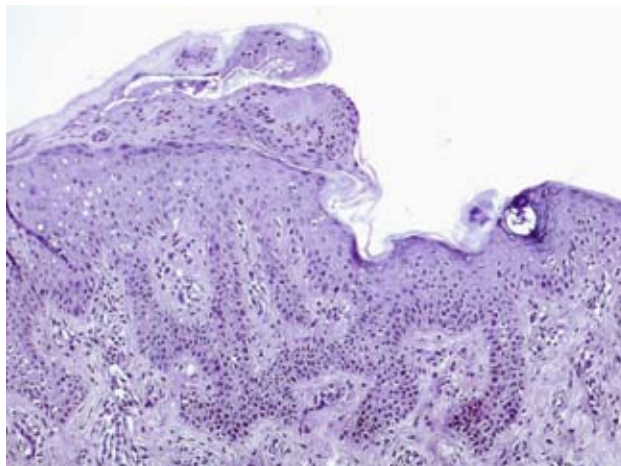


Рис. 2. Морфологические проявления ILVEN. Больная Н. Гиперкератоз, участки паракератоза, папилломатоз, акантоз, слабовыраженный спонгиоз, в сосочковом слое дермы умеренные периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты. Окраска гематоксилином и эозином.  $\times 100$

На основании клинической картины и данных гистологического исследования больной был поставлен диагноз: **унилатеральный линейный эпидермальный веррукозный воспалительный невус**.

Через 3 нед. по семейным обстоятельствам пациентке произведено прерывание беременности, после чего она отметила улучшение кожного процесса. Высыпания практически полностью регрессировали без лечения. На левой голени и животе остались отдельные папулезные элементы. Зуд беспокоил редко.

Таким образом, очевидна связь возникновения кожных проявлений болезни у нашей пациентки с наступлением беременности, а их регресс — с ее прерыванием. Приведенное наблюдение может служить одним из доказательств влияния изменения гормонального баланса организма на возникновение ILVEN и дальнейшее течение кожного патологического процесса. ■

## Литература

1. Degtjarev O. V., Dumchenko V. V., Shashkova A. A., Alieva Je.R., Hajrulin Ju.H. Congenital nevi in children. Ros zhurn kozhn venerich bol 2013; 4: 8—10 (in Russian). [Дегтярев О. В., Думченко В. В., Шашкова А. А., Алиева Э. Р., Хайрулин Ю. Х. Врожденные невусы у детей. Рос журн кожн и венерич бол 2013; (4): 8—10.]
2. Butov Ju.S., Vavilov A. M., Il'in L. A., Lange D. A. The combination of the inflammatory linear verrucous epidermal nevus with vitiligo. Rossijskij zhurnal kozhnyh i venericheskikh boleznej 2001; 1: 11—14 (in Russian). [Бутов Ю. С., Вавилов А. М., Ильин Л. А., Ланге Д. А. Сочетание линейного эпидермального веррукозного воспалительного невуса с витилиго. Рос журн кожн и венерич бол 2001; (1): 11—14.]
3. Clinical dermatovenerology: A Guide for Physicians: v 2-h t. Pod red. Ju.K. Skripkina, Ju.S. Butova. M.: GJeOTAR-Media 2009: I: 618—619 (in Russian) [Клиническая дерматовенерология: руководство для врачей: в 2 т. Под ред. Ю. К. Скрипкина, Ю. С. Бутова. М: ГЭОТАР-Медиа 2009: II: 618—619.]
4. Kumar C. A, Yeluri G., Raghav N. Inflammatory linear verrucous epidermal nevus syndrome with its polymorphic presentation A rare case report. Contemp Clin Dent 2012; 3: 119—22.
5. Dermatooncology. Pod red. G. A. Galil-Ogly, V. A. Molochkova, Ju.V. Sergeeva. M.: Medicina dlja vseh 2005 (in Russian). [Дерматоонкология. Под ред. Г. А. Галил-Оглы, В. А. Молочкова, Ю. В. Сергеева. М.: Медицина для всех 2005]
6. Kathanova O. A., Kathanov A. M., Ryzhih O. V., Tlish M. M. The combination of the inflammatory linear verrucous epidermal nevus (ILVEN) with psoriasis. Klin dermatol venerol 2008; 3: 4 (in Russian). [Катханова О. А., Катханов А. М., Рыжих О. В., Тлиш М. М. Сочетание линейного эпидермального веррукозного воспалительного невуса (ILVEN) с псориазом. Клин дерматол и венерол 2008; (3): 4.]
7. Tlish M. M., Sycheva N. L., Avdienko I. N., Faustov L. A. Generalized verrucous epidermal nevus: clinicopathologic diagnosis algorithm. Klinicheskaja dermatologija i venerologija 2014; 6: 97—101 (in Russian). [Тлиш М. М., Сычева Н. Л., Авдиенко И. Н., Фаустов Л. А. Распространенный эпидермальный веррукозный невус: клинико-морфологический алгоритм постановки диагноза. Клин дерматол и венерол 2014; (6): 97—101.]
8. Mordovcev V. N., Mordovceva V. V. Hereditary diseases and defects of the skin development. M: Nauka 2004. (in Russian). [Мордовцев В. Н., Мордовцева В. В. Наследственные болезни и пороки развития кожи. М: Наука 2004.]
9. Gon A. S., Minelli L., Franzon P. G. A case for diagnosis. Ann Bras Dermatol 2010; 85: 729—731.
10. Kirkham N. Tumors and Cysts of the epidermis. In: Elder D. E., Johnson B. L. Jr., Elenitsas R., eds. Lever's Histopathology of the Skin. 9th edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005: 805—807.

### об авторах:

М. М. Тлиш — д.м.н., профессор, зав. кафедрой дерматовенерологии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, Краснодар  
 Н. Л. Сычева — к.м.н., ассистент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, Краснодар  
 П. С. Осмоловская — ассистент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, Краснодар  
 Ф. А. Псавок — к.м.н., ассистент кафедры дерматовенерологии ФГБОУ ВО КубГМУ Минздрава России, Краснодар

### Конфликт интересов

Авторы заявляют об отсутствии потенциального конфликта интересов, требующего раскрытия в данной статье