Nevo sebáceo de Jadassohn

Patricio Llancafi V.¹; Oriana Paiva M.²

Sebaceous nevus of Jadassohn

Two patients with sebaceous nevus of Jadassohn are presented. This lesion is an hamartoma with a well circumscribed alopecic plaque shape, whose diameter varies from less than one to a few cm. It is caused by benign hyperplasia of sebaceous glands. Most common location is on the scalp and less frequently on the face, trunk and extremities. In any location, the natural history is the same, with a high risk of transformation to malignant neoplasia. The lesion may appear in newborns or infants. When patients get to puberty, it may develop into different kinds of tumours. Treatment is surgical excision along prepuberal age.

(Key words: nevus, sebaceous, Jadassohn.)

El nevo sebáceo de Jadassohn es una lesión hamartoidea en forma de placa alopécica bien circunscrita de unos pocos milímetros a varios centímetros de diámetro, que corresponde a hiperplasia benigna de las glándulas sebáceas. Se localiza generalmente en el cuero cabelludo y más raramente en la cara, el tronco y las extremidades. En cualquier ubicación la historia natural es la misma. Puede presentarse al nacer o durante la infancia. Al alcanzar la pubertad pueden desarrollarse, a partir de él, tumores de diversos tipos. El tratamiento es la extirpación quirúrgica en la etapa prepuberal. En esta presentación se revisa el tema, a propósito de dos casos clínicos, con el objeto de promover el conocimiento y la identificación oportuna de estos pacientes.

Casos clínicos

1. Niña de 7 años de edad con una lesión solevantada del cuero cabelludo, cuyo tamaño fue aumentando en los últimos años. En la zona parietooccipital se observa una lesión en placa, levemente solevantada de superficie mamelonada, de color rosado pálido de aproximadamente 1,5 x 2,0 cm, sin cabello sobre su superficie (figura 1).

2. Varón de 14 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares, que sufrió desde el nacimiento una lesión

en vertex de cuero cabelludo, la que, en los últimos meses, había sangrado y causado dolor al peinarse. La lesión sobresalía del nivel del cuero cabelludo, era de color amarillo anaranjado de 2,5 x 1,5 cm de diámetro, superficie verrucosa, sin crecimiento de pelo sobre su superficie y, en su ángulo inferior, mostraba una pequeña erosión (figura 2).

En ambos casos se realizó la extirpación y cierre primario y no se encontró signos de malignidad en ninguno de ellos.

Comentario

El término nevo sebáceo fue usado por primera vez en 1895 por Jadassohn¹, médico alemán, para describir una hiperplasia de glándulas sebáceas. En 1932 fue introducido por Robinson en la literatura médica americana². Se incluye dentro de las facomatosis y corresponde a una hiperplasia benigna circunscrita que compromete predominantemente a glándulas sebáceas y se acompaña de crecimiento anormal o deficiente de otras estructuras de la piel (glándulas eccrinas, apocrinas, folículos pilosos, epidermis). Puede presentarse al nacer o aparecer en la infancia temprana. Su causa desconocida, aunque se ha postulado una mutación somática o mosaicismo de un gen letal como posible origen. No se conoce su real prevalencia, aunque se considera común de ver en niños. Alper y cols. en 1979 describieron nevo sebáceo en 0,3% de un total de 18 155 recién nacidos, sin diferencias por sexo. Su importancia radica en que presen-

1. Hospital Clínico Regional de Concepción.

2. Alumna de Carrera de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

Figura 1: Nevo sebáceo de Jadassohn. Aspecto macroscópico antes de la pubertad. Caso 1.

Figura 2: Nevo sebáceo de Jadassohn. Aspecto macroscópico en un paciente púber. Caso 2.

ta un alto riesgo de degeneración carcinomatosa³⁻⁸.

Su localización más común es en el cuero cabelludo (72%), aunque puede afectar también la cara (23%), el tronco o las extremidades. Generalmente aparece como una placa solitaria ovalada o lineal sin pelo, entre 1 y 10 cm de diámetro, de superficie aterciopelada. En el recién nacido y hasta la pubertad es de color pálido y superficie verrucosa^{3,9}. Después de la pubertad se torna amarilla, con superficie sebácea verrucosa. Más tarde hay cambios secundarios con crecimiento tumoral sobre la placa original, pudiendo aparecer nódulos y hacerse papilomatosa⁹.

Histológicamente la epidermis aparece hiperqueratótica y papilomatosa. La dermis superficial muestra cierto grado de proliferación de tejido fibrovascular con folículos pilosos atróficos, formando filamentos cortos y estrechos de células basales, algunos conectados a la epidermis. Hasta la pubertad las glándulas sebáceas se encuentran unidas a los folículos pilosos atróficos, haciéndose muy hipertróficas en la pubertad y constituyendo el principal componente del nevo. En la profundidad de la dermis hay importante proliferación de glándulas sudoríparas apocrinas y ecrinas.

El diagnóstico usualmente es clínico y la lesión debe diferenciarse, en pacientes jóvenes (si es pequeño), con el xantogranuloma juvenil, la mastocitosis solitaria y nevo de Spitz; en pacientes púberes y ancianos puede confundirse con tumores anexiales, xantomas y neoplasias malignas. Si es muy verrucoso, con el nevo epidérmico verrucoso, la verruga vulgar y el li-

quen simple crónico. Se ha reportado, en pacientes homosexuales infectados con virus de inmunodeficiencia humana, moluscos contagiosos cuyo aspecto era muy similar al nevo sebáceo⁵.

Esta enfermedad puede incluir una variedad de alteraciones en tejidos de origen ectodérmico y mesodérmico y puede simular otras facomatosis como la esclerosis tuberosa, síndrome de Sturge-Weber e incontinencia pigmentaria¹⁰. En 1962 Feuerstein y Mins establecieron un síndrome neurocutáneo consistente en la triada de nevo sebáceo lineal, epilepsia y retardo mental¹¹. En 1968 Solomon y colaboradores comunicaron alta incidencia de anomalías congénitas en el sistema nervioso central (epilepsia, retardo mental, hidrocefalia), esqueleto (alteraciones en la columna, clavícula y pelvis) y ojo (hemangiomas, opacidad corneal, colobomas) en pacientes con nevo de Jadassohn¹². Se han demostrado cambios fenotípicos considerables en el lugar de la lesión y a distancia, incluyendo múltiples tumores benignos o malignos raros con manifestaciones inusuales (hepatomegalia, quistes viscerales, vasculopatía, etc.⁵. En 1992 se comunicó un caso de nevo sebáceo de Jadassohn asociado a glioma óptico¹² y otro en 1993 a lipomatosis mediastinal⁴.

La evolución del nevo de Jadassohn se puede describir en tres etapas: en la infancia y adolescencia, como se ilustra con la niña de esta serie, cuando la glándula sebácea no es prominente y las características del nevo están ausentes, con posibilidad de aparecer verrucosidad en la epidermis, proliferación de tejido fibrovascular, atrofia de folículos pilosos; en la pubertad, en

que hay gran crecimiento de glándulas sebáceas y cambio de color como en el segundo de nuestros casos y, finalmente, un tercer estado más tardío, en el que puede desarrollarse neoplasia secundaria en aproximadamente el 20 a 30% de los casos³. El riesgo de degeneración maligna es más frecuente después de la pubertad, cuando el tratamiento en edad temprana ha sido inadecuado. El tumor más frecuente es el carcinoma basocelular, aunque se han informado casos de carcinomas escamosos, epitelomas sebáceos, carcinomas indiferenciados¹² y también siringocistoadenomas (en aproximadamente 10% de las lesiones)¹³, cistoadenomas apocrinos, queratocantomas y otros tumores anexiales benignos (trichilemoma, hidradenoma nodular, siringoma condroide) que clínicamente sugerían el diagnóstico de epiteloma basocelular¹⁴. La extirpación quirúrgica total es curativa, preferiblemente antes de la pubertad, cuando aún no hay crecimiento de glándulas sebáceas.

Resumen

Se describen dos pacientes con adenoma sebáceo de Jadassohn: una niña de siete años con una lesión solevantada, pálida y sin pelos en el cuero cabelludo, y un varón de 14 años y una lesión solevantada amarillenta, de aspecto sebáceo, que ilustran las dos primeras etapas, respectivamente, de este tipo de nevo. Estas lesiones deben ser identificadas y extirpadas antes de la pubertad por el riesgo (20 a 30%) de degeneración maligna a edad posterior, en la tercera etapa evolutiva.

(Palabras clave: nevo sebáceo, Jadassohn.)

Referencias

1. Jadassohn J: Bemerkungen zur histologie des systematisierten naevi und über Talgdrüsen Naevi. Arch Dermat U Syph 1985; 33: 355-356.

2. Robinson S: Nevus sebaceous (Jadassohn). Arch Derm Syph 1932; 26: 663-670.
3. Rakbari H: Organoid nevus (nevus sebaceous). In: Demis J, Clinical Dermatology, Lippincott Company, Philadelphia 1994; 4: 23-24.
4. Taboada E, Moledo E, Alvarez A, Comellas M: Sebaceous nevus of Jadassohn and primary mediastinal lipomatosis. Br J Plast Surg (Scotland) 1993; 46: 264-265.
5. Ilin P, Gilli L: Molluscum contagiosum mimicking sebaceous nevus of Jadassohn, ecthyma and giant condylomata acuminata in HIV-infected patients. Dermatology 1994; 189: 396-398.
6. Conner A, Bryan H: Nevus sebaceous of Jadassohn. Am J Dis Child 1967; 114: 23-24.
7. Kousseff BG: Hypothesis: Jadassohn nevus phacomatosis: a paracrinopathy with variable phenotype. Am J Med Genet 1992; 43: 651-661.
8. Alper J, Holmes L, Mihm M: Birthmarks with serious medical significance: nevocellular nevi, sebaceous nevi and multiple café au lait spots. J Pediatr 1995; 5: 697-700.
9. Meneghello J, Fanta E, Paris E, Rosselot J: Pediatría (Santiago) 1991; 1607.
10. Jankowicz E, Sobaniec W, Czerwinska C, Sobaniec M, Drozdowski W: A case of epidermal nevus (Jadassohn's phacomatosis) with changes in the nervous system. Neurol Neurochir Pol 1991; 25: 491-496.
11. Sato K, Kubota T, Kitai R: Linear sebaceous nevus syndrome (sebaceous nevus of Jadassohn) associated with abnormal neuronal migration and optic glioma: case report. Neurosurgery 1994; 35: 318-320.
12. Constant E, Davis D: The premalignant nature of the sebaceous nevus of Jadassohn. Plastic & Reconstructive Surgery 1972; 50: 257-259.
13. Arnold H, Odom R, James W: Andrews: Tratado de Dermatología, ediciones científicas y técnicas S.A. Masson-Salvat Medicina 1993; 818.
14. Bonvalet D, Barrandon Y, Foix Ch, Civatte J: Tumeurs annexielles benignes de survenue tardive sur naevus verruco-sebacé (Jadassohn). A propos de 7 cas. Ann Dermatol Venerol 1983; 110: 337-342.
15. Larroque G, Cantaloube D, Ndiaye B, Jouen F: Le nevus epidermique verruqueux de la face. Ann Chir Plast Esthet (France) 1991; 36: 160-172.
16. Fitzpatrick T, Eisen A, Wolff K: Dermatología en medicina general, Editorial Médica Panamericana 1988; 2256-2257.
17. Rook, Wilkinson, Ebling: Textbook of dermatology. Blackwell Scientific Publication 1992; 1: 456-457.