

# Caracterización Clínico-patológica del Nevo Sebáceo de Jadassohn

Daniela Merino L.<sup>(1)</sup>, Amaranta Luzoro V.<sup>(1)</sup>, Carolyn Rodríguez A.<sup>(1)</sup>, Vicky Roizen G.<sup>(2)</sup>, Luis Valderrama K.<sup>(3)</sup>, Claudia Morales H.<sup>(4)</sup>.

<sup>(1)</sup>Programa especialización en Dermatología HCUCCh.

<sup>(2)</sup>Servicio de Dermatología HCUCCh.

<sup>(3)</sup>Servicio de Dermatología Hospital del Trabajador de Santiago.

<sup>(4)</sup>Servicio de Anatomía Patológica HCUCCh.

## RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn (NSJ) es un hamartoma en el que se ha descrito el desarrollo de una serie de neoplasias benignas y malignas. Este artículo persigue identificar las neoplasias encontradas en los NSJ operados en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile y determinar las características clínico-patológicas de los pacientes. Se realizó un estudio descriptivo, utilizando la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica entre 1991-2004. Se seleccionó el total de los pacientes con NSJ. Se analizó: edad, sexo, momento de aparición de la lesión, ubicación anatómica, presencia de síntomas, diámetro de las lesiones, diagnóstico clínico e histológico. Se analizaron 72 pacientes: 58% de sexo masculino, con edad promedio de 23 años. La ubicación más frecuente fue cara y cuero cabelludo (91%), con un diámetro promedio de 2.9 cm. El 45% de las lesiones era congénita. La correlación clínico-patológica se dio en un 84%. El 15% presentó asociación con alguna neoplasia y todas se observaron en mayores de 18 años. La neoplasia más frecuente fue el Tricoblastoma (TB, 11%) seguida del carcinoma basocelular (CBC, 5,6%). El NSJ es una lesión que puede afectar a ambos sexos, suele ser congénita y afectar cabeza y cuero cabelludo. El tricoblastoma fue la neoplasia más frecuentemente encontrada, lo que coincide con lo descrito en la literatura. Destaca que no se encontraron neoplasias en menores de 18 años.

## SUMMARY

*Nevus sebaceous of Jadassohn (NSJ) is a benign, congenital hamartoma. Benign and malignant tumours can develop within it. The main purpose of this study was to review the clinical and histopathological aspects in patients with NSJ and to identify the arising tumours developed in excised NSJ in Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Histopathological reports from the Anatomical Pathology Department between 1991 and 2004 were studied. Only cases with histopathological diagnosis of NSJ were retrieved. Age, sex of the patient, the anatomical location, size of lesion, clinical and histopathological diagnosis and the presence of clinical symptoms in the patients were studied. 72 patients were analysed, the average age was 23 years old. 58% were males. The most frequent anatomical location was scalp and face (91%). 45% of the lesions were congenital. The average diameter of lesions was 2.9 cm. The clinical and histopathological diagnostic correlation was 84%. Only a 15% of cases was associated with a tumour. This association was found in patients older than 18 years old. On these patients Tricoblastoma was the most common tumour found (11%), Basal Cell Carcinoma was the second (5,6%). The results of this study showed that NSJ is a lesion present in both sexes, is mainly congenital, preferably located in the face and in the scalp. The association of NSJ with tricoblastoma observed in this study is in agreement with previous published reports. No tumours were found in youngsters than 18 years old.*

## INTRODUCCIÓN

El nevo sebáceo de Jadassohn (NSJ) es un hamartoma que combina elementos epidérmicos, foliculares y glandulares. Fue descrito por primera vez por Josef Jadassohn en 1895 quien propuso el nombre de “nevo organoide” para denominar a aquellas lesiones congénitas constituidas por elementos normales de la piel, pero desarrolladas en cantidades anormales. El término “Nevo Sebáceo de Jadassohn” sólo se comenzó a usar en 1932, cuando es introducido por Saul S. Robinson<sup>(1,2)</sup>.

Característicamente se suele presentar como una placa amarillo-anaranjada, frecuentemente ubicada en cuero cabelludo o cara que aparece al nacimiento o en los primeros meses de vida<sup>(1)</sup>. Habitualmente son lesiones solitarias, si bien se han descrito casos de lesiones múltiples. En raras ocasiones este nevo se presenta como parte de un síndrome que se caracteriza por la tríada: convulsiones, retardo mental y la presencia del nevo<sup>(2)</sup>.

Sus características, tanto clínicas como histológicas, cambian en la medida que el paciente va creciendo. Mehregan y Pinkus describieron una serie de etapas evolutivas entre las que se encuentran:

- Primera etapa, o estadio precoz en la infancia, caracterizado por hiperplasia epidérmica papilomatosa con ausencia de folículos pilosos.
- Segunda etapa, en la pubertad, que lleva a un masivo crecimiento de glándulas sebáceas, hiperplasia epidérmica verruciforme y maduración de las glándulas apocrinas.
- Tercera etapa, o estadio tumoral, en que pueden desarrollarse neoplasias benignas y/o malignas. Entre las neoplasias benignas descritas se encuentran: siringocistoadenoma papilífero (SCAP), tricoblastoma (TB), hidroadenoma, spiradenoma, triquilemoma<sup>(3,4)</sup>. Y entre las malignas: carcinoma basocelular (CBC),

carcinoma espinocelular, queratoacantoma, carcinoma sebáceo, carcinoma apocrino, etc.<sup>(5-10)</sup>

La proporción de lesiones malignas desarrolladas en este tumor varía enormemente en los diferentes reportes de la literatura, sin embargo, la gran mayoría coincide en que el carcinoma basocelular corresponde a la neoplasia maligna más frecuentemente desarrollada en este tumor.

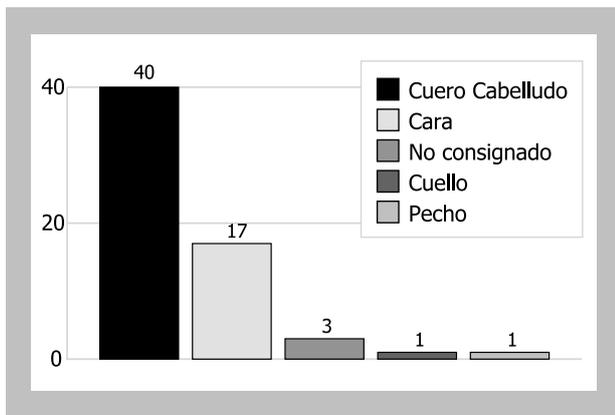
La resección profiláctica del NSJ en los niños se ha recomendado por la posibilidad de desarrollar alguna neoplasia. Sin embargo, desde el año 2000, varios autores han revisado cuáles son realmente las neoplasias asociadas a este nevo, describiendo que suelen ser de carácter benigno (Tricoblastoma) y que en los niños menores de 16 años muy rara vez presentan neoplasias malignas sobreagregadas. En base a estos descubrimientos se ha planteado que la cirugía profiláctica no sería perentoria a edades tempranas y se sugiere una conducta expectante, con seguimiento cercano y resección de la lesión ante cualquier cambio de sus características<sup>(3,11,12)</sup>.

## OBJETIVOS

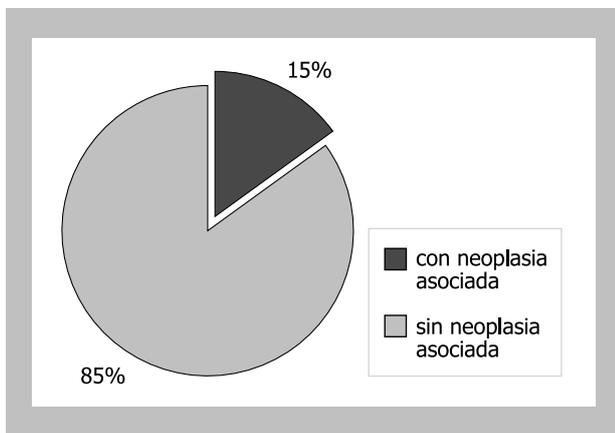
1. Describir características clínicas de pacientes operados por Nevo sebáceo de Jadassohn.
2. Caracterizar aspectos histológicos y neoplasias desarrolladas en los Nevi sebáceo de Jadassohn extirpados.

## MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo, utilizando la base de datos del Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Clínico de la Universidad de Chile entre los años 1991-2004. Se seleccionó el total de los pacientes con diagnóstico de NSJ. Las biopsias con diagnóstico de NSJ y lesión tumoral asociada fueron reevaluadas por un dermatopatólogo.



**Fig.1** Ubicación de las lesiones



**Fig.2** Presencia de neoplasia asociada

Se registraron las variables: edad, sexo, momento de aparición de la lesión, ubicación anatómica, presencia de síntomas, diámetro de las lesiones, diagnóstico clínico e histológico.

## RESULTADOS

### Caracterización clínica

Se estudió un período de 13 años (1991-2004), durante los cuales se encontraron 72 pacientes con diagnóstico histológico de Nevo Sebáceo de Jadashon. Todas las biopsias con lesión tumoral asociada fueron sometidas a revisión por un dermatopatólogo y ninguno de sus diagnósticos fue modificado.

El 58% de los pacientes estudiados eran de sexo masculino.

Del total de biopsias examinadas se logró realizar caracterización clínica en 62 pacientes, obteniendo los siguientes resultados:

La edad promedio de los pacientes al momento de la cirugía era de 23 años y un 30% de ellos de 14 años o menos. El diámetro promedio de las lesiones fue 2,9 cm. Se ubicaron con mayor frecuencia en cuero cabelludo y cara (91%) (Figura 1). Sólo dos lesiones se encontraron fuera de estas zonas, una en cuello y otra en región pectoral. El 45% se presentaba desde el nacimiento, el 18% refería aparición en infancia o adolescencia y en el 37% restante no se encontraba consignado. El 49% de los pacientes referían síntomas asociados, entre los más frecuentes se encontraban crecimiento de la lesión, prurito y sangrado. Destaca que en este grupo de pacientes sintomáticos el 77% (23 casos) no presentó finalmente lesión tumoral asociada en la histología.

### Correlación clínico patológica

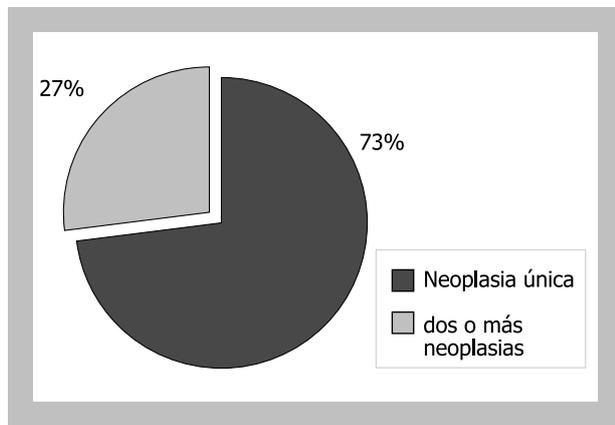
En el diagnóstico clínico preoperatorio encontramos que en el 84% de los casos al menos uno de los diagnósticos planteados correspondía a NSJ. En el 16% restante en que no figuraba este diagnóstico se planteó nevo, nevo epidérmico, aplasia cutis, quiste epidérmico y tumor.

### Caracterización histológica y neoplasias asociadas

Con los resultados histológicos de los 72 pacientes se observó que 11 (15%) presentaban alguna neoplasia asociada (Figura 2). De estos 11 casos, en 7 el médico planteó clínicamente sospecha de una neoplasia asociada al NSJ (64%). En los 4 restantes en que no se sospechó la presencia de una neoplasia, todos presentaron un tricoblastoma asociado al NSJ (Tabla 1). Por el contrario en 2 de los 61 casos sin neoplasia asociada (3,3%) se consignó la sospecha preoperatoria de tumor asociado la NSJ que fue descartada por la histología.

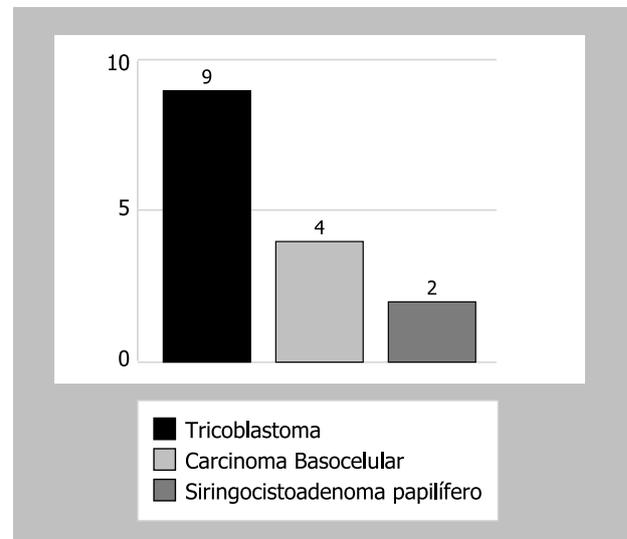
**Tabla 1. Correlación clínico histológica en la sospecha de neoplasias asociadas a NSJ**

Diagnóstico Clínico	Diagnóstico Histológico	Casos
Nevus sebáceo más CBC	CBC Sólido en NSJ	1
Nevus sebáceo más CBC	CBC Sólido, Siringocistoadenomapapilífero y Tricoblastoma en NSJ	1
Nevus sebáceo más CBC	Tricoblastoma en NSJ	2
Nevus sebáceo más CBC	Nevo Sebáceo de Jadassohn	1
CBC	Nevo Sebáceo de Jadassohn	1
Tumor	CBC Superficial y nodular y Siringocistoadenomapapilífero en NSJ	1
Nevus sebáceo más lesión tumoral asociada	Tricoblastoma en Nevo Sebáceo de Jadassohn	1
Nevus sebáceo y tricoepitelioma	CBC Superficial y Tricoblastoma en Nevo Sebáceo de Jadassohn	1
Nevus sebáceo	Tricoblastoma en Nevo Sebáceo de Jadassohn	3
Nevus verrucoso	Tricoblastoma en Nevo Sebáceo de Jadassohn	1



**Fig. 3** Número de Neoplasias asociadas

De los 11 pacientes con neoplasias asociadas, se encontró sólo un tipo de ellas en el 73% de los casos, y dos o más en el 27% (Figura 3). El tricoblastoma correspondió a la neoplasia más frecuentemente observada (9 casos), seguida del carcinoma basocelular (4 casos) y finalmente el siringocistoadenoma papilífero (2 casos) (Tabla 2, Figura 4).

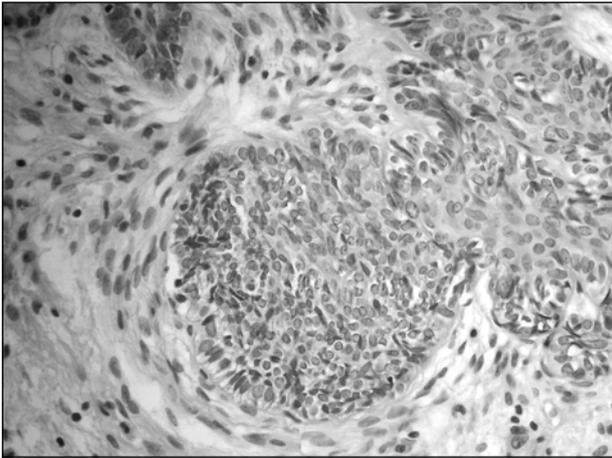


**Fig. 4** Neoplasias más frecuentes asociadas a NSJ

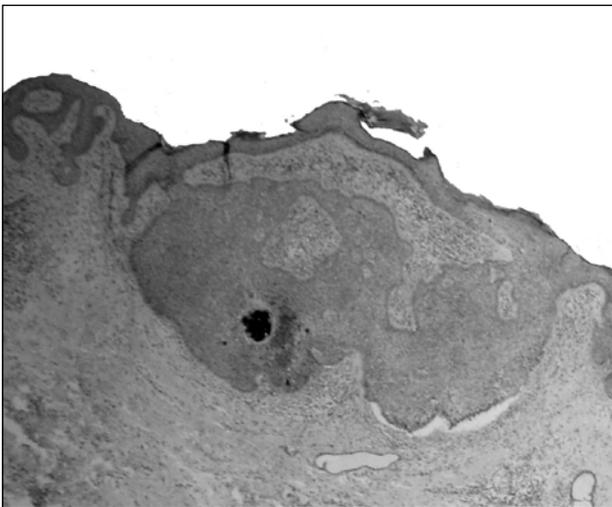
**Tabla 2. Neoplasias únicas o múltiples asociadas a NSJ.**

Neoplasias	Casos
Tricoblastoma	7
CBC Sólido	1
CBC Superficial + Tricoblastoma	1
CBC Superficial y nodular + Siringocistoadenomapapilífero	1
CBC Sólido + Siringocistoadenomapapilífero + Tricoblastoma	1

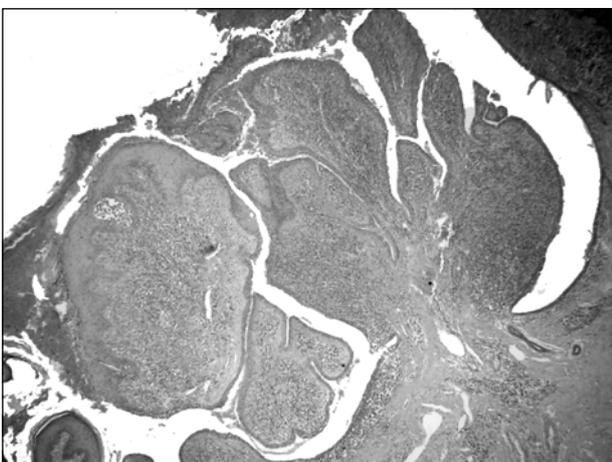
Los pacientes con tricoblastoma (Figura 5) fueron 3 hombres y 4 mujeres, con una edad promedio al momento de la extirpación de 38 años. 3 de ellos eran sintomáticos al momento de la consulta. Los pacientes con diagnóstico de CBC (Figura 6) fueron 2 hombres y 2 mujeres, con una edad promedio de 46 años al momento de la cirugía, todos presentaban sintomatología al momento de la consulta. Los casos con siringocistoadenoma papilífero (Figura 7) fueron 2 hombres, de edad promedio 47 años, que referían síntomas al momento de consultar. Ambos casos se presentaron asociados a un CBC. Todas las neoplasias se obser-



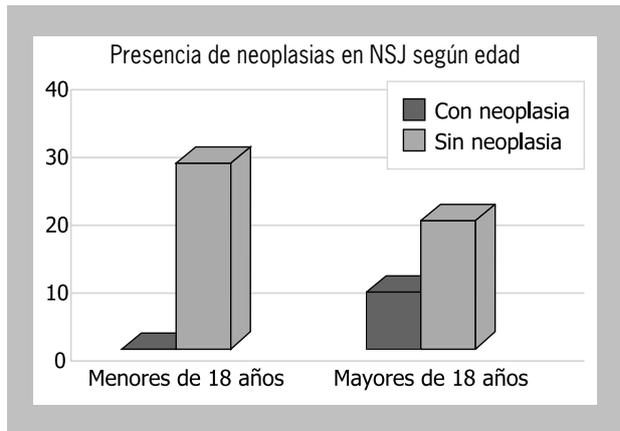
**Fig. 5** Tinción de HE 100X, muestra un Tricoblastoma en un NSJ.



**Fig. 6** Tinción HE lupa, muestra un Carcinoma Basocelular en un NSJ.



**Fig.7** Tinción HE 40X, Muestra un Siringocistoadenoma papilífero en un NSJ



**Fig.8** Aparición de neoplasias según edad de los pacientes

varon en pacientes mayores de 18 años (Figura 8). La edad promedio de los pacientes operados con neoplasias fue de 41 años.

## DISCUSIÓN

En este trabajo se observó que el NSJ es una lesión que se presenta sin preferencia de género. Suele ser congénito, sin embargo en ciertas ocasiones puede presentarse, o al menos ser notado, en forma tardía. Aparece con mayor predilección en áreas axiales tales como cabeza y cuero cabelludo. El tamaño promedio encontrado en las lesiones fue de aproximadamente 3 cm, lo que, asociado a su predilección por afectar áreas expuestas puede llegar a constituir un problema estético importante.

En la mitad de los casos (49%) los pacientes acudieron por aparición de síntomas o signos muy diversos, entre los más frecuentes crecimiento de la lesión, prurito y sangrado. Destaca que un alto porcentaje (77%) de estos pacientes no presentaron finalmente un tumor asociado en el estudio histológico. Puede ser que los cambios evolutivos descritos por Mehregan y Pinkus sean muchas veces la causa de la sintomatología que motiva la consulta más que la aparición de lesiones neoplásicas como tal. Esto hace planteable que el control debe ser periódico y no sólo cuando el paciente note cambios en su lesión, ya que el clí-

nico puede ser capaz de reconocer cambios que no sean notados por los pacientes y que difieran de la evolución natural de estos nevos. En el examen clínico se logró sospechar el 64% de las lesiones neoplásicas asociadas y sólo en un 3,3% de los casos esta sospecha fue errada, lo que apoya a la extirpación quirúrgica cuando existen lesiones sospechosas planteadas por los médicos.

La lesión neoplásica más frecuentemente encontrada correspondió a tricoblastoma (12,5%) concordando con lo descrito en la literatura<sup>(3)</sup>. El CBC correspondió a la neoplasia maligna más frecuente (5,6%) y ocupó el segundo lugar dentro de las neoplasias en general, seguido por el siringocistoadenoma papilífero (2,8%). En un estudio realizado por Cribier y cols<sup>(11)</sup> se demostró que los tumores que aparecen en forma más frecuente en los NSJ correspondieron al siringocistoadenoma papilífero y el tricoblastoma. El autor, basado en los conceptos de Ackerman, plantea que el TB es el tumor que más controversia genera, ya que puede ser confundido histológicamente con CBC pues ambos poseen diferenciación folicular. En su estudio observo que varios casos de tricoblastomas habían sido inicialmente clasificados como CBC, lo que puede explicar el reporte de un menor número de pacientes con NSJ y CBC en relación a previos reportes de la literatura. Y tal vez la incidencia de los CBC no sea tan frecuente como antiguamente se pensaba. Otros autores tales como Chun K, Santibanez-Gallerani A y Jaqueti G apoyan estas creencias<sup>(3,11-13)</sup>. En este estudio ninguno de los diagnósticos histopatológicos fue modificado luego de la revisión de las placas por el dermatopatólogo. Destaca que un 5,6% de los NSJ presentaron un

CBC asociado, lo que corresponde a una cifra elevada si la comparamos con los datos de incidencia de CBC en Chile descritos por Zemelman y cols., que arrojan una cifra que alcanza 21.5 por cien mil para el año 2001<sup>(14)</sup>. Sin embargo, más estudios con mayor número de casos serían necesarios para poder correlacionar estas cifras.

El promedio de edad de los pacientes que presentaron lesión neoplásica (41 años) es mayor a la edad promedio de los pacientes operados (23 años). Como fue descrito, los NSJ suelen desarrollar neoplasias en su tercera etapa, lo que ocurre habitualmente después de la adolescencia y concuerda con el dato de la edad promedio de aparición de las lesiones tumorales.

Destaca que no se encontraron neoplasias benignas ni malignas en menores de 18 años. Si bien el desarrollo de lesiones neoplásicas en el NSJ durante la niñez<sup>(7)</sup> es raro y más aun si se trata de lesiones neoplásicas malignas, éstas se han descrito y se deben tener presentes en la evaluación de estos pacientes. La aparición de lesiones tumorales aumenta con la edad, lo que hace planteable realizar un seguimiento periódico de estos pacientes e indicar su extirpación frente a cualquier cambio de la lesión o bien cuando el paciente sea capaz de tolerar un procedimiento con anestesia local, ya que debe sopesarse delicadamente el riesgo de una anestesia general versus el riesgo de una conducta expectante. Una buena etapa para la extirpación quirúrgica puede ser en la pre-adolescencia, ya que en esta etapa la lesión presentará un crecimiento según lo escrito por Mehregan y Pinkus.

#### CONTACTO

Dra. Daniela Merino Lucchini  
Fono: 724 5095 - 09 534 5792  
E-mail: merino.daniela@gmail.com,  
danimelucchini@yahoo.com.ar



## REFERENCIAS

1. Padgett JK. Cutaneous lesions: benign and malignant. *Facial Plast Surg Clin North Am* 2005; 13: 195-202, v. Review.
2. Van de Warrenburg BP, van Gulik S, Renier WO, Lammens M, Doelman JC. The linear naevus sebaceus syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1998; 100: 126-32. Review.
3. Jaqueti G, Requena L, Sánchez Yus E. Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceus of Jadassohn: a clinicopathologic study of a series of 155 cases. *American Journal of Dermatopathology* 22: 108-18.
4. Shapiro M, Johnson B Jr, Witmer W, Elenitsas R. Spiradenoma arising in a nevus sebaceus of Jadassohn: case report and literature review. *Am J Dermatopathol* 1999; 21: 462-7. Review.
5. Ball EAM, Hussain M, Moss ALH. Squamous cell carcinoma and basal cell carcinoma arising in a naevus sebaceus of Jadassohn: case report and literature review.
6. Turner CD, Shea CR, Rosoff PM. Basal cell carcinoma originating from a nevus sebaceus on the scalp of a 7-year-old boy. *J Pediatr Hematol Oncol* 2001; 23: 247-9. Review.
7. Diwan AH, Smith KJ, Brown R, Skelton HG. Mucoepidermoid carcinoma arising within nevus sebaceus of Jadassohn. *J Cutan Pathol* 2003; 30: 652-5. Review.
8. Hugel H, Requena L. Ductal carcinoma arising from a syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceus of Jadassohn. *Am J Dermatopathol* 2003; 25: 490-3.
9. Resnik KS. Another view regarding ductal carcinoma arising from a syringocystadenoma papilliferum in a nevus sebaceus of Jadassohn: can a dermal component of syringocystadenoma papilliferum be excluded with certainty? *Am J Dermatopathol* 2003; 25: 494-5; discussion 496.
10. Jacyk WK, Requena L, Sánchez Yus E, Judd MJ. Tubular apocrine carcinoma arising in a nevus sebaceus of Jadassohn. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 389-92.
11. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42: 263-8.
12. Santibañez-Gallerani A, Marshall D, Duarte AM, Melnick SJ, Thaller S. Should nevus sebaceus of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases, and literature review. *J Craniofac Surg* 2003; 14: 658-60.
13. Chun K, Vazquez M, Sánchez JL. Nevus sebaceus: clinical outcome and considerations for prophylactic excision. *Int J Dermatol* 1995;34: 538-41.
14. Zemelman V, Roa J, Muñoz P, Garmendia ML, Honeyman J. Tasas de incidencia de cáncer cutáneo en hospitales públicos de Santiago de Chile en la década 1992-2001. Trabajo presentado en XVI CILAD, Buenos Aires Argentina 2003.