

Características clínicas del nevo sebáceo de Jadassohn y neoplasias asociadas en el Centro Dermatológico de Yucatán Dr. Fernando Latapí: estudio retrospectivo (2010-2020)

Clinical Characteristics of Jadassohn's Nevus Sebaceous and Associated Neoplasms at the Centro Dermatológico de Yucatán Dr. Fernando Latapí: Retrospective Study (2010-2020)

Ana San Juan Romero,¹ Alma Paulette Salas Rodríguez,² Gabriela Moreno Coutiño,³ Héctor Proy Trujillo⁴ y José D. Cerón Espinosa⁵

¹ Residente de primer año de Medicina Interna, ISSSTE

² Médico general, Hospital General Dr. Agustín O'Horan

³ Cirujana dermatóloga, Hospital General Dr. Manuel Gea González

⁴ Cirujano dermatólogo, Centro Dermatológico de Yucatán

⁵ Dermatólogo, dermatopatólogo, Director del Centro Dermatológico de Yucatán

RESUMEN

OBJETIVO: determinar las características clínicas y neoplasias asociadas de los pacientes con nevo sebáceo de Jadassohn (NSJ) en el Centro Dermatológico de Yucatán (CDY), en el periodo comprendido entre los años 2010 a 2020.

MATERIAL Y MÉTODO: se trata de un estudio retrospectivo en una población constituida por los pacientes que acudieron a consulta de dermatología en el Centro Dermatológico de Yucatán (CDY) entre enero de 2010 y diciembre de 2020. Se revisaron los expedientes y los reportes histopatológicos de los pacientes con diagnóstico de NSJ, con lo cual se obtuvieron las características clínicas, epidemiológicas y los tumores asociados.

RESULTADOS: se contabilizaron 66 pacientes con diagnóstico confirmado de NSJ mediante estudio histológico: 33 casos (50%) correspondieron al sexo femenino y 33 (50%) al masculino, con una relación hombre:mujer de 1:1. La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 16 años (rango: cuatro a 54 años). La localización más frecuente fue la piel cabelluda con 47 casos (71.2%), seguida de la cara con 15 (22.7%), lesiones en ambos sitios (cara y piel cabelluda) dos casos (3.03%) y un caso en la oreja (1.5%). En cuanto a la asociación del NSJ con neoplasias, se observaron tres casos (4.54%), de los cuales uno desarrolló cinco carcinomas basocelulares en el mismo nevo.

CONCLUSIÓN: el NSJ en el CDY es un padecimiento poco frecuente sin predominio por sexo, comúnmente se diagnostica en la adolescencia, se localiza con mayor frecuencia en la piel cabelluda y en raras ocasiones se acompaña de una neoplasia benigna o maligna.

PALABRAS CLAVE: nevo sebáceo de Jadassohn, hamartoma cutáneo, siringocistoadenoma papilífero.

ABSTRACT

OBJECTIVE: to determine the clinical characteristics and associated neoplasms of patients with Jadassohn's sebaceous nevus (JSN) attending at the Centro Dermatológico de Yucatán (CDY) from 2010 to 2020.

MATERIAL AND METHODS: in this retrospective study, the population were patients who attended the service of dermatology at the CDY from January 2010 to December 2020. Clinical records and histopathological reports of patients diagnosed with JSN were reviewed, obtaining the clinical, epidemiological characteristics and associated tumors.

RESULTS: We found 66 patients with histopathological confirmed diagnosis of JSN: 33 cases (50%) were women, and 33 cases (50%) men, with a ratio man:woman 1:1. Average age at diagnosis was 16 years old (range: four to 54 year-old). The most frequent localization was the scalp 47 cases (71.2%), followed by the face 15 cases (22.7%), lesions in both sites (face and scalp) two cases (3.03%) and one case on the ear (1.5%). Association of neoplasms was observed in three cases (4.54%), one of them developed five basal cell carcinomas.

CONCLUSIONS: JSN at the CDY is infrequent. Patients seek medical attention predominantly in the adolescence without sex predilection, the most common localization is the scalp and only in rare cases we found an association to a benign or malignant neoplasm.

KEYWORDS: Jadassohn's sebaceous nevus, cutaneous hamartoma, syringocystadenoma papilliferum.

CORRESPONDENCIA

Dra. Ana San Juan Romero ■ anasjr@hotmail.com

Centro Dermatológico de Yucatán, Calle 59 × 90 s/n, Centro, C.P. 97000, Mérida, Yucatán, México

Introducción

El nevo sebáceo o nevo sebáceo de Jadassohn (NSJ) es un hamartoma de la unidad folicular pilosebácea caracterizado por hiperplasia de la epidermis, presencia de folículos pilosos inmaduros y glándulas sebáceas y apocrinas.^{1,2}

Fue descrito por primera vez en 1895 por el dermatólogo alemán Josef Jadassohn, pero hasta el año 1932 se introdujo el término “nevo sebáceo de Jadassohn” por Saúl S. Robinson en homenaje al dermatólogo. En el año 1965 Mehregan y Pinkus instituyeron el término “nevo organoide”, ya que no sólo se encuentra constituido por glándulas sebáceas, sino también por otras estructuras cutáneas.^{2,3}

Las lesiones suelen estar presentes en el nacimiento como placas serosas de color amarillo-anaranjado o bronceado, sin pelo. Tienen una tendencia a engrosarse y volverse más verrugosas con el tiempo, especialmente en la pubertad.

Los nevos casi siempre se localizan en el área de la cabeza y el cuello, e involucran la cara, la piel cabelluda y la región auricular. Se asocian a una variedad de tumores usualmente benignos (80%), como el tricoblastoma y el siringocistoadenoma papilliferum; y rara vez son malignos (0-22%) como el carcinoma de células basales. Existe cierta controversia sobre estimaciones de estas neoplasias dado el diagnóstico erróneo de tricoblastomas que simulan histológicamente al carcinoma basocelular. La incidencia de estos tumores aumenta con la edad, factor directamente relacionado con la influencia hormonal.^{2,4-6}

Se desconocen las causas que determinan la aparición de un nevo organoide. La combinación de anomalías epiteliales y no epiteliales dentro de la lesión habla a favor de una malformación que afecta tanto al ectodermo como al mesodermo. Se ha postulado una mutación somática o mosaicismo de un gen letal como posible origen. Se cree que el NSJ surge a partir de un estímulo sobre un nido germinativo epidérmico durante el tercer mes de gestación. Recientemente se ha señalado la transmisión materna del virus del papiloma humano a las células del ectodermo fetal como causa potencial de su desarrollo.²

La incidencia de la entidad es variable, según algunos autores se estima entre 0.0002 y 0.2% de los pacientes que acuden a consulta dermatológica. Suele presentarse en aproximadamente 0.3% de los recién nacidos, sin predilección por sexo. Este trastorno afecta a todas las razas y suele ser esporádico, sin embargo, existen reportes de casos familiares.^{1,7}

La morfología depende de la etapa clínica, la primera se da durante la infancia y se caracteriza por una placa alopecica de color amarillo-rosado, solitaria, lisa, bien delimitada con una configuración ovalada o lineal de entre

1 y 10 cm.⁷ La topografía más frecuente es la piel cabelluda, seguida de la cara, aunque puede aparecer en cualquier sitio de la economía.^{1,5} Las lesiones suelen seguir las líneas de Blaschko.^{7,8} En la segunda etapa, durante la adolescencia, la neoformación toma un aspecto verrugoso o nodular y la lesión crece de tamaño. Por último, en la tercera etapa, durante la adultez, se pueden encontrar tumores asociados.

El nevo sebáceo suele ser asintomático, razón por la cual el paciente acude a consulta por cuestiones estéticas o por el crecimiento de la misma. La coexistencia del NSJ con alteraciones multisistémicas debe llevarnos a descartar el síndrome de nevo sebáceo lineal.^{9,10}

El diagnóstico es clínico y la lesión se debe diferenciar en pacientes pediátricos con el nevo de Spitz, el xantogranuloma juvenil y la mastocitosis solitaria. En adolescentes, adultos y ancianos el diagnóstico diferencial se puede hacer con nevo epidérmico verrugoso, tumores anexiales, xantomias y otras neoplasias malignas.¹¹

El NSJ muestra hallazgos histopatológicos diferentes dependiendo de la etapa. En la etapa I la histología se distingue por múltiples primordios foliculares y glándulas sebáceas hipoplásicas, se observa una epidermis aplanada o engrosada con respecto de la sana adyacente. Las glándulas sebáceas pueden estar mucho más manifiestas, probablemente como consecuencia de la influencia de andrógenos maternos, apareciendo como lóbulos sebáceos voluminosos. En la etapa II las lesiones muestran epidermis hiperplásica, con hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis. Se distingue por glándulas sebáceas perfectamente desarrolladas y glándulas apocrinas en el tejido celular subcutáneo en el 65% de los casos, y se disponen alrededor de folículos vellosos rudimentarios (figura 1). En la etapa III la epidermis muestra el grado máximo de hiperplasia, pudiendo aparecer verrugosa, las glándulas sebáceas son muy prominentes y de gran tamaño, simulando a las de la hiperplasia sebácea; los folículos pilosos siguen siendo escasos y los pocos presentes muestran morfología rudimentaria, muchas veces sólo están representados por su segmento inferior con su bulbo y su papila folicular. Se puede manifestar una amplia variedad de tumores sobre esta lesión.¹²⁻¹⁴

En afecciones anexiales, como en el NSJ, la dermatoscopia no ha sido bien descrita, aunque puede ayudar en el diagnóstico y seguimiento de lesiones.¹⁵

Históricamente la escisión quirúrgica profiláctica del NSJ se ha defendido, en general, antes de la pubertad para prevenir el desarrollo de neoplasias malignas. Sin embargo, en estudios recientes se ha demostrado que este riesgo se ha sobreestimado, ya que los niños con nevos sebáceos

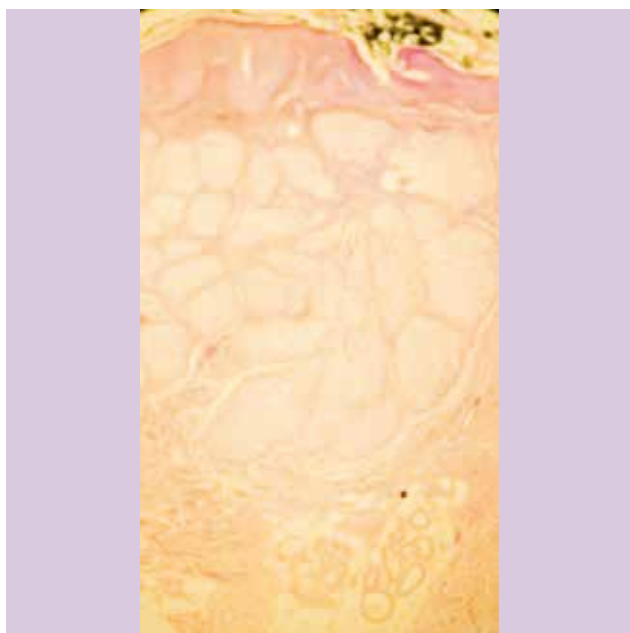


Figura 1.

desarrollan principalmente tumores benignos, sólo existe un caso de carcinoma basocelular descrito en un niño de siete años.^{16,17} La escisión deberá recomendarse sólo cuando se sospechen neoplasias malignas o benignas, o por razones estéticas. De ser necesario, ésta se habrá de realizar en la adolescencia. Se deben tomar en cuenta diversos factores: la ubicación, tamaño, su importancia estética y la aparición de tumores malignos. Estos últimos deben sospecharse en caso de ampliación circunscrita, ulceración o aparición de algún nódulo.¹⁸

En los casos donde estéticamente es imposible la escisión, el uso de ácido aminolevulínico más láser puede dar buenos resultados cosméticos.¹⁹

Material y método

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo, de tipo serie de casos en el CDY en el periodo de enero de 2010 a diciembre de 2020. Los casos se recabaron de expedientes de pacientes con diagnóstico histopatológico de NSJ que acudieron a consulta de dermatología. Se incluyeron to-

dos los casos independientemente del sexo y la edad, y se excluyeron aquellos expedientes incompletos.

Las variables estudiadas de edad, sexo, topografía y neoplasias asociadas se obtuvieron de los expedientes con diagnóstico confirmado de NSJ por histopatología, la cual se consignó en una hoja de recolección de datos.

El diagnóstico microscópico lo hicieron médicos dermatopatólogos de manera independiente de la descripción clínica.

Se utilizó la clasificación de Ackerman y Ragaz, la cual distingue una fase temprana (prepuberal) de cero a 10 años, una fase desarrollada (puberal) de 11 a 17 años y una tardía (postpuberal) de mayores de 18 años.

Se realizó estadística descriptiva, se emplearon los promedios como medida de tendencia central y desviación estándar como medida de dispersión.

Resultados

Durante el periodo de estudio de 10 años encontramos 66 casos de NSJ (media de 6.6 lesiones por año). Al sexo femenino correspondieron 33 casos (50%) y al masculino 33 casos (50%), con una relación hombre:mujer 1:1.

La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 16.8 años (rango de cuatro a 54 años), para las mujeres fue de 17.7 años (rango de cuatro a 43 años) y para los hombres de 15.9 años (límites de siete a 54 años). El grupo de edad más afectado fue el de 11 a 17 años tanto en mujeres (45.45%) como en los hombres (66.6%) (tabla 1).

La localización más frecuente fue la piel cabelluda con 47 casos (71.2%), seguida de la cara con 15 casos (22.7%), lesiones en ambos sitios (cara y piel cabelluda) con dos casos (3.03%) y un caso en el pabellón auricular (1.5%) (figuras 2 y 3).

En cuanto a la asociación del NSJ con neoplasias, se observaron tres casos (4.54%). El primero se describe en una mujer de 40 años con cinco carcinomas basocelulares de tipo sólido pigmentado de 3, 3, 5, 7 y 9 mm, respectivamente, en un nevo localizado en la piel cabelluda. El segundo caso se presentó en una joven de 17 años con presencia de un siringocistoadenoma papilífero. Por último,

Tabla 1. Distribución de los pacientes con NSJ por sexo y grupo etario

GRUPO ETARIO	NÚMERO MUJERES	PORCENTAJE MUJERES	NÚMERO HOMBRES	PORCENTAJE HOMBRES	NÚMERO TOTAL	PORCENTAJE TOTAL
0-10 años	6	18.18	5	15.15	11	16.66
11-17 años	15	45.45	22	66.66	37	56
≥18 años	12	36.36	6	18.18	18	27.27
Total	33	100	33	100	66	100



Figura 2.

un joven de 14 años en el que se diagnosticaron dentro del nevus varios quistes de millium y múltiples siringomas.

Discusión

En nuestro estudio la frecuencia de NSJ fue de 6.6 casos promedio por año, y 2011, 2013 y 2014 fueron los años con mayor número de ocurrencias (nueve lesiones). En 2020 sólo se registró un caso, lo cual podría estar directamente relacionado con la disminución de la consulta dermatológica durante el periodo de pandemia por SARS-CoV-2. Se encontró que ambos sexos estaban afectados por igual (50%), lo que coincide con lo descrito en la literatura, que es 1:1 en hospitales.^{8,13,20,21} Sin embargo, existen series que documentan que en mujeres es más prevalente.²²

La topografía más frecuente de las lesiones del NSJ en nuestro estudio fue la piel cabelluda con 47 casos (71.2%), similar a lo informado en otras publicaciones. Difiere de una en pacientes mexicanos, donde se señala que el mayor número de casos se observó en la cara.^{8,12,13,16,23}

Respecto de la edad promedio al momento de la consulta dermatológica, fue de 16.8 años, lo que atribuimos a que en la etapa puberal se inician los síntomas o existe crecimiento evidente del nevo. En distintas series se documenta mayor edad del paciente para consultar (entre



Figura 3.

los 20 y 30 años).^{8,16,23} El rango etario con mayor número de casos fue el de 11 a 17 años (56%), esto debido al crecimiento de la lesión, secundaria a la influencia hormonal característica de este grupo.

El rango de edad fue de cuatro a 54 años, semejante a lo reportado por Valenzuela y colaboradores (siete a 72 años)⁸ y por el equipo de Serrano (cuatro a 84 años).²⁴

En cuanto a los tumores encontrados, el siringocistoadenoma papilífero se reporta como el tumor benigno más frecuente en algunas series, debido a que en la parte profunda del NSJ se localizan glándulas apocrinas heterotróficas que permiten su desarrollo, sin embargo, en otra series, como la de Alcalá y colaboradores, se encontró el tricoblastoma como la tumoración benigna más común, seguida del siringocistoadenoma papilífero. Otros tumores benignos asociados incluyen triquilemoma, quiste epidérmico, hidradenoma nodular, hidrocistoma apocrino, siringoma, nevo apocrino, poroma, espiradenoma, sebotricoma, queratoacantoma, piloleiomioma, osteoma, nevo melanocítico, queratosis seborreica y verrugas virales.⁶

Ocasionalmente pueden coexistir numerosas neoplasias en un mismo NSJ, esto se ha reportado en distintas series, como las de los equipos de Serrano,²⁴ Valenzuela⁸ y

Alcalá.⁶ En nuestro análisis encontramos un paciente con múltiples siringomas en una misma lesión.

Se reporta que entre 5 y 22% de los casos de nevo sebáceo pueden presentar un tumor maligno, y es el carcinoma basocelular el más frecuente. No se encontró descrito algún caso similar al paciente de nuestra serie con cinco carcinomas basocelulares concomitantes en un NSJ. Otros tumores malignos mencionados son el carcinoma sebáceo, leiomiomas, melanoma y porocarcinoma ecrino. La asociación del NSJ con tumores malignos sigue siendo un tema de controversia entre dermatólogos expertos, pues algunos autores lo consideran una lesión premaligna. En el pasado se reportaba una incidencia de carcinoma basocelular en asociación con NSJ hasta de 50%, posteriormente se esclareció que muchos diagnósticos emitidos como carcinoma basocelular eran en realidad tricoblastomas.^{6,16}

Conclusión

Debido a que es una entidad con potencial de malignización y crecimiento paralelo a la extensión de la piel por la edad (fase puberal), estamos a favor de dar seguimiento periódico de esta patología e indicar una escisión por razones estéticas o cambios en su superficie que orienten hacia el inicio de una neoplasia benigna o maligna asociada. En conclusión, el NSJ en el CDY es un padecimiento poco frecuente en la consulta, generalmente presente al nacimiento, se busca atención médica sobre todo en la adolescencia, sin predilección de sexo, comúnmente se localiza en la piel cabelluda y sólo en raras ocasiones se acompaña de alguna neoplasia benigna o maligna.

BIBLIOGRAFÍA

- Káram OM, Vera ID y Vega Memije ME, Nevo sebáceo: presentación de un caso y revisión de la literatura, *Dermatol Rev Mex* 2005; 49(5):203-6.
- Pérez Elizondo A, Del Pino Rojas G y López Salgado M, Nevo organoide de localización cutaneomucosa: a propósito de un caso, *Rev Mex Cir Bucal Maxilofac* 2012; 8(2):56-8.
- Puri N, A clinical and histopathological study of nevus sebaceous, *J Pakistan Ass Dermatol* 2014; 24(1):31-3.
- Alfaro SA, Zaldívar LF, Casados VR *et al*, Nevo sebáceo de Jadassohn asociado con carcinoma basocelular, *Dermatol Rev Mex* 2014; 58:295-9.
- Segars K, Gopman JM, Elston JB y Harrington MA Nevus sebaceous of Jadassohn, *Eplasty* 2015; 15.
- Alcalá Pérez D, Trejo Acuña J, Ramos Garibay J *et al*, Nevo sebáceo con carcinoma basocelular sólido y siringocistoadenoma papilífero. Reporte de un caso y breve revisión de la literatura, *Dermatología CMQ* 2016; 14(1):63-6.
- Moreno Alonso de Celada R, Floristán Muruzábal U y De Lucas Laguna R, Nevo sebáceo de Jadassohn, *An Pediatr (Barcelona)* 2009; 70(4):391.
- Valenzuela BX, Guevara GE, Hernández TM *et al*, Tumores asociados con nevo sebáceo de Jadassohn: estudio retrospectivo de cinco años, *Dermatol Rev Mex* 2009; 53(6):273-7.
- Valdivia Blondet L, Escalante Jibaja E, Obregón Sevillano L y Rosas Marroquín N, Nevus organoide: presentación de un caso, *Dermatol Perú* 2021; 20(1):43-8.
- Toro A, Ávila A, Arredondo M y Ruiz A. Síndrome de nevo sebáceo lineal, *Rev Asoc Colomb Dermatol Cir Dermatol* 2017; 25(4):334-8.
- Llancapi VP y Paiva MO, Nevo sebáceo de Jadassohn, *Rev Chil Pediatr* 1996; 67(2):84-6.
- Alessi E y Sala F, Nevus sebaceous. A clinico pathologic study of its evolution, *Am J Dermatopathol* 1986; 8:2731.
- Merino DI, Luzoro VA, Rodríguez AC, Roizen GV *et al*, Caracterización clínico-patológica del nevo sebáceo de Jadassohn, *Rev Hosp Clin Univ Chile* 2006; 17:95-101.
- Muñoz-Pérez M, García-Hernández MJ, Ríos JJ *et al*, Sebaceous naevi: a clinicopathologic study, *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002; 16:319-24.
- Kelati A, Baybay H, Gallouj S y Mernissi F, Dermoscopic analysis of nevus sebaceous of Jadassohn: a study of 13 cases, *Skin Appendage Disord* 2017; 3(2):83-91.
- Cribier B, Scrivener Y y Grosshans E, Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases, *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:236-68.
- Davison SP, Khachemoune A, Yu D *et al*, Nevus sebaceous of Jadassohn revisited with reconstruction options, *Int J Dermatol* 2005; 44:145-50.
- Barkham MC, Moss C, White N, Brundler MA *et al*, Should naevus sebaceous be excised prophylactically? A clinical audit, *J Plast Reconstr Aesthet Surg* 2007; 60:1269-70.
- Dierickx CC, Goldenhersh M, Dwyer P *et al*, Photodynamic therapy for nevus sebaceous with topical delta-aminolevulinic acid, *Arch Dermatol* 1999; 135(6):637-40.
- Alper J, Holmer LB y Mihm MC, Birth-marks with serious medical significance: nevocellular nevi, sebaceous nevus, and multiple cafe-au-lait spots, *J Pediatr* 1979; 95:696-700.
- Wilson JE y Heyl T, Naevus sebaceous. A report of 140 cases with special regard to the development of secondary malignant tumors, *Br J Dermatol* 1978; 82:99-117.
- Vite X, Peniche J, Peniche A, Arellano I *et al*, Neoplasias asociadas con nevo sebáceo: frecuencia en el Hospital General de México, *Dermatol Rev Mex* 2004; 48:3-8.
- Valdivia Blondet L y Escalante Jibaja E, Características clínicas e histopatológicas del nevo sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica, *Dermatol Peru* 2012; 22(1):10-15.
- Serrano R, Rodríguez PJ, Azorín D *et al*, Lesiones cutáneas asociadas a nevos sebáceos de Jadassohn. Estudio de 366 casos, *Actas Dermosifiliogr* 2003; 94(7):454-7.