



Reporte de casos clínicos

Nevo sebáceo de Jadassohn: una rara anomalía epitelial

Nevus sebaceous of Jadassohn: A rare epithelial anomaly

María Alejandra Mendoza-Ospina¹, Julián Mendoza-Ospina², Juan Manuel Montaña-Lozada³

Para citar este artículo: Mendoza-Ospina MA, Mendoza-Ospina J, Montaña-Lozada JM. Nevo sebáceo de Jadassohn: una rara anomalía epitelial. Duazary. 2024;21:250-4. <https://doi.org/10.21676/2389783X.6100>

Recibido en agosto 11 de 2024

Aceptado en septiembre 30 de 2024

Publicado en línea en septiembre 30 de 2024

RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn o nevo organoide, es una malformación hamartomatosa cutánea generalmente benigna, suele presentarse en el momento del nacimiento o poco después, compuesto predominantemente por glándulas sebáceas. Corresponde al 0,2% de las consultas en dermatología en la edad pediátrica y constituye una anomalía rara. Eventualmente, se asocia a cambios neoplásicos y otras condiciones como discapacidad intelectual, convulsiones y anomalías genéticas. Se describe el caso de un paciente de siete años, con lesión cutánea de nacimiento en cuero cabelludo con afectación estética por crecimiento y alopecia, genera síntomas afectan el estado emocional y relaciones interpersonales. Se corrigió quirúrgicamente.

Palabras clave: nevo; nevo sebáceo de Jadassohn; informes de casos.

ABSTRACT

Jadassohn sebaceous or organoid nevus is a generally benign hamartomatous skin malformation, usually present at birth or shortly after, composed predominantly of sebaceous glands. It corresponds to 0.2% of dermatology consultations in pediatric age and constitutes a rare anomaly. Eventually, it is associated with neoplastic changes and other conditions such as intellectual disability, seizures, and genetic abnormalities. The case of a seven-year-old patient is described with a birth cutaneous lesion on the scalp with aesthetic involvement due to growth and alopecia, which generates symptoms that affect the emotional state and interpersonal relationships. It was surgically corrected.

Keywords: Nevus; Nevus sebaceous of Jadassohn; Case reports.

1. Unidad Central del Valle. Tuluá, Colombia. Correo electrónico: malmeos@hotmail.com - <https://orcid.org/0000-0001-9089-6872>

2. Universidad del Valle. Cali, Colombia. Correo electrónico: mendozajulian1987@gmail.com - <https://orcid.org/0009-0003-8702-7520>

3. Universidad del Sinú. Cartagena, Colombia. Correo electrónico: juanmanuelmontano6@gmail.com - <https://orcid.org/0000-0002-9747-2498>

INTRODUCCIÓN

El nevo o nevus sebáceo de Jadassohn (NSJ) descrito por primera vez por el dermatólogo Josef Jadassohn en 1895, se trata de una anomalía epidérmica de tipo hamartoma sebácea y congénito, su causa aún no se conoce exactamente, sin embargo, se ha relacionado la delección del gen PTCH con su desarrollo.¹⁻³

El NSJ o nevo organoide, es una malformación cutánea benigna. Corresponde al 0,2% de las consultas en dermatología con una incidencia aproximada del 0,3% en los recién nacidos. No obstante, se desarrolla en la primera infancia.^{2,3} La prevalencia es similar en ambos géneros.^{1,2} Eventualmente se asocia a otros defectos del desarrollo como discapacidad intelectual.³⁻⁶ Por otra parte en adultos puede evolucionar a una condición maligna,^{5,7,8} la incidencia es anecdótica, así como las posibles asociaciones a otras patologías, generan el interés clínico.

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Paciente masculino de siete años, procedente de Tuluá, Valle del Cauca, Colombia, en seguimiento por medicina general y dermatología debido a una lesión epitelial de nacimiento. Clínicamente descrita como una placa xantocrómica-anaranjada, mamelonada, infiltrada, de bordes definidos con patrón lineal de aproximadamente 2,5cm x 0,8 cm de diámetro, con pequeña área de erosión con costra hemática en su polo anterior. Localizada en región parietal derecha (Figura 1 y 2).

Progresivamente aumentó de tamaño y asoció un área de alopecia que superaba los 4,0 cm x 1,2 cm. Esta zona generó preocupación en el paciente y los padres. Con el paso del tiempo y en desempeño escolar se presentaron síntomas emocionales y aislamiento social. Finalmente, se consideró la corrección quirúrgica, con extirpación total de la lesión y posterior cierre simple con sutura. El paciente se recuperó completamente, hasta la fecha ha evolucionado sin complicaciones.

La histopatología confirma NSJ; sin embargo, el mayor impacto de la decisión clínica radica en que, tras la cirugía y con el acompañamiento de especialidades en pediatría y neuropsicología, mejoró considerablemente la autoestima y las relaciones con los compañeros y la participación en actividades lúdicas.



Figura 1 y 2. Lesión tipo placa xantocrómica-anaranjada, mamelonada, infiltrada, de bordes definidos con patrón lineal de aproximadamente 2,5cm x 0,8cm de diámetro, pequeña área de erosión con costra hemática en su polo anterior. Localizada en región parietal derecha. Con consentimiento del padre del paciente para la publicación.

DISCUSIÓN

El NSJ se presenta con frecuencia en el cuero cabelludo, se asocia a alopecia focal. Otros sitios frecuentes son la cara y el cuello.^{1,3,7}

Generalmente se desarrolla y progresa en tres etapas: la primera va desde el nacimiento hasta la niñez, se caracteriza por una lesión plana con una superficie blanda al tacto y coloración rosa-amarillenta, que permanece inalterable debido a la quiescencia de las glándulas sebáceas. Con el inicio de la adolescencia llega la segunda etapa; La lesión se vuelve vegetativa y mamillonaria con aumento de espesor por influencia hormonal sobre las glándulas sebáceas y apocrinas.^{2,9}

Finalmente, la tercera etapa en aproximadamente 20% de los casos, y que progresa después de los 40 años de edad, con eventual aparición de tumores como tricoblastoma,iringocistoadenoma papilífero y triquilemoma.^{3,5,9} En presente caso se trata de un paciente con diagnóstico neonatal y seguimiento clínico longitudinal, el cual permite una decisión de intervención a manera de tratamiento definitivo, con un cambio positivo en la calidad de vida.

La neoplasia maligna es rara ocurre aproximadamente 2,5% de los casos.^{2,3,7} Hay presencia de carcinoma basocelular [CBC] (1,1%), carcinoma de células escamosas (0,5%), carcinoma sebáceo y carcinoma apocrino.^{3,7} Se ha estudiado un vínculo entre el virus de papiloma humano (VPH) y la aparición de CBC sobre un NSJ mediante la interacción de proteínas celulares; La alta expresión de proteínas p16INK4a y pAkt2 se asocia frecuentemente con la presencia de algunos VPH beta como el VPH-15,⁷ que a nivel histológico genera hiperplasia papilomatosa de la epidermis y de las glándulas sebáceas, por otra parte, los receptores de andrógenos están presentes en todos los componentes epiteliales de NSJ.^{5,7,10,11}

Ocasionalmente se ha asociado a anomalías oculares en espectro de la disgenesia oculocerebral, retardo mental, convulsiones, anomalías del sistema nervioso central, defectos oculocardiacos o anomalías esqueléticas.^{6,12}

La edad temprana y la lesión uniforme no son criterios fiables para afirmar que una lesión es realmente benigna, además de que, un cambio abrupto en las características de la lesión debe hacer sospechar una transformación maligna del nevus.^{1,3,7} El diagnóstico es clínico; sin embargo, la histopatología y biopsia realizan el diagnóstico definitivo.^{5,8} se ha logrado demostrar algunos patrones ecográficos que podrían tener una buena relación costo beneficio. El análisis de ultrasonido cubre los datos sobre la ubicación, el grosor, la estructura del eco y la vascularidad,¹¹ dentro de los diagnósticos diferenciales se encuentran el nevo melanocítico congénito, síndrome de nevo epidérmico, queratosis seborreica gigante y verrugas, mientras que el diagnóstico diferencial histopatológico es hiperplasia sebácea, adenoma, carcinoma sebáceo y sebaceoma.³

La escisión quirúrgica sólo se recomienda en caso de sospecha de malignidad; aunque, la escisión profiláctica en la adolescencia es muy aceptable en especial ante los casos de que por la progresión, como ocurrió en el presente caso, genere afectación emocional.¹³⁻¹⁵

En lesiones muy desarrolladas, extensas, se prefiere una biopsia multipunto para diagnosticar la lesión por completo y no pasar por alto ningún tumor asociado. La reconstrucción con injertos y rotaciones a veces es necesaria debido a la pérdida de tejido.^{3,16} El seguimiento clínico es imperativo para los pacientes en los que no se eliminan las lesiones. Otras opciones de tratamiento alternativas incluyen terapia fotodinámica, láser CO2 y dermoabrasión.^{2,3,10,15}

En el caso descrito se evidencia la importancia del diagnóstico clínico y el seguimiento, que finalmente determinó el tratamiento quirúrgico y su consecuente diagnóstico histopatológico.

CONCLUSIONES

El NSJ se trata de una anomalía congénita poco frecuente a nivel de cuero cabelludo, facial y cuello, que provoca deformidad epitelial estética, alopecia y en raras ocasiones transformación maligna; generalmente puede aumentar su tamaño en la pubertad por los cambios hormonales inherentes a la etapa.^{1,5,7} Actualmente no existe un consenso definitivo sobre la intervención quirúrgica que en la gran mayoría depende del consenso entre el paciente, la familia y el médico tratante.

Se presentó un caso clínicamente característico, confirmado por biopsia e histopatología que, por la progresión y extensión sustancial de la lesión, con compromiso emocional y preocupación por la estética, se decide corrección quirúrgica. Esto logró impactar positivamente el desarrollo personal y la calidad de vida. Se considera que por lo anecdótico y poco incidente de la patología se debe fomentar y enfatizar en la importancia de enriquecer la literatura médica con series de casos a nivel local.

DECLARACIÓN SOBRE CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

MAMO participó en la conceptualización, redacción del manuscrito y la aprobación final del manuscrito.

JMO condujo la revisión bibliográfica y aprobó la versión final del manuscrito.

JMML participó en la conceptualización, redacción del manuscrito, y la aprobación final del manuscrito.

REFERENCIAS

1. Bhattacharya K, Reddy P. Cerebriform nevus sebaceous of Jadassohn—a rare entity. *Indian J Surg.* 2021;84:572-3. <https://doi.org/10.1007/s12262-021-03009-4>
2. Segars K, Gopman JM, Elston JB, Harrington MA. Nevus sebaceous of Jadassohn. *Eplasty.* 2015;15:ic38.
3. Mendiratta V, Meena AK, Parmar V, Rao A. Giant cerebriform nevus sebaceous of Jadassohn in an Infant. *Indian J Paediatr Dermatol.* 2024;25:125. https://doi.org/10.4103/ijpd.ijpd_13_24
4. Menascu S, Donner EJ. Linear nevus sebaceous syndrome: Case reports and review of the literature. *Pediatr Neurol.* 2008;38:207-10. <https://doi.org/10.1016/j.pediatrneurol.2007.10.012>
5. Lizardo-Castro GA, Zavala-Sierra MP. Nevo sebáceo en la pubertad: Serie de casos y revisión de la literatura. *Rev Med Hond.* 2023;91:11-6. <https://doi.org/10.5377/rmh.v91iSupl.2.16179>

6. Gurecki PJ, Holden KR, Sahn E, Dyer DS, Cure JK. Developmental neural abnormalities and seizures in epidermal nevus syndrome. *Dev Med Child Neurol.* 1996;38:716-23. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1996.tb12141.x>
7. Paninson B, Trope BM, Moschini JC, Jeunon-Sousa MA, Ramos-E-Silva M. Basal cell carcinoma on a nevus sebaceous of Jadassohn: A case report. *J Clin Aesthetic Dermatol.* 2019;12:40-3.
8. Neto MP da S, Assis BR de, Andrade GR. Sebaceous nevus of Jadassohn: Review and clinical-surgical approach. *An Bras Dermatol.* 2022;97:628-36. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.11.001>
9. Rosen H, Schmidt B, Lam HP, Meara JG, Labow BI. Management of nevus sebaceous and the risk of basal cell carcinoma: An 18-year review. *Pediatr Dermatol.* 2009;26:676-81. <https://doi.org/10.1111/j.1525-1470.2009.00939.x>
10. Wortsman X, Ferreira-Wortsman C, Corredoira Y. Ultrasound imaging of nevus sebaceous of Jadassohn. *J Ultrasound Med.* 2021;40:407-15. <https://doi.org/10.1002/jum.15405>
11. Brodsky MC, Kincannon JM, Nelson-Adesokan P, Brown HH. Oculocerebral dysgenesis in the linear nevus sebaceous syndrome. *Ophthalmology.* 1997;104:497-503. [https://doi.org/10.1016/S0161-6420\(97\)30285-1](https://doi.org/10.1016/S0161-6420(97)30285-1)
12. Garcias-Ladaria J, Rosón MC, Pascual-López M. Nevus epidérmicos y síndromes relacionados. Parte 1: Nevus queratinocíticos. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2018;109:677-86. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.05.005>
13. Garcias-Ladaria J, Rosón MC, Pascual-López M. Nevus epidérmicos y síndromes relacionados. Parte 2: Nevus derivados de estructuras anexiales. *Actas Dermo-Sifiliográficas.* 2018;109:687-98. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2018.05.004>
14. Enei ML, Paschoal FM, Valdés G, Valdés R. Basal cell carcinoma appearing in a facial nevus sebaceous of Jadassohn: Dermoscopic features. *An Bras Dermatol.* 2012;87:640-2.
15. Tang MYP, Chao SYN. Surgical excision of sebaceous nevus in children: What are the risks? *J Dermatol Dermatol Surg.* 2019;23:73. https://doi.org/10.4103/jdds.jdds_27_18