

Original

Tumores asociados al nevus sebáceo de Jadassohn

S. Valerdiz-Casasola¹, J.J. Sola-Gallego y O. González-Valle²

Servicios de ¹Anatomía Patológica y ²Dermatología, Hospital del Bierzo, Fuentesnuevas, León.

SUMMARY

*Background: Jadassohn's sebaceous nevus is a rare skin hamartoma. It is associated with different benign or malignant tumors. Materials and Methods: We studied 14 cases of Jadassohn's sebaceous nevus observed between 1986 and 1995 in the Hospital del Bierzo. Jadassohn's sebaceous nevus were classified according to the Mehregan and Pinkus criteria. Clinicopathologic features and associated tumors are analyzed. Results: Fourteen Jadassohn's sebaceous nevus were diagnosed. Mean age was 39 years (range 9-75 years). Eight patients were males, and the most frequent location was on the scalp. Three patients had stage I tumors, six stage II and five stage III. Five cases showed associated basocellular carcinomas. Conclusions: We report the frequent association between basocellular carcinomas and Jadassohn's sebaceous nevus. This may be related to the long clinical course of patients with this lesion. **Patología 1997; 30(2): 117-120.***

Key words: Jadassohn's sebaceous nevus - Associated neoplasms

RESUMEN

*Planteamiento: El nevus sebáceo de Jadassohn es un hamartoma cutáneo poco frecuente. En su evolución se describe la presencia de tumores asociados benignos y/o malignos. Material y Métodos: Se estudian los nevus sebáceos de Jadassohn diagnosticados entre 1986 y 1995 en el Hospital del Bierzo. En cada paciente se analizan las características clinicopatológicas, así como la presencia de tumores cutáneos asociados. Se estudian los nevus según los criterios de Mehregan y Pinkus. Resultados: Se diagnosticaron 14 pacientes de nevus sebáceos de Jadassohn; ocho eran varones y la edad oscilaba entre los 9 y 75 años (media: 39). La localización más común era el cuero cabelludo. En 5 pacientes (35,7%) se encontraron epitelomas basocelulares. Tres pacientes tenían nevus sebáceos en estadio I, seis en estadio II y cinco en estadio III. Conclusiones: Los epitelomas basocelulares se asocian frecuentemente a los nevus sebáceos diagnosticados, lo que podría estar en relación con una evolución clínica muy prolongada en los casos diagnosticados. **Patología 1997; 30(2): 117-120.***

Palabras clave: Nevus sebáceo de Jadassohn - Neoplasias asociadas

INTRODUCCIÓN

El nevus sebáceo fue descrito por Jadassohn en 1895 como un hamartoma de piel (1). Aparece en el periodo perinatal o poco después del nacimiento y se caracteriza por un cre-

cimiento focal anormal de las estructuras pilosebáceas (2). Se localiza preferentemente en el cuero cabelludo, cara y región frontal, presentándose como una lesión bien delimitada de superficie rugosa y coloración amarillenta (3). En su evolución clínica se distinguen tres etapas: infantil,

Tabla 1. Características clinicopatológicas de los nevus sebáceos.

Caso	Edad (años)	Sexo	Localización	Tamaño (cm)	Estadio
1	24	V	Cara	1	II
2	42	V	Cuero cabelludo	0,7	III (epitelioma basocelular)
3	71	M	Cuero cabelludo	1,4	II
4	75	V	Cara	2	III (epitelioma basocelular)
5	28	V	Cuero cabelludo	1,5	III (epitelioma basocelular)
6	49	V	Cara	0,3	II
7	41	V	Cara	1	II
8	68	V	Cara	0,6	II
9	9	M	Cuero cabelludo	1,5	I
10	17	M	Cuero cabelludo	1	II
11	11	M	Cara	2	I
12	13	M	Cuero cabelludo	0,8	I
13	47	V	Cuero cabelludo	1,	III (epitelioma basocelular)
14	65	M	Cuero cabelludo	0,6	III (epitelioma basocelular)

puberal y tumoral (4). La fase tumoral se caracteriza por el desarrollo de tumores asociados al nevus; en esta etapa el nevus presenta hiperqueratosis, acantosis, hiperplasia de las glándulas sebáceas en forma de racimos y sin conexión con los folículos pilosos, folículos pilosos rudimentarios y glándulas sudoríparas apocrinas dilatadas (5). Los tumores que se desarrollan son generalmente benignos, aunque también se han descrito malignos (5) y derivados de anejos cutáneos (6).

Presentamos 14 pacientes diagnosticados de nevus sebáceo de Jadassohn y analizamos su evolución cronológica y la presencia de tumores asociados.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos 14 pacientes diagnosticados de nevus sebáceo de Jadassohn en el Servicio de Anatomía Patológica del Hospital del Bierzo desde 1986 hasta 1995.

En cada uno de ellos se examinaron las características clinicopatológicas (edad, sexo, localización, tamaño, aspecto macroscópico, estadio microscópico de la lesión y tumores asociados). El nevus sebáceo se clasificó según los criterios de Mehregan y Pinkus (4) en tres estadios: infantil (I), puberal (II) y tumoral (III).

Todas las lesiones se reseccionaron quirúrgicamente, se fijaron en formol y se incluyeron en parafina. Los cortes histológicos (5) se tiñeron con H-E y PAS.

RESULTADOS

De los 14 pacientes, ocho eran varones y seis mujeres; la edad media era de 39 años (9-75 años) y la localización más frecuente, el cuero cabelludo (8 casos). El tamaño oscilaba entre 0,3 y 1,5 cm (1,1 cm de tamaño medio) (Tabla 1).

Macroscópicamente la lesión era distinta según su estadio. Las lesiones en estadio I eran placas lisas y alopecicas, las de estadio II eran rugosas y secas, y en el estadio III la lesión se caracterizaba por la presencia de tumores bien delimitados y de superficie rugosa. Tres de los pacientes tenían un nevus en estadio I, seis eran de estadio II y cinco de estadio III. Los tumores más frecuentes corresponden al estadio II, y los que aparecen a mayor edad son los de estadio III (51 años de media) (Tabla 2).

Microscópicamente las lesiones en estadio I se caracterizan por la presencia de acantosis, glándulas sebáceas inmaduras y folículos pilosos embrionarios (Fig. 1). En el estadio II, en cambio, la tumoración se caracteriza por acantosis, hiperqueratosis, glándulas sebáceas hiperplásicas formando masas multilobuladas, glándulas apocrinas dilatadas y focos de infiltrado inflamatorio linfocitario alrededor de los vasos (casos 6 y 7) (Fig. 2). En todos los pacientes con estadio III se desarrolló un epitelioma basocelular (Fig. 3).

Tabla 2. Características clinicopatológicas de los nevus sebáceos en función del estadio.

Estadio/nº casos	Edad media (años)	Localización	Tumores asociados
I/3	11 (9-13)	Cara (1), cuero cabelludo (2)	—
II/6	45 (17-71)	Cara (4), cuero cabelludo (2)	—
III/5	51 (28-75)	Cara (4), cuero cabelludo (4)	Epitelioma basocelular



Figura 1. Nevus sebáceo en estadio I (original, HE $\times 20$).

DISCUSIÓN

El nevus sebáceo de Jadassohn es una lesión poco frecuente de comienzo en los primeros años de vida. Su incidencia varía entre el 0,0002 y el 0,2% de los pacientes que acuden a la consulta de dermatología (6, 7). La lesión aparece por igual en ambos sexos. Se considera como una malformación cutánea que afecta a epidermis, complejos pilosebáceos, glándulas ectópicas apocrinas y ocasionalmente a glándulas ecrinas (8). Para algunos autores (9) estas malformaciones se ocasionan debido a una alteración en el estrato germinativo embrionario.

La edad de aparición de los tumores se sitúa, generalmente, por encima de los 20 años. Bonvalet y cols. (10) clasifican los tumores asociados al nevus sebáceo de Jadassohn en dos grupos: las lesiones disembrionales, por ejemplo las proliferaciones basalioides y el siringocis-



Figura 2. Nevus sebáceo en estadio II (original, HE $\times 20$).



Figura 3. Epitelioma basocelular sobre nevus sebáceo (original, HE $\times 100$).

toadenoma papilífero, y los verdaderos tumores, que aparecen alrededor de los 30 a 40 años y que incluyen los epitelomas basocelulares, el carcinoma epidermoide y los tumores anexiales benignos o malignos. Para Brownstein y Shapiro (11) las lesiones disembrionales se encuentran en el 50% de los nevus sebáceos. En la serie de Chung y cols. (12) la edad de aparición de los tumores se estableció entre los 20 y 60 años. En nuestros pacientes la edad media era de 51 años.

La presencia de tumores es un fenómeno poco frecuente. Se originan a partir de estímulos mecánicos o inflamatorios continuados que actúan sobre anejos cutáneos genéticamente alterados, originando cambios mutacionales en sus células con la consiguiente aparición de neoplasias (13). Los tumores que más frecuentemente se asocian al nevus sebáceo son el siringocistoadenoma papilífero y el epitelioma basocelular; la incidencia de este último oscila entre el 6% y el 50% (14). En la serie publicada por Lerma y cols. (6) el 9,3% de los nevus sebáceos (4 casos) tenían tumores asociados, y de éstos sólo uno era un epitelioma basocelular. En la de Wilson Jones y Heyl (15) y en la de Naranjo y cols. (5), el 5% y el 4,7%, respectivamente, de los casos tenían epitelomas basocelulares asociados a nevus sebáceos. En nuestra serie, el 35,7% de los nevus sebáceos tenían un epitelioma basocelular, y en la de Chung y cols. (12) el 5,4% de los nevus sebáceos desarrollaron tumores benignos. El nevus sebáceo se ha descrito asociado a tumores malignos como son el carcinoma epidermoide o el de las glándulas apocrinas (16).

BIBLIOGRAFÍA

1. Jadassohn, J. *Bemerkungen zur histologie der systematisierten naevi und über «talgdrüsennavi»*. Arch Dermatol Syph 1895; 33: 355-407.

2. Camacho, F., Díaz-Flores, L., Armijo, M. y cols. *Nevus sebáceo de Jadassohn*. *Morfol Norm Pathol* 1977; 1: 57-78.
3. Pérez Oliva, A.N., Cañizo Fernández, D., Tejerina García, J.A. *Nevus sebáceo de Jadassohn*. *Piel* 1992; 7: 341-349.
4. Mehregan, A.H., Pinkus, H. *Life history of organoid nevi*. *Arch Dermatol* 1965; 91: 574-588.
5. Naranjo Sintés, M., Ocaña Cano, M.J., Gutiérrez Salmerón, M.T., Godoy, A. *Nevus sebáceo etapa III*. *Actas Dermosifiliogr* 1988; 79: 325-330.
6. Lerma Puertas, E., Salguero Villadiego, M., González Campora, R. y cols. *Estudio clinicomorfológico de los nevos sebáceos de Jadassohn. Estudio de 43 casos*. *Actas Dermosifiliogr* 1988; 74: 321-324.
7. Serpas de López, R.M.E., Hernández Pérez, E. *Jadassohn's sebaceous nevus*. *J Dermatol Surg Oncol* 1985; 11: 68-72.
8. Alessi, E., Sala, F. *Nevus sebaceus. A clinicopathologic study of its evolution*. *Am J Dermatopathol* 1986; 8: 27-31.
9. Cuevas, J., Viguier, J.M., Contreras, F. *Diferenciación prospectiva del nevus organoide*. *Actas Dermosifiliogr* 1980; 71: 455-460.
10. Bonvalet Barradon, D., Foix, C.H., Civatte, J. *Benign anexial tumors of recurrence verrucoid-sebaceous nevus (Jadassohn): 7 cases*. *Ann Dermatol Venerol* 1983; 110: 337-342.
11. Brownstein, M.H., Shapiro, L. *The pilosebaceous tumors*. *Int J Dermatol* 1977; 16: 340-352.
12. Chung, K., Vázquez, M., Sánchez, J.L. *Nevus sebaceus: Clinical outcome and considerations for prophylactic excision*. *Int J Dermatol* 1995; 34: 538-541.
13. Hashimoto, K., Mehregan, A.H., Kumakiri, M. *Tumors of the skin appendages*. Butterworth, Boston 1987; 1-13.
14. Castelain, P., Spitalier, J.M. *Epitheliome basocelulaire pigmenté sur naevus sebaceus de Jadassohn, chez un enfant de 13 ans*. *Bull Soc Fr Dermatol Syph* 1962; 62: 950-952.
15. Wilson Jones, E., Heyl, T. *Naevus sebaceus. A report of 140 cases with special regard to the development of secondary malignant tumors*. *Br J Dermatol* 1978; 82: 99-117.
16. Domingo, J., Helwig, E.B. *Malignant neoplasm associated with nevus sebaceous of Jadassohn*. *J Am Acad Dermatol* 1979; 1: 545-556.