

Nevo sebáceo de Jadassohn: relato de caso

PEDRO SALOMÃO PICCININI¹
MIGUEL ENRIQUE RIVERA GÓMEZ^{1*}
MARIANA ANGÉLICA BERARDI CIOFFI¹
GABRIELA DIESEL SILVEIRA¹
MILTON PAULO DE OLIVEIRA¹
MARCOS RICARDO DE OLIVEIRA JAEGER¹

DOI: 10.5935/2177-1235.2018RBCP0049

INTRODUÇÃO

O nevus sebaceus (NS) de Jadassohn é uma anomalia congênita descrita pela primeira vez pelo dermatologista Josef Jadassohn em 1895¹. É uma lesão hamartomatosa com origem epitelial e anexial presente em aproximadamente 0,3% de recém-nascidos, e pode conter qualquer componente da pele, incluindo glândulas sebáceas e apócrinas ou cabelo. Se associada a características sindrômicas, como retardo mental, anormalidades do sistema nervoso central, defeitos cardiovasculares ou oculares ou anormalidades esqueléticas, é chamada de síndrome sebácea de nevo linear, ou síndrome de Schimmelpenning².

Embora tipicamente o diagnóstico seja clínico devido à sua aparência e localização clínica características, de maneira geral os NS podem ser confirmados com uma biópsia. Histologicamente, NS mostra uma série de anormalidades dentro das glândulas sebáceas, glândulas sudoríparas e folículos capilares, muitas vezes com falta de folículos pilosos diferenciados³. A maioria das vezes apresenta-se como uma lesão circular, oval ou linear; lisa; placa laranja-amarelada na cabeça, pescoço e couro cabeludo (87-95% dos casos) levando a alopecia^{3,4}.

O NSJ é comumente associado ao desenvolvimento de neoplasia secundárias. Os dados sobre a frequência de tumores malignos variam consideravelmente na literatura. O tratamento é controverso, sendo realizado mais frequentemente a excisão profilática antes da puberdade⁵.

OBJETIVO

Apresentar um relato de caso de uma lesão em couro cabeludo pouco frequente como o nevo sebáceo de Jadassohn e a ressecção precoce desta, com resultado esteticamente satisfatório após reconstrução com retalho duplo de avançamento.

RELATO DE CASO

Paciente masculino, 12 anos de idade, hígido, portador de NS tempo parietal à direita (Figura 1), com biópsia prévia realizada pelo dermatologista. Foi encaminhado para retirada da lesão e cobertura da região afetada que media 8x4 cm de diâmetro. O tratamento consistiu em excisão completa da lesão sem margens de segurança oncológicas, mas que

RESUMO

O nevo sebáceo de Jadassohn (NSJ) é um hamartoma congênito de estruturas cutâneas, localiza-se com maior frequência na região da cabeça e pescoço e apresenta-se como uma placa alopecica bem demarcada de cor amarelada. A natureza dos tumores secundários que surgem no nevo sebáceo e o risco de neoplasia maligna são questões controversas. O momento da excisão também é um assunto de debate, com alguns autores defendendo a excisão precoce e outros sugerindo que a excisão tardia é razoável. Apresentamos um relato de caso de um paciente de 12 anos com NSJ em escalpo, onde foi realizada uma excisão completa com fechamento primário com retalho duplo de avançamento.

Descritores: Anormalidades congênitas; Hamartoma; Nevo sebáceo de Jadassohn; Nevo; Couro cabeludo.

permitted ao patologista a visualização das margens cirúrgicas.

O fechamento do defeito residual foi realizado através de dois retalhos paralelos de couro cabeludo próximos ao defeito (retalhos em avançamento), que obtiveram maior mobilidade após incisões paralelas junto da gálea aponeurótica, deixando a sutura com a menor tensão possível e esteticamente aceitável, ficando esta oculta no cabelo (Figura 2).

RESULTADOS

Conseguiu-se realizar ressecção precoce do nevo sebáceo de Jadassohn em couro cabeludo com resultado esteticamente satisfatório após reconstrução com retalho duplo de avançamento, sem intercorrências, sem recidiva até 3 anos depois.

DISCUSSÃO

NS, também conhecido como nevo orgânico, é um hamartoma infrequente, evoluindo de uma desordem epitelial, sebácea, pilar e de estruturas apócrinas. Isto é muitas vezes reconhecido logo após o nascimento. O NSJ geralmente está localizado no couro cabeludo ou rosto e aparece clinicamente como uma placa lisa e amarelada sem pelos⁶.

A etiologia é desconhecida, mas estudos recentes apontam para um possível vínculo com as mães positivas para o vírus do papiloma humano⁷ ou mutações no gene *patched* (PTCH)⁸. A história natural do NS é tradicionalmente dividida em três estágios sobrepostos.

O primeiro é o estágio infantil inicial, caracterizado por hiperplasia papilomatosa e folículos pilosos imaturos. O segundo estágio envolve a expansão puberal, caracterizada pelo rápido crescimento do nevo devido ao desenvolvimento de glândulas sebáceas estimulada hormonalmente e à maturação das glândulas apócrinas. O terceiro estágio é o desenvolvimento de neoplasias epiteliais benignos e malignos (em 10-20% dos casos), incluindo, mas não se limitando a, tricoblastoma, siringocistoadenoma papilífero, epitelioma sebáceo, carcinoma basocelular (CBC), triquilemoma, carcinoma anexial e poroma écrino⁹.

Numa revisão realizada em 2012⁴, foram avaliados 21 artigos sobre NS para o desenvolvimento de neoplasias

¹ Hospital São Lucas, Pontifícia Universidade Católica de Rio Grande do Sul, Porto Alegre, RS, Brasil.



Figura 1. Nevo sebáceo de Jadassohn em couro cabeludo, com rarefação de pelos e aparência amarelada.

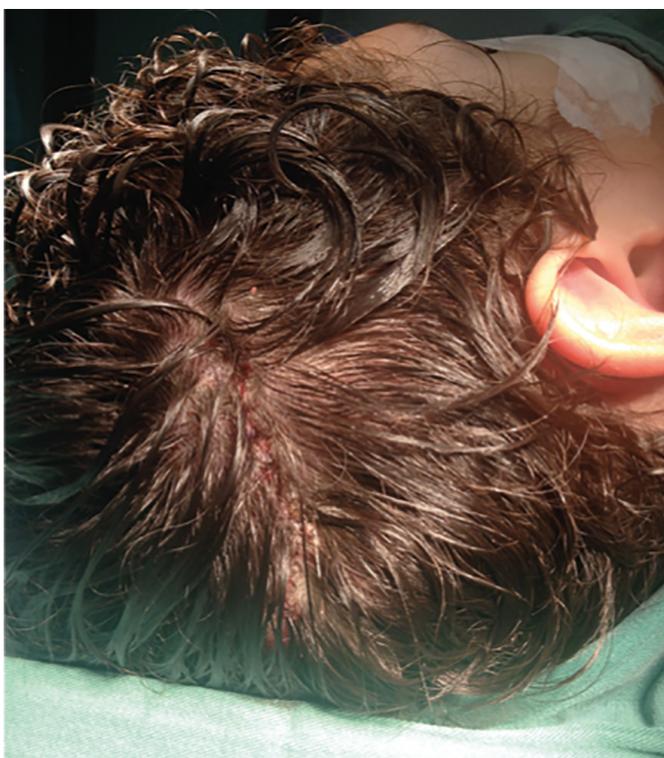


Figura 2. Cicatriz após ressecção de nevo sebáceo de Jadassohn e retalho duplo de avançamento.

secundárias benignas e malignas. Foram revisados 4923 casos de NS, e foi calculada a porcentagem média de desenvolvimento de tumor secundário. Os resultados mostraram que os tumores benignos se desenvolveram em 16% dos casos (variação de 0-51%) e que os tumores malignos se desenvolveram em 8% dos casos (intervalo entre 0-22%) sendo o mais frequente o CBC.

O fato de ter risco de desenvolver lesões malignas secundárias ao NS seria a principal motivação da exérese cirúrgica profilática, a qual seria idealmente antes da segunda etapa, durante a puberdade, quando ocorre a expansão do nevo que poderia deixar resultado menos estético, sendo, esta, a aparência estética, a outra indicação de cirurgia, uma vez que o NS se localiza mais frequentemente na face e couro cabeludo causando alopecia no local.

O tratamento cirúrgico é controverso, devido aos argumentos de que a maioria dos tumores que foram rotulados historicamente como CBC eram realmente tricoblastomas, que são proliferações basaloides benignas, e que aparecem histologicamente de forma semelhante ao carcinoma basocelular em relatos anteriores³⁻⁶. Por conseguinte, aqueles que acreditam que o risco de malignidade é baixo argumentam contra a excisão profilática e, em vez disso, optam por um monitoramento rigoroso da NS para qualquer crescimento suspeito.

Há publicações de relatos de casos recentes^{9,10} de NS de Jadassohn com 4 e até 8 tumores secundários dentro da mesma lesão incluindo o CBC, porém, há um estudo em 2014 com 707 pacientes¹¹ em que a grande maioria dos tumores secundários ao NSJ foram tricoblastoma (n = 52, 7,4%) seguido por siringocistoadenoma papiliforme (n = 33, 5,2%), e os tumores malignos estavam presentes em 2,5% dos casos, sendo o carcinoma basocelular o mais comum (n = 8, 1,1%) seguido por carcinoma de células escamosas (n = 4, 0,57%).

Poucos relatos de literatura que descrevem o manejo cirúrgico de NS têm sido publicados. Alguns autores recomendam realizar excisões com margens de 2 a 3 mm, que são as recomendações atuais para CBC¹². A ressecção dérmica de espessura total é necessária, porque NS se estende pelo menos tão profundo como o tecido subcutâneo, com envolvimento de estruturas anexiais^{13,14}.

Embora a maioria dos tumores secundários sejam benignos, existem relatos de lesões malignas e múltiplas num mesmo nevo, além das consequências estéticas no paciente e da preocupação dos pais, uma vez que existe possibilidade de malignização, são claras indicações da excisão profilática.

No couro cabeludo, nos defeitos de tamanho pequeno e médio, o rearranjo tecidual local proporciona o grosso do arsenal reconstrutivo. Esses rearranjos incluem retalhos de transposição, rotação e de avanço¹⁵. Este último foi o escolhido no nosso caso, pelo tamanho do defeito e pela localização, em que um dos dois retalhos encontrava-se junto da região temporal do escalpo onde a gálea é mais fina e mais distensível, ajudando ao avançamento do retalho, incluindo esta camada em ambos retalhos, aproveitando sua vascularização e evitando dissecação no plano subcutâneo para não expor os folículos pilosos a danos subsequentes perda de cabelo, assim como realizando incisões de relaxamento na gálea ao longo do eixo do defeito, sendo feitas com cautela para evitar vasos maiores, procurando distribuir toda a tensão no fechamento da ferida nas suturas galeais para minimizar o traumatismo dos folículos pilosos¹⁶.

CONCLUSÃO

Em conclusão, embora o tratamento cirúrgico do nevo sebáceo de Jadassohn não seja consensual, pelo risco de malignização e, em alguns casos, indefinição diagnóstica, além de preocupações estéticas e com a autoestima dos pacientes, a ressecção precoce deve ser considerada, após discussão com os pais e a própria criança.

REFERÊNCIAS

1. Weyers W. Josef Jadassohn--an appreciation on the occasion of his 150th birthday. *Am J Dermatopathol.* 2013;35(7):742-51. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0b013e318297cb18>

2. Al Hammadi A, Lebwohl MG. Nevus sebaceus. 2014. [accessed 2015 May 20]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/1058733-overview>
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. *Am J Dermatopathol.* 2000;22(2):108-18. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/00000372-200004000-00004>
4. Moody MN, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceus revisited. *Pediatr Dermatol.* 2012;29(1):15-23. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1525-1470.2011.01562.x>
5. Namiki T, Miura K, Ueno M, Arima Y, Nishizawa A, Yokozeki H. Four Different Tumors Arising in a Nevus Sebaceous. *Case Rep Dermatol.* 2016;8(1):75-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1159/000445822>
6. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceus: A study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000;42(2 Pt 1):263-8.
7. Carlson JA, Cribier B, Nuovo G, Rohwedder A. Epidermodysplasia verruciformis-associated and genital-mucosal high-risk human papillomavirus DNA are prevalent in nevus sebaceus of Jadassohn. *J Am Acad Dermatol.* 2008;59(2):279-94. PMID: 18638629 DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2008.03.020>
8. Xin H, Matt D, Qin JZ, Burg G, Böni R. The sebaceous nevus: a nevus with deletions of the PTCH gene. *Cancer Res.* 1999;59(8):1834-6.
9. Mehregan AH, Pinkus H. Life history of organoid nevi. Special reference to nevus sebaceus of Jadassohn. *Arch Dermatol.* 1965;91:574-88. DOI: <http://dx.doi.org/10.1001/archderm.1965.01600120006002>
10. Liu Y, Valdebran M, Chen J, Elbendary A, Wu F, Xu M. Nevus Sebaceous of Jadassohn With Eight Secondary Tumors of Follicular, Sebaceous, and Sweat Gland Differentiation. *Am J Dermatopathol.* 2016;38(11):861-6. DOI: <http://dx.doi.org/10.1097/DAD.0000000000000603>
11. Idriss MH, Elston DM. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn: a study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70(2):332-7. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2013.10.004>
12. Laloo MT, Sood S. Head and neck basal cell carcinoma: treatment using a 2-mm clinical excision margin. *Clin Otolaryngol Allied Sci.* 2000;25(5):370-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1046/j.1365-2273.2000.00376.x>
13. Kaplan E, Nickoloff BJ. Clinical and histologic features of nevi with emphasis on treatment approaches. *Clin Plast Surg.* 1987;14(2):277-300. PMID: 3555945
14. Davison SP, Khachemoune A, Yu D, Kauffman LC. Nevus sebaceus of Jadassohn revisited with reconstruction options. *Int J Dermatol.* 2005;44(2):145-50. PMID: 15689217 DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-4632.2005.02410.x>
15. Neligan PC. Plastic surgery - Volume 3: Craniofacial, Head and Neck Surgery and Pediatric Plastic Surgery. Section 2: Head and Neck Reconstruction. 5: Scalp and Forehead Reconstruction. New York: Elsevier - Health Sciences; 2017.
16. Baker SR. Local Flaps in Facial Reconstruction. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 2014.

Endereço Autor:*Miguel Enrique Rivera Gómez**Avenida Ipiranga, 3377, Apto 708 - Partenon - Porto Alegre, RS, Brasil
CEP 90610-001

E-mail: miguelrivera_16@hotmail.com