

Nevus organoide: presentación de un caso

Organoid naevus: a case report

Luis Valdivia-Blondet¹, Emma Escalante-Jibaja¹, Lizandro Obregón-Sevillano¹, Nancy Rosas-Marroquín²

RESUMEN

Se presenta el caso de paciente varón, de 20 años de edad, que acudió a consulta por lesión en placa de 4 cm. de diámetro mayor, localizada en mentón, bien delimitada, de color bruno, de superficie rugosa. Refirió que hace consciencia de la lesión a los 5 años de edad y que ha aumentado de tamaño progresivamente hasta el momento. Intelecto normal. No declaró antecedentes familiares con lesiones similares en la cara, cuero cabelludo u otras zonas. Se le diagnosticó como Nevus Organoide (adenoma sebáceo de Jadassohn). Se realizó extirpación en dos tiempos y cierre primario. Histopatológicamente no se encontró signos de malignidad. Por ser enfermedad poco frecuente y la ubicación no común de la lesión se decide publicar este caso con el objeto de promover el conocimiento y la identificación oportuna de esta facomatosis.

Palabras clave: Nevus organoide, Nevus sebáceo de Jadassohn.

Dermatol Perú 2010; 20(1) 43-48

ABSTRACT

We report the case of male patient of 20 years old; the patient has an injury plate 4 cm. of diameter, located in the chin, well-defined, light brown color and rough surface. He realized the lesion when he was 5 years old, which was increasing progressively until nowadays. He has normal intellect and refers that there is not a family history about this disease. In this clinical case Organoid nevus was diagnosed and treated by conventional surgery in two stages with primary closure. Histopathological evidence of malignancy was not found. We are publishing

this case in order to promote awareness and early identification of this phacomatosis, due the rare disease location and uncommon lesion.

Key Words: Organoid Naevus, Naevus sebaceous of Jadassohn.

INTRODUCCIÓN

El nevus sebáceo de Jadassohn o nevus organoide, es un hamartoma que combina elementos epidérmicos, foliculares y glandulares y se caracteriza por un crecimiento anormal de las estructuras pilosebáceas que se desarrolla durante la primera infancia, localizándose preferentemente en el cuero cabelludo y menos frecuente en cara, tronco y extremidades.

¹ Dermatólogo. Hospital Central Aeronáutico. Lima, Perú.

² Histopatóloga. Hospital Central Aeronáutico. Lima, Perú.

Recibido: 15-12-09

Aceptado: 05-01-10

Fue descrito por primera vez por Josef Jadassohn, dermatólogo alemán, en 1895, como hamartoma de piel. El término «nevo sebáceo de Jadassohn» fue introducido en 1932 por Saúl S. Robinson, en homenaje al dermatólogo alemán Josef Jadassohn. En 1965, Mehregan y Pinkus instituyeron el término «nevo organoide», ya que no sólo se encuentra constituido de glándulas sebáceas sino de otras estructuras cutáneas ^(1,2).

Esta patología recibió otros nombres como adenoma sebáceo circunscrito, nevo epiteliomatoso sebáceo de cabeza, adenoma sebáceo progresivo, e hiperplasia congénita de glándulas sebáceas. El tratamiento es la extirpación quirúrgica en la etapa prepuberal, ya que en la etapa puberal y adulta el riesgo de transformación maligna es mayor.

A propósito del caso clínico que presentamos se revisa esta patología con el objeto de actualizar el conocimiento y la identificación oportuna de esta patología con potencial de malignización.

CASO CLÍNICO

Paciente de 20 años, que asiste por presentar lesión cutánea en región mentoniana derecha desde corta edad pero que no le molestaba y que ha ido creciendo gradualmente con el paso de los años. Debido a que desea postular a una Escuela de Formación Militar piensa que esta lesión puede ser causa de inaptitud física por lo que asiste a consultorios especializados a fin de conseguir la curación de esta. Relata que ha estado recibiendo diversos tratamientos con cremas antiinflamatoria esteroides, antimicóticas, antibacterianas y vitaminadas desde hace un año. En este tiempo se le han realizado dos biopsias por sacabocado las que han tenido diagnóstico

histopatológico de dermatitis crónica. Actualmente refiere prurito en la lesión.

Al examen clínico preferencial se observa paciente de raza mestiza, piel fototipo IV, que en región mentoniana del lado derecho presenta lesión en placa, que hace relieve, de superficie irregular, bien limitada, con elementos de menor tamaño en la periferia, de 4 cm de diámetro mayor, color bruno, alopecica (Figura 1). Examen de mucosas oral y genital es normal.



FIGURA 1: *Aspecto de la lesión. Nótese la rugosidad de la superficie y las lesiones aisladas en periferia.*

En el examen cardiovascular se ausculta soplo sistólico I/VI en foco aórtico. Tensión arterial 135/85 mmHg. Resto del examen en límites normales.

Se revisan las láminas que trae de biopsias anteriores y se decide extirpar la lesión en dos tiempos, remitiendo ambas piezas quirúrgicas a Histopatología para su estudio con el diagnóstico clínico de nevus verrucoso vs. nevus sebáceo. En Histopatología informan que en la epidermis se observa ligera hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis, así como folículos pilosos abortados. La dermis muestra glándulas sebáceas hiperplásicas, algunas de ellas en comunicación directa con la epidermis, leve infiltrado inflamatorio crónico constituido por linfocitos de distribución al azar, se

observa así mismo dilatación leve de linfáticos. No se observan alteraciones neoplásicas en el interior de las mismas. Coloración de PAS, negativo.

Concluye que la histología compleja que demuestra esta lesión, que involucra anomalías en epidermis, folículos pilosos y glándulas sebáceas, corresponde a patología de Nevus Sebáceo (Fotos 2 y 3).

Con el diagnóstico confirmado de nevus sebáceo se procede a la extirpación de la

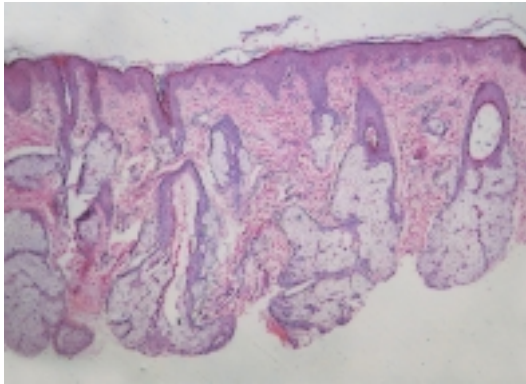


FIGURA 2: Se observa presencia de prominentes glándulas sebáceas maduras y pérdida de folículos pilosos terminales (4x).

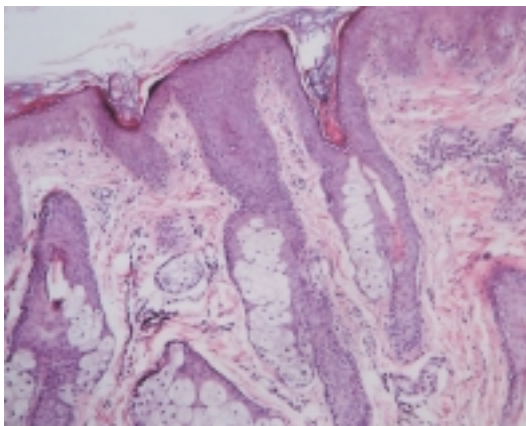


FIGURA 3: Epidermis hiperplásica, papilomatosa con hipergranulosis e hiperqueratosis. Las glándulas sebáceas bien desarrolladas. Folículos pilosos abortados. La dermis se halla engrosada con incremento de la vascularización y del tejido conectivo fibroso (10x).

lesión restante y se vuelve a enviar para estudio histopatológico la que reconfirma el diagnóstico y no se informa de lesiones neoplásicas en el seno de la misma.

El tratamiento como se ha dicho fue escisión quirúrgica con bisturí en dos tiempos y cierre primario. Los elementos periféricos papulares, de menor tamaño fueron tratados con electrocirugía. El último control del paciente realizado 10 meses después mostró evolución satisfactoria, buena cicatrización y no se apreció recidiva (Foto 4).



FIGURA 4: Control post operatorio.

DISCUSIÓN

El nevo organoide es un hamartoma cutáneo que combina anomalías de la epidermis, los folículos pilosos, las glándulas sebáceas, las glándulas apocrinas y en ocasiones de los elementos mesenquimales de la dermis⁽²⁻⁶⁾, por lo que su denominación como nevo sebáceo es poco apropiada, ya que sólo hace referencia uno de los componentes de este hamartoma cutáneo. Creemos que el término de nevus organoide es el más apropiado por lo que titulamos el presente trabajo con ese nombre.

El grado de incidencia de la entidad es variable según los autores; estiman entre el 0.0002 y 0.2 % de los pacientes que acuden a consulta dermatológica^(7,8). No se conoce

su real prevalencia, aunque se considera común de ver en niños. Alper y col, en 1979 describieron nevo sebáceo en 0.3% de un total de 18,155 recién nacidos, sin diferencias por sexo ⁽⁹⁾.

Se desconocen las causas que determinan la aparición de un nevus 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 nevo organoide surge a partir de un estímulo sobre un nido germinativo epidérmico durante el tercer mes de gestación ⁽¹⁾. Puede ser causado por la transmisión materna de papiloma virus humano a las células de Stem del ectodermo fetal ⁽⁸⁾.

El nevo organoide suele estar presente ya en el momento del nacimiento, aunque en ocasiones la lesión es poco manifiesta en estas etapas tan precoces. Al parecer es lo sucedido en el paciente que presentamos. Son raros los que aparecen en la adolescencia.

Existen también descripciones de ejemplos de nevus de Jadassohn con afectación familiar ^(9,10) y en algunos casos varios miembros de sucesivas generaciones presentaban este hamartoma ⁽¹¹⁾ lo que plantearía la hipótesis de un carácter hereditario ⁽¹²⁾. No hay antecedentes familiares en el presente caso.

Habitualmente, aparece como una placa de superficie lisa, localizada preferentemente en cuero cabelludo, y menos frecuente en cara, cuello, y otras localizaciones y muy excepcionalmente puede verse en mucosa bucal. Suele tener una morfología ovalada o seguir un trayecto lineal y una superficie brillante y de coloración amarillenta.

Cuando se localiza en el cuero cabelludo o áreas pilosas se observa alopecia del área afectada. A medida que avanza la edad del paciente, la lesión aumenta de tamaño con el crecimiento de la piel, aumenta de espesor y su superficie se va haciendo más hiperqueratósica adquiriendo una coloración marrón, pudiendo llegar incluso a ser verrugosa, como lo demuestra el caso que presentamos.

Cuando se desarrollan en su interior neoplasias diversas, la superficie aparece salpicada de pápulas, nódulos, quistes o lesiones papilomatosas.

La evolución del nevo organoide se puede describir en tres etapas: en la infancia cuando la glándula sebácea no es prominente y las características del nevo están ausentes, con posibilidad de aparecer verrucosidad en la epidermis, proliferación de tejido fibrovascular, atrofia de folículos pilosos; en la pubertad, en que hay gran crecimiento de glándulas sebáceas y cambio de color como en nuestro caso y, finalmente, un tercer estadio, tardío, en el que puede desarrollarse neoplasia secundaria en aproximadamente el 20 a 30% de los casos ^(2-6,13).

El riesgo de degeneración maligna puede aparecer en la edad adulta, después de los 30 años, y excepcionalmente en la infancia ⁽¹⁴⁾.

El tumor más frecuente es el carcinoma basocelular, aunque se han informado casos de carcinomas escamosos, epiteliomas sebáceos, carcinomas indiferenciados y también siringocistoadenomas (en aproximadamente 10% de las lesiones), cistoadenomas apocrinos, queratoacantomas y otros tumores anexiales benignos (trichilemoma, hidradenoma nodular, siringoma condroide) que clínicamente sugerían el diagnóstico de epitelioma

basocelular. El riesgo de que sobrevenga un tumor es mal conocido y se estima entre el 30-50% de los casos, lo que justifica su exéresis. La extirpación quirúrgica total es curativa ⁽¹⁴⁾.

En la histopatología el nevo organoide muestra hallazgos histopatológicos diferentes dependiendo de la edad del paciente. En el recién nacido se observa una epidermis aplanada o sólo muy ligeramente engrosada con respecto a la epidermis de la piel sana adyacente. Las glándulas sebáceas en los primeros días de vida son de pequeño tamaño y se localizan en la mitad superior de la dermis. A los tres meses de edad, estas glándulas sebáceas son mucho más manifiestas, probablemente como consecuencia de la influencia de andrógenos maternos, apareciendo en forma de voluminosos lóbulos sebáceos, muchos de ellos de morfología piriforme, con la parte más ancha en la profundidad y la parte más estrecha y superficial conectada a la epidermis o a infundíbulos foliculares a través de un corto conducto sebáceo. En la pubertad, las lesiones muestran epidermis hiperplásica, con hiperqueratosis, acantosis y papilomatosis. Los lóbulos sebáceos adquieren mayor tamaño, apareciendo en grupos con morfología piriforme, que ocupan mayor espesor de la dermis y se disponen alrededor de folículos vellosos rudimentarios. En el adulto, en general, la epidermis muestra el grado máximo de hiperplasia, pudiendo aparecer verrugosa, las glándulas sebáceas son muy prominentes y de gran tamaño, recordando a las de la hiperplasia sebácea y los folículos pilosos vellosos siguen siendo escasos y los pocos presentes muestran morfología rudimentaria y muchas veces están sólo representados por su segmento inferior con su bulbo y su papila folicular. No se observan folículos pilosos terminales. Respecto a las

glándulas apocrinas, habitualmente no se observan en las lesiones prepuberales, y sólo aparecen, en proporciones variables de unas series a otras, en las lesiones postpuberales ⁽¹⁵⁾.

Tratamiento: la exéresis quirúrgica del nevo es curativa. Se pueden emplear otros métodos como la electrocirugía, criocirugía, terapia fotodinámica con ácido Beta-aminolevulínico⁽¹⁶⁾, láser de dióxido de Carbono ⁽¹⁷⁾, dermoabrasión que puede ser útil cuando no es posible la escisión.

La cirugía profiláctica no sería perentoria a edades tempranas y se sugiere una conducta expectante y resección del nevo ante cualquier cambio de sus características. Más si es necesario por estética, las lesiones pequeñas deben removerse durante la infancia ^(18,19).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Atherton DJ. Naevus and other developmental defects. In: Textbook of Dermatology (Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach, eds) 6ª Ed. Vol.1. Oxford: Blackwell Scientific Publications 1998:519-50.
2. Bourrat E, Rybojad M. Hamartome sébacé. Ann Dermatol Venerol 2003; 130 1: 1068-71.
3. Larralde M. Nevo sebáceo de Jadassohn. Arch Argent Pediatr 1993; 91:145-9.
4. Llancaji VP, Paiva MO. Nevo sebáceo de Jadassohn. Rev Chil Pediatr 1996; 67:84-6.
5. Terenzi V, Indrizzi E, Buonocorsi S L, Pellacchia V, Fini G. Nevus sebaceous of Jadassohn. J Craniofac Surg 2006; 17: 1234-9.
6. Lerma P, Salguero V, González CR. Estudio clínico morfológico de los nevos sebáceos de Jadassohn: Estudio de 43 casos. Actas dermosifiliogr 1988; 74:321-4.
7. Serpas R, Hernández PE. Jadassohn's sebaceous nevus. J Dermatol Surg Oncol 1985; 11:68-72.
8. Eisen DB, Michel DS. Sebaceous lesions and their associated syndromes: Part I. J Am Acad Dermatol 2009; 61: 549-60.
9. Alper J, Holmer LB, Mihm MC. Birth-marks with serious medical significance: nevocellular nevi, sebaceous nevus, and multiple café-au-lait spots. J Pediatr 1979; 95:696-700.
10. Benedetti L, Jood U, Blumenthal N, Madjar D, Sturman S, Hashimoto K. Familial nevus sebaceous. J Am Acad Dermatol 1990; 23:130-2.

11. Sahl WJ Jr. Familial nevus sebaceous of Jadassohn occurrence in three generations. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22:853-4.
12. Kousseff BG. Hypothesis: Jadassohn nevus phacomatosis: a paracrinopathy with variable phenotype. *Am J Med Genet* 1992; 43:651-61.
13. Jellouli A, Kourda M, Souissi R, Ben-Rhondane K. ; Ben-Ayed M. Le syndrome de l'hamartome sébacé: à propos de deux cas. *Les Nouvelles dermatologiques* 1994 ; 13(1) :24-6.
14. Maira ME, Aranibar DL, Fajre X, Benjerodt R. Nevus sebáceo de Jadassohn asociado a otros tumores. *Rev Chil dermatol* 1997; 13:53-5.
15. Merino DL, Luzoro VA, Rodríguez AC, Roizen GV, Valderrama KL, Morales HC. Caracterización clínico-patológica del nevo sebáceo de Jadassohn. *Rev Hosp Clin Univ Chile*. 2006 17:95-101.
16. Dikerichx CC, Goldenhersh M, Dwyer P, Stratigos A. Photodynamic therapy for nevus sebaceous with topical 5-aminolevulinic acid. *Arch Dermatol* 1999; 135 637-40.
17. Ashinoff R. Linear nevus sebaceous of Jadassohn treated with the carbon dioxide laser. *Pediatr Dermatol* 1993;10:189-91.
18. Chung K, Vásquez M, Sánchez JJ. Nevus sebaceous: Clinical outcome and considerations for prophylactic excision. *Int J Dermatol*. 1995; 34: 538-41.
19. Santibañez-Gallerani A, Marshall D, Duarte AM, Melnick SJ, Thaller S. Should nevus sebaceous of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases and literature review. *J Craniofac Surg* 2003;14:658-60.

Correspondencia para el autor:

Dr. Luis Valdivia Blondet
Hospital Central Aeronáutico. Lima, Perú.
E-mail: lvaldiviab@gmail.com