

Transformación maligna en un nevo sebáceo

Leydi Yurani Mantilla-Villabona¹; María Alejandra Castillo-Miranda²; Claudia Janeth Uribe-Pérez³



RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn es una malformación hamartomatosa congénita poco común, caracterizada por el crecimiento anormal de las estructuras pilosebáceas, apocrinas y ecrinas. Puede desarrollar neoplasias secundarias, tanto benignas como malignas; de estas últimas, el carcinoma basocelular es la más frecuente. Presentamos un caso inusual con un tumor maligno asociado, por lo que es de esencial importancia realizar seguimiento, diagnóstico y tratamiento oportuno.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma basocelular; Nevo sebáceo de Jadassohn; Nevo sebáceo

MALIGNANT TRANSFORMATION IN A SEBACEOUS NEVUS

SUMMARY

Jadassohn's nevus sebaceous is a rare congenital hamartomatous malformation characterized by abnormal growth of pilosebaceous, apocrine, and eccrine structures. It can develop secondary neoplasms, both benign and malignant, like a basal cell carcinoma is the most frequent. We present an unusual case of Jadassohn's nevus sebaceous with an associated malignant tumor. This underscores the importance of regular follow-up, early diagnosis, and prompt treatment.

KEY WORDS: Basal cell carcinoma; Nevus sebaceous; Nevus sebaceous of Jadassohn.

1. Médica. Especialista en Dermatología, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Fundación Oftalmológica de Santander (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2631-3852>
2. Médica, Universidad Autónoma de Bucaramanga, Floridablanca, Santander, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0940-635X>
3. Médica patóloga. Máster en Dermatopatología. Docente titular. Universidad Autónoma de Bucaramanga, Santander, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-6640-5938>

Correspondencia: Leydi Y. Mantilla-Villabona; **email:** lmantilla37@unab.edu.co

Recibido: 15/9/2023; **aceptado:** 29/1/2024; **publicado:** 25/06/2024

Cómo citar: Mantilla-Villabona LY, Castillo-Miranda MA, Uribe-Pérez CJ. Transformación maligna en un nevo sebáceo. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol. 2024;32(2):189-192.

DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1858>

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

INTRODUCCIÓN

El nevo sebáceo de Jadassohn es una malformación hamartomatosa, congénita y rara, que combina componentes epidérmicos, foliculares, sebáceos, apocrinos y ecrinos⁽¹⁾. Ocurre en el 0,3% de los recién nacidos, sin predilección de sexo, y en la mayoría de los casos es esporádico, aunque se han informado casos familiares⁽¹⁾. La presencia de defectos cerebrales, oculares o esqueléticos y de un nevo sebáceo lineal, extenso y con distribución a lo largo de las líneas de Blaschko se denomina *síndrome de nevo sebáceo*⁽¹⁾.

La causa es poco clara, aunque se ha asociado a mutaciones en mosaico poscigóticas en los genes HRAS o KRAS y, en menor proporción, en los genes NRAS y FGFR, donde el aminoácido glicina es sustituido por el aminoácido arginina, lo que permite la activación de las vías MAPK y PI3K-AKT 7, y activa la proliferación celular en células mutadas⁽²⁾.

Se han descrito tres etapas evolutivas según la edad: puede estar presente el nevo sebáceo desde el nacimiento o aparece poco después⁽²⁾. En la infancia, se presenta como una placa con o sin pelo, bien circunscrita, de superficie lisa, color amarillo-anaranjado y configuración ovalada o lineal; la localización más frecuente es el cuero cabelludo (vértice) (62,5%), seguida de la cara (24,5%) y excepcionalmente el tronco (4,7%) y las extremidades (4,2%)⁽²⁾. En la segunda etapa, durante la pubertad, los cambios hormonales provocan hiperplasia y proliferación de la lesión, adquieren un aspecto verrugoso y aumentan de tamaño⁽²⁾. Finalmente, durante la adultez, el nevo puede desarrollar tumores secundarios entre un 10% y un 20% de los pacientes. Los tumores benignos son los más frecuentes, como el tricoblastoma, el siringocistoadenoma papilífero, el tricolemoma, los tumores sebáceos, apocrinos y ecrinos, los leiomiomas y los nevos melanocíticos⁽²⁾. Con respecto a las neoplasias malignas, el carcinoma basocelular (CBC) se presenta en menos del 1% de los nevos sebáceos^(2,3).

Presentamos el caso de una paciente joven con un nevo sebáceo de Jadassohn en la cara, que desarrolla un tumor maligno secundario, lo cual destaca la evolución de este tipo de lesiones y la importancia del seguimiento, diagnóstico y tratamiento oportunos.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 26 años, sin antecedentes de importancia, con un cuadro clínico desde el nacimiento de lesión amarilla en la mejilla izquierda y asintomática; hace 1 año aparece una lesión pigmentada sobre elevada dentro de la lesión previa, con sensibilidad al tacto y crecimiento progresivo. Hace seis meses, con otras lesiones de iguales características en la región superior e inferior izquierda de la lesión, sin tratamiento.

A la exploración física: fototipo Fitzpatrick III, en la región preauricular izquierda con pápulas amarillentas perlas múltiples, que confluyen en una placa de bordes irregulares, mal definidos, de 3 × 3,5 cm, en su interior con pápula marrón grisácea bien definida de 0,5 cm y otras más pequeñas marrón claras en la parte inferior izquierda y superior (**Figura 1**).

Inicialmente con impresión diagnóstica de tumor de colisión vs. nevo sebáceo de Jadassohn asociado a carcinoma basocelular vs. siringocistoadenoma papilífero.

Se realizó biopsia de piel y estudio histopatológico para establecer la etiología, el cual reportó dos tipos de lesiones: la primera, correspondiente a lesión tumoral maligna de células basaloideas, la cual está formada por grandes nidos con degeneración quística central, empalizada periférica y algunas hendiduras. La lesión tumoral infiltra la dermis y llega a una profundidad de 1,6 mm, medida desde la superficie, y queda a una distancia de 0,6 mm del margen profundo y a una distancia de 0,5 mm del margen lateral más cercano. Entremezclada con esta lesión se observa una segunda lesión tumoral de tipo hamartomatoso, caracterizada por una superficie exofítica irregular, con focos de acantosis de la epidermis, con hiperplasia irregular del epitelio, elongación y fusión irregular de las crestas (**Figura 2**).

Basados en la correlación clínica y la histopatológica, se confirmó el diagnóstico de nevo sebáceo de Jadassohn asociado a carcinoma basocelular.

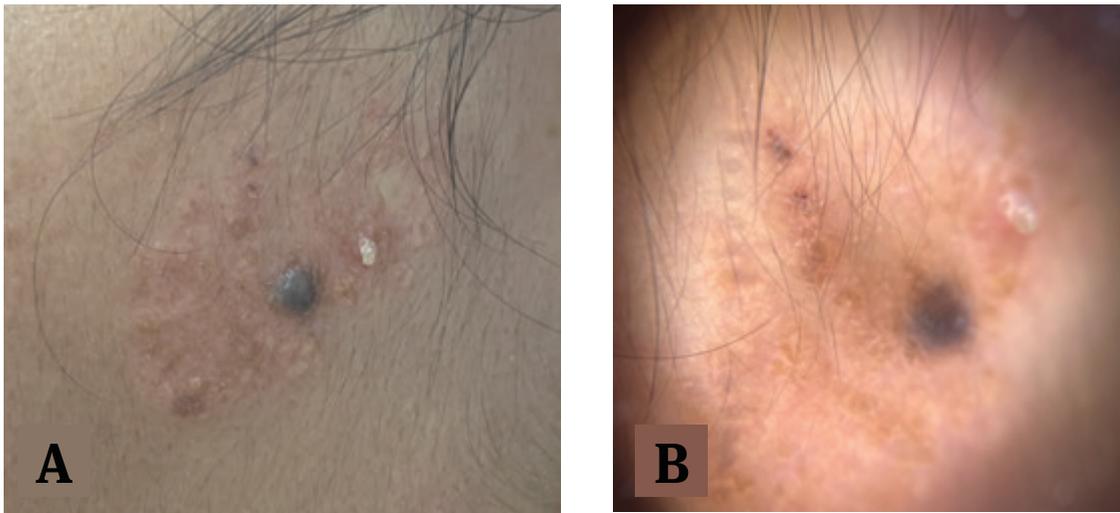


Figura 1. A. Placa amarillenta rosada de bordes irregulares mal definidos, con pápula marrón grisácea redonda a nivel central de la lesión, con otras pápulas marrones en la parte superior e inferior izquierda de iguales características y con pápula pediculada queratósica en la parte lateral derecha. B. A la dermatoscopia, con placa marrón rosada de bordes irregulares y con pápula marrón grisácea homogénea.

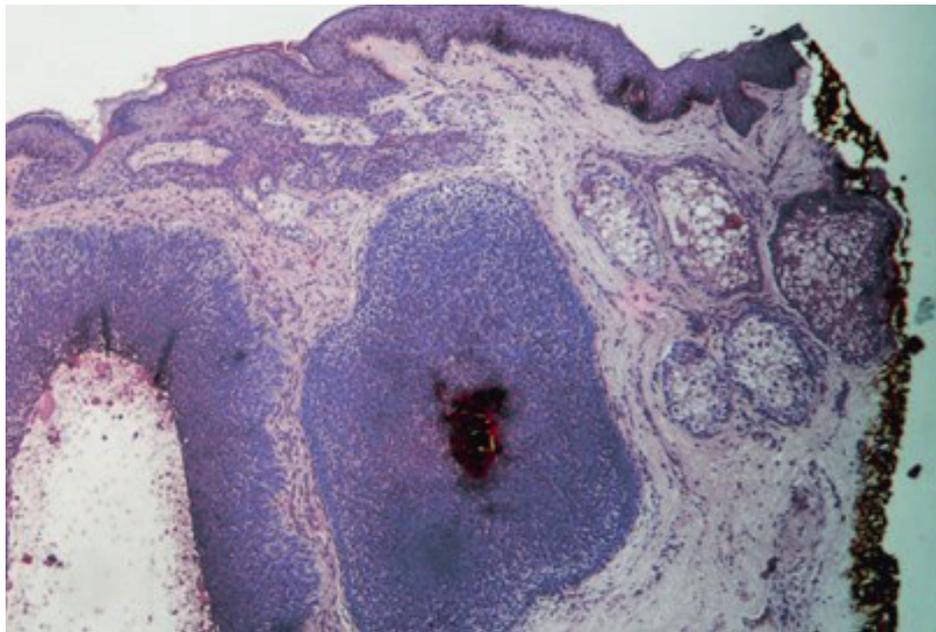


Figura 2. La imagen corresponde a una zona con grandes nidos de un carcinoma basocelular nodular asociado a cambios epidérmicos de un nevo sebáceo de Jadassohn, con presencia de glándulas sebáceas sin conexión a folículo piloso

DISCUSIÓN

Algunos autores han considerado al nevo sebáceo como una lesión premaligna, debido a que con la edad llega a generar neoplasias secundarias malignas hasta en el 2,5% de los casos, como el carcinoma basocelular, escamocelular, sebáceo y apocrino ⁽⁴⁾. La causa del desarrollo del CBC en estos nevos es poco conocida, aunque se ha vinculado con el virus del papiloma humano, fototipo de piel claro, antecedentes familiares de CBC, frecuentes quemaduras solares durante la juventud y exposición a sustancias tóxicas, como aceites industriales, alquitrán de hulla, entre otros ⁽⁴⁾.

El diagnóstico inicialmente es clínico, por la aparición rápida de una lesión pigmentada nueva dentro del nevo sebáceo, bien definida, con ulceración o no, y esto hace sospechar una transformación maligna ⁽⁴⁾. En el caso de la paciente, se encontró una lesión de color marrón nueva dentro del nevo sebáceo, por lo cual se realizó biopsia de piel, que confirmó un CBC. En la mayoría de los casos, los tumores que emergen en nevos organoides se consideran de baja agresión ⁽⁴⁾.

El tratamiento definitivo es con la escisión quirúrgica ante la confirmación de tumor maligno asociado; sin embargo, también puede realizarse resección profiláctica en la adolescencia, con evaluación del tamaño, la ubicación y el aspecto estético ^(4, 5). En nuestra paciente, se realizó resección y reconstrucción con colgajo por parte de cirugía plástica. Otras opciones de tratamien-

to en pacientes con nevos sebáceos sin transformación maligna pueden ser el láser de CO₂ y la dermoabrasión, aunque hay que tener en cuenta que no eliminan por completo la lesión y esta puede recurrir ^(4, 5). Además, es muy importante destacar que es necesario el seguimiento clínico a largo plazo en pacientes con nevo sebáceos no tratados, para poder identificar y tratar a tiempo cualquier alteración.

REFERENCIAS

1. Segars K, Gopman JM, Elston JB, Harrington MA. Nevus Sebaceous of Jadassohn. *Eplasty*. 2015;15:ic38.
2. Neto MPDS, Assis BR, Andrade GR. Sebaceous nevus of Jadassohn: review and clinical-surgical approach. *An Bras Dermatol*. 2022;97(5):628-36. <https://doi.org/10.1016/j.abd.2021.11.001>
3. Baigrie D, Troxell T, Cook C. Nevus sebaceous. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2024.
4. 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 Aesthet Dermatol*. 2019;12(3):40-3.
5. Watson IT, DeCrescenzo A, Paek SY. Basal cell carcinoma within nevus sebaceous of the trunk. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2019;32(3):392-3. <https://doi.org/10.1080/08998280.2019.1605776>

Puntos clave

- El nevo sebáceo es una anomalía congénita poco común, que puede generar deformidad estética, alopecia o transformación maligna en casos raros.
 - El caso que describimos presenta una localización poco usual, que desarrolla una neoplasia maligna en la adultez, lo que documenta la importancia del seguimiento y tratamientos oportunos para evitar el desarrollo de tumores a lo largo de la vida de este tipo de pacientes.
-