Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Haga usted el diagnóstico
Parte II

Adolescente con una neoformación conformada por dos entidades histológicas independientes: tumor de colisión (nevo organoide asociado a tricoblastoma)

Krizzia Chanell Tabora-Meza[1]; Raúl Vicente Cabezas-Echegoyen[2]; Carmen Alexandra Maza-de Franco[3]; Silvia Anett Mejía-Rodríguez[4]

CC BY NC SA

RESUMEN

El nevo organoide o nevo sebáceo de Jadassohn es una proliferación hamartomosa con diferenciación epidérmica. Es de carácter congénito (usualmente, un mosaicismo genético), aunque se manifiesta clínicamente en el transcurso de la infancia, debido a que el crecimiento de la lesión es acorde con la edad. Su topografía común es en la piel cabelluda de la cabeza, el rostro, el tronco y las extremidades superiores. La morfología típica es de una placa alopécica de aspecto oval o de trayectoria lineal, circunscrita, solitaria, de superficie aterciopelada o de aspecto verrugoso, hiperqueratósica y con hiperpigmentación amarillo-café. Es común que se encuentre asociado a otras neoplasias benignas, de las cuales, la más frecuentes es el tricoblastoma; sin embargo, es conocida la posibilidad de transformación maligna, comúnmente a un carcinoma basocelular. El tratamiento de las lesiones estéticas es quirúrgico, la remoción profiláctica es controversial y existen tasas variables de recurrencia.

Palabras Clave: Neoplasias de anexos y apéndices de piel; Nevo sebáceo de Jadassohn; Procedimientos quirúrgicos dermatológicos.

1. Residente, primer año de Dermatología, Centro Dermatológico del Hospital Nacional "Dr. Juan José Fernández", Zacamil. Escuela de Posgrados, Universidad Evangélica de El Salvador. ORCID: https://orcid.org/0009-0003-0973-3411
2. Residente, segundo año de Dermatología, Centro Dermatológico del Hospital Nacional "Dr. Juan José Fernández", Zacamil. Escuela de Posgrados, Universidad Evangélica de El Salvador. ORCID: https://orcid.org/0000-0003-4931-8813
3. Dermatopatóloga, Centro Dermatológico del Hospital Nacional "Dr. Juan José Fernández", Zacamil. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-1358-096X
4. Dermatóloga pediatra, Centro Dermatológico del Hospital Nacional "Dr. Juan José Fernández", Zacamil. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-3510-0787

Correspondencia: Raúl Vicente Cabezas-Echegoyen; **email:** raulvicentecabezasechegoyen@gmail.com

Recibido: *13/8/2024;* **aceptado**:*18/3/2025;* **publicado**: *02/05/2025*

Cómo citar: Tabora-Meza KC, Cabezas-Echegoyen RV, Maza-de Franco CA, Mejía-Rodríguez SA. ¿Re-conoce esta clave diagnóstica? Parte II. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. https://doi.org/10.29176/2590843X.2006. 2025;33(e2006).

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.2006

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

ADOLESCENT WITH A NEOFORMATION COMPRISING TWO INDEPENDENT HISTOLOGICAL ENTITIES: COLLISION TUMOR (ORGANOID NEVUS ASSOCIATED WITH TRICHOBLASTOMA)

SUMMARY

The organoid nevus, or sebaceous nevus of Jadassohn, is a hamartomous proliferation with epidermal differentiation. It is congenital (usually due to genetic mosaicism) but manifests clinically during childhood as the growth of the lesion correlates with age. Its common locations are the scalp, face, trunk, and upper extremities. The typical morphology includes an alopecic plaque with an oval appearance or a linear trajectory, circumscribed, solitary, with a velvety surface or warty appearance, hyperkeratotic, and exhibiting yellow-brown hyperpigmentation. It is commonly associated with other benign neoplasms, the most frequent being trichoblastoma; however, the possibility of malignant transformation is recognized, commonly into basal cell carcinoma. The treatment of aesthetic lesions is surgical, prophylactic removal is controversial, and recurrence rates vary.

Key Words: Dermatologic surgical procedures; Neoplasms, adnexal and skin appendage; Nevus, sebaceous of Jadassohn.

GENERALIDADES

El nevo sebáceo es un hamartoma con diferenciación epidérmica, caracterizado por anomalías de la epidermis, glándulas apocrinas, folículos pilosos y glándulas sebáceas. Fue descrito por Josef Jadassohn en 1895, por lo que se conoce también como *nevo sebáceo de Jadassohn*. Otra denominación común es la de *nevo organoide*, pues contiene unos o todos los elementos que conforman la piel. Suele ser una lesión única, de carácter congénito y limitada a la piel y sus anexos; sin embargo, están descritas asociaciones con afección de diversos órganos: riñones, ojos, cerebro, huesos, entre otros. Cuando se presenta de esta forma, se le denomina *síndrome del nevo sebáceo* o *de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims*. A lo largo del tiempo, se ha documentado coexistencia con otros tumores benignos y, en porcentaje variable, transformación maligna. Su tratamiento es quirúrgico en caso de molestias cosméticas o afecciones que comprometan la funcionalidad; sin embargo, la extirpación profiláctica sigue siendo controversial, hasta la fecha [1].

En cuanto a los tumores benignos asociados al nevo sebáceo, los que se presenta con mayor incidencia son el tricoblastoma y el siringocistoadenoma. Dicha asociación recibe la denominación de *tumor de colisión*, que implica la coincidencia temporoespacial de dos o más neoformaciones (benignas, malignas o una combinación entre ellas) independientes y diferenciadas, situadas de forma adyacente (clínica e histopatológicamente) [2-4].

Referente a los tricoblastomas, o conocido también como *tricoepitelioma gigante*, es un tumor anexial benigno que muestra diferenciación folicular germinal primitiva. Este último se caracteriza histopatológicamente por presentar nódulos, nidos o lóbulos dérmicos irregulares y profundos de células basaloides; estroma fibrótico rico en fibroblasto; a veces cuerpos mesenquimales papilares y no posee conexiones epidérmicas [5, 6].

Finalmente, el nevo sebáceo se caracteriza histopatológicamente por epidermis con papilomatosis y acantosis; folículos pilosos desorganizados con centros germinales primitivos; glándulas sebáceas de ubicación en la dermis superior con proliferación desorganizada (escasas en pacientes prepuberales), algunas sin asociación a folículos pilosos, y casos en que pueden comunicar a epidermis directamente; y presencia de glándulas apocrinas dilatadas en la dermis profunda (durante y después de la pubertad) [5, 6].

EPIDEMIOLOGÍA

La mayoría de los casos reportados son esporádicos, pero existen casos familiares descritos y se estima que aparece en menos del 1% de los neonatos (0,1%-0,3%). La prevalencia se ha calculado en 1 a 3 casos por cada 1000 nacidos vivos; no se ha descrito una predilección marcada por un sexo u etnia en particular. En el 10%-20% (12,8%) de los casos, puede presentarse como asociación con otras neoformaciones (benignas o malignas) tumor de colisión. La mayoría de las asociaciones son con otra tumoración benigna (hasta un 10,3% de los casos) y se estima que el 2,4%-22% presentan algún grado de transformación maligna; de lo último, lo más común es la presentación de un carcinoma de células basales (0,9%-1,7%) y el carcinoma de células escamosas (0,57%). De las tumoraciones benignas, las más frecuentes en coexistencia con el nevo organoide son el tricoblastoma (1,6%-2,6%) o el siringocistoadenoma papilífero (2,7%-3,6%), que varía según la bibliografía [1, 2, 7-9].

ETIOLOGÍA

Como se ha descrito, la mayoría de los casos son esporádicos, principalmente por mosaicismos, y en raras ocasiones hay reportes de casos familiares. Referente al análisis genómico, se atribuye a mutaciones poscigóticas de la familia de genes HRAS/KRAS y PTCH1, principalmente. Otros autores describen detección de ADN del HPV en lesiones extirpadas quirúrgicamente a predominio de los tipos 6,16 y 33 [7, 9].

Se ha determinado que la población celular implicada en las lesiones clínicas está altamente influenciada y son dependientes de andrógenos. Dicho hallazgo explica el curso clínico e histopatológico del nevo organoide [1, 7].

Concerniente a la incidencia de tumores de colisión que involucran al nevo sebáceo, las tumoraciones son del tipo benigno en la mayoría de los casos; estas suelen estar bien diferenciadas y parecen idénticas a sus contrapartes esporádicas de forma individual [2, 8, 9].

Con anterioridad a la presencia de dos o más tumoraciones cutáneas benignas o malignas en una misma localización, se le conocía como *tumor de colisión*. Actualmente se le llama *múltiples neoplasias cutáneas en un mismo sitio*, correspondiente a su acrónimo en inglés *MUSK IN A NEST* (*MU-multiple, SKI-skin, N-neoplasms, A-at, NE-one, ST-site*) [3, 4, 10].

Según el número de neoplasias, se conocen como *mononeoplásico*, *dineoplásico*, *trineoplásico*, *tetraneoplásico*, *pentaneoplásico* y *hexaneoplásico* [10].

Según la patogénesis, se clasifican como *clonalium* y *clonalidem*. *Clonalium* se refiere a las tumoraciones que se originan de una combinación de varias clonas celulares y se subdividen en colisión, colonización y combinación. *Clonalidem* se refiere a los tumores con una misma línea celular que evolucionan en dos neoplasias distintas y se subdividen en bifenotípico [4, 10].

Los tumores de colisión son dos o más tumoraciones distintas adyacentes entre sí en una misma localización. La colonización involucra la infiltración de un tumor por otro diferente. La combinación se refiere a la unión de dos tumoraciones diferentes. Un tumor bifenotípico surge de una sola línea celular y luego se divide en dos tumores diferentes [4, 10].

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La forma típica de presentación es la presencia de una placa solitaria de aspecto cérea, cerebriforme o verrugosa, del color de la piel o amarillenta con alopecia, de carácter congénito. Su topografía de predilección es en la piel cabelluda de la cabeza (62,5%), el rostro (24,5%) y el cuello (4,2%). Sin embargo, están descritas en la literatura lesiones anogenitales, en el tronco (4,7%) y en las extremidades, pero con baja incidencia [1, 7, 8].

Durante la pubertad, la lesión incrementa de tamaño, el aspecto papilomatoso se hace más presente y la pigmentación se intensifica, secundario a la hiperplasia de las glándulas sebáceas ante el estímulo hormonal que ocurre en ese período etario. Así mismo se han reportado casos en adultos, en quienes el aparecimiento de las lesiones ocurre entre los 40 y 50 años [1, 7].

En algunas ocasiones, el nevo sebáceo puede ser parte de condiciones que presentan compromiso extracutáneo. A este grupo de trastornos se les denomina *síndromes del nevo epidérmico*. Respecto a los que involucran al nevo sebáceo, destacan los siguientes cuatro: síndrome del nevo sebáceo o de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims, facomatosis pigmentoqueratósica (didimosis pilosebácea), didimosis aplasticosebacea y síndrome SCALP (nevo sebáceo, afecciones del sistema nervioso central, aplasia cutánea congénita, nevo pigmentados y dermoide limbal) [1, 7].

En 1965, Pinkus y Medregan clasificaron al nevo sebáceo en tres fases: infancia, pubertad y adultez. La primera etapa es la que se manifiesta después del nacimiento y termina en la etapa prepuberal. Durante este período, la lesión es clínicamente una placa o parche de aspecto ovalado, pequeña, lisa y con escaso pelo, del color de la piel hasta diferentes tonos de amarillo y café. En la segunda etapa, a nivel histopatológico, por la influencia de los andrógenos, hay hiperplasia de las glándulas sebáceas y otras estructuras anexiales, papilomatosis e hiperqueratosis; clínicamente se traduce en aumento de tamaño, pigmentación y aspecto verrugo de la lesión. La última etapa es evidente en la edad adulta, cuando existe el mayor riesgo de sufrir transformación maligna o benigna [1, 7].

DIAGNÓSTICO

El nevo sebáceo de Jadassohn es un hamartoma presente desde el nacimiento y debe sospecharse ante el aumento del tamaño de la lesión y un aspecto más verrugoso e hiperpigmentado con el transcurso de la edad debido a los cambios en las glándulas sebáceas en la pubertad. Generalmente, el diagnóstico es clínico y se constituye por una o múltiples placas alopécicas, bien delimitadas, de aspecto lineal u ovalado, color amarillo ceroso, superficie lisa, irregular o verrugosa, ligeramente sobreelevadas, con predominio en la piel cabelluda, la cara y el cuello. Sin embargo, se requiere del análisis histopatológico para establecer un diagnóstico definitivo, así como ocurre para el resto de las neoplasias [1, 7, 8].

El tricoblastoma es una tumoración anexial, más frecuente en adultos. Aparece como una dermatosis primaria sobre la piel sana o secundaria a un nevo sebáceo. En la clínica, se encuentra localizado en la piel cabelluda y la cara, conformado por una lesión solitaria, circunscrita, del color de la piel o ligeramente amarilloso, sobreelevada, que aumenta de tamaño con la edad [1, 8].

El diagnóstico histopatológico es importante para realizar un diagnóstico definitivo y certero y para descartar transformación neoplásica. Como ya se ha mencionado, en el nevo sebáceo se observa hiperplasia epidérmica, hiperqueratosis, papilomatosis, acantosis e incremento en las glándulas sebáceas en la dermis. El tricoblastoma revela nidos de células basaloides en un estroma fibroso [5, 6, 8].

Diagnósticos diferenciales

El diagnóstico diferencial principal en el caso del tricoblastoma es el carcinoma basocelular. En el nevo sebáceo, deben considerarse verrugas, siringocistoadenoma papilífero y nevos epidérmicos verrugosos lineales [5, 6, 8, 9].

TRATAMIENTO

Las opciones de tratamiento abarcan recomendaciones, consejería y comunicar posibles complicaciones. Se toman a consideración afección psicosocial, estigma estético, afección funcional, transformación maligna o tumoraciones de gran extensión como indicación para el tratamiento a corto plazo. Al momento, se considera la escisión quirúrgica de espesor completo como primera línea (o estándar de oro) en la terapéutica del nevo organoide [1, 8].

Sin embargo, en ausencia de las situaciones anteriormente mencionadas, el tratamiento y momento adecuado para la escisión profiláctica del nevo sebáceo son controversiales y varían según la literatura consultada y la edad del paciente. En la **Tabla 1** se brinda un consolidado de las recomendaciones con base en las diferentes bibliografías consultadas.

Autor	Recomendación terapéutica	Alternativas terapéuticas	Comentarios
Baykal C, et al. [1]	1. La extirpación profiláctica debería siempre discutirse con los pacientes o los padres, por el riesgo de transformación maligna. 2. Si se prevé elevada morbilidad secundaria a cirugía profiláctica en pacientes pediátricos, esta se desaconseja. 3. En adultos se recomienda el seguimiento en busca de transformación maligna antes de la extirpación profiláctica.	1. Se desaconsejan procedimientos destructivos: dermoabrasión, electrocauterización, crioterapia y láseres ablativos, por elevada recurrencia. 2. Considerar la extirpación quirúrgica completa como única terapéutica eficaz y con baja recurrencia.	1. No contributorio.
Silva MP, et al. [7]	1. Escisión quirúrgica completa en todos los pacientes con nevo organoide, considerando el aspecto estético, el bienestar del paciente y la posible transformación maligna.	1. Recomienda como adyuvante: legrado, cauterización, crioterapia, terapia fotodinámica, ácido salicílico tópico, retinoides tópicos y sistémicos, aplicación tópica de análogo de vitamina D, láser y dermoabrasión.	Cita cuestionario realizado en Reino Unido a dermatólogos y cirujanos plásticos: 1. >90% de cirujanos plásticos optan por escisión profiláctica durante la infancia. 2. 33% de los dermatólogos a favor de la escisión profiláctica, pero durante la edad adulta.
Chahboun F, et al. [8]	1. Exéresis completa al momento del diagnóstico para casos de tumoración dineoplásica, para el caso, nevo organoide asociado a tricoblastoma. Por riesgo de transformación maligna.	1. No específica.	1. No contributorio.
Kuo YW, et al. [9]	1. La escisión profiláctica no es necesaria en todos los adultos. En dichos casos, se sugiere estrecha vigilancia clínica e histopatológica. Para detección temprana de malignidad.	1. No específica.	1. No contributorio.

Tabla 1. Recomendaciones para el tratamiento quirúrgico profiláctico del nevo sebáceo

CONCLUSIÓN

Se presentó un caso de un tumor de colisión (nevo sebáceo más tricoblastoma) que acudió a consulta en el Centro Dermatológico del Hospital Nacional Zacamil, en San Salvador, El Salvador. Ambas son tumoraciones benignas, las cuales van frecuentemente asociadas. Se localizan en la piel cabelluda, la cara y el cuello. Es fundamental hacer un diagnóstico preciso por el riesgo de transformación neoplásica.

De forma adicional, esta presentación de caso busca recordar a los lectores que el abordaje de las tumoraciones de la piel debe ser integral, con correlación de la clínica, la histopatología y, en años recientes, la dermatoscopia. También debe actualizarse lo referente al abordaje terapéutico y a la nueva terminología que se empieza a utilizar en la literatura científica para referirse a los *tumores de colisión* y sus implicaciones.

REFERENCIAS

1. Baykal C, Yazganoğlu KD. Clinical atlas of skin tumors. Springer Science & Business Media; 2014. Disponible en: https://shorturl.at/axpgv

2. Pang S, Cevik J, Sreedharan S, Wilks DJ. Rate of Benign and Malignant Secondary Tumors Associated With Nevus Sebaceous: A Systematic Review and Meta-Analysis. Ann Plast Surg. 2024;92(6):711-9. Disponible en: https://doi.org/10.1097/SAP.0000000000003879

3. Barbini C, Stringa M, Parigini AM, Anaya J, Valdez R, Busso C. Tumores cutáneos de colisión. Dermatol Argent. 2021;27(2):59-63. https://doi.org/10.47196/da.v27i2.2125

4. Bulte CA, Hoegler KM, Khachemoune A. Collision tumors: A review of their types, pathogenesis, and diagnostic challenges. Dermatol Ther. 2020;33(6):e14236. https://doi.org/10.1111/dth.14236

Puntos clave

- El nevo sebáceo es una proliferación hamartomatosa benigna, presente al nacimiento, localizado principalmente en la piel cabelluda, la cara y el cuello.
- Es común su asociación con transformación neoplásica benigna y, en menor medida, neoplasias malignas.
- El tratamiento definitivo del nevo organoide es la resección quirúrgica total, justificado en situaciones que impliquen lesiones de gran tamaño que comprometan la funcionalidad, afección psicosocial por el estigma estético y ante transformación maligna.
- Al momento, no existe un consenso definitivo respecto a la eliminación profiláctica del nevo sebáceo.
- Como parte de la educación médica continua, es importante conocer la terminología emergente respecto a los tumores de colisión, ahora conocidos como *múltiples neoplasias cutáneas en un mismo sitio* (descrito en inglés como *MUSK IN A NEST*) y su clasificación.

5. Cassarino DS. Diagnostic Pathology: Neoplastic Dermatopathology: Diagnostic Pathology: Neoplastic Dermatopathology. Elsevier Health Sciences; 2021.

6. Calonje JE, Brenn T, Lazar AJ, Billings SD. McKee's pathology of the skin. 5.ª edición. Londres, Inglaterra: Elsevier Health Sciences; 2019.

7. Silva MP, 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

8. Chahboun F, Eljazouly M, Elomari M, Abbad F, Chiheb S. Trichoblastoma arising from the nevus sebaceus of Jadassohn. Cureus. 2021;13(5). https://doi.org/10.7759/cureus.15325

9. Kuo YW, Lin JC, Tsai WH. Development of seven secondary neoplasms in a nevus sebaceous: a case report and literature review. Arch Craniofac Surg. 2022;23(2):83. https://doi.org/10.7181/acfs.2022.00101

10. Cohen PR, Calame A. Multiple skin neoplasms at one site (MUSK IN A NEST): a comprehensive review of basal cell carcinoma and benign or malignant "collision" tumors at the same cutaneous location. Clin Cosmet Investig Dermatol. 2020:731-41. https://doi.org/10.2147/CCID.S259324