

DERMATOLOGIA

ANAIS 2022

REVISÃO (V 97 nº5)

NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN:
REVISÃO E ABORDAGEM
CLÍNICO-CIRÚRGICA



MedCof
Derma

NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN (ANAIS 2022)

INTRODUÇÃO

NEVO SEBÁCEO
(nevo organoide, nevo de Jadassohn ou nevo pilosiringossebáceo)



- Hamartoma congênito raro
- Não hereditário
- Resultante da hiperplasia de elementos epiteliais, sebáceos, foliculares e apócrinos da pele



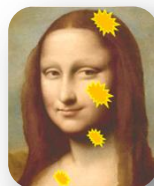
ETIOLOGIA:

- Não foi completamente esclarecida
- Estudos sugerem associação de mutação somática pós-zigótica relacionada aos genes:
- HRAS (cromossomo 11p15)
- NRAS (cromossomo 1p13)
- KRAS (cromossomo 12p12)

- Principais tumores carcinogênicos: CBC (1,1%) e carcinoma espinocelular (0,57%), seguidos por carcinoma sebáceo e carcinoma apócrino.
- Neoplasias secundárias de menor incidência: carcinoma sebáceo, carcinoma de células escamosas, carcinoma microcístico e melanoma

EPIDEMIOLOGIA

- A incidência do nevo sebáceo RN ~ 0,1% e 0,3%
- SEM distinção por sexo ou etnia
- Apesar de haver descrição de casos familiares, a lesão tem manifestação randômica
- Áreas de acometimento:
 - couro cabeludo (62,5%)
 - segmento cefálico (24,5%)
 - tronco (4,7%)
 - região cervical (4,2%)



- Ocorrência em outras áreas menos frequentes: mucosas, tronco e extremidades -> quando encontradas nesses locais, as lesões se distribuem seguindo a orientação das linhas de Blaschko
- Capacidade de gerar neoplasias secundárias
 - Esse fenômeno ocorre em cerca de 10 a 20% dos casos, em sua maioria com pacientes com mais de 40 anos.
 - A maioria das neoplasias secundárias é de natureza benigna. Apenas aproximadamente 3% dos casos têm algum grau de malignidade

| BENIGNAS | MALIGNAS |
|------------------------------------|---------------------------|
| Adenoma sebáceo | Carcinoma anaxial |
| | ❖ Carcinoma apócrino |
| | ❖ CBC (1,1%) |
| Proliferação de células basaloides | ❖ CEC (0,57%) |
| | Carcinoma mucoepidermoide |
| Sebaceoma | ❖ Carcinoma sebáceo |
| Siringocistoadenoma papilífero | Ceratoacantoma |
| Tricoblastoma | |
| Triquilemoma dermoplástico | |
| Verruca vulgaris | |

CLÍNICA

- As afecções do nevo sebáceo se manifestam desde o nascimento ou pouco depois deste
- A manifestação clínica das lesões pode ser subdividida em 3 estágios

NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN (ANAIS 2022)

1º

- ✓ Manifestação após o nascimento e se estende durante a infância
- ✓ Lesões em formato de disco ou de pequenas manchas associadas, lisas ou parcialmente sem pelos
- ✓ Pálido- amarelado ou marrom



2º

- ✓ Durante a puberdade
- ✓ Hiperplasia das glândulas sebáceas e demais estruturas anaxiais em virtude da influência hormonal
- ✓ Lesões c/ aspecto verrucoso e coloração mais intensa, em função dos processos de hiperqueratose, papilomatose e acantose



3º

- ✓ período de vida adulta
- ✓ maior risco de desenvolvimento de neoplasias secundárias



Imagem do dr. Jan R. Mekkes. Reproduzida com permissão

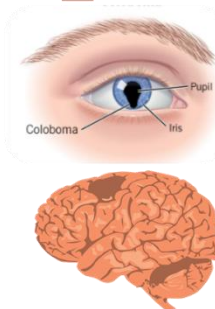
Síndrome do nevo linear ou síndrome de Schimmelpenning-Feuerstein-Mims

tríade clássica → convulsão + retardo mental + nevo sebáceo

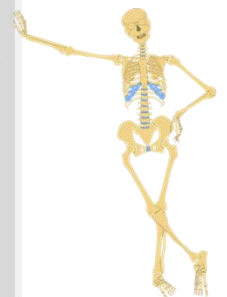
lesão em forma linear do nevo



distúrbios multissistêmicos

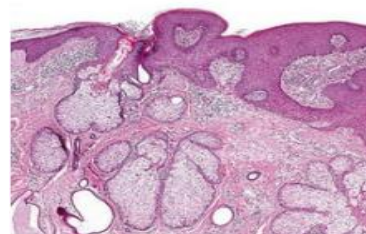


sistemas nervoso, ocular, cardiovascular, muscular, urogenital, ósseo...
raquitismo
hipofosfatêmico,
deficiência mental e cognitiva, coloboma e estrabismo....

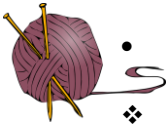


ACHADOS HISTOPATOLÓGICOS:

- Papilomatose, hiperplasia sebácea e glândulas sebáceas superficializadas
- Numerosas glândulas apócrinas
- Escassez de folículos pilosos



NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN (ANAIS 2022)



• QUAIS AS PRINCIPAIS NEOPLASIAS BENIGNAS RELATADAS ?

- ❖ Tricoblastoma e o siringocistoadenoma papilífero
- Seguidos por tricolemoma, adenoma sebáceo, tricolemoma desmoplásico, adenoma apócrino e poroma



SIRINGOCISTOADENOMA PAPILÍFERO

- Manchas isoladas ou na forma de múltiplos nódulos formados por vesículas ou exsudato
- Resultante de neoplasia das glândulas sudoríparas apócrinas e écrinas
- Tumor anexial apócrino com projeções papilares e ductos císticos, os quais são recobertos por células colunares ou cuboidais, de citoplasma basofílico, possuindo, frequentemente, conexão com a epiderme

TRICOBLASTOMA

- Tumor tricogênico, formado pela proliferação de células germinativas foliculares
- Células pequenas de morfologia arredondada a oval, agrupadas e separadas por estroma fibroso, com epitélio escamoso estratificado e áreas de necrose com calcificação
- Obs: O CBC tem significativa semelhança histológica com o tricoblastoma. A diferenciação ocorre pela análise da presença de estroma mixoide, além de retração do tecido estromal ao redor dos aglomerados celulares basaloídes, estruturas típicas de CBC

- **Genética** → estudos apontam a relação entre o surgimento do nevo sebáceo, de maneira isolada ou como síndrome multissistêmica, e mutações nos genes HRAS, KRAS e NRAS, de tal modo que há a substituição do aminoácido glicina pelo aminoácido arginina, que por sua vez leva à ativação da via MAPK e PI3K-AKT,7,16 com conseqüente aumento da proliferação celular nas células mutadas, o que foi confirmado por análise genética de células sanguíneas e tecidos oriundos de áreas não afetadas, corroborando a teoria do mosaicismo genético

TRATAMENTO

- Pode ser permanentemente tratado com excisão de espessura total em pacientes que se queixam de desconforto estético e psicológico
- A remoção da lesão para fins profiláticos ainda é amplamente debatida
- **Além da excisão, outros métodos são frequentemente utilizados** para tratamento e melhora da lesão de Jadassohn:
 - curetagem, cauterização, crioterapia,
 - terapia fotodinâmica, ácido salicílico tópico, retinoides tópicos e sistêmicos, análogo da vitamina D
 - tratamento a laser e dermoabrasão
- Em indivíduos que apresentam maior comprometimento dos sistemas:
 - conduta multidisciplinar
- O uso da dermatoscopia para monitoramento de possíveis complicações também é indicado

NEVO SEBÁCEO DE JADASSOHN (ANAIS 2022)

