

Nevo organóide ou nevo sebáceo de Jadassohn: uma discussão

Organoid Nevus or Jadassohn's Sebaceous Nevus: a Discussion

O nevo sebáceo é um hamartoma cutâneo que foi descrito por Joseph Jadassohn em 1895, definindo-o como uma lesão congênita constituída por um excesso de glândulas sebáceas[1]. Hamartoma, termo de origem grega, introduzido por Albrecht em 1907, é uma lesão tumoral não neoplásica caracterizada por uma associação anormal dos componentes de um tecido específico[2]. Entretanto, para alguns, a diferenciação entre hamartoma e neoplasia benigna é arbitrária. De acordo com Cotran et al, hamartoma é uma excessiva e focal proliferação celular e tecidual em um órgão que apesar da normalidade morfológica das células, elas se dispõem num arranjo anormal, não reproduzindo a arquitetura normal do tecido adjacente[3]. Em outras palavras, uma lesão hamartomatosa é uma malformação localizada[2].

O termo "nevo sebáceo de Jadassohn" foi introduzido em 1932 por Saul S. Robinson, quando num relato de quatro casos. Esta afecção já foi descrita com diversas outras denominações – adenoma sebáceo circunscrito, nevo epiteliomatoso sebáceo da cabeça, adenoma sebáceo progressivo, hiperplasia congênita das glândulas sebáceas, hamartoma piloso pluripotente e nevo de Jadassohn[1].

Em 1965, Mehregan e Pinkus instituíram o termo nevo organóide para o então chamado nevo sebáceo de Jadassohn. Salienta-se que apesar de Jadassohn definir a lesão como sendo um nevo de glândulas sebáceas, já havia sugerido o termo organóide. Essa definição nominal é mais cabível, pois a lesão não se constitui unicamente de glândulas sebáceas; de fato, afeta toda ou quase toda estrutura cutânea. Outrossim, não infreqüentemente, as glândulas sebáceas podem se apresentar discretas ou mesmo ausentes[1, 4].

Acredita-se que o nevo organóide surja a partir de um estímulo sobre o ninho germinativo epidérmico durante o terceiro mês de gestação, período este onde o ninho germinativo ainda não se diferenciou. O nevo organóide é infreqüente, sendo responsável por até 0,2% das consultas dermatológicas[1]. Geralmente é um quadro esporádico, porém há casos familiares. Tipicamente, está presente ao nascimento, sem predileção sexual, acometendo 0,3% da população neonatal[2]. Os casos diagnosticados em idades posteriores provavelmente refletem a ausência diagnóstica prévia, contudo há relatos de início tardio[1,2].

Ao nascimento, a lesão mostra-se proeminente; geralmente, ao longo do desenvolvimento infantil, suas características atenuam-se, para então, na puberdade, "reativar" seus elementos eruptivos. Apresenta-se como uma placa bem delimitada, bordas regulares ou irregulares, discretamente elevada, superfície lisa ou aveludada, e de coloração variando entre amarelado, róseo e acastanhado. A lesão habitualmente é única, mas pode ser múltipla e extensiva. Sua configuração freqüentemente é redonda ou oval, mas pode ser linear seguindo as linhas de Blaschko. O tamanho varia de 0,5 a 15 cm. Pode localizar-se em qualquer segmento corporal; entretanto, a cabeça e o pescoço são os sítios preferenciais, particularmente o couro cabeludo[1, 2, 4].

Particularmente em lesões extensas, alguns casos estão associados com anormalidades sistêmicas[4, 5]. Nódulo fibroepiteliomatoso na cavidade oral é relatada raramente[6]. O termo síndrome do nevo epidérmico caracteriza a associação de um nevo epidérmico com mal-formações neurológicas, esqueléticas ou oculares. O nevo organóide pode apresentar esta síndrome e, neste caso, alguns autores utilizam a denominação – facomatose do nevo de Jadassohn; uma verdadeira síndrome neurocutânea[7]. Quando localizado na linha média pode estar associado com oligofrenia e epilepsia[8].

Degeneração tumoral benigna ou maligna podem ocorrer e alguns autores consideram o nevo organóide como uma lesão pré-neoplásica[1, 9]. A mais freqüente degeneração benigna é o tricoblastoma, um análogo benigno do carcinoma basocelular[4]. Em até 20% dos casos, o siringocistoadenoma papilífero (nevo siringocistoadenomatoso papilífero), uma lesão benigna, surge a partir do nevo organóide. Outras lesões benignas que podem surgir a partir do nevo organóide são o hidradenoma nodular, cistoadenoma apócrino, siringoma, infundibuloma e triquilemoma. O carcinoma basocelular é o padrão mais comum de transformação maligna, mas também podemos observar o queratoacantoma, cisto triquilemal proliferativo, carcinoma sebáceo, apócrino, écrino e espinocelular. O risco de transformação maligna é superior a cinco por cento, habitualmente ocorrendo na vida adulta; porém, crianças e adolescentes podem ser acometidos. Rápido crescimento, ulceração e aparecimento de nódulos exofíticos são sinais sugestivos de transformação maligna. Os tumores malignos que surgem a partir do nevo organóide

habitualmente são de pequena agressividade; porém, há relatos de tumores de intensa agressividade[9]. Devido a eventual presença de focos de proliferação basalióide no nevo organóide, o diagnóstico histopatológico equivocado de carcinoma basocelular não é incomum e provavelmente sua incidência seja superestimada[2].

As alterações histopatológicas dependerão da idade da lesão. Nas formas iniciais há discreta papilomatose epidérmica freqüentemente acompanhado da proliferação de células basalioides lembrando as células germinativas do folículo piloso rudimentar. As glândulas sebáceas e apócrinas se tornam aparentes na puberdade, quando também, a papilomatose se exacerba[5]. A histologia característica do nevo organóide é observada apenas na puberdade, sendo composta de hiperplasia de glândulas sebáceas e hiperplasia epidérmica papilomatosa. Células de Merkel podem ser abundantes[2]. O diagnóstico diferencial histopatológico inclui a verruga viral e o nevo epidérmico verrucoso. Uma característica distintiva é a presença de folículos pilosos rudimentares. Quando presentes, as glândulas sebáceas e apócrinas auxiliam na diferenciação[5]. Antes da puberdade, as glândulas sebáceas e apócrinas estão reduzidas em

número e tamanho. Nesta fase, o diagnóstico diferencial histopatológico com nevo epidérmico é difícil[2].

O diagnóstico diferencial clínico na infância inclui a aplasia cutis, xantogranuloma juvenil, mastocitoma, siringocistoadenoma papilífero e encefalocele. Na puberdade e vida adulta, devemos descartar o nevo epidérmico verrucoso e verruga viral[2].

O tratamento de escolha é a exérese cirúrgica. Dermabrasão e laser ablativo (CO_2) são opções quando a cirurgia não é factível[2]. O tratamento deveria ser instituído antes da puberdade devido o risco de transformação maligna[1, 2].

Maurício Zanini, Claudio Wulkan, Luiz Henrique C. Paschoal

Disciplina de Dermatologia da Faculdade de Medicina da Fundação do ABC, Santo André - São Paulo, Brasil.

Correspondencia:

Maurício Zanini
Rua Vicente de Carvalho, 198.
Santo André – SP – Brasil – 09060-590
Telefone: 11-4992-7724
e-mail: drzanini@terra.com.br

Bibliografía

1. Oliva PAN, Fernández DC, García TJA. Nevo sebáceo de Jadassohn. *Piel* 1992; 7: 341-9.
2. Atherton DJ. Naevi and other development defects. In: Rook A, Wilkinson DS, Ebling FJG. *Textbook of dermatology*. London. Blasckwell Science, 1998:520-34.
3. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. *Patología estructural e funcional*. 4a ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan, 1991:443.
4. Ackerman AB, Kerl H, Sánchez J et al. *A clinical atlas of 101 common skin diseases*. New York: Ardor Scribendi Ltd, 2002: 424-427.
5. Wick MR, Swanson PE, Barnhill RL. Sebaceous and pilar tumors. In: Barnhill RL. *Textbook of Dermatopathology*. New York, McGraw-Hill co., 1998: 598-599.
6. Morency R, Labelle H. Nevus sebaceus of Jadassohn: a rare oral presentation. *Oral Surg* 1987; 64: 460-2.
7. Zaremba J. Jadassohn's naevus phakomatosis: A study based on a review of thirty-seven cases. *J Ment Defic Res* 1978; 22: 103-23.
8. Lovejoy FH, Boyle WE. Linear nevus sebaceous syndrome: report of two cases and a review of the literature. *Pediatrics* 1973; 52: 382-7.
9. Domingo J, Helwig EB. Malignant neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn. *J Am Acad Dermatol* 1979;1:545-56.

Fe de erratas:

En la página 34 de este volumen 31, se adscribieron los autores a una institución errónea. Debe decir:

S. Yáñez-Díaz, J.F. Val-Bernal* M. González-López, J.H. Fernández-Llaca
Servicio de Dermatología. Departamento de Anatomía Patológica*.
Hospital Marqués de Valdecilla. Universidad de Cantabria. Santander. España.