



Localizador: 18014

# Aparición de dos tumores malignos de distinta estirpe histológica sobre un nevo sebáceo de Jadassohn

Growth of two malignant tumors of different histologic type on a sebaceous nevus of Jadassohn

Jonathan Stevens González,\* Karen Valenzuela Landaeta,\* Andrés Figueroa Burdiles,† Claudia Morales Huber§

## Palabras clave:

Nevo sebáceo de Jadassohn, carcinoma basocelular, carcinoma sebáceo.

## Keywords:

Nevus sebaceus of Jadassohn, basal cell carcinoma, sebaceous carcinoma.

## RESUMEN

El nevo sebáceo de Jadassohn (NS) es un hamartoma complejo, congénito y benigno. Representa un campo fértil para el desarrollo de neoplasias anexiales secundarias, ocasionalmente malignas, siendo la más frecuente el carcinoma basocelular (CBC). El carcinoma sebáceo (CS) es un tumor maligno agresivo, muy infrecuente sobre un NS. Presentamos el caso de una mujer de 36 años con parche de alopecia desde el nacimiento, con crecimiento acelerado y sintomático en últimos cuatro meses. El examen físico reveló una placa alopecica rojo-anaranjada, de forma triangular, de 8 cm de diámetro máximo, superficie verrucosa, asociada con una pápula rojo-azulada, en la región parietal izquierda. Ante la sospecha de NS asociado con CBC, se decidió la extirpación quirúrgica. La histopatología concluyó NS con desarrollo de CBC nodular pigmentado y CS bien diferenciado. La aparición simultánea de dos carcinomas en un NS es infrecuente, y en ocasiones, el CS corresponde a uno de ellos. El CS fue observado sobre un NS sin metástasis o recidiva cutánea a pesar del tamaño y su extirpación tardía, lo que confirma su comportamiento no agresivo y un pronóstico favorable.

## ABSTRACT

The nevus sebaceous of Jadassohn (NS) is a complex, congenital and benign hamartoma. It represents a fertile field for the development of secondary adnexal neoplasms, occasionally malignant, being the most frequent the basal cell carcinoma (BCC). Sebaceous carcinoma (SC) is an aggressive malignant tumor, very uncommon on a NS. We report the case of a 36-year-old female with an alopecia patch from birth, with accelerated and symptomatic growth in the last four months. The physical examination revealed a red-orange alopecia plate, triangular in shape, with a maximum diameter of eight centimeters, verrucous surface, associated with a red-bluish papule, in the left parietal region. On suspicion of NS associated with CBC, surgical removal was decided. Histopathology concluded NS with pigmented nodular BCC and well-differentiated SC. The simultaneous occurrence of two carcinomas in a NS is rare, and occasionally, the SC corresponds to one of them. The SC was seen on a NS without metastasis or cutaneous recurrence despite the size and its late extirpation, which confirms a non-aggressive behavior and a favorable prognosis.

## INTRODUCCIÓN

El nevo sebáceo de Jadassohn (NS) es un hamartoma complejo de naturaleza congénita y benigna que combina anomalías del folículo pilosebáceo, glándulas apocrinas y defectos epidérmicos.<sup>1</sup> Ocurre en 0.3% de los recién nacidos.<sup>1</sup> Clínicamente, ocurre como una placa verrucosa amarillenta y cérea, alopecica, sobre todo en el cuero cabelludo y cara.<sup>1</sup> Se muestra como una lesión única y bien circunscrita que posee una evolución característica según la edad del paciente. Además, representa un campo fértil para el desarrollo de neoplasias anexiales secundarias, pudiendo aparecer neoplasias

múltiples dentro del mismo nevo.<sup>2</sup> La mayoría de las lesiones secundarias son benignas, pero ocasionalmente pueden ser malignas, que corresponden sobre todo a carcinoma basocelular (CBC).<sup>1</sup> La probabilidad de presentar neoplasias malignas secundarias es muy baja; se estima menor de 1%.<sup>3</sup> También se han reportado casos de carcinoma espinocelular, carcinoma de glándulas sudoríparas y leiomiomas cutáneos.<sup>4</sup>

El carcinoma sebáceo (CS) es un tumor raro, maligno y agresivo derivado del epitelio anexial de las glándulas sebáceas, de etiología desconocida. Se presenta en cabeza y cuello, en especial en la región ocular. Alrededor del 25% de los casos son extraoculares. El CS es una de

\* Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Santiago, Chile.  
† Servicio de Dermatología, Hospital Clínico de la Universidad de Chile, Santiago, Chile.  
§ Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico de la Universidad de Chile, Santiago, Chile.

Conflicto de intereses: Ninguno.

Recibido: 5/Marzo/2018.  
Aceptado: 9/Noviembre/2018.





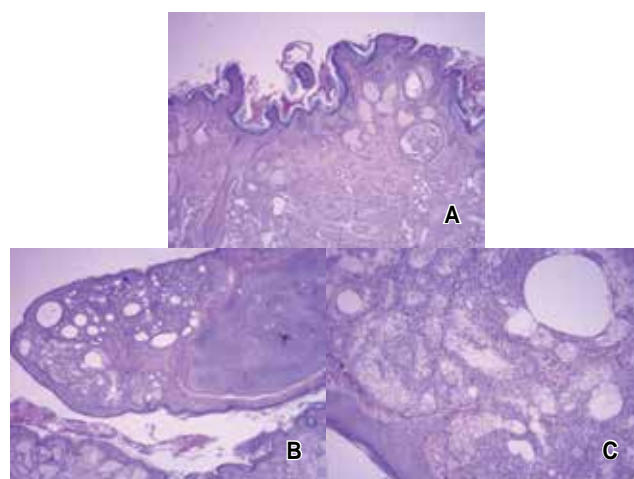
**Figura 1.** A y B) Imagen clínica de la lesión del cuero cabelludo. Placa alopecica de color rosa-anaranjado, forma triangular, superficie verrucosa, diámetro mayor de 8 cm y diámetro menor de 3 cm. En extremo distal, hacia la zona occipital, se observa una pápula color rojo-azulado, de superficie lisa, de 0.5 cm de diámetro. C) Imagen dermatoscópica que muestra agregaciones amarillentas sobre una base eritematosa y en la pápula descrita, se diferencia una coloración amarillenta hacia proximal y grandes nidos ovoides azul grisáceo hacia distal.

las neoplasias secundarias más raras a desarrollarse en un NS; han reportados sólo 14 casos en los últimos estudios.<sup>5,6</sup>

Nuestro objetivo es reportar un caso clínico de baja frecuencia; hacemos evidente la coexistencia de dos neoplasias sobre un NS, donde destaca la presencia del CS.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer, 36 años, sin antecedentes mórbidos. Reportó desde el nacimiento una lesión alopecica y áspera al tacto en el cuero cabelludo, de lento crecimiento, pero en los últimos cuatro meses, notó un rápido aumento de tamaño y prurito. En el examen físico se observó una placa alopecica rosa-anaranjada, de forma triangular, superficie verrucosa, de 8 × 3 cm de diámetro. En el extremo distal, hacia la zona occipital, presentó una pápula rojo-azulado, de superficie lisa y 0.5 cm de diámetro (Figuras 1A y 1B). No se hallaron adenopatías. En la dermatoscopia se pudo ver una placa alopecica con agregaciones amarillentas sobre una base eritematosa, y en la pápula descrita, se diferenciaba una coloración amarillenta hacia proximal y grandes nidos ovoides azul grisáceo hacia distal (Figura 1C). Por sospecha de NS asociado con CBC, se realizó una extirpación quirúrgica completa de la lesión, bajo anestesia local, sin incidentes. El análisis histopatológico concluyó NS con desarrollo de CBC nodular pigmentado y CS bien diferenciado (Figuras 2A-2C). Los márgenes quirúrgicos, sin lesión. La evolución postoperatoria fue sin complicaciones. Más tarde, la paciente fue sometida a exámenes imagenológicos para evaluar posibles metástasis y excluir la coexistencia de carcinomas en otros sitios, como en el



**Figura 2.** Biopsia escisional de la lesión del cuero cabelludo. Histopatología (H/E: hematoxilina eosina). A) HE 20x. Muestra epidermis con acantosis y papilomatosis, numerosas glándulas sebáceas, algunas en disposición anómala y algunas glándulas apocrinas. B) HE 40x. Se identifica una proliferación epitelial neoplásica basaloide maligna, dispuesta en nidos, con empalizada periférica y células de núcleos hipercromáticos, ovoides, con un nucléolo poco prominente y escasa mitosis. Citoplasma con melanina focal. Hay necrosis intratumoral focal. C) HE 100x. Se observa una proliferación epitelial maligna sebácea bien diferenciada, dispuesta en nidos con células de núcleos ovoides, hipercromáticos, con nucléolo poco prominente y escasa actividad mitótica, con citoplasma basófilo, bien delimitado y secreción sebácea focal en un estroma fibroso.

síndrome de Muir-Torre, con resultado de una tomografía axial computarizada tórax-abdomen-pelvis negativo para neoplasia. La paciente se encuentra clínicamente libre de enfermedad a 12 meses de seguimiento.

## DISCUSIÓN

Es sabido que varios tumores secundarios pueden desarrollarse sobre un NS.<sup>3</sup> Los tumores malignos se presentan con una frecuencia menor de 1% y corresponden sobre todo a CBC. Se ha descrito que la tasa de tumores secundarios aumenta con el envejecimiento, y los tumores malignos se encuentran sólo en adultos.<sup>3</sup>

Además del CBC, se han descrito casos de carcinoma de células escamosas, carcinoma apocrino, carcinoma aneural anaplásico, carcinoma siringomatoso, porocarcinoma y CS.<sup>5-7</sup> El 25% de los CS son extraoculares; pueden causar metástasis regionales, pero tienen un mejor pronóstico que los oculares.<sup>7</sup> En nuestro caso, se evidenció un CS sobre un NS, sin metástasis o recurrencia cutánea a pesar del tamaño de la lesión y su extirpación tardía, lo que confirma un comportamiento poco agresivo y un pronóstico favorable.

Se ha demostrado que el CS que surge en un NS tiene predominio femenino y su ubicación principal es el cuero cabelludo. Además, ocurre con preferencia en mayores de 40 años.<sup>6</sup> Clínicamente, se presenta como un nódulo solitario o tumor ulcerado, con historia de reciente crecimiento. Puede surgir solo o, con frecuencia, como parte de múltiples tumores aneurales. Nuestro caso tuvo características similares, a excepción de la edad de ocurrencia. Se ha sugerido que la disminución de las hormonas sexuales en mayores de 50 años podría desempeñar un papel en la ampliación de la glándula sebácea y aumentar el riesgo de una segunda neoplasia.<sup>6</sup>

La ocurrencia simultánea de dos carcinomas en un NS es rara, pero con frecuencia el CS corresponde a uno

de ellos. Esto ha sido reportado en series de casos.<sup>8,9</sup> En nuestra paciente se evidenció una histología característica de CS y CBC sobre NS.

La evidencia hasta la fecha sugiere que la neoplasia sebácea que surge dentro de un NS no parece estar asociada con el síndrome de Muir-Torre.<sup>10</sup> A pesar de esto, se debe realizar el tamizaje de neoplasias viscerales mediante un estudio imagenológico.

Los CS secundarios pueden mostrar un comportamiento agresivo; sin embargo, en ninguno de los casos publicados en la literatura se ha evidenciado recurrencia, metástasis o muerte durante un periodo de seguimiento de uno a siete años.<sup>10</sup> Debido a esto, la lesión se considera de bajo grado de malignidad en términos de comportamiento biológico.

## CONCLUSIONES

La aparición simultánea de dos carcinomas en un NS es infrecuente, y ocasionalmente, el CS corresponde a uno de ellos. El CS fue observado sobre un NS sin metástasis o recidiva cutánea a pesar del tamaño y su extirpación tardía, lo que confirma su comportamiento no agresivo y un pronóstico favorable. A pesar de esto, siempre se debe realizar el tamizaje de neoplasias viscerales mediante un estudio imagenológico, para descartar el síndrome de Muir-Torre.

### Correspondencia:

**Jonathan Stevens González**

Santos Dumont 999, Independencia, 8380456

Santiago de Chile.

Hospital Clínico Universidad de Chile

E-mail: jonatstevens@gmail.com

## BIBLIOGRAFÍA

1. Moody MN, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceous revisited. *Pediatr Dermatol*. 2012; 29: 15-23.
2. Ansai S, Fukumoto T, Kimura T. A clinicopathological study of nevus sebaceous secondary neoplasms. *Jpn J Dermatol*. 2007; 11: 2479-2487.
3. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2000; 42: 263-268.
4. Minami S, Kitano Y. The secondary tumors developed on nevus sebaceous: examination of 136 cases of nevus sebaceous. *Skin Research*. 1998; 40: 549-555.
5. Kazakov DV, Calonje E, Zelger B et al. Sebaceous carcinoma arising in nevus sebaceous of Jadassohn: a clinicopathological study of five cases. *Am J Dermatol*. 2007; 29: 242-248.
6. Izumi M, Tang X, Chiu CS, Nagai T, Matsubayashi J, Iwaya K et al. Ten cases of sebaceous carcinoma arising in nevus sebaceous. *J Dermatol*. 2008; 35: 704-711.
7. Misago N, Kidera H, Narisawa Y. Sebaceous carcinoma, trichoblastoma, and sebaceoma with features of trichoblastoma in nevus sebaceous. *Am J Dermatopathol*. 2001; 23: 456-462.
8. Miller CJ, Ioffreda MD, Billingsley EM. Sebaceous carcinoma, basal cell carcinoma, trichoadenoma, trichoblastoma, and syringocystadenoma papilliferum arising within a nevus sebaceous. *Dermatol Surg*. 2004; 30: 1546-1549.
9. Idriss MH, Elston DM. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadassohn: a study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014; 70: 332-337.
10. Schwartz RA, Torre DP. The Muir-Torre syndrome: a 25-year retrospect. *J Am Acad Dermatol*. 1995; 33: 90-104.