

CIRURGIA MAMÁRIA PARA EXÉRESE DE LESÃO MELANOCÍTICA SUSPEITA: UM RARO RELATO DE NEVO DE JADASSOHN

BREAST SURGERY FOR EXCISION OF SUSPECTED MELANOCYTIC LESION: A RARE REPORT OF JADASSOHN'S NEVUS

Wellington Lombardi¹; Flávia Vicentin Silva¹; Narhima Ahdlie Bou Abbas¹; Gustavo Junqueira de Almeida¹; Amanda Tobal Verro¹; Marcele Tavares Fernandes Santos¹; Gabriella Simão Jorge¹; Nicolino Lia-Neto².

RESUMO

Introdução: O nevo sebáceo de Jadassohn é uma lesão cutânea congênita hamartomatosa, que se caracteriza por uma hiperplasia papilomatosa da epiderme com unidades pilosebáceas pequenas, de desenvolvimento incompleto e glândulas sebáceas maduras envolvendo o couro cabeludo em 87 a 95% dos casos, sendo possível o acometimento de qualquer local do corpo. **Relato do caso:** Desse modo, relata-se o caso de paciente feminina, 61 anos, encaminhada ao Ambulatório de Mastologia, com queixa de lesão hiperpigmentada enegrecida em aréola de mama direita, com suspeita clínica de melanoma. Apresentava mastalgia bilateral, sem nodulações associadas, ausência de alterações cutâneas ou descarga papilar. A mamografia era normal (categoria 1) e a ultrassonografia de mamas também normal (categoria 2). Após a exérese da lesão, o anatomo-patológico revelou tratar-se de nevo sebáceo de Jadassohn. **Conclusão:** Portanto, o objetivo desse trabalho é relatar um caso raríssimo de nevo sebáceo de Jadassohn em mama, discorrendo sobre sua manifestação clínica, diagnóstico e tratamento, auxiliando na abordagem de novos casos semelhantes.

Palavras-chave: Nevo Sebáceo de Jadassohn. Mama. Nevo Pigmentado.

ABSTRACT

Introduction: The sebaceous nevus of Jadassohn is a congenital hamartomatous cutaneous lesion, which is characterized by a papillomatous hyperplasia of the epidermis with small pilosebaceous units, of incomplete development, and mature sebaceous glands involving the scalp in 87 to 95% of the cases, with the possible involvement of any part of the body. **Case report:** Thus, we report the case of a female patient, 61 years old, referred to the Mastology Outpatient Clinic in Araraquara, complaining of a hyperpigmented lesion in a right breast areola, with clinical suspicion of melanoma. Presenting bilateral mastalgia, without any associated nodulations, and absence of skin changes or papillary discharge. Both mammography (category 1) and breast ultrasonography (category 2) were normal. After the lesion excision, the pathology revealed the histological pattern of Jadassohn sebaceous nevus. **Conclusion:** Therefore, the objective of this paper is to report a rare case of sebaceous nevus of Jadassohn in breast, discussing its clinical manifestations, diagnosis, and treatment, helping the approach of similar upcoming cases.

Keywords: Nevus, Sebaceous of Jadassohn. Breast. Nevus, Pigmented.

INTRODUÇÃO

O nevo sebáceo de Jadassohn foi descrito pelo dermatologista Josef Jadassohn em 1885. É relatado como uma lesão cutânea congênita hamartomatosa, que se caracteriza por uma hiperplasia papilomatosa da epiderme com unidades pilosebáceas pequenas, de desenvolvimento incompleto, e glândulas sebáceas maduras, envolvendo o couro cabeludo em 87 a 95% dos casos, podendo levar à alopecia¹.

A lesão apresenta-se como uma placa bem delimitada, de bordas regulares

ou irregulares, discretamente elevada, com superfície lisa ou aveludada, e de coloração variando entre amarelado, róseo e acastanhado. Habitualmente é única, mas pode ser múltipla e extensiva. Sua configuração frequentemente é redonda ou oval, mas pode ser linear seguindo as linhas de Blaschko. O tamanho é variável, se estendendo de 0,5 a 15cm².

Histologicamente, evolui em três estádios, sendo que o primeiro deles é contemplado na infância, no qual as lesões são planas e circunscritas, encontrando-se

¹Universidade de Araraquara - Faculdade de Medicina - Araraquara - SP - Brasil

²IPC - Medicina Diagnóstica, Patologia Cirúrgica e Citopatológica - Araraquara - SP - Brasil

glândulas sebáceas pouco desenvolvidas. O estadio dois pode ser observado na puberdade, quando as lesões se tornam verrucosas e aparece hiperplasia epidérmica papilomatosa com maturação excessiva de glândulas sebáceas. Já o estadio três é evidente na pós-puberdade e na vida adulta, com desenvolvimento de tumores³.

O tumor maligno que mais frequentemente surge sobre o nevo sebáceo de Jadassohn é o carcinoma basocelular, acometendo o indivíduo na idade adulta, podendo apresentar rápido crescimento, ulcerações e nódulos exofíticos. Também existem relatos de queratoacantoma, cisto triquilemal proliferativo, carcinoma sebáceo apócrino, écrino e espinocelular. Por esse motivo alguns autores defendem a excisão cirúrgica da lesão durante a adolescência, sendo que o risco de transformação maligna é superior a 5%⁴.

A lesão benigna que atinge o nevo sebáceo de Jadassohn em 20% dos casos é o seringocistoadenoma papilífero. Outras lesões benignas que podem surgir são o hidradenoma nodular, cistoadenoma apócrino, siringoma, infundibuloma e triquilemoma⁵.

Como diagnóstico diferencial histopatológico na adolescência inclui-se a verruga viral e o nevo epidérmico verrucoso. Uma característica distintiva é a presença de folículos pilosos rudimentares, além das glândulas sebáceas e apócrinas, que quando presentes, auxiliam na diferenciação. Já na infância, o diagnóstico diferencial é mais complexo de ser realizado e inclui aplasia cutis, xantogranuloma juvenil, mastocitoma, siringocistoadenoma papilífero e encefalocele⁶.

Há casos na literatura de nevo sebáceo de Jadassohn descritos como tumores malignos primários que acometem a pele, como o melanoma. Devido a isso, deve-se atentar para a realização do diagnóstico correto, diferenciando adequadamente tais lesões⁷.

Não há um consenso em relação à patogênese da lesão, sugerindo-se uma alteração no desenvolvimento fetal entre o sétimo e oitavo mês de gestação, sendo tal patologia encontrada em 0,1 a 0,3% dos nascidos vivos. Estudos recentes mostram uma associação entre mães portadoras do papiloma vírus humano com o surgimento

do nevo sebáceo de Jadassohn no recém-nascido, o que também pode ocorrer em casos de mutação do gene patched (PTCH)⁸.

Foram avaliados artigos e textos literários de grande relevância científica no mundo acadêmico, extraídos de bases de dados como ScienceDirect, Scielo e PubMed, de forma sistemática, em diversas línguas, publicados no período de 1968 a 2019. Não existem casos de nevo sebáceo de Jadassohn em mamas relatados na literatura médica. Esse trabalho foi submetido ao Comitê de Ética e Pesquisa da Universidade de Araraquara - UNIARA, sob o registro CAAE: 40972520.2.0000.5383.

RELATO DO CASO

Paciente feminina, 61 anos, encaminhada ao Ambulatório de Mastologia, com queixa de lesão hiperpigmentada enegrecida em aréola de mama direita, com suspeita clínica de melanoma. Apresentava mastalgia bilateral, sem nódulos associados, sem alterações de pele ou descarga papilar. Paciente quartípara, portadora de hipotireoidismo, doença do refluxo gastroesofágico e depressão. Referia histerectomia por miomatose uterina, terapia de reposição hormonal por 10 anos e exérese de nódulos mamários benignos. Negava história familiar de neoplasias. Ao exame físico, apresentava mamas de volume normal, cicatriz em quadrante superior lateral direito com discreta retração local, ausência de nódulos palpáveis e axilas livres, presença de lesão hiperpigmentada em complexo aréolo-papilar (CAP) direito com áreas enegrecidas e acastanhadas na espessura da derme (Figura 1). Apresentava mamografia do mesmo ano, com resultado normal (categoria 1) bilateralmente, e ultrassonografia de mamas também normal (categoria 2). Diante dos achados clínicos, levantou-se a hipótese diagnóstica de melanoma de pele ou nevo pigmentar em CAP e, em concordância com a paciente, optouse pela exérese cirúrgica da lesão (Figura 2). O exame anatomo-patológico revelou tratar-se de Nevo Sebáceo de Jadassohn (Figura 3). Após dez dias da cirurgia, a paciente retornou para orientações sobre o resultado do anatomo-patológico e informou estar muito

satisfeta com o resultado estético (Figura 4).



Figura 1. Lesão hipercrônica em CAP com marcação para exérese cirúrgica com preservação de papila.



Figura 2. À esquerda, exérese cirúrgica com margem de segurança e preservação de papila. À direita, produto de exérese cirúrgica.

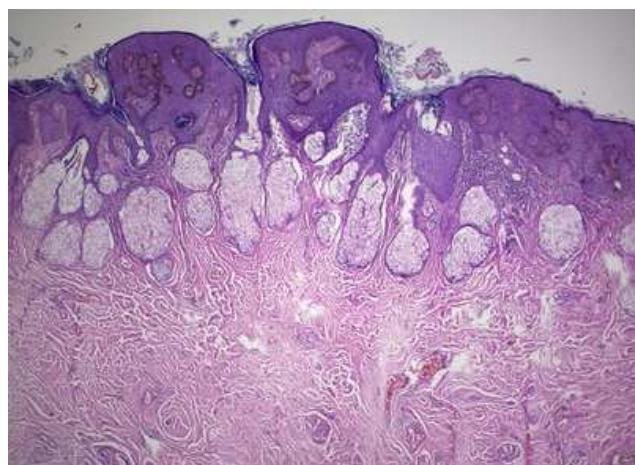


Figura 3. Imagem histopatológica do Nevo Sebáceo de Jadassohn em visão panorâmica.



Figura 4. Resultado estético após 10 dias da exérese cirúrgica.

DISCUSSÃO

O nevo sebáceo de Jadassohn, também conhecido como nevo organoide, foi descrito primeiramente pelo dermatologista Josef Jadassohn em 1885. Consiste em um hamartoma cutâneo congênito, constituído por um excesso de glândulas sebáceas. Por definição, um hamartoma é designado como uma lesão tumoral não neoplásica, caracterizada por uma associação anormal dos componentes de um tecido específico⁶.

Tal lesão já foi descrita com diversas outras denominações, como: adenoma sebáceo circunscrito, nevo epiteliomatoso sebáceo da cabeça, adenoma sebáceo progressivo, hiperplasia congênita das glândulas sebáceas, hamartoma piloso pluripotente, nevo organoide, além de nevo sebáceo de Jadassohn. Como a lesão não se constitui unicamente de glândulas sebáceas e pelo fato de não estarem presentes na totalidade das lesões, o termo nevo organoide é preferencialmente utilizado².

Clinicamente, o caso relatado segue a descrição de uma lesão delimitada, de bordas regulares, discretamente elevada, com superfície lisa e de cor negra-acastanhada.

Apresenta-se como lesão única de aproximadamente 3,5cm, seguindo as características do nevo sebáceo de Jadassohn.

Em cerca de 87 a 95% dos casos, o nevo sebáceo de Jadassohn acomete o couro cabeludo, podendo levar à alopecia. Porém o acometimento de qualquer local do corpo é possível, havendo relatos de lesão em face e região cervical. Não há relatos desta lesão em mamas¹.

A patogênese não é completamente elucidada. Suas teorias consistem em estímulos sobre o ninho germinativo epidérmico durante o terceiro mês gestacional, alterações no desenvolvimento fetal entre o sétimo e o oitavo mês de gestação, e recentemente estudos apontam também um possível vínculo entre mães portadoras do papiloma vírus humano ou mutações do gene patched (PTCH) com o desenvolvimento de nevo sebáceo de Jadassohn no recém-nascido⁹. Estima-se que tal lesão esteja presente em 0,1 a 0,3% dos nascidos vivos¹⁰.

Além disso, há evidências de que pode estar associado a características sindrômicas como retardo do desenvolvimento mental, anormalidades do sistema nervoso central, defeitos cardiovasculares ou oculares e anormalidades esqueléticas, sendo denominada síndrome sebácea de nevo linear, ou síndrome de Schimmelpenning. Nessa situação, as lesões são verrucosas e aparecem preferencialmente na mucosa oral e na face¹¹.

A história natural do nevo organoide é dividida em três estágios sobrepostos, sendo o primeiro deles manifesto na infância e caracterizado por hiperplasia papilomatosa e folículos pilosos imaturos. Já o segundo estágio ocorre durante a adolescência, havendo rápido crescimento do nevo devido ao desenvolvimento das glândulas sebáceas estimulada por hormônios e à maturação de glândulas apócrinas. O terceiro estágio é marcado pelo desenvolvimento de neoplasias epiteliais benignas e malignas¹².

O surgimento de neoplasias malignas sobre o nevo organoide está presente em 10 a 20% dos casos, acometendo pacientes entre 40 e 50 anos de idade, sendo o carcinoma basocelular o mais frequente, podendo-se relatar também o desenvolvimento de queratoacantoma, cisto triquilemal proliferativo, carcinoma sebáceo apócrino, écrino e espinocelular. Já o aparecimento de neoplasias benignas é

mais comum, podendo atingir até 51% dos casos, compreendendo tricoblastomas, seringocistoadenoma papilífero, hidradenoma nodular, cistoadenoma apócrino, siringoma, infundibuloma e triquilemoma¹³.

Apesar do surgimento de neoplasias malignas serem pouco frequentes, existem relatos na literatura médica de quatro até oito tumores secundários dentro do mesmo nevo organoide, estando incluso entre eles o carcinoma basocelular⁸.

Alguns autores defendem a excisão do nevo sebáceo de Jadassohn como conduta terapêutica, havendo de ser realizada na adolescência para evitar a sobreposição de neoplasias malignas sobre a lesão. Estudos que são contra a excisão cirúrgica defendem que a maioria dos tumores tidos como carcinoma basocelular na realidade eram tricoblastomas, que consistem em proliferações basaloides benignas, histologicamente semelhantes ao carcinoma basocelular⁸.

No caso em questão, a investigação se deu devido à suspeita de um melanoma o que levou ao tratamento cirúrgico da lesão. Existem relatos de nevos organoides que evoluíram para melanoma, bem como outras apresentações que levaram à necessidade do diagnóstico diferencial entre as duas patologias. Porém, dentre todos os relatos já descritos nenhum foi apresentado em tecido peri-areolar mamário⁷.

O diagnóstico definitivo deve ser confirmado através da biópsia da lesão. Caso indicado tratamento cirúrgico, a excisão deve ser realizada com margem de 2 a 3mm, seguindo o consenso atual para carcinoma basocelular. É necessário a realização de ressecção dérmica total, já que o nevo organoide pode acometer inclusive os anexos cutâneos⁶. Neste relato, optou-se por ressecção cirúrgica total, cujo anatomo-patológico mostrou margens cirúrgicas livres e com um bom resultado estético final.

Não há relatos na literatura médica de nevo sebáceo de Jadassohn em mama, sendo esse, o primeiro caso descrito.

REFERÊNCIAS

1. Enei M, Paschoal F, Valdés G, Valdés R. Basal cell carcinoma appearing in a

- facial nevus sebaceous of Jadassohn: dermoscopic features. *An. Bras. Dermatol.* 2012;87(4):640-2. doi: 10.1590/s0365-05962012000400023.
2. Ackerman AB, Kerl H, Sánchez J, et al. A clinical atlas of 101 common skin diseases. New York: Ardor Scribendi Ltd; 2002. 424-427 p.
3. Diament AJ, Campos-Olazabal PJ, Espinoza RF. Nevos sebáceo linear de Jadassohn: registro de um caso. *Arq. Neuropsiquiatr.* 1982;80(4): 360-4. doi: 10.1590/s0004-282x1982000400005.
4. Lantis S, Leyden J, Thew M, Heaton C. Nevus Sebaceus of Jadassohn Part of a New Neurocutaneous Syndrome? *Arch Dermatol.* 1968;98(2):117-23.
5. Zanini M, Wulkan C, Paschoal L. Nevo organóide ou nevo sebáceo de Jadassohn: uma discussão. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2003;31(2):121-2.
6. Piccinini PS, Gómez MER, Cioffi MAB, Silveira GD, Oliveira MP, Jaeger MRO. Nevo sebáceo de Jadassohn: relato de caso. *Rev. Bras. Cir. Plást.* 2018;33(1):67-9. doi: 10.5935/2177-1235.2018RBCP0049.
7. Abe S, Yamamoto Y, Uno S-I, Andou M, Akasaka T, Mihm MC. Malignant melanoma arising in a sebaceous nevus of the scalp. *Br J Plast Surg.* 2003;56(2):171-3. doi: 10.1016/s0007-1226(03)00041-9.
8. Merino D, Martin F, Ramis C. Carcinoma basocelular sobre nevo sebáceo de Jadassohn. *Rev. Chilena Dermatol.* 2009;25(4):390-7.
9. Marinoni L, Giraldo S, Taniguchi K, Carvalho V, Bertogna J, Antoniuk S, et al. Síndrome do nevo epidérmico - relato de um caso. *J Ped.* 1999;75(4):287-90. doi: 10.2223/jped.322.
10. Cestari M, Frange A, Pinheiro B, Oliveira R, Braga E, Schnaider N, Haddad D. Nevo sebáceo de Jadassohn no couro cabeludo - reconstrução com retalho de rotação bilateral. *Surg Cosmet Dermatol.* 2016;8(4):377-80. doi: 10.5935/scd1984-8773.201684835.
11. Moody MN, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceous revisited. *Pediatr Dermatol.* 2012;29(1):15-23. doi: 10.1111/j.1525-1470.2011.01562.x.
12. Steven P, Davison D, Khachemoune A, Yu D, Kauffman L. Nevus sebaceus of Jadassohn revisited with reconstruction options. *Int J Dermatol.* 2005;44(2):145-50. doi: 10.1111/j.1365-4632.2005.02410.x.
13. Idriss M, Elston D. Secondary neoplasms associated with nevus sebaceus of Jadassohn: a study of 707 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2014;70(2):332-7. doi: 10.1016/j.jaad.2013.10.004.

Fonte de financiamento: Não

Conflito de interesses: Não

Data de Submissão: 14 Abril 2021

Decisão final: 16 Dezembro 2021

Autor de Correspondência:

Flávia Vicentini Silva

E-mail: flavia_fvs@hotmail.com