

HAGA SU DIAGNÓSTICO

Placa verrucosa en mejilla

Carolina Valdivieso,* Vladimir Preciado, Enrique Úraga,*****

* Médica Residente del Posgrado de Dermatología de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil

** Dermatólogo/a, Centro Dermatológico Dr. Úraga

*** Director, Centro Dermatológico Dr. Úraga

Correspondencia: carovaldiviesol@hotmail.com

Palabras clave: placa verrucosa, mejilla, nevo sebáceo de Jadassohn

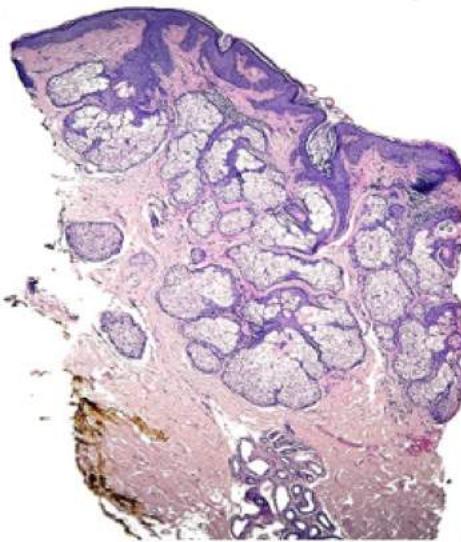
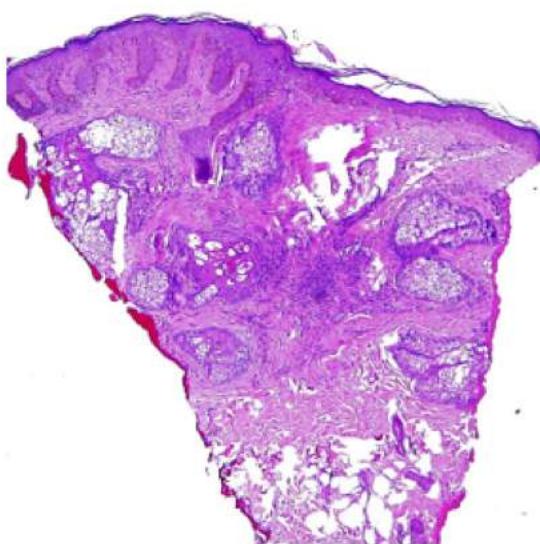
CUADRO CLÍNICO

Paciente femenina de 13 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia. Acude por presentar desde el nacimiento a nivel de tercio inferior de mejilla izquierda, placa sobrelevada amarillo parduzca, polilobulada, de aspecto verrucoso, bordes poco definidos y de configuración elíptica (Fotografía 1), que mide aproximadamente 2.5 cm x 1.5 cm. A la dermatoscopía se aprecian estructuras papilares exofíticas dispersas que asientan sobre una superficie marronácea en parches y rodeadas por líneas blanquecinas acompañadas en algunos sectores por discreta descamación (Fotografía 2).

Debido a la presentación clínica poco específica, se plantean varios diagnósticos diferenciales como xantogranuloma, nevo sebáceo, nevo epidérmico lineal y verruga.

**HAGA SU DIAGNÓSTICO**

Se decide confirmación histológica a través de biopsia incisional (Fotografía 3) destacando: acantosis, papilomatosis con escaso infiltrado inflamatorio perivasculares superficiales y folículos pilosos acompañados por numerosas glándulas sebáceas compatibles con nevo sebáceo.



DISCUSIÓN

El nevo organoide, también llamado nevo sebáceo de Jadassohn, fue descrito en 1895 como un hamartoma complejo, que involucra al folículo pilosebáceo, epidermis y otras estructuras anexiales.¹

Su incidencia es variable según los autores, acercándose al 0.2%.² Puede ser congénito o desarrollarse durante la primera infancia.

Si bien no se han podido dilucidar las causas que determinan su aparición, se sospecha de una malformación que afectaría tanto al ectodermo como al mesodermo. Además, se ha postulado una mutación somática o mosaicismo de un gen letal. Los sitios de predilección para la aparición de esta lesión suelen ser la piel cabelluda, cara y cuello.³

En 1965, Mehregan y Pinkus, describieron 3 etapas clínicas:

1. Etapa infantil: la lesión se presenta como una placa sin pelo amarillo brillante; a nivel histopatológico llama la atención la escasez de glándulas sebáceas subdesarrolladas y folículos pilosos.

2. Etapa de la pubertad: existe crecimiento acelerado de la lesión y se torna de aspecto verrugoso con estructuras amarillentas lobulares.
3. Etapa final: se caracteriza por la presencia de nódulos o tumores, acompañados de telangiectasias en lesiones más crónicas.¹⁻²

La importancia de su diagnóstico radica en su asociación con neoplasias secundarias: benignas, en la mayoría de casos (70%) como tricoblastomas y el siringocistadenoma papilífero, o malignas como el carcinoma basocelular seguido del escamocelular y carcinomas indiferenciados.⁴ Además, el riesgo de una transformación maligna aumenta con la edad.⁵⁻⁶

Como parte de su evaluación, la dermatoscopía resulta una herramienta valiosa con la que podemos encontrar varios patrones como: el de globulos amarillentos o marrones agregados en grupos sobre un fondo amarillo (1º etapa), el aspecto papilar grisáceo y lobular amarillo blanquecino son observados con mayor frecuencia en la 2º etapa y el aspecto amarillento homogéneo con o sin vascularización (vasos finos lineales irregulares o arborescentes) especialmente en la periferia son clásicos en la 3º etapa o tumoral.²

Por otra parte, los hallazgos histopatológicos que con mayor frecuencia se describen son: la hiperqueratosis, folículos pilosos atróficos de presentación alta, hiperplasia de glándulas sebáceas e hiperplasia verrucosa epidérmica, entre otros.³

Finalmente, el tratamiento de elección suele ser la resección quirúrgica,² aunque otros autores prefieren mantener una conducta expectante a través de la observación de cambios llamativos como la ulceración o aparición de nódulos, quistes o lesiones papilomatosas que nos harían sospechar en una transformación maligna,⁵ por lo que resulta fundamental la distinción temprana de estos signos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sucari M., Ríos K., Vera C., Pérez C. (2015). Nevo sebáceo de Jadassohn asociado a siringocistadenoma papilífero y carcinoma basocelular. Dermatol Perú; 25 (4): 206-211
2. Kelati, A., Baybay, H., Gallouj, S., & Mernissi, F. Z. (2017). Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceus of Jadassohn: A Study of 13 Cases. Skin appendage disorders, 3(2), 83–91. <https://doi.org/10.1159/000460258>
3. Valdivia L., Escalante E., Escalante E., Garagorri E., Cabanillas J., Reina N. (2012). Características clínicas e histopatológicas del nevus sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica. Dermatol Perú; 22 (1)
4. Tovar A., Ramos M., Quiñones R., Barrientos J. (2015). Dermatoscopia en tricoblastoma asociado con nevo sebáceo de Jadassohn. Dermatol Rev Mex; 59:166-169.
5. Segars, K., Gopman, JM, Elston, JB y Harrington, MA (2015). Nevus Sebaceus de Jadassohn. Eplasty, 15, ic38.
6. Lobato-Berezo, A., Aguilera-Péiró, P., y Pujol-Vallverdú, RM (2018). Tumores de colisión sobre nevus sebáceo: claves para su diagnóstico dermatoscópico. Actas Dermo-Sifiliográficas, 109 (7), 647-648. doi: 10.1016 / j.ad.2017.04.034

WHAT IS THE DIAGNOSIS

Verrucous plaque on the cheek

Carolina Valdivieso,* Vladimir Preciado, Enrique Úraga,*****

* Medical Resident of Dermatology Postgraduate course at Universidad Católica Santiago de Guayaquil

** Dermatologist at Dermatology Center Dr. Úraga

*** Director at Dermatology Center Dr. Úraga

Correspondencia: carovaldiviesol@hotmail.com

Keywords: verrucous plaque, cheek, nevus sebaceous of Jadassohn

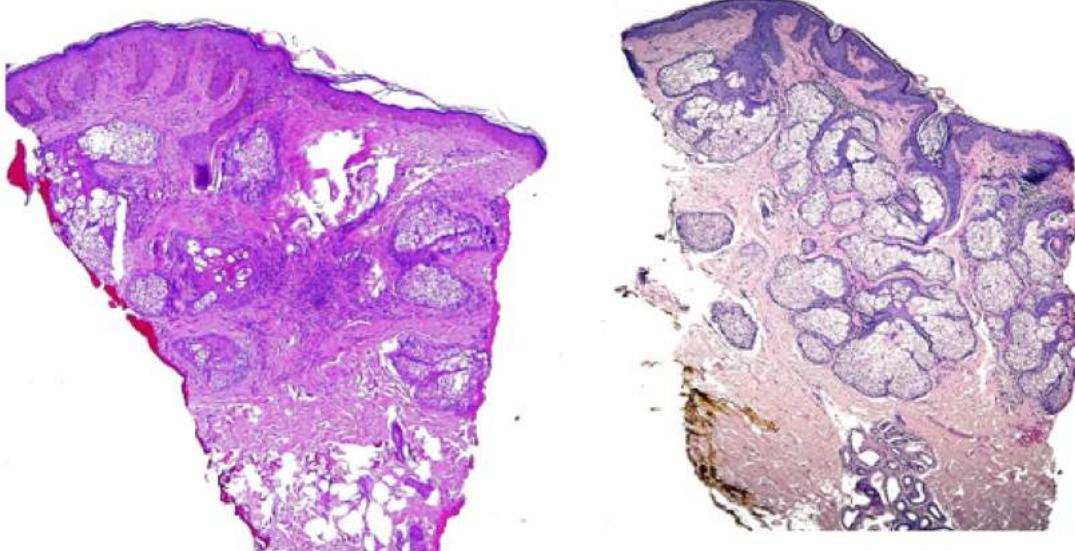
CLINICAL PICTURE

The case of a 13-year-old female patient with no relevant medical history is presented. The patient manifests a brownish-yellow elevated plaque in the lower third of the left cheek. This verrucous, polylobulated lesion, noted at birth, presents with slightly limited margins and elliptical configuration (Figure 1), measuring approximately 2.5 cm x 1.5 cm. Dermoscopy reveals exophytic papillary structures dispersed through a brownish surface in the form of plaques surrounded by whitish lines with a slight amount of desquamation in certain regions (Figure 2).

Due to the lack of specificity of the clinical presentation, several differential diagnoses are contemplated: xanthogranuloma, nevus sebaceous, linear epidermal nevus and warts.

**WHAT IS THE DIAGNOSIS?**

Histological confirmation through incisional biopsy (Figure 3) shows acanthosis, papillomatosis with discrete superficial perivascular infiltrate, as well as hair follicles surrounded by numerous sebaceous glands, compatible with nevus sebaceous.



DISCUSSION

Organoid nevus, also known as nevus sebaceous of Jadassohn, was first described in 1895 as a complex hamartoma, involving the pilosebaceous follicle, epidermis and other adnexal structures.¹

According to many authors, the incidence rate of this lesion is variable (little less than 0.2%).² It may be congenital or develop itself during early childhood.

Although causes for such lesion have yet to be determined, a malformation affecting both the ectoderm and the mesoderm is considered as a probable causality. Somatic mutation or lethal gene mosaicism has also been suggested as a cause. This lesion is most commonly identified on the scalp, face and neck.³

In 1965, Mehregan and Pinkus described three clinical stages:

1. Childhood stage: lesion manifests as a shiny and yellow hairless plaque; histopathology shows little to no underdeveloped sebaceous glands and hair follicles.

2. Puberty stage: lesion exhibits accelerated growth and becomes verrucous with lobular yellowish structures.
3. Final stage: characterized by the presence of nodules or tumors. Chronic lesions also present telangiectasias.¹⁻²

The importance of the diagnosis lies on its association with secondary neoplasias: benign, which represents most cases (70%), such as trichoblastomas and syringadenomatous papilliferus; or malignant, such as basal cell carcinoma, squamous cell carcinoma and featureless carcinomas.⁴ Additionally, the risk of malignant transformation increases with age.⁵⁻⁶

Dermoscopy, included in the overall examination, is a valuable tool which shows several patterns: clustered yellowish or brown globules on a yellow background (1st stage); grayish papillary appearance and whitish-yellow lobular aspect (2nd stage); homogeneous yellowish aspect with or without vascularization (fine linear irregular or arborescent vessels), especially at the periphery (3rd stage - tumoral).²

Conversely, the most frequent histopathological findings are hyperkeratosis, immature hair follicles, sebaceous hyperplasia and verrucous epidermal hyperplasia, among others.³

To conclude, first-choice treatment is surgical excision.² However, other physicians choose to monitor the lesion, in case there is development of nodularities, ulcerations, cysts or papillomatous lesions which may suggest a malignant transformation.⁵ Consequently, early sign recognition is crucial.

REFERENCES

1. Sucari M., Ríos K., Vera C., Pérez C. (2015). Nevo sebáceo de Jadassohn asociado a siringocistadenoma papilífero y carcinoma basocelular. Dermatol Perú; 25 (4): 206-211.
2. Kelati, A., Baybay, H., Gallouj, S., & Mernissi, F. Z. (2017). Dermoscopic Analysis of Nevus Sebaceus of Jadassohn: A Study of 13 Cases. Skin appendage disorders, 3(2), 83–91. <https://doi.org/10.1159/000460258>
3. Valdivia L., Escalante E., Escalante E., Garagorri E., Cabanillas J., Reina N. (2012). Características clínicas e histopatológicas del nevus sebáceo de Jadassohn en el Hospital Central de Aeronáutica. Dermatol Perú; 22 (1)
4. Tovar A., Ramos M., Quiñones R., Barrientos J. (2015). Dermatoscopia en tricoblastoma asociado con nevo sebáceo de Jadassohn. Dermatol Rev Mex; 59:166–169.
5. Segars, K., Gopman, JM, Elston, JB y Harrington, MA (2015). Nevus Sebaceus de Jadassohn. Eplasty, 15, ic38.
6. Lobato-Berezo, A., Aguilera-Péiró, P., y Pujol-Vallverdú, RM (2018). Tumores de colisión sobre nevus sebáceo: claves para su diagnóstico dermatoscópico. Actas Dermosifiliogr 109; 7:647-648. doi: 10.1016 / j.ad.2017.04.034