

NEOPLAZII DEZVOLTATE PE NEVUL SEBACEU JADASSOHN. OBSERVAȚII CLINICE

TUMORS DEVELOPED ON SEBACEOUS NEVUS OF JADASSOHN. CLINICAL OBSERVATIONS

OANȚĂ ALEXANDRU*, OANȚĂ SMARANDA*, STOLERU GABRIELA**,
ILIESCU VERONICA*

Rezumat

Nevul sebaceu este un hamartom congenital descris de Jadassohn în 1895 cu posibilitatea apariției neoplaziilor epiteliale pe acesta.

Au fost studiate clinicopatologic 118 cazuri de nev sebaceu Jadassohn. Dintre cei 118 pacienți, 7 pacienți (5,9%), 3 bărbați și 4 femei cu vârste între 26 și 46 ani prezentau pe suprafața NSJ formațiuni tumorale, o pacientă având 4 formațiuni tumorale dezvoltate pe NSJ. Examenul histopatologic al acestor tumori a evidențiat 7 tricoblastoame dintre care 4 la o singură persoană, 2 siringocistoame papilifere și un carcinom bazocelular.

Studiile efectuate au arătat că apariția neoplaziilor pe NSJ se face la o vârstă adultă. Aceste neoplazii epiteliale sunt de obicei benigne, cele mai des întâlnite fiind siringocistadenomul papilifer, trichoblastomul și tricholeiomul. Neoplaziile epiteliale maligne apărute pe NSJ sunt rar întâlnite mai frecvent fiind carcinomul bazocelular.

Cuvinte cheie: nev sebaceu Jadassohn, tricoblastom, siringocistadenom papilifer, carcinoma bazocelular.

Summary

Sebaceous nevus is a congenital hamartoma described by Jadassohn in 1895, noting the possibility of developing epithelial neoplasia on the nevus sebaceous of Jadassohn (NSJ).

A clinicopathological study of 118 cases of nevus sebaceous of Jadassohn was made. Out of all the 118 patients, 7 patients (5.9%), 3 men and 4 women aged between 28 and 46 years, presented tumors on the NSJ, one patient having developed 4 tumors on the same NSJ. Histopathologic examination of all these tumors revealed 7 trichoblastoma 4 of which were found on a single person, 2 syringocystadenoma papilliferum and one basal cell carcinoma.

Studies have shown that malignancies on NSJ occur at an adult age. These are usually benign epithelial cancers, the most common being the syringocystadenoma papilliferum, trichoblastoma and tricholeiomyoma. Malignant epithelial neoplasia occurred on NSJ are rare, the most commonly are the basal cell carcinoma.

Key words: nevus sebaceous of Jadassohn, trichoblastoma, syringocystadenoma papilliferum, basal cell carcinoma.

Intrat în redacție: 11.07.2016

Acceptat: 08.08.2016

Received: 11.07.2016

Accepted: 08.08.2016

* S.C Dermamed SRL, Brașov

** Universitatea de Medicină și Farmacie "Grigore T. Popa", Iași

Introducere

Nevul sebaceu descris de Jadassohn în 1895 este o leziune benignă reprezentând un hamartom complex având elemente de structură [1] epidermică, foliculară, sebacee și apocrină, hiperplazia glandelor sebacee constituind principala modificare [2]. Nevul sebaceu Jadassohn (NSJ) este prezent de la naștere sub forma unei plăci de obicei unice, circumscrise, de colorație galbenă sau galben-brun, lipsită de păr, de formă rotundă, semilunară sau liniară, la pubertate suprafața leziunii devenind granulară sau verucoasă. NSJ este localizat cel mai frecvent pe scalp (59,3%) putând apărea și pe față (32,6%), preauricular (3,8%) sau ceafă (3,2%) [3], rareori putând fi format din mai multe plăci localizate atât pe cap, dar și pe alte zone tegumentare.

Mehregan și Pinkus [4] consideră că există trei stadii evolutive. Primul stadiu aparține copilăriei și se caracterizează prin subdezvoltarea structurilor anexiale. Stadiul al doilea este cel al pubertății și are ca și caracteristică dezvoltarea masivă a glandelor sebacee, hiperplazia verucoasă epidermală și maturarea glandelor apocrine. Ultimul stadiu este cel post-pubertal caracterizat prin posibilitatea apariției neoplaziilor benigne și mai rar al celor maligne. Se estimează că aproximativ 10-20% din nevi sebacei se pot complica cu tumori benigne sau maligne de natură epidermală, anexială sau mezenchimală [5], [6], [7], [8]. Tricoblastomul și siringocistadenomul papilifer sunt cele mai frecvente tumori benigne apărute pe nevil sebaceu, iar carcinomul bazocelular cea mai frecventă tumoră malignă.

Material și metodă

Prezentăm un studiu clinico-patologic incluzând 118 cazuri de nev sebaceu Jadassohn diagnosticate pe o perioadă de 15 ani în cadrul cabinetului S.C. Dermamed Brașov. Datele clinice au fost obținute de la fiecare pacient și au inclus vârsta, sexul și localizarea anatomică, iar examinarea histopatologică a fost efectuată din fiecare tumoră dezvoltată pe NSJ.

Analiza statistică a fost efectuată cu ajutorul programului Microsoft Excel.

Introduction

Nevus sebaceous, described by Jadassohn in 1895, is a benign lesion representing a complex hamartoma and consist of epidermal, follicular, sebaceous and apocrine structural elements [1], sebaceous glands hyperplasia being the main change [2]. Nevus sebaceous of Jadassohn (NSJ) is present at birth as a usually unique plate, circumscribed, yellow or yellow-brown in color, hairless, round, semilunar or linear in shape, at puberty the surface of the lesion becoming granular or verrucous. NSJ is located most commonly on the scalp (59.3%) and can also appear on the face (32.6%), preauricular (3.8%) or the back of the neck (3.2%) [3], rarely can be formed by multiple plates located both on the head, but also on other skin areas.

Mehregan and Pinkus [4] believe that there are three stages of evolution. The first stage belongs to childhood and is characterized by underdevelopment of the adnexal structures. The second stage is that of puberty and its characteristic is the massive development of sebaceous glands, epidermal verrucous hyperplasia and maturation of apocrine glands. Last stage is post-pubertal and is characterized by the possibility of developing benign tumors and more rarely malignant tumors. An estimated 10-20% of sebaceous nevi can be complicated by benign or malignant tumors of epidermal, adnexal or mesenchymal nature [5][6][7][8]. Trichoblastoma and syringocystadenoma papilliferum are the most common benign tumors appeared on nevus sebaceous and basal cell carcinoma is the most frequent malignancy.

Material and method

We present a clinicopathological study othat includes 118 cases of SNJ diagnosed over a period of 15 years within the private practice "Dermamed" Brasov, Romania. The clinical data was obtained from each patient including age, gender, anatomic location and histopathological examination was performed from each NSJ and from each tumor developed on it. Statistical analysis was performed using Microsoft Excel.

Rezultate

Un total de 118 cazuri de nev sebaceu Jadassohn au fost evaluate pentru acest studiu. Leziunile au provenit de la 65 bărbați (55%) și 53 femei (45%) cu vârste cuprinse între 5 și 54 ani. Toate aceste leziuni au fost situate în regiunea capului și a gâtului: pe scalp la 80 pacienți (68%) (fig.1), la nivelul feței la 29 pacienți (25%), preauricular la 3 pacienți (2%), la nivelul gâtului la 6 pacienți (5%).

Dintre cei 118 pacienți, 7 pacienți (5.9%), 3 bărbați și respectiv 4 femei cu vârste cuprinse între 28 și 46 ani, au prezentat tumori pe NSJ, un pacient având 4 tumori dezvoltate pe același NSJ. Examinarea histopatologică a acestor tumori a evidențiat 7 tricoblastoame (fig.2), 4 fiind prezente la același pacient (fig. 3, fig. 4), (4 pacienți), 2 siringocistadenoame papilifere (2 pacienți) (fig. 5, fig. 6) și un carcinom bazocelular (1 pacient) (fig. 7, fig. 8). Astfel, cea mai frecventă neoplazie găsită a fost tricoblastomul, urmată de siringocistadenom papilifer.



Fig. 1. Aspect clinic al nevelui sebaceu (Clinical appearance of nevus sebaceous)

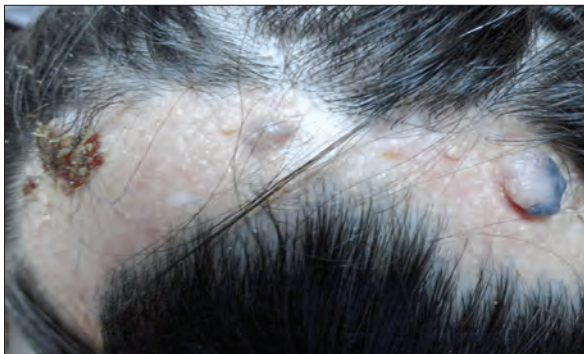


Fig. 3. Aspect clinic a 4 tricoblastoame dezvoltate pe același nev sebaceu (Clinical appearance of 4 trichoblastomas developed on the same NSJ)

Results

A total of 118 cases of nevus sebaceus of Jadassohn were evaluated for this study. Lesions were from 65 men (55%) and 53 women (45%) between the ages of 5 and 54 years. All these lesions were located in the region of the head and neck: the scalp in 80 patients (68%) (fig. 1), on the face in 29 patients (25%), preauricular in 3 patients (2%) and on the neck in 6 patients (5%).

Out of the 118 patients, 7 patients (5.9%), 3 men and 4 women aged between 28 and 46 years, had tumors developed on the NSJ, a patient having developed four tumors on the same NSJ. Histopathological examination of these tumors revealed 7 trichoblastomas (fig. 2), 4 being found in the same patient (fig. 3, fig. 4), (4 patients), 2 syringocystadenoma papilliferum (2 patients) (fig. 5; fig. 6) and basal cell carcinoma (1 patient) (fig. 7; fig. 8). Thus, the most common malignancy was trichoblastoma followed by syringocystadenoma papilliferum.

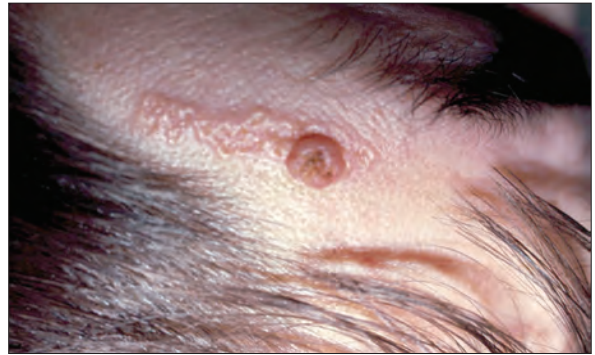


Fig. 2. Aspect clinic al tricoblastomului dezvoltat pe NSJ (Clinical appearance of trichoblastoma developed on NSJ)

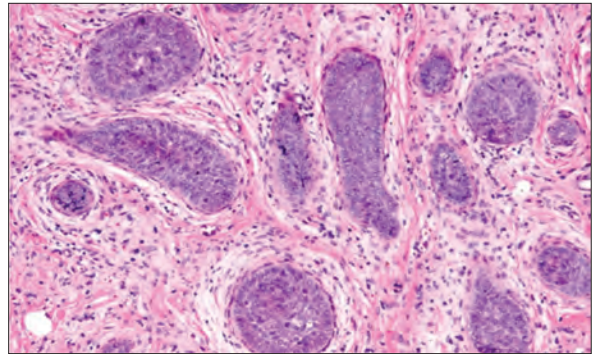


Fig. 4. Aspect histopatologic al tricoblastomului dezvoltat pe NSJ (Histopathological appearance of trichoblastoma developed on NSJ)

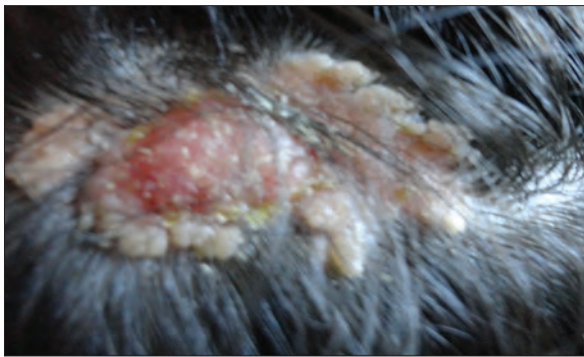


Fig. 5. Aspect clinic al siringocistadenomului papilifer dezvoltat pe NSJ (Clinical appearance of syringocystadenoma papilliferum developed on NSJ)

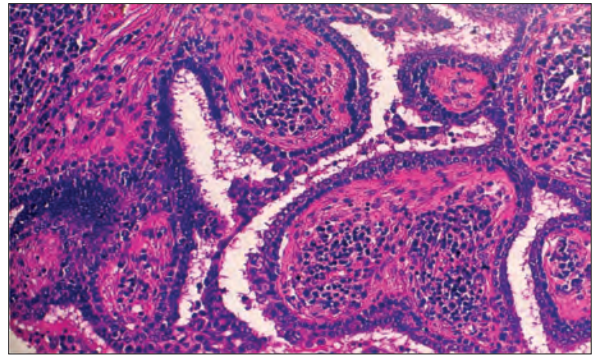


Fig. 6. Aspect histopatologic al siringocistadenomului papilifer dezvoltat pe NSJ (Histopathological appearance of syringocystadenoma papilliferum developed on NSJ)



Fig. 7. Aspect clinic al carcinomului bazo-celular dezvoltat pe NSJ (Clinical appearance of basal cell carcinoma developed on NSJ)

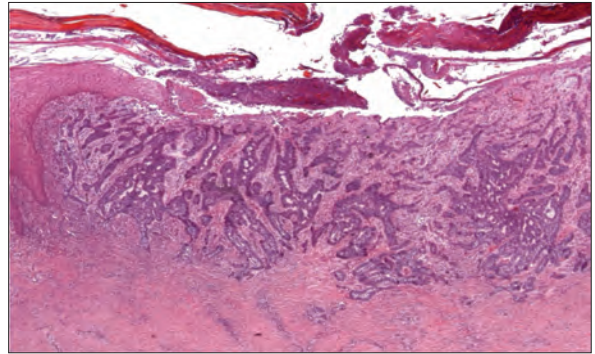


Fig. 8. Aspect histopatologic al carcinomului bazo-celular dezvoltat pe NSJ (Histopathological appearance of basal cell carcinoma developed on NSJ)

Discuții

Tumorile care se dezvoltă pe NSJ apar de obicei la vârsta adultă prezentându-se ca noduli solitari sau multipli al căror aspect clinic poate fi confundat cu diferite tumori inclusiv melanomul. Cele mai frecvente tumori apărute pe NSJ sunt siringocistadenomul papilifer și trichoblastomul. Majoritatea autorilor [4], [9], [10] au găsit siringocistadenomul papilifer ca cea mai frecventă tumoră apărută pe NSJ, deosebindu-se de Chun și colab. [11] și Cribier și colab. [5] care în studiile lor au găsit mai frecvent trichoblastomul. Trichoblastomul este o tumoră controversată, multe cazuri considerate anterior ca fiind carcinoame bazocelulare erau în realitate trichoblastoame. Trichilemoamele pot fi interpretate ca papiloame endofitice având celule clare cu evidențierea HPV [12], pe nevil sebaceu putând fi găsite de altfel și papiloame virale adevărate.

Discussions

Tumors that develop on NSJ usually occur in adults presenting as solitary or multiple nodules of which aspect may be clinically confused with different tumors including melanoma. The most common tumors occurring on NSJ are syringocystadenoma papilliferum and trichoblastoma. Most authors [4], [9], [10] found syringocystadenoma papilliferum as the most frequent tumor appeared on NSJ, unlike the Chun et al. [11] and Cribier et al. [5] who found more frequently in their studies the trichoblastoma. Trichoblastoma is a controversial tumor, many cases previously considered to be basal cell carcinomas were in fact trichoblastomas. Trichilemmoma can be interpreted as endophytic papillomas with clear cells highlighting HPV [12], on the nevus sebaceous can be also found real viral papillomas.

Domingo și Helwig în 1979 studiind 997 de cazuri de NSJ și siringocistadenom papilifer găesc 103 de neoplazii epiteliale benigne: tricoblastoame și trichilemoame, darsi maligne: carcinoame bazo-celulare, carcinoame apocrine cu metastaze ganglionare, carcinoame anexiale cu probabil diferențiere pilară, carcinoame spinocelulare cu metastaze și chiar deces [13]. Jaqueti și colab. [3] pe un studiu clinicopatologic efectuat pe 155 NSJ de la 154 pacienți nu menționează găsierea vreunei leziuni maligne motiv pentru care consideră ca nefiind necesară excizia timpurie a NSJ în scopul prevenirii apariției tumorilor maligne pe suprafața acestuia. Chun și colab. [11] studiind 165 cazuri de NSJ găesc asociate acestuia doar în 5,4% din cazuri tumori benigne precum siringocistadenomul papilifer și trichoblastomul. Cribier și colab [5] examinând 596 NSJ de la pacienți de toate vârstele găesc 81 de neoplazii benigne și doar 5 carcinoame bazocelulare (sub 1%), ultimele apărute la adult. Santibanez-Gallerani și colab. [14], studiind 658 de NSJ excizați de la copii de 16 ani și mai tineri nu găesc CBC sau alte neoplazii maligne asociate acestuia. Kazakov și colab. [15] au publicat 5 cazuri de CBC apărut pe NSJ la femei cu vârsta cuprinsă între 57 și 71 de ani. Există și posibilitatea prezenței a două sau trei tumori diferite pe același NSJ ca de exemplu asocierea siringocistadenomului papilifer cu tricoblastomul.

După cum se poate observa, studiile prezentate au arătat că incidența tumorilor benigne sau maligne apărute la copil pe NSJ este scăzută. Astfel Cribier și colab. [5] au găsit numai la 2% din cei 232 de nevi sebacei excizați la copil, tumori care în totalitate au fost benigne, în literatură fiind descrise doar trei cazuri de CBC apărute la copii cu vârste cuprinse între 5 și 9 ani.

Concluzii

Faptul că numărul mare de studii efectuate au arătat că majoritatea NSJ nu prezintă asocieri cu tumori maligne, iar acestea apar doar la vârste adulte aduce în discuție urmărirea clinică a acestor leziuni ca alternativă la excizia chirurgicală timpurie a NSJ.

Domingo and Helwig in 1979 studied 997 cases of NSJ and syringocystadenoma papilliferum and found 103 benign epithelial tumors: trichoblastomas and trichilemmomas, but also malignant tumors: basal cell carcinomas, apocrine carcinomas with lymph node metastases, adnexal carcinomas with perhaps pilar differentiation, metastatic squamous cell carcinoma and even death [13]. Jaqueti et al [3] on a clinicopathological study conducted on 155 patients with 154 NSJ do not mention finding any malignant lesions and for that reason consider the early excision to be unnecessary in order to prevent the occurrence of malignant tumors on the surface of NSJ. Chun et al. [11], studying 165 cases of NSJ, found only 5.4% of cases to have benign tumors associated with this such as syringocystadenoma papilliferum and trichoblastoma. Cribier et al [5] examining 596 NSJ in patients of all ages found 81 benign tumors and only 5 basal cell carcinomas (under 1%), the last occurring in adults. Santibanez-Gallerani et al. [14], studying 658 NSJ excised from children aged 16 years and younger do not find basal cell carcinomas or other malignant tumors associated with it. Kazakov et al. [15] published 5 cases of basal cell carcinomas appeared on NSJ in women aged between 57 and 71 years. There is the possibility of the presence of two or three different tumor on the same NSJ like syringo-cystadenoma papilliferum associated with trichoblastom.

As can be seen, the studies presented showed that the incidence of benign or malignant tumors arising from NSJ in children is low. Thus Cribier et al. [5] found totally benign tumors in only 2% out of the 232 excised sebaceous nevi in children, as described in the literature only three cases of basal cell carcinomas occurred in children aged 5 to 9 years.

Conclusions

The fact that the large number of studies have shown that most NSJ do not present any association with malignant tumors and they appear only in adulthood brings into question the clinical follow up of these lesions as an alternative to early surgical excision of NSJ.

Bibliografie/Bibliography

1. Jadassohn J. Bemerkungen zur Histologie der systematisirten Naevi and ueber "Talgdruesen-naevi". *Arch Dermatol Syphilol.* 1895; 33: 355-94.
2. Moody MN, Landau JM, Goldberg LH. Nevus sebaceous revisited. *Pediatr Dermatol* 2012; 29: 15-23.
3. Jaquetti G, Requena L, Sanchez Yus E. Trichoblastoma is the most common neoplasm developed in nevus sebaceous of Jadassohn: a clinicopathology study of a series of 155 cases. *Am J Dermatopathol.* 2000; 22: 108-18.
4. Mehregan AH, Pinkus H. Life history of organoid nevi. Special reference to nevus sebaceous of Jadassohn. *Arch Dermatol.* 1965; 91: 574-88.
5. Cribier B, Scrivener Y, Grosshans E. Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2000; 42: 263-268.
6. 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.
7. Rosen H, Schmidt B, Lam HP et al. Management of nevus sebaceous and the risk of Basall cell carcinoma: an 18-year review. *Pediatr Dermatol* 2009; 26: 676-681.
8. Munoz-Perez MA, Garcia-Hernandez MJ, Rios JJ, Camacho F. Sebaceous naevi: a clinicopathological study. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2002; 16: 319-324.
9. Wilson Jones E, Heyl T. – Naevus sebaceous: a report of 140 cases with special regards to the development of secondary malignant tumors. *Br J Dermatol.* 1970; 82: 99-117.
10. Bonvalet D, Barrandon Y, Foix C, Civatte J – Tumeurs annexielles benignes de survenue tardive sur naevus sebace (Jadassohn). *Ann Dermatol Venereol.* 1983; 110: 337-342.
11. Chun K, Vasquez M, Sanchez JL. Nevus sebaceous: clinical outcome and considerations for prophylactic excision. *Int J Dermatol.* 1995; 34: 538-41.
12. Steffen C, Ackerman AB – neoplasms with sebaceous differentiation. Philadelphia: Lea & Febiger;1994;89-144.
13. Domingo J, Helwig EB. Malignant neoplasms associated with nevus sebaceous of Jadasohn. *J Am Acad Dermatol.* 1979; 1: 545-56.
14. Santibanez-Gallerani A, Marchall D, Duarte Am, Melnick SJ, Thaller S. Should nevus sebaceous of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases, and literature review. *J Craniofac Surg.* 2003; 14: 658-60.
15. Kazakov DV, Callonje E, Zelger B, Luzar B, Belousova IE, Mukensnabl P, et al. Sebaceous carcinoma arising in nevus sebaceous of Jadassohn: a clinicopathological study of five cases. *Am J Dermatopathol.* 2007; 29: 242-8.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență: Alexandru Oanță
Brașov, Str. Zizinului, nr. 40.
Tel: 0268333825
E-mail: oanta_alexandru@yahoo.com

Correspondance address: Alexandru Oanță
Brașov, 40 Zizinului street
Phone: 0268333825
E-mail: oanta_alexandru@yahoo.com