



Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Jadassohn: Apresentação Atípica E Extensa

Autores: FABIANE ROSA E SILVA (UNESC), NICOLE CAROLINA VIEIRA PERUCHI (UNESC), LAÍS BÜTTNER SARTOR (UNESC), IVO MARCOS DARELLA LORENZIN FERNANDES NETO (UNESC), LUIZ FELIPE DE OLIVEIRA BLANCO (UNESC), VICTOR KOSMINSKY ()

Resumo: **INTRODUÇÃO:** Síndrome de Jadassohn é patologia rara caracterizada por nevos sebáceos associados a anormalidades esqueléticas e do sistema nervoso central. O nevo sebáceo de jadassohn é uma afecção dermatológica benigna, caracteristicamente com hiperplasia da epiderme, folículos pilosos imaturos e glândulas sebáceas e apócrinas. A lesão esta presente em aproximadamente 0,3 de recém-nascidos. Na infância permanece praticamente inalterado e na puberdade, sob influências hormonais, as lesões aumentam e se tornam verrucosas ou nodulares. Quando está associado com retardo mental, anormalidades do sistema nervoso central e anormalidades esqueléticas é chamada de síndrome do nevo sebáceo linear ou Síndrome de Jadassohn. Também é comum a associação com neoplasias secundárias, sejam estas benignas ou malignas. **DESCRIÇÃO DO CASO:** feminina, atualmente com 26 anos, ao nascer já apresentava lesões névicas em face, pescoço, couro cabeludo, orelha e região sacral. Ao longo da infância, foi feito diagnóstico de raquitismo hipofosfatêmico, puberdade precoce, sinusites e faringoamigdalites de repetição e, na adolescência desenvolveu teratoma maduro de ovário esquerdo e ruptura de meniscos laterais discoides em ambos os joelhos. Nega alterações do sistema nervoso central. Excisão de aproximadamente 14 carcinomas basocelulares. Em acompanhamento das lesões. **DISCUSSÃO:** As apresentações da paciente fogem do esperado para a síndrome, uma vez que as lesões apresentadas são bilaterais, de grande extensão, com predominância do hemicorpo esquerdo e com um grande número de carcinomas basocelulares diagnosticados em biópsia. A relação com puberdade precoce e raquitismo hipofosfatêmico corrobora com o diagnóstico da síndrome. **CONCLUSÃO:** nesse relato de caso, tem-se uma apresentação atípica, extensa e rara de uma síndrome no qual já havia desde o nascimento lesões névicas extensas, síndrome essa então diagnosticada ao longo da infância e com evolução de diversas patologias ao longo dos anos.