

Trabalhos Científicos

Título: Síndrome De Jadassohn: Apresentação Rara E Extensa

Autores: FABIANE ROSA E SILVA (UNESC), LUIZ FELIPE DE OLIVEIRA BLANCO (UNESC), NICOLE CAROLINA PERUCHI (UNESC), BETTINA ECHAZARRETA (UNESC), NICOLE FIGUEREDO (UNESC), NATÁLIA EFFTING CREMA (UNESC), LIANA BOFF CÉ (UNESC), EDUARDA LOMBARDI PEREIRA (UNESC), SAMANTA NUNES RODRIGUES (UNESC), MARIA EDUARDA DE ALMEIDA COELHO (UNESC), MURILO OLIVEIRA DE CARVALHO (UNESC), LÍVIA SIMONI MACCARI (UNESC), VALENTINA CIMOLIM (UNESC), JOÃO VITOR ANTUNES DE LIMA (UNESC), ALICE RUIZ GARCIA (UNESC)

Resumo: O nevo sebáceo de Jadassohn ou síndrome do nevo sebáceo linear é uma afecção dermatológica benigna 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. Paciente feminina, branca, 26 anos, desde o nascimento apresentando lesão névica em região fronto-parieto-occipital a esquerda associada a alopecia e com extensão para orelha e pescoço, lesão isolada em região temporal a direita associada a alopecia e lesão em região sacro-ílica a esquerda. Exame físico normal, sem apresentar crises convulsivas e déficits neurológico. Ao longo dos anos, outras comorbidades foram associadas, raquitismo hipofosfatêmico, puberdade precoce, teratoma em ovário esquerdo, meniscos discóides em ambos os joelhos. Houve aparecimento progressivo de novas lesões verrucosas com a puberdade. Além disso, realizou ao longo da vida a excisão de 14 carcinomas basocelulares (CBC), todos confirmados com histopatológico. Relato de caso. A paciente apresenta nevos sebáceos em múltiplas áreas de localização esperada, como em couro cabeludo, face e pescoço. Todavia, em raras ocasiões os nevos são múltiplos atingindo outras regiões do couro cabeludo, como no caso relatado, e lesões em região sacral, o que caracteriza o caso como uma apresentação incomum da doença. Embora a localização morfológica de algumas lesões corrobore com a apresentação típica da síndrome do nevo sebáceo linear, as dimensões das lesões também são incomuns, sendo raro lesões tão extensas. Sobre as lesões névicas no decorrer da vida, a paciente apresentou 14 CBCs confirmados por histopatológico. É esperado o aparecimento de neoplasias dermatológicas secundárias aos nevos sebáceos, sendo raros os tumores malignos. A excisão cirúrgica é controversa, uma vez que a maioria dos tumores rotulados historicamente como CBCs eram tricoblastomas, proliferações basaloides benignas, aparecendo histologicamente de forma similar ao carcinoma basocelular. Estudos demonstram uma provável associação de mutações genéticas relacionadas aos genes HRAS e KRAS, que promovem o crescimento celular através da ativação de múltiplas vias. Apesar de não se conhecer bem a fisiopatogenia da doença tal alteração genética relacionada poderia explicar o surgimento de inúmeros CBCs no caso relatado. A doença caracteriza-se por nevos sebáceos associados a características sindrômicas, sendo assim, a puberdade precoce e raquitismo hipofosfatêmico enquadram a paciente na síndrome. O teratoma ovariano e meniscos discóides bilaterais são patologias secundárias ainda sem relação bem estabelecida com a síndrome. Para concluir, apresentamos um caso raro de Síndrome de Jadassohn com apresentação extensa e não única. Optou-se pelo acompanhamento clínico trimestral para diagnóstico precoce de neoplasias secundárias.