

# NEVOS SEBACEO LINEAR DE JADASSOHN

## REGISTRO DE UM CASO

*ARON J. DIAMENT \**

*PATRICIA J. CAMPOS-OLAZABAL \*\**

*RUTH F. ESPINOZA ESPINOZA \*\**

As lesões cutâneas associadas a comprometimento do Sistema Nervoso Central (SNC) estão representadas por um grupo heterogêneo de doenças onde se incluem as denominadas displasias neurectodérmicas ou Facomatoses. Recentemente, a literatura tem referido a associação de nevus sebáceos com outras anomalias do desenvolvimento, e entre elas, uma que associa nevus sebáceo facial congênito com retardo mental e síndrome convulsiva, além de comprometimento, nem sempre presente, do globo ocular, do sistema vascular e do esqueleto, entre outras<sup>1,8</sup>. Esta entidade, que foi descrita como uma nova facomatose recebeu o nome de nevus sebáceo linear de Jadassohn<sup>4</sup> (NSLJ).

Foi Jadassohn (cit. por Bianchine<sup>1</sup>) que, em 1895, descreveu a entidade conhecida como "Nevus orgânico de cabeça e pescoço", como uma entidade clínica e histopatologicamente diferente, separando-a especialmente do adenoma de glândulas sebáceas. Robinson (1932, cit. por Bianchine<sup>1</sup>) introduziu o termo NSLJ na literatura americana quando descreveu 4 casos de nevus de face e couro cabeludo caracterizados por hiperplasia epidérmica papilomatosa em um número excessivo de glândulas sebáceas. A possível associação de outros defeitos ectodérmicos do globo ocular e do cérebro com o NSLJ, não foi precisada até há poucos anos, e foram Feurstein e Mims<sup>2</sup>, em 1962, que primeiro relataram os casos de duas crianças com retardo mental, crises convulsivas e EEG focal. Em 1966, Marden e Venters<sup>6</sup> publicaram um caso que associava coarctação da aorta, hidrocefalia, deformidades ósseas e anomalias oculares. Outro caso foi descrito em 1967 por Moyanahan e Wolff (cit. por Lansky & col.<sup>4</sup>) e, em 1968, Lantis & col. publicaram dois casos com associação de outros hamartomas cutâneos, dermóides oculares e, um deles, com coloboma de pálpebra. Em 1970, Bianchine<sup>1</sup> descreveu um caso com epilepsia de difícil controle e sem associação de outras anomalias e que, ao exame neurológico, só mostrava hiperatividade e agressividade. Em 1972, Lansky & col.<sup>4</sup>, registram três casos com outros comprome-

---

Trabalho do Serviço de Neurologia Infantil do Departamento de Neuropsiquiatria (Prof. Horácio M. Canelas) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, apresentado no 6º Congresso Brasileiro de Neuropsiquiatria Infantil, 4 a 8-9-81, Rio de Janeiro. \* Docente livre; \*\* Médicos-residentes.

timentos e Holden & col.<sup>3</sup>, um caso em que se associavam malformações esqueléticas.

O NSLJ é único e facilmente identificável pelas suas características físicas e localização; é congênito, estando presente já ao nascimento e, em raras ocasiões atinge outras regiões do couro cabeludo e face como sejam os membros superiores, costas e regiões inguinais<sup>1</sup>. Os seguintes dados parecem ser característicos<sup>1,2,4</sup>: 1) distribuição facial do nevus, notada precocemente na vida; 2) início de crises focais, generalizadas ou mioclônicas no primeiro ano de vida; 3) progressivo retardo mental; 4) tendência a desenvolver hamartomas de estruturas mesenquimatosas.

Histologicamente, de acordo com a classificação de Mehregan e Pinkus<sup>7</sup> (1966), pode-se distinguir três estádios: 1) da infância, quando as lesões são praticamente planas e circunscritas e quando se pode encontrar glândulas sebáceas pouco desenvolvidas; 2) da puberdade em que, basicamente, as lesões se tornam verrucosas e aparece hiperplasia epidérmica papilomatosa com maturação excessiva das glândulas sebáceas; 3) da pós-puberdade e do adulto, com o desenvolvimento de tumores benignos e malignos.

O presente caso é relato de um exemplo clínico da tríade inicial com que foi descrita esta nova displasia, apresentado em vista do pequeno número de casos registrados até hoje na literatura mundial, e levando em conta que não conhecemos descrição semelhante na literatura nacional.

#### OBSERVAÇÃO

V.A.B., R.G. 2.184.253-D, do sexo masculino, pardo, natural e procedente de São Paulo (Capital), com 9 meses de idade. O paciente foi examinado pela primeira vez em 9-4-81 quando tinha 7 meses de idade e a queixa era de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) e crises convulsivas de difícil controle medicamentoso, motoras à direita, com marcha jacksoniana e generalização secundária desde um mês de vida, e crises tônicas axiais limitadas ao segmento cefálico desde 6 meses de vida. Filho de mãe de 25 anos e pai de 32 anos, ambos saudáveis; a mãe tem dois filhos anteriores saudáveis sendo que a gravidez anterior à do paciente terminou em aborto. Paciente nasceu de parto normal, sem intercorrências, com peso de 3.850 g, e do DNPM mostrava atraso desde o início da vida. O exame físico mostrava um perímetro craniano de 44 cm; BA (distância biauricular) de 26 cm; AP (distância ântero-posterior) de 25 cm; fontanela bregmática quase fechada. Apresentava abaulamento ósseo parietal direito de 4x3 cm. Na hemiface direita mostrava grande área irregular e extensa, de cor marron-alaranjada, que se continuava insensivelmente com um nevus elevado, verrucoso, marron-escuro, que se estendia até o ombro direito, onde terminava numa mancha café com leite (fig. 1). Apresentava também áreas de alopecia e pequenas áreas adjacentes, arredondadas, hipocrômicas, disseminadas e pequenas lesões verrucosas que desenhavam a linha média da face e cobriam o contorno de ambos os lábios. Não se encontraram outras alterações no exame físico. O exame neurológico evidenciou o atraso já mencionado, hipotonia global, fragmentos de reflexo tônico-cervical e uma cegueira cortical. O teste

de Gesell mostrou um QD 66 com atraso maior na área de coordenação oculomotora e no setor pessoal social.

*Exames complementares:* EEG (28-4-81): assimetria da atividade elétrica cerebral por depressão à direita, com atividade irritativa em ambos os hemisférios. *Urografia excretora* normal; *Radiografias de ossos longos e de crânio* normais; *Estudo oftalmológico:* F.O. normal; não foram encontrados colobomas ou nevos de conjuntiva. *Radiografias de coração:* normais para a idade. *ECG:* sobrecarga ventricular direita; *Tomografia axial computadorizada-craniana:* discreta atrofia córtico-subcortical (fig. 2). *Biopsia de pele:* acantose discreta, cistos corneais e papilomatose; ausência de proliferação de glândulas sebáceas.

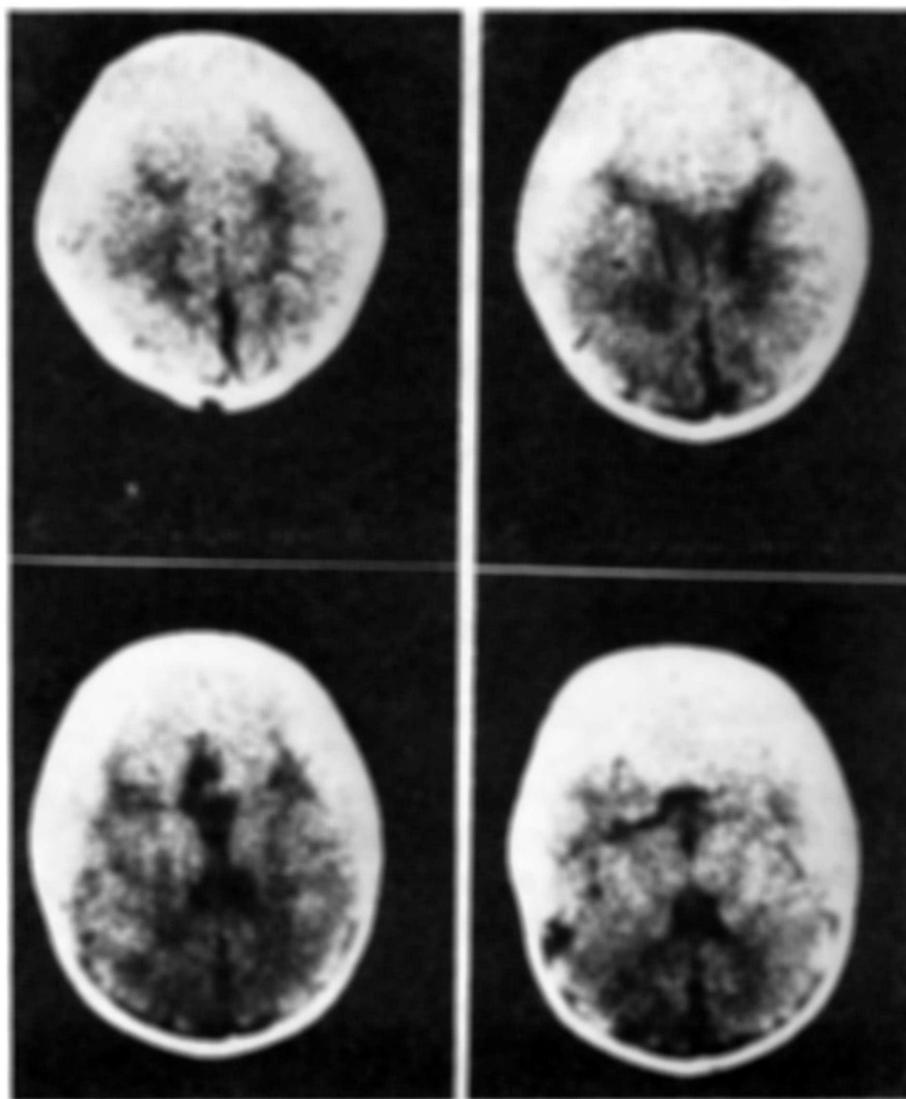
O paciente evoluiu, no início, com controle parcial das crises convulsivas e 4 meses após o início de terapia anticonvulsivante continuava apresentando crises de ambos os tipos, praticamente incontroláveis, apesar de doses adequadas de Primidona. Carbamazepina e Nitrazepan usados isoladamente e em combinação. Com 1 ano e 2 meses de idade foi introduzido Valproato de Sódio em regime terapêutico junto com Primidona e Carbamazepina, havendo controle total das crises até o presente momento.

#### COMENTARIOS

A tríade inicial de nevos, síndrome convulsiva e retardo mental, constitui uma síndrome similar à encontrada na Esclerose Tuberosa (ET)<sup>4</sup> e, à semelhança desta, no NSLJ estão envolvidos outros órgãos além da pele e SNC e, um outro dado em comum, é a existência de formas “frustras” em ambas. Embora ambas possam apresentar padrão convulsivo variável, a diferença está na frequência de crises focais no NSLJ e de crises mioclônicas na ET. Além do mais, do ponto de vista do “facoma”, existe no NSLJ um verdadeiro nevos enquanto que na ET há frequentemente uma associação de adenomas sebáceos e máculas hipocrômicas.



Fig. 1 — Caso V.A.B. Distribuição geral do nevos na hemiface, pescoço e ombro, atingindo o lábio.



*Fig. 2 — Caso V.A.B. Aspectos da tomografia axial computadorizada para mostrar as discretas atrofia cortico-subcorticais.*

Um diagnóstico diferencial a ser feito, sobretudo no primeiro estagio do NSLJ é com o Nevus Unis Lateralis (NUL)<sup>3,8</sup>, entidade que clinicamente se caracteriza por um nevos de distribuição linear que agrupa verdadeiras pápulas elevadas e escuras, também de distribuição facial e que diferentemente do NSLJ, se associa com muito menos freqüência à DM, epilepsia de difícil controle e sinais focais de comprometimento epidérmico, enquanto que, como já foi mencionado para o NSLJ, o comprometimento é dérmico e epidérmico.

O paciente aqui apresentado parece reunir as características da tríade clínica clássica. Não verificamos na literatura compulsada nenhum estudo tomográfico encefálico dessa entidade e o nosso paciente apresenta, por este exame, atrofia cortico-subcorticais, embora discretas e talvez, até discrepantes com a intensidade de seu atraso neuropsicomotor. Apresenta crises convulsivas de difícil controle e apesar de estar relativamente controlado atualmente, essa sintomatologia também estaria em desacordo com a pouca repercussão notada à tomografia, enquanto o EEG se mostra mais condizente com esse quadro.

Histologicamente, o paciente não mostra hiperplasia das glândulas sebáceas, por se encontrar no primeiro estadio da classificação de Mehregan e Pinkus<sup>7</sup>, já mencionada, embora já evidencie comprometimento tanto epidérmico como dérmico.

#### RESUMO

É relatado um caso de nevos sebáceo linear de Jadassohn, com sua forma clínica, apresentando a clássica tríade: 1) nevos facial; 2) crises focais; e 3) retardo mental progressivo, aparentemente. Apresenta-se no primeiro estadio de desenvolvimento, quando as glândulas sebáceas estão pouco desenvolvidas, à biopsia de pele. A TAC apresenta atrofia córtico-subcortical discretas, contrastando com a intensidade do retardo mental e das crises convulsivas. Estas, foram controladas após várias combinações medicamentosas.

#### SUMMARY

##### *Linear nevus sebaceous of Jadassohn: report of a case.*

Report of a case of linear nevus sebaceous of Jadassohn with the classical syndrome: 1) the facial linear nevus; 2) focal convulsions and 3) mental retardation. Skin biopsy didn't show proliferation of the sebaceous glands showing to be an early case. Computerized tomography showed slight cortico-subcortical atrophies, in contrast with the intensity of the mental retardation and focal crisis. Convulsions were controlled by several drug associations.

#### REFERENCIAS

1. BIANCHINE, J. W. — The nevus sebaceous of Jadassohn: a neurocutaneous syndrome and a potentially premalignant lesion. *Amer. J. Dis. Child.* 120:223, 1970.
2. FEURSTEIN, R. C. & MIMS, L. C. — Linear nevus sebaceous with convulsions and mental retardation. *Amer. J. Dis. Child.* 104:675, 1962.
3. HOLDEN, K. R. & DEKABAN, A. — Neurological involvement in nevus unis lateralis and nevus linearis sebaceous. *Neurology (Minneapolis)* 22:879, 1972.
4. LANSKY, L. L.; FUNDERBURK, S.; CUPPAGE, F. E.; SCHIMKE, N. R. & DIEHL, A. M. — Linear Sebaceous nevus syndrome: a hamatoma variant. *Amer. J. Dis. Child.* 123:587, 1972.
5. LANTIS, S.; LEYDEN, J.; THEW, M. & HEATON, Ch. — Nevus sebaceous of Jadassohn: part of a new neurocutaneous syndrome. *Arch. Derm.* 98:117, 1968.
6. MARDEN, P. M. & VENTERS, H. D., Jr. — A new neurocutaneous syndrome. *Amer. J. Dis. Child.* 112:79, 1966.
7. MEHREGAN, A. J. & PINKUS, H. — Life history of organoid nevi. *Derm.* 91:74, 1966.
8. SOLOMON, L. M., FRETZIN, D. F.; DEWALD, R. — The epidermal nevus syndrome. *Arch. Derm.* 97:273, 1968.

*Clínica Neurológica do Hospital das Clínicas — Caixa Postal 3461 — 01000 São Paulo, SP. — Brasil.*