

# Síndrome del nevo de Becker: comunicación de tres casos

## Becker nevus syndrome. Report of three cases

Paula C. Luna<sup>1</sup>, Mabel J. Nocito<sup>2</sup>, Nadia G. Cañadas<sup>2</sup>, María Laura Castellanos Posse<sup>2</sup>, Carolina Marchesi<sup>3</sup>, María Marcela Lustia<sup>4</sup>, Miguel A. Mazzini<sup>5</sup>, Graciela Carabajal<sup>6</sup>

### Resumen

El nevo de Becker es una lesión hiperpigmentada relativamente frecuente. El síndrome del nevo de Becker es la asociación de este nevo tan característico con otras alteraciones óseas, musculares o cutáneas generalmente ipsilaterales a la lesión. Este síndrome poco frecuente forma parte del grupo de los síndromes de nevos epidérmicos. Se describen tres nuevos casos de este síndrome uno en un paciente de sexo masculino con hipertrofia deltoidea homolateral y dos pacientes de sexo femenino una con escoliosis y marcada atrofia de los tejidos subyacentes al nevo y otra con hipoplasia mamaria homolateral al nevo y escoliosis (Dermatol Argent 2008;14(5):379-382).

**Palabras clave:** síndrome de nevo de Becker, nevo de Becker, síndrome de nevo epidérmico.

### Abstract

Becker's nevus is a relatively frequent pigmentary disorder. Becker's nevus syndrome is the name given to the association of these lesion with other ipsilateral osseous, muscular or cutaneous defects. This rare syndrome belongs to the group of the epidermal nevus syndromes. We describe three new cases of these syndrome. One was a male with homolateral deltoid hypertrophy. The other two were female patients: one had scoliosis and subcutaneous tissue atrophy confined to the nevus, and another had homolateral breast hypoplasia and scoliosis (Dermatol Argent 2008;14(5):379-382).

**Key words:** Becker's nevus syndrome, Becker's nevus, epidermal nevus syndrome.

Fecha de recepción: 25/6/08 | Fecha de aprobación: 22/7/08

1. Jefa de Residentes
  2. Residente
  3. Cursista SAD
  4. Médica de planta
  5. Jefe de Servicio
  6. Médica anatomopatóloga
- Servicio de Dermatología, Complejo Médico Policial "Churrucá-Visca". Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Rep. Argentina.

### Correspondencia

Paula C. Luna: Arenales 2557 1º A - Ciudad Autónoma de Buenos Aires - Rep. Argentina  
paulacarolinalluna@gmail.com

### Introducción

El nevo de Becker es una lesión caracterizada por la presencia de una mácula hiperpigmentada, de bordes netos e irregulares con pequeños islotes de piel afectada en la periferia; en algunos casos, la lesión puede presentar también hipertriosis o una superficie abollonada dada por un hamartoma de músculo liso subyacente. Si bien es relativamente frecuente, suele pasar desapercibido o ser subdiagnosticado.<sup>1</sup>

Happle y Koopman<sup>2</sup> denominaron síndrome de nevo de Becker (SNB) a la asociación del nevo de Becker con hipoplasia mamaria u otras alteraciones óseas, cutáneas o musculares ipsilaterales al nevo.

Se describen tres nuevos casos de esta rara asociación (**Cuadro 1**).

### Serie de casos

#### Caso 1

Paciente de 18 años, sexo masculino, sin antecedentes de importancia, que consulta por acné. Al examen físico se observa una mácula hiperpigmentada, de 15 × 8 cm de diámetro, de bordes

netos, irregulares, con la característica imagen en archipiélago en su periferia, con leve hipertrichosis, asintomática, en la región pectoral derecha. Refería que la alteración había aparecido en la pubertad. Se destacaba al examen físico una asimetría entre ambas regiones pectorales (**Foto 1**).

Se tomó biopsia de la lesión; ésta mostró hiperpigmentación melánica de la capa basal, papilomatosis y elongación de las redes de crestas, con lo que se arribó al diagnóstico de nevo de Becker.

Para evaluar el origen de la asimetría, se realizó ecografía mamaria comparativa, que informó: hipertrofia del pectoral derecho (30,5 mm contra 20 mm de pectoral izquierdo). No se observaron diferencias en las glándulas mamarias, piel o tejido celular subcutáneo.

## Caso 2

Paciente de sexo femenino, de 39 años, sin antecedentes de importancia, que consulta por la presencia de una lesión hiperpigmentada de 30 años de evolución. La lesión comprometería gran parte del hemicuerpo izquierdo, desde región submamaria hasta rodilla. Se caracterizaba por presentar bordes netos con islotes de piel comprometida en la periferia. No presentó hipertrichosis pero sí una marcada atrofia de los tejidos subyacentes.

Se tomaron tres biopsias de la lesión cutánea con diagnóstico de nevo de Becker (**Foto 2**) y se descartó la morfea en todas las muestras de piel.

Los estudios complementarios realizados mostraron escoliosis (**Foto 3**) en la radiografía (Rx) de columna dorsolumbar. La Rx comparativa de ambas piernas no mostró asimetrías.

## Caso 3

Paciente de 57 años, sin antecedentes de importancia, consulta por la presencia de una lesión de larga data.

Al examen físico se observó una lesión hiperpigmentada, de bordes irregulares, sin hipertrichosis, que comenzaba en la región escapular izquierda y se extendía a la cara anterior comprometiendo la mama ipsilateral. Llamaba la atención una marcada asimetría mamaria, con hipoplasia ipsilateral a la lesión pigmentada (**Foto 4**).

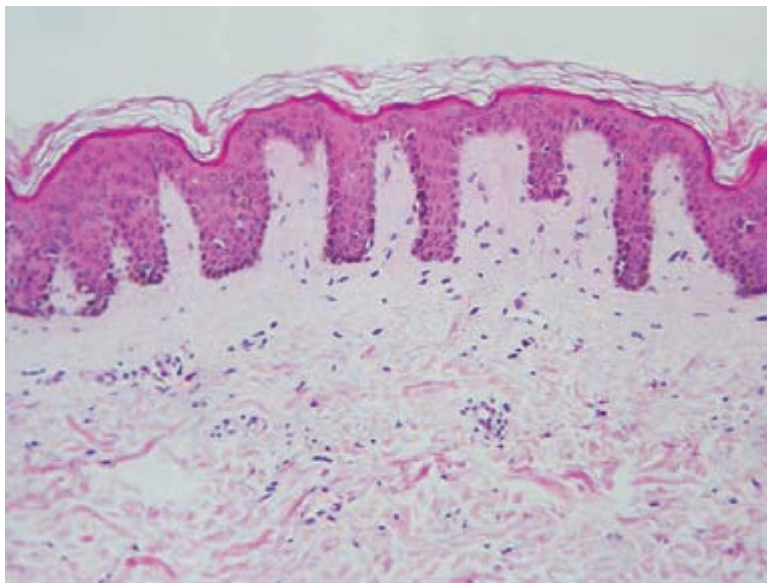
Los hallazgos de la biopsia fueron compatibles con nevo de Becker, así como la ecografía mamaria, que informó hipoplasia mamaria izquierda, y la Rx de columna vertebral, que mostró escoliosis.

## Comentario

El nevo de Becker es una lesión hamartomatosa, considerada por muchos autores como un nevo or-



**Foto 1.** Nevo de Becker y asimetría de tórax a predominio derecho.



**Foto 2.** Biopsia de piel, que muestra acanto-papilomatosis, hiperpigmentación melánica de la basal y aplanamiento de la base de las crestas.

ganoide y que por lo tanto probablemente refleje un mosaicismo cutáneo.<sup>2</sup> Éste es aquel que está dado por la presencia de dos o más poblaciones de células genéticamente diferentes que derivan de un mismo cigota.<sup>3</sup> Se lo describe como una lesión única, adquirida, hiperpigmentada de un color que va desde un pardo claro hasta un marrón oscuro, de varios cen-

CUADRO 1.

	Paciente 1	Paciente 2	Paciente 3
Sexo	Masculino	Femenino	Femenino
Edad	18	39	57
Aparición	Pubertad	Pubertad	Pubertad
Localización del nevo	Deltoides derecho	Flanco, muslo y pierna derecha	Escápula y mama izquierdas
Tipo de alteración	Hipertrofia muscular del deltoides	Hipoplasia de tejido celular subcutáneo y escoliosis	Hipoplasia mamaria y escoliosis



Foto 3. Radiografía de columna vertebral, que pone en evidencia una marcada escoliosis.



Foto 4. Mácula hiperpigmentada, bordes irregulares desde región escapular hasta mama izquierda, con atrofia de ésta.

tímetros de diámetro, bordes netos pero irregulares, con pequeños “archipiélagos” de piel afectada en la periferia de la lesión. La mayoría de las lesiones se describen como hipertricósicas y su localización más habitual es en la región deltoidea. Distintas series lo refieren como más prevalente en el sexo masculino, con una relación hombre/mujer que va desde 2:1 a 6:1.<sup>4,5</sup>

Se lo considera también un nevo “funcional”, ya que es andrógeno dependiente. Esto justifica que su diagnóstico sea más frecuente en varones, con lesiones más hiperpigmentadas y con mayor hipertricosis que en las mujeres, en las que puede pasar desapercibido.<sup>6</sup> No hay consenso con respecto al momento de su aparición. En ambos sexos suele hacerse más evidente durante la pubertad, aunque todavía no está bien determinado si se trata de una lesión congénita que se pone de manifiesto con el aumento de las hormonas sexuales o si se trata de una lesión adquirida durante la adolescencia.

Respecto de su etiología, el NDB Happle ha postulado el término “paradominante” para explicar su base genética, ya que este nevo ocurre casi exclusivamente de forma esporádica, pero en algunas oportunidades se lo ha descrito en distintos miembros de una misma familia. Como regla general, los pacientes heterocigotos son fenotípicamente normales, por lo que el gen puede pasar desapercibido por muchas generaciones. La lesión se pone de manifiesto en los portadores cuando una segunda mutación somática ocurre durante la embriogénesis dando lugar a una placa mosaico.<sup>7</sup>

La histopatología del nevo de Becker muestra cambios epidérmicos variables, ligera acantosis, elongación de las redes de crestas con la base aplanada<sup>8</sup> de aspecto cuadrangular,<sup>9</sup> hiperpigmentación melánica de la basal, sin aumento del número de melanocitos ni formación de tecas<sup>4</sup> y algunos melanófagos en dermis.

Con relativa frecuencia se detecta debajo de esta lesión un hamartoma de músculo liso.<sup>5</sup> Hay autores que lo consideran un espectro continuo que comprende desde el predominio pigmentado y piloso hasta el predominio erector del pelo.



Se denomina síndrome del nevo de Becker a la asociación de un nevo de Becker con hipoplasia mamaria, escoliosis o alguna otra alteración cutánea, muscular o esquelética.<sup>6</sup> Este síndrome se ubica dentro del grupo de los síndromes de nevos epidérmicos, donde también se encuentran, entre otros: el síndrome del nevo sebáceo (Schimmelpenning), el síndrome del nevo comedónico, el síndrome Proteus y el síndrome CHILD (*Congenital Hemidysplasia with Ichthyosiform Nevus and Limb Defects Syndrome*).

Los nevos epidérmicos son lesiones hamartomatosas derivadas de componentes epidérmicos provenientes de mutaciones de células pluripotentes durante los estadios embrionarios.<sup>10</sup> En algunas oportunidades, estos nevos pueden estar asociados a distintas alteraciones oculares, del sistema nervioso central o esqueléticas.<sup>11</sup> Cada síndrome de nevo epidérmico en particular presenta características clínicas específicas esenciales para el diagnóstico y bases genéticas diferentes. El síndrome de Schimmelpenning asocia un nevo sebáceo extenso, dispuesto siguiendo las líneas de Blaschko, con alteraciones cerebrales, oculares o esqueléticas. El síndrome del nevo comedónico asocia una lesión de nevo comedónico que se dispone siguiendo las líneas de clivaje de la piel con cataratas ipsilaterales, defectos esqueléticos y alteraciones en el electroencefalograma. El síndrome Proteus asocia gigantismo parcial de pies y/o manos, macrocefalia, hamartomas subcutáneos, lesiones vasculares y nevos epidérmicos de tipo organoide. El síndrome CHILD asocia un nevo inflamatorio ictiosiforme hemicorporal con alteraciones de los miembros ipsilaterales y de órganos internos.

A diferencia de lo que ocurre con el nevo de Becker aislado, el síndrome NB ha sido más frecuentemente reportado entre las mujeres (1,5:1).<sup>5,6</sup> Esta diferencia estaría explicada porque la asimetría mamaria es más notoria en el sexo femenino.<sup>6</sup>

Se han descrito muchas lesiones asociadas a este nevo, entre las que se destacan la hipoplasia mamaria ipsilateral, acortamiento o asimetría de los miembros, escoliosis y pezones supernumerarios. La existencia de estos hallazgos simultáneos está habitualmente explicada por el estímulo androgénico sobre estos tumores. Dado que los estrógenos son fundamentales, por ejemplo en el desarrollo mamario, la predominancia androgénica inhibiría localmente a las hormonas sexuales femeninas impidiendo el normal desarrollo mamario. De hecho Jung et al.<sup>12</sup> han usado espironolactona en una paciente adolescente con hipoplasia mamaria asociada a nevo de Becker; se evidenció mejoría a las 4 semanas de tratamiento. Las hipoplasias del tejido celular subcutáneo y los huesos ipsilaterales a la lesión son difíciles de explicar por este mismo mecanismo,<sup>6</sup> por lo que su patogenia no es aún conocida.

## Conclusiones

Si bien el nevo de Becker es una patología relativamente frecuente, la literatura no muestra gran número de comunicaciones del SNB.

Es necesario realizar la biopsia cutánea que certifique el diagnóstico del nevo, ya que la presencia de una morfea en placas con compromiso profundo puede manifestarse clínicamente también con asimetrías asociadas.

La pesquisa de alteraciones óseas, musculares y mamarias es fundamental para realizar una intervención temprana (preventiva o paliativa) de los defectos morfológicos.

No existen al momento casos de hipertrofia muscular estriada asociada al SNB. Proponemos un mecanismo androgénico sobre los receptores en el músculo como posible responsable del desarrollo excesivo de éste.

## Referencias

1. Luna P, Etcheverry M, Carabajal G, Miguez L, Mazzini MA. Liquen córneo hipertrófico sobre nevo de Becker. *Dermatol Argent* 2005 11:222-224.
2. Happle R, Koopman RJ. Becker nevus syndrome. *Am J Med Genet* 1997;357-361.
3. Barnhill R, Llewellyn K. Neoplasias melanocíticas benignas. En: *Dermatología Bologna*, Jorizzo, Rapini. Madrid: Elsevier Ed.; 2004. Vol 2 pp. 1759-1760.
4. Tymen R, Forestier JF, Boudtet B, Colomb D. Naevus Tardif de Becker, a propos d'une série de 100 observations. *Ann Dermatol Venereol* 1981;108:41-46.
5. Danatri R, König A, Salhi A, Bittar M, Happle R. Becker's nevus syndrome revisited. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:965-969.
6. Weedon D. Alteraciones pigmentarias. En: *Weedon, Piel Patología*. Madrid: Marbán Libros; 2002. Vol 1, pp. 276-277.
7. Cabrera H, Garcia S. Nevos mixtos con nevos despigmentarios. En: *Cabrera H, Garcia S. Nevos*. Buenos Aires: Editorial Actualizaciones Médicas; 1998:100-101.
8. Happle R. Epidermal Nevus syndromes. *Seminars in dermatology* 1995;14:111-121.
9. Jung JH, Kim YC, Park HJ, Clinn YW. Becker's nevus with ipsilateral breast hypoplasia: improvement with spironolactone. *J Dermatol* 2003;30:154-156.
10. Happle R, Bittar M. Patrones del mosaicismo en la piel humana: comprendiendo aspectos actuales y futuros. *Dermatol Pediatr Lat* 2006; 4:171-181.
11. Vidaurri-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Durán-McKinster C, Orozco-Covarrubias ML, Ruiz-Maldonado RR. Epidermal Nevus Syndromes: Clinical Findings in 35 Patients. *Pediatric Dermatol* 2004;21:432-439.
12. Happle R. Paradominant inheritance: a possible explanation for Becker's pigmentary hairy nevus. *Eur J Dermatol* 1992;2:39-40.