

Síndrome de nevo de Becker

ANTHELIOS XL

Poletti-Vázquez ED¹, Hernández-Collazo AA³, Pedroza-Cepeda CE², Flores-Rodríguez FA², Ramírez-Ruíz MM²

Resumen

El nevo de Becker se considera un marcador cutáneo de anomalías subyacentes de tejidos blandos y anomalías esqueléticas, como espina bífida oculta, asimetría bilateral de extremidades, *pectus excavatum*, escoliosis y, principalmente, hipoplasia ipsilateral de mama. Esta entidad se nombra síndrome de nevo de Becker. Su espectro clínico está delimitado a anomalías descritas en por lo menos 70 informes de caso. Comunicamos el caso de dos pacientes con nevo de Becker en los que encontramos otras afecciones patológicas: radiculopatía y psoriasis invertida.

PALABRAS CLAVE: síndrome de nevo de Becker, síndrome de nevo epidérmico.

Dermatol Rev Mex 2016 May;60(3):247-252.

Becker nevus syndrome.

Poletti-Vázquez ED¹, Hernández-Collazo AA³, Pedroza-Cepeda CE², Flores-Rodríguez FA², Ramírez-Ruíz MM²

Abstract

Becker nevus has been considered a cutaneous marker of underlying soft tissue and skeletal abnormalities, such as hidden spina bifida, bilateral asymmetry of limbs, pectus excavatum, scoliosis and, mainly, ipsilateral breast hypoplasia. This entity has been named Becker nevus syndrome. Its clinical spectrum is bounded by faults described in at least 70 case reports. We report two patients with Becker nevus in which we found other diseases: radiculopathy and inverse psoriasis.

KEYWORDS: Becker nevus syndrome; epidermal nevus syndrome

¹ Médico internista dermatólogo.

² Estudiante de medicina, Centro de Ciencias de la Salud.

Universidad Autónoma de Aguascalientes.

³ Residente de Dermatología, Instituto Dermatológico de Jalisco Dr. José Barba Rubio.

Recibido: noviembre 2015

Aceptado: enero 2016

Correspondencia

Dr. Eduardo Poletti Vázquez

Dermanorte del Bajío

Sierra de Tepoztlán 407 (Bosques Prado Sur)
20127 Aguascalientes, Aguascalientes, México
drpoletti@dermanorte.com.mx

Este artículo debe citarse como

Poletti-Vázquez ED, Hernández-Collazo AA, Pedroza-Cepeda CE, Flores-Rodríguez FA, Ramírez-Ruíz MM. Síndrome de nevo de Becker. Dermatol Rev Mex. 2016 mayo;60(3):247-252.



*“Sólo quien intenta lo absurdo consigue
lo imposible”*

MAURITS CORNELLS ESCHER

ANTECEDENTES

El nevo de Becker, melanosia de Becker o nevo epidérmico pigmentado y piloso, es un hamartoma cutáneo benigno, pigmentado y frecuentemente hipertrícico.¹ Se clasifica entre los nevos epidérmicos organoides dependientes de andrógenos, por lo que, a pesar de ser de origen congénito, inicia su aparición en la pubertad y adolescencia, en respuesta al aumento de testosterona.²

En términos clínicos afecta el tórax y las regiones escapulares, con manchas hiperpigmentadas marrón claro a oscuro, de bordes irregulares, acompañadas de hipertriosis y dimensiones que pueden alcanzar hasta 20 centímetros de longitud.^{1,2} Se manifiesta en patrones heterogéneos: segmentario o en “bandera”, en manchas aserradas y en mosaicismo; este último se relaciona con la manifestación en mosaico de una mutación postcigótica letal de un gen autosómico.^{3,4}

En términos histopatológicos se distingue por hiperpigmentación epidérmica con acantosis moderada, elongación de las crestas e hiperqueratosis, mínima hiperplasia de melanocitos y melanófagos en la dermis superficial; con aumento de folículos con comedones y prominencia del músculo erector del pelo.² Esto explica que diversos autores consideren al nevo de Becker un hamartoma folicular más que una verdadera neoplasia melanocítica.¹

A pesar de tratarse de una dermatosis de evolución benigna, esporádicamente el nevo de Becker puede acompañarse de diferentes anomalías estructurales óseas, neurológicas o de otro origen mesenquimatoso.⁵ Los reportes realizados por Formigón y su grupo,⁶ Glinik y

colaboradores⁵ y Moore y Schosser⁷ llevaron a la propuesta del término genérico: “síndrome de nevo epidérmico velloso pigmentario” en 1995 por Happle, que posteriormente se simplificó a síndrome de nevo de Becker.³ Comunicamos el caso de dos pacientes con nevo de Becker asociado con anomalías estructurales óseas y cutáneas.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Paciente masculino de 47 años de edad, médico, que desde los 12 años padecía una lesión en el hombro izquierdo hasta la línea escapular, constituida por manchas agrupadas en un patrón moteado, en forma “geográfica”, discretamente pilosas. El paciente padeció recientemente lumbosacralgia derecha secundaria a radiculopatía acompañada de componente ciático derecho por degeneración discal L4-L5, L5-S1 con hernia discal extruida L4-L5 y canal lumbar estrecho L4 a S1, confirmada por resonancia magnética lumbosacra (Figuras 1 a 3).

Caso 2

Paciente masculino de 33 años de edad, con dermatosis en la cara anterolateral derecha del tronco, hipercrómica, de color marrón claro de bordes cartográficos y abundante hipertriosis localizada; además, desde los 20 años de edad se le diagnosticó psoriasis en placas con control adecuado. Sin embargo, desde hacía un mes aparecieron placas eritematoescamosas en la región frontal y el pubis, características de psoriasis con patrón invertido (Figuras 4 a 6).

Caso 3

Paciente masculino de 16 años de edad, que desde los seis años tenía una mancha de aparición espontánea situada en la región lateral externa

ANTHELIOS XL



Figura 1. Caso 1. Se observan dos zonas con numerosas máculas moteadas, dispuestas con patrón geográfico, sobre el hombro izquierdo y hacia el área paravertebral ipsilateral.



Figura 2. Caso 1. Por resonancia magnética se identifica hernia discal extruida con compresión de saco dural y borramiento de grasa epidural.

del muslo izquierdo. En meses precedentes había padecido disestesias y parestesias con inicio en la región lumbosacra e irradiadas hacia la extremidad inferior izquierda.



Figura 3. Caso 1. Resonancia magnética que evidencia degeneración discal de L4-L5 y L5-S1 y canal estrecho lumbar.

A la exploración se apreciaba hipoplasia de la mama ipsilateral y *pectus carinatum* sin dextrocardia. Se corroboró una extensa placa oval, regular, de color marrón intenso, uniforme, con pilosidad gruesa y en proyección de la rama neural femoro-cutánea. La sensibilidad y movilización estaban conservadas. Los reflejos osteotendinosos estaban disminuidos. Había signo de Lasègue ipsilateral positivo. Se solicitó resonancia magnética en búsqueda intencionada de afección por hernopatía o malformaciones discales vertebrales.

DISCUSIÓN

El síndrome de nevo de Becker es la asociación del nevo de Becker con defectos musculares, esqueléticos o cutáneos; habitualmente se manifiesta de manera ipsilateral, aunque esto no es obligado.⁸ A la fecha existen por lo menos 70

LA ROCHE-POSAY
LABORATOIRE DERMATOLOGIQUE



Figura 4. Caso 2. Extensa placa marrón y pilosa, de más de 9 cm de longitud, de bordes imprecisos, hacia el área pectoral del hemitronco anterior derecho.



Figura 5. Caso 2. Nevo de Becker con placas psoriásicas dispuestas sobre varios nudillos de ambas manos.

casos de síndrome de nevo de Becker reportados en la bibliografía. Estos reportes alertan al clínico a realizar anamnesis adecuada y una juiciosa exploración en búsqueda de alteraciones mesenquimatosas asequibles en estos pacientes. Los reportes publicados incluyen principalmente pacientes con nevo de Becker asociado con alteraciones esqueléticas, como escoliosis, y estructurales, como hipoplasia unilateral de mama.⁹



Figura 6. Caso 2. Psoriasis activa con patrón invertido en los genitales y las regiones inguinocrurales.

Hasta 2004, Danarti y colaboradores propusieron el espectro clínico del síndrome de nevo de Becker, desarrollado a partir del análisis de hallazgos clínicos de 55 reportes de caso. Destacan principalmente anomalías glandulares, como la hipoplasia ipsilateral de mama que afecta mayormente a mujeres.

Le siguen en frecuencia las alteraciones musculoesqueléticas, principalmente afecciones vértebro-medulares congénitas, como escoliosis o espina bífida oculta.⁹ En el caso de nuestro primer paciente, es evidente la degeneración de vértebras lumbosacras por afecciones mecánicas congénitas que condicionan a un canal lumbar estrecho. Muy probablemente, el paciente del caso 3 esté por desarrollar enfermedad vertebro-lumbar similar.

En este grupo de anomalías musculoesqueléticas también hay alteraciones torácicas, como asimetría escapular, *pectus excavatum* y *pectus carinatum*, y alteraciones dentales, como displasia odontomaxilar segmentaria e hipoplasia maxilar que condicionan asimetría facial. En la última categoría se incluyen anomalías cutáneas adicionales, principalmente relacionadas

ANTHELIOS XL

con alteraciones del tejido subcutáneo, como hipoplasia de tejido graso extramamario.

A su vez, se mencionan tres casos de nevo de Becker asociado con escleroderma localizada con relación regional entre las dos lesiones. Sin embargo, no excluyen la posibilidad de concurrencia más que correlación entre ambas enfermedades.⁹

Esta misma situación ocurre en nuestro segundo paciente, en el que ocurrió la relación de nevo de Becker con psoriasis vulgar (en placas clásicas) con componente invertido. En la actualidad no hay estudios epidemiológicos que evalúen la existencia de otras dermatosis concurrentes en pacientes con hamartomas como el nevo de Becker.

A este respecto se han descrito diversas asociaciones cutáneas que incluyen: nevos del tejido conectivo,¹⁰ melanoma,¹¹ foliculitis perforante,¹² leiomioma,¹³ erupciones acneiformes,¹⁴ vitíligo y liquen plano.¹⁵ En el caso de dermatosis psoriasiformes existen sólo dos reportes que asocian ambos padecimientos.^{16,17}

La relación causal de las anomalías congénitas asociadas con síndrome de nevo de Becker podrían explicarse al analizar su patrón de herencia paradominante, rasgo compartido con el nevo de Becker solitario (sin otras anomalías asociadas). Este concepto explica que ambos espectros clínicos se originan de la pérdida de heterocigosidad en una etapa temprana de la embriogénesis, que resulta en una población mosaico de células homocigóticas o hemicigóticas.

Por tanto, los individuos heterocigóticos serían fenotípicamente normales, transmitiendo la mutación y así, transmitida sin ser vista por muchas generaciones. Esto explica por qué el síndrome de nevo de Becker y el nevo de Becker aislado se manifiestan de manera esporádica, pero pueden mostrar una agregación familiar.^{3,4}

Los trastornos musculares, esqueléticos y cutáneos, por tanto, deben compartir la misma patogenia genética. El sitio de esta mutación aún no se ha descrito; por ello, se propone que suceden alteraciones en la actividad de los receptores hormonales regionales, situación que explicaría la existencia de hipoplasia de mama, también hormono-dependiente,² aunque particularmente esta teoría parece no explicar la aparición de otras alteraciones, como escoliosis o hipoplasias esqueléticas unilaterales. El síndrome de nevo de Becker se incluye en el grupo de los síndromes de nevos epidérmicos organoides, junto al síndrome del nevo sebáceo (síndrome de Schimmelpenning), síndrome de nevo comedónico, facomatosis pigmentoqueratósica y síndrome del pelo de Angola.^{18,19}

A pesar de que autores como Danarti han intentado delimitar el espectro clínico de manifestaciones asociadas con el nevo de Becker,⁹ a la fecha no existen estudios epidemiológicos de manifestaciones en pacientes con el nevo comparados con población sin éste; en especial porque las enfermedades descritas tienen alta frecuencia en población general.

Más aún, no se ha descrito la relación epidemiológica con otro tipo de dermatosis en estos pacientes. Por ahora, es de bastante utilidad práctica para el clínico analizar estos conceptos y realizar una exploración acuciosa en todos los pacientes con esta dermatosis de características clínicas tan distintivas.

REFERENCIAS

1. Civatte J, Marinho E, Oliver-Santos R. Smooth muscle hamartoma or nevus of Becker? A propos of 4 cases. *Med Cutan Ibero Lat Am* 1988;16:145-148.
2. Kim YJ, Han JH, Kang HY, Lee ES, Kim YC. Androgen receptor overexpression in Becker nevus: histopathologic and immunohistochemical analysis. *J Cutan Pathol* 2008;35:1121-1126.
3. Alfaro A, Torrelo A, Hernández A, Zambrano A, Happle R. Síndrome del nevo de Becker. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98:702-704.



4. Happle R. What is paradiominant inheritance? J Med Genet 2009;46:648.
5. Glinik SE, Alper JA, Bogaars H, Brown JA. Becker's melanosis: associated abnormalities. J Am Acad Dermatology 1983;9:509-514.
6. Formigón M, Alsina MM, Mascaró JM, Rivera F. Becker's nevus and ipsilateral breast hypoplasia androgen-receptor study in two patients. Arch Dermatol 1992;128:992-993.
7. Moore JA, Schosser RH. Becker's hypomelanosis and hypoplasia of the breast and pectoral major muscle. Pediatric Dermatol 1985;3:34-37.
8. Dutt R, Dutt C. A Typical manifestation of birthmark-Becker's nevus syndrome. J Clin Neonatol 2013;2:106-107.
9. Danarti R, Koning A, Salhi A, Bittar M, Happle R. Becker's nevus revisited. J Am Acad Dermatol 2004;51:965-969.
10. Fenske NA, Donelan PA. Becker's nevus coexistent with connective tissue nevus. Arch Dermatol 1984;120:1347-1350.
11. Fehr B, Panizzon RG, Schnyder UW. Becker's nevus and malignant melanoma. Dermatologica 1991;182:77-80.
12. Bardach H. Perforating granulomatous folliculitis in Becker's nevus. Arch Dermatol Res 1979;265:49-54.
13. Thappa DM, Garg BR, Prasad RR, Ratnakar C. Multiple leiomyoma cutis associated with Becker's nevus. J Dermatol 1996;23:719-720.
14. Santos-Juanes J, Galache C, Curto JR, Carrasco MP, et al. Acneiform lesions in Becker's nevus and breast hypoplasia. Int J Dermatol 2002;41:699-700.
15. Gupta S, Gupta S, Aggarwal K, Jain VK. Becker nevus with vitiligo and lichen planus: Cocktail of dermatoses. North Am J Med Sc 2010;2:333-335.
16. Weiss RM, Schulz EJ. Guttate psoriasis sparing Becker's melanosis- a case report. Dermatologica 1990;180:160-162.
17. Abbasi N, Fangman WL, Rosenman KS, Schaffer JV. ILVEN-like persistent psoriasiform dermatitis confined to a congenital Becker nevus. Pediatr Dermatol 2008;25:390-391.
18. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes. Part I. Well defined types. J Am Acad Dermatol 2010;63:1-22.
19. Happle R. The group of epidermal nevus syndromes. Part II. Less well defined phenotypes. J Am Acad Dermatol 2010;63:25-30.

XXII SEMINARIO INTERNACIONAL CLÍNICO-PATOLÓGICO DE DERMATOPATOLOGÍA

Fecha: Sábado 20 de agosto de 2016
de las 08:00 a las 16:00 horas

Sede: Auditorio Dr. Abraham Ayala González,
Hospital General de México

Profesor invitado:
Prof. Dr. Jaime Eduardo Calonje
Instituto de Dermatología St. John, Hospital St. Thomas
Londres, Inglaterra

Informes
Sociedad médica: Tel. 5578-5222, tel./fax: 5578-0505
Dra. Patricia Mercadillo: tel./fax: 5004-3845

Dirigir correspondencia: Sociedad Médica Dr. Abraham Ayala González,
Hospital General de México
Dr. Balmis 148, col. Doctores, CP 06726, Ciudad de México.