

Síndrome del nevo de Becker

A. Alfaro^a, A. Torrelo^a, Á. Hernández^a, A. Zambrano^a y R. Happle^b

^aServicio de Dermatología. Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

^bServicio de Dermatología. Philipp University of Marburg. Marburg. Alemania.

El nevo de Becker es un hamartoma hiperpigmentado, de bordes geográficos y a menudo con hipertrichosis en superficie. Sus localizaciones habituales suelen ser los hombros o el tórax, aunque puede aparecer en cualquier otra ubicación. En ocasiones el nevo de Becker se asocia a diferentes anomalías musculares, esqueléticas o cutáneas como la hipoplasia ipsilateral de la mama o la escoliosis. A este fenotipo característico de nevo de Becker asociado a hipoplasia unilateral de la mama u otras anomalías se le denomina síndrome del nevo de Becker. Aunque las lesiones suelen manifestarse en la adolescencia, éstas están presentes desde el nacimiento y constituyen una parte del espectro de los llamados síndromes de nevo epidérmico.

Presentamos 4 casos de síndrome del nevo de Becker, en el que el nevo de Becker se asoció a hipoplasia mamaria ipsilateral y, menos consistentemente, a otras anomalías.

Palabras clave: nevo de Becker, síndrome del nevo de Becker, hipoplasia mamaria, nevo epidérmico.

BECKER NEVUS SYNDROME

Abstract. Becker nevus is a hyperpigmented hamartoma with an irregular outline and often hairy. It is normally found on the shoulders and chest, although it can appear in other areas. Becker nevus is sometimes associated with other muscular, skeletal, or cutaneous abnormalities such as ipsilateral breast hypoplasia or scoliosis. This characteristic phenotype of Becker nevus associated with unilateral breast hypoplasia or other abnormalities is referred to as Becker nevus syndrome. Although the lesions usually become apparent during adolescence, they are present from birth and represent part of the spectrum of so-called epidermal nevus syndromes.

We present 4 cases of Becker nevus syndrome in which Becker nevus was associated with ipsilateral breast hypoplasia and, less consistently, other abnormalities.

Key words: Becker nevus, Becker nevus syndrome, breast hypoplasia, epidermal nevus.

Introducción

El nevo de Becker (NB), también llamado melanosis de Becker o nevo epidérmico pigmentado y piloso, es un hamartoma cutáneo benigno que se presenta como una mácula de color marrón claro u oscuro, bien delimitada, pero de bordes irregulares que se puede acompañar de hipertrichosis¹. Aunque las localizaciones más frecuentemente descritas son la región escapular o el pecho, el NB puede estar localizado en cualquier otra parte del cuerpo². Histológicamente se caracteriza por una moderada acantosis con elongación de las crestas e hiperqueratosis varia-

ble. El estrato basal de la epidermis está hiperpigmentado, aunque sin un incremento en el número de melanocitos. En la dermis hay melanófagos y el músculo erector del pelo está aumentado en número, por lo que la diferenciación con el hamartoma del músculo liso es, en ocasiones, imposible^{3,4}.

El NB muestra una dependencia de los andrógenos por lo que, aunque se desarrolla de forma congénita, no es raro que se haga más notable durante la adolescencia, especialmente en varones^{4,6}. En ocasiones, el NB se acompaña de diferentes anomalías como la hipoplasia de la mama ipsilateral o la presencia de defectos musculares, esqueléticos o cutáneos. La presencia de alguna de estas anomalías asociadas a un NB determina un fenotipo característico denominado como síndrome del NB⁷. Habitualmente, pero no de forma invariable, estas anomalías aparecen en el mismo lado del cuerpo^{4,7}.

Presentamos 4 pacientes con NB y anomalías asociadas dentro del espectro que habitualmente se encuentra en el síndrome del NB.

Correspondencia:

Antonio Torrelo.
Servicio de Dermatología.
Hospital del Niño Jesús.
Menéndez Pelayo, 65.
28009 Madrid.

Aceptado el 14 de diciembre de 2006.

Un varón de 13 años presentaba desde los 3 años de edad una lesión de aparición espontánea que se situaba en la región escapular derecha y alcanzaba el hombro y el brazo derecho. La lesión era pilosa en superficie y se acompañaba de hipoplasia de la mama ipsilateral. El paciente presentaba también una escoliosis desde el punto de vista clínico y radiológico (fig. 1).



Caso 1. Nevo de Becker extenso y escoliosis.

Caso 2

Un varón de 12 años presentaba desde los 6 meses de edad una lesión marrón en la región anterior del tórax. La lesión era pilosa en su superficie y la biopsia realizada confirmó el diagnóstico de NB. A la exploración se apreciaba hipoplasia de la mama ipsilateral (fig. 2). La exploración clínica y radiológica no reveló escoliosis. El paciente presentaba también tres manchas melánicas de color café con leche en la espalda.



Caso 2. Nevo de Becker e hipoplasia mamaria ipsilateral.

Caso 3

Un varón de 12 años, con antecedentes personales de hidronefrosis secundaria a estenosis bilateral ureteral, consultó por una mancha marrón asintomática localizada en el hemitórax derecho, que le había aparecido de forma espontánea a lo largo de los últimos 2 o 3 años. Se practicó una biopsia, que fue compatible con el diagnóstico de nevo de Becker. A la exploración se apreció un adelgazamiento del pectoral derecho donde asentaba el nevo. No presentaba escoliosis ni otras anomalías esqueléticas.

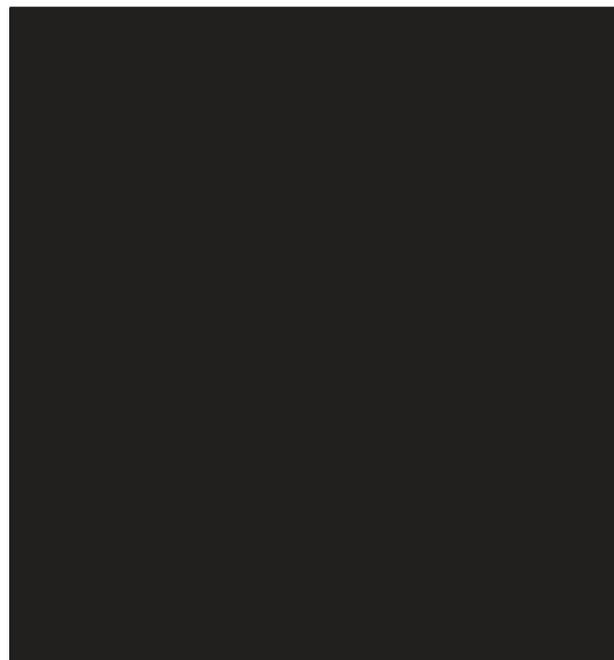
hemitórax derecho. A la exploración se apreciaba una mancha marrón de bordes irregulares sin pilosidad en superficie. El pectoral sobre el que asentaba la lesión estaba más adelgazado que el contralateral. El paciente presentaba, desde el punto de vista clínico, una escoliosis moderada.

Caso 4

Un varón de 12 años de edad consultó porque, desde los 8 años, presentaba una mancha marrón, asintomática, en el

Los hallazgos de los casos clínicos se resumen en la tabla 1.

Tabla 1. Casos clínicos

Tabla 2. Espectro clínico del síndrome del nevo de Becker⁴

La mayoría de las publicaciones previas a la descripción definitiva del síndrome del NB presentaban la asociación de un NB y escoliosis o hipoplasia unilateral de la mama. Posteriormente, se añadieron otras anomalías asociadas en el espectro clínico de lo que se viene a denominar síndrome del NB (tabla 2)⁴. Aunque la escoliosis pertenece al espectro clínico del síndrome del NB, ésta no es suficiente por sí sola para establecer firmemente este diagnóstico⁷. El síndrome del NB se incluye dentro del grupo de síndromes del nevo epidérmico, junto al síndrome del nevo sebáceo, el síndrome del nevo comedónico, la facomatosis pigmentoqueratótica, el síndrome Proteus y el síndrome CHILD (hemidisplasia congénita con nevo ictiosiforme y miembros —*limbs*— defectuosos)⁸. Los nevos epidérmicos son lesiones hamartomatosas derivadas de componentes epidérmicos originados a partir de mutaciones de células pluripotenciales durante estadios precoces de la embriogénesis^{8,9}.

Aunque la mayoría de los casos publicados del síndrome del NB son esporádicos, de forma excepcional puede mostrar una agregación familiar¹⁰, probablemente debido a un fenómeno de herencia paradominante⁷. No se ha establecido la base genética del síndrome del NB, pero se supone que el NB se debe a una mutación postzigótica letal en un gen autosómico que sobrevive en forma de mosaico; de hecho, el NB suele manifestarse con una forma o patrón de mosaicismo, bien como una mancha de bordes aserrados o, menos frecuentemente, como una lesión segmenta-

ria «en bandera»¹¹. La asociación del NB a las demás anomalías probablemente se deba a mutaciones más precoces que las que acontecen en el NB solitario.

El síndrome del NB afecta por igual a varones y a mujeres, mientras que se ha informado que la proporción varón:mujer en el NB es de 2:1; este hecho podría estar en relación con la dependencia de esta lesión de los andrógenos. Esta discordancia también podría explicarse por ser más llamativa clínicamente la hipoplasia mamaria en las mujeres y más sutil en los varones^{4,12}. Nuestros 4 casos son esporádicos y todos ellos corresponden a varones. En los 4 casos no se detectaron otras anomalías posteriores a las descritas tras un seguimiento de entre uno y 12 años. Finalmente, dado que la aparición de anomalías asociadas al NB en este síndrome puede ser bastante sutil es probable que muchos casos hayan pasado desapercibidos, y que el síndrome del NB sea más frecuente de lo que se desprende del escaso número de casos publicados.

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bologna JL. Disorders of hypopigmentation and hyperpigmentation. En: Harper J, Oranje A, Prose N, editors. *Textbook of Pediatric Dermatology*. Oxford: Blackwell Science; 2000. p. 837-80.
2. Alfadley A, Hainau B, Al Robaee A, Banka N. Becker's melanosis: a report of 12 cases with atypical presentation. *Int J Dermatol*. 2005;44:20-4.
3. Querol I, Cordoba A, Cisneros M, Moros JS. Nevo de Becker e hipoplasia mamaria ipsilateral. Presentación de dos casos. *Actas Dermosifiliogr*. 1994;85:441-4.
4. Danarti R, König A, Salhi A, Bittar M, Happle R. Becker's nevus syndrome revisited. *J Am Acad Dermatol*. 2004;51:965-9.
5. Terheyden P, Hornschuh B, Karl S, Becker JC, Brocker EB. Lichen planus associated with Becker's nevus. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:770-2.
6. Ferreira MJ, Bajanca R, Fiadeiro T. Congenital melanosis and hypertrichosis in bilateral distribution. *Pediatr Dermatol*. 1998;15:290-2.
7. Happle R, Koopman RJ. Becker nevus syndrome. *Am J Med Genet*. 1997;68:357-61.
8. Vidaurri-de la Cruz H, Tamayo-Sánchez L, Duran-McKinster C, Orozco-Covarrubias ML, Ruiz-Maldonado R. Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol*. 2004;21:432-9.
9. Happle R. How many epidermal nevus syndromes exist? A clinicogenetic classification. *J Am Acad Dermatol*. 1991;25:550-6.
10. Book SE, Glass AT, Laude TA. Congenital Becker's nevus with a familial association. *Pediatr Dermatol*. 1997;14:373-5.
11. Torrelo A, Baselga E, Nagore E, Zambrano A, Happle R. Delineation of the various shapes and patterns of nevi. *Eur J Dermatol*. 2005;15:439-50.
12. Hsu S, Chen JY, Subrt P. Becker's melanosis in a woman. *J Am Acad Dermatol*. 2001;45:S195-6.