

## CASOS CLÍNICOS

# Síndrome de Nevo de Becker con características ictiosiformes

María Elsa Maira<sup>1</sup>, Karla Gálvez<sup>2</sup>, María Catalina Martínez<sup>3</sup>, Ximena Wortsman<sup>4</sup>, Laura Carreño<sup>5</sup>

### RESUMEN

El nevo de Becker, es un hamartoma cutáneo benigno de etiología desconocida, que se presenta como una mácula hiperpigmentada de bordes geográficos. Por lo general, se ubica en la región torácica superior y su compromiso tiende a ser unilateral. Ocasionalmente el nevo de Becker se asocia a anomalías en el tejido óseo, muscular o cutáneo, siendo la ictiosis una característica muy infrecuente. La presencia de alguna de estas anomalías asociadas a un Nevo de Becker determina el síndrome del Nevo de Becker. Paciente de sexo masculino de 18 años, que consultó por un cuadro iniciado en la infancia, caracterizado por la aparición de manchas café, escamosas, pruriginosas que inicialmente se ubicaron en las extremidades inferiores y con el tiempo fueron apareciendo en tronco, región lumbar y glútea. Mediante la correlación clínico-patológica se llegó al diagnóstico de Nevo de Becker, con características ictiosiformes. Se realizaron estudios complementarios con ecocardiograma Doppler y radiografía de tórax, que resultaron normales y una ecotomografía Doppler color de tórax anterior que mostró una leve ginecomastia bilateral con discreto aumento del botón mamario derecho y una leve hipoplasia del pectoral mayor derecho diagnosticándose Síndrome de Nevo de Becker. La mayoría de los reportes de Síndrome de nevo de Becker describen anomalías como escoliosis o hipoplasia unilateral de la mama, con escasos reportes sobre ictiosis. Se reporta este caso por su presentación atípica con múltiples nevos de Becker, compromiso de hemicuerpo inferior y su asociación ictiosiforme poco descrita en la literatura.

**Palabras claves:** Nevo de Becker; Síndrome de Nevo de Becker; Ictiosis; Hipoplasia mamaria

### SUMMARY

Becker's nevus is a benign cutaneous hamartoma of unknown etiology; it appears as a hyperpigmented macula with geographical borders. Usually it is located in the upper thoracic region, unilaterally. Occasionally Becker nevus is associated with abnormalities in the bony, muscle or skin tissue, being ichthyosis an unusual feature. The presence of some of these anomalies associated with Becker's nevus determine the Becker's nevus syndrome. Male patient of 18 years old who had a clinical history that begun in childhood, characterized by the appearance of brown, scaly, itchy patch that initially were located in the lower extremities and eventually were appearing in the trunk, lumbar and gluteal area. The clinical-pathological correlation led us to the diagnosis of Becker's nevus with ichthyosiform features. Additional studies were performed such as Doppler echocardiography and chest radiograph, both normal. Color Doppler ultrasonography of anterior chest showed a slight bilateral gynecomastia with discrete increase of the right breast and a slight hypoplasia of the right major pectoral, determining a Becker's nevus syndrome. Most reports of Becker's nevus syndrome described abnormalities such as scoliosis or unilateral breast hypoplasia, few cases have been reported with ichthyosis. This case is reported for its atypical presentation with multiple Becker's nevus, compromise of the lower body and its ichthyosiform association, rarely described in the literature.

**Key words:** Becker nevus; Becker nevus syndrome; Ichthyosis; Breast hypoplasia.

<sup>1</sup>Dermatóloga Servicio Dermatología, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

<sup>2</sup>Residente Dermatología, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

<sup>3</sup>Dermatóloga Servicio Dermatología, Hospital San Juan de Dios. Santiago, Chile. <sup>4</sup>Radióloga, IDIEP-Instituto de Investigación y Diagnóstico por Imágenes en Piel y Tejidos Blandos, Departamento de Dermatología, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

<sup>5</sup>Anatómo Patóloga. Servicio Anatomía Patológica, Universidad de Chile. Santiago, Chile.

Correspondencia: Karla Gálvez R. Correo electrónico: kgalvezr@gmail.com Celular: +56 9 65092395 Dirección: Santos Dumont 999, Independencia, Santiago, Chile. Código Postal: 8380456.

## INTRODUCCIÓN

El nevo de Becker fue descrito por primera vez en 1949, por Samuel William Becker y corresponde a un hamartoma cutáneo benigno de etiología desconocida.<sup>1</sup> Se presenta como una mácula hiperpigmentada unilateral, bien delimitada de bordes irregulares, que puede acompañarse de hipertrichosis.<sup>1,2</sup> Si bien su ubicación más frecuente es en tórax anterior, hombros y región escapular, puede también ubicarse en cualquier otra parte del cuerpo, siendo inusual en las extremidades inferiores.<sup>3,4</sup> Es infrecuente su presentación múltiple y bilateral.<sup>5,6</sup> Su incidencia es mayor en el sexo masculino con una relación 2:1, aunque hay estudios que sugieren que esta relación es 1:1.<sup>7,8</sup> Se considera un tumor andrógeno dependiente, por lo que, a pesar de tener un origen congénito, puede evidenciarse su desarrollo durante la pubertad o adolescencia, en respuesta al aumento de testosterona.<sup>4</sup> A pesar de la hiperchromía, el nevo de Becker no pertenece al grupo de las lesiones pigmentadas, sino que se considera una forma particular de nevus epidérmico.

La asociación de un nevo de Becker con hipoplasia unilateral del tórax u otras alteraciones del tejido óseo, muscular o cutáneo es lo que determina el síndrome del nevo de Becker.<sup>1,9</sup> Estas alteraciones usualmente aparecen en el mismo lado del cuerpo sugiriendo un origen común asociado a una mutación temprana postcigótica.<sup>7</sup>

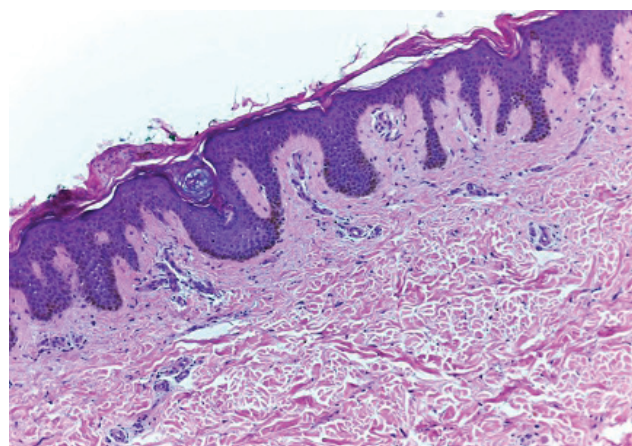
## REPORTE DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino de 18 años de edad, sin antecedentes de importancia, quien consulta por cuadro que inicia a los 2 años de edad, caracterizado por la aparición de manchas café escamosas, pruriginosas, ubicadas en la cara posterior y medial de ambas piernas. A los 12 años refiere la aparición de manchas café confluentes en hombro derecho y región subescapular, que con el tiempo abarcaron el tercio superior de ambas extremidades superiores, asociado a hipertrichosis en zona pectoral derecha. Además, presenta manchas café confluentes similares en zona lumbar derecha, cara interna de muslo derecho y glúteo izquierdo. Se planteó el diagnóstico clínico de nevo de Becker extenso, con características ictiosiformes en zona glútea y tercio inferior de las piernas. Se decidió biopsiar las áreas cutáneas más representativas (tronco, glúteo y pierna izquierda) (Figura 1). El resultado de la biopsia informó acantosis con elongación y fusión de los pro-



**Figura 1**

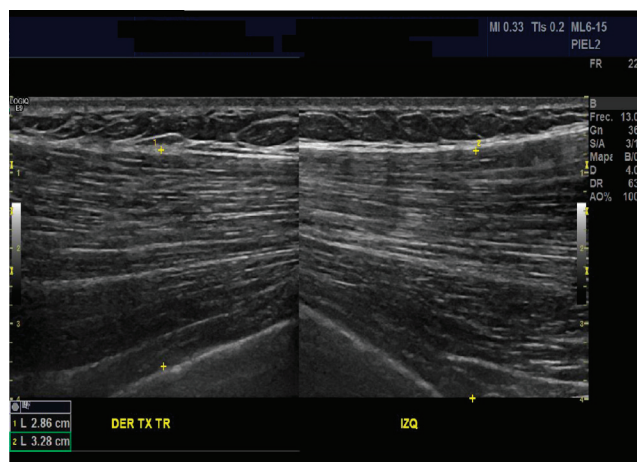
Nevo de Becker en zona de tronco anterior, glúteo izquierdo, escapular derecho, pierna izquierda, muslo derecho y acercamiento en zona ictiosiforme de pierna izquierda.e.



**Figura 2**

Nevo de Becker. Histología H/E de la biopsia de pierna izquierda. Acantosis con elongación y fusión de los procesos interpapilares con aplanamiento de la base de las crestas, hipermelanosis basal, hiperqueratosis laminar, melanofagos en dermis e infiltrado linfocitario perivascular superficial.

cesos interpapilares con aplanamiento de la base de las crestas, hipermelanosis basal, hiperqueratosis laminar y en dermis superficial se observó un infiltrado inflamatorio linfocitario perivascular superficial y algunos melanofagos, hallazgos concordantes con nevus de Becker en las tres biopsias (Figura 2). Se complementó el estudio con ecocardiograma Doppler y radiografía de tórax, que resultaron normales, además de ecotomografía Doppler color de tórax anterior que mostró mínimo engrosamiento epidérmico en correlación con la zona hiperpigmentada, ausencia de hipervascularización cu-

**Figura 3**

Ecotomografía de partes blandas de tórax (comparación de eje transverso, escala de grises). Se muestra un discreto menor espesor de la musculatura pectoral derecha con respecto al lado contralateral.

tánea, presencia de botones mamarios en ambos lados y un discreto menor espesor del músculo pectoral mayor derecho, lo que predomina en su segmento superior, realizándose el diagnóstico de Síndrome de nevo de Becker (Figura 3).

## DISCUSIÓN

El nevo de Becker es una lesión frecuente, benigna y completamente asintomática, siendo considerado como un hamartoma.<sup>2</sup> Histológicamente se caracteriza por una acantosis moderada, con elongación de las crestas epiteliales, grados variables de hiperqueratosis e hiperpigmentación de la capa basal sin incremento en el número de melanocitos, lo cual es compatible con la biopsia de nuestro paciente.<sup>4</sup> Cuando el nevo de Becker se acompaña de malformaciones óseas, musculares y mamarias se constituye el llamado síndrome de nevo de Becker.<sup>1</sup> Las bases genéticas del síndrome no han sido aún establecidas, pero se sugiere es por una mutación letal autosómica postcigótica, a la cual sobreviven las formas mosaico.<sup>2,4</sup> Dentro de las malformaciones reportadas se encuentra la hipoplasia mamaria o del pectoral mayor ipsilateral, pectum excavatum o carinatum, escoliosis, espina bífida, acortamiento de una extremidad, lipodistrofia localizada, pezón accesorio, displasia o asimetría

**Tabla 1.** Características frecuentes descritas en el síndrome de nevo de Becker:

Hipoplasia mamaria unilateral
Hipoplasia del pectoral mayor
Asimetría de extremidades
Lipoatrofia
Torsión tibial interna
Hemivertebbras
Escoliosis
Espina bífida oculta
Costillas fusionadas
Costillas cervicales accesorias
Pectus excavatum o carinatum
Asimetría escapular
Escroto accesorio
Pezones supernumerarios
Displasia o asimetría facial

facial y escroto accesorio entre otras, no describiéndose alteraciones en el sistema nervioso central u otros sistemas diferentes al compromiso habitualmente ipsilateral músculo esquelético y cutáneo (Tabla 1).<sup>2,10</sup> Entre las anomalías cutáneas reportadas asociadas al nevo de Becker se incluyen al granuloma anular, carcinoma basocelular, melanoma maligno, linfagioma, erupciones acneiformes, liquen plano, osteoma cutis y muy infrecuentemente la ictiosis.<sup>2</sup> Criscione *et al.* reportó un caso de características similares el 2010, por lo cual es posible que existan más casos, pero no publicados en la literatura. La intención de este reporte es documentar la ictiosis como una anomalía cutánea poco frecuente asociada al Síndrome de nevo de Becker, además de describir un caso infrecuente de múltiples nevus de Becker, bilaterales, con compromiso de las extremidades inferiores.

## CONCLUSIONES

El nevo de Becker es un hamartoma cutáneo. La importancia del diagnóstico del nevo de Becker es su asociación con otras anomalías en los tejidos, configurando el síndrome de nevo de Becker, por lo cual es necesario el control de estos pacientes en busca de otras alteraciones, considerando la ictiosis como una posible característica relacionada.

## REFERENCIAS

---

1. Alfadley A, Hainau B, Robace A, Banka N. Becker's melanosis: A report of 12 cases with atypical presentation. *International Journal of dermatology* 2005;44:20-4
2. Criscione V, Telang G. Becker nevus With Ichthyotic Features. *Arch Dermatol.* 2010;146(3):575-6
3. Alhusayen R, Kanigsberg N, Jackson R. Becker nevus on the lower limb: case report and review of the literature. *J Cutan Med Surg.* 2008;12(1):31-4
4. Alfaro A, Tórrelo A, Hernandez A, Zambrano A, Happle R. Becker Nevus Syndrome. *Actas Dermosifiliogr* 2007;98:702-4
5. Khaitan B, Manchanda Y, Mittal R et al. Multiple Becker's naevi: a rare presentation. *Acta Derm Venereol* 2001;8:374-375
6. Ramot Y, Maly A, Zlotogorski A. A rare case of multiple Becker's nevi in a checkerboard mosaic pattern. *JEADV* 2014; 28:1572-1578
7. Happle R, Koopman RJ. Becker's nevus syndrome. *Am J Med Genet* 1997;68:357-361
8. Khatami A, Heydari M, Gorouhi F, Firooz A, Dowlati Y. Giant bilateral Becker nevus: a rare presentation. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:47-51
9. Dasegowda SB, Basavaraj G, Nischal K, Swaroop M, Umashankar N, Swamy SS. Becker's nevus syndrome. *Indian J Dermatol* 2014;59:421
10. Moss C, Shahidullah H. Naevi and other Developmental Defects. In: Burns T, Breathnach S, Cox N, Griffiths C, editors. *Rook's Textbook of Dermatology*. 8<sup>th</sup> ed. Wiley-Blackwell; 2010:18.17-18.19