

CASOS BREVES

Nevo de Becker asociado a nevo epidérmico: ¿un ejemplo más de «manchas gemelas»?

Eloy Rodríguez-Díaz, César-Cosme Álvarez-Cuesta, Susana Blanco, Cristina Galache y Yolanda Hidalgo

Servicio de Dermatología. Hospital de Cabueñes. Gijón. España.

Resumen.—El nevo epidérmico lineal se presume debido a un gen letal autosómico dominante que únicamente puede expresarse en situación de mosaicismos. El nevo de Becker puede explicarse mediante una herencia paradominante que sólo se manifiesta clínicamente por una pérdida adquirida de heterocigosidad.

Presentamos una mujer de 16 años con un nevo epidérmico localizado en la zona izquierda del cuello y además un nevo de Becker localizado en el hombro ipsilateral.

Resulta interesante explicar esta observación de un supuesto doble mosaicismo en términos de un ejemplo más de «manchas gemelas» o didimosis no alélica aunque no puede descartarse que dicha asociación se deba al azar, ya que las lesiones no se encuentran en íntima aposición.

Palabras clave: nevo epidérmico, nevo de Becker, mosaicismo, manchas gemelas, didimosis.

BECKER'S NEVUS ASSOCIATED WITH EPIDERMAL NEVUS: ANOTHER EXAMPLE OF TWIN SPOTTING?

Abstract.—Linear epidermal nevi are believed to be caused by an autosomal dominant lethal mutation that can only be expressed by mosaicism. Becker's nevus can be explained by paradominant inheritance which is only manifested clinically by an acquired loss of heterozygosity.

We present the case of a 16-year-old female with an epidermal nevus located on the left side of the neck, and also a Becker's nevus located on the ipsilateral shoulder.

It is interesting to speculate that this supposed double mosaicism could be another example of «twin spotting» or non-allelic didymosis, although the possibility that this is a chance association cannot be ruled out, as the lesions are not closely associated.

Key words: epidermal nevus, Becker's nevus, mosaicism, twin spotting, didymosis.

INTRODUCCIÓN

El nevo de Becker es un tipo particular de hamartoma organoide con componentes tisulares de origen tanto ectodérmico como mesodérmico, de aparición habitualmente esporádica y desarrollo andrógeno-dependiente. Se manifiesta con hiperpigmentación, hipertricosis y un aumento hamartomatoso de las fibras musculares lisas en un área circunscrita de la piel de configuración habitualmente geográfica, si bien se ha descrito algún ejemplo siguiendo las líneas de Blaschko¹. Presumiblemente responde a un mosaicismo originado, por fenómenos poszigóticos de pérdida de la heterocigosidad^{2,3}. El nevo de Becker puede asociarse a otros defectos del desarrollo (hipoplasia mamaria, anomalías esqueléticas) constituyendo el síndrome del nevo de Becker⁴.

El nevo epidérmico se considera un hamartoma de la epidermis y la dermis papilar que determina, esencialmente, una hiperplasia epitelial y se manifiesta como una lesión bien circunscrita, que habitualmente sigue las líneas de Blaschko, constituida por pápulas y

placas hiperpigmentadas, papilomatosas e hiperqueratósicas⁵. La coexistencia con un cuadro multisistémico específico define alguno de los varios tipos posibles de síndrome del nevo epidérmico (síndrome del nevo sebáceo, síndrome *Proteus*, síndrome CHILD, síndrome del nevo comedoniano)⁶⁻⁸. Es posible explicar el fenotipo en mosaico del síndrome del nevo epidérmico como ejemplo de un trastorno vinculado a genes que, letales en el cigoto, sólo pueden expresarse en situaciones de mosaicismo poszigótico⁹.

Se describe una paciente en la cual se combinaba la presencia de un nevo de Becker y un nevo epidérmico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una joven de 16 años, sin antecedentes patológicos de interés, consultó por la presencia, desde el nacimiento, de una lesión hiperpigmentada e hiperqueratósica que configuraba una banda lineal ancha de trayecto sinuoso en el área submandibular y zona lateral izquierda del cuello (fig. 1). La exploración completa reveló, además, un área hiperpigmentada y con un fino vello ocupando un extenso parche en la piel de las zonas deltoidea y supraescapular izquierda (fig. 2). No se encontraron hallazgos asociados como hipoplasia mamaria, anomalías oculares, neurológicas ni esqueléticas. El resto de la exploración clínica resultó normal.

Correspondencia:
Eloy Rodríguez-Díaz. Avda. Constitución, 30, 5.º dcha.
33207 Gijón. Oviedo. España.
eloy1@telecable.es

Recibido el 4 de julio de 2005.
Aceptado el 14 de febrero de 2006.

COMENTARIO

Un mosaico es aquel organismo formado por dos o más poblaciones celulares heterogéneas provenientes de un cigoto homogéneo². El mosaicismo genómico se origina debido a mutaciones autosómicas poszigóticas y, por lo general, salvo mecanismos de herencia paradominante, no es un evento heredable. Se han reconocido varios patrones de expresión cutánea de los mosaicismos, de los que el más conocido son las líneas de Blaschko^{10,11}.

La presencia concurrente, en una misma región, de dos áreas de tejido mutante, diferentes entre sí y del tejido normal circundante es un fenómeno conocido como «manchas gemelas» o didimosis¹². Este hecho puede atribuirse a un simple azar o bien, dado que se suele tratar de lesiones cutáneas no muy frecuentes, puede intentar ser explicado por mecanismos biológicos. Durante la división celular poszigótica puede producirse una recombinación de algunos fragmentos cromosómicos entre dos cromosomas, sean homólogos o no. Si este fenómeno afecta a una célula heterocigota para dos mutaciones recesivas, puede dar lugar a dos células hijas, cada una de ellas homocigota para una de estas dos mutaciones, y que se convertirán en las células madre de dos clones celulares diferentes origen de las dos marcas de mosaicismo más o menos próximas entre sí. Este mecanismo de pérdida de la heterocigosidad puede afectar tanto a mutaciones en un mismo alelo (didimosis alélica) como a varios *loci* cercanos (didimosis no alélica)^{2,3}.

La didimosis no alélica sería el mecanismo propuesto para explicar varios tipos de lesiones cutáneas nevoides combinadas en las que se reconoce, claramente, un origen diferente en las diversas líneas celulares implicadas tales como la facomatosis pigmentovascular, facomatosis pigmentoqueratósica¹³, facomatosis pigmentovascularosebácea¹⁴, didimosis aplasticosebácea¹⁵, didimosis aplasticopsilolípica¹⁶, didimosis melirosebácea¹⁷, entre otros.

Se ha descrito un ejemplo de nevo de Becker combinado con telangiectasia unilateral nevoide ipsolateral¹⁸. Hasta donde conocemos, no existen referencias previas sobre la asociación, en un mismo paciente, de un nevo de Becker y un nevo epidérmico. Este doble mosaicismo puede interpretarse, según creemos, como un ejemplo más de manchas gemelas o didimosis. Al tratarse de lesiones névicas con un sustrato histológico diferente, y con un presumible fundamento genético diverso, lo más razonable parece considerarlo una didimosis no alélica. Sin embargo, dado que ambas lesiones en nuestra paciente se sitúan en segmentos alejados entre sí, no puede descartarse que dicha asociación se deba al azar y no a un verdadero fenómeno de manchas gemelas. Por otra parte, ya que el nevo de Becker se ha visto, en alguna ocasión, como un tipo peculiar de nevo epidérmico^{4,6-8}, este caso se podría catalogar como un tipo de didimosis queratoqueratósica.

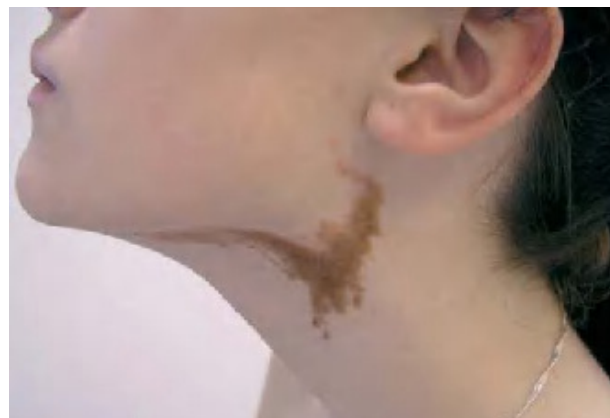


Fig. 1.—Nevo epidérmico.



Fig. 2.—Nevo de Becker.

Declaración de conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ro YS, Ko JY. Linear congenital Becker nevus. *Cutis* 2005;75:122-4.
2. Happle R. Mosaicism in human skin: understanding the patterns and mechanisms. *Arch Dermatol.* 1993;129:1460-70.
3. Happle R. Loss of heterozygosity in human skin. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:143-61.
4. Happle R, Koopman RJJ. Becker nevus syndrome. *Am J Med Genet.* 1997;68:357-61.

5. Happle R. Qu'est-ce qu'un hamartome? *Ann Dermatol Venereol.* 1998;125:165-6.
6. Happle R. How many epidermal nevi exist? A clinicogenetic classification. *J Am Acad Dermatol.* 1991;25:550-6.
7. Happle R. Epidermal nevus syndromes. *Semin Dermatol.* 1995;14:111-21.
8. Vidaurri de la Cruz H, Tamayo L, Durán C, Orozco M, Ruiz-Maldonado R. Epidermal nevus syndromes: clinical findings in 35 patients. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:432-9.
9. Happle R. Lethal genes surviving by mosaicism: A possible explanation for sporadic birth defects involving the skin. *J Am Acad Dermatol.* 1987;16:899-906.
10. Happle R. A rule concerning the segmental manifestation of autosomal dominant skin disorders. Review of clinical examples providing evidence for dichotomus types of severity. *Arch Dermatol.* 1997;133:1505-9.
11. Itin PH, Buechner SA. Segmental forms of autosomal dominant skin disorders: the puzzle of mosaicism. *Am J Med Genet.* 1999;85:351-4.
12. Happle R. New aspects of cutaneous mosaicism. *J Dermatol.* 2002;29:681-92.
13. Happle R, Hoffmann R, Restano L. Phacomatosis pigmentokeratotic: a melanocytic-epidermal twin nevus syndrome. *Am J Med Genet.* 1996;65:363-5.
14. Chen W, Happle R. Phacomatosis pigmentovascularosa: an unusual case of phacomatosis multiplex. *Eur J Dermatol.* 2003;13:231-3.
15. Happle R, König A. Didymosis aplasticosebacea: coexistence of aplasia cutis congenita and nevus sebaceus may be explained as a twin spot phenomenon. *Dermatology.* 2001;202:246-8.
16. Torrelo A, Boente MC, Nieto O, et al. Nevus psiloliparus and aplasia cutis: a further possible example of didymosis. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:206-9.
17. Tinschert S, Stein A, Goldner B. Melorheostosis with ipsilateral nevus sebaceus (didymosis melorheosebacea). *Eur J Dermatol.* 2003;13:21-4.
18. Wagner RF, Grande DJ, Bhawan J, Hellerstein MK, Longcope C. Unilateral dermatomal superficial telangiectasia overlapping Becker's melanosis. *Int J Dermatol.* 1989;28:595-6.