

## ¿Cuál es su diagnóstico?

**Cuál es su diagnóstico** es una nueva sección de Información continua de **“Tu Consultorio Digital”** en donde incluiremos condiciones difíciles de diagnosticar, algunas de las cuales no son encontradas con frecuencia por la mayoría de los médicos, no obstante, creemos que es importante reconocerlas con precisión.

Pongamos a prueba nuestras habilidades de diagnóstico y tratamiento utilizando el siguiente escenario del paciente y las preguntas correspondientes.

.....

### Informe anterior



Niño de 14 años consulta al servicio de dermatología por presentar una mancha marrón en la región posterior y hombro del tórax derecho, lesión está que le había aparecido de forma espontánea a lo largo de los últimos 2 o 3 años.

Ha sido valorado hace un año por su médico de familia, que no le ha dado importancia, recomendándole realizar una consulta al dermatólogo si observaba algún cambio clínico.

La preocupación del niño era que la notaba más oscura en estos últimos meses y con algunos pelos distribuidos sobre la mancha.

**Antecedentes:** nacido de embarazo y parto normal .Ha alcanzado los hitos del desarrollo en forma normal. No tenía antecedentes familiares de hallazgos cutáneos similares.

**Vacunación completa.**

**Enfermedades anteriores** No registra salvo cvas leves. Operado de hernia inguinal a los 8 meses.

No tiene antecedentes de dolor torácico, tos ni pérdida de peso.

**Examen físico**

Buen aspecto y estado general, afebril.

**Cuello:** sin adenopatías, sin soplos, sin distensión venosa yugular

**Aparato respiratorio.** FR: 17 respiraciones / minuto con buena entrada de aire bilateral. Saturación de oxígeno es del 98% en el aire ambiente. Claro a la auscultación bilateral. Sin sibilancias, roncus ni estertores.

**Aparato cardiovascular:** el corazón tiene frecuencia y ritmo regulares, con un S1 y S2 claros. No se nota ningún soplo. Presión arterial de 110/60 mm Hg.

**Aparato digestivo** sin particularidades .Boca sin particularidades Abdomen blando, depresible e indoloro sin hepatoesplenomegalia y sin masas palpables.

**Sistema linfático:** Sin adenopatías

**Neurológico:** Alerta y orientado; nervios craneales macroscópicamente intactos. Respuestas flexoras plantares bilateralmente.

**Musculo esquelético:**

**Espalda:** Sin dolor a la palpación del ángulo espinal, paraespinal o costovertebral. No hay evidencia de deformidad espinal.

**Estado muscular** sin debilidad en ambas extremidades.

**Articulaciones** normales.

**Piel:** Mácula pigmentada de color marrón de bordes mal definidos con algunos folículos existentes que se encuentra localizada en la región posterior y hombro del tórax derecho.

**Historial médico:** sin particularidades.

**Historial quirúrgico:** operado de hernia inguinal

**Medicamentos:** Ninguno

**Alergias:** ninguna.

### **Resultados de laboratorio:**

Serie roja y velocidad de sedimentación normales.

Recuento total de glóbulos blancos y plaquetas normales.

Ionograma, enzimas hepáticas se encuentran dentro del rango normal.

Creatinina normal.

Orina normal.

Glucosa en ayunas normal.

Hormonas adrenales y del crecimiento normales.

## Informe actual

<b>El diagnóstico más probable es:</b>
<del>Blastomycosis</del>
<del>Mancha de Mongolia</del>
<del>Síndrome de McCune-Albright</del>
<b>NEVUS DE BECKER</b>
<del>Hipomelanosis de Ito</del>
<del>Neurofibromatosis</del>
<del>Nevus Lentiginoso Moteado</del>

El nevus de Becker es un trastorno de la pigmentación y se encuentra dentro de los nevus epidérmicos desde el punto de vista histológico.

Es una hipermelanosis nevoide benigna, (en casos muy raros se ha encontrado una asociación con melanoma) caracterizada por un parche hiperpigmentado circunscrito con un borde irregular pudiendo aparecer hipertrichosis durante la pubertad. También puede haber acné dentro del nevus.

Es debido a un crecimiento excesivo de la capa externa de la piel (epidermis), de las células formadoras de pigmento (melanocitos), y de los folículos del pelo (folículos pilosos). La causa no se conoce pero es

posible que se relacione a un aumento de los andrógenos (hormonas masculinas) como la testosterona.

En un estudio reciente, Nirdé y col. et al pusieron en evidencia esta asociación entre el Nevus de Becker y la hipersensibilidad a los andrógenos. Otros autores afirman que se trata de un hamartoma, y como tal hay que considerarlo.

La forma inicial de presentación es una mácula pigmentada de color marrón de bordes mal definidos, levemente verrugosa,

Las áreas comprometidas más habituales son los hombros, la cara anterior del tórax y el área escapular de forma unilateral

Desde el punto de vista histológico es un aumento del tamaño de los melanocitos localizados en la capa basal, sin aumentar el número de los mismos- Se observa además del incremento del número de dendritas y de una marcada hiperpigmentación de toda la epidermis-

Si esta melanosí nevoidea se conoce como síndrome del nevus de Becker cuando se asocia con otras anomalías como:

- Tamaño disminuido del seno que es más notorio en las mujeres.
- Ausencia del músculo pectoral mayor (el músculo del pecho).
- Poco desarrollo de los músculos del hombro (la cintura escapular).
- Curvatura anormal de la columna vertebral (escoliosis).
- Defectos vertebrales.
- Costillas que están pegadas entre sí.
- Defectos o ausencias de los huesos de los brazos.
- Falta de desarrollo de los dientes y de la mandíbula.
- Pecho hundido (pectus excavatum) o pecho anormalmente prominente (pectus carinatum).
- Pezones extra (supernumerarios).
- Pelo ralo anormalmente bajo la axila del lado afectado del cuerpo.

El diagnóstico por lo general se hace por el aspecto característico del nevus, cuando el médico visualiza la piel afectada. Si no hay seguridad del diagnóstico, se debe hacer una biopsia para confirmarlo ya hay

otras lesiones que se pueden confundirse con el nevus de Becker (véase luego) También se debe investigar si hay otras anomalías presentes (como los pechos pequeños o problemas en los músculos y huesos)

Dado que el nevus de Becker es una entidad benigna y por lo general no causa síntomas, no es necesario tratarlo, excepto por razones estéticas pero es importante evaluar bien si los beneficios superan los riesgos antes de hacer un tratamiento

Los llamados láseres pulsados largos son eficaces en el tratamiento tanto de la hiperpigmentación como de la hipertrichosis.

También se debe tratar el acné y otros problemas de piel que a veces existen dentro del nevus.

### **Diagnósticos diferenciales:**

**El nevus de Becker** debe diferenciarse de las siguientes entidades patológicas

- **Blastomycosis:** es una infección poco frecuente causada por *Blastomyces dermatitidis* inhalado de la madera o del suelo. Habitualmente, afecta a personas con sistema inmune deprimido. Los síntomas incluyen exantema, dolor torácico, tos y pérdida de peso. El exantema de la blastomycosis puede confundirse con el nevus de Becker aunque *el espectro de los síntomas asociados a la infección micótica orienta al diagnóstico correcto dado que el nevus de Becker es asintomático.*
- **Mancha de Mongolia:** esta es una entidad congénita caracterizada por manchas azules provocadas por el cúmulo de melanocitos en la mitad o en los dos tercios más profundos de la dermis, durante la migración de estas células desde la cresta neural hacia la epidermis. Estas manchas son asintomáticas y *tienden a desaparecer hacia la edad escolar.*
- **Síndrome de McCune-Albright:** es causado por una mutación del gen GNAS1, cuya característica más notable son las manchas irregulares, grandes, de color café con leche, asociadas con pubertad temprana y *deformaciones óseas. Los estudios de laboratorio muestran un aumento de las hormonas adrenales y de crecimiento.*

• **Hipomelanosis de Ito** es una dermatopatía que presenta manchas lineales aunque a veces se la puede encontrar en forma de parches. Para su diagnóstico se utiliza:

Criterios mayores, una o más *anomalías del sistema nervioso central (90%) y/ o musculo esquelético (70%)* y criterios menores como malformaciones congénitas *por fuera* del sistema nervioso musculo esquelético.

Histológicamente comparten la normalidad en el número normal de melanocitos aunque en el nevus de Becker, estos presentan también *un aumento de tamaño*.

• **Neurofibromatosis tipo 1** .La neurofibromatosis tipo 1 generalmente aparece en la niñez, mientras que los tipos 2 y 3 aparecen en los primeros años de la edad adulta. Son Manchas cutáneas sin relieve de color marrón claro (manchas de color café con leche). Por lo general, *están presentes en el momento del nacimiento o aparecen durante los primeros años de vida. Después de la niñez, las manchas dejan de aparecer cosa diferente al caso clínico que presentamos cuya aparición fue en la pubertad.*

• **Nevus lentiginoso moteado** también conocido como *nevus spilus*, es una lesión melanocítica de *coloración azulada* que se presenta como una mácula basal o parche circunscrito de coloración marrón clara. Contienen su interior múltiples máculas o pápulas de pigmentación más oscura *con aumento de melanocitos en la unión dermoepidérmica*, Se presenta en poco menos que el 0,2% de los recién nacidos, en el 1 al 2% de los niños de edad escolar y en el 2% de los adultos, afectando por igual a ambos sexos y a todas las razas. Pueden aparecer en cualquier zona anatómica de la cara, tronco y extremidades, sin relación con la exposición solar.

## REFERENCIAS

1. Vanessa Ngan. Nevo de Becker. *DermNet Nueva Zelanda*. 2003
2. Wilson HY Lo. Síndrome del nevo de Becker. *OMIM* . 4 de mayo de 2000;
3. Nevo de Becker. *Asociación Británica de Dermatólogos*. .
4. Nevus de Becker. *Colegio Americano de Dermatología Osteopática*

5. Ingordo V, Iannazzone SS, Cusano F, Naldi L. Dermoscopic features of congenital melanocytic nevus in an adult male population: an analysis with a 10-fold magnification. *Dermatology* 2006; 212(4):354-60.
6. Puri S, Nanda S, Grover C, Batra VV, Garg VK, Reddy BS. Congenital Becker nevus with lichen planus. *Pediatr Dermatol* 2005; 22(4):328-30. [
7. Ro YS, Ko JY. Linear congenital Becker nevus. *Cutis* 2005; 75(2):122-4.
8. Nirdé P, Dereure O, Belon C, Lumbroso S, Guilhou JJ, Sultan C. The association of Becker nevus with hypersensitivity androgens. *Ach Dermatol* 1999; 135(2):212-4.
9. Muriel Sadlier, MB Grainne M. O'Regan, MD Adelaide and Meath Hospital, Dublin, Irlanda