

## Você conhece esta síndrome? \*

Do you know this syndrome?

Denise Steiner <sup>1</sup>

André César Antiori Freire Pessanha <sup>2</sup>

Camila Feola <sup>2</sup>

Fernanda Ayres de Moraes e Silva <sup>2</sup>

Nediana Bialeski <sup>2</sup>

Carla Arantes Bertolucci Buzzoni <sup>3</sup>

### RELATO DO CASO

RFDS, 16 anos, masculino, compareceu em nosso ambulatório com queixa de manchas no corpo há um ano. Referia que estas manchas iniciaram no ombro direito e foram aumentando pelo corpo progressivamente. Negava sintomas associados. Sem antecedentes familiares ou pessoais dignos de nota. Ao exame, apresentava manchas hipercrômicas acastanhadas de limites irregulares, contendo pilificação assimétrica, de 5 a 15 centímetros de diâmetro, distribuídas em parte anterior e posterior de ombros bilateralmente, região lateral direita do pescoço, região umbilical de hemicorpo esquerdo

(Figura 1) e posterior da coxa esquerda (Figura 2). Foram também observados hipoplasia mamária bilateral, pectus excavatum e escoliose. Realizou-se biópsia que revelou acantose e papilomatose com hiperpigmentação da camada basal, compatível com Nevo de Becker (Figura 3). Raio-X de coluna vertebral: acentuada curvatura lateral tóraco-lombar, rotação vertebral e de arcos costais. Ultrassonografia de mama: número reduzido de glândulas bilaterais. Fez-se assim o diagnóstico de Síndrome do Nevo de Becker.



FIGURA 1: Mancha acastanhada com pilificação em região umbilical de hemi-corpo esquerdo

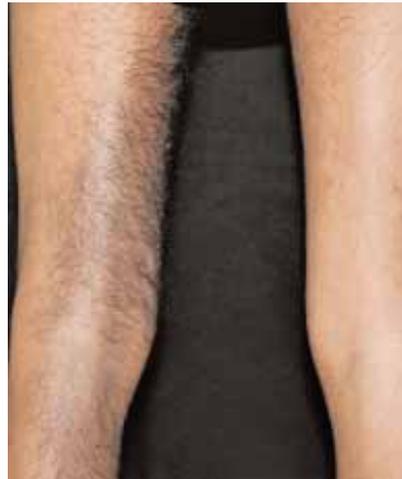


FIGURA 2: Mancha acastanhada com pilificação em região posterior de coxa esquerda

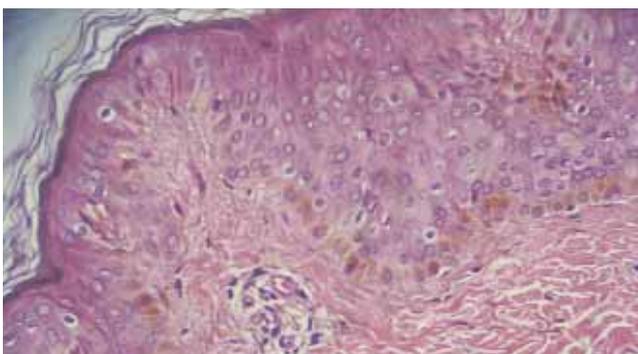


FIGURA 3: Biópsia de lesão de ombro direito: acantose e papilomatose com hiperpigmentação da camada basal

Aprovado pelo Conselho Editorial e aceito para publicação em 28.08.2009.

\* Trabalho realizado no Departamento de Dermatologia - Universidade de Mogi das Cruzes (UMC) – São Paulo (SP), Brasil.

Conflito de interesse: Nenhum / Conflict of interest: None

Suporte financeiro: Nenhum / Financial funding: None

<sup>1</sup> Doutora em Dermatologia, Chefe do Serviço de Residência Médica em Dermatologia da Universidade de Mogi das Cruzes (UMC) – São Paulo (SP), Brasil.

<sup>2</sup> Dermatologistas ex-residentes da Universidade de Mogi das Cruzes (UMC) – São Paulo (SP), Brasil.

<sup>3</sup> Dermatologista pela Sociedade Brasileira de Dermatologia – São Paulo (SP), Brasil.

©2011 by Anais Brasileiros de Dermatologia

## DISCUSSÃO

O nevo de Becker, também chamado de melanose pilosa de Becker e hamartoma pigmentado piloso, foi primeiramente descrito em 1949 por William Becker que relatou a presença de lesões de pele hipertrômicas, contendo pêlos, unilateral em dois pacientes jovens do sexo masculino.<sup>1,2,3</sup>

O nevo de Becker consiste em uma mancha hipertrômica acastanhada bem demarcada, contendo pêlos, geralmente única, predominantemente localizada em ombro, tórax anterior ou região escapular. É mais freqüente em homens (2-5:1) surgindo no período peripuberal, em que há um aumento lento e irregular adquirindo uma configuração geométrica, tornando-se persistente e assimétrico.<sup>1,2,4</sup> Sua prevalência não é conhecida, porém um estudo envolvendo 19302 homens (17-26 anos) mostrou ser próxima a 0,52%.<sup>5</sup> A densidade de pêlos pode ser variável podendo inclusive não estar presente. Em 5% dos casos são pruriginosos e em 25%, há história de queimadura solar grave precedendo a lesão, além de forte associação com hamartoma de músculo liso.<sup>1</sup>

Sua etiopatogenia é desconhecida. O nevo de Becker é considerado um hamartoma de tecidos ecto e mesodérmicos aparecendo esporadicamente, por mosaicismos cutâneo, porém herança autossômica dominante com penetração incompleta já foi documentada.<sup>6,7</sup> É considerado tumor funcional androgênio-dependente devido a alguns fatores: maior freqüência em homens, desenvolvimento no período puberal, hipertricose, associação com acne intralesional e escroto acessório, além de já ter sido documentado número aumentado de receptores e RNA mensageiros para andrógenos no local das lesões.<sup>1,6</sup> Já foi relatada também sua associação com pitíriase versicolor, pela facilidade com que *Pityrosporum orbiculare* se desenvolve em uma área com grande quantidade de folículos pilosebáceos.<sup>8</sup>

Em 1997, Happle e Koopman revisaram 23 casos em que o nevo de Becker estava associado a hipoplasia mamária e outras alterações ósseas, cutâneas ou musculares ipsilaterais ao nevo, ao que denominaram Síndrome do Nevo de Becker.<sup>9</sup>

Esta síndrome consiste na associação do nevo de Becker com hipoplasia mamária e outras

alterações, sendo as mais freqüentes, espinha bífida lombar, escoliose torácica e pectus carinatum sempre homolaterais a lesão. É descrita uma maior freqüência em mulheres (1,5:1), provavelmente pela maior facilidade de diagnosticar hipoplasia mamária neste sexo.<sup>1,9</sup>

As lesões associadas à Síndrome são hipoplásicas. Isto poderia ser explicado pelo fato do desenvolvimento da mama, aréola e mamilo na puberdade ser essencialmente estrogênio dependente em ambos os sexos. Desta forma, o excesso de receptores androgênicos no nevo de Becker contrapõe o efeito do estrogênio levando ao aparecimento de lesões hipoplásicas. No entanto, as anormalidades musculoesqueléticas não seriam explicadas por este mecanismo.<sup>10</sup>

O exame anatomopatológico evidencia leve acantose e papilomatose com hiperpigmentação da camada basal. Na microscopia eletrônica, há aumento do número de melanossomos nos melanócitos, do número e tamanho de complexos melanossômicos nos ceratinócitos e da expressão dos receptores de testosterona.<sup>1,11</sup>

Sua evolução é benigno, a pigmentação estabiliza-se em 1 a 2 anos e raramente regride. Os pêlos seguem o início da pigmentação e persistem com desenvolvimento de pêlos grossos.<sup>1</sup>

Seu tratamento por excisão cirúrgica é limitado devido sua extensão. Há relatos com o uso de Q-switched ruby laser (694 nm) e Erbium:Yag<sup>12</sup>, em que promoveria dano seletivo dos melanócitos superficiais. Porém recorrências podem ocorrer devido à profundidade do folículo piloso com seus queratinócitos pigmentados e melanócitos contendo grandes melanossomas, o que serviria de reservatório para repigmentação.<sup>13</sup> Jung et al relataram melhora da mama hipoplásica com o uso de espironolactona por 4 semanas porém mais estudos precisam ser feitos.<sup>14</sup> □

### AGRADECIMENTO

Os autores agradecem ao Dr Marco Antonio Soufen, patologista que os auxiliou na execução e análise do anatomopatológico.

**Resumo:** A síndrome do Nevo de Becker consiste na associação do nevo de Becker com hipoplasia mamária e outras alterações ósseas ou musculares ipsilaterais a lesão. É considerada desordem hormônio dependente causada pelo distúrbio na atividade do receptor de androgênios que parece estar aumentado no nevo de Becker podendo influenciar no desenvolvimento das lesões associadas. Apresentamos um caso relevante desta síndrome pela raridade da sistematização das lesões, além do exuberante acometimento extracutâneo neste caso.

**Palavras-chave:** Hamartoma; Nevo; Receptores androgênicos

**Abstract:** Becker nevus syndrome is the association of Becker's nevus with breast hypoplasia and other ipsilateral bone or muscle changes. It is considered to be a hormone-dependent disorder caused by a disturbance in the activity of the androgen receptor that appears to be increased in Becker's nevus, which may influence the development of associated lesions. We present a relevant case of this syndrome due to the rare systematization of the lesions in addition to the exuberant extracutaneous involvement in this case.

**Key-words:** Hamartoma; Nevus; Receptors, Androgen

## REFERÊNCIAS

1. Danarti R, Konig A, Salhi A, Bittar M, Happle R. Becker's nevus syndrome revisited. *J Am Acad Dermatol.* 2004;51:965-9.
2. Sladewski S, Pietropaolo N, Sigüenza N, Cabrera H, García S. Nevo de Becker: a propósito de 15 casos. *Dermatol argent.* 1997;3:208-14.
3. Alfaro A, Torrelo A, Hernández A, Zambrano A, Happle R. Becker nevus syndrome. *Actas Dermosifiliogr.* 2007;98:624-6.
4. Khatami A, Seradj MH, Gorouhi F, Firooz A, Dowlati Y. Giant bilateral becker nevus: a rare presentation. *Pediatr Dermatol.* 2008;25:47-51.
5. Tymen R, Forestier JF, Boutet B, Colomb B. Nevus Tardif de Becker. *Ann Dermatol Venerol.* 1981;108:41-6.
6. Chapel TA, Tavafoghi V, Mehregan A, Gagliardi C. Becker's melanosis: An organoid hamartoma. *Cutis* 1981;21:405-15.
7. Happle R. Mosaicism in human skin: understanding the patterns and mechanisms. *Arch Dermatol* 1993;129:1460-70.
8. Trope BM, Assis TL de, Marques AS. Pitiríase versicolor – atualização bibliográfica. *An Bras dermatol* 1992 ;67:159-166.
9. Happle R, Koopman RJ. Becker nevus syndrome. *Am J Med Genet* 1997;68:357-61.
10. Person JR, Longcope C. Becker's nevus: an androgen-mediated hyperplasia with increased androgen receptors. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:235-8.
11. Sarpa HG, Harris R, Hansen CD, Duffin KPC, Florell SR, Hadley ML. Androgen receptor expression patterns in Becker's nevi: An immunohistochemical study. *Am Acad of Dermatol.* 2008;59:834-8.
12. Martins M. laser Erbium:YAG no tratamento de nevos melanocíticos. *An Bras Dermatol.* 2008;83:533-7.
13. Glaich AS, Goldberg LH, Dai T, Kunishige JH, Friedman PM. Fractional resurfacing: a new therapeutic modality for Becker's nevus. *Arch Dermatol.* 2007;143:1488-90.
14. Jung JH, Kim YC, Park HJ, Ciinn YW. Becker's nevus with ipsilateral breast hypoplasia: improvement with spironolactone. *J Dermatol.* 2003;30:154-6.

ENDEREÇO PARA CORRESPONDÊNCIA / MAILING ADDRESS:

**Paulo Ricardo Criado**  
**Rua Carneiro Leão - 33, Vila Scarpelli**  
**09.050-430 Santo André - SP, Brasil**  
**Celular: 11 6255 1355**  
**e-mail: prcriado@uol.com.br**

Como citar este artigo/How to cite this article: Steiner D, Silva FAM, Buzzoni CAB, Bialeski N, Feola C, Pesanha. Você conhece esta síndrome? Síndrome do Nevo de Becker: Relato de caso. *An Bras Dermatol.* 2011;86(1):165-6.