

# Pezón supernumerario: ¿un marcador cutáneo de anomalías hematológicas, cardiovasculares y renales?

B. Monteagudo<sup>1</sup>, Ó. Suárez-Amor<sup>1</sup>, E. León-Muiños<sup>2</sup>, I. Carballeira<sup>2</sup>, A. Corrales<sup>2</sup>, A. Ramírez-Santos<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Dermatología. <sup>2</sup>Servicio de Pediatría. Hospital «Arquitecto Marcide». Área Sanitaria de Ferrol. SERGAS. Ferrol (A Coruña)

*Title: Supernumerary nipple: a cutaneous marker of renal, cardiovascular or hematologic anomalies?*

## Sr. Director:

Los pezones supernumerarios (PS), también denominados pezones accesorios o politelia, son una anomalía congénita menor, relativamente común, y constituyen la patología mamaria accesoria más frecuente (tabla 1). Representan restos de las crestas mamarias embriológicas, engrosamientos ectodérmicos simétricos que se extienden desde la axila hasta la ingle. Para algunos autores, son un ejemplo de atavismo o aparición espontánea de características ancestrales en los miembros de una especie. Antiguamente se asociaban con la fertilidad, y en la época medieval se consideraron una marca del diablo<sup>1</sup>.

Según las series, su prevalencia varía desde el 0,22 hasta el 6%, son más frecuentes en los sujetos de raza negra, asiáticos, indígenas americanos, árabes y judíos que en los europeos de raza caucásica. No hay diferencias según el sexo, aunque se detecta un ligero predominio en los varones. Normalmente es una anomalía esporádica, aunque el 6-10% de los casos son familiares (herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta o dominante ligada al cromosoma X). Los PS se localizan habitualmente en la región inframamaria, sobre todo la izquierda (figura 1). Pueden presentarse en la región supra-mamaria o en cualquier otra zona de las líneas mamarias embriológicas. En ocasiones se sitúan fuera de esas líneas, como la espalda, los hombros, la cara posterior de los muslos, la cara, el cuello o la vulva. Las lesiones suelen ser solitarias, pero hay casos múltiples (incluso 8) unilaterales o bilaterales. Clínicamente, se manifiestan como tumores pediculados pequeños, blandos y rosados o marrones. En el recién nacido las



Figura 1. Pezón supernumerario en la región inframamaria izquierda

lesiones pueden ser muy tenues, en forma de máculas de 1-3 mm de tamaño y de color marrón claro<sup>2</sup>.

Generalmente, el diagnóstico se basa en la clínica y en su presencia desde el nacimiento. Pueden confirmarse mediante dermatoscopia, nuevas técnicas, como la microscopia confocal de reflexión, o el estudio histopatológico. Éste muestra el engrosamiento epidérmico, las estructuras pilosebáceas y el músculo liso, con o sin glándulas mamarias verdaderas. El diagnóstico diferencial se realiza con el nevo melanocítico, el neurofibroma, las cicatrices de amniocentesis y el pólipo aneural neonatal. Los PS son un proceso benigno, pero pueden desarrollar cualquier enfermedad que aparezca en las mamas normales, incluidos los tumores benignos y malignos. Normalmente no precisa tratamiento, pero en casos sintomáticos, o por motivos estéticos, pueden extirparse<sup>1,3</sup>.

Los PS se asocian a varios síndromes polimalformativos, como el síndrome de Simpson-Golabi-Behmel (trastorno de herencia recesiva ligada al cromosoma X caracterizado por sobrecrecimiento prenatal y posnatal, alteraciones craneofaciales, anomalías congénitas cardíacas, renales y/o esqueléticas y tumores embrionarios), varios subgrupos del síndrome de displasia ectodérmica, el síndrome 3-M, el síndrome de Killian/Teschler-Nicola y la disostosis espondilocostal. También se ha observado una coexistencia con el nevo de Becker o la lentiginosis unilateral parcial<sup>1</sup>.

### TABLA 1

#### Clasificación de Kajava de las alteraciones mamarias accesorias

- Tipo 1. Pezón, areola y tejido glandular (polimastia)
- Tipo 2. Pezón y tejido glandular sin areola
- Tipo 3. Areola y tejido glandular sin pezón
- Tipo 4. Sólo tejido glandular
- Tipo 5. Pezón, areola y tejido adiposo que sustituye al tejido glandular (seudomama)
- Tipo 6. Sólo pezón (politelia). Es el tipo más frecuente
- Tipo 7. Sólo areola (politelia areolar)
- Tipo 8. Sólo placa con folículos pilosos (politelia pilosa)

Lo más importante de los PS es su posible relación con algunas enfermedades y, por tanto, su posible utilidad como marcador cutáneo. Aunque esta relación es controvertida<sup>4</sup>, recientemente han aparecido nuevos estudios que la apoyan<sup>5-7</sup>. Entre dichas enfermedades se incluyen las hematológicas (deficiencias de factores y leucemias agudas)<sup>5</sup>, las cardiovasculares<sup>6,8</sup>, el cáncer renal o genital<sup>9</sup> y las malformaciones renales y de las vías urinarias<sup>7,10</sup>. Algunos autores explican esta última asociación por un desarrollo embriológico paralelo del sistema genitourinario y mamario. Mientras que algunos autores recomiendan realizar en todos los pacientes con PS<sup>7</sup> un estudio renal, especialmente mediante ecografía, otros lo reservan para los casos familiares<sup>10</sup> o los asociados a otras malformaciones<sup>3</sup>. ■

## Bibliografía

1. Antaya R, Schaffer JV. Anomalías del desarrollo. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, eds. *Dermatología*, 1.ª ed. Madrid: Elsevier España, S.A.; 2004; 915-931.
2. Brown J, Schwartz RA. Supernumerary nipples: an overview. *Cutis*. 2003; 71: 344-346.
3. Merlob P. Congenital malformations and developmental changes of the breast: a neonatological view. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2003; 16: 471-485.
4. Grotto I, Browner-Elhanan K, Mimouni D, Varsano I, Cohen HA, Mimouni M. Occurrence of supernumerary nipples in children with kidney and urinary tract malformations. *Pediatr Dermatol*. 2001; 18: 291-294.
5. Aslan D, Gürsel T, Kaya Z. Supernumerary nipples in children with hematologic disorders. *Pediatr Hematol Oncol*. 2004; 21: 461-463.
6. Rajaratnam K, Kumar PD, Sahasranam KV. Supernumerary nipple as a cutaneous marker of mitral valve prolapse in Asian Indians. *Am J Cardiol*. 2000; 86: 695-697.
7. Ferrara P, Giorgio V, Vitelli O, Gatto A, Romano V, Bufalo FD, et al. Polythelia: still a marker of urinary tract anomalies in children? *Scand J Urol Nephrol*. 2009; 43: 47-50.
8. Urbani CE. Supernumerary nipple and cardiocutaneous associations. *J Am Acad Dermatol*. 2004; 50: e9.
9. Urbani CE, Betti R. Aberrant mammary tissue and nephroureteric malignancy. *Cancer Genet Cytogenet*. 1996; 87: 88-89.
10. Brown J, Schwartz RA. Supernumerary nipples and renal malformations: a family study. *J Cutan Med Surg*. 2004; 8: 170-172.