



ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.elsevier.es/ad



CARTAS CIENTÍFICO-CLÍNICAS

Politelia bilateral familiar sin malformaciones asociadas

Bilateral Familial Polythelia Without Associated Malformations

Sr. Director:

La presencia de pezones supernumerarios sin asociarse a otras estructuras anatómicas de la mama (politelia) es la malformación más frecuente del tejido mamario accesorio¹. Además de los dos pezones normalmente desarrollados en el tórax, se han descrito de forma adicional pezones, areolas, tejido glandular mamario (polimastia) o cualquier combinación de estos²⁻⁴. Normalmente, los elementos supernumerarios se hallan siguiendo el trayecto de las denominadas líneas mamarias, que discurren imaginariamente desde las axilas hasta la región inguinal⁵. La mayoría de los casos de politelia ocurren de forma esporádica, aunque se han descrito distintos patrones de herencia^{6,7}. Por otro lado, se han estudiado las asociaciones entre politelia y distintas malformaciones congénitas, especialmente renales y de las vías urinarias^{4,8-10}. Sin embargo, encontrar pezones supernumerarios bilaterales, familiares, alejados de las líneas mamarias, sin tejido mamario subyacente y sin asociación a malformaciones congénitas es un hecho excepcionalmente descrito en la literatura¹¹.

Presentamos el caso de una mujer de 53 años de edad, alérgica a sulfamidas, nuligesta, diagnosticada de carcinoma intraductal bien diferenciado (DIN 1c) en la mama izquierda en el año 2002 tratado con tumorectomía, radioterapia local y tamoxifeno oral. Fue remitida al Servicio de Dermatología por presentar una radiodermatitis en la zona irradiada. En la exploración física, además de los signos característicos de la radiodermatitis, se podían observar dos mamas bien constituidas con sus respectivos pezones y areolas, acompañadas de dos lesiones papulosas, levemente hiperpigmentadas, bien delimitadas y de consistencia firme correspondientes a pezones supernumerarios localizados junto a las axilas (figs. 1 y 2) y otros dos de localización submamaria; ninguno se acompañaba de areola ni se palpaba tejido glandular subyacente. La paciente refería presentarlos desde el nacimiento, sin posterior desarrollo durante la pubertad. Eran estables y asintomáticos. No recordaba haber tenido episodios de secreción ni cambios durante los ciclos menstruales. Por otra parte, la paciente no presentaba malformaciones faciales, craneales, palatinas,

oculares ni en las extremidades y tampoco sintomatología sistémica. Cuando fue interrogada sobre sus antecedentes familiares, la paciente refería la presencia de pezones supernumerarios bilaterales en otros miembros de la familia: madre (I:1), 6 hermanas (II:1, II:2, II:5, II:7, II:8 y II:10) y una sobrina (III:1) (fig. 3). Desconocía su posible existencia en los abuelos, tíos y otros sobrinos.

Se realizaron una tomografía axial computarizada cérvico-tóraco-abdominopélvica y una ecografía de las áreas sobre las que asentaban los pezones supernumerarios, sin que se pudiera objetivar la presencia de tejido mamario subyacente ni malformaciones asociadas. Además, se realizaron una radiografía de tórax, una serie ósea radiológica incluyendo huesos largos y columna lumbo-sacra, así como ecografías abdominal y ginecológica, con las cuales tampoco se advirtió ninguna malformación.

Los términos politelia y polimastia se asignan a la presencia de múltiples pezones o glándulas mamarias, respectivamente, y se consideran como ejemplos de atavismo¹. Forman parte de un amplio espectro clínico, según se encuentren presentes las diferentes estructuras anatómicas de la mama: pezón, areola, parénquima glandular o combinación de estos⁴. No obstante, la politelia es mucho más común que la polimastia, por lo que es considerada como la malformación del tejido mamario accesorio más frecuente, variando desde el 0,22% al 5,6% de la población general en función de diferentes factores (sexo, grupo étnico y área geográfica¹²). La mayoría de los casos de politelia son esporádicos, pero se han descrito hasta 4 formas de transmisión genética^{6,7,13-15}: autosómica dominante con penetrancia incompleta, dominante ligada al cromosoma X, autosómica recesiva y paradominancia. La localización más habitual de los pezones supernumerarios es el tercio superior de la línea mamaria, que discurre imaginariamente desde las axilas hasta la región inguinal³. Se ha descrito politelia unilateral y, menos frecuentemente, bilateral^{4,5,12}.

Los pezones supernumerarios suponen principalmente un problema estético de poca relevancia médica. No obstante, algunos casos de politelia, al igual que el tejido mamario normal, responden a cambios hormonales y son susceptibles de enfermedades como mastitis, quistes, abscesos y cáncer⁴. También se han descrito en la literatura un extenso número de asociaciones entre politelia y aumento del riesgo de enfermedades sistémicas, que incluyen arritmias cardíacas, estenosis del píloro, epilepsia², síndrome de Char¹⁶, enfermedad de Hailey-Hailey⁷ y distintos tipos de cáncer (testicular, prostático, vesical⁹ y renal¹⁷). Sin embargo, la mayoría de las asociaciones descritas se refieren a la relación entre politelia y malformaciones congénitas renales y de la vía urinaria, como la enfermedad poliúística autosómica dominante del adulto, la agenesia renal unilateral, el riñón



Figura 1 Politelia bilateral junto a las axilas. Radiodermis en la mama izquierda.

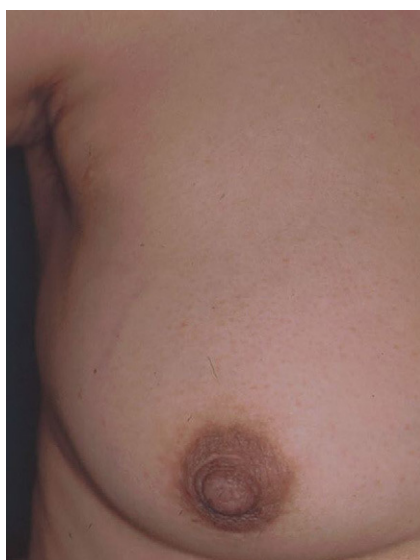


Figura 2 Detalle de la figura 1.

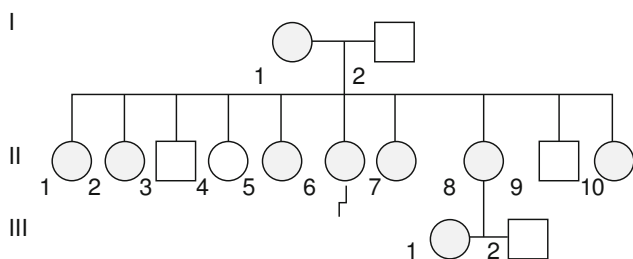


Figura 3 Árbol genealógico de la familia estudiada. La paciente del caso clínico es la II:6.

ectópico, la displasia renal quística y la estenosis congénita de la unión pieloureteral^{4,6,8-10}.

En nuestra paciente destaca la presencia de pezones supernumerarios, familiares, bilaterales, alejados de la localización típica y aparentemente en ausencia de enfer-

medad sistémica o malformación congénita asociada. No obstante, ante la presencia de una politelia es aconsejable realizar una detallada historia familiar, una cuidadosa exploración física y una investigación completa mediante pruebas de imagen de las posibles malformaciones y enfermedades asociadas.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Galli-Tsinopoulou A, Krohn C, Schmidt H. Familial polythelia over three generations with polymastia in the youngest girl. *Eur J Pediatr.* 2001;160:375-7.
- Iwai T. A statistical study on the polymastia of the Japanese. *Lancet.* 1907;2:753-9.
- Cellini A, Offidani A. Familial supernumerary nipples and breasts. *Dermatology.* 1992;185:56-8.
- Brown J, Schwartz RA. Supernumerary nipples and renal malformations: a family study. *J Cutan Med Surg.* 2004;8:170-2.
- McLaughlin MR, O'Connor NR, Ham P. Newborn skin: Part II. Birthmarks. *Am Fam Physician.* 2008;77:56-60.
- Toumbis-Ioannou E, Cohen PR. Familial polythelia. *J Am Acad Dermatol.* 1994;30:667-8.
- Benmously-Mlika R, Deghais S, Bchetnia M, Charfeddine C, Mokni M, Kassar S, et al. Supernumerary nipples in association with Hailey-Hailey disease in a Tunisian family. *Dermatol Online J.* 2008;14:15.
- Leung AKC, Robson WLM. Polythelia. *Int J Dermatol.* 1989;28:429-33.
- Urbani CE. The significance of familial polythelia. *J Am Acad Dermatol.* 1995;32:687-8.
- Urbani CE, Betti R. Accessory mammary tissue associated with congenital and hereditary nephrourological malformations. *Int J Dermatol.* 1996;35:349-52.
- Casey HD, Chasan PE, Chick LR. Familial polythelia without associated anomalies. *Ann Plast Surg.* 1996;36:101-4.
- Schmidt H. Supernumerary nipples: prevalence, size, sex, and side predilection- a prospective clinical study. *Eur J Pediatr.* 1998;157:821-3.
- Klinkerfuss GH. Four generations of polymastia. *JAMA.* 1924;82:1247-8.
- Leung AKC. Familial supranumerary nipples. *Am J Med Genet.* 1988;31:631-5.
- Bortz J, Parker S, Ray TL. Lack of associated anomalies in familial polythelia. *Am J Dis Chile.* 1989;143:883.
- Zannolli R, Mostardini R, Matera M, Pucci L, Gelb BD, Morgese G. Char syndrome: an additional family with polythelia, a new finding. *Am J Med Genet.* 2000;95:201-3.
- Mehes K. Familial association of supernumerary nipple with renal cancer. *Cancer Genet Cytogenet.* 1996;86:129-30.

A.M. Castaño-León*, C. Eguren y E. Daudén

Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alkimia86@hotmail.com (A.M. Castaño-León).