

# Hiperqueratosis nevoide de areola y pezón unilateral (NHNA): reporte de un caso clínico

*Nevoid hyperkeratosis of unilateral nipple and areola (NHNA): a case report*

**Marlene Legña<sup>1</sup>, Geovanna Mata<sup>2</sup>**

## RESUMEN

*La hiperqueratosis nevoide de areola y pezón es infrecuente, de etiología múltiple afecta principalmente a mujeres en edad fértil, descrita como una enfermedad idiopática o una manifestación secundaria a otra dermatosis y asimismo se ha relacionado con alteraciones hormonales. La lesión tiene aspecto verrugoso e hiperpigmentado. Actualmente existen varios tratamientos que por lo general conllevan a recidivas, por lo cual la mejor opción es la cirugía. Se presenta un caso clínico de paciente femenina de 30 años de edad recibiendo tratamientos con anticonceptivo oral, esta refiere lesiones localizadas en areola y pezón izquierdos caracterizadas por una placa hiperqueratósica no sobresaliente de la superficie areolar, con pigmentación oscura y superficie verrugosa sobre la cual se observaron pápulas pediculadas, no se presentaron signos de sensibilidad, cuadro clínico con evolución progresiva de 4 años. El examen histopatológico de piel reporta acantosis, anastomosis que engloban pseudoquistes ortoqueratósicos entre otras características. Recibiendo tratamiento con ácido salicílico al 5% dos veces al día por 3 meses con evolución lenta y se realizó electrocauterio de las lesiones con mejoría estética notoria siendo este uno de los más utilizados. La importancia de la identificación de este cuadro clínico es la realización de diagnósticos diferenciales con patologías potencialmente malignas.*

**PALABRAS CLAVE:** *Hiperqueratosis nevoide de areola y pezón; hiperqueratosis; areola; pezón.*

## ABSTRACT

*Nevoid hyperkeratosis of areola and nipple is uncommon, of multiple etiology affecting mainly women in fertile age, described as an idiopathic disease or a manifestation secondary to another dermatosis and also has been related to hormonal alterations. The lesion looks warty and hyperpigmented. Currently there are several treatments that usually lead to relapses, so the best option is surgery. We present a clinical*

*case of a female patient of 30 years-old receiving oral contraceptive treatments, this refers to localized lesions in the areola and left nipple characterized by a hyperkeratotic plaque not prominent on the areolar surface, with dark pigmentation and warty surface on which Pedicled papules were observed, no signs of sensitivity were present, clinical picture with progressive evolution of 4 years. Histopathological examination of skin reports acanthosis, anastomosis involving orthokeratotic pseudocysts and other features. Receiving treatment with 5% salicylic acid twice a day for 3 months with slow evolution and electrocautery of the lesions with aesthetic notorious improvement, being this, one of the most used. The importance of the identification of this clinical picture is the realization of differential diagnoses with potentially malignant pathologies.*

**KEY WORDS:** *Nevoid hyperkeratosis of areola and nipple; hyperkeratosis; areola; nipple.*

1. Servicio de Dermatología, Hospital General Docente de Calderón, Quito, Ecuador.
2. Departamento de Dermatología, Hospital de Especialidades de las Fuerzas Armadas, Quito-Ecuador.

## INTRODUCCIÓN

La hiperqueratosis nevoide de areola y pezón es una patología poco frecuente, de etiología múltiple, que afecta principalmente a las mujeres en edad fértil, de etiopatogenia no bien dilucidada; sin embargo, hay evidencia de que la hiperqueratosis de la areola y/o el pezón (HAP) puede ser idiopática o ser una manifestación secundaria a otra dermatosis, como los trastornos de queratinización, o bien a un trastorno hormonal exógeno o endógeno; y que cursa con una clínica semejante en todos los casos, con aspecto verrugoso e hiperpigmentado<sup>(1)</sup>.

Existen varias opciones terapéuticas, que en su mayoría conllevan a recidivas a mediano y largo plazo, siendo la opción quirúrgica la más recomendada y con menos recidivas. Debido a que las lesiones hiperqueratósicas en pezón y areola pueden ser manifestaciones de lesiones malignas o trastornos hormonales, se debe realizar un estudio minucioso e integral con el objetivo de determinar la patología de base<sup>(2,3)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente de 30 años, soltera, sin hijos, que ha recibido tratamiento anticonceptivo oral, refiere que desde hace aproximadamente 4 años presentar lesiones en areola y pezón izquierdos, los cuales aumentan de tamaño en forma progresiva.

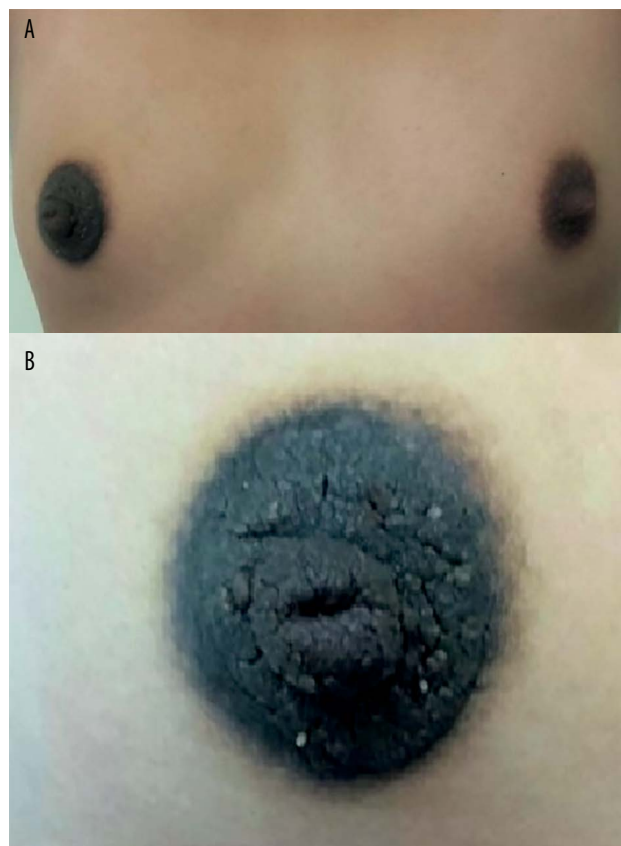
Al examen físico se evidencia una dermatosis a nivel de areola y pezón izquierdos caracterizada por una placa hiperqueratósica, que no sobresale de su superficie areolar, con pigmentación oscura y superficie verrugosa sobre la cual se encuentran algunas pápulas pediculadas (figura 1), no presentó signos de sensibilidad.

Se realizó el examen histopatológico de piel que mostró hiperqueratosis, papilomatosis de bordes romos, acantosis irregular con hiperplasia y anastomosis de las redes que engloban pseudoquistes ortoqueratósicos. En la dermis se observó proliferación de fibroblastos, vasos ectásicos y moderado infiltrado linfocitario perivascular (figura 2).

El estudio ecográfico no mostró alteraciones y el tratamiento se inició con ácido salicílico al 5% dos veces al día por 3 meses, presentando una mejoría con evolución lenta. Además se le realizó electrocauterización de las lesiones papilomatosas mostrando mejoría estética notable.

## COMENTARIOS

En el servicio de consulta externa de dermatología es poco frecuente la afección de la región del pezón y la areola, pero se debe considerar su importancia debido al riesgo de

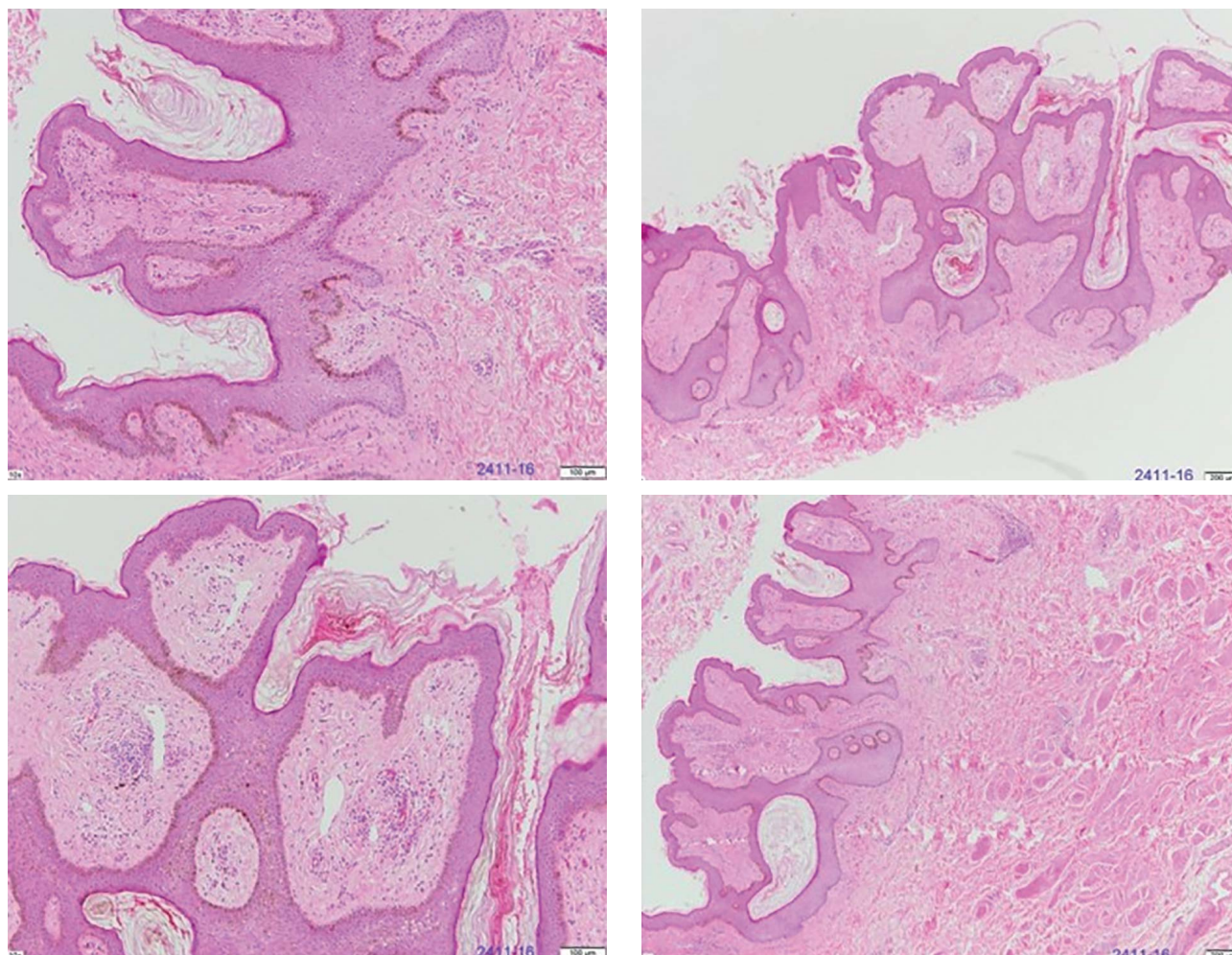


**Figura 1.** Panel A: Hiperqueratosis de areola y pezón izquierdos, hiperpigmentación. Panel B: Pápulas pediculadas sobre superficie verrugosa.

cáncer e importancia cosmética, sexual y funcional, que suelen ocasionar afección psicológica. El pezón y la areola pueden afectarse por múltiples procesos inflamatorios o neoplásicos. Algunas alteraciones cutáneas presentan cierto grado de hiperqueratosis en esta localización, posiblemente, el eccema en el contexto de la atopia sea el proceso más frecuente<sup>(4)</sup>.

Es excepcional la presencia de hiperqueratosis idiopática del pezón y/o la areola, la cual es la única dermatosis no tumoral específica de la región, que puede producir lesiones intensamente queratósicas<sup>(4)</sup>. La patogénesis no está bien establecida y las teorías propuestas hasta la fecha son inconsistentes<sup>(5)</sup>. Se ha relacionado con factores endocrinos, ya que la condición puede empeorar durante el embarazo y se ha asociado con terapia de estrógeno<sup>(6)</sup>.

La hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola (NHNA) es una dermatosis crónica, benigna, poco frecuente, de etiología desconocida<sup>(1)</sup>, caracterizada por excesiva queratinización de dichas estructuras<sup>(7)</sup>, se identifica por el engrosamiento de la epidermis asemejándose a una verruga<sup>(8)</sup> o por un aspecto filiforme<sup>(7)</sup>. Afecta principalmente a mujeres en la segunda y tercera década de la vida, sobre todo durante



**Figura 2.** Hallazgos histopatológicos: Papilomatosis, acantosis, hiperplasia de la epidermis con anastomosis de las redes que engloban pseudoquistes ortoqueratósicos.

el embarazo<sup>(5)</sup>. Puede ocurrir en hombres<sup>(1)</sup>, hasta la fecha solamente existen 11 casos reportados<sup>(9-13)</sup> y la mayoría tenían un historial médico de terapia con estrógenos para adenocarcinoma prostático<sup>(14)</sup>.

Son pocos los casos de NHNA que se han documentado y hasta la fecha existen aproximadamente 70 casos publicados en la literatura<sup>(15)</sup>. Se caracteriza clínicamente por pápulas y placas verrugosas que afectan al pezón, areola o ambos<sup>(1,16)</sup>. Puede observarse también una aparición papilomatosa<sup>(6)</sup>, generalmente es bilateral<sup>(16)</sup> y asintomática<sup>(17)</sup>. En nuestro caso las lesiones fueron asintomáticas, hasta el momento no tenían repercusión psicológica y afectaron la totalidad del pezón y la areola izquierdos.

Fue descrita y clasificada por primera vez en 1938 por Levy – Frankel en 3 tipos clínicos<sup>(8)</sup>:

1) Hiperqueratosis de la areola y pezón como extensión de un nevo epidérmico, hiperqueratósico, verrugoso, usualmente unilateral e idiopática<sup>(1,8,16)</sup>.

2) Hiperqueratosis de la areola y pezón asociadas a otras dermatosis como nevos organoides, leiomiomas, verrugas, ictiosis eritrodérmica congénita o adquirida, acantosis nigricans, linfoma cutáneo de células T, eczema crónico como la dermatitis atópica, candidiasis mucocutánea crónica, eritrodermia y enfermedad de Darier<sup>(8,16)</sup>.

3) Nevo hiperqueratósico idiopático de la areola y pezón (asociado a variantes hormonales), variante inusual que predomina en mujeres (80%) entre 20 y 40 años, generalmente bilateral y puede aparecer en la pubertad, embarazo y en hombres con cáncer de próstata tratados con terapia hormonal (dietilestilbestrol)<sup>(1,2,8)</sup>.

La histopatología de la hiperqueratosis nevoide es confinada principalmente a la epidermis, con características de acantosis e hiperqueratosis moderada de la epidermis, taponamiento de queratina, papilomatosis, de aspecto filiforme y anastomosis<sup>(3,6)</sup>. El diagnóstico se realiza clínicamente y por exclusión, siendo confirmada histológicamente<sup>(5,6,18)</sup>.

Los diagnósticos diferenciales incluyen la enfermedad de Paget, nevos epidérmicos superficiales, acantosis nigricans, la queratosis seborreica, carcinoma de células basales, dermatofitosis, la enfermedad de Bowen<sup>(16,18)</sup>. Además se debe diferenciar de un eczema crónico (atópico), la enfermedad de Darier, el carcinoma de células basales, la dermatofitosis y la enfermedad de Bowen.<sup>(18)</sup>. En caso de presentarse lesiones papilomatosas se debe realizar diagnóstico diferencial con papilomatosis florida<sup>(6)</sup>. De las condiciones malignas, la enfermedad de Paget, es el diagnóstico diferencial más importante<sup>(18)</sup>.

En nuestro caso, las lesiones de los pacientes se mantuvieron estables durante varios años y no se asociaron con otras lesiones cutáneas, linfadenopatía, evidencia de enfermedad sistémica o asociación con malignidad.

El tratamiento médico de NHNA se ha asociado comúnmente con el fracaso o recidiva después de su interrupción, lo que requiere terapia intermitente<sup>(2)</sup>. Se han empleado varios tratamientos como tetrinoína tópica, queratolíticos tópicos (ácido salicílico, ácido láctico al 12%, urea 40%), tratamientos clínicos orales con etretinato 1mg/kg/día, observándose poca respuesta o ninguna y que han conllevado a recidivas a mediano y largo plazo<sup>(8,17)</sup>. Los métodos no-conservadores son la crioterapia, láser y la cirugía<sup>(3)</sup>.

Pocos casos han sido comunicados con tratamiento quirúrgico de escisión como medida alternativa frente a la terapéutica clínica tanto tópica como oral<sup>(8)</sup>. Algunos autores sugieren que el tratamiento puede no ser fácil debido a consecuencias estéticas pero la cirugía parece ser la más recomendada<sup>(1)</sup>. Un caso fue tratado quirúrgicamente con galvanocauterío por una sesión obteniendo como resultado la destrucción de la lesión con buenas secuelas estéticas y con una duración de 5 años con resultados exitosos<sup>(8)</sup>. La cirugía parece ser preferible debido a una mayor duración y resultados estéticamente más aceptables<sup>(1)</sup>.

En nuestro caso se aplicó durante 3 meses ácido salicílico con mejoría lenta y además se realizó electrocauterío de las lesiones papilomatosas con buenos resultados estéticos; sin embargo, el dolor (debido a la hipersensibilidad del sitio anatómico) al aplicar el anestésico local previo al electrocauterío, ha sido un impedimento para retirar todas las lesiones.

Concluimos que se trata de un cuadro que se clasifica dentro de la tercera forma, según la clasificación por Levy-Franckel, destacando su variación en la

presentación unilateral. Además, hasta el momento se han mostrado buenos resultados combinando terapia tópica con electrocauterío, influyendo notablemente en su estado psicoemocional.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Foustanos A, Avenue K, Atrina M, Amarousiou P, Greece A. Surgical Approach for Nevoid Hyperkeratosis of the Areola. *J Cutan Aesthet Surg*. 2012; 5(1):40-2.
2. Soriano L, Piansay E. Naevoid hyperkeratosis of the nipple and areola: an extensive form in two adolescent Filipino females. *Clin Exp Dermatol*. 2015;40(1):23-6.
3. Busse A, PMSEVV. Treatment of hyperkeratosis areola mammae naeviformis with carbon dioxide laser. *J Am Acad Dermatol*. 1999; 41(2 Pt 1):274-6.
4. López M, Santiago A. Diagnóstico diferencial de las lesiones hiperqueratósicas del pezón y la areola. *Piel*. 2005; 20(9): 457-462.
5. Pérez P, Sandoval N, Ramirez V, Rosado J. Hiperqueratosis de areola y/o pezón: Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2004; 67(4): 203-207.
6. Akkari H, Bousoffara L, Saidi W, Ghariani N, Sriha B, Belajouza C, et al. Bilateral idiopathic hyperkeratosis of the nipple and areola. *Acta Dermatoven*. 2011; 20(1): 41-43.
7. Estrella V, Quiroga R, Jancovik R, Ferrini D, Bergero A, Fernández R. Hiperqueratosis nevoide de areola y pezón bilateral. *Arch Argent Dermatol*. 2011; 61 (3):117-120.
8. Sánchez G, Leguisamo M, Grinspan N, Calb I. Hiperqueratosis nevoide bilateral de areola y pezón. Presentación de un caso. *Rev Asoc Médica Argent*. 2015; 128(3):20-22.
9. Ahn S, Chung J, Soo W, Kim S, Lee S. Hyperkeratosis of the nipple and areola simultaneously developing with cutaneous T-cell lymphoma. *J Am Acad Dermatol*. 1995; 32:124-5.
10. Allegue F, Soria C, Rocamora A, Fraile G, Ledo A. Hyperkeratosis of the nipple and areola in a patient with cutaneous T-cell lymphoma. *Int J Dermatol*. 1990; 29:519-20.
11. Pérez J, Vilata J, Sánchez J, Gargallo E, Millan F, Aliaga A. Retinoic acid treatment of nipple hyperkeratosis. *Arch Dermatol*. 1990; 126: 687-8
12. Bayramgurler D, Bilen N, Apaydin R, Ercin C. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and areola: treatment of two patients with topical calcipotriol. *J Am Acad Dermatol*. 2002; 46:131-3.
13. Kubota Y, Koga T, Nakayama J, Kiryu H. Naevoid hyperkeratosis of the nipple and areola in a man. *Br J Dermatol*. 2000; 142:382-4.
14. Aytekin S, Tarlan N, Alp S, Uzunlar A. Naevoid hyperkeratosis of the nipple and areola. *EADV*. 2003; 17:227-249.
15. Guevara E, Tarango E, Sandoval C, Hernández M. Hiperqueratosis nevoide del pezón y la areola unilateral tratada. *Actas Dermosifiliogr*. 2008; 99:493-501.
16. Verma P, Pandhi D, Yadav P. Unilateral Nevoid/primary Hyperkeratosis of Nipple and Areola Successfully Treated with Radiofrequency Ablation. *J Cutan Aesthet Surg*. 2011; 4(3):214-215.
17. Okan G, Baykal C. Nevoid hyperkeratosis of the nipple and areola: treatment with topical retinoic acid. *Acad Dermatol Venereol*. 1999; 13:218-220.
18. Ghanadan A, Kamran B, Somayeh K, Kamyabhesari K. Nevoid Hyperkeratosis of the Nipple and/or Areola: Treatment with Topical Steroid. *Indian J Dermatol*. 2013; 58:408.

Correspondencia:  
Dra. Marlene Legña,  
Departamento de Dermatología,  
Hospital General Docente de Calderón,  
Av. Capitán Giovanni Calles, Quito, Ecuador.  
Teléfono: +593 2-395-2700.  
E-mail: dramarlenezambrano@gmail.com.

Recibido: 27-11-16  
Aceptado: 20-02-17