

Nódulo umbilical en una niña de 14 años

Umbilical nodule in a fourteen years old girl

Elga Vargas¹, María Claudia Abaúntza², Gerzaín Rodríguez³.

1. Médica Patóloga, Profesora, Facultad de Medicina, Universidad de La Sabana, Chía, Colombia.
2. Médica Patóloga, Especialista en Patología Oncológica, Profesora, Facultad de Medicina, Universidad de La Sabana, Chía, Colombia.
3. Médico Dermatopatólogo, Profesor, Facultad de Medicina, Universidad de La Sabana, Chía, Colombia.

Resumen

La presencia de un nódulo umbilical ofrece múltiples posibilidades diagnósticas, algunas de ellas de gran importancia clínica. Se presenta una niña de 14 años de edad con un nódulo umbilical congénito, ulcerado. La biopsia mostró reemplazo focal de la epidermis y la dermis por mucosa intestinal con agregados linfoides. Se diagnosticó como pólipos umbilicales correspondiente a una malformación congénita, producto de la obliteración parcial del conducto vitelino. Todo nódulo umbilical debe ser sometido a biopsia para determinar su naturaleza, que incluye malformaciones congénitas, endometriosis y tumores metastásicos llamados "nódulos de la hermana María José".

PALABRAS CLAVE: nódulo umbilical, malformaciones del conducto vitelino, nódulo de la hermana María José.

Summary

The presence of an umbilical nodule provides multiple diagnostic possibilities, some of them of great clinical relevance. We present the case of a 14 year-old girl with an ulcerated congenital umbilical nodule. The biopsy showed focal replacement of the epidermis and dermis by intestinal mucosa with lymphoid aggregates. It was diagnosed as an umbilical polyp, which corresponds to a congenital malformation resulting from the partial obliteration of the vitelline duct. Every umbilical nodule must be submitted to biopsy to determine its nature that includes congenital malformations, endometriosis and metastatic tumors known as "Sister Mary Joseph nodules".

KEY WORDS: Umbilical nodule, malformations of vitelline duct, Sister Mary Joseph nodule.

Correspondencia:

Elga Vargas

Email:

elgavc@unisabana.edu.co

Recibido: 8 de julio de 2013.

Aceptado: 12 septiembre de 2013.

No se reportan conflictos de interés.

DIAGNÓSTICO: PÓLIPO UMBILICAL

Comentario

En la vida embrionaria, el conducto vitelino o conducto umbilical, comunica el saco vitelino con el intestino medio y es el ápice del asa intestinal primaria. La rama cefálica del asa intestinal formará la porción distal del duodeno, el yeyuno y parte del íleon. La rama caudal

del asa se transformará en la porción inferior del íleon, el ciego, el apéndice cecal, el colon ascendente y los dos tercios proximales del colon transverso. El conducto vitelino empieza a obliterarse en la semana 10 de la vida embrionaria y desaparece hacia el final del tercer mes de gestación^{1,2}.

Las anomalías relacionadas con la ausencia total o parcial de dicha involución, se presentan en el 2 % de la población y se clasifican en cuatro formas básicas,

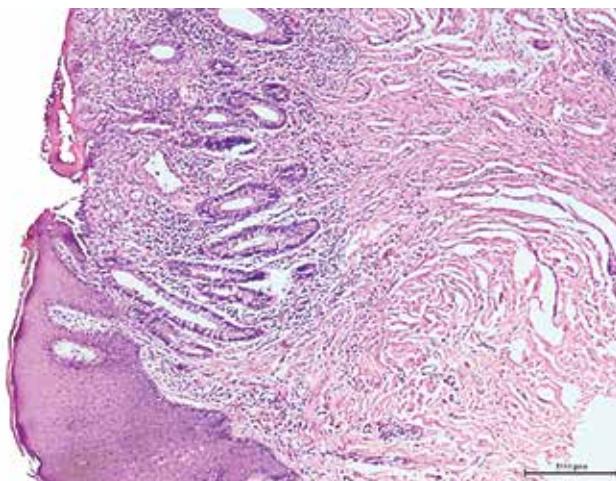


FIGURA 2. La epidermis acantósica de la izquierda es reemplazada por el epitelio intestinal con glándulas tubulares mucosecretoras. H/E. 4x.

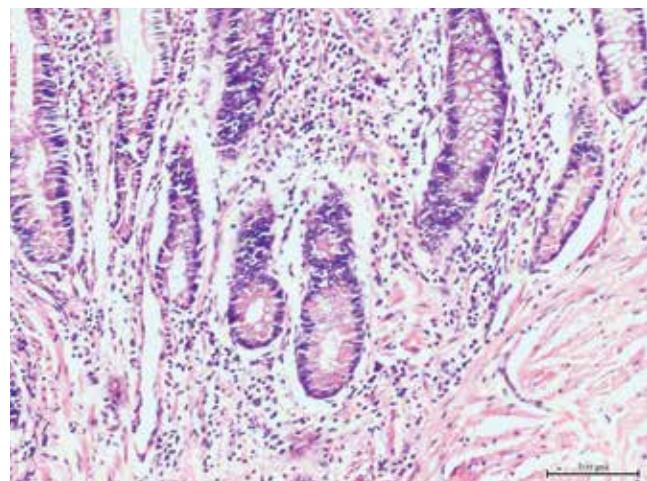


FIGURA 3. Se aprecian glándulas tubulares con células caliciformes, abundantes células de Paneth y estroma con linfocitos, correspondientes a mucosa del intestino delgado H/E. 40x.

según la descripción de Trimingham: conducto onfalomesentérico total o parcialmente permeable, pólipos umbilicales y banda congénita³. De estas malformaciones, la más frecuente es el divertículo de Meckel, divertículo verdadero localizado en el borde antimesentérico del ileón, en los 85 cm más cercanos a la válvula ileocecal^{2,4}.

El caso presentado corresponde a un pólipos umbilical, nódulo rojo cereza, indoloro y con secreción mucoide⁵. Las imágenes de histopatología muestran el cambio abrupto del tejido epidérmico y dérmico de la pared abdominal por una región central de mucosa intestinal ulcerada, compuesta por numerosas glándulas tubulares con borde en cepillo, células mucinosas, caliciformes y abundantes células de Paneth, que corresponden a mucosa del intestino delgado⁶. Las glándulas están rodeadas por estroma congestivo con prominentes folículos linfoides y abundante infiltrado inflamatorio rico en polimorfonucleares neutrófilos. También se aprecian haces musculares lisos y no se reconoce displasia o malignidad en el tejido examinado.

En los adultos, el hallazgo de un nódulo umbilical sin otra manifestación clínica plantea otros diagnósticos diferenciales: hernia umbilical, granulomas, hemangiomas, permeabilidad del uraco, endometriosis cutánea⁷⁻⁹, neoplasias malignas primarias, entre las cuales los carcinomas escamocelulares son los más frecuentes¹⁰ y metástasis cutáneas.

La endometriosis, definida como la presencia de tejido endometrial fuera del útero, es un hallazgo poco frecuente en la piel. La endometriosis cutánea fue descrita por Villar en 1886 y aparece usualmente en mujeres en

edad reproductiva con antecedentes de cirugías ginecológicas, como cesáreas o episiotomías^{8,9}.

Las metástasis cutáneas aparecen usualmente en los cinco años posteriores al diagnóstico de una neoplasia primaria o pueden ser el primer signo de una neoplasia de origen desconocido¹¹. Su frecuencia es baja y ocurren en 1 a 9 % de los pacientes con cáncer^{12,13}. Las metástasis cutáneas pueden presentarse en cuatro formas clínicas: nodulares, esclerodermiformes, inflamatorias o ecematosas. Las nodulares constituyen el patrón más frecuente y se presentan como nódulos únicos o múltiples, recubiertos por piel normal, pigmentada, eritematosa o violácea¹¹. Cuando se localizan en la región umbilical, se conocen como “nódulos de la hermana María José”¹¹⁻¹³ y su frecuencia oscila entre 2 y 11 % de todas las metástasis cutáneas¹².

La hermana María José fue una religiosa de la Tercera Orden Regular de la Congregación de San Francisco de Nuestra Señora de Lourdes, que trabajó como enfermera y ayudante quirúrgica del Doctor William Mayo en el *Saint's Mary Hospital*, Rochester, Minnesota. Ella detectó la presencia de masas umbilicales en pacientes con cáncer gástrico, hallazgo publicado por el Doctor Mayo en 1928, pero sólo hasta 1949 Sir Hamilton Bailey empleó por primera vez el epónimo de “nódulo de la hermana María José” para referirse a estas lesiones¹⁴.

La mayoría de estas metástasis corresponden a carcinomas del tracto gastrointestinal (52 %) o ginecológico (28 %)¹⁰⁻¹², especialmente de estómago, colon, ovario y páncreas^{10,12}, aunque también se han reportado sarcomas^{15,16}.

El estudio histopatológico es esencial para el diagnóstico preciso de los nódulos umbilicales¹³. En el caso presentado, la historia clínica de una lesión única, pequeña y presente desde el nacimiento, sugiere un comportamiento benigno y descarta la endometriosis; no obstante, su extirpación como tratamiento definitivo y el estudio histopatológico son esenciales para determinar su verdadera naturaleza.

Referencias

1. Sadler TW. Aparato digestivo. En: Sadler TW, editor. Langman embriología médica. 12^a edición. Barcelona: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 222-6.
2. Hart J, Wilcox R, Weber CR. The gastrointestinal tract. In: Stocker & Dehner's pediatric pathology. Third. edition. Philadelphia: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p. 591.
3. Mariño LP, Fraga JI, Rubio S, Segarra J, Gaetano M, Ossés JA. Persistencia del conducto onfalomesentérico. Arch Argent Pediatr. 2009;107:57-9.
4. Turner J. Tubo digestivo. En: Kumar V, Abbas A, Fausto N, Aster J, editores. Robbins y Cotran Patología estructural y funcional. Octava edición. Barcelona: Elsevier Saunders; 2010. p. 765-6.
5. Álvaro E, Fernández F, Recio V. Patología umbilical frecuente. 2^a edición. 2008. Fecha de consulta: 15 de diciembre de 2012. Disponible en: <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neonatologia>.
6. Katzin W, Petras R. Small intestine. In: Mills S, editor. Histology for pathologists. Fourth edition. Barcelona: Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins; 2012. p. 650-5.
7. Parra P, Caro J, Torres G, Malagón F, Tomás F. Endometriosis primaria de pared abdominal, una enfermedad que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones de la pared abdominal. Cir Esp. 2006;79:80-2.
8. Garteiz D, Carbo R, Weber A, Molinar L. Dificultad diagnóstica del endometrioma de la pared abdominal: caso clínico y revisión de la bibliografía. Ginecol Obstet Mex. 2008;76:125-30.
9. Soto JA, Barrientos JG. Nódulo umbilical. Dermatol Rev Mex. 2012;56:275-7.
10. Rodríguez JM, Sanz O, Santana L, Rey A, Suárez S, Betancor P. Nódulo de la hermana María José como manifestación de cáncer de origen desconocido: presentación de un caso. An Med Interna. 2005;22:285-7.
11. Román C, Vallejo Y, De Unamuno P. Metástasis cutáneas. Form Med Contin Aten Prim. 2001;8:706.
12. López-Corral F. Nódulo de la hermana María José y cáncer de páncreas. Semerg. 2011;37:433-5.
13. González S, Rodríguez M, Sáenz M, García M, Martín A, Noda A. Nódulo umbilical como forma de presentación de una neoplasia ovárica. Piel. 2008;23:287.
14. Rivas M, Belmar P, González P, Harto A. Tumoración umbilical y síndrome constitucional. Rev Clin Esp. 2002;202:347-8.
15. Monteagudo AF, Bañuls J. Mujer de 61 años con nódulo en cicatriz de laparatomía de reciente aparición. Piel. 2011;26:63-5.
16. García M, Salamanca J, Ortíz PL, Rodríguez JL, Martín A, Iglesias L. Metástasis cutáneas de leimiosarcoma de útero. Actas Dermatosifiliogr. 2003;94:666-8.