

Adenocarcinoma primario del ombligo: una entidad poco frecuente

Primary adenocarcinoma of the navel: an uncommon entity

Los tumores malignos en la región umbilical son infrecuentes, aunque representan más del 10% de las neoplasias malignas que afectan a la piel de la pared anterior del abdomen¹. Esta región anatómica alberga diversas conexiones vasculares y embriológicas con órganos abdominales lo que favorece la aparición de metástasis derivadas de diversos tumores viscerales²⁻⁴. Sin embargo, los tumores umbilicales primarios comprenden solo un 20% de los tumores malignos en esa localización, habiéndose comunicado hasta el momento muy pocos casos^{3,5}.

Describimos la secuencia diagnóstico-terapéutica seguida en un paciente con un adenocarcinoma primario de la región umbilical al tiempo que revisamos la escasa literatura científica existente al respecto.

Varón de 60 años que consultó por presentar un nódulo irreductible y no doloroso en la región umbilical que había ido creciendo progresivamente en el último año. A la exploración física apreciamos una tumoración redondeada, fija a planos profundos, de unos 3 cm de diámetro. Se realizó una ecografía abdominal en la que se observó una tumoración sólida umbilical de 3 × 2 cm que afectaba al músculo recto anterior izquierda. La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) fue compatible con adenocarcinoma. El informe citológico, que incluyó estudio inmunohistoquímico, orientó a un posible origen biliar-pancreático como primera opción, planteándose la posibilidad

de adenocarcinoma primario umbilical en caso de no encontrar otro origen (fig. 1). Se practicaron una gastroscopia, una colonoscopia, una tomografía axial computarizada (TAC) torácica y abdominal (fig. 2), una colangio-resonancia magnética, e incluso, una tomografía por emisión de positrones (PET), con la finalidad de descartar la presencia de un tumor primario en otra localización, resultando todas las pruebas normales.

El paciente fue intervenido mediante una laparotomía media, realizándose resección en bloque del ombligo, la tumoración y una porción del músculo recto anterior izquierdo que estaba afectado. Exploramos el resto de la cavidad abdominal, siendo todo normal. La evolución postoperatoria fue favorable, siendo alta hospitalaria a las 48 h tras la intervención. El estudio anatomopatológico mostró hallazgos compatibles con adenocarcinoma infiltrante bien diferenciado (fig. 3). Al no encontrar un adenocarcinoma interno, se concluyó que se trataba de un adenocarcinoma primario umbilical surgido sobre el uraco. Siete meses después de la intervención el paciente se encuentra asintomático, con marcadores tumorales normales y sin evidencia de enfermedad local-regional o a distancia.

La región umbilical puede albergar gran variedad de tumores benignos^{3,6}. Por su parte, los tumores malignos, mucho menos frecuentes, representan en su mayoría metástasis de una neoplasia abdominal y, en menor medida, son

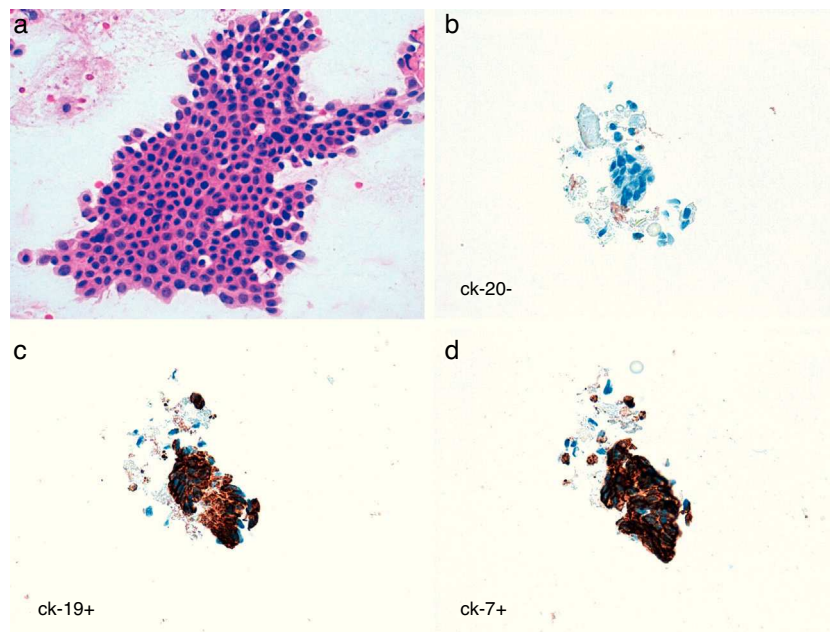


Figura 1 – Resultados de la punción aspiración con aguja fina. a) tinción con hematoxilina-eosina (HE, ×400); b) mediante estudio inmunohistoquímico se descarta expresión de citoqueratina 20; c) se confirma expresión de citoqueratina 19; d) se confirma expresión de citoqueratina 7.

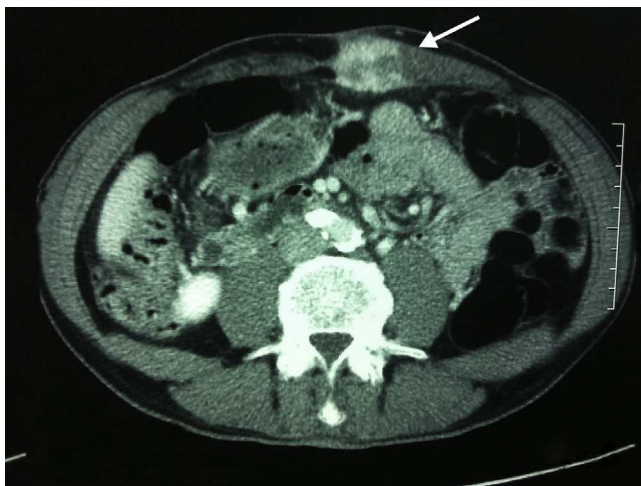


Figura 2 – Tomografía computarizada abdominal donde se observa masa en el músculo recto anterior izquierdo de $3 \times 2,7 \times 3$ cm (CC \times AP \times T) de diámetro que capta contraste de forma heterogénea, compatible con proceso neoplásico (flecha).

primarios umbilicales. Estos últimos suponen tan solo un 20% de los tumores malignos del ombligo y son principalmente adenocarcinomas aunque también se han descrito otros tipos histológicos como sarcomas y melanomas. El epitelio glandular normalmente no está presente en la región umbilical, pero puede aparecer derivado de la metaplasia del epitelio escamoso o de restos embriológicos del conducto onfalomesentérico o del uraco^{2,3,6-8}.

Por lo tanto, ante un nódulo umbilical con características histológicas de adenocarcinoma mediante toma de muestra con PAAF, el principal problema es conocer su origen. El estudio inmunohistoquímico puede orientar al diagnóstico, pero se hace imprescindible realizar una serie de pruebas para descartar la existencia de un tumor primario extra-umbilical

(ecografía tiroidea, ecografía abdominal, TAC abdominal, colonoscopia, radiografía de tórax, etc.)^{3,4}. En nuestro caso, también realizamos un PET y una gastroscopia, ya que el adenocarcinoma gástrico es el tumor que más frecuentemente metastatiza a nivel umbilical^{9,10}.

Las metástasis de otros tumores en el ombligo se denominan «nódulo de la hermana María José» y se encuentran entre el 1 y el 3% de los tumores digestivos^{9,10}. Las conexiones embriológicas entre esta región y las vísceras abdominales así como la extensa red linfática que comunica el ombligo con las zonas inguinal y axilar explican esta predisposición. El tumor primario suele encontrarse en el tracto gastro-intestinal (estómago, páncreas, intestino, apéndice cecal...) aunque también puede tratarse de tumores ginecológicos, sarcomas y otras neoplasias originadas fuera de la cavidad abdominal (mama, pulmón, pene)^{1-3,5,6}.

El tratamiento del tumor primario del ombligo es la exéresis radical³. En el mismo acto quirúrgico se deben explorar todas las vísceras abdominales, como se hizo en nuestro caso, para descartar la existencia de algún tumor primario que no haya podido ser detectado previamente. A pesar de resecar el tumor en su totalidad, es necesario realizar un seguimiento de estos pacientes, ya que está descrita en la literatura la recidiva a nivel umbilical^{3,4} y la aparición posterior de metástasis hepáticas³ y adenopatías en región inguinal⁴ a medio y largo plazo, lo que podría indicar la necesidad de un tratamiento adyuvante con quimioterapia o radioterapia (RT) en determinados pacientes. Existe más controversia respecto al tumor umbilical metastásico, debido al mal pronóstico que presenta, siendo la RT el tratamiento de elección en muchos casos³.

En conclusión, los tumores en la región umbilical requieren un diagnóstico diferencial en el que se hace imprescindible la realización de una serie de pruebas para descartar la existencia de un tumor primario extra-umbilical, lo que puede variar la terapéutica a seguir. Existen pocos casos descritos en la literatura de tumores primarios malignos umbilicales, por lo que es necesario hacer un estudio detallado de cada caso y un seguimiento exhaustivo una vez tratados quirúrgicamente, ya que aún no se conoce bien su pronóstico.

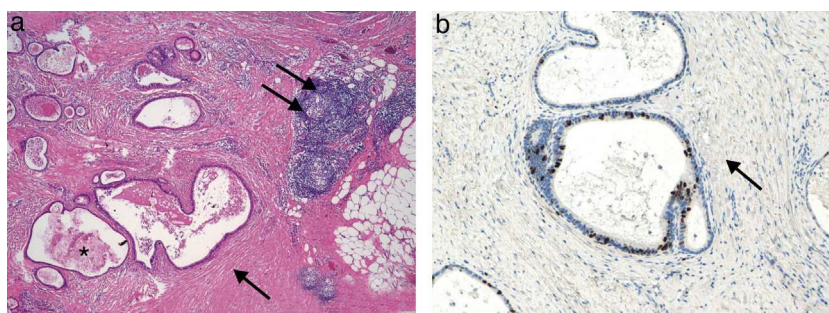


Figura 3 – Estudio microscópico de la pieza quirúrgica. a) se observa una neoplasia compuesta por estructuras glandulares con tendencia a la quistificación y sin signos significativos de complejidad, tapizadas en su mayoría por un epitelio monocapa cúbico o cilíndrico, y, con menos frecuencia, aplanado. Las células muestran atipia citológica leve con escaso número de mitosis. En la luz de las glándulas se observa la presencia de un material con contenido proteináceo (asterisco). El estroma que rodea a las estructuras glandulares es intensamente desmoplásico (flecha), observándose además algunos infiltrados inflamatorios linfoides, a veces con formación de centros claros (dos flechas) (HE, $\times 50$); b) el índice de proliferación (ki-67) era aproximadamente de 30%.

BIBLIOGRAFÍA

1. Steck WD, Helwing EB. Tumors of the umbilicus. *Cancer*. 1965;18:907-15.
2. Ross JE, Hill Jr RB. Primary umbilical adenocarcinoma. A case report and review of literature. *Arch Pathol*. 1975;99:327-9.
3. Alver O, Ersoy YE, Dogusoy G, Erguney S. Primary umbilical adenocarcinoma: case report and review of the literature. *Am Surg*. 2007;73:923-5.
4. Hernández N, Medina V, Alvarez-Arguelles H, Gutiérrez R, Pérez-Palma J, Díaz-Flores L. Primary papillary psammomatous adenocarcinoma of the umbilicus. *Histol Histopathol*. 1993;8:593-8.
5. Meine JG, Bailin PL. Primary melanoma of the umbilicus: report of a case and review of the relevant anatomy. *Dermatol Surg*. 2003;29:405-7.
6. Koler RA, Mather MK. Evaluation of an umbilical lesion. *Am Fam Physician*. 2000;62:623-4.
7. Fourati M, El Euch D, Haouet H, Boussen H, Haouet S, Mokni M, et al. Adenocarcinoma of the umbilicus. *Ann Dermatol Venereol*. 2004;131:379-81.
8. Glazer G. Primary adenocarcinoma arising in a vitello-intestinal duct remnant at the umbilicus. *Br J Surg*. 1973;60:247-9.
9. Al-Mashat F, Sibiany AM. Sister Mary Joseph's nodule of the umbilicus: is it always of gastric origin? A review of eight cases at different sites of origin. *Indian J Cancer*. 2010;47:65-9.
10. Lee CK, Chang YW, Jung SH, Jang JY, Dong SH, Kim HJ, et al. A case of Sister Mary Joseph's nodule as a presenting sign of gastric cancer. *Korean J Gastroenterol*. 2008; 51:132-6.

Beatriz Febrero^{a,*}, David Ruiz de Angulo^a, M. Ángeles Ortiz^a, M. José López^b y Pascual Parrilla^a

^aServicio de Cirugía General, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD)

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD)

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beatrizfebrero@hotmail.com (B. Febrero).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2012 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.06.002>

Metástasis hepática y pancreáticas de un tumor fibroso solitario

Liver and pancreatic metastasis of a solitary fibrous tumour

El tumor fibroso solitario (TFS) es una rara neoplasia de origen mesenquimal que aparece fundamentalmente en la pleura, meninges, etc. Más infrecuente es su localización en el hígado¹ y en el páncreas². Los síntomas son inespecíficos, y se relacionan con la localización anatómica y el tamaño tumoral³.

La mayoría son benignos, pero pueden tener un comportamiento agresivo debido a la posibilidad de recurrir localmente^{4,5} y metastatizar a distancia^{1,6-9}, siendo el tratamiento de elección la resección quirúrgica³⁻¹⁰. Nosotros presentamos el primer caso descrito en la literatura de resección quirúrgica de metástasis hepática y 2 pancreáticas de un TFS meníngeo.

Presentamos un varón de 40 años a quien en 1998 se le realizó extirpación completa de un TFS frontal izquierdo. Fue reintervenido en 2009 por recidiva al mismo nivel, realizán-

dose una reextirpación completa. En el postoperatorio de esta última intervención el paciente comenzó con dolor abdominal, realizándose una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal que evidenció una masa hepática de 8 cm sugestiva de metástasis y 2 tumoraciones a nivel pancreático, una de 7 cm en la cabeza-cuerpo (fig. 1a y 1c) y otra de 4 cm en la cola (fig. 1b). Se realizó punción-aspiración con aguja fina de las 2 lesiones, siendo compatibles con metástasis de TFS. Se intervino al paciente, encontrando una gran masa central hepática apoyada en la bifurcación portal, que infiltraba el conducto hepático izquierdo; otra lesión en la cabeza-cuerpo del páncreas fija a la vena porta y otra tumoración en la cola pancreática. En la misma intervención realizamos una pancreatectomía total seguida de una hepatectomía central. Se realizó primero una pancreatectomía caudal, seguida de pancreatectomía de cabeza y cuerpo, debido a la proximidad de la vena porta con la lesión, siendo posible su disección bajo oclusión vascular total. A continuación se realizó una hepatectomía central de los segmentos IV, V y VIII, con resección parcial de la vía biliar izquierda y reconstrucción termino-terminal con tubo de Kehr. La anatomía patológica

* Se presentó un vídeo con relación al caso clínico presentado en el XXVIII Congreso Nacional de Cirugía. Madrid, 11 de noviembre de 2010, titulado: «Pancreatectomía corporocaudal y hepatectomía central simultánea por metástasis de un tumor fibroso solitario cerebral».