

Revisión

Actualización sobre los tumores umbilicales
más frecuentes*Most frequent umbilical tumors: an update*Arkaitz Perfecto Valero¹, Ángel Zorraquino González², June Fernández Fernández³,
Mikel Prieto Calvo¹

¹Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Unidad de Cirugía Hepatobiliar, del Retroperitoneo y Trasplante Hepático. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo, Vizcaya (España). ²Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Sección de Cirugía de la Pared Abdominal y CMA. Hospital Universitario Basurto. Bilbao, Vizcaya (España). ³Servicio de Angiología, Cirugía Vasculosa y Endovascular. Hospital Universitario Galdakao. Galdakao, Vizcaya (España)

Resumen

Introducción: Los tumores del ombligo pueden originarse desde multitud de estirpes celulares debido a la variedad de estructuras implicadas en su ontogenia.

Material y métodos: Revisión de la literatura basada en las principales bases de datos bibliográficas: MEDLINE (PubMed), LILACS (incluyendo SciELO), ScienceDirect, Ovid, Google y la Cochrane Library. Las palabras clave incluyeron: tumores umbilicales, neoplasias umbilicales, tumores del ombligo, tumores del cordón umbilical, cáncer umbilical, umbilical neoplasms, umbilical tumors, tumors of the umbilicus, tumors of the umbilical cord, umbilical cancer. Se realizó un análisis crítico de los artículos, libros y monografías, tanto en lengua española como inglesa, tanto en la población pediátrica como en los adultos.

Resultados: Hasta un 2 % de la población pediátrica sufre un fallo en la involución de alguno de los componentes del cordón umbilical, lo que puede dar lugar a la aparición de tumores. En su práctica totalidad son benignos, entre los que destaca el pólipo o adenoma umbilical, que sucede por ectopia mucosa y/o restos del conducto onfalomesentérico, y cuyo tratamiento es quirúrgico. En el adulto más de un 10 % de los tumores de la pared abdominal asientan en esta área. La incidencia es muy superior en las mujeres, y predominan los malignos, siendo la mayoría secundarios: nódulos de la Hermana María José o metástasis en el sitio del puerto laparoscópico (sin y con el antecedente de cirugía oncológica previa, respectivamente); su pronóstico suele ser pobre y el tratamiento paliativo. De entre los benignos cabe destacar el endometrioma, que a nivel umbilical puede ser cutáneo-espontáneo o incisional. El tratamiento, además de la hormonoterapia, es la exéresis amplia por el riesgo de recidiva o malignización.

Conclusión: Es necesario conocer los fundamentos de los tumores umbilicales más frecuentes en la práctica clínica porque permite establecer, además de una sospecha diagnóstica anticipada, un correcto tratamiento definitivo.

Recibido: 31/07/2020

Aceptado: 13/12/2020

Palabras clave:

Tumores umbilicales, neoplasias umbilicales, adenoma umbilical, nódulo de la Hermana María José, metástasis en el sitio del puerto laparoscópico, endometrioma umbilical.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflictos de interés.

*Autor para correspondencia: Arkaitz Perfecto Valero. Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Unidad de Cirugía Hepatobiliar, del Retroperitoneo y Trasplante Hepático. Hospital Universitario Cruces. Cruces Plaza, s/n. 48903 Barakaldo, Vizcaya (España)

Correo electrónico: arkaitz.perfectovalero@osakidetza.eus

Perfecto Valero A, Zorraquino González Á, Fernández Fernández J, Prieto Calvo M. Actualización sobre los tumores umbilicales más frecuentes. Rev Hispanoam Hernia. 2023;11(2):79-82

Abstract

Background: Umbilical tumors can originate from a multitude of cell lines due to the variety of structures involved in their ontogeny.

Material and methods: A literature review was conducted based on the main bibliographic databases, including MEDLINE (PubMed), LILACS (including SciELO), ScienceDirect, Ovid, Google, and the Cochrane Library. Specific keywords related to umbilical tumors were used, such as umbilical tumors, umbilical neoplasms, tumors of the umbilicus, tumors of the umbilical cord, umbilical cancer, and neoplasias umbilicales. Critical analysis was performed on articles, books, and monographs in both Spanish and English, and included both pediatric and adult populations.

Results: Up to 2 % of the pediatric population presents a failure in the involution of any of the components of the umbilical cord, which could lead to developing tumors: almost all of them are benign. Amongst these tumors the most common is the umbilical polyp or adenoma, which develops from mucosal ectopia and/or remains of the omphalomesenteric duct, its treatment is surgical. In adults, more than 10 % of abdominal wall tumors develop in this area. The incidence is much higher in women, and malignant ones predominate. Most of them are secondary: Sister Mary Joseph's nodules or port site metastases (without and with a history of previous oncological surgery, respectively). Prognosis is usually poor and treatment is mainly palliative. Amongst the benign tumors of the adult, the endometrioma is worth mentioning, which can be spontaneous-cutaneous or incisional at the umbilicus. Management is extensive excision, in addition to hormone therapy, due to the risk of recurrence or malignancy.

Conclusion: It is essential to understand the basics of the most common umbilical tumors in clinical practice, as it allows for the establishment of an early diagnostic suspicion and appropriate definitive treatment. The most frequent tumors in the umbilical area allows for an early diagnosis and a definitive correct treatment.

Keywords:

Umbilical tumors, umbilical neoplasms, umbilical adenoma, Sister Mary Joseph's nodule, port site metastasis, umbilical endometrioma.

INTRODUCCIÓN

El cordón umbilical contiene dos arterias y una vena, los vestigios del conducto onfalomesentérico (COM) y la alantoides, la gelatina de Wharton y el amnios envolvente. La fibrosis de las arterias umbilicales forma los ligamentos umbilicales laterales, la vena umbilical el ligamento redondo, y el conducto venoso el ligamento de Arancio. La obliteración del alantoides genera el ligamento umbilical medio, mientras que el COM suele involucionar por completo. Los tumores de la región umbilical pueden originarse desde multitud de estirpes celulares debido a la variedad de estructuras implicadas en su ontogenia.

El objetivo de este estudio es revisar y actualizar el conocimiento sobre los tumores umbilicales más frecuentes en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó una revisión narrativa de la literatura sobre los tumores umbilicales. La estrategia de búsqueda se basó en las principales bases de datos bibliográficas: MEDLINE (PubMed), LILACS (incluyendo SciELO), ScienceDirect, Ovid, Google y la Cochrane Library. Los descriptores o palabras clave incluyeron: tumores umbilicales, neoplasias umbilicales, tumores del ombligo, tumores del cordón umbilical, cáncer umbilical, *umbilical neoplasms*, *umbilical tumors*, *tumors of the umbilicus*, *tumors of the umbilical cord*, *umbilical cancer*. Se realizó un análisis crítico de los artículos, libros y monografías publicadas en lengua española e inglesa, y se sintetizaron las ideas fundamentales de cada una de las entidades más frecuentes, tanto en la población pediátrica como en los adultos.

RESULTADOS

Tumores pediátricos

Hasta un 2 % de la población sufre un fallo en la involución de alguno de los componentes del cordón umbilical¹. Entre las anomalías que ello puede producir se encuentran varios tumores.

Angioma-hemangioma

Su origen más común son las arterias umbilicales. Si persisten restos de la gelatina de Wharton se denominan angiomiomas². Normalmente son solitarios, aunque pueden asociar malformaciones del SNC, cardíacas, genitourinarias u otros hemangiomas. La mayoría presenta tendencia hacia la regresión espontánea, por lo que el tratamiento suele ser expectante, mientras que en los de mayor tamaño se indica propranolol³. En casos evolucionados o ante dudas diagnósticas puede plantearse la escisión.

Teratoma

Principal diagnóstico diferencial del angioma-hemangioma. En estos es típica la extensión a todo el cordón umbilical². El tratamiento es quirúrgico.

Anomalías del conducto onfalomesentérico y el uraco

Un COM o un uraco totalmente permeables dan lugar a una fístula enteroumbilical o vesicoumbilical, respectivamente. La permeabilidad parcial puede ser a nivel proximal, con un divertículo de Meckel o un divertículo vesical, a nivel medio con un quiste-pólipo vitelino o del uraco o a nivel distal, con un sinus umbilical⁴. Suelen presentarse en casos de retraso en la caída del cordón, exudación u onfalitis. La presencia de ectopia mucosa da lugar a un *ombligo húmedo* asociado a un pólipo o adenoma umbilical. Esta lesión es eritematosa, brillante, dura y no responde a la cauterización con nitrato de plata (diagnóstico diferencial con el granuloma). La confirmación se basa en la ecografía o fistulografía. El tratamiento es la onfalectomía amplia en todos los casos debido al potencial de malignización a largo plazo.

Malignos

Aunque existen algunos casos de mixosarcomas o metástasis de neuroblastomas, son excepcionales.

Tumores del adulto

Más de un 10 % de los tumores de la pared abdominal se asientan en esta área, con mayor incidencia en mujeres (ratio 4:1) y predominio de los malignos (60 % contra 40 %)⁵,⁶. La mayoría de estos son metastásicos (60 %), mientras que solo un 12 % son primarios, los cuales pueden tener su origen en estructuras de la piel, el plano músculo-aponeurótico o el propio ombligo⁷. Además, otro subgrupo considerado borderlines por potencial de degeneración o agresividad locorregional incluye los desmoides, los restos del COM o el uraco y los endometriomas.

Benignos

Quistes de inclusión, lipomas y dermatofibromas: los quistes sebáceos umbilicales son poco frecuentes. Los dermoides suceden por enclavamiento de tejido ectodérmico (pelo, onfalitos, etc.). Los lipomas son frecuentes y típicamente asociados a una hernia umbilical. El dermatofibroma es redondo, plano, fibroso y suele aparecer tras una lesión previa (traumatismo, picadura, etc.). El tratamiento es la exéresis simple⁸.

Malignos primitivos

Carcinomas escamosos y basocelulares: macro y microscópicamente iguales al cáncer de piel, con claro predominio del escamoso. Son indoloros, no hemorrágicos y pueden infiltrar peritoneo o epiplón. No suelen presentar invasión vascular ni metástasis. El tratamiento es la onfalectomía amplia, con largas supervivencias⁸.

Melanoma: puede ser primario o metastásico. La disposición invertida de la cicatriz umbilical implica una invasión del plano transversal si el crecimiento es vertical, y una invasión en profundidad si el crecimiento es horizontal, con lo cual el índice de Breslow puede ser difícilmente aplicable⁹. El tratamiento quirúrgico es la onfalectomía profunda hasta el peritoneo parietal. Se han descrito casos con extirpación incompleta cuyo remanente produce inflamación o exudación.

Sarcoma: clínica y radiológicamente similar al desmoides, aunque con capacidad metastásica. La biopsia es diferencial entre ambos. El tratamiento con intención curativa es la escisión con márgenes o cirugía radical compartimental, además de radioterapia¹⁰.

Adenocarcinoma: normalmente por metaplasia del epitelio escamoso, o restos del COM o el uraco, ya que es raro que existan glándulas a este nivel¹¹.

Malignos secundarios

Nódulo de la Hermana María José: debe su nombre a Julia Demsey, quien ejerció de enfermera quirúrgica junto a William Mayo. Son lesiones nodulares, fijas, indoloras, que retraen el ombligo y a la evolución se ulceran. Suceden en un 1-3 % de los tumores intraabdominales, principalmente digestivos y pancreatobiliares (55 %), o ginecológicos (37 %)¹². El diagnóstico

se confirma mediante PAAF o biopsia. El tratamiento es normalmente paliativo, con una supervivencia de 3-12 meses.

Metástasis en el sitio del puerto laparoscópico o port-site metastasis: nódulos indoloros, firmes y con tendencia a la ulceración. La incidencia es baja y similar a la recidiva sobre laparotomías (< 1 %). Por orden de frecuencia el origen es ginecológico-genitourinario, gastrointestinal y pancreatobiliar. La biopsia es congruente al tumor de origen. El tratamiento suele ser paliativo y el pronóstico pobre, con supervivencias medias de 10 meses y 10 % a 5 años¹³.

Borderlines

Endometrioma o nódulo de Villar: incidencia estimada en el 0.5-1 % de las mujeres con endometriosis (8-15 % del total)¹⁴. A nivel umbilical puede ser cutáneo-espontáneo o incisional. Es típica la historia de dismenorrea y una tumoración que de forma cíclica duele, aumenta de tamaño o sangra con la menstruación. Entre el 20 y el 50 % de los casos cuentan con diagnóstico preoperatorio que viene dado por la ecografía o la anatomía patológica. Un 25 % presentan endometriosis pélvica coexistente. El tratamiento, además de la hormonoterapia, es la exéresis amplia con márgenes de 1 cm incluyendo parte de la fascia de Richet, ya que pueden recidivar o malignizar¹⁵.

Desmoide: histológicamente benigno y sin potencial metastásico. De crecimiento lento, pero localmente agresivo lo cual suele implicar necesidad de extirpación. La biopsia lo diferencia del sarcoma. Para los casos no agresivos se propone la observación¹⁰.

Restos del conducto onfalomesentérico o el uraco: ya descritos.

CONCLUSIONES

Conocer los fundamentos de los tumores umbilicales más frecuentes en la práctica clínica permite establecer, además de una sospecha diagnóstica anticipada, un correcto tratamiento definitivo.

La mayoría de estas lesiones son fácilmente detectables con la exploración física. En adultos es importante descartar malignidad, en niños otras anomalías asociadas y en mujeres en edad fértil endometriomas y endometriosis pélvica. La exéresis simple es el tratamiento de los tumores benignos. En los *borderlines* y malignos primarios la resección debe ser completa o radical, y en los secundarios el tratamiento es normalmente paliativo.

AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Patricia Martín Playa, del Servicio de Cirugía Plástica, Reparadora y Estética del Hospital Universitario Cruces, por sus contribuciones a la revisión y traducción del manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hsu JW, Tom WL. Omphalomesenteric duct remnants: umbilical versus umbilical cord lesions. *Pediatr Dermatol.* 2011;28(4):404-7. DOI: 10.1111/j.1525-1470.2010.01295.x

2. Göksever H, Celiloğlu M, Küpeliöğlu A. Angiomyxoma: a rare tumor of the umbilical cord. *J Turk Ger Gynecol Assoc.* 2010 1;11(1):58-60.
3. Iglesias-Deus A, Pérez-Muñuzuri A, Urisarri A, Bautista-Casasnovas A, Couce ML. Umbilical cord and visceral hemangiomas diagnosed in the neonatal period: A case report and a review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 2016;95(42):e5196. DOI: 10.1097/MD.0000000000005196
4. García AE, Subiabre D, Alegre V. Patología del área umbilical. *Med Clin Pract.* 2019;2(6):105-8. DOI: 10.1016/j.mcpsp.2019.08.002
5. Steck WD, Helwig EB. Tumors of the umbilicus. *Cancer.* 1965;18:907-15.
6. Yan L, Sethi S, Bitterman P, Reddy V, Gattuso P. Umbilical Lesions: Clinicopathologic Features of 99 tumors. *Int J Surg Pathol.* 2018;26(5):417-22. DOI: 10.1177/1066896918758916
7. Papalas JA, Selim MA. Metastatic vs primary malignant neoplasms affecting the umbilicus: clinicopathologic features of 77 tumors. *Ann Diagn Pathol.* 2011;15(4):237-42. DOI: 10.1016/j.anndiagnpath.2010.12.004
8. Dargallo J, Ajram J, Martín JC. Neoplasias umbilicales. In: *Patología Umbilical.* Barcelona. J. Ulriach & CIA.; 1996. pp. 157-65.
9. Meine JG, Bailin PL. Primary Melanoma of the Umbilicus: Report of a Case and Review of the Relevant Anatomy. *Dermatol Surg.* 2003;29:404-7. DOI: 10.1046/j.1524-4725.2003.29094.x
10. Zorraquino A, Taibo M. Tumores de la pared abdominal. In: Morales S, Barreiro F, Hernández P, Feliu X, editores. *Cirugía de la Pared Abdominal. Guías Clínicas de la Asociación Española de Cirujanos.* Madrid: Arán Ediciones; 2013. pp. 549-61.
11. Febrero B, Ruiz de Angulo D, Ortiz MA, López MJ, Parrilla P. Adenocarcinoma primario del ombligo. Una entidad poco frecuente. *Cir Esp.* 2014;92(6):434-47. DOI: 10.1016/j.ci-resp.2012.06.002
12. Dubreuil A, Domp Martin A, Barjot P, Louvet S, Leroy D. Umbilical metastasis of Sister Mary Joseph's nodule. *Int J Dermatol.* 1998;37(1):7-13. DOI: 10.1046/j.1365-4362.1998.00326.x
13. Perfecto A, Serrano C, Pérez C, Fernández L, Cervera J, Santamaría M, et al. Metástasis en el sitio del puerto laparoscópico tras cirugía del cáncer colorrectal. A propósito de un caso. *Rev Hispanoam Hernia.* 2018;6(3):149-52. DOI: 10.20960/rhh.136
14. Parra PA, Caro J, Torres G, Malagón FJ, Tomás F. Endometriosis primaria de pared abdominal, una enfermedad considerada en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones de la pared abdominal. *Cir Esp.* 2006;79(1):64-6. DOI: 10.1016/S0009-739X(06)70816-8
15. Bektas H, Bisel Y, Sari YS, Ersöz F, Koç O, Deniz M, et al. Abdominal wall endometrioma. A 10-year experience and brief review of the literature. *J Surg Res.* 2010;164:77-81. DOI: 10.1016/j.jss.2010.07.043