

Úlcera digital como manifestación inicial de esclerodermia sistémica cutánea limitada

Digital ulcer as initial manifestation of limited systemic cutaneous scleroderma

Claudia Marcela Arenas¹, Juliana Jiménez², María Isabel González³

1. Médica dermatóloga, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia
2. Médica, residente de Dermatología de segundo año, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia
3. Médica dermatopatóloga, Hospital Militar Central, Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, D.C., Colombia

Resumen

Se presenta el caso de una paciente de 68 años que presentó una úlcera digital como manifestación inicial de esclerodermia sistémica limitada. Es un caso demostrativo que resalta la importancia de la intervención del dermatólogo mediante una adecuada historia clínica, examen físico, tamización y correlación clínico-patológica, para obtener un diagnóstico temprano y establecer el tratamiento oportuno en estos pacientes.

PALABRAS CLAVE: úlcera digital, anticuerpos anticentrómero, esclerodermia.

Correspondencia:

Juliana Jiménez

Email:

selene.jj88@gmail.com

Recibido: 20 de mayo de 2013.

Aceptado: 21 de agosto de 2013.

No se reportan conflictos de intereses.

Summary

We report a case of a 68 years-old patient who presented with a digital ulcer as an initial expression of limited systemic scleroderma. It shows the importance of a dermatologist intervention with an adequate clinical history, physical examination, screening and clinical and pathological correlation to find an early diagnosis and to establish a suitable treatment in these patients.

KEY WORDS: Digital ulcer, anticentromere antibodies, scleroderma.

Introducción

La esclerosis sistémica es una enfermedad con un curso clínico variable y mal pronóstico que depende del compromiso por la microangiopatía difusa y la fibrosis de órganos internos¹. El signo característico de esta enfermedad es la excesiva producción de colágeno por activación de fibroblastos y miofibroblastos. La patogénesis se relaciona con la interacción del sistema inmunitario y vascular que resulta en proliferación de fibroblastos, depósito de colágeno y activación inmunitaria. Recientemente, se ha encontrado el rol del factor transformador de crecimiento beta (*Transforming Growth Factor, beta*, TGF- β) en la patogénesis de la fibrosis y la disfunción vascular. Se cree que la disfunción microvascular puede

representar el daño temprano que provoca la producción de autoanticuerpos (ANA, *Anti-Topoisomerase I Antibodies* -ATA, ACA, RNAP-III) y citocinas proinflamatorias y profibróticas.

Caso clínico

Se trata de una paciente de 68 años, que consultó al Servicio de Dermatología por presentar un cuadro clínico de un año de evolución de cianosis distal asociada a ulceración en el pulpejo del segundo dedo de la mano izquierda.

Refirió como antecedentes un trauma con objeto corto-punzante (espina de pescado) y ser fumadora de



FIGURA 1. Úlcera del pulpejo del segundo dedo de la mano izquierda.



FIGURA 2. Telangiectasias periungulares, áreas avasculares y megacutícula.

un paquete de cigarrillos diario durante 40 años. Negó otros síntomas asociados. En la revisión por sistemas, no mencionó síntomas gastrointestinales, articulares ni respiratorios.

En el examen físico se encontró una úlcera de bordes regulares bien definidos y fondo limpio, de 5 mm de diámetro, en el pulpejo del segundo dedo de la mano izquierda (**FIGURA 1**) y edema digital sin pérdida de la elasticidad cutánea; en la capilaroscopia se observaron telangiectasias periungulares, áreas avasculares y megacutícula (**FIGURA 2**).

Con la impresión diagnóstica de esclerodermia, se inició el estudio. En la biopsia de piel se informó una

úlcera superficial bordeada de epitelio acantósico sin atipias, infiltrado inflamatorio perivascular superficial, vasos con trombosis subyacentes a la úlcera y colágeno hialino, sin compromiso de los vasos profundos.

En los exámenes de laboratorio se informó: anticuerpos antinucleares positivos, 1/2.650; patrón centromérico; anti-Ro positivo, eosinofilia del 30 % (absolutos, 1.440). En la endoscopia se observó gastritis crónica y, en las radiografías comparativas de manos y pies, cambios degenerativos iniciales; la radiografía de tórax estuvo dentro de límite normales.

Con la historia clínica, el examen físico y los exámenes paraclínicos se diagnosticó esclerodermia sistémica cu-

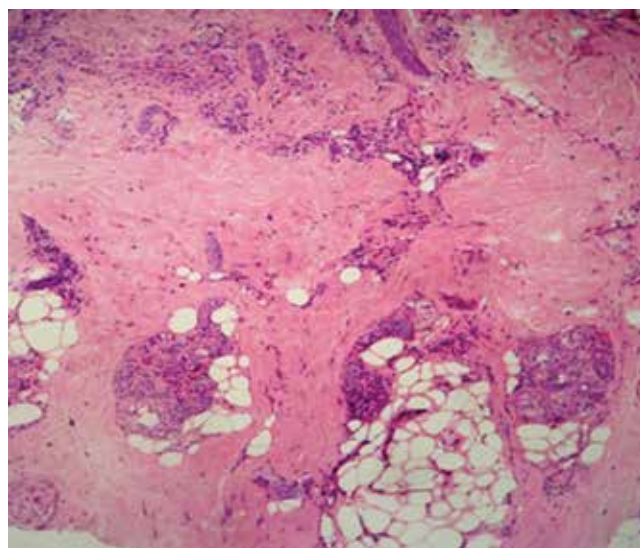
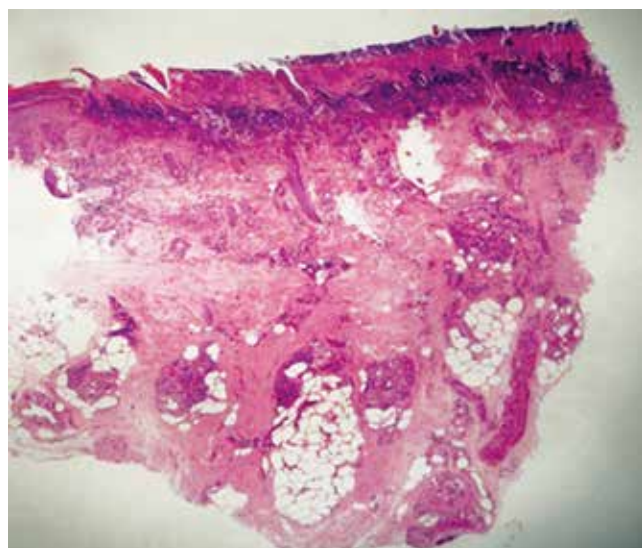


FIGURA 3. A. Úlcera superficial, infiltrado inflamatorio perivascular superficial. Hematoxilina y eosina, 40X. B. Colágeno hialino. Hematoxilina y eosina, 40X.

tánea limitada. Se indicó tratamiento con pentoxifilina y ácido acetilsalicílico, y se obtuvo una adecuada respuesta clínica.

Discusión

La esclerosis sistémica es una enfermedad del tejido conjuntivo con gran morbilidad. Se han sugerido varios factores relacionados con su etiología, entre ellos: infecciones por parvovirus B19, citomegalovirus (CMV), *Helicobacter pylori*, hepatitis B o toxoplasma; ambientales, silicio; deficiencia de vitamina D; genético, polimorfismo de genes para transcripción de proteínas; presencia de TGF- β , proteína quimioatrayente de monocitos (*Monocyte Chemotactic Protein-1*, MCP-1), interleucina 1 (IL-1); factor de necrosis tumoral alfa (*Tumor Necrosis Factor-alpha*, TNF- α), factor de crecimiento del tejido conjuntivo (*Connective Tissue Growth Factor*, CTGF), fibrilina-1 y factor regulador de interferón- γ .

La patogénesis involucra tres componentes: el vascular, el sistema inmunitario y la fibrosis¹⁻³.

Componente vascular. Se presentan fenómenos de vasoconstricción intermitente con progresión del estrechamiento de los vasos sanguíneos y flujo sanguíneo insuficiente; además, la isquemia y la nueva perfusión que llevan a estrés por oxidación, con excesiva producción de especies reactivas de oxígeno que agravan el daño endotelial¹⁻³.

Las células endoteliales activadas secretan mediadores vasoactivos, como óxido nítrico, prostaciclina, endotelina 1 (*Endothelin 1*, ET-1), factor activador de plaquetas y moléculas de adhesión (VCAM y E-selectina); también, inducen inflamación local con activación celular por medio de TNF, TGF- β , IL-1, interferón γ (*Interferon Gamma*, IFN- γ) y quimiocinas. Se ven afectados los nuevos vasos sanguíneos, en parte, por los elevados niveles del factor de crecimiento vascular endotelial (*Vascular Endothelial Growth Factor*, VEGF), responsable de la formación de telangiectasias.

Por otra parte, la endotelina 1 induce proliferación de células endoteliales, hipertrofia de la capa muscular y obliteración vascular irreversible. Se ha encontrado que la elevación de los niveles de ET-1 se relaciona con el fenómeno de Raynaud, úlceras digitales, hipertensión pulmonar y falla renal.

Sistema inmunitario. Los anticuerpos anti-topoisomera I pueden unirse al ADN o al ARN e inducir sobreproducción de IL-6, TGF- β e IL-17, y disminución de IL-10. La presencia de anticuerpos anticentrómero (*Anti-*

Centromere Antibodies, ACA) se correlaciona con el fenómeno de Raynaud, calcinosis, alteración de la motilidad esofágica, esclerodactilia y telangiectasias. Los anticuerpos anti-ARN de la polimerasa III (*Anti-RNA polymerase III Antibody*, Anti RNA-III) son positivos en 20 % de los pacientes con esclerosis sistémica, asociada a enfermedad cutánea grave y crisis de esclerodermia renal¹⁻³.

Fibrosis. Se debe a un excesivo depósito de matriz extracelular como resultado de la inflamación o el daño tisular. Los miofibroblastos productores de colágeno son activados en forma paracrina y autocrina, por señales a través de receptores de tipo toll 1 (*Toll-Like Receptor-1*, TLR 1). La fibrosis es conducida por múltiples mediadores como TGF- β , VEGF, ET-1, IL-13, IL-21, proteína inflamatoria de macrófagos, receptor PPAR (*Peroxisome Proliferator-Activated Receptor*) y proteínas de fase aguda. El equilibrio anormal entre las metalo-proteinasas de la matriz (*Matrix Metalloproteinases*, MMP) y sus inhibidores, resulta en exceso de síntesis de matriz extracelular y acumulación de colágeno¹⁻³.

La esclerodermia sistémica cutánea se divide en dos variantes clínicas: la limitada y la difusa. Se distinguen por el grado y la extensión del compromiso cutáneo. El síntoma inicial en la forma limitada es el fenómeno de Raynaud de larga data. Respeta los sitios proximales. Predominan los autoanticuerpos anticentrómero (60 a 96 %) y los anti-Scl-70 (20 %). Es frecuente el compromiso visceral, que incluye hipertensión arterial pulmonar aislada. En la forma difusa es frecuente que se presente inicialmente engrosamiento cutáneo que compromete zonas proximales como la parte superior de los brazos, los muslos y el pecho; también, artralgias, poco tiempo entre el inicio del fenómeno de Raynaud y la esclerosis cutánea, fibrosis pulmonar, compromiso cardíaco y renal. Se encuentran autoanticuerpos anti-Scl-70 (40 %) y anticentrómero (2 %)¹⁻³.

Se han establecido unos criterios para el diagnóstico muy temprano de la esclerodermia sistémica cutánea limitada, que incluyen el fenómeno de Raynaud, la inflamación digital, la presencia de autoanticuerpos específicos (ACA: anti-centrómero positivo, antitopoisomerasa I) y la alteración microvascular detectada en la capilaroscopia. Para hacer el diagnóstico se requiere que estén presentes, al menos, dos de ellos⁴. Estos se consideran como los principales hallazgos clínicos para diagnosticar la fase previa al compromiso cutáneo real.

La presencia de anticuerpos anticentrómero se ha asociado con aumento del riesgo de presentar enfermedad vascular oclusiva periférica y como factor pronóstico de isquemia digital, incluso, puede presentarse necrosis digital en pacientes con estos anticuerpos, sin compromiso cutáneo o de algún órgano interno⁵.

En los pacientes con fenómeno de Raynaud y anormalidades en la capilaroscopia, la presencia de ACA, anticuerpos antitopoisomerasa I o anti-RNP-III predicen la progresión a esclerosis sistémica en 79 % de los casos, en los siguientes cinco a nueve años⁶.

El diagnóstico se hace mediante la historia clínica, un cuidadoso examen físico (capilaroscopia), el perfil inmunológico (anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticentrómero, antitopoisomerasa I), la biopsia de piel (colágeno hialino, infiltrado inflamatorio perivascular y compromiso de anexos) y ayudas diagnósticas específicas para ciertos órganos. Se han encontrado anticardiolipinas positivas en 25 a 35 % de los pacientes⁷.

Para el tratamiento se recomiendan diferentes medicamentos según el compromiso visceral. Para el fenómeno de Raynaud y las úlceras digitales se indica evitar factores desencadenantes y suspender el tabaquismo, y la administración de antagonistas del calcio, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) e inhibidores de la fosfodiesterasa.

Referencias

1. Balbir-Gurman, Moscovici Scleroderma: New aspects in pathogenesis and treatment. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2012;26:13-24.
2. Grossman C, Dovrish Z, Shoenfeld Y, Amital H. Do infections facilitate the emergence of systemic sclerosis? *Autoimmun Rev*. 2011;10:244-7.
3. Arora-Singh RK, Assassi S, del Junco DJ, Arnett FC, Perry M, Irfan U. Autoimmune diseases and autoantibodies in the first degree relatives of patients with systemic sclerosis. *J Autoimmun*. 2010;35:52-7.
4. Avouac, Fransen, Walker, Riccieri, Smith. Preliminary criteria for the very early diagnosis of systemic sclerosis: Results of a Delphi Consensus Study from EULAR Scleroderma Trials and Research Group. *Ann Rheum Dis*. 2011;70:476-81.
5. Sachsenberg-Studer, Salomon, Prins, Saurat. Raynaud's phenomenon, anticentromere antibodies, and digital necrosis without sclerodactyly: An entity independent of scleroderma? *J Am Acad Dermatol*. 2000;43:631-4.
6. Vayssairat M, Baudot N, Gaitz JP. Raynaud's phenomenon together with antinuclear antibodies: A common subset of incomplete connective tissue disease. *J Am Acad Dermatol*. 1995;32:747-9.
7. Vayssairat M, Abuaf N, Baudot N, Deschamps A, Gaitz JP. Abnormal IgG cardiolipin antibody titers in patients with Raynaud's phenomenon and/or related disorders: Prevalence and clinical significance. *J Am Acad Dermatol*. 1998;38:555-

Hidroadenoma

Hidroadenoma

Claudia Marcela Arenas¹, Yuly Andrea García², María Claudia Carrillo³

1. Médica dermatóloga, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia.
2. Médica, residente de primer año, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia.
3. Médica patóloga, Centro Dermatológico Federico Lleras Acosta, Bogotá, D.C., Colombia; *fellow* en Dermatopatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.

Resumen

El hidroadenoma es un tumor infrecuente de los anexos y su histogénesis es incierta pues, aunque inicialmente se le atribuyó un origen ecrino –confirmado por hallazgos enzimáticos–, en recientes publicaciones se ha descrito la secreción por decapitación en áreas de diferenciación tubular, lo que supondría en algunos casos una diferenciación apocrina. Se localiza frecuentemente en la cara, el cuello y el tronco. Su crecimiento es lento y, por lo general, asintomático. Aunque se presenta frecuentemente en mujeres de edad media, en la literatura científica se encuentra un amplio rango de edad, de los 3 a los 93 años, y tiene una baja incidencia de evolución maligna. Se presenta el caso de una mujer con un hidroadenoma.

PALABRAS CLAVE: hidroadenoma, hidroadenoma de células claras, glándulas sudoríparas, tumor.

Summary

The hidradenoma is a rare adnexal tumor, and its histogenesis is uncertain, because although initially attributed eccrine origin, confirmed by enzymatic findings, recent reports have described the decapitation secretion in tubular differentiation areas, which would result in some cases of apocrine differentiation. It is often located on the face, neck and trunk. It grows slowly and is usually asymptomatic. Although it often occurs in middle-aged women, there are reports in the literature with a wide age range from 3 to 93 years and it has a low incidence of developing malignancy. We report the case of a woman with a hidradenoma.

KEY WORDS: Nodular hidradenoma, clear cells hidradenoma, sweat glands, tumor.

Correspondencia:

Yuly Andrea García

Email:

yuanga_85@Hotmail.com

Recibido: 20 de junio de 2013.

Aceptado: 21 de agosto de 2013.

No se reportan conflictos de intereses.

Caso clínico

Se trata de una mujer de 24 años de edad con antecedentes médicos sin relevancia y cuadro clínico de tres meses de evolución de una pápula que había aumentado de tamaño, localizada en la columela, no asociado a ningún síntoma, que no había recibido tratamiento. En el examen físico se observó en el lado izquierdo de columela, una pápula translúcida de 7 mm de diámetro

y consistencia firme, con base angosta y bordes regulares y simétricos, y con puntos de pigmento pardo oscuro en su interior (**FIGURA 1**).

Con la impresión diagnóstica de hidrocistoma apocrino, se tomó biopsia de piel por escisión en la que se observó un tumor intradérmico constituido por conglomerados de células cúbicas, eosinofílicas, de tamaño intermedio, con conductos y áreas quísticas de material mucinoso, estroma escaso sin inflamación, lo que per-



FIGURA 1. Pápula translúcida de 7 mm de diámetro, con puntos de pigmento pardo oscuro en su interior.

mitió hacer el diagnóstico histopatológico de hidroadenoma nodular (**FIGURA 2**).

Discusión

El hidroadenoma nodular es un tumor benigno de la porción distal de las glándulas sudoríparas, el cual también es llamado hidroadenoma de células claras, acrospiroma ecrino, hidroadenoma sólido-quístico, acrospiroma de células claras, mioepitelioma de células claras y adenoma ecrino de la glándula sudorípara¹. Los hidroadenomas pueden tener origen ecrino o apocrino. Tradicionalmente, se había considerado una neoplasia de origen ecrino por su histoquímica enzimática y sus características en la micrografía electrónica, las cuales incluyen abundantes gránulos de glucógeno y numerosas mitocondrias; sin embargo, en publicaciones recientes se ha descrito la secreción por decapitación en áreas de diferenciación tubular, epitelio mucinoso, secreción eosinofílica y esclerosis, lo que sugiere un origen apocrino².

Por lo anterior, se ha tratado de clasificar los hidroadenomas en dos grupos, los de diferenciación ecrina, llamados hidroadenomas poroides, y los de diferenciación apocrina, llamados hidroadenomas de células claras o hidroadenomas nodulares^{2,3}.

Se considera un tumor infrecuente, siendo el más común entre los tumores de los anexos^{1,4}. Se presenta usualmente como una lesión única, de diverso tamaño que oscila entre 0,5 y 2 cm de diámetro, de forma redonda u oval, pedunculados o con apariencia quística; tienden a ulcerarse, aunque esto es excepcional^{1,5}.

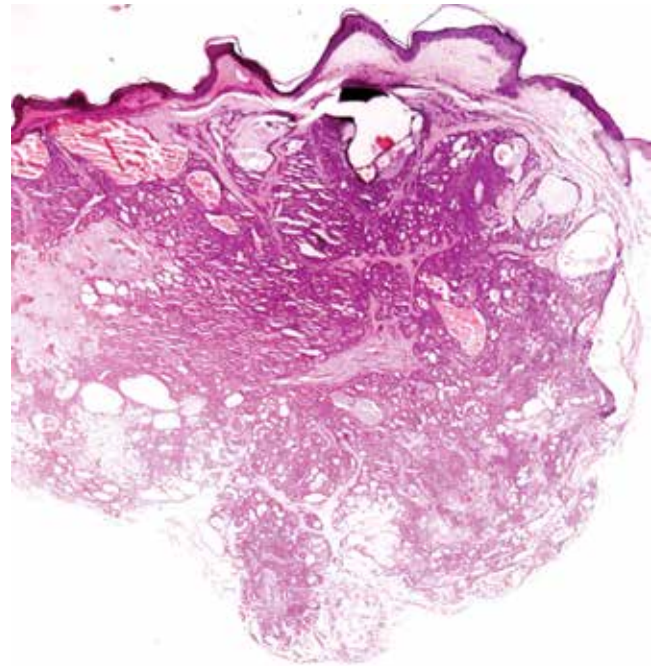


FIGURA 2. Lesión nodular compuesta por células que forman espacios quísticos, canales con contenido mucinoso y espacios vasculares dilatados, congestivos con abundantes eritrocitos. Hematoxilina y eosina, 4X.

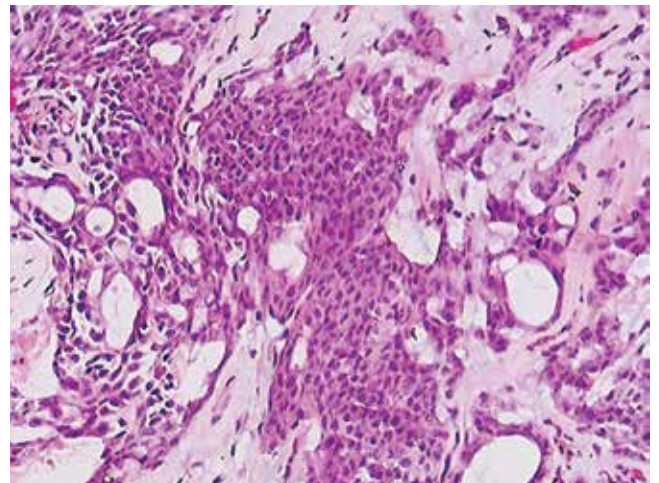


FIGURA 3. Tumor intradérmico compuesto por conglomerados de células epitelioides que forman conductos y áreas quísticas de material mucinoso. Hematoxilina y eosina, 40X.

La presencia de pigmento en los tumores de las glándulas sudoríparas es infrecuente⁶. En el caso que se presenta, la presencia de color podría corresponder a canales vasculares dilatados, congestivos, llenos de eritrocitos (**FIGURAS 1 Y 2**).

Se localiza frecuentemente en el cuero cabelludo, la cara, el tórax y las extremidades, pero también se ha descrito en axilas, mamas, hombros, abdomen, palmas

de manos, región inguinal y vulva^{1,7,8}. La edad promedio de presentación es a los 37,2 años y es más común en mujeres, con una relación de 1:1,7^{2,9}.

Entre los diagnósticos diferenciales clínicos se pueden incluir tumores metastásicos, leiomiomas y otros tumores de los anexos, como poromas, hemangiomas, tumor glómico, quiste folicular y tricolemoma^{1,3,5}.

La histopatología del tumor se caracteriza por una proliferación nodular bien circunscrita en la dermis, cuyos nódulos muestran una configuración sólida y quística, y está compuesta de una mezcla de células poliédricas y fusiformes con citoplasma eosinofílico y otras claras ricas en glucógeno. Este tumor presenta una clara formación de estructuras ductales y es común encontrar una metaplasia escamosa. Su estroma es hialino².

Se considera importante hacer la resección quirúrgica de toda la lesión, ya que puede recurrir y, aunque es muy baja su incidencia de transformación maligna, esta puede ocurrir en el 6,7 %⁹.

Conclusión

Se presenta el caso de una paciente con diagnóstico de hidroadenoma nodular con localización y edad de presentación infrecuentes. Es una entidad de baja incidencia que se debe tener en cuenta entre los diagnósticos diferenciales de tumores de anexos y en la cual se

debe practicar biopsia por escisión completa como método diagnóstico y terapéutico.

Referencias

1. Gonul M, Cakmak SK, Gul U, Han O, Karagece U. A skin tumor in a young girl. Diagnosis: Clear cell hidradenoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol*. 2010;76:445-6.
2. Nandeesh BN, Rajalakshmi T. A study of histopathologic spectrum of nodular hidradenoma. *Am J Dermatopathol*. 2012;34:461-70.
3. Benmously-Mlika R, Jones M, Hammami H, Labbene N, Debbiche A, Mokhtar I, *et al*. Nodular hidradenoma in a 19-year-old woman. *Pathologica*. 2011;103:311-2.
4. Samaila MO. Adnexal skin tumors in Zaria, Nigeria. *Ann Afr Med*. 2008;7:6-10.
5. Cortés S, Lópezello A, Rodríguez M, Ramos AG. Hidradenoma nodular. Reporte de dos casos con edad de presentación y topografía poco frecuente. *Rev Cent Dermatol Pascua*. 2003;12:137-40.
6. Punia RP, Garg S, Bal A, Mohan H. Pigmented nodular hidradenoma masquerading as nodular malignant melanoma. *Dermatol Online J*. 2008;14:15.
7. Grampurohit VU, Dinesh U, Rao RJ. Nodular hidradenoma of male breast: Cytohistological correlation. *Cytol*. 2011;28:235-7.
8. Singhal V, Sharma SC, Anil J, Sachan PK, Harsh M, Singhal S, *et al*. Giant benign nodular hidradenoma of the shoulder: A rare tumor in orthopedic practice. *Int J Shoulder Surg*. 2010;4:93-6.
9. Sirinoglu H, Çelebiler Ö. Benign nodular hidradenoma of the face. *J Craniofac Surg*. 2011;22:750-1.

Filtro Solar Fotoestable

Afelius® 100 Total

Protección Solar UVA - UVB



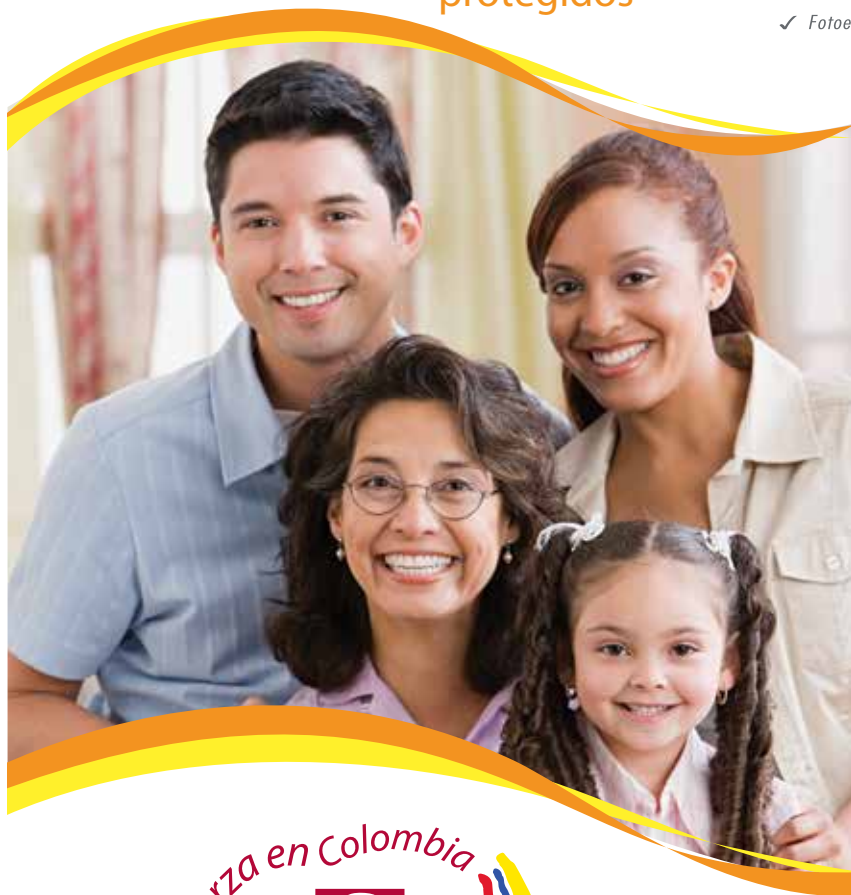
Fotoprotección

FOTOPROTECCIÓN INTEGRAL DE ÚLTIMA GENERACIÓN

100pre

protegidos

- 1. ÚNICO CON TINOCARE GL**
 - ✓ Hidratante
 - ✓ Emoliente
- 2. COMPLEMENTO IDEAL CON OTROS FILTROS UVB-UVA**
 - ✓ Octil Metoxicinamato: Filtro UVB
 - ✓ Avobenzona: Filtro UVA
 - ✓ Octocrylene: Filtro UVA
- 3. SINERGIA EFICAZ Y EFECTIVA DEL TINOSORB® M Y TINOSORB® S**
 - ✓ Fototautomerismo (Energía lumínica a calórica)
 - ✓ Protección UVB y UVA de 280 - 380 nm
 - ✓ Fotoestabilidad aún con más de 50 med / día



Late con fuerza en Colombia



LÍNEA DERMATOLÓGICA
Respaldo en terapias efectivas



SIEGFRIED

367

Cetaphil®

DERMA CONTROL™



ESPUMA DE LIMPIEZA

FORMULADO PARA PIEL GRASA

Remueve el exceso de sebo
Hipoalergénica
No comedogénica
Libre de Jabón
Control de brillo

Cont. Neto,
236mL



Cetaphil

DERMA CONTROL
pH 3.0

HIDRATANTE CON
PROTECTOR SOLAR

FORMULADO PARA PIEL GRASA

Hidratación por 24 horas
Amplio espectro de protección (UVA/UVB)
Control de brillo
No comedogénico
En perfume

Cont. Neto,
118 mL



LÍNEA TÓPICA PARA EL CUIDADO DE LA PIEL DEL PACIENTE CON ACNÉ

www.cetaphil.com.co

Búsquenos en:  cetaphil colombia  @cetaphilcol

GALDERMA
Committed to the future
of dermatology

Nódulo umbilical en una niña de 14 años

Umbilical nodule in a fourteen years old girl

Elga Vargas¹, María Claudia Abaúnza², 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 pólipo umbilical 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,

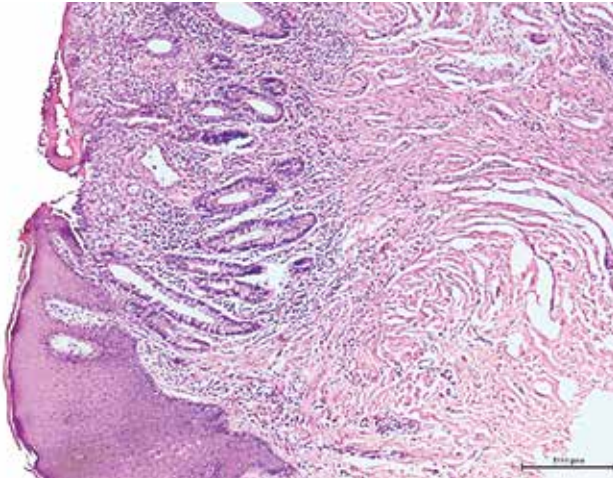


FIGURA 2. La epidermis acantósica de la izquierda es reemplazada por el epitelio intestinal con glándulas tubulares mucosecretoras. H/E. 4x.

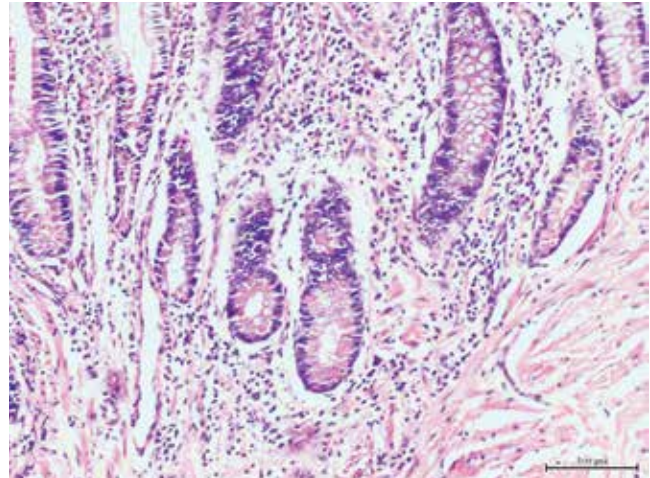


FIGURA 3. Se aprecian glándulas tubulares con células caliciformes, abundantes células de Paneth y estroma con linfocitos, correspondientes a mucosa del intestino delgado H/E. 40x.

según la descripción de Trimmingham: conducto onfalo-mesentérico total o parcialmente permeable, pólipo umbilical y banda congénita³. De estas malformaciones, la más frecuente es el divertículo de Meckel, divertículo verdadero localizado en el borde antimesentérico del íleon, en los 85 cm más cercanos a la válvula ileocecal^{2,4}.

El caso presentado corresponde a un pólipo 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 eczematosas. 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*. 12ª 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. 2ª edición. 2008. Fecha de consulta: 15 de diciembre de 2012. Disponible en: <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neonatalogia>.
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 leiomioma de útero. *Actas Dermatosifiliogr*. 2003;94:666-8.

Índice anual

Editoriales

Ramírez AF. Terapias dirigidas en cáncer de piel, una larga historia para contar. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 16-18.

Arrunátegui A. Recertificación para los médicos dermatólogos: una realidad. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 120-121.

Jaramillo R, Sayaguez JM. La citogenética molecular en el diagnóstico, pronóstico y tratamiento de neoplasias dermatológicas. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 210-211.

Cruz A. Infección por *Neisseria gonorrhoeae* intratable: ¿la amenaza del siglo XXI? *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 298-301.

Artículos de investigación

Morales CA, Solórzano A, Rojas AP. Características epidemiológicas y clínicas de las onicomycosis causadas por *Fusarium* spp. en un centro de referencia de Bogotá, Colombia, 2001-2010. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 21-28.

Villanueva J, Díaz CJ, Luna J. Perfil epidemiológico de la onicomycosis en un servicio de dermatología de un hospital de tercer nivel en Cali, Colombia. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 31-37.

Tamayo LM, Cardona C, Sus SE, Restrepo MN. Factores pronóstico asociados a la duración de la urticaria espontánea crónica en población colombiana. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 124-132.

Londoño A, Restrepo R, Palacios CP, Tamayo LM, Velasquez CJ, Pinto LF, Gomez LI, Chinchilla C. Estudio descriptivo de urticaria vasculítica en Medellín, Colombia: características clínicas, epidemiológicas y de laboratorio. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 135-144.

Peñaranda EO, Castellanos H, Rojas R. Prevalencia del síndrome metabólico, gravedad clínica y calidad de vida en pacientes con psoriasis del Hospital Universitario de La Samaritana. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 220-225.

Moreno LH, Lopez JG, Londoño PA, Arias DA. Síndrome de Stevens-Johnson y necrólisis epidérmica tóxica en el Hospital Universitario del Valle “Evaristo García” durante un periodo de 9 años. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 214-219.

Ordóñez J, Palacios A, Londoño A, *et al.* Medición de la calidad de vida por medio del Dermatology Life Quality Index en pacientes con psoriasis: una revisión sistemática. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 305-313.

Montes G, van den Enden L, Vélez C. Cierre parcial con sutura subcuticular continua y cicatrización por segunda intención: una técnica útil en cirugía dermatológica. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 314-320.

Motta A, Marín DP, Merlo EA. Prevalencia de herpes, sífilis y condilomatosis en pacientes con VIH en un hospital de referencia de Bogotá. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 321-327.

Artículos de revisión

Jimenez SB, Cadavid M, Santa C. Conceptos actuales de medicina basada en la evidencia sobre el uso de fototerapia en pacientes con psoriasis. Primera parte: Fotokimioterapia (PUVA) en psoriasis. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 38-47.

Jimenez SB, Cadavid M, Santa C. Conceptos actuales de medicina basada en la evidencia sobre el uso de fototerapia en psoriasis. Segunda parte. Fototerapia con luz ultravioleta B de banda estrecha en psoriasis. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 48-54.

Velasquez MM, Correa LA, Restrepo C. Manifestaciones cutáneas en pacientes con síndrome de Down. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 57-68.

Morales CA, Patiño LA. Microbiota de la piel: el ecosistema cutáneo. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 147-158.

Velasquez MM, Mejía AM. Biología e inmunopatogénesis del carcinoma espinocelular y el basocelular. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 159-168.

Olmos M, Portilla N, Castro C. Tratamiento quirúrgico y reconstrucción del cáncer periorbitario. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 226-238.

Mejía MM, Velasquez MN. Papel de las quimiocinas en la inmunopatogénesis del linfoma cutáneo de células T. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 241-247.

Morales N, Aristizábal AM. Cicatrices de acné, un reto terapéutico. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 328-336.

Orozco B, Velásquez M M, Meléndez E, *et al.* Vías inflamatorias en la fisiopatología del acné. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 339-359.

Revisión de tema

Vidal A, Montoya CL, Cepeda M. Profilaxis con tetraciclinas para la prevención del exantema pápulo-pustular en pacientes oncológicos que van a recibir inhibidores del receptor del factor de crecimiento epidérmico. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 69-75.

Reportes de caso

Castellanos HJ, Erazo R, Rojas R. Enfermedad de Darier segmentaria de tipo 1 en una mujer de 43 años. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 76-79.

Ruiz AC, Espinosa D, Calle J, Morales N. Goma tuberculosa como manifestación cutánea de tuberculosis diseminada. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 80-83.

Mosquera H, Rios X. Nevo comedogénico gigante. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 84-86.

Ruiz AC, Zuluaga A, Espinosa D, Calle J. Metástasis cutánea en patrón zosteriforme de un adenocarcinoma de colon. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 89-91.

Rodríguez G, Arias VL, Mojica I ¿Onicomosis con reacción negativa a la tinción con ácido periódico de Schiff? *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 92-95.

Restrepo JP, Lopez V, Echeverry VM, Buitrajo JG. Periosis lúpica. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 96-99.

Ruiz AC, Zapata F. Herpes simple crónico ulcerativo en un paciente con virus de la inmunodeficiencia humana. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 1 (Enero-Marzo), 100-102.

Molina AL, Gomez LM, Orozco B, Restrepo R. Melanoma subungular in situ tratado con resección local e injerto libre. ¿Cómo abordar un paciente con melanoniquia longitudinal estriada? *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 171-174.

Argote AC, Merlano I. Poliangéitis microscópica. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 175-179.

Hoyos AM, Jaramillo-Ayerbe F, Montes G. Síndrome de Birt-Hogg-Dubé. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 180-183.

Torres C, Gonzalez MI, Jimenez J. Poroma ecrico de presentación clínica inusual. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 184-186.

Ariza S, Angulo I. Tumor spitzoide atípico *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 189-191.

Diaz CJ, Hormaza J, Falla LM. Reconstrucción de alopecia cicatricial con miniinjertos en una paciente con quemadura química *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 261-264.

Montoya C, Lopez F. Botriomicosis asociada a tratamiento con erlotinib en una paciente con adenocarcinoma de pulmón. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 267-269.

Rolon M, Carlosama JH, Szelezsán JA. Osteonevus de Nanta, reporte de un curioso fenómeno en la piel. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 270-273.

Alevato M, Marini M, Primo L, Mestroni M, Devés A. Enfermedad de Rosai-Dorfman o histiocitosis sinusal con linfadenopatía masiva. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 274-279.

Úlcera digital como manifestación inicial de esclerodermia sistémica cutánea limitada. Arenas CM, Jiménez J, González MI. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 360-363.

Arenas CM, García YA, Carrillo MC. Hidroadenoma. *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 364-366.

Haga Ud el diagnóstico

Rodríguez G, Arrunátegui A. Haga usted el diagnóstico: Mujer de 29 años con placa exulcerada eritematosa de la frente, resistente al tratamiento con estibogluconato de sodio (Glucantime®). *Rev Asoc Colomb Dermatol.* 2013; 21: 2 (Abril-Junio), 122-123/192-193

Restrepo R, Medina AS. Haga Usted el diagnóstico en dermatopatología. Rev Asoc Colomb Dermatol. 2013; 21: 3 (Julio-Septiembre), 212-213/280-282

Vargas E, Abaúnza MC, Rodríguez G. Nódulo umbilical en una niña de 14 años. Asoc Colomb Dermatol. 2013; 21: 4 (Octubre-Diciembre), 302/369-371.



LIPOSOMAL FERULAC

La mejor defensa Anti-Aging

Combinación única de **activos** que actúan de **forma sinérgica** protegiendo la piel frente al **estrés oxidativo**

- ⦿ **Antioxidante** que neutraliza los daños de la piel provocados por los radicales libres.
- ⦿ **Antienvejecimiento**, estimula la síntesis y reparación del colágeno dérmico fortaleciendo la estructura de la piel.
- ⦿ **Despigmentante**, controla la actividad de la tirosinasa, evitando y aclarando las pigmentaciones no deseadas.
- ⦿ Excelente complemento para el uso de **Fotoprotectores**, ya que potencia su efecto.
- ⦿ Acción **regeneradora e hidratante** de la barrera cutánea gracias a los fosfolípidos del liposoma.

Indicado en pieles maduras y fotoenvejecidas

- ⦿ Cara
- ⦿ Escote
- ⦿ Cuello
- ⦿ Manos



sesderma
listening to your skin

