

Dra. Yésica Graciela Sánchez Gatica,¹
Dra. Gisela Estrada,
Dr. José Luis Criales Cortés

La imagen en la historia: revisión histórica y pictórica del nódulo de la hermana María José en cinco casos

RESUMEN

Objetivo: Explicar los resultados del estudio PEC-CT en cinco pacientes con diagnóstico de nódulo de la hermana María José.

Introducción: Julia Dempsey, que nació en 1856 en Salamanca, Nueva York, según algunos autores, o en Roches-

ter, Minnesota, según otros, fue ordenada como hermana María José a los 22 años y trasladada al Hospital Saint Mary en Rochester en donde fue la primera en identificar un nódulo periumbilical como única señal de existencia de cáncer intraabdominal. A veces, ésta es la única evidencia de que existe una neoplasia maligna e indica un mal pronóstico.

Casos clínicos: A continuación se presentan cinco casos que ejemplifican y describen el comportamiento del nódulo de la hermana María José en estudios de PET-CT con ¹⁸FDG.

Palabras clave: Nódulo periumbilical, cáncer intraabdominal.

continúa en la pág. 328

¹ Del CT Scanner del Sur. Rafael Checa No. 3, Col. San Ángel, México, D.F.
Copias (copies): Dra. Yésica Graciela Sánchez Gatica E-mail: jessiesanchezgat@gmail.com

Objetivos

Describir brevemente la historia, el origen y la fisiopatología del nódulo de la hermana María José.

Ejemplificar los hallazgos encontrados en el estudio de PET-CT en cinco pacientes con diagnósticos establecidos a quienes se les identificó el nódulo de la hermana María José en el centro de CT Scanner del Sur.

Introducción

La hermana María José se incorporó al hospital fundado por el Dr. William Mayo (1815-1911) en 1889. Fue nombrada enfermera jefe y primera ayudante quirúrgica de William Mayo.¹ Sus pequeñas manos podían introducirse en las incisiones en donde las manos del Dr. Mayo no podían, encargándose de la primera incisión y cerrar la herida quirúrgica. Este hallazgo fue recogido por William Mayo en un artículo publicado en 1828, refiriéndose a este nódulo como "pants button umbilicus". Fue Hamilton Bailey en su undécima edición del manual titulado *Physical Signs in Clinical Surgery* (1949), quien utilizó por vez primera el epónimo.¹ El nódulo de la hermana José o María José (Sister Joseph's) es una masa profunda del tejido celular sub-

cutáneo en el área umbilical que se asocia con metástasis de cáncer intraabdominal, generalmente de origen ovárico, gástrico, pancreático o colorrectal.² Es el único caso de un epónimo que lleva el nombre de una enfermera y la nominación es rara en el continente europeo siendo más frecuente en Norteamérica.

El nódulo de la hermana María José es un hallazgo significativo en el examen físico de cada paciente. Se ha considerado como un signo de metástasis umbilical de tumores malignos frecuentemente de origen abdominal o pélvico y en ocasiones se muestra como primer signo de la enfermedad.^{3,4}

Los tumores del ombligo pueden ser primarios en 38.1% de los casos y metastáticos en 29.7%,⁵ de los cuales el origen más frecuente es malignidad abdominal o pélvica, siendo el carcinoma gástrico el origen más común en hombres y el carcinoma de ovario en mujeres.²

El nódulo de la hermana María José es una entidad bien conocida y se relaciona con mal pronóstico. Ha sido considerado como uno de los signos de diseminación avanzada⁶ y el tiempo de supervivencia depende del estadio de la neoplasia primaria y de la condición general del paciente. Las manifestaciones clínicas pueden ser silentes y la localización del nódulo puede aparecer antes, durante o después del diagnóstico del tumor

ABSTRACT

Objective: To explain the PEC-CT study results in five patients with Sister Mary Joseph's nodule diagnosis.

Introduction: Julia Dempsey, who was born in 1856 in Salamanca, New York, accor-

ding to some authors, or in Rochester, Minnesota, according to other authors, entered the order as Sister Mary Joseph at 22 years old and was transferred to the Saint Mary's Hospital in Rochester where she was the first person identifying a periumbilical nodule as the only sign of intra-abdominal cancer existence. Sometimes, this is the only evidence that a malign

neoplasia exists and it indicates a bad prognosis.

Clinic cases: Following five cases exemplifying and describing the behavior of the Sister Mary Joseph's nodule in PET-CT studies with ^{18}F FDG, are shown.

Key words: Periumbilical nodule, intra-abdominal cancer.

primario.⁷ El nódulo de la hermana María José se muestra con menos frecuencia en pacientes con cáncer de colon,⁸ páncreas¹ y se reportan casos aislados de neoplasia primaria del peritoneo, riñón, vesícula biliar, trompas de Falopio, linfoma y cavidad torácica (pulmón y mesotelioma).^{3,5,9,10} En muchos casos, el tumor primario suele ser oculto.

El tumor se puede diseminar a través de varias vías del peritoneo anterior como por ejemplo hematogena por embolización, a través del ducto linfático umbilical, por extensión contigua o por remanentes embriológicos a través del ligamento falciforme, mediano umbilical y onfalomesentérico (*Figura 1*). La vía más frecuente de metástasis es por contigüidad del peritoneo parietal. En pacientes con diagnóstico de malignidad previa, la presencia del nódulo indica recurrencia y la estirpe histológica más frecuentemente diagnosticada es el adenocarcinoma.

La pared abdominal posee un rico aporte vascular que depende de las ramas de la arteria ilíaca externa a través de las arterias epigástrica inferior y de la ilíaca interna, torácica interna y epigástrica superior. El drenaje venoso está asegurado por una red que irradia desde el ombligo a la vena axilar, torácica superior y hacia la femoral, vía vena epigástrica superior. El drenaje linfático superficial se dirige hacia los ganglios axilares e inguinales, y el profundo drena en los ganglios torácicos internos, ilíacos externos y paraaórticos abdominales.

La tomografía computada y la resonancia magnética son útiles para el estudio de los órganos abdominales y pélvicos en busca de la localización del cáncer primario o para evaluar la extensión del mismo.

La neoplasia umbilical puede variar en aspecto desde una tumoración quística hasta ser un tejido blando a nivel umbilical o en su periferia, sólida y de consis-

tencia firme, homogénea o de contenido heterogéneo; puede variar su morfología; puede ser redonda de bordes regulares o irregular y espiculada; en ocasiones pueden causar dolor y hasta drenar líquido serosanguinolento por ulceración o secreción purulenta por infección.⁵ La localización de esta lesión también tiene importancia por ser un sitio idóneo por su accesibilidad para la toma de biopsia.

Con los avances en el diagnóstico precoz como el PET-CT, la biopsia por aguja fina y la escisión de tumores primarios malignos, donde la metástasis umbilical pueda ser la única existente al momento de la detección, el nódulo de la hermana María José ya no es considerado un signo de contraindicación para instaurar un régimen de tratamiento activo y paliativo, pues dependiendo del tipo de cáncer, del estado del enfermo y las medidas quirúrgicas y combinadas, de un antiguo promedio de 2.3 meses de sobrevivencia, se han alcanzado cifras superiores al año (17.6 meses).¹¹

El diagnóstico diferencial del nódulo de la hermana María José debe incluir neoplasias primarias del ombligo (benignas y malignas),¹² enfermedades no neoplásicas como granulomas, hernias incarceradas, abscesos y endometriosis, y tumores de la piel localizados a nivel umbilical.

A continuación se ejemplifican algunos casos que demuestran el comportamiento por PET-CT con ^{18}F FDG del "nódulo de la hermana María José".

Cáncer de vejiga

Es la neoplasia maligna urotelial más común. Se presenta entre los 50 y 70 años de vida; es más frecuente en el sexo masculino. Representa 4% de todos los cánceres y tiene una gran variedad de presentaciones. Son neoplasias que involucran en un 70-80% la superficie de la vejiga y no son invasivos; se localizan

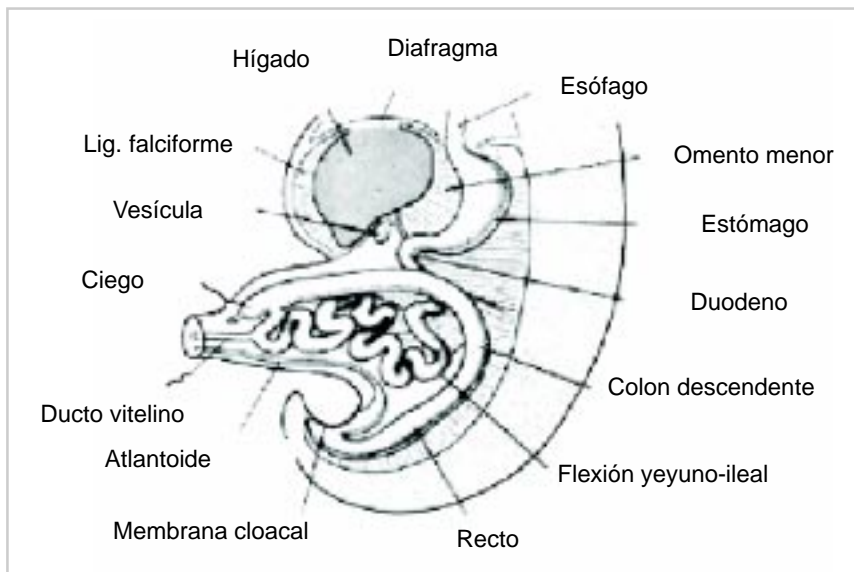


Figura 1. Vista lateral de las estructuras del cordón umbilical a las ocho semanas de gestación, que ilustra las relaciones de la organización embrionaria del ombligo y órganos.¹⁸

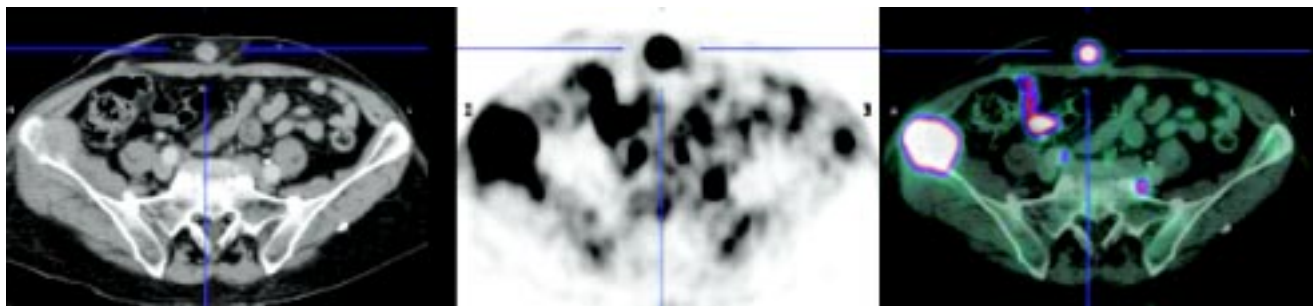


Figura 2. PET-CT con ¹⁸FDG, corte axial contrastado a nivel de la pelvis: se identifica un nódulo denso en la región infraumbilical (marcado con el cursor) con importante captación de ¹⁸FDG. Además depósitos metastásicos en un ganglio de la cadena ilíaca primitiva derecha y profunda izquierda, así como en el hueso ilíaco en el lado derecho.

en el epitelio interno o en la capa muscular subyacente; los tumores profundos e invasivos en 20-30% tienen lesiones multifocales al momento del diagnóstico; pueden ser tratados con cirugía, radioterapia o una combinación de ambas.¹³ El tratamiento quirúrgico, sistémico y el pronóstico dependen de la infiltración del tumor y la extensión metastásica, por lo que la etapificación es prioritaria. Dentro de las posibles causas o factores predisponentes se han identificado anilinas y aminas aromáticas (presentes en colorantes industriales), parásitos (*Schistosoma haematobium*), infecciones urinarias a repetición y tabaco. El signo más evidente de la posible presencia de un cáncer de vejiga urinaria es la hematuria que puede acompañarse o no de disuria o tenesmo. Se sabe que la ¹⁸FDG se acumula fisiológicamente en la vejiga pudiendo ocultar nódulos positivos por lo que el PET está limitado; sin embargo con la obtención de imágenes en TC la evaluación del tamaño y el refuerzo de los nódulos alcanza una sensibilidad de 83% y especificidad de 98% con un valor predictivo negativo de 84%.¹⁴

Caso 1

Paciente masculino de 71 años de edad con diagnóstico de carcinoma de vejiga con dolor en la región de la cicatriz quirúrgica del abdomen (*Figura 2*).

Cáncer cervicouterino

Es la segunda lesión maligna más frecuentemente diagnosticada en mujeres en el mundo. Es de crecimiento lento y la detección de nódulos metastásicos tiene gran impacto en el pronóstico de las pacientes, especialmente en la detección de ganglios de la cadena paraaórtica.¹⁵ En la etapa 0 hay cambios *in situ*, en la etapa I el cáncer afecta el cuello uterino, en la etapa II el cáncer se ha diseminado a regiones cercanas pero limitado a la pelvis, en la etapa III hay diseminación pélvica y parte inferior de la vagina, en la etapa IV hay diseminación a otras partes del cuerpo. El PET con ¹⁸FDG ha demostrado ser altamente efectivo en la etapificación, recurrencia temprana y determinación del pronóstico de pacientes con cáncer cervicouterino incluso como único estudio diagnóstico.¹⁶ La sensibili-

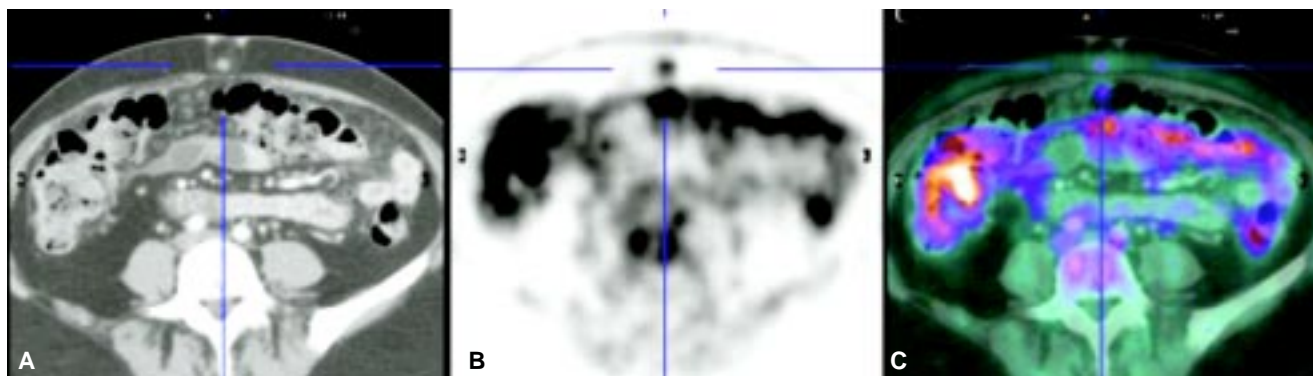


Figura 3. PET-CT con ^{18}F FDG, corte axial contrastado a nivel de la pelvis: se demuestra un pequeño nódulo denso en la región umbilical (marcado con cursor) asociado a captación incrementada de ^{18}F FDG, representó la extensión tumoral y determinó el manejo de la paciente.

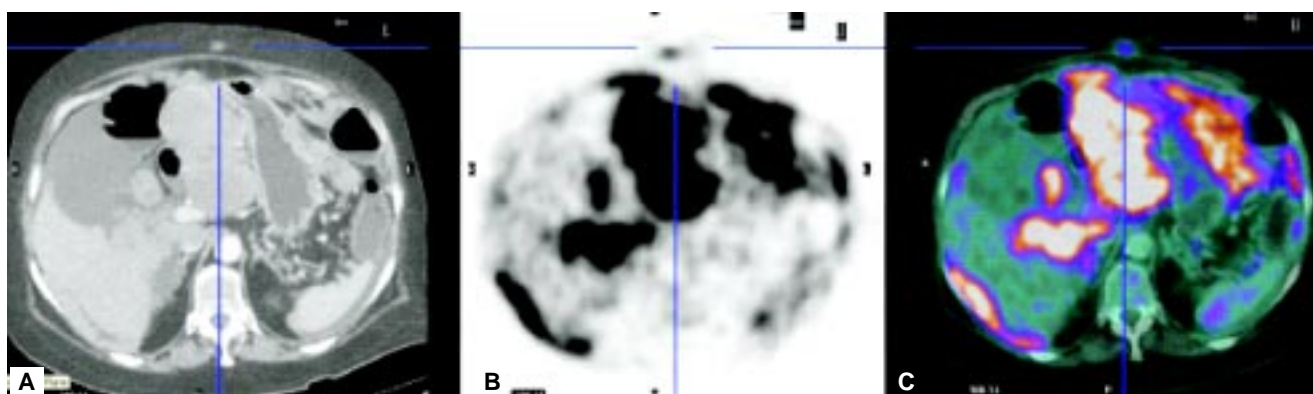


Figura 4. PET-CT con ^{18}F FDG, corte axial contrastado a nivel del abdomen: se evidencia la presencia de múltiples implantes metastásicos mesentéricos y perihepáticos asociados a ascitis y un pequeño nódulo denso en el tejido celular subcutáneo de la pared abdominal anterior de localización periumbilical (marcado con cursor), "nódulo de la hermana María José".

dad y especificidad en la detección de lesiones locales y a distancia con este método de estudio se ha reportado como excelente en estadios iniciales y en el restadaje (sensibilidad y especificidad de 100%), en la detección de recurrencia muestra una sensibilidad de 90% y especificidad de 76%. Recientes estudios muestran que la persistencia de positividad del PET-CT en pacientes post-quimioterapia y radioterapia es el factor más significativo para la detección de metástasis y pronóstico de muerte por cáncer cervicouterino. Es aun más sensible que la TC y la RM para la detección de ganglios paraaórticos metastásicos.

Caso 2

Paciente femenina de 67 años de edad con diagnóstico de carcinoma cervicouterino con dolor abdominal (Figura 3).

Cáncer de ovario

Usualmente afecta a mujeres por arriba de los 60 años y es el cáncer ginecológico que más causa muertes.¹¹

90% de las pacientes con cáncer de ovario son esporádicos, 10% restante están asociados a otros síndromes como el síndrome de cáncer mama-ovario, síndrome de Lynch II y otros.¹⁷ Los síntomas no son específicos y la mayoría de mujeres tienen un padecimiento avanzado al momento del diagnóstico. El tumor es limitado a los ovarios en el estadio I, se extiende a la pelvis en estadio II, más allá de la pelvis en estadio III, y metástasis a distancia en estadio IV. La mayoría de pacientes se etapifican en el estadio III y IV al momento del diagnóstico. La supervivencia a los cinco años en estadio III se ha reportado de 25-39%.¹¹ La ruta de metástasis más común es vía peritoneal mediante el líquido peritoneal de la pelvis a las correderas paracólicas y regiones subfrénicas; otras vías pueden ser linfática y hematógena y los sitios comunes de implantes son la pelvis, el hemidiafragma derecho, hígado, corredera paracólica derecha, intestino y el peritoneo. La sensibilidad del PET es mejor en pacientes con sospecha de recidiva que en pacientes asintomáticas, por lo que los hallazgos clínicos son un factor importante en la evaluación. La sensi-

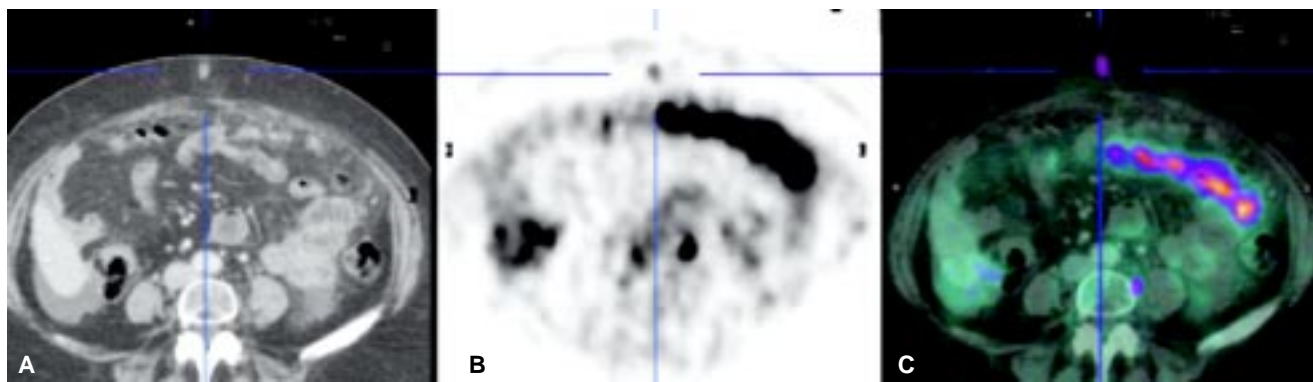


Figura 5. PET-CT con ^{18}F FDG, corte axial contrastado a nivel del abdomen: se confirma la presencia de una pequeña lesión sólida de aspecto nodular en la región periumbilical (marcado con cursor) con evidencia de franca actividad metabólica compatible con depósito metastásico.

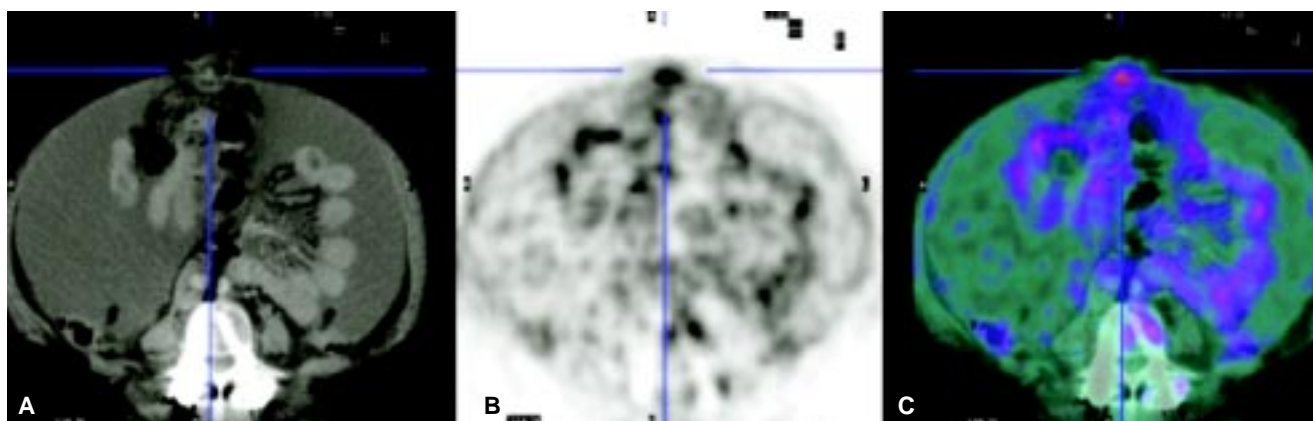


Figura 6. PET-CT con ^{18}F FDG, corte axial contrastado a nivel del abdomen: evidencia un nódulo sólido en la región periumbilical adyacente al sitio quirúrgico (marcado con cursor) con hiperactividad metabólica y ascitis asociada correspondiente con implantes metastásicos.

bilidad del PET va desde 80-100% con una resolución espacial de 6 a 10 mm y la fusión PET-CT mejora la sensibilidad para la detección de lesiones focales o de pequeño tamaño con SUVmax de hasta 6.5.¹⁷

Caso 3

Paciente femenina de 81 años de edad con diagnóstico de cáncer de ovario con palpación de tumor abdominal (*Figura 4*).

Caso 4

Paciente femenina de 69 años de edad con diagnóstico de cistoadenocarcinoma de ovario

con dolor y palpación de tumoración abdominal (*Figura 5*).

Caso 5

Paciente femenina de 72 años de edad con diagnóstico de cáncer de ovario y "malestar abdominal" con antecedente de corrección de hernia umbilical en dos ocasiones (*Figura 6*).

Reconocimientos y agradecimientos

Al Grupo CT Scanner del Sur (personal médico, técnico y administrativo), al Dr. José Luis Ciales Cortés y a la Dra. Gisela Estrada.

Referencias

1. Stokes MA. Sister Mary Joseph's Nodule. Irish Medical Journal 1993; 86(3): 86.
2. Campos R, Acha A, Guarch R, Arteaga M, Fanlo M. ¿Nódulo de la hermana María José? An Med Interna 2005; 22(11): 555-6.
3. Kirshtein B, Meirovitz M, Okon E, Piura B. Sister Mary Joseph's nodule as the first presenting sign of primary fallopian tube adenocarcinoma. J Minim Invasive Gynecol 2006; 13(3): 234-6.
4. Piura B, Meirovitz M, Bayme M, Shaco-Levy R. Sister Mary Joseph's nodule originating from endometrial carcinoma incidentally detected during surgery for an umbilical hernia: a case report. Arch Gynecol Obstet 2006; 274(6): 385-8.
5. Khati NJ, Enquist EG, Javitt MC. Imaging of the umbilicus and periumbilical region. RadioGraphics 1998; 18: 413-31.
6. Rodríguez JM, Sanz P, Santana L, Rey A, Suárez O, Betancour L. Nódulo de la hermana María José como manifestación de cáncer de origen desconocido: presentación de un caso. An Med Interna 2005; 22(6): 285-7.
7. Kawamoto S, Urban BA, Fishman EK. CT of Epithelial Ovarian Tumors. RadioGraphics 1999; 19: S85-S102.
8. Medina-Pérez M, Muñoz-Boo JL. Metástasis umbilical de adenocarcinoma mucinoso colónico diagnosticada por PAAF. An Med Interna 1999; 16(12): 659.
9. Giner G, Fernández MG, Martínez J, Esteban MJ, Kuehn S. Nódulo de la Hermana María (José) como forma de presentación de un linfoma no hodgkiniano. Rev Clin Esp 2005; 205(3): 143-4.
10. Busch JM, Kruskal JB, Wu B. Best Cases from the AFIP: Malignant Peritoneal Mesothelioma. RadioGraphics 2002; 22: 1511-5.
11. Pannu HK, Bristow RE, Montz FJ, Fishman EK. Multidetector CT of Peritoneal Carcinomatosis from Ovarian Cancer. RadioGraphics 2003; 23: 687-701.
12. Giner G. Nódulo de la Hermana María (José). Significado y manejo clínico. An Med Interna 1999; 16(7): 365-70.
13. Kim JK, Park SY, Ahn HJ, Kim CS, Cho KS. Bladder Cancer: Analysis of Multidetector Row Helical CT Enhancement Pattern and Accuracy in Tumor Detection and Perivesical Staging. Radiology 2004; 231: 725.
14. Wong-You-Cheong JJ, Woodward PJ, Manning MA, Sesterhenn IA. Neoplasms of the Urinary Bladder: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics 2006; 26: 553-80.
15. Choi HJ, et al. MRI for Pretreatment Lymph Node Staging in Uterine Cervical Cancer. AJR 2006; 187: W538-W43.
16. Viswanathan AN, Buttin BM, Kennedy AM. Ovarian, Cervical, and Endometrial Cancer. RadioGraphics 2008; 28: 289-307.
17. Pannu HK, Bristow RE, Cohade C, Fishman EK, Wahl RL. PET-CT in Recurrent Ovarian Cancer: Initial Observations. Radiographics 2004; 24: 209-23.
18. DiSantis DJ, Siegel MJ, Katz ME. Simplified approach to umbilical remnant abnormalities. RadioGraphics 1991; 11: 59-66.



La Sociedad Mexicana de Radiología e Imagen, A.C.

Les hace una cordial invitación para visitar su página web

www.smri.org.mx