



Localizador: 18025

Nódulo de la Hermana María José. Serie de casos

Sister Mary Joseph's nodule. A case-series

Nerea González-Romero,* Itziar Aza-Martínez,† Goikoane Cancho-Galán,§
Susana Gómez-Muga,|| Peru Urigoitia-Ugalde,|| Rosa Izu-Belloso||

Palabras clave:

Nódulo de la Hermana María José, metástasis cutánea, nódulo umbilical.

Keywords:

Sister Mary Joseph's nodule, cutaneous metastasis, umbilical nodule.

RESUMEN

Una tumoración umbilical plantea un amplio diagnóstico diferencial (DD), entre el que se encuentra el nódulo de la Hermana María José (NHMJ). Presentamos cuatro casos. El primero se trata de una mujer de 86 años con una metástasis umbilical de adenocarcinoma seroso papilar de ovario. El segundo, un varón de 58 años con un nódulo umbilical metastásico de un adenocarcinoma de células en anillo de sello. El tercero, una mujer de 79 años con una metástasis umbilical de adenocarcinoma. Por último, un varón de 60 años con antecedente de hernia umbilical intervenida, con dos pequeños nódulos eritematosos de meses de evolución. El examen histológico confirmó que se trataba de un granuloma de cuerpo extraño, un NHMJ-like. El NHMJ es una infrecuente tumoración umbilical metastásica de una neoplasia interna avanzada ya conocida, o la primera manifestación de la misma. El DD incluye neoplasia umbilical primaria benigna, primaria maligna u otra lesión no neoplásica. El diagnóstico se confirma con el estudio histológico. Las neoplasias más habitualmente relacionadas son de origen gástrico o ginecológico. El pronóstico suele ser nefasto y el tratamiento paliativo. El papel del dermatólogo es fundamental en el diagnóstico.

ABSTRACT

Sister Mary Joseph's nodule (SMJN) is one of the differential diagnosis (DD) of an umbilical tumor. We present four cases of umbilical tumors. The first case is an 86-year-old woman with SMJN as a finding of an ovarian cancer. The second case, a 58-year-old male with anorexia, asthenia, and a SMJN as a finding of a signet-ring cell adenocarcinoma. The third case is a 79-year-old woman with an umbilical metastasis of an adenocarcinoma. Finally, a 60-year-old male operated for an umbilical hernia with two small erythematous nodules whose histological examination confirmed that it was a foreign body granuloma, SMJN-like. SMJN is an infrequent metastatic umbilical lesion secondary to a primary advanced intra-abdominal/intrapelvic malignancy. DD includes benign primary umbilical neoplasia (angioma, keloid), malignant primary neoplasm (basal cell epithelioma, etcetera) or other non-neoplastic lesion. The diagnosis is confirmed by a histological study. The most commonly related neoplasms are gastric or gynecological. SMJN is an ominous sign and the treatment is usually palliative. The role of the dermatologist is essential for the diagnosis of SMJN.

INTRODUCCIÓN

El nódulo de la Hermana María José (NHMJ) es una lesión cutánea secundaria a metástasis umbilical de una neoplasia interna, por lo general, gástrica u ovárica y, con menos frecuencia, de colon o páncreas. La presencia de metástasis cutáneas en procesos cancerosos sistémicos suele indicar enfermedad avanzada y, por lo tanto, un pronóstico pobre.¹ Las opciones de tratamiento en la mayoría de los casos son limitadas, y aunque algunos autores² aboguen por una cirugía agresiva seguida de quimioterapia y/o radioterapia adyuvantes, en general se suele emplear un tratamiento paliativo.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1. Mujer de 86 años con hipertensión arterial (HTA), dislipemia y enfermedad de

Parkinson como antecedentes personales a destacar, que acudió a las Consultas de Dermatología por una lesión umbilical que presentaba desde hacía pocos meses, sin otra clínica sistémica. Se trataba de una tumoración rojo-violácea no dolorosa, de consistencia duro-elástica de 1.5 × 1.5 cm de tamaño (*Figura 1*). La biopsia confirmó la presencia de infiltración dérmica de nidos irregulares con células pleomórficas, que correspondía a una metástasis cutánea de un adenocarcinoma seroso-papilar de alto grado de origen Mülleriano (*Figura 2*). Se completó el estudio de extensión mediante una TC toracoabdominopélvica con contraste intravenoso, en el que se halló una gran lesión sólido-quística dependiente del anejo derecho, que correspondía a una neoplasia de ovario (*Figura 3*). Se decidió tratamiento quimioterápico paliativo con cinco ciclos de cisplatino. Durante el tratamiento,



la paciente presentó progresión de la enfermedad, por lo que se desestimó la cirugía.

Caso 2. Varón de 58 años, fumador, con HTA y disartria como secuela de un accidente cerebrovascular (ACV) isquémico previo; ingresó en el Servicio de Medicina Interna de nuestro hospital por síndrome constitucional, con importante pérdida ponderal en los últimos meses y un cuadro de vómitos de repetición. En la exploración física presentaba dos nódulos subcentimétricos no dolorosos



Figura 1: Imagen clínica. Lesión rojo-violácea de 1.5×1.5 cm, de consistencia duro-elástica.

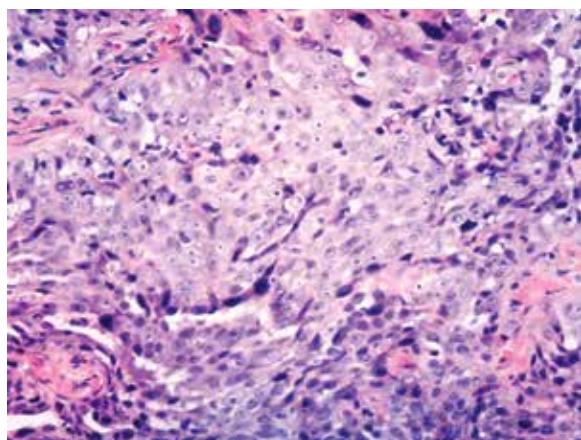


Figura 2: Imagen histológica a x20. Se observan células atípicas con nucléolos prominentes y alguna mitosis.

(umbilical e infraumbilical), de consistencia pétreas (**Figura 4**). Tenía, además, el abdomen distendido, con matidez a la percusión. La biopsia del nódulo umbilical demostró infiltración dérmica por adenocarcinoma de células en ani-



Figura 3: TC con contraste en plano axial. Se observa la lesión quística ocupando gran parte de la cavidad abdominal y un nódulo sólido hipercaptante subcutáneo en la región umbilical (flecha), en relación con el nódulo de la Hermana María José.



Figura 4: Imagen clínica. La imagen muestra dos lesiones nodulares subcentimétricas de consistencia pétreas en la región umbilical e infraumbilical.

llo de sello (*Figura 5*). En el TC abdominopélvico realizado se visualizaba la presencia de carcinomatosis peritoneal, con ascitis a tensión y una masa tumoral en yeyuno que condicionaba obstrucción intestinal en el momento de la realización de la prueba, y que podría corresponder a una neoplasia de yeyuno o una metástasis de origen gástrico como opciones más probables (*Figura 6*). Debido al deteriorado estado del paciente, se decidió un tratamiento paliativo. Falleció veinte días después del diagnóstico.

Caso 3. Mujer de 79 años con funciones superiores conservadas, con HTA en tratamiento y úlceras venosas de larga evolución como antecedentes de interés; ingresó en el Servicio de Medicina Interna por un cuadro de cinco meses

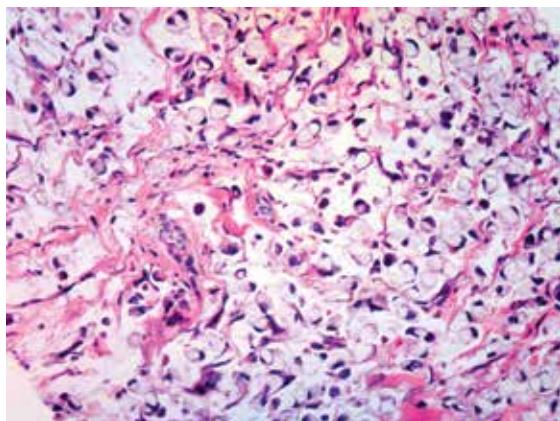


Figura 5: Imagen histológica. Se observa un infiltrado dérmico de células con el núcleo excluido hacia la periferia, denominadas «células en anillo de sello».

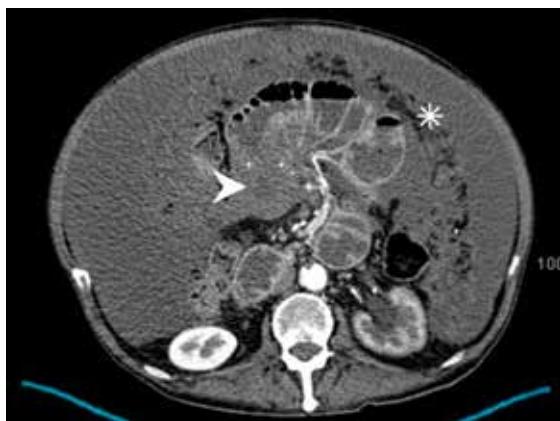


Figura 6: Plano axial de la TC con contraste. Masa en yeyuno (punta de flecha) que condiciona dilatación retrógrada de las asas de intestino delgado. * Reticulación del omento mayor sugestiva de carcinomatosis peritoneal.

de evolución de astenia, debilidad generalizada, hiporexia y pérdida ponderal de cinco kilos. En la exploración física se detectó un nódulo umbilical doloroso de unos cuatro centímetros, rojo-violáceo, ulcerado en su superficie, con secreción seropurulenta (*Figura 7*). Además, se hallaron una masa pétrea de unos 6×5 cm en la mama izquierda, una adenopatía axilar izquierda subcentimétrica y una lesión ulcerada y maloliente de unos 7×5 cm exterior al labio mayor izquierdo. En la mamografía se observó un nódulo espiculado en el cuadrante superoexterno (CSE) de la mama izquierda, que retraía el pezón y deformaba la mama, y que correspondía a una categoría radiológica BI-RADS 5. La biopsia de ese nódulo confirmó que se trataba de un carcinoma de mama ductal infiltrante. Por otra parte, la biopsia de la lesión vulvar mostró un carcinoma escamoso de vulva pobemente diferenciado. Sin embargo, la biopsia de la tumoración umbilical evidenció que se trataba de una metástasis de adenocarcinoma; por el patrón inmunohistoquímico, se descartó que se tratase de una metástasis del carcinoma vulvar, relegando el origen mamario a opción poco probable. La paciente falleció a los 14 días del ingreso, por lo que no se pudo completar el estudio de extensión y no se determinó el origen del NHMJ.

Caso 4. Varón de 60 años intervenido de una hernia umbilical hacía dos años; acudió a nuestras Consultas de Dermatología por presentar dos nódulos subcentimétricos en el ombligo, eritematosos, de meses de evolución



Figura 7: Imagen clínica. Nódulo de cuatro centímetros con superficie rojo-violácea ulcerada y supuración purulenta.

(Figura 8). Al realizar una biopsia escisional de las lesiones, se halló una sutura no reabsorbible. El examen histológico confirmó que se trataba de una reacción granulomatosa a cuerpo extraño.

DISCUSIÓN

El NHMJ se trata de una metástasis umbilical de una neoplasia interna, en general intraabdominal o intrapélvica. Recibe ese nombre en honor a la enfermera asistente del Dr. William Mayo del Hospital St. Mary de Rochester (1890-1915).³ Ella fue la primera en encontrar esa asociación; posteriormente, Sir Hamilton Bailey, en 1949, publicó ese término en la décimo primera edición de su libro *Physical Signs in Clinical Surgery*.³

Presentamos tres casos de esta entidad poco frecuente (casos 1, 2 y 3), cuya incidencia entre las neoplasias intraabdominales/intrapélvicas es muy baja (1-3%).⁴ El NHMJ es más prevalente en mujeres con un promedio de edad de 50 años (entre 18-87 años),⁵ como en los casos 1 y 3.

El origen más frecuente es gastrointestinal (52-55%),^{4,6} seguido del ginecológico (28-34%).^{4,6} El estómago es el origen más frecuente en hombres y el ovario en mujeres,^{4,6} lo cual concuerda con nuestra serie, en la que los casos 1 y 2 constituyen la forma de presentación típica.

En un 15-29%⁶ de los casos, como en el 3, no se llega al diagnóstico de la neoplasia primaria. Este caso es inusual

por varias razones. Por un lado, la paciente presentaba una metástasis umbilical de estirpe adenocarcinomatosa y dos neoplasias primarias sincrónicas: un carcinoma escamoso de vulva, histológicamente incompatible con el nódulo umbilical, y un adenocarcinoma de mama, causa infrecuente de NHMJ que sólo ha sido reportada en un 4% según algunas series.⁷ Por otro lado, el patrón inmunohistoquímico del nódulo umbilical hacía que la neoplasia de mama fuera un origen poco probable y que no se pudiera descartar una tercera neoplasia primaria concomitante como causa del NHMJ.

En un 3% de ellos, su origen es intratorácico.⁶ En cuanto a la histología, la estirpe adenocarcinomatosa es la más frecuente (85%),⁴ como en los tres casos que hemos presentado, seguida del carcinoma de células escamosas.

Se presenta de manera habitual como un nódulo firme, blanco o rojo-violáceo, en general indoloro, al igual que en los casos 1 y 2, salvo cuando se ulcera. En ocasiones presenta una exudación seromucosanguinolenta, e incluso, purulenta, como en el caso 3. Aunque el tamaño puede variar entre uno y 10 cm, en general, no supera los cinco centímetros,^{3,8} igual que en nuestros tres casos. En el 70% de las ocasiones se acompaña de clínica sistémica con síntomas gastrointestinales y síndrome constitucional.³

Conocer la compleja anatomía de la región umbilical facilita la comprensión de las posibles vías de diseminación que siguen los tumores. Por un lado, hay muchos ligamentos y pliegues peritoneales que conectan con la región umbilical y contienen remanentes de estructuras fetales obliteradas: ligamento umbilical medio o uraco, remanente del alantoides que conecta con la cúpula vesical; ligamento umbilical medial, remanente de las arterias umbilicales; ligamento redondo del hígado, remanente de la vena umbilical, que conecta con el hilio hepático. En ocasiones, existe también un ligamento adicional que conecta con las asas de ileon, remanente del conducto vitelino.^{8,9}

Por otro lado, la región umbilical se encuentra muy vascularizada (arterias epigástrica inferior, circunfleja iliaca profunda y epigástrica superior) y posee un rico drenaje linfático que conecta con ganglios axilares e inguinales en el sistema superficial y con el conducto torácico, la iliaca externa y ganglios paraaórticos abdominales en el sistema profundo. Todo ello hace que pueda ser asiento de tumores tanto torácicos como abdominales o pélvicos, aunque el origen más frecuente de las metástasis abdominales sea por extensión de tumores en la superficie peritoneal anterior.^{8,9}

Con independencia del origen primario, el NHMJ puede ocurrir como un depósito dérmico, subcutáneo o peritoneal de células metastásicas, o incluso, estar asociado a hernias umbilicales.⁹



Figura 8: Imagen clínica. Se aprecian dos lesiones rojizas de menos de cinco milímetros.

Cuando nos encontramos ante una tumoración umbilical, debemos plantearnos un amplio diagnóstico diferencial,⁵ desde la existencia de una hernia paraumbilical hasta una tumoración, ya sea benigna (angioma, queloide, dermatofibroma, mixoma, endometriosis o una reacción granulomatosa a cuerpo extraño) o maligna; bien primariamente cutánea (carcinoma basocelular, carcinoma epidermoide, sarcoma, etcétera), o bien, de origen no cutáneo: una metástasis cutánea o un NHMJ. El caso 4 es un NHMJ-like con características clínicas indistinguibles de una metástasis umbilical y en el que la biopsia fue necesaria para descartar que se tratase de una lesión maligna. Igual que en este caso, siempre se debe realizar una biopsia de las lesiones umbilicales para descartar un NHMJ, ya que a pesar de su baja incidencia, en un 30% de los casos se trata de la primera manifestación de una neoplasia interna.³ También es importante completar un estudio de extensión en los casos de sospecha mediante la realización de una TC toracoabdominopélvica que ayude a detectar la neoplasia primaria.

La presencia de un NHMJ es, en sí misma, un indicador de neoplasia avanzada y, por tanto, de mal pronóstico. La supervivencia media es de siete a 10 meses,⁶ lo que coincide con nuestra serie, en la que los casos 2 y 3 no superaron el mes de vida tras el diagnóstico y el caso 2 se encuentra en progresión ocho meses después. Por lo tanto, aunque

el tratamiento debería ser individualizado, en general suele ser paliativo. Sin embargo, recientemente, algunos autores hablan de realizar una exéresis amplia asociada a un tratamiento adyuvante, ya que se ha reportado que la supervivencia se alarga de 17.6 a 21 meses.^{2,8}

CONCLUSIONES

El papel del dermatólogo es fundamental en el diagnóstico del NHMJ; la biopsia es clave para descartar una metástasis cutánea, ya que implica la presencia de una neoplasia interna no conocida o la recidiva de una previa. Presentamos esta pequeña serie de casos que ilustran esta rara entidad, destacando el cuarto caso, en el que la razón de la lesión fue algo tan simple como una sutura mal reabsorbida.

Correspondencia:

Nerea González-Romero

Servicio de Dermatología,
Hospital Universitario Basurto. Bilbao, España,
Avenida de Montevideo Núm. 18,
Pabellón Arrupe 3^º planta (S. Dermatología),
48013 Bilbao (Bizkaia), España.
Tel: 0034 94 400 6063,
Fax: 0034 94 400 6177,
E-mail: nerea.gonzalezromero@osakidetza.eus

BIBLIOGRAFÍA

1. Cervigón I, Pérez C, Bahilloa C, Martínez-Amoa JL, Gargalloa AB, López-Barrantes O et al. Nódulo umbilical. Actas Dermosifiliogr. 2006; 97 (8): 483-557.
2. Palaniappan M, Jose WM, Mehta A, Kumar K, Pavithran K. Umbilical metastasis: a case series of four Sister Joseph nodules malignancies. Curr Oncol. 2010; 17 (6): 78-81.
3. Abu-Hilal M, Newman JS. Sister Mary Joseph and her nodule: historical and clinical perspective. Am J Med Sci. 2009; 337 (4): 271-273.
4. Poparic S, Prohic A, Kuskunovic-Vlahovljak S, Guso E, Kapetanovic A. Sister Mary Joseph in an ovary adenocarcinoma. Med Arch. 2017; 71 (2): 154-157.
5. Chalya PL, Mabula JB, Rambau PF, McChembe MD. Sister Mary Joseph's nodule at a university teaching hospital in northwestern Tanzania: a retrospective review of 34 cases. World J Surg Oncol. 2013; 5 (11): 151.
6. Hussain DI, Ahmed KM, Hussain DS, Ahmed KF. Sister Mary Joseph nodule. A case report with review of literature. J Res Med Sci. 2009; 14 (6): 385-387.
7. Yan L, Sethi S, Bitterman P, Reddy V, Gattuso P. Umbilical lesions: clinicopathologic features of 99 tumors. Int J Surg Pathol. 2018; 26 (5): 417-422.
8. Gabriele R, Conte M, Egidi F, Borgheste M. Umbilical metastases: current viewpoint. World J Surg Oncol. 2005; 3 (1): 13.
9. Coll DM, Meyer JM, Mader M, Smith RC. Imaging appearances of Sister Mary Joseph nodule. Br J Radiol. 1999; 72 (864): 1230-1233.