

## CASO CLINICO

# NODULO DE LA HERMANA MARIA JOSE. PRESENTACION DE UN CASO Y SU TRATAMIENTO

Marco Tulio Kimmel\*

### RESUMEN

*Presentamos el caso de un hombre de 48 años con diagnóstico de cáncer gástrico avanzado, quien tres años después de tratamiento multidisciplinario y estudios negativos de extensión, presenta el nódulo de la hermana María José. Es tratado en forma agresiva con radioquimioterapia y el paciente presenta remisión completa después del tratamiento. El nódulo de la hermana María José no es tan infrecuente en la práctica clínica oncológica como se ha dicho y lo más importante es que se reconozca, diagnostique y trate oportunamente este tipo de etapa metastásica y se pueda ofrecer la opción terapéutica indicada, individualizando las conductas para obtener los mejores resultados.*

### INTRODUCCIÓN

La metástasis a la piel se presenta entre cinco y nueve por ciento de todos los pacientes con cáncer<sup>1</sup> y las metástasis umbilicales «Nódulo de la Hermana María José», hoy ya no son tan infrecuentes como se pensaba; todos los días las vemos con más frecuencia, especialmente en los centros oncológicos, a medida que alteramos la historia natural de las enfermedades malignas y podemos hacer que los pacientes vivan más.

Walsh<sup>2</sup> en 1846 fue el primero en reportar dicha ocurrencia. Posteriormente, Sir Hamilton Bailey,<sup>3</sup> a mediados del siglo XX acuñó dicho epónimo de Nódulo de la Hermana María José a pacientes con metástasis umbilicales de cánceres abdominales, medio siglo después de que la asistente del Dr. William Mayo (Hermana María José. 1856-1939) en el Hospital Santa María

de Rochester, dilucidara la etiología maligna de esa lesión en los pacientes que asistían a la institución.

### REPORTE DEL CASO

Paciente masculino de 48 años, a quien en 1996 se le diagnosticó cáncer gástrico tipo linitis plástica. Luego de sus exámenes de extensión es llevado a cirugía y se le realiza una gastrectomía total; la patología reportó adenocarcinoma de tipo intestinal bien diferenciado con compromiso de serosa, borde de resección proximal comprometido y cinco de diecisiete ganglios positivos para adenocarcinoma, dos en la gran curvatura y tres en la menor, había también trombos tumorales en vasos sanguíneos y linfáticos.

Fue entonces clasificado como cáncer gástrico T<sub>3</sub>N<sub>2</sub>M<sub>0</sub>, estadio clínico IIIb. Recibió tratamiento com-

\* Médico Radioterapeuta Oncólogo. Profesor Asistente. Departamento de Medicina Interna. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad del Cauca.



plementario de radioterapia por campo anterior y posterior en fracciones de 2 Gy día hasta completar 44 Gy, posteriormente recibió seis ciclos de poliquimioterapia con esquema ELF, etoposido, leucovorina y 5fluorouracilo.

Tres años después, en 1999 y luego de dos años y medio de exámenes negativos, refiere de un mes de evolución, la presencia en la región umbilical de una lesión indurada, nodular, violácea de bordes irregulares, que engloba prácticamente todo el ombligo, es dolorosa (fig.1).



FIGURA 1.

Se toma biopsia y el reporte anatomopatológico identifica piel en cuya dermis se observa numerosas luces glandulares constituidas por células de citoplasma relativamente amplio con núcleos hiper Cromáticos y nucleolos evidentes, conteniendo mucina en su interior. Se observan además, mitosis atípicas e infiltra-

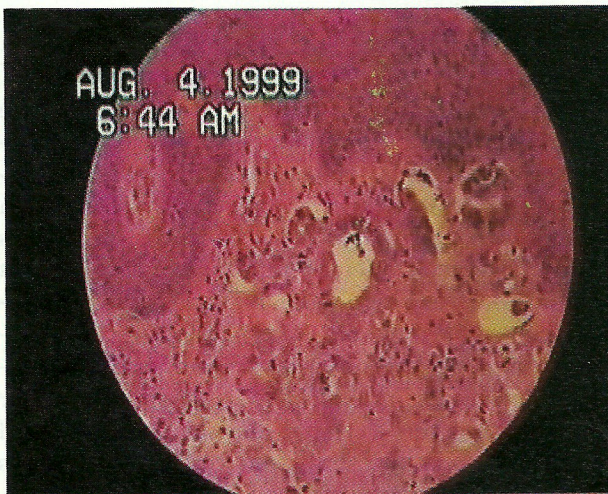


FIGURA 2.

do inflamatorio mononuclear abundante, especialmente alrededor de las formaciones glandulares descritas y algunas células sueltas e invasión a vasos sanguíneos (fig.2). Se concluye que se trata de un adenocarcinoma metastásico. La escanografía corroboró los hallazgos clínicos y patológicos descritos y evidenció un nódulo en la región umbilical de cuatro centímetros en su diámetro mayor (fig.3).

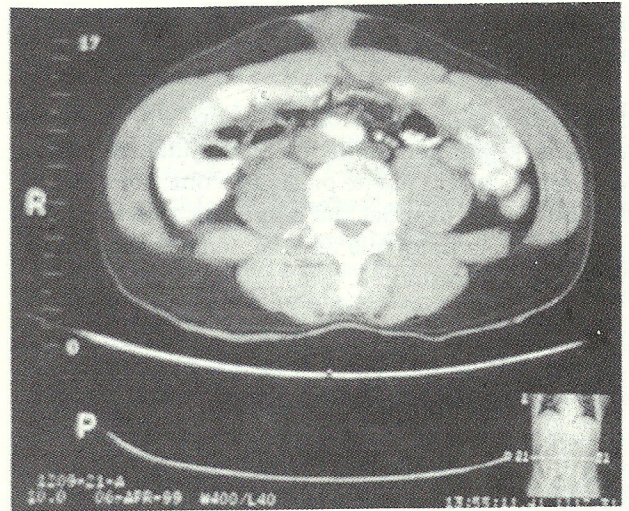


FIGURA 3.

Se realizó radioterapia con <sup>60</sup>Cobalto, por técnica de tres campos, uno anterior y dos laterales, recibiendo 3 Gy día hasta completar una dosis de 30 Gy en dos semanas, concomitantemente recibió en la primera semana del tratamiento radiante, 750 mg por m<sup>2</sup> de 5fluorouracilo en infusión. La tolerancia fue adecuada y hubo remisión completa dos meses después del tratamiento (fig.4). El paciente se encuentra actualmente en quimioterapia.



FIGURA 4.



## DISCUSION

El nódulo de la hermana María José, es siempre considerado como una lesión de pronóstico extremadamente pobre<sup>4</sup> en la evolución e historia natural de la enfermedad neoplásica y la mayoría de los pacientes muere antes de un año<sup>5</sup>. Muchas veces este signo es la primera manifestación de una neoplasia intra abdominal metastásica<sup>6</sup>. Esta patología supuestamente inusual, tiene múltiples orígenes en tumores primarios.

No existe una presentación clínica típica de dicho nódulo, la lesión generalmente es nodular, indurada, dolorosa o no y se puede presentar como síntoma, antes, durante o después del diagnóstico de un tumor primario y su patología generalmente exhibe un patrón de adenocarcinoma.

La literatura reporta hasta la fecha no menos de quinientas citas sobre este tópico. Galvañ<sup>7</sup> revisó la literatura (Tabla 1) y encontró que en 52% de los pacientes la neoplasia está localizada en el tracto gastrointestinal. Los tumores ginecológicos representaron el 28% y no se encontró tumor primario conocido en 15.4% de los casos. De tal manera que cuando el paciente es hombre y el diagnóstico es un adenocarcinoma, muy seguramente el tumor es gástrico, colorectal o pancreático. Si es mujer, además de los descritos hay que pensar que el primario puede estar en ovario o en endometrio. Por el contrario, si el diagnóstico es de carcinoma escamocelular, en el hombre nos obliga a pensar que el primario pueda estar en el pulmón o el pene, y en la mujer, en el cuello uterino, la vagina o la vulva.

Se han descrito primarios tan infrecuentes como un mieloma múltiple<sup>8</sup>, linfomas<sup>9</sup>, carcinoma de vagina<sup>10</sup>, leiomiomas uterino<sup>11</sup>, cáncer de vesícula biliar<sup>12</sup>, como presentación de recaída de cáncer de seno después de trece años de la mastectomía<sup>13</sup>, en un niño con un carcinoma colónico<sup>14</sup> y en una anciana de 82 años con un primario no conocido.<sup>15</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con enfermedades benignas y malignas. La mayoría de los tumores umbilicales son de naturaleza benigna y menos del 10% son tumores malignos primarios. Podemos encontrar múltiples lesiones de tipo benigno como granulomas, nevus, papilomas, fibromas, quistes de inclusión epitelial, quistes epidermoides, mixomas, abscesos, queratosis seborreica y hernias,<sup>16</sup> además de endometriosis umbilical.<sup>17</sup> Los tumores primarios malignos son raros, los más frecuentes son los carcinomas

escamosos, carcinomas basocelulares, melanomas y algunos sarcomas. La biopsia aspirativa con aguja fina se ha instituido como un método simple, rápido, eficaz y económico para hacer el diagnóstico definitivo<sup>18</sup>.

**TABLA 1**

*Origen de metástasis umbilicales*

| Origen. 407 Pacientes | %    |
|-----------------------|------|
| Digestivo             | 52.3 |
| • Gástrico            | 23.3 |
| • Colon y recto       | 14.9 |
| • Páncreas            | 9    |
| • Vesícula            | 2.4  |
| • Intestino delgado   | 1.9  |
| • Hígado              | 0.2  |
| • Esófago             | 0.2  |
| Ginecológico          | 28   |
| • Ovario              | 16.7 |
| • Endometrio          | 5.8  |
| • Cérvix              | 2.4  |
| • Seno                | 1.7  |
| • Trompa              | 0.7  |
| • Vulva               | 0.2  |
| • Vagina              | 0.2  |
| Desconocido           | 15.4 |
| Urinario              | 1.9  |
| • Próstata            | 0.7  |
| • Vejiga              | 0.5  |
| • Riñón               | 0.5  |
| • Pene                | 0.1  |
| Otros                 | 2.0  |
| • Pulmón              | 1.2  |
| • Mesotelioma         | 0.4  |
| • Mieloma             | 0.2  |
| • Linfoma             | 0.2  |

Debido a su localización anatómica, el ombligo tiene conexiones linfáticas abundantes, lo que lo hace proclive a recibir células metastásicas. Existe una estrecha relación entre la piel umbilical y la red linfática profunda con los ganglios para-aórticos, mamarios internos e iliacos, además superficialmente con los ganglios axilares e inguinales. Existen también numerosas conexiones en la red venosa de la pared abdominal con órganos internos que explican en algunos casos las metástasis umbilicales. La diseminación por contigüidad, como la arterial, juega también un papel importante en la metástasis tumoral al ombligo. Más recientemente se describen metástasis por contaminación quirúrgica en cirugías abdominales, ya sean abier-

tas o laparoscópicas<sup>19 20</sup>. El ombligo es, sin lugar a dudas, un punto de intersección entre la diseminación anterograda y retrograda de las células neoplásicas.

## TRATAMIENTO

En principio, el tratamiento depende del tipo de tumor a que nos estemos enfrentado. Se han descrito múltiples esquemas terapéuticos, que incluyen todos las disciplinas oncológicas: cirugía, radioterapia, quimioterapia e incluso la conducta expectante. La terapéutica también depende del estado funcional del paciente, la histología, del grado de diseminación de la enfermedad y de la expectativa de vida del enfermo. Solamente el 13.5% de los pacientes con metástasis umbilicales tienen una supervivencia media a dos años<sup>21</sup> lo que indica pronóstico adverso. Se reportan sobrevividas largas cuando el tumor umbilical se presentó como metástasis única.<sup>22</sup> De todas maneras, la presencia del nódulo de la hermana María José, no debe ser contraindicación para una terapia agresiva.

## BIBLIOGRAFIA

1. **Lookingbill DP, Spangler N, Sexton FM.** Skin involvement as the presenting sign of internal carcinoma. A retrospective study of 7316 cancer patients. *J Am Acad Dermatol* 1990; 22: 19-26.
2. **Shetty MR.** Metastatic tumors of the umbilicus: a review 1830-1989. *J Surg Oncol* 1990 Nov;45(3):212-5.
3. **Poncelet C, Bouret JM, Boulay I, Tsatsaris V, Ferrand J, Mintz JP, Ravina JH.** Umbilical metastasis of an endometrial adenocarcinoma: «Sister (Mary) Joseph's nodule». Review of the literature. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 1996;25(8):799-803.
4. **Schneider V, Smyczek B.** Sister Mary Joseph's nodule. Diagnosis of umbilical metastases by fine needle aspiration. *Acta Cytol* 1990 Jul-Aug;34(4):555-8.
5. **Powell FC, Cooper AJ, Massa MC, Goellner JR, Su WP.** Sister Mary Joseph's nodule: a clinical and histologic study. *J Am Acad Dermatol* 1984 Apr;10(4):610-5.
6. **Amaro R, Goldstein JA, Cely CM, Rogers AI.** Pseudo Sister Mary Joseph's nodule. *Am J Gastroenterol* 1999 Jul;94(7):1949-50.
7. **Galvañ VG.** Sister Mary Joseph's nodule. *Annals of Internal Medicine* 1998;5 128 (5):410.
8. **Bank H, Liberman SI.** Sister Joseph's nodule and malignant ascites in multiple myeloma. *N Engl J Med* 1971; 284: 676-677.
9. **Chaggar A, Carter.** Lymphoma presenting as a Sister Mary Joseph's nodule. *Am Surg* 1998 Aug;64(8):799-800.
10. **Bakri YN, Subhi J, Hashim E, Senoussi M.** Umbilical metastasis (Sister Joseph's nodule) from carcinoma of the vagina. *Acta Obstet Gynecol Scand* 1991;70(6):509-10.
11. **Brustman L, Seltzer V.** Sister Joseph's nodule: seven cases of umbilical metastases from gynecologic malignancies. *B Gynecol Oncol* 1984 Oct;19(2):155-62.
12. **Indudhara R, Chaudhary A, Gupta NM.** Sister Joseph's nodule in a case of carcinoma gall bladder. *J Indian Med Assoc* 1987 Sep;85(9):268-9.
13. **de la Cruz Mera A, Vargas-Castrillon J, de Agustin de Agustin P, Perez-Barrios A.** Fine needle aspiration biopsy diagnosis of Sister Mary Joseph's nodule 13 years after mastectomy. *Acta Cytol* 1991 Nov-Dec;35(6):790.
14. **Norman JT, Wagner ML, Chintaguampala M.** Umbilical metastasis (Sister Mary Joseph's nodule) in a child. *Pediatr Radiol* 1998 Jan; 28(1):56-8.
15. **Chaffins ML, Altman DA, Balle MR, Lowe L, Rodman OG.** Metastatic umbilical carcinoma: the Sister Joseph's nodule. *Cutis* 1993 Jul;52(1):37-9.
16. **Requena Caballero L, Vasquez Lopez F, Requena Caballero C, et al.** Metastatic umbilical cancer - Sister Mary Joseph's nodule: report of two cases. *J Dermatol Surg Oncol* 1988; 14: 664-667.
17. **Albrecht LE, Tron V, Rivers JK.** Cutaneous endometriosis. *Int J Dermatol* 1995; 34: 261-262.
18. **Fleming MV, Oertel YC.** Eight cases of Sister Mary Joseph's nodule diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 1993;9(1):32-6.
19. **Patsner B, Damien M.** Umbilical metastases from a stage IB cervical cancer after laparoscopy: a case report. *Fertil Steril* 1991; 58: 1248-1249.
20. **Clair DG, Lautz DB, Brooks DC.** Rapid development of umbilical metastases after laparoscopic cholecystectomy for unsuspected gallbladder carcinoma. *Surgery* 1993;113: 355-358.
21. **Heatley MK, Toner PG.** Sister Mary Joseph's nodule: a study of the incidence of biopsied umbilical secondary tumours in a defined population. *Br J Surg* 1989; 76: 728-729.
22. **Sharaki M, Abdel-Kader M.** Umbilical deposits from internal malignancy (the Sister Joseph's nodule). *Clin Oncol* 1981; 7: 351-355.

Agradecimientos: Dra. Martha Isabel Rentería, Dr. Jairo A. Mejía, Dr. Mauricio Hurtado, Dr. Fernando López,  
Laboratorios Specia Rhône-Poulenc Rorer  
CORRESPONDENCIA  
mkimmel@ucauca.edu.co