Nódulo de la hermana María José como manifestación de cáncer de origen desconocido: presentación de un caso

J. M. RODRÍGUEZ, O. SANZ PELÁEZ, L. SANTANA¹, A. REY², S. SUÁREZ ORTEGA, P. BETANCOR LEÓN

Servicio de Medicina Interna, ¹Radiología y ²Anatomía Patológica. Hospital General de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria

THE SISTER JOSEPH'S NODULE LIKE MANIFESTATION OF UNKNOWN ORIGIN CARCINOMA: PRESENTATION OF ONE CASE

RESUMEN

El nódulo de la hermana María José representa una metástasis cutánea umbilical, relacionada habitualmente con una neoplasia intraabdominal. Se presenta un paciente de 71 años, con el nódulo de la hermana María José, detectado en el contexto de un carcinoma de origen desconocido, que fue diagnosticado por punción aspiración con aguja fina (PAAF) de dicho nódulo. Se comenta la utilidad diagnóstica de dicho signo clínico, y el pobre pronóstico que representa.

PALABRAS CLAVE: Nódulo umbilical metastásico. Carcinoma de origen desconocido. Nódulo de la hermana María José.

ABSTRACT

The Sister Joseph's nodule represents an umbilical cutaneous metastasis. It is related to one intraabdominal neoplasia habitually. We presents a 71-year-old male, with the Sister Joseph's nodule, detected in the context of unknown origin carcinoma. The fine needle aspiration cytology (FNAC) of the Sister Joseph's nodule showed carcinoma. We comments the usefulness diagnosis of this clinical sign and the poor prognosis that it represents.

KEY WORDS: Metastatic umbilical nodule. Unknown origin carcinoma. Nodule of the sister Maria Jose.

Rodríguez JM, Sanz Peláez O, Santana L, Rey A, Suárez Ortega S, Betancor León P. Nódulo de la hermana María José como manifestación de cáncer de origen desconocido: presentación de un caso. An Med Interna (Madrid) 2005; 22: 285-287.

INTRODUCCIÓN

Las metástasis umbilicales y las que afectan a la punta de la nariz representan hallazgos raros en la práctica clínica general, e incluso en la oncológica (1). Dichas metástasis recibieron nombres pintorescos por diferentes razones. Las metástasis de la región umbilical reciben el nombre de nódulo de la hermana María José (2) por haber sido descritas por dicha superintendente, como expresión de neoplasias avanzadas. Las metástasis en la punta de la nariz producen una morfología de nariz de payaso, por lo que se les ha dado dicho nombre (3). Ambas representan en muchas ocasiones metástasis de carcinoma de origen desconocido (4).

Se presenta el caso de un paciente con síndrome constitucional y nódulo umbilical. La punción aspiración con aguja fina de dicho nódulo reveló el diagnóstico de metástasis de carcinoma de origen desconocido.

CASO APORTADO

Varón de 71 años, que ingresó en el servicio de Medicina Interna para estudio de síndrome constitucional. En el curso de los 6 meses anteriores había experimentado deterioro progresivo manifestado por astenia, anorexia, pérdida de unos 20 kg de peso e incapacidad para la deambulación. Entre los antecedentes personales destacaba haber sido fumador y bebedor importante hasta 23 años antes y presentar diabetes mellitus tipo 2 y prostatismo de aproximadamente 5 años de evolución. A la exploración física se encontró un paciente que impresionaba de enfermedad crónica y bradipsíquico, con palidez de piel y mucosas y disminución generalizada de fuerza en las 4 extremidades. No adenopatías. Crepitantes en la base pulmonar izquierda. Dolor a la percusión de la columna vertebral, más intenso a los niveles cervical y dorsal. Abdomen blando y depresible, doloroso a la palpación en hipocondrio derecho y zona periumbilical, donde se aprecia a la inspección y se palpa un nódulo de consistencia dura, fijo a planos profundos y de aproximadamente 3 x 3 cm, cubierto de piel de características normales. No visceromegalias. Tacto rectal con

una próstata discretamente aumentada de tamaño, sin irregularidades, siendo el resto de la exploración física normal.

De la analítica destaca: ALT: 47 U/l; GGT: 259 U/l; Fosfatasa alcalina: 277 U/l; Uratos 2,29 mg/dl. Moderada leucocitosis y trombocitosis. VSG 41 mm a la 1ª hora. Resto del protocolo general que incluye TSH dentro de la normalidad. Ferritina: 515 ng/ml; ausencia de componente M en el proteinograma; alfa-fetoproteína normal; PSA: 11,5 ng/ml (valores normales de 0,4 a 4); Antígeno carcinoembrionario: 221 ng/ml (valores normales hasta 5); y Ca 19,9 de 188 U/ml (valores normales hasta 37). No se realizó uricosuria de 24 horas.

La PAAF del nódulo periumbilical demostró la presencia de células malignas sugestivas de adenocarcinoma (Fig. 1) y tras ello se procedió a la búsqueda del tumor primario con: Radiografía de tórax que mostró un infiltrado alveolar en el lóbulo inferior izquierdo; ecografía abdominal: poco valorable por distensión aérea abdominal, si bien se aprecia el nódulo periumbilical. La gammagrafía ósea objetivó múltiples acúmulos hipercaptantes en esqueleto axial y periférico. La TAC tóraco-abdominal reveló la existencia de un nódulo de 1,4 x 1,6 cm en lóbulo superior derecho, que contacta con la pleura visceral, que parecía engrosada y con lesiones líticas en el arco costal posterior. Metástasis líticas a nivel de columna dorsal y esternón. Mínimo derrame pleural bilateral. Múltiples lesiones focales hepáticas en segmento III con patrón vascular compatibles con hemangiomas. Lesión de 1,1 cm en segmento IV probablemente metastásica. Nódulo de 1,4 cm en glándula suprarrenal izquierda sugestiva de adenoma. Lesión hipodensa en cola del páncreas de 1,7 x 1 cm posiblemente en relación con tumor primario. Implantes tumorales en partes blandas, una de ellas a nivel periumbilical, compatible con nódulo de la hermana María José (Fig. 2), y otra en músculo iliaco derecho, con infiltración ósea metastásica en pelvis, sacro y vértebras lumbares. Tras la realización de las técnicas de imagen referidas, que no definen un claro origen de su carcinomatosis, a las 2 semanas de estancia hospitalaria se traslada a la unidad de Medicina Paliativa, donde fallece.

Fig. 1. Anatomía Patológica: (PAAF del nódulo umbilical): Tinción: Papanicolaou (X400). Un grupo de células compatible con adenocarcinoma, con superposición nuclear y núcleos hipercromáticos. En el extremo inferior izquierdo del grupo se aprecian varias células con disposición glandular.

DISCUSIÓN

Las metástasis cutáneas son un signo infrecuente de los carcinomas viscerales (1,5). Suelen ser expresión de carcinoma de origen desconocido (COD), entendiéndose por ello a las metástasis epiteliales confirmadas por anatomía patológica,

Fig. 2. TAC abdominal: Se aprecia nódulo hipoecoico (sólido) de 2,12 x 0,82 cm, de contornos nítidos, localizado en el tejido celular subcutáneo de la región umbilical.

ca, sin identificarse el lugar primario en el momento de decidir el tratamiento. Esta definición ha sido la evolución de otra previa (4) en la que se exigían dos requisitos: a) Una biopsia demostrativa de malignidad junto a: b) Una historia clínica, exploración física, radiografía de tórax, análisis de sangre completo, análisis de orina e investigación de sangre oculta en heces que no demuestran la localización primitiva del tumor maligno. Ni los datos clínicos, ni la anatomía patológica permiten precisar el origen del tumor primitivo, aunque existen rasgos distintivos, que orientan a su localización: las lesiones nodulares pulsátiles de aspecto angioma-like sugieren hipernefroma; las lesiones esclerodermiformes en cuero cabelludo, carcinoma de mama; lesiones en cara y cuello suelen corresponder con procesos primarios orofaríngeos; las del vértice nasal (nariz de payaso), a pulmón; el nódulo de la hermana María José sugiere un tumor maligno intraabdominal (6). El caso presentado reúne criterios de COD, y por los hallazgos de la TAC y los marcadores tumorales es difícil inclinar la balanza hacia un origen determinado, ya que el páncreas, el pulmón, la próstata o el tubo digestivo podrían haber sido el lugar del primario.

Los tumores primarios del área umbilical son raros y más frecuentemente de tipo epidermoide (7). La mayoría de los nódulos observables a la inspección y palpación suelen ser metástasis de carcinomas de origen abdominal (52% de origen digestivo, 28% de origen ginecológico) (1,8-14) y hasta en un 40% de los casos son expresión de recidivas de neoplasias previamente conocidas. Pueden fácilmente confundirse con pequeñas hernias umbilicales, circunstancia ésta mucho más frecuente que las neoplasias de dicha área, junto a un grupo heterogéneo de procesos de escasa frecuencia. El tumor que más frecuentemente metastatiza es el adenocarcinoma gástrico, siguiéndole en frecuencia los de ovario, colon y páncreas, siendo otros orígenes hallazgos casuales, como el carcinoma de vesícula biliar, linfomas, carcinoma de endometrio y otros (8-16).

El interés de este hallazgo físico es doble: por un lado fácil acceso diagnóstico por PAAF y estudio citológico (16), que requiere mínima agresividad. El segundo dato de interés es el pronóstico, ya que su habitual asociación a una cáncer en estadio diseminado le confiere un pobre pronóstico, siendo letal en 3-6 meses en la mayoría de los casos.

La PAAF de una lesión similar detectada en nuestro hospital fue negativa en un caso previo (17), probablemente por la existencia de necrosis y componente inflamatorio, aunque esta circunstancia ocurre raramente, presentando dicha técnica una alta rentabilidad diagnóstica y mínimos efectos secundarios. Si fuese negativa la PAAF se procedería a la biopsia en cuña.

De entre los hallazgos analíticos asociados al carcinoma pancreático destacan la elevación del Ca 19.9, la presencia de hiperglucemia e hipouricemia. Este último hallazgo ha sido considerado como síndrome paraneoplásico ocasionalmente en algunos tumores, y podría ser expresión de disminución de la síntesis úrica por la infiltración metastásica hepática, al igual que ocurre en la cirrosis avanzada (13). Las alteraciones comentadas han sido objetivadas en este caso. La hipouricemia podría explicarse por la focalidad hepática o bien por una tubulopatía que determina un estado hiperexcretor. Para el diagnóstico de estado hiperexcretor se requiere la uricosuria,

que no fue determinada en este caso. El carcinoma pancreático continúa siendo el principal causante de los COD del área infradiafragmática (13,14). Su diagnóstico suele ser difícil, a pesar de las nuevas técnicas de imagen, detectándose en estadios avanzados, y con un pronóstico ominoso la mayoría de las veces. En este caso no pudo definirse la localización primaria antes de la aparición del nódulo umbilical, si bien las pruebas de imagen podrían sugerir entre otros un origen pancreático (18).

Con la exposición de este caso se ha pretendido revisar las características de los nódulos umbilicales metastásicos, que de un modo general se aprecian en la escasa literatura existente, y que corroboramos en su totalidad. Estas características podrían resumirse en: a) Fácil detección por la exploración clínica; b) Escasa frecuencia; c) Alta asociación a COD; d) Fácil diagnóstico anatomopatológico por técnicas no invasivas, bien por PAAF, o bien por biopsia en cuña; y e) Pronóstico ominoso.

Bibliografía

1. Powell FC, Cooper AJ, Massa MC, Goellner JR. Sister Mary Joseph's nodule: a clinical and histologic study. *J Am Acad Dermatol* 1984; 10: 610-5.
2. Trebing D, Goring HD. The umbilical metastasis. Sister Mary Joseph and her time. *Hautarzt* 2004; 55: 186-9.
3. González Morán A, Vaquero Argüelles J, Yuste Chaves M. Nariz de payaso: metástasis cutáneas de carcinoma de pulmón. *Piel* 1990; 5: 43-6.
4. Fizazi K, Culine S. Metastatic carcinoma of unknown origin. *Bull Cancer* 1998; 85: 609-17.
5. Holmes CE, Massa MC. Skin sign of systemic disease. When the problem is more than skin-deep. *Postgrad Med* 1994; 96: 99-102.
6. Giner Galván V. Nódulo de la Hermana María José. Significado y manejo clínico. *An Med Interna (Madrid)* 1999; 16: 365-70.
7. Shetty MR. Metastatic tumors of the umbilicus. A review of 1830-1989. *J Surg Oncol* 1990; 45: 212-5.
8. Olah K. Malignancy following treatment of borderline ovarian tumours: Latent presentation of a sister Joseph's nodule following treatment of metastatic ovarian adenocarcinoma of the axilla. *J Obstet Gynaecol* 2005; 25: 219-20.
9. Dornier C, Reichert-Penetrat S, Barbaud A, Kaise W, Schmutz JL. Lymphoma presenting as Sister Mary-Joseph's nodule. *Ann Dermatol Venereol* 2000; 127: 732-4.
10. Giner Galván V, Ferrández MG, Martínez J. Nódulo de la hermana María José como forma de presentación de un linfoma no hodgkiniano. *Rev Clin Esp* 2005; 205: 143-4.
11. Beynet D, Oro AE. Leukemia cutis presenting as a sister Mary Joseph's nodule. *Arch Dermatol* 2004; 140: 1170-1.
12. Tam C, Turner H, Hicks RJ, Seymour JF. Diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma presenting as Sister Joseph's nodule. *Leuk Lymphoma* 2002; 43: 2055-7.
13. Hodgkinson HJ, Kew MC. Sister Joseph's nodule in hepatocellular carcinoma. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2001; 13: 865-7.
14. Cosentini T, Tempesta R, Gentile F, Colavita N. Sister Mary Joseph's nodule secondary to gallbladder carcinoma. *Radiol Med* 2003; 105: 391-4.
15. De la Cruz Mera A, Ortiz Reina S, Merino Royo E, González Morales M, Sánchez López MJ. Nódulo de la hermana María José: Carcinoma umbilical metastásico. *An Med Interna (Madrid)* 1991; 8: 551-4.
16. Sahai K, Kapila K, Verma K. Fine-needle aspiration cytology of umbilical nodules: "Sister Joseph's nodule". *Diagn Cytopathol* 2001; 25: 309-10.
17. Cárdenas Santana M, Suárez Ortega S, Palacio Llopis S, Melado Sánchez P, Sánchez Mora Trujillo, Roch S. Nódulo umbilical metastásico como manifestación de cáncer de origen desconocido: análisis de un caso con estudio necrópsico. *Rev Esp Geriatr y Gerontol* 1992; 27: 311-3.
18. Coll DM, Meyer JM, Mader M, Smith RC. Imaging appearances of Sister Mary Joseph's nodule. *Br J Radiol* 1999; 72: 1230-3.