

CASOS CLÍNICOS

Nódulo de la Hermana María José. Manifestación inicial de un carcinoma de ovario

M.A. Roque^a, M. Villar^b, A. Pascual^c, R. Blasco^a, L. Gil^a, G. Bueno^a
y G. González de Merlo^a

^aServicio de Obstetricia y Ginecología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

^bServicio de Radiodiagnóstico. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

ABSTRACT

Umbilical metastases from malignant neoplasms, also termed Sister Mary Joseph's nodule, are rare and have usually been considered as a sign of poor prognosis. However, patient survival time could be lengthened by aggressive therapy that combines surgery with chemotherapy.

We report a case of umbilical metastases as the presenting symptom of an ovarian carcinoma. Treatment consisted of optimal debulking surgery plus chemotherapy and regular postoperative follow-up was performed. The patient has been in complete clinical remission with good performance status and normal levels of serum tumor markers for 36 months.

INTRODUCCIÓN

Las metástasis cutáneas debidas a tumoraciones ginecológicas no son frecuentes y, en la mayoría de los casos, tienen un mal pronóstico¹⁻³. Un tipo de metástasis cutánea es el que se produce a nivel umbilical, denominado también nódulo de la Hermana María José —en honor a la enfermera jefe del hospital Saint Mary's de Rochester (actual Clínica Mayo)— que fue la primera en darse cuenta de la asociación entre estos nódulos y tumoraciones malignas, frecuentemente intraabdominales, y de su mal pronóstico^{4,5}. Con los avances en el manejo de las tumoraciones malignas —tanto en cirugía como quimioterapia— se ha observado un aumento en la supervivencia y en el tiempo libre de enfermedad, por lo que en estas pacientes se debe llevar a cabo un tratamiento agresivo^{1,2,4,6,7}.

Aceptado para su publicación el 7 de marzo de 2007.

CASO CLÍNICO

Mujer de 57 años con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento y hernia de hiato. Menopausia a los 52 años, 4 partos eutócicos, 2 cesáreas y 1 aborto. La paciente acude al servicio de urgencias por dolor y sensación de distensión abdominal de 24 h de evolución.

En la exploración el abdomen se presenta globuloso, y doloroso de forma difusa a la palpación. A nivel umbilical se visualiza una tumoración redondeada de unos 2 cm, de coloración rojiza, exudativa, dura e indolora. La paciente había acudido previamente a la consulta de dermatología por dicha lesión; se le había realizado una biopsia y estaba pendiente del resultado anatomopatológico. Los genitales externos, la vagina y el cérvix son normales. El fondo de saco de Douglas se palpa ocupado por una masa dura, de tamaño difícil de precisar.

La ecografía (fig. 1) muestra el ovario derecho y el útero de tamaño y forma normales con endometrio atrófico. En la zona anexial izquierda se visualiza una tumoración de 117×71×87 mm (diámetros longitudinal por anteroposterior y por transversal), de forma irregular, heterogénea, con áreas solidísticas y tabiques gruesos en su interior, que presenta un aumento subjetivo de la vascularización, con índices fluxométricos disminuidos (un índice de resistencia de 0,56 y un índice de pulsatilidad de 0,87), que indican la presencia de carcinoma de ovario izquierdo.

Dentro del estudio de extensión se realiza una tomografía computarizada (TC) en la que destaca una voluminosa hernia de hiato (fig. 2). El hígado, la vesícula, los riñones, el páncreas y el bazo son normales. Se visualizan también una adenopatía interaortocava de 2,4 cm y múltiples adenopatías paraaórticas izquierdas. En la pelvis se objetiva una tumoración

de 13 cm de diámetro, de bordes lobulados y poco definidos; es heterogénea, de predominio sólido y con áreas quísticas, y desplaza a la vejiga. A nivel umbilical se observa una tumoración de 2 cm que realza intensamente el contraste, indicativa de metástasis. Entre los marcadores tumorales estudiados destaca el CA 125 de 106,7 U/ml (normal hasta 35 U/ml), y los marcadores CA 19.9, CA 15.3, CEA y AFP son normales. La gastroscopia es normal salvo por la hernia de hiato y la colonoscopia muestra una zona de compresión extrínseca en la unión rectosigma. El resultado anatomopatológico de la biopsia de la tumoración umbilical es de carcinoma indicativo de metástasis.

Ante la sospecha diagnóstica de carcinoma de ovario y nódulo umbilical de la Hermana María José, se realiza laparotomía exploradora con los hallazgos de: ascitis de 250 ml, tumoración anexial izquierda de unos 10 cm de diámetro adherida a peritoneo parietal, útero y sigma. El epiplón presenta infiltración tumoral «en coraza». Se realiza histerectomía total, doble anexectomía, apendicectomía, omentectomía, toma de biopsias del peritoneo, linfadenectomía pélvica bilateral y nodulectomía de la pared abdominal.

El resultado anatomopatológico es de carcinoma seroso papilar de ovario, pobremente diferenciado, estadio FIGO IIIc. La citología del líquido ascítico es positiva para células tumorales malignas. Se aíslan 15 ganglios de la linfadenectomía (7 en el lado derecho y 8 en el izquierdo) que son negativos, así como el apéndice y las biopsias del peritoneo parietal. El peritoneo visceral, el epiplón y el nódulo umbilical sí muestran infiltración tumoral.



Fig. 1. Ecografía de la tumoración ovárica.



Fig. 2. Tomografía computarizada: nódulo de la Hermana María José.

Evoluciona favorablemente durante el período posoperatorio y recibe tratamiento con quimioterapia 1 mes después de la intervención, con el esquema de 6 ciclos de carboplatino + taxol. El CA 125 posquirúrgico es de 29 U/ml.

La paciente continúa acudiendo a revisiones periódicas –la última a los 36 meses de la intervención quirúrgica–, presenta un buen estado general y la exploración física es normal. El CA 125 es de 35,9 U/ml, y en la TC toracoabdominopélvica no hay evidencia macroscópica de enfermedad.

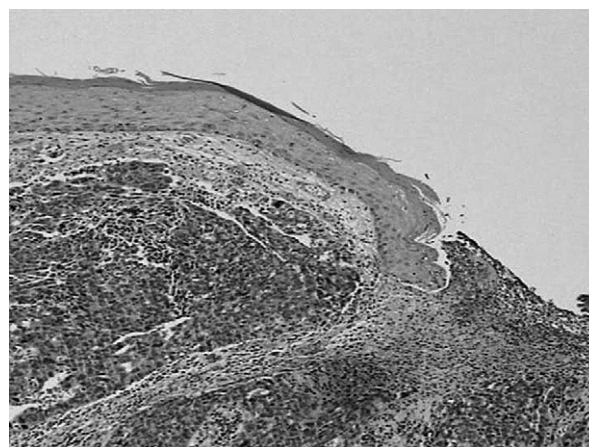


Fig. 3. Infiltración tumoral de la piel umbilical.

DISCUSIÓN

El nódulo de la Hermana María José fue denominado así en 1949 por el cirujano inglés Hamilton Bailey en honor a la hermana María José, enfermera de la actual clínica Mayo, quien observó la asociación de nódulo umbilical con tumoraciones malignas intraabdominales^{4,5,7}.

La frecuencia de metástasis umbilicales es baja, y se estima que se presenta entre un 1 y un 3% de los pacientes con tumoraciones malignas abdominopélvicas^{1,2}. Alrededor del 55% de los tumores primarios son de origen digestivo (fundamentalmente estómago, colon y recto), con claro predominio masculino. El segundo origen es ginecológico (34%) y el más frecuente es el carcinoma de ovario², aunque también se han descrito tumores primarios en asociación con carcinomas de cérvix, endometrio, trompas de Falopio y leiomiomasarcomas^{3,7,8}.

Según un estudio publicado por Cormio et al en 2003¹ el tipo histológico encontrado con más frecuencia entre los carcinomas de ovario es el seroso papilar (78%). La mayoría de estos tumores se presentan pobremente diferenciados y el estadio más frecuente en el momento del diagnóstico es el estadio FIGO III (58%). Coincidiendo con los datos aportados en este estudio, en este caso se trata de un carcinoma seroso papilar de ovario pobremente diferenciado, en un estadio FIGO IIIc.

En general, las metástasis cutáneas debidas a un carcinoma de ovario suelen aparecer de manera tardía, con un tiempo medio de aparición de 24 meses tras el diagnóstico¹. Tradicionalmente, el nódulo de la Hermana María José se ha considerado un signo de enfermedad maligna avanzada, y según la bibliografía el tiempo medio de supervivencia se estima entre 4 y 12 meses tras el diagnóstico y es mayor en las pacientes en las que se trataron las lesiones con escisión local y quimioterapia^{1-3,6,7}. Estudios recientes concluyen que el tratamiento agresivo que combina la cirugía y la quimioterapia puede aumentar la supervivencia, particularmente en pacientes con carcinoma de ovario^{1,2,4,6}.

En este caso la paciente presenta inicialmente metástasis cutáneas de carácter umbilical (nódulo de la Hermana María José) de un carcinoma seroso papilar de ovario, pobremente diferenciado y en un estadio FIGO IIIc. A los 36 meses del diagnóstico, tras realizar un tratamiento quirúrgico agresivo seguido de quimioterapia, la paciente permanece en un buen estado

general, libre de enfermedad y con unos valores normales de Ca 125.

CONCLUSIÓN

El nódulo de la Hermana María José se presenta como un signo de enfermedad intraabdominal maligna avanzada, asociado con frecuencia a un mal pronóstico¹⁻³. Al igual que en el caso que se presenta, el tratamiento agresivo en estas pacientes puede ser beneficioso y aumentar el tiempo de supervivencia, sobre todo cuando el tumor primario es de ovario^{1,2,4,6}.

RESUMEN

Las metástasis umbilicales de neoplasias malignas (también denominadas nódulo de la Hermana María José) son un suceso raro que normalmente se considera un signo de mal pronóstico. A pesar de ello, el tiempo de supervivencia puede alargarse con un tratamiento agresivo que combine la cirugía y la quimioterapia.

Se presenta un caso de metástasis umbilical como manifestación inicial de un carcinoma de ovario, tratado con una óptima cirugía *debulking* y quimioterapia, y con seguimiento regular desde la operación. La paciente continúa en remisión clínica completa, su estado general es bueno y, 36 meses después, los marcadores tumorales se mantienen en valores normales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cormio G, Capotorto M, Vagno GD, Cazzolla A, Carriero C, Selvaggi L. Skin metastases in ovarian carcinoma: a report of nine cases and a review of the literature. *Gynecol Oncol*. 2003;90:682-5.
2. Touraud JP, Lentz N, Dutronc Y, Mercier E, Sagot P, Lambert D. Umbilical cutaneous metastasis, or Sister Mary Joseph's nodule, disclosing an ovarian adenocarcinoma. *Gynecol Obstet Fertil*. 2000;28:719-21.
3. 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;274:385-8.
4. Piura B. Umbilical metastasis: Sister Mary Joseph's nodule. *Harefuah*. 2006;145:505-9, 550.
5. Trebing D, Goring HD. The umbilical metastasis. Sister Mary Joseph and her time. *Hautarzt*. 2004;55:186-9.
6. Gabriele R, Conte M, Egidi F, Borghese M. Umbilical metastases: current viewpoint. *World J Surg Oncol*. 2005;3:13.
7. Brustman L, Seltzer V. Sister Joseph's nodule: seven cases of umbilical metastases from gynecologic malignancies. *Gynecol Oncol*. 1984;19:155-62.
8. Dodiuk-Gad R, Ziv M, Loven D, Schafer J, Shani-Adir A, Dyachenko P, et al. Sister Mary Joseph's nodule as a presenting sign of internal malignancy. *Skinmed*. 2006;5:256-8.