

periportal con aumento de polimorfonucleares⁷. Con el tratamiento adecuado, la clínica hepática se normaliza. El tratamiento de la EK es la gammaglobulina inespecífica a 2 g/kg, con posibilidad de poner nueva dosis a las 24-72 si persiste fiebre. Con este tratamiento no responden un 15%^{8,9}, siendo necesarios corticoides endovenosos e incluso infliximab en los no respondedores. La presencia de disfunción hepática se asocia con mala respuesta a la gammaglobulina y a la aparición de aneurismas coronarios^{3-5,10}, como ha ocurrido en nuestro paciente, de forma que las últimas guías clínicas publicadas en Japón y Reino Unido recomiendan el uso de corticoides concomitante con la gammaglobulina como primera opción en estos casos¹¹, con el fin de evitar la aparición de aneurismas cardíacos, que es la morbilidad más importante. Es importante conocer que la EK puede ser la causa de una disfunción hepática febril de etiología no aclarada, así como su factor pronóstico como mal respondedor a gammaglobulinas.

Bibliografía

- Kontopoulou T, Kontopoulos DG, Vaidakis E, Mousoulis GP. Adult Kawasaki disease in a European patient: A case report and review of the literature. *J Med Case Rep*. 2015;9:1-7.
- Singh R, Ward C, Walton M, Persad R. Atypical Kawasaki disease and gastrointestinal manifestations. *J Paediatr Child Health*. 2007;12:235-7.
- Kobayashi T, Inoue Y, Takeuchi K, Okada Y, Tamura K, Tomomasa T, et al. Prediction of intravenous immunoglobulin unresponsiveness in patients with Kawasaki disease. *Circulation*. 2006;113:2606-12.
- Egami K, Muta H, Ishii M, Suda K, Sugahara Y, Iemura M, et al. Prediction of resistance to intravenous immunoglobulin treatment in patients with Kawasaki disease. *J Pediatr*. 2006;149:237-40.
- Sano T, Kurotobi S, Matsuzaki K, Yamamoto T, Maki I, Miki K, et al. Prediction of non-responsiveness to standard high-dose gamma-globulin therapy in patients with acute Kawasaki disease before starting initial treatment. *Eur J Pediatr*. 2007;166:131-7.
- Amano S, Hozama F, Hamashima Y. Pathology of Kawasaki disease. II. Distribution and incidence of the vascular lesions. *Jpn Circ J*. 1979;43:741-8.
- Edwards KM, Glick AD, Greene HI. Intrahepatic colangitis associated with mucocutaneous lymph node syndrome. *Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1985;4:140-2.
- Durongposittkul K, Soongswang J, Laohaprasitiporn D, Nana A, Prachuabmoh C, Kangkagate C. Immunoglobulin failure and retreatment in Kawasaki disease. *Pediatr Cardiol*. 2003;24:145-8.
- Wallace CA, French JW, Kahn SJ, Sherry DD. Initial intravenous gammaglobulin treatment failure in Kawasaki disease. *Pediatrics*. 2000;105:e78.
- Sleeper LA, Minich LL, McCrindle BM, Li JS, Mason W, Colan SD, et al. Evaluation of Kawasaki disease Risk-Scoring Systems for intravenous immunoglobulin resistance. *J Pediatr*. 2011;158:831-5.
- Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery Committee for Development of Guidelines for Medical Treatment of Acute Kawasaki Disease. Guidelines for medical treatment of acute Kawasaki disease: Report of the Research Committee of the Japanese Society of Pediatric Cardiology and Cardiac Surgery (2012 revised version). *Pediatr Int*. 2014;56:135-58.

Rosmari Vázquez Gomis^{a,*}, Ignacio Izquierdo Fos^b,
Andrea López Yañez^c, Mabel Mendoza Durán^c,
María Isabel Serrano Robles^b, Consuelo Vázquez Gomis^c
y José Pastor Rosado^c

^a Unidad de Digestivo Infantil, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

^b Unidad de Cardiología Infantil, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

^c Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario de Elche, Elche, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rosvazquezgomis@yahoo.es
(R. Vázquez Gomis).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.10.012>

Nódulo de la hermana María José: metástasis umbilical de cáncer de vesícula



Sister Mary Joseph's nodule: Umbilical metastasis from gallbladder cancer

Sr. Director:

El nódulo de la hermana María José (NHMJ) es una metástasis umbilical de cualquier tumor primario¹⁻⁴. Puede ser el primer signo de una neoplasia aún no diagnosticada, o aparecer como recidiva o progresión de un tumor ya conocido^{1,5}. Presentamos un nuevo caso producido por un cáncer de vesícula, y efectuamos una revisión del tema.

Varón, 76 años, consulta por dolor en hipocondrio derecho y dispepsia en los 3 últimos meses, que se acompaña de acolia, coluria y prurito en los últimos 10 días. El paciente

refiere que nota molestias umbilicales que relaciona con herniorrafia previa. Antecedentes médicos: fibrilación auricular y herniorrafia umbilical. Exploración física: dolor en hipocondrio derecho, tumoración pétreo en región umbilical y tinte icterico. Analítica: GGT: 718 UI/L, fosfatasa alcalina: 391 UI/L, bilirrubina total: 9,1; CEA: 92,7 mg/dl y CA19.9: 206 UI/L. Se realiza ecografía y TAC abdominal donde se observa una gran lesión sólida heterogénea de contornos mal definidos, en la región perihiliar, que surge del fondo vesicular y produce dilatación bilateral de la vía biliar intrahepática, las paredes de la vesícula están engrosadas y son hipercaptantes, además presenta colelitiasis múltiple (fig. 1A). Existen múltiples adenopatías en hilio hepático, algunas hasta de 30 mm. Implante en región umbilical (fig. 1B y C). Se realiza CTPH y drenaje biliar externo-interno, observando estenosis de la vía biliar por compresión extrínseca. La citología biliar es informada como carcinoma, y la punción de la lesión como adenocarcinoma pobremente diferenciado. Se coloca endoprótesis biliar con

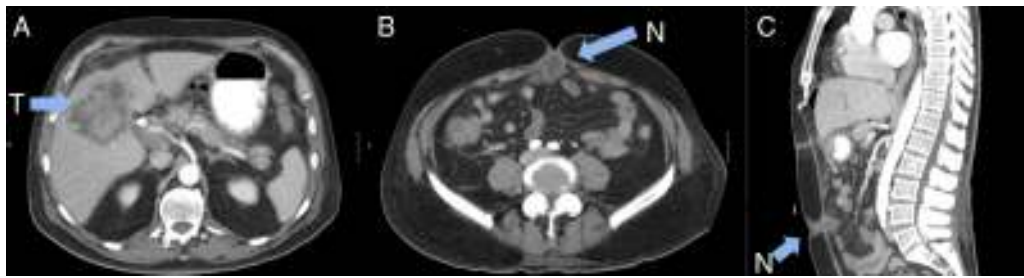


Figura 1 TAC: A) Tumor hepático. B y C) Nódulo umbilical (N).

normalización del cuadro icterico, pero desarrolla cuadro de vómitos incoercibles e intolerancia completa a la dieta. Se repite TAC comprobando que existe una marcada dilatación gástrica y esofágica por estenosis en 1.^a porción duodenal por compresión del tumor que ha progresado. Se intenta colocación de prótesis duodenal que no es factible y se decide intervenir para realizar derivación paliativa.

Se realiza laparotomía media supraumbilical, identificando: implante de 5 cm que engloba la región umbilical y epiplón mayor (fig. 2); masa que engloba los segmentos 4b, 5 y 8 hepáticos, y vesícula biliar; e implantes peritoneales en pelvis y transcavidad de los epiplones. Se realiza resección del implante umbilical y gastroyeyunostomía biplano en cara posterior gástrica. El estudio histológico mostró una tumoración epitelial compuesta por células neoplásicas que muestran un citoplasma amplio y ligeramente eosinófilo, con núcleo aumentado de tamaño, irregular, vesiculoso y con nucléolo, con mitosis abundantes, sin claras imágenes de permeación linfovascular. El estudio inmunohistoquímico era compatible con adenocarcinoma biliar. El paciente falleció en el postoperatorio por insuficiencia respiratoria.

Las lesiones malignas umbilicales puede ser primarias o metastásicas⁶. La primera metástasis umbilical fue descrita por Storer en 1864, pero es más conocida la publicación realizada por el Dr. W. Mayo en 1928¹. Posteriormente en 1949, el cirujano británico H. Bailey le denominó NHMJ, en honor a la hermana María José, enfermera y asistente del Dr. Mayo en el St. Mary's Hospital in Rochester (Minnesota), ya que fue la que observó la presencia de un nódulo umbilical en algunos pacientes con neoplasias gástricas avanzadas¹⁻¹⁰.

Aunque se afirma que el NHMJ ocurre hasta en el 1-3% de los pacientes con neoplasias pélvicas y abdominales, el número de casos descritos en la literatura médica es muy inferior a dicha cifra, y parece ser más frecuente en mujeres^{1,4,5,9}. Los tumores que más frecuentemente lo causan son los de estómago y colon en varones, y ovario en mujeres^{1,2}. Los NHMJ tienen su origen primario en tumores gastrointestinales (35-65%), tracto genitourinario (12-35%), origen desconocido (15-30%) y otros tumores (mama, pulmón, etc.) en un 3-6%^{1,2,6,8,10}. Solo hay 9 casos descritos en PubMed (1966-2015) de NHMJ por cáncer de vesícula^{1,7}.

El mecanismo etiológico del NHMJ no está completamente clarificado. En las neoplasias abdominales, una infiltración directa a través del peritoneo, especialmente si hay diseminación peritoneal como en nuestro caso, es la explicación más lógica, pero esta vía no es factible en

otros tumores. Por ello, se han propuesto otros mecanismos (diseminación arterial, venosa, linfática o a través de estructuras embrionarias [uraco])^{1,2,4,5,8,9}. Se ha observado que la mayoría de los pacientes con el NHMJ tienen metástasis hepáticas postulando una posible diseminación vía ligamento falciforme^{1,4}.

La coloración del NHMJ es variable, puede ser blanco, violáceo o marronáceo^{1,9}. Suelen ser nódulos firmes e irregulares, localizados a nivel dérmico, subcutáneo o peritoneal, de 1-2 cm, aunque hay descritos de hasta 10 cm, pueden ser dolorosos y, en ocasiones, pruriginosos^{1,4,9}. A veces, se pueden ulcerar o fisurar, y emitir una secreción serosa, purulenta o sanguinolenta. Si existe hernia umbilical, o en lesiones de gran tamaño pueden infiltrar el tubo digestivo causando obstrucción intestinal⁵.

El diagnóstico radiológico mediante ecografía o TAC abdominal puede ser complicado^{4,8}. Se ha descrito la utilización de PET-CT en un paciente con buenos resultados⁸.



Figura 2 Pieza quirúrgica. E: epiplón; N: nódulo; O: ombligo.

La punción del NHMJ es sencilla, y el estudio citológico suele obtener un diagnóstico de malignidad que permite un correcto enfoque diagnóstico, pero no siempre puede definir la estirpe histológica^{1,3}. El diagnóstico diferencial del NHMJ incluye: enfermedad de Paget, hemangioma, hernia umbilical, endometriosis, cicatriz hipertrófica, granuloma, *sinus pilonidal*, quiste dermoide, micosis, psoriasis, eccema, etc.^{1,3}.

El NHMJ es un signo ominoso de enfermedad metastásica^{1,3,5,9,10}. La supervivencia media tras su diagnóstico oscila entre 2 y 11 meses, y es inferior si aparece como recidiva tras haber tratado ya el tumor primario^{1,5,10}. Se han obtenido supervivencias algo superiores (17 a 21 meses) con cirugía y quimioterapia^{1,4,5}. La cirugía exéretica solo está recomendada si es la única metástasis existente o causa complicaciones, y no tiene sentido en casos de enfermedad diseminada irresecable¹. El pronóstico está relacionado con el tumor primario, obteniendo mejor supervivencia aquellos NHMJ causados por cáncer ovárico^{1,4}.

Como conclusión, ante un nódulo umbilical duro debemos recordar el diagnóstico del NHMJ, aunque el paciente no tenga un diagnóstico previo de neoplasia. Su pronóstico es malo ya que aparece en pacientes con enfermedad diseminada. Su exéresis no está habitualmente indicada.

Bibliografía

1. Palaniappan M, Jose WM, Mehta A, Kumar K, Pavithran K. Umbilical metastasis: A case series of our Sister Joseph nodules from four different visceral malignancies. *Current Oncol*. 2010;17:78–81.
2. Agrawal V, Garg PK, Jaswal V. Umbilical nodule in cholangiocarcinoma. *Saudi J Gastroenterol*. 2012;18:345–6.
3. Bai XL, Zhang Q, Masood W, Masood N, Tang Y, Cao CH, et al. Sister Mary Joseph's nodule as a first sign of pancreatic cancer. *World J Gastroenterol*. 2012;18:6686–9.
4. Gabriele R, Conte M, Egidi F, Borghese M. Umbilical metastasis: Current viewpoint. *World J Surg Oncol*. 2005;3:313–5.
5. Ullery BW, Wachtel H, Raper SE. Sister Mary Joseph's nodule presenting as large bowel obstruction: A case report and brief review of the literature. *J Gastrointest Surg*. 2013;17:1832–5.
6. Larentzakis A, Theodorou L, Fili K, Manataki A, Bizimi V, Tibish-rani M, et al. Sister Mary Joseph's nodule: Three case reports. *Cases J*. 2008;1:182.
7. Balsarkar DJ, Jakhere S. Sister Mary Joseph nodule. *Indian J Gastroenterol*. 2012;31:38–9.
8. Tan MLM, Padhy AK. Umbilical metastatic deposit from recurrent cholangiocarcinoma: F18-FDG-PET-CT findings. *Singapore Med J*. 2011;52:236–8.
9. Abu-Hilal M, Newman JS. Sister Mary Joseph and her nodule: Historical and clinical perspective. *Am J Med Sci*. 2009;357:271–3.
10. Powell JL. Powell's pearls: Eponyms in medical and surgical history. Sister Joseph's Nodule; Sister Mary Joseph (1856-1939). *J Surg Educ*. 2011;68:442–3.

Jose Manuel Ramia*, Roberto de la Plaza,
Aylhin López-Marcano, Andree Kuhnhardt
y Jhonny David Gonzales

Unidad de Cirugía Hepatobiliopancreática, Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Guadalajara, Guadalajara, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jose_ramia@hotmail.com (J.M. Ramia).
<http://dx.doi.org/10.1016/j.gastrohep.2015.05.010>