

Reporte de caso

Detectando lo inusual: nódulo de la hermana María José

Katherine Lozada Marquez ^{1*}, Stefanie Torres Cedeño ², Luis Cuenca Cuenca ¹, Heydi Franco ³

1 Servicio de Emergencias, Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador.
2 Servicio de Medicina Interna, Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador.
3. Servicio de Diagnostico por Imágenes, Hospital Luis Vernaza, Guayaquil, Ecuador.

Autor de Correspondencia

Katherine Lozada Marquez *
Katherine.lozada_93@hotmail.com
Guayaquil. Hospital Luis Vernaza, Loja y Escobedo

Resumen

El nódulo de la hermana María José, una rareza médica, representa un hallazgo insólito en la región umbilical que puede indicar la presencia de una neoplasia intraabdominal maligna. Se reporta el caso de un paciente con antecedente patológico personal de gastritis crónica que luego del examen físico y métodos de diagnósticos, se identificó un adenocarcinoma gástrico con metástasis. El objetivo de este reporte es resaltar la necesidad de una exploración física minuciosa para la detección temprana y manejo oportuno en un contexto donde el pronóstico a menudo es desafiante.

Palabras claves: Nódulo de la hermana María José, metástasis cutánea, adenocarcinoma gástrico, ombligo.

Abstract

The Sister Mary Joseph's nodule, a medical rarity, constitute an exceptional finding within the umbilical region that may indicate the presence of an intraabdominal malignant neoplasm. A case is reported involving a patient with a personal pathologic antecedent of chronic gastritis, where physical examination and diagnostic methods reveled a gastric adenocarcinoma with metastasis. In order to underscore the relevance of a thorough physical examination to facilitate early detection and timely management within a context where the prognostic frequently proves challenging.

Key Words: Sister Mary Joseph's nodule, cutaneous metastases, gastric adenocarcinoma, umbilicus.

Editor académico:
Dr. Jimmy Martin

Recibido: 31/8/23

Revisado: 13/10/23

Aceptado: 18/10/23

Publicado: 30/10/23



Copyright: © 2023 por los autores. Presentado para su publicación en acceso abierto bajo los términos y condiciones de la licencia Creative Commons Attribution (CC BY). El uso, distribución o reproducción en otros foros está permitida, siempre que se cite la publicación original en esta revista.

Introducción

El nódulo periumbilical, también conocido como el nódulo de la hermana María José representa una metástasis secundaria a una neoplasia intraabdominal (1). La incidencia de este nódulo en neoplasias malignas originadas en la región abdomino-pélvica presentan la capacidad de generar metástasis en la región umbilical es del alrededor del 1 al 3% (2). Este hallazgo clínico es relevante en un examen físico por su posible implicación crucial en la detección temprana de tumor maligno. En este reporte de caso, se destaca la importancia clínica del nódulo de la hermana María José como un signo valioso en el reconocimiento precoz de malignidad gastrointestinal, con el potencial de desencadenar una sospecha diagnóstica orientada a realizar pruebas adecuadas, como endoscopia o estudios de imágenes, lo que permitiría el diagnóstico oportuno, mejora de los resultados clínicos y la supervivencia del paciente.

Descripción del caso

Paciente de 39 años con antecedente de gastritis crónica, acude a la sala de emergencia por presentar cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por dolor epigástrico de moderada intensidad acompañado por pirosis, distensión abdominal, melenas, rectorragias, pérdida de peso involuntaria de 15 kg aproximadamente, palidez generalizada, astenia e inapetencia.

A la exploración se destaca paciente caquéctico, palidez generalizada con abdomen distendido presentando matidez a la percusión y una masa redonda de bordes regulares, no dolorosa a la palpación e inmóvil con un tamaño de 2 cm x 2cm con tonalidad color piel en región periumbilical. (Fig. 1.)

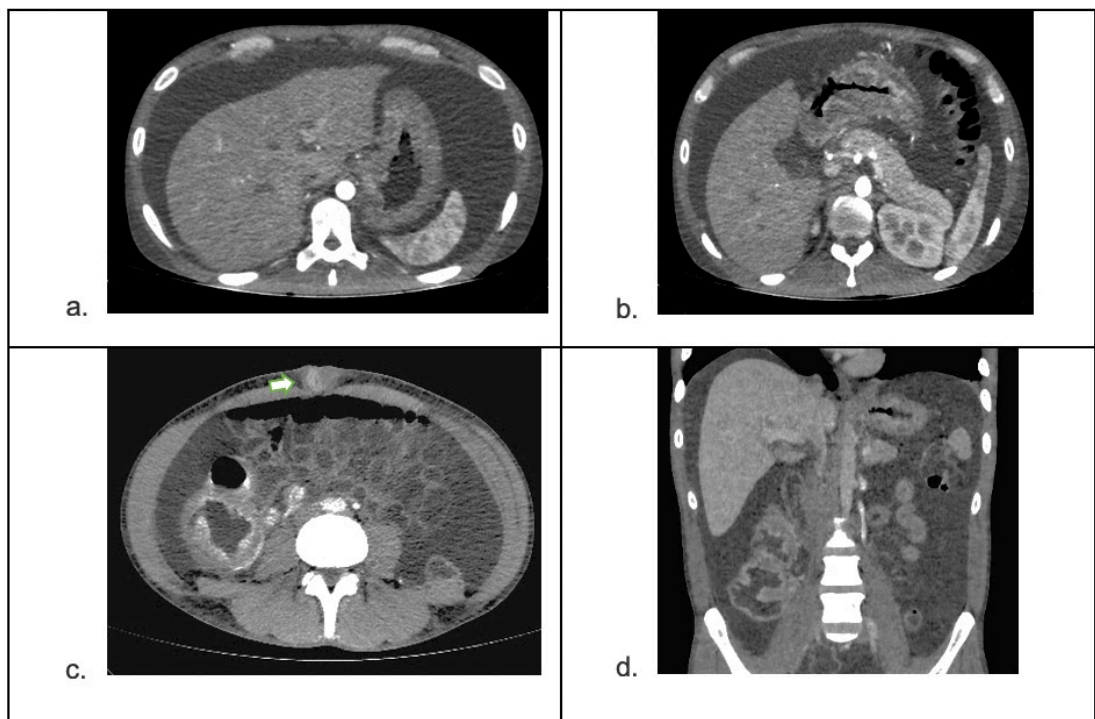
Figura 1. Nódulo de la hermana María José. Lesión nodular de 2cm x 2cm, de consistencia dura en la región umbilical.



Los análisis paraclínicos pusieron de manifiesto leucopenia, anemia microcítica hipocrómica y trombocitosis. A demás, se observó una tasa de filtración glomerular (MDRD) de 59.3 ml/min junto a una hiponatremia hipoosmolar con osmolaridad plasmática de 273 mOsm/L, filiada a hipervolemia. En relación con los indicadores de proteínas, se registró un valor de 5.4 g/dL para las proteínas totales y de 2.9 g/dL mg para seroalbúmina. Simultáneamente, los marcadores tumorales analizados exhibieron valores elevados (CA 72-4 47.93 UI y CA 19-9 49.76 U/MI), aportando así datos adicionales relevantes en la evaluación del caso.

Los estudios de imágenes solicitados fueron tomografía axial computarizada, video endoscopia digestiva alta y video colonoscopia. En la tomografía axial computarizada de abdomen con contraste se observó un engrosamiento concéntrico de la pared gástrica, acompañado de una pérdida del patrón normal de los pliegues mucosos, lo que sugiere la presencia de un proceso neofornativo en el estómago. Además, se identificó una lesión subcutánea y dérmica en la región umbilical con una morfología ovoidea de aspecto sólido, la cual presentó realce tras la aplicación de medio de contraste. En los cortes axiales y coronales, se observó un engrosamiento irregular de la pared en el ciego y el colon ascendente, con una pérdida de la estratificación normal y presencia de líquido libre en importante cantidad supra e inframesocólico en relación a ascitis (Fig. 2)

Figura 2. Imágenes de tomografía contrastada de Abdomen.



A y B corte axial, engrosamiento concéntrico de la pared gástrica y pérdida del patrón normal de los pliegues mucosos, secundario a proceso neofornativo. c corte axial, en región umbilical lesión subcutánea y dérmica, morfología ovoidea de aspecto sólido con realce tras la aplicación de medio de contraste, nódulo de la hermana María José (flecha). c y d.corte axial y coronal, en ciego y colon ascendente engrosamiento irregular de la pared con pérdida de la estratificación normal. a, b, c y d. líquido libre en importante cantidad supra e inframesocólico en relación a ascitis.

El examen endoscópico mostró mucosa congestiva con pliegues engrosados en el fundus y cuerpo gástrico. Además, se detectó una lesión en el cuerpo con bordes poco definidos, similar a una fragaria por lo que se tomó una muestra para biopsia, cuyo resultado fue un adenocarcinoma poco diferenciado de estómago con patrón de anillos de sello pobremente diferenciado e invasión linfática. También se realizó una colonoscopia que reveló una lesión tipo mamelonada de aspecto infiltrativo en el ciego, junto con una lesión similar más pequeña en el colon ascendente. Ambas lesiones se sometieron a biopsia, que confirmó neoplasias malignas poco diferenciadas en el colon, con inmunofenotipo CKA-AE 3 positivo.

El diagnóstico final fue adenocarcinoma gástrico de células de anillos de sello con metástasis en región de colon y umbilical. Según el TNM, su estadificación fue T2N3M1 por lo que se encontraba en un estadio IV con mal pronóstico. Se realiza sesión de quimioterapia con docetaxel, oxaliplatino, folinato cálcico y 5 fluorouracilo, administrados vía intravenosa, y se procede al seguimiento del paciente, el cual falleció a los dos meses posterior al inicio del tratamiento.

Discusión

La región umbilical es a menudo pasada por alto, a pesar de que reviste una importancia crucial en la exploración física. Mas allá de su vínculo con el desarrollo embrionario y fetal, el ombligo es una región donde convergen sistemas vasculares y linfáticos claves. Su evaluación minuciosa puede brindarnos información valiosa sobre el estado de los tejidos circundantes. Además, abordar esta zona con la debida atención es esencial para detectar y manejar de manera temprana condiciones médicas.

El epónimo médico "nódulo de la hermana María José" se emplea para referirse a una formación nodular presente en la región umbilical, que corresponde a metástasis secundaria derivada de una neoplasia intraabdominal maligna y de mal pronóstico (3). Este epónimo tiene su origen en el reconocimiento a Julia Dempsey, mejor conocida como la Hermana María José, quien fue enfermera en St. Mary's Hospital (hoy en día Mayo Clinic) junto con el Doctor William Mayo. Fue ella la primera en notar la relación entre la presencia de este nódulo con neoplasias intraabdominales en algunos pacientes a quienes preparaba para intervenciones quirúrgicas. Sin embargo, fue el Dr. Hamilton Bailey quien formalmente acuñó el nombre del nódulo en honor a la Hermana María José en su manual "Physical Signs in Clinical Surgery", en 1949. (4) El nódulo de la hermana María José es un signo clínico de infrecuente aparición, esto debido a su incidencia reducida en las neoplasias abdomino-pélvica, la cual se estima en un rango aproximado de 1 al 3%. Su manifestación tiene una prevalencia más acentuada en el género femenino en comparación con el masculino. Su presencia prevalece significativamente en el 52 % de las neoplasias primarias de origen digestivo, seguido de los de origen ginecológicos con el 28% (5). En el caso en estudio, el paciente, era del género masculino, con sospecha de neoplasia a su ingreso por su cuadro clínico.

El mecanismo de diseminación que utiliza las neoplasias para llegar a la zona umbilical no es tan claro, pero existen tres posibles hipótesis: por contigüidad, por vía hematológica y por vía linfática (6). Este fenómeno sugiere una etapa avanzada de la enfermedad, donde las células neoplásicas han logrado superar las barreras tisulares y han alcanzado la región umbilical, manifestándose como un nódulo palpable.

Se presenta como una masa palpable en la región umbilical o periumbilical, caracterizado por su consistencia firme, e indoloro. Su adhesión a planos profundos y su tamaño oscila entre un rango de 1.5 a 15 cm (7). Además, puede presentarse acompañado de úlceras, o fisuras, o presentar exudados (4). En términos de su apariencia, exhibe una variabilidad en tonalidades, siendo el matiz rojo el predominante (66.7%), seguido por apareciendo eritematosa en varias ocasiones. Contrariamente se han registrado tonalidades negruzcas (6.7%), azulada (3.3%), tono piel (6.7%), violeta (13.3%) y blanquecino (3.3%) como atributo a este nódulo en diversos informes clínicos (8). En contrapunto a las observaciones convencionales, este caso particular exhibe un nódulo que refleja las características físicas clásica descritas en la literatura, presentando un tamaño aproximadamente 2x2 cm. No obstante, se distingue por su tono piel, lo cual contribuyó a que pasara inadvertido durante la evaluación inicial en el momento de ingreso.

En la ultrasonografía abdominal entre las características ecográficas destacan masa hiperecogénica con bordes gruesos bien delimitados, de aspecto redondeado, no colapsable a la presión (9). Por otro lado, en tomografía de tórax se puede evidenciar como una imagen de características tumorales, hiperdensa, generalmente de bordes regulares, que capta contraste en zona umbilical (10), que a menudo no suele ser descritas en los informes de imágenes, como ocurrió en nuestro caso, por su rara incidencia.

Siendo el nódulo de la hermana María José una masa en pared abdominal, es más accesible realizar una biopsia con herramientas mínimamente invasivas. La prueba de elección es la Punción y Aspirado con aguja Fina (PAAF), cuyo objetivo es definir características histopatológica e inmunohistoquímicas que permitan definir el origen de la neoplasia (11). De esta manera, descartar la posibilidad de una lesión maligna, dado que su presencia en un 30% puede indicar la primera manifestación de una neoplasia intraabdominal (12).

En nuestro caso, aunque no se llevó a cabo una biopsia directa del nódulo, se procedió a la obtención de muestras de la región gástrica y colónica a través de endoscopía digestiva alta y baja. Los resultados revelaron adenocarcinoma poco diferenciado. Los hallazgos inmunohistoquímicos mostraron positividad para CKAE- AE3 y Ki 67 (60%), caracterizando así el perfil de la neoplasia gástrica. Adicionalmente, se identificó una neoplasia poco diferenciada de colon con inmunohistoquímica CKAE-1 positiva. En conjunto, estos resultados respaldan la presencia de una neoplasia gastrointestinal, específicamente adenocarcinoma gástrico de células de anillo de sello con metástasis en colon.

Su identificación precoz podría ayudar a realizar un diagnóstico temprano, y contribuir al tratamiento oportuno de la neoplasia primaria con quimioterapia o radioterapia agresiva o en su defecto cirugía curativa que aumentaría la sobrevivencia del paciente. El hallazgo del nódulo de la hermana María José es considerado como signo de mal pronóstico, siendo la supervivencia media de 2- 11 meses a partir de la identificación de esta metástasis umbilical (13). En nuestro paciente, la supervivencia fue de 4 meses posterior al ingreso inicial a pesar de haber recibido quimioterapia con Docetaxel y Oxaliplatino.

Conclusión

El caso presentado resalta la importancia de un examen físico minucioso y detallado, en una zona poco explorada en los y las pacientes. La presencia del nódulo de la hermana María José en la región umbilical, aunque infrecuente,

puede ser indicativo revelador de neoplasias intraabdominal de mal pronóstico, como en este caso, donde se confirmó un adenocarcinoma gástrico de células de anillo de sello con metástasis en colon. Además, la historia de epónimo subraya la importancia de la observación clínica y la colaboración interdisciplinaria en el campo médico. Aunque la supervivencia en casos similares suele ser limitada debido al estado avanzado de la enfermedad, la detección temprana de este signo puede proporcionar una valiosa oportunidad para el abordaje y manejo de una neoplasia interna con el fin de mejorar la supervivencia y calidad de vida del paciente.

Contribución de los autores

El primer autor, la Dra. Lozada, sumió un papel central como líder del proyecto. Fue la responsable de concebir y diseñar la investigación, así como de llevar a cabo la recopilación de datos clínicos y revisión bibliográfica. Además, se encargó de redactar el manuscrito, asegurando que se siguieran rigurosamente las pautas éticas y metodológicas. Su contribución fue fundamental para la creación del marco de trabajo del estudio.

El segundo autor, la Dra. Torres, aportó su experiencia clínica en el campo de la medicina interna. Su principal tarea fue revisar y resumir la literatura científica existente relacionada con el nódulo de la hermana María José. Esto permitió contextualizar los hallazgos del estudio en el contexto médico actual.

El tercer autor, el Dr. Cuenca, participó activamente en la revisión crítica del artículo. Realizó sugerencias para mejorar la claridad y la coherencia del texto, además de verificar la precisión de los datos presentados.

El cuarto autor, la Dra. Franco, aportó significativamente con imágenes que enriquecieron el artículo. Se encargó de capturar y seleccionar imágenes relevantes del paciente para ilustrar los hallazgos del estudio. Además, proporcionó descripciones detalladas de estas imágenes, lo que permitió una comprensión más completa de los datos visuales presentados en el artículo.

Declaración ética

La información de este caso clínico ha sido presentada de forma anónima y que resguarda la identidad y confidencialidad de la información.

Declaración de disponibilidad de datos

Los datos que respaldan las conclusiones de este estudio están disponibles previa solicitud razonable al autor correspondiente. Los datos no están a disposición del público debido a restricciones éticas o de privacidad.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.

Financiamiento

Los autores declaran no recibir un financiamiento específico para la realización del presente estudio.

ORCID

Katherine Lozada Marquez <https://orcid.org/0000-0002-5297-3168>

Stefanie Torres Cedeño <https://orcid.org/0009-0007-3093-4233>

Luis Cuenca Cuenca <https://orcid.org/0009-0005-3419-5920>

Referencias

1. Venceslas Acko U, Acko-Ohui E, Ouattara , Abbe F, Coulibaly Z, Kouao JP. Sister Marie Joseph nodule and Krükenberg's tumor: rare association revealing a gastric adenocarcinoma. *Radiology Case Reports*. 2021 August; 16(10): p. 2984-2988.
2. Chalya , Rambau PF, McHembe MD, Mabula JB. Sister Mary Joseph's nodule at a University teaching hospital in northwestern Tanzania: a retrospective review of 34 cases. *World Journal of Surgical Oncology*. 2013 julio; 11(151).
3. Boufettal , Hermas , Mahdaoui , Noun , Samouh. Nodule de Soeur-Marie-Joseph: à propos d'un cas. *Imagerie de la Femme*. 2011 June; 21(2).
4. Hunis M, Hunis A. The Sister Joseph's Nodule Historical Perspective Presentation of a Clinical (Own) Case Discussion and Review of the Literature. *J Health Care and Research*. 2020 October; 1(3).
5. Marinho Perpetuo RB, Miranda Gouveia , Lima Da Rocha GA, Costa Araújo , Dolzany Rosales FH. Revisitando a semiologia à beira leito: o nódulo umbilical metastático de Irmã Maria José – relato de caso. *Brazilian Journal of Health Review*. 2022 Fevereiro; 5(1).
6. Acharfi N ,OKMKBRBZ. Sister Mary Joseph's Nodule of a Gastric Origin: About a Case and Literature Review. *Medical Journal of Clinical Trials & Case Studies*. 2019 February; 3(1).
7. Tso S, Brockley J, Recica H, Ilchyshyn. Sister Mary Joseph's nodule: an unusual but important physical finding characteristic of widespread internal malignancy. *British Journal of General Practice*. 2013 October; 63(615).
8. Dae-Lyong H, Min-Young Y, Jun-Oh S, Hoon-Soo K, Hyun-Chang K, Byung-Soo K, et al. Benign Umbilical Tumors Resembling Sister Mary Joseph Nodule. *Clinical Medicine Insights: Oncology*. 2021 January; 15(1-5).
9. Espinel , Pinedo , Ojeda , Guerra-del-Río. Sister Mary Joseph's nodule. *Revista Espanola De Enfermedades Digestivas*. 2016 February; 108(2).
10. Wroński M, Kluciński A, Krasnodębski W. Sister Mary Joseph Nodule. *Journal of Ultrasound in Medicine*. 2014 July; 33(3).
11. Selfa Muñoz A, Calzado-Baeza S, Palomeque-Jiménez A. Nódulo de la Hermana María José. *Revista Andaluza de Patología Digestiva*. 2015 Julio; 38(4).
12. González-Romero N, Aza-Martínez , Cancho-Galán , Gómez-Muga , Urigoitia-Ugalde , Izu-Belloso. Nódulo de la Hermana María José. *Serie de casos. Medicina Cutánea Ibero-Latino-Americana*. 2019; 47(2).
13. Iwata Y, Kinoshita , Kimura K, Komori K, Hayashi D, Akazawa , et al. A long-term survival case of Sister Mary Joseph's nodule caused by colon cancer and treated with a multidisciplinary approach. *Nagoya Journal of Medical Science*. 2019 May; 81(2).