



Métastase cutanée ombilicale (ou nodule de Sœur Marie-Joseph) révélatrice d'un adénocarcinome grêlique - A propos d'un cas

Umbilical cutaneous metastasis (Sister Mary Joseph's nodule) as the presenting symptom of a small bowel adenocarcinoma - A case report

Asmae El khadir, Wafae Hliwa, Rhimou Alaoui

Service d'Hépatogastroentérologie, CHU Ibn Rochd, Quartier des Hôpitaux, 20360 Casablanca (Maroc)

el_alaoui1983@hotmail.fr

Résumé

Le nodule de Sœur Mary Joseph est une métastase cutanée ombilicale d'un cancer du tractus gastrointestinal ou de la sphère gynécologique. La tumeur primitive est généralement un adénocarcinome, rarement un carcinome épidermoïde, un mélanome ou un sarcome. C'est une pathologie très rare et qui pose un double problème diagnostique et pronostique. Nous rapportons une nouvelle observation d'une métastase cutanée ombilicale révélatrice d'un adénocarcinome grêlique, colligée au service d'hépatogastroentérologie du CHU Ibn Rochd de Casablanca.

Il s'agit d'une patiente de 80 ans, hypertendue et asthmatique sous traitement médical. Elle a été admise dans notre service, dans le cadre du bilan étiologique d'une masse cutanée ombilicale dont la biopsie était en faveur d'un adénocarcinome. Le diagnostic de la tumeur primitive grêlique a été retenu en peropératoire, suite à une cure chirurgicale d'une perforation perendoscopique. L'histologie était en faveur d'un adénocarcinome grêlique, avec métastases cutanées ombilicales et hépatiques. La patiente a été mise sous chimiothérapie palliative.

La métastase ombilicale des tumeurs viscérales est rare. Elle est facilement accessible à l'examen clinique. Sa reconnaissance comme lésion secondaire d'un cancer abdominopelvien primitif peut permettre un diagnostic et un traitement précoce. La survie moyenne après son apparition est d'environ onze mois.

Mots-clés

Adénocarcinome, métastase ombilicale, nodule de Sœur Marie-Joseph, l'intestin grêle

Abstract

Sister Mary Joseph nodule is an umbilical metastasis that essentially corresponds to a metastatic localization of an intra-abdominal adenocarcinoma or pelvic cancer. The primary tumor is usually adenocarcinoma, rarely a squamous cell carcinoma, melanoma or sarcoma. This is a very rare disease which poses a twofold problem: diagnosis and prognosis.

We report a new case of an umbilical cutaneous metastasis as the presenting symptom of a small bowel adenocarcinoma, compiled at the gastroenterology department of the Ibn Rochd University Hospital of Casablanca.

This is an 80-year old patient under medical treatment for hypertension and asthma. She was admitted to our unit for the etiology of an umbilical skin mass, which biopsy was in favor of adenocarcinoma. The diagnosis of the primary tumor was revealed intra-operatively after surgical treatment of an endoscopic perforation. Histology revealed a small bowel adenocarcinoma with umbilical skin and liver metastases. The patient was treated by palliative chemotherapy.



The umbilical metastasis of visceral tumors is rare. It is easily accessible to clinical examination. Its recognition as secondary lesion of abdominal-pelvic cancer may allow early diagnosis and treatment. The average survival after onset is approximately eleven months.

Keywords

Adenocarcinoma; umbilical metastasis; Sister Mary Joseph's nodule; Small bowel

Introduction

Les métastases cutanées ombilicales des tumeurs viscérales sont rares ; connues sous le pseudonyme de "Nodule de Sœur Marie-Joseph", elles constituent le signe d'appel de la maladie cancéreuse.

Elles posent un problème de diagnostic étiologique (la recherche de la tumeur primitive n'est pas toujours aisée) et de pronostic.

Le but de notre travail est de mettre en exergue la difficulté du diagnostic étiologique, à travers une nouvelle observation d'une métastase cutanée ombilicale révélatrice d'un adénocarcinome grêlique.

Observation

Il s'agit d'une patiente de 80 ans, hypertendue et asthmatique sous traitement médical. Une symptomatologie remontant à 2 mois, avec apparition d'une lésion cutanée ombilicale, a motivé la patiente à consulter en dermatologie où une biopsie était réalisée avec une histologie en faveur d'un adénocarcinome de type tubulopapillaire moyennement à peu différencié et infiltrant ou nodule de Sœur Marie-Joseph. La symptomatologie s'est aggravée un mois plus tard, par l'installation d'une constipation avec méléna associés à des douleurs abdominales diffuses et des vomissements post prandiaux précoces, évoluant dans un contexte de fléchissement de l'état général.

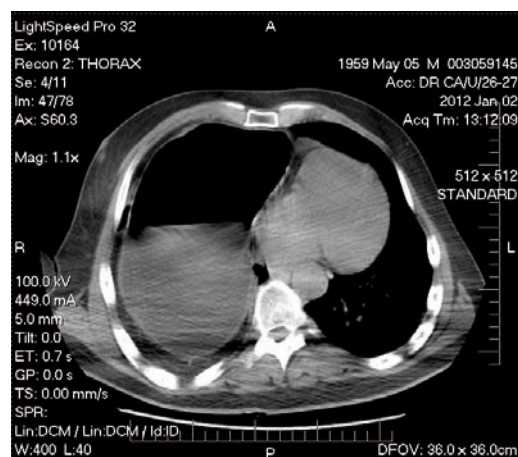
Devant ce tableau, la patiente a été adressée dans notre service pour bilan étiologique de la métastase cutanée ombilicale.

On trouvait, à l'examen abdominal, une lésion nodulaire ombilicale indolore, suintante, dure, mesurant environ 4 cm de diamètre. Le reste de l'examen clinique était sans particularités, avec notamment une liberté des aires ganglionnaires périphériques, une absence de masse abdominale palpable et une normalité des touchers pelviens.

Dans le cadre de la recherche du néoplasme primitif, une TDM abdominale avait montré un foie métastatique avec infiltration du muscle droit abdominal en regard (Fig. 1). Sur le plan biologique, le bilan hépatique avait montré une cholestase anictérique, le dosage des marqueurs tumoraux sériques (CA 125, l'ACE, alpha FP et le CA 19,9) était normal.

Le diagnostic de la tumeur primitive a été retenu en peropératoire, suite à une cure chirurgicale d'une perforation iatrogène au niveau rectosigmoïdien en perendoscopie (coloscopie).

Figure 1
TDM abdominale montrant un foie métastatique avec infiltration du muscle droit abdominal en regard.





A l'exploration chirurgicale, on trouvait un foie truffé de nodules métastatiques, avec présence d'une sténose grêlique étendue sur 2 cm, de consistance dure, à 1 m 20 de l'angle de Treitz (Fig. 2a,b), et une perforation transversale au niveau de la partie basse du sigmoïde de 3,5 cm de long. L'intervention consistait en une résection grêlique cunéiforme avec anastomose grêlo-grêlique termino-terminale, suture de la perforation et une biopsie hépatique. L'examen histologique de la pièce opératoire était en faveur d'un adénocarcinome grêlique, avec métastases hépatiques.

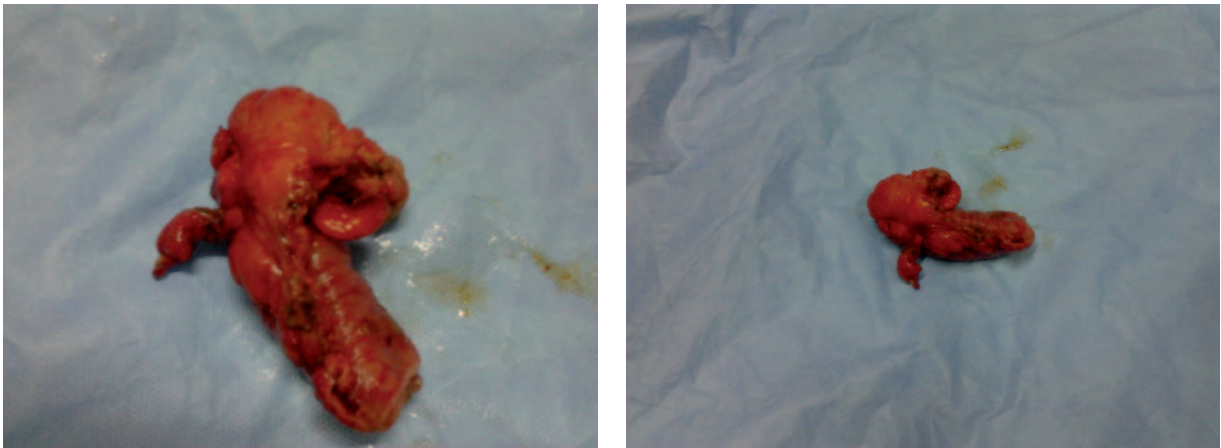


Figure 1 (a,b)
Pièce opératoire de la tumeur grêlique

Le diagnostic, du nodule de Sœur Marie-Joseph révélant un adénocarcinome grêlique, avec métastases hépatiques, a été retenu et la patiente a été placée sous chimiothérapie palliative. L'évolution a été marquée 3 mois plus tard par le décès de la patiente.

Discussion

Le terme de « nodule de Sœur Marie-Joseph » désigne les métastases ombilicales d'un cancer du tractus gastrointestinal ou de la sphère gynécologique.

Sur le plan épidémiologique, les métastases ombilicales sont rares. Elles se voient dans environ 3 à 4 % des tumeurs malignes [1,2,3]. L'âge moyen de survenue de ces métastases est de 60 ans sans différence de répartition selon le sexe [4].

La physiopathologie du nodule de Sœur Marie-Joseph est encore incomplètement élucidée. Plusieurs hypothèses ont été avancées [5]. En effet, les différentes voies de dissémination des cellules néoplasiques vers l'ombilic sont : la diffusion veineuse, lymphatique, ou par contiguïté (ligament rond).

Cette métastase ombilicale apparaît tardivement. Elle survient souvent chez un malade dont le cancer est déjà connu. Mais elle peut le révéler, comme ce fut le cas chez notre patiente.

Les caractères cliniques des métastases ombilicales ne permettent généralement pas de les différencier à l'œil nu des lésions primitives. La présentation clinique est le plus souvent celle d'un nodule ferme ou une plaque indurée, volontiers rougeâtre, d'aspect vasculaire, parfois fissurée, ulcérée ou surinfectée ; plus rarement il s'agit d'une tumeur protubérante [4,6].

La taille varie généralement de 1 à 1,5 cm de diamètre, mais des tumeurs de 10 cm ont été rapportées [4]. Dans notre observation, la lésion nodulaire ombilicale était indolore, suintante, dure, mesurant environ 4 cm de diamètre.

Il peut s'agir du seul point d'appel clinique, comme elle peut survenir dans un contexte d'altération de l'état général ou en association à un tableau douloureux abdominal [5].

La ponction aspiration à l'aiguille fine avec étude histologique est un examen diagnostique de première intention compte tenu de son excellente rentabilité diagnostique.

En outre, le dosage immuno-cytochimique de la CEA, et la cytokératine dans les cellules tumorales, semble donner une précision plus faible sur l'origine de la tumeur primitive [1].



Le diagnostic histologique est celui d'un adénocarcinome dans près de 75 % des cas, plus rarement un carcinome épidermoïde, un cancer indifférencié ou encore une tumeur carcinoïde [5,7].

L'enquête étiologique retrouve dans plus de 55 % des cas une origine digestive (estomac, colon, rectum, pancréas) par ordre de fréquence décroissant. Les cancers gynécologiques représentent la deuxième étiologie, les cancers ovariens étant de loin les plus fréquents devant les atteintes de l'endomètre et du col. Le nodule de Soeur Marie-Joseph représente ainsi plus de 60 % des tumeurs malignes ombilicales. Le primitif n'est pas mis en évidence dans environ 10 à 30 % des cas [5,7,8].

L'aspect peu spectaculaire de la métastase ombilicale peut conduire à des erreurs diagnostiques. Ainsi, cette lésion permet de discuter le diagnostic différentiel avec une endométriase ombilicale, les granulomes pyogènes, les tumeurs malignes primitives de l'ombilic (mélanome, carcinome épidermoïde ou basocellulaire, sarcome), les tumeurs bénignes (nævus, kyste épidermique, botryomycome, histiocytofibrome, chéloïde) ou bien encore les hernies ombilicales, une localisation ombilicale d'une maladie de Crohn [2,9].

Les différents travaux n'ont pas permis à ce jour de définir un consensus sur les indications thérapeutiques, un traitement combiné chirurgie-chimiothérapie semblant cependant apporter une meilleure réponse en termes de survie pour les cancers ovariens [5].

Du point de vue du pronostic, tous les auteurs s'accordent à dire qu'il demeure péjoratif.

La survie moyenne au moment du diagnostic est estimée à 11 mois [2,10,11].

Conclusion

Toute lésion ombilicale suspecte doit donc bénéficier d'une biopsie qui pourra révéler une néoplasie abdomino-pelvienne. Son pronostic demeure péjoratif.

Références

1. Turquin T, Cowpli B.P, Kouame J, Kouadio K, Echimane A. Métastase ombilicale des tumeurs viscérales : A propos de deux cas. *Médecine d'Afrique Noire* 1996;43:10.
2. Boufettal H, Hermas S, Mahdaoui S, Noun M, Samouh N. Nodule de Soeur-Marie-Joseph : A propos d'un cas. Elsevier Masson. *Imagerie de la Femme* 2011;21:83-85.
3. Mina M, Matsumura H, Miwa T, Sato S. Young gastric carcinoma patient with umbilical and scrotal metastasis. *Tokai J. Exp. Clin. Med.* 1991;6 (3): 305-8.
4. Fourati M, El Euch D, Haouet H, et al. Adénocarcinome de l'ombilic. *Ann Dermatol Venereol* 2004;131:379-81.
5. Touraud JP, Lentz N, Dutronc Y, Mercier E, Sagot P, Lambert D. Métastase cutanée ombilicale (ou nodule de Soeur Mary Joseph) révélatrice d'un adénocarcinome ovarien. *Gynécol Obstét Fertil* 2000;28:719-21.
6. Verret JL, Leclech C. Aspects dermatologiques de la pathologie ombilicale. *Ann Dermatol Venereol* 1988;115:621-6.
7. Powell FC, Cooper AJ, Massa MC, Goellner JR, Su D. Sister Mary Joseph's nodule: a clinical and histologic study. *J Am Acad Dermatol* 1984;10:610-5.
8. Dubreuil A, Dompmartin A, Barjot P, Louvet S, Leroy D. Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. *Int J Dermatol* 1998;37:7-13.
9. Boufettal H, Zekri H, Majdi F, et al. Endométriase ombilicale primitive. *Ann Dermatol Venereol* 2009;136:941-3.
10. Badri T, Fazaa B, Zermani R, Sfar R, Ben Jilani S, Kamoun MR. Tumeur de l'ombilic. *Ann Dermatol Venereol* 2005;132:55-7.
11. Boufettal H, Hermas S, Boufettal R, et al. Endométriase de cicatrice de la paroi abdominale. *Presse Med* 2009;38:1-6.

Lien d'intérêt : aucun