



Décembre 2012 ; volume 2  
N°2, pages 57 - 114

# Journal Africain de Chirurgie

Revue de l'Association Sénégalaise de Chirurgie

**CAS CLINIQUE**  
**LE NODULE DE SŒUR MARIE JOSEPH**  
**A PROPOS DE 4 CAS AU CHU YALGADO OUEDRAOGO**  
**DE OUAGADOUGOU AU BURKINA FASO**

***THE SISTER MARY JOSEPH'S NODULE***  
***FOUR CASES REPORTED IN THE TEACHING HOSPITAL YALGADO OUEDRAOGO OF OUAGADOUGOU IN BURKINA FASO***

**ZIDA<sup>1</sup> M, KALMOGHO<sup>1</sup> E, ZONGO<sup>1</sup> N, BONKOUNGOU<sup>1</sup> G, SANOU<sup>1</sup> A, SAKANDÉ<sup>2</sup> B, TRAORÉ<sup>1</sup> SS.**

<sup>1</sup>Service de Chirurgie Viscérale du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo

<sup>2</sup>Service d'Anapath du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo

**Auteur Correspondant : Dr Maurice ZIDA**

*Service de Chirurgie Générale et Viscérale du CHU YO 10 BP 13360 Ouagadougou 10*

*EMAIL : zimaur@yahoo.fr- Tel : (226)70250095*

**Résumé**

**Introduction :** Le nodule de sœur Marie Joseph est une affection rare et souvent méconnue par les chirurgiens. Nous rapportons 4 cas de nodule de sœur Marie Joseph dans le but de préciser les aspects épidémiologiques, les difficultés diagnostiques et thérapeutiques rencontrées. **Méthodologie :** Il s'est agi d'une étude rétrospective portant sur 4 cas de nodule de sœur Marie Joseph recensés dans le service de chirurgie générale et digestive du Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouedraogo de Ouagadougou au Burkina Faso de novembre 2005 à janvier 2009. Pour chaque patient, les éléments suivants ont été pris en compte : L'identité, l'âge, le sexe, les antécédents, les signes cliniques, le protocole opératoire, les résultats histologiques et les complications post opératoires. **Résultats :** Quatre cas de nodule de sœur Marie Joseph ont été recensés. Tous les patients étaient de sexe féminin et l'âge a varié entre 47 et 68 ans. Le délai de consultation a été long avec des extrêmes de 6 mois et 2 ans. Le nodule de sœur Marie Joseph s'est manifesté sous la forme d'un nodule ferme fixé dans 3 cas et ulcéré et fistulisé dans 1 cas. Les tumeurs primitives étaient les cancers digestifs et gynécologiques dans 2 cas chacun. Sur le plan histologique l'adénocarcinome a prédominé. La chirurgie a été notre méthode de choix. Le pronostic est mauvais, 2 décès en 6 mois et 1 perdu de vu. **Conclusion :** Il y a une nécessité d'un examen histologique systématique après ablation de toute tumeur cutanée dans notre milieu pour ne pas occulter cette affection.

**Mots clés :** nodule Sœur Marie Joseph - métastase ombilicale - cancers digestifs et gynécologiques.

**Summary**

**Introduction :** The Sister Mary Joseph's nodule is an affection rare and often ignored by the surgeons. We report 4 cases of Sister Mary Joseph's nodule with an aim of specifying the epidemiological aspects and the difficulties encountered during diagnosis and treatment.

**Methodology :** It was about a retrospective study relating to 4 cases of Sister Mary Joseph's nodule listed in the service of general and digestive surgery of the Teaching Hospital Yalgado Ouedraogo of Ouagadougou in Burkina Faso from November 2005 to January 2009. For each patient the following elements were taken into account: Identity, the age, the sex, past history, clinical signs, operational protocol, histological results and the post operative complications. **Results :** Four cases of sister Mary Joseph's nodule were listed. All the patients were female and the age ranged from 47 to 68 years. The delay of consultation was long between 6 months and 2 years. The sister Marie Joseph's nodule appeared like a fixed nodule in 3 cases and ulcerated and fistulized in 1 case. The primitive tumours were digestive and gynaecological cancers in 2 cases each. The histological examination show the predominance of adenocarcinoma. The surgery was our method of choice. The prognosis is bad, 2 deaths in 6 months and 1 disappeared. **Conclusion :** There is a necessity for a systematic histological examination after removal of any umbilical tumours in our medium to not occult this affection.

**Key words:** Sister Mary Joseph's nodule - umbilical metastasis - digestive and gynaecological cancers.

## INTRODUCTION

Le nodule de Sœur Marie Joseph désigne une métastase cutanée ombilicale qui traduit la présence le plus souvent d'un cancer du tractus gastro intestinal ou de la sphère gynécologique [1]. C'est une tumeur rare [2 - 3] et de mauvais pronostic avec une survie moyenne estimée entre 10 et 12 mois à partir du diagnostic [4].

Nous nous proposons de rapporter 4 cas de nodules de Sœur Marie Joseph recensés dans le service de chirurgie générale et digestive du CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou au Burkina Faso, dans le but de préciser quelques aspects épidémiologiques, les difficultés diagnostiques et thérapeutiques que nous avons rencontrées.

## CASUISTIQUE

### CAS 1

Mme O.Z. 47 ans a été reçue en Novembre 2005 pour des douleurs abdominales à type de colique et des épisodes de sub-occlusion cédant spontanément. Dans les antécédents, elle signalait une hystérectomie totale pour fibrome utérin en 2003 et une exérèse d'un nodule sus ombilical en 2004 dont l'examen anatomopathologique avait révélé un adénocarcinome. L'examen de la patiente a objectivé une cicatrice de laparotomie sus et sous ombilicale, un météorisme abdominal animé d'ondulations péristaltiques et un tympanisme diffus. La radiographie de l'abdomen sans préparation a objectivé quelques niveaux hydro-aériques de siège grêlique. La patiente a été opérée et l'exploration de la cavité abdominale a mis en évidence une tumeur du grêle située à environ 60 cm de la jonction iléo-caecale sans carcinose péritonéale, ni de métastase à distance (foie, côlon, les autres organes sus et sous méso coliques étaient sains). Il a été réalisé une résection intestinale emportant la tumeur avec une anastomose manuelle iléo-iléale termino-terminale. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires a conclu à un adénocarcinome du grêle. Les suites postopératoires immédiates ont été simples. La patiente a été revue 6 mois plus tard dans un état de cachexie terminale. Le décès a été noté en cours d'hospitalisation.

### CAS 2

Mme S.F. 56 ans a été reçue en janvier 2006 pour

des douleurs abdominales diffuses et une pesanteur pelvienne associées à un nodule sus ombilical évoluant depuis 8 mois environ. Il a été noté un antécédent d'hémi-colectomie droite en 2004 pour une tumeur maligne du caecum.

L'examen de l'abdomen a mis en évidence un nodule sus ombilical ferme, indolore dur fixé et une masse abdomino-pelvienne s'étendant du pelvis à la fosse iliaque gauche. Cette masse était ferme fixée au plan profond et mobile par rapport au plan cutané, indolore. Les touchers pelviens étaient normaux sans douleurs provoquées, sans augmentation du volume de l'utérus ni de masses latéro-utérines. L'échographie abdominale réalisée avait soupçonné une tumeur ovarienne sur laquelle adhéraient des structures digestives. Le lavement aux hydrosolubles réalisé en seconde intention a objectivé une tumeur du côlon sigmoïde.

L'indication de la laparotomie a été posée ; ce qui a permis d'objectiver en per opératoire une masse sus-ombilicale incrustée dans les muscles sans envahissement du péritoine pariétal. L'exploration de la cavité abdominale a mis en évidence une tumeur du côlon sigmoïde adhérente à une tumeur ovarienne gauche, il n'y avait pas de carcinose péritonéale, le foie avait un aspect macroscopique normal et il n'y avait pas d'envahissement de l'intestin grêle ni des autres organes intra-abdominaux. Il a été réalisé une résection de la masse ombilicale, une sigmoïdectomie réglée avec anastomose colorectale manuelle termino-terminale suivie d'une hystérectomie totale associée à une annexectomie bilatérale. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires a conclu à un adénocarcinome lieberkuhnien. Elle n'a pas bénéficié de chimiothérapie ni d'autres thérapeutiques en dehors des traitements symptomatiques. L'évolution à long terme a été marquée par l'apparition d'une diarrhée chronique avec amaigrissement et altération de l'état général. Le décès est survenu 7 mois après l'intervention.

### CAS 3

Mme A.J. 53 ans a été reçue en mars 2008 pour des douleurs pelviennes et un nodule sus-ombilical évoluant depuis 2 ans. Dans les antécédents, on notait une hystérectomie en 2005 pour un fibrome utérin. Elle était ménopausée depuis 3



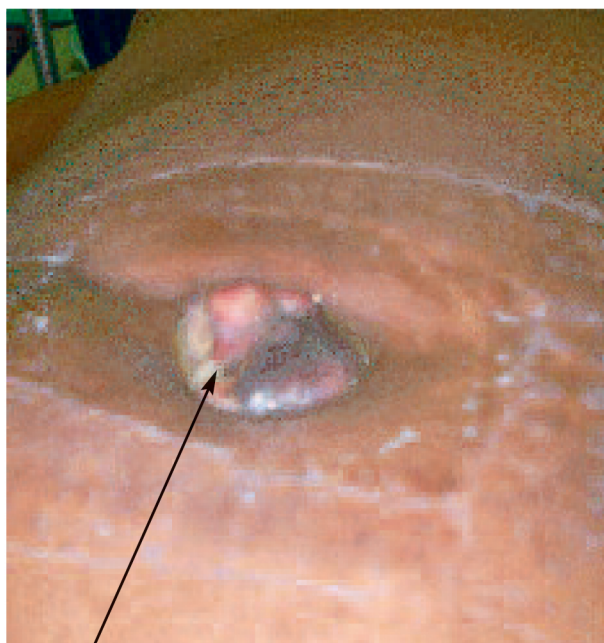
ans environ, gestité 5 parité 5. L'examen a retrouvé une masse sus ombilicale dure, ferme et fixée.

L'examen de l'abdomen a révélé une masse de la fosse iliaque droite dure, ferme, indolore, fixée au plan profond. Le toucher vaginal a noté l'absence de col utérin mais a objectivé une masse fixée et indolore dans la fosse iliaque droite. L'échographie pelvienne a retrouvé une tumeur de l'ovaire droit, les bilans d'extension et biologique étaient normaux. Nous avons alors posé l'indication d'une laparotomie qui a permis de noter un nodule sus ombilical enchâssé dans les muscles droits sans envahissement du péritoine pariétal. L'ovaire droit était augmenté de volume adhérent à une anse grêle, l'ovaire gauche n'a pas été visualisé. Le foie était d'aspect normal et aucun nodule péritonéal n'avait été objectivé. Il a été réalisé une exérèse du nodule sus ombilical, suivie de la résection segmentaire du grêle (15 cm) emportant l'ovaire et l'annexe droite avec une anastomose iléo-iléale manuelle termino-terminale. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires a révélé un adénocarcinome ovarien. Elle n'a pas bénéficié de chimiothérapie ni de radiothérapie. La patiente a été revue 1 mois après l'intervention et l'examen était normal, elle a été par la suite perdue de vue.

#### CAS 4

Mme K.A. 68 ans a été reçue en janvier 2009 pour une tuméfaction cervicale antérieure évoluant depuis 6 ans et une tumeur ombilicale fistulisée évoluant depuis 7 mois laissant sourdre un liquide séropurulent. Il y avait une notion de métrorragie intermittente évoluant depuis 4 mois. Les antécédents médicaux et chirurgicaux étaient sans particularité, elle était ménopausée depuis plus de 10 ans, gestité 6, parité 6. L'examen de la région cervicale a retrouvé un nodule thyroïdien développé au dépend du lobe gauche d'environ 6 cm de diamètre mobile avec la déglutition. L'examen de l'abdomen a objectivé une tuméfaction ombilicale douloureuse à la palpation, fixée avec une fistule par laquelle s'écoule un liquide séropurulent (figure 1). L'examen gynécologique a révélé un utérus légèrement augmenté de taille, sans masse latéro-utérine, le doigtier revient propre. L'échographie de la glande thyroïde a révélé un nodule échogène de l'isthme thyroïdien mesu-

rant 32×21 mm, le lobe droit présentait 2 nodules latéraux solides et le lobe gauche 3 nodules. Il n'y avait pas d'adénopathies cervicales. Les dosages de la TSH et des hormones thyroïdiennes (T3, T4) étaient normaux. L'échographie de la tumeur ombilicale était d'aspect nodulaire juxta-ombilicale droite rompant l'harmonie de l'agencement des fibres musculaires du grand droit de l'abdomen estimée à 41 mm× 27 mm qui apparaissait nécrosée et calcifiée. L'échographie abdominale a révélé un utérus légèrement augmenté de taille avec quelques myomes, les ovaires n'ont pas été visualisés. La fistulographie de la région ombilicale a conclu à un abcès sous cutané. La culture du liquide ombilical a isolé *Pseudomonas aeruginosa* sensible à la Norfloxacine et à la Ciprofloxacine. La patiente a été opérée et a bénéficié dans le même temps opératoire: d'une thyroïdectomie totale première, d'une exérèse du nodule ombilical, d'une laparotomie qui a permis la découverte d'un utérus polymyomateux sans autres lésions d'où l'indication d'une hystérectomie totale. L'examen anatomopathologique des pièces opératoires a révélé : un adénome colloïde pour la thyroïde, un carcinome papillaire pour le nodule ombilical et l'endomètre utérin avec cervicite chronique et des léiomyomes utérins renfermant des embols vasculaires. Les suites opératoires immédiates étaient simples. La patiente a été revue à J45 postopératoire sans complication locale et générale.



**Nodule et infecté**

**Figure 1 : Aspect de nodule de Sœur Marie**



### Joseph ulcéré, infecté et fistulisé (cas 4)

#### DISCUSSION

L'éponyme de nodule de Sœur Marie Joseph a été donné en 1949 par Sir Hamilton Bailey, en hommage à l'infirmière du même nom, qui la première fois a établi la signification clinique de cette masse ombilicale ou sus-ombilicale [2- 5- 6]. Depuis le premier cas décrit par Walsh en 1946 [7], le nombre de cas publiés n'a cessé d'augmenter. Ainsi 407 cas ont été observés au total dans la littérature en 1998 [5]. Le nodule de Sœur Marie Joseph serait une affection rare [2-3]. Quatre cas ont été observés au CHUYO entre 2005 et 2009. Sa fréquence a été estimée entre 1 et 3% des cancers [1-8]. Les séries les plus importantes ont été rapportées par les anatomopathologistes et les dermatologues [3 - 9]. La fréquence du nodule de Sœur Mary Joseph semble sous estimée au CHUYO par la rareté de la pratique des examens anatomopathologiques dans les exérèses des nodules cutanés et surtout par la méconnaissance de l'affection. La prédominance du sexe féminin (4 cas / 4 cas) notée dans notre série a été conforme aux données de la littérature [1-2-5]. L'existence de cancers gynécologiques et du tractus digestif, pourrait expliquer cette prédominance féminine dans notre série.

Le nodule de Sœur Marie Joseph serait une affection de tous les âges [3-10]. L'âge moyen de nos patients était de 56 ans. Les sujets âgés avec un âge moyen de 59 ans seraient plus touchés [3-11]. La fréquence des cancers chez le sujet âgé, expliquerait l'importance du nodule de Sœur Marie Joseph à cet âge.

Le long délai moyen de consultation notée dans nos observations a été conforme aux données de la littérature [6-12]. La méconnaissance de la signification du nodule de Sœur Marie Joseph, l'évolution à bas bruit des cancers gynécologiques et de certains cancers du tube digestif, expliqueraient en partie ce long délai de consultation.

Le nodule de Sœur Marie Joseph peut revêtir différentes formes de tumeurs cutanées dermatologiques. Un nodule sus ombilical, ferme, indolore a été noté dans 3 observations et une ulcération douloureuse avec un écoulement purulent dans 1 cas. Le nodule de Sœur Marie Joseph se présenterait sous forme de nodule ferme, irrégulier, d'induration inflammatoire du tissu sous cutané [7-8-

10]. Des cas d'ulcérations avec nécrose, d'infection et fistule laissant sourdre différents types de sécrétions (pus, mucus, sang) ont été rapportés [1].

Le nodule de Sœur Marie Joseph peut simuler un lipome, un dermatofibrosarcome de Darier et Ferrand, une omphalite. Dans les formes ulcérées, il simulerait une endométriose ombilicale, un chancre syphilitique ou bilharzien ou une ulcération tuberculeuse. La méconnaissance du nodule de Sœur Marie Joseph par les praticiens, l'exérèse sans examen anatomopathologique, et surtout la mauvaise interprétation des résultats, expliqueraient en partie le retard diagnostique dans notre série et surtout dans le cas de l'observation n°1.

Le nodule de Sœur Marie Joseph peut être le signe unique d'une tumeur maligne intra abdominale ou le prodrome d'une récurrence [2-4]. Dans l'observation n°1, le diagnostic de nodule de Sœur Marie Joseph a été faite de façon rétrospective un an après l'exérèse du nodule sus ombilical par la découverte de la tumeur du grêle révélé par une occlusion par obstruction et l'examen histologique des deux pièces avait révélé un adénocarcinome (nodule sus ombilical et résection de la tumeur du grêle). Dans ce cas, le nodule de Sœur Marie Joseph était le prodrome de la tumeur maligne intra abdominale. La découverte de ce premier cas a permis la découverte des 3 autres. Le nodule de Sœur Marie Joseph a été la première manifestation clinique notée par certains auteurs [3-5].

L'échographie abdominale a permis de décrire les nodules, préciser leur taille, dans 3 cas et de révéler une tumeur ovarienne dans 1 cas et des formations tissulaires dans 2 cas. Le scanner abdominal serait l'examen de choix dans l'exploration du nodule de Sœur Marie Joseph. En effet cet examen préciserait le siège ombilical de la tumeur et surtout objectiverait la tumeur primitive d'origine [11-13]. La cytoponction a été utilisée en première intention dans le diagnostic du nodule de Sœur Marie Joseph [2-3]. La présence de cellules malignes serait une indication de biopsie exérèse avec ablation totale du nodule au cours de la laparotomie exploratrice [2-3]. La biopsie exérèse avec examen anatomopathologique serait la pierre angulaire du diagnostic positif du nodule de Sœur Marie Joseph [ 8-14]. L'utilisation de technique d'immunohistochimie permettrait de déter-

miner dans certains cas difficiles, la nature histologique et surtout la tumeur primitive [8-14]. L'adénocarcinome (3cas) et le carcinome papillaire (1cas) ont été les types histologiques notés dans nos observations. La prédominance de l'adénocarcinome dans le nodule de Sœur Marie Joseph a été confirmée par de nombreux auteurs [11-12]. Certains types histologiques plus rares ont été observés : carcinoïdes, sarcomes, hémopathies malignes (lymphome et myélome) [2-5-12]. Les principales étiologies du nodule de Sœur Marie Joseph, notées dans notre série (cancers du tractus digestif et de la sphère gynécologique) ont été conformes aux données de la littérature [1 -2-5]. Les hémopathies malignes seraient rarement en cause [1-2-7-11].

La chirurgie seule a été notre méthode de choix thérapeutique. L'association de la chimiothérapie à la chirurgie améliorerait le pronostic [4]. Les suites postopératoires ont été simples. Deux décès ont été notés au 6<sup>ème</sup> et 7<sup>ème</sup> mois postopératoires par cachexie et dénutrition dans 1 cas, par diarrhée et amaigrissement dans un second cas. Le nodule de Sœur Marie Joseph serait associé à une maladie avancée et de mauvais pronostic avec une médiane de survie à 11 mois à partir de l'apparition du nodule [7]. L'âge du malade, la nature de la métastase (récidive ou initiale), l'étiologie (organe et type histologique), le traitement reçu, seraient des facteurs pronostiques ayant une grande influence sur la médiane de survie [1].

L'association de la chirurgie à la chimiothérapie et/ ou à la radiothérapie, permettrait d'améliorer la survie [1-6]. Des études récentes ont révélé, un accroissement de la survie à 17,6 mois pour les patients ayant un cancer de l'ovaire et ayant bénéficié d'un traitement agressif combinant chirurgie et chimiothérapie [6]. La médiane de survie dans la chirurgie exclusive ou la chimiothérapie serait de 7,4 et 10,3 mois [6]. La médiane de survie serait meilleure dans certaines étiologies : organe et type histologique [2-6-15]. Ainsi des remissions de 2 à 18 ans auraient été constatées [2-6-15]. Le nodule de Sœur Marie Joseph ayant pour origine un lymphome aurait un meilleur pronostic avec une médiane de survie plus élevée [12-15].

## CONCLUSION

Le nodule de Sœur Marie Joseph est une affection rare, souvent méconnue dans nos régions, et assimilée à des tumeurs cutanées bénignes. En l'absence de TDM abdominal dans nos pays en développement, tout nodule ombilical ou sus ombilical, devrait faire l'objet d'une biopsie exérèse, associé dans le même temps opératoire à la laparotomie exploratrice à la recherche de la tumeur primitive. L'examen anatomopathologique constitue la pièce angulaire du diagnostic. L'association de la chirurgie et de la chimiothérapie devraient améliorer le pronostic.

**Remerciements à cidmef en particulier au professeur Olivier Armstrong tuteur de cet article.**

## REFERENCES

- 1 **Touraud JP, Lentz N, Dutronc Y et al.** Métastase cutanée ombilicale (nodule de Sœur Marie Joseph) révélatrice d'un adénocarcinome ovarien. *Gynecol Obstet Fertil* 2000 ; 28 : 719-721.
- 2 **Dubreuil A, Dompmartin A, Barjot P et al.** Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. *Int J dermatol* 1998; 37: 7– 13.
- 3 **Kavita S, Kusum K, Kusum V.** Fine needle aspiration cytology of umbilical nodules: Sister Mary Joseph's Nodule. *Diagn Cytopathol* 2001; 25: 309-310.
- 4 **Piura B, Meirovitz M, Bayme M, Shaco-Levy R.** Sister Mary Joseph's nodule incidentally detected during surgery for an umbilical hernia: A case report. *Arch Gynecol Obstet* 2006; 274: 385-388.
- 5 **Galvan V.G.** Sister Mary Joseph's nodule. *Ann Intern Med* 1998; 128:410.
- 6 **Raimondo G, Mario B, Marco C, Luigi B.** Sister Mary Joseph's Nodule as a first sign of cancer of the caecum: Report of a case. *Dis Col Rect* 2004; 47: 115-117.
- 7 **Benson JR, Singh S, Thomas JM.** Sister Joseph's Nodule: A case report and review. *Eur J Surg Oncol* 1997;23 (5): 451-454.
- 8 **Sarah B, Einat T, Nitsan M, Jonathan S.** Cutaneous manifestations of internal malignancies. *Clin dermatol*, 2001; 19: 290-297.
- 9 **Fleming MV, Oertel YC.** Eight cases of Sister Mary Joseph's Nodule diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 1993; 9 : 32-36.
- 10 **Jackson T.N, Milton L.W, Murralli C.** Umbilical metastasis (Sister Mary Joseph's nodule) in a child. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 56-58.
- 11 **Chun-yi L, Chee-Chien Y, Shih-Chung W et al.** Sister Mary Joseph's Nodule associated with hepatocellular. *Carcinoma J surg* 2008; 8: 1-2.
- 12 **Schmutz JL, Dorner C, Reichert P et al.** Nodule de Sœur Marie Joseph révélant un lymphome. *Ann Dermatol Vénérolog* 2000; 127: 732-734.
- 13 **Colnot F, Goutorbe R, Baumgartner JC et al.** Un nodule pas très catholique? *Rev Méd Int* 1999; 20: 439-440.
- 14 **Leonard N.** Cutaneous metastases: where do they come from and what can they mimic? *Diagn Cytopathol* 2007; 13: 320-330.
- 15 **Thomas MC, Jeffrey GM.** Sister Mary



