

Endometriosis umbilical primaria. Reporte de caso

Drs. Eduardo Reyna-Villasmil,¹ Duly Torres-Cepeda,² Martha Rondon-Tapia.³

RESUMEN

La endometriosis umbilical primaria es un fenómeno raro que representa el 0,4 % - 1,0 % de la endometriosis extra-genital. A pesar que la mayoría de los casos presentan sangrado umbilical junto a tumoración palpable, el diagnóstico a menudo se retrasa debido a su baja prevalencia. Su patogénesis exacta aún no está determinada. La distinción clínica entre endometriosis umbilical primaria y otros tumores umbilicales es difícil. La extirpación completa y la histología son necesarias para obtener el diagnóstico definitivo y poder tratarla de forma óptima. Se presenta un caso de paciente de 20 años con sangrado espontáneo por el ombligo que coincidía con los ciclos menstruales. La paciente no tenía antecedentes de procedimientos quirúrgicos. El examen clínico reveló una tumoración firme de 3 x 2 centímetros a 1 centímetro en forma caudal al ombligo y de color rojo – violácea. Los estudios de imagen mostraron tumoración umbilical sin conexión a órganos abdominales o pélvicos. La lesión cutánea fue extirpada por escisión amplia y completa. La biopsia mostró estructuras glandulares dilatadas en la dermis rodeada de estroma endometrial e infiltración perivascular de linfocitos, confirmando el diagnóstico de endometriosis umbilical primaria.

Palabras clave: Endometriosis cutánea; Endometriosis umbilical primaria; Diagnóstico; Tratamiento.

SUMMARY

Primary umbilical endometriosis is a rare phenomenon that represents 0.4 % - 1.0 % of extra-genital endometriosis. Despite the fact that most cases present umbilical bleeding along with a palpable mass, diagnosis is often delayed due to its low prevalence. Its exact pathogenesis is not yet determined. Clinical distinction between primary umbilical endometriosis and other umbilical tumors is difficult. Complete excision and histology are necessary to obtain the definitive diagnosis and be able to treat it optimally. We present the case of a 20-year-old patient with spontaneous bleeding through the umbilicus that coincided with menstrual cycles. The patient had no history of surgical procedures. Clinical examination revealed a firm mass of 3 x 2 centimeters to 1 centimeter caudal to the umbilicus and red-violaceous. Imaging studies showed an umbilical tumor without connection to abdominal or pelvic organs. A skin lesion was excised by wide and complete excision. The biopsy showed dilated glandular structures in the dermis surrounded by endometrial stroma and perivascular lymphocyte infiltration, confirming diagnosis of primary umbilical endometriosis.

Key words: Cutaneous endometriosis; Primary umbilical endometriosis; Diagnosis; Treatment.

INTRODUCCIÓN

La endometriosis se define como presencia de tejido endometrial funcional fuera de la cavidad uterina (1, 2). Afecta al 10 % - 15 % de las mujeres en edad fértil y al 6 % de las mujeres perimenopáusicas. Es un

trastorno crónico benigno y estrógeno dependiente. Puede desarrollarse en diferentes tejidos y afecta con mayor frecuencia a los órganos pélvicos como ovarios, trompas de Falopio, ligamentos uterinos y pared pélvica (2).

La endometriosis cutánea es menos común y es causada principalmente por la siembra iatrogénica del endometrio durante cirugías pélvicas, produciendo implantes de endometriosis en la cicatriz abdominal. La endometriosis umbilical primaria (EUP) es una condición rara y no está asociada con procedimientos quirúrgicos.

¹Doctor en Medicina Clínica. Especialista en Ginecología y Obstetricia.

²Doctora en Ciencias Médicas. Especialista en Ginecología y Obstetricia.

³Médico especialista en Ginecología y Obstetricia. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo. Estado Zulia. Venezuela.

Esta representa hasta el 40 % de los casos de todas las endometriosis cutánea (3). Su patogenia aún no está clara, pero existen teorías que proponen la migración de células endometriales al ombligo a través del abdomen o sistema linfático y/o restos de células embrionarias en la cicatriz umbilical. Las manifestaciones clínicas y la aparición de tumoraciones umbilicales, junto con su baja frecuencia pueden determinar dificultades o errores en el diagnóstico diferencial con otras lesiones (4). Se presenta un caso de endometriosis umbilical primaria.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente de 20 años, nulípara, quien refería flujo sanguinolento intermitente por el ombligo durante sus menstruaciones desde hacía aproximadamente 1 año, acompañado de dolor abdominal de leve intensidad antes del sangrado, de 5 meses de evolución y que desaparecía fuera de la menstruación. Refería, además, menarquía a los 12 años, ciclos menstruales regulares, negaba dismenorrea, dispareunia o dolor pélvico. Sus ciclos menstruales eran normales. Negaba antecedentes de enfermedades médicas, uso de anticonceptivos, trauma abdominal o cirugías previas. La paciente había sido tratada, previamente, con antimicóticos y antibióticos tópicos, en varias ocasiones, sin mejoría.

El examen clínico reveló una tumoración firme de 3 x 2 centímetros, a 1 centímetro en forma caudal al ombligo, de color rojo-violácea, no dolorosa a la palpación, que no podía ser reducida por presión digital y con presencia de líquido sanguinolento. El resto del examen físico no demostró alteraciones. Los exámenes de química sanguínea, funcionalismo hepático y renal y perfil de coagulación no mostraron alteraciones. La ecografía demostró una tumoración de ecogenicidad heterogénea de paredes finas de 25 milímetros de diámetro que se encontraba aproximadamente a 7 milímetros por debajo de la superficie de la piel, con aumento de la vascularización y sin invasión a la fascia abdominal. Las imágenes de tomografía axial confirmaron la presencia de la tumoración debajo del ombligo sin conexión con órganos abdominales. No se observaron signos de endometriosis pélvica. Las concentraciones de CA-125 estaban dentro de límites normales. La ausencia de antecedentes quirúrgicos, los hallazgos ecográficos más la asociación temporal con el sangrado con el periodo menstrual, llevaron al diagnóstico de EUP.

La paciente fue tratada inicialmente con tratamiento médico con análogo de la hormona liberadora de gonadotropina pero no pudo completar el tratamiento. En vista de la persistencia de los síntomas, la paciente fue sometida a extirpación quirúrgica de la lesión. Se encontró una tumoración violácea, adherida a los planos aponeuróticos y musculares, que contenía líquido oscuro. El peritoneo parietal no demostró la presencia de implantes endometriósicos macroscópicos. Se realizó la remoción completa de todos los planos anatómicos de la cicatriz umbilical, incluyendo el peritoneo parietal y la tumoración, con una extensión de aproximadamente a 1 centímetro alrededor de la lesión (figura 1). El diámetro del tejido extirpado fue de aproximadamente 2 centímetros. La reconstrucción parietal y de la cicatriz umbilical se realizó con sutura no absorbible a puntos separados.



Figura 1
Tumoración umbilical al momento de la cirugía

La evaluación histológica de la lesión demostró glándulas endometriales hiperplásicas y dilatadas con abundante estroma endometrial hemorrágico colapsado junto a glándulas quísticas alineadas en una monocapa de epitelio cuboidal e infiltración perivascular de linfocitos, localizadas en la dermis (figura 2). El examen de inmunohistoquímica demostró positividad para la coloración CK7 en las glándulas endometriales y para

CD10 en el estroma endometrial, junto con positividad de receptores para estrógeno y progesterona en los núcleos de las células glandulares y estromales. El puntaje Ki-67 fue de 5 % para el estroma y de 5 % al 30 % en las células epiteliales. No se encontraron signos de hiperplasia endometrial, atipias o malignidad. Estos hallazgos confirmaron el diagnóstico de EUP.

La evolución posoperatoria de la paciente fue favorable y se le dio de alta a los 3 días. Fue tratada con anticonceptivos orales y permanecía asintomática luego de 9 meses de la cirugía.

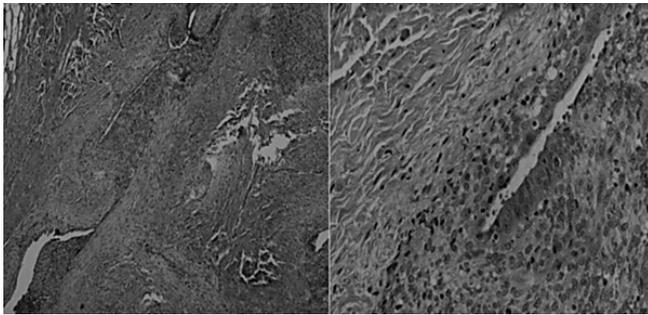


Figura 2

Apariencia histológica de la tumoración (A) 40X y (B) 100X, en el cual se observa la presencia de estroma celular tipo endometrial rodeando a glándulas endometriales dilatadas en el tejido subcutáneo
Coloración hematoxilina – eosina

DISCUSIÓN

El ombligo es el lugar preferido para la endometriosis cutánea (1, 2). Descrita inicialmente en la literatura médica en 1886, la endometriosis umbilical, conocida también como nódulo de Villar, es una lesión extremadamente rara (0,5 % a 1 % de todos los casos de endometriosis extrapélvica) cuya causa aún no está clara (3). A menudo ocurre en forma secundaria a procedimientos ginecológicos. La EUP es un fenómeno aún más raro, ya que solo existen informes de poco más de 120 casos en todo el mundo (5). Por otro lado, el presente reporte es el cuarto caso de EUP confirmada, sin lesiones endometriósicas en la cavidad abdominal.

Si bien la patogénesis de la endometriosis secundaria es fácil de explicar, se han propuesto varias teorías sobre la

patogénesis de la endometriosis primaria: migración de células endometriales al ombligo a través de la cavidad abdominal, sistema linfático y vasos umbilicales o proliferación celular de células endometriales a partir de la enfermedad extraperitoneal inicial, a lo largo del uraco (3). La supervivencia de los implantes endometriósicos después de la implantación depende de factores locales y sistémicos. El proceso inflamatorio es estimulado por lesión endotelial microvascular. En consecuencia, podría mejorar la adhesión de los implantes endometriales a través de la producción de moléculas de adhesión como integrina y e-cadherinas (4).

La rareza de este trastorno representa un desafío. Esta condición a menudo se presenta como hinchazón umbilical, de color marrón o azul oscuro, doloroso que varía en tamaño. La característica clínica de alta especificidad que sugiere el diagnóstico es el flujo sanguinolento umbilical concurrente con el periodo menstrual, un signo patognomónico, como se observó en este caso. No obstante, su presencia es inconstante. Los tumores umbilicales de crecimiento lento pueden ser asintomáticos o asociarse a síntomas como dolor e hinchazón que se correlacionan con el ciclo menstrual. Los síntomas de la endometriosis pélvica también pueden estar presentes (4).

El queloide es clínicamente similar a la endometriosis umbilical. Se debe prestar especial atención a los pacientes con antecedentes de cirugía o trauma y síntomas relacionados con el ciclo menstrual. Si el tratamiento con esteroides intralesionales no mejora el síntoma, se debe considerar la posibilidad de endometriosis umbilical (6). Otros diagnósticos diferenciales incluyen absceso, quiste subcutáneo, tumor desmoide, endosalpingiosis cutánea, hematoma, lipoma, linfadenopatía, linfoma, granuloma piógeno, melanoma nodular, tejido embrionario residual, sarcoma de tejidos blandos o tumores metastásicos. Además, puede confundirse con una hernia umbilical o estar asociada a ella (7). El diagnóstico diferencial con nódulos metastásicos secundarios (signo de la Hermana Mary Joseph) solo se puede realizar por la evaluación histopatológica (8). La transformación maligna es un curso de evolución rara pero documentado, ya que existen casos de endometriosis de la pared abdominal con metástasis ganglionares (9).

La ecografía *doppler* color determina si el componente de la tumoración es quístico o sólido, pero esta no es una característica exclusiva de la endometriosis umbilical y abdominal (6). La exploración por imágenes, particularmente con resonancia magnética o tomografía axial computarizada, son cruciales en la evaluación preoperatoria del volumen, extensión intraabdominal e identificación de otras lesiones intraperitoneales relacionadas (7, 8). La lesión aparece como una masa sólida bien circunscrita, homogéneamente hiperintensa en secuencias de resonancia magnética potenciadas en T1, mientras que la pérdida de señal dentro de la lesión observada en imágenes potenciadas en T2 ayuda a diferenciarla de otras lesiones con contenido hemático (4).

La citología por aspiración con aguja fina para el diagnóstico preoperatorio se utiliza para determinar las características citológicas del tejido endometrial ectópico relacionadas con los cambios hormonales cíclicos. El frotis de citología es generalmente celular con fragmentos epiteliales, estromales y macrófagos cargados con hemosiderina. Sin embargo, si el frotis es hemorrágico, el diagnóstico puede ser muy difícil (6).

El diagnóstico anatomopatológico de endometriosis varía según la fase del ciclo y se caracteriza por la presencia de estroma y glándulas endometriales en la dermis media o profunda. Las glándulas endometriales están formadas por epitelio cilíndrico alto con citoplasma basófilo y núcleos ubicados en la base, formando una luz glandular irregular, a veces con marcada actividad mitótica o cambios metaplásicos. De igual forma, el estroma suele ser edematoso, compuesto de células fusiformes con algunos cambios metaplásicos. El sangrado menstrual en la dermis conduce al depósito de hemosiderina e inflamación crónica. Los cambios atípicos incluyen atipia reactiva y mitosis atípica. El examen de inmunohistoquímica se realiza para diferenciarla de los tumores malignos. Las células epiteliales endometriales expresan receptores de estrógeno y progesterona, queratina 7, BerEP4, Ki-67 y son negativas para queratina 20 y calretinina. El marcador CD10 se usa como marcador para células estromales (10).

El tratamiento médico de la endometriosis umbilical, basado en la terapia hormonal (noretisterona,

progesterona, danazol, análogo de la hormona liberadora de gonadotropina) a menudo no elimina el dolor umbilical causado por el cuadro. No obstante, su uso reduce los síntomas y el tamaño del nódulo antes de la cirugía. El tratamiento más seguro y definitivo es la extirpación quirúrgica total del ombligo con un borde adecuado de tejido normal alrededor de este. El objetivo es prevenir recidivas locales, permitir el diagnóstico anatomopatológico preciso, evitar la transformación maligna del tejido residual y obtener buenos resultados estéticos (11). En casos de nódulos de pequeño tamaño no es necesaria la extracción de toda la cicatriz umbilical. Se puede realizar la exploración abdominal laparoscópica simultánea para tratar los posibles focos de endometriosis intraabdominal, permitiendo seleccionar el tipo de tratamiento hormonal posoperatorio (12). La tasa de recurrencia luego del tratamiento quirúrgico es baja (4).

La EUP debe considerarse entre los diagnósticos diferenciales de los tumores umbilicales. La extirpación de la lesión, que incluya todas las secciones de la pared abdominal con la reconstrucción concurrente de la cicatriz umbilical, tiene buenos resultados a largo plazo.

REFERENCIAS

1. Santana T, Estepa JL, Estepa JC. Endometrioma de la pared abdominal. A propósito de dos casos. *Medisur* 2014; 12 (4): 670-675.
2. Duque F, Romero E, Carrillo L, Canache S. Endometriosis de pared abdominal: a propósito de un caso. *Rev Obstet Ginecol Venez*. 2001; 61(3): 193-198.
3. Eğin S, Pektaş BA, Hot S, Mihmanlı V. Primary umbilical endometriosis: A painful swelling in the umbilicus concomitantly with menstruation. *Int J Surg Case Rep*. 2016; 28: 78-80.
4. Pariza G, Mavrodin CI Primary umbilical endometriosis (Villar's nodule) - case study, literature revision. *Chirurgia (Bucur)*. 2014; 109 (4): 546- 549.
5. Krantz AM, Dave AA, Margolin DJ. A case of umbilical endometriosis: Villar's nodule. *Cureus*. 2016; 8 (12): e926.
6. Karaman H, Bulut F, Özaşlamacı A. Endometriosis externa within the rectus abdominis muscle. *Ulus Cerrahi Derg*. 2014; 30 (3): 165- 168.
7. Moio M, Nele G. Umbilical skin endometriosis:

- treatment, reconstruction, and differential diagnosis. *Dermatol Surg.* 2017; 43 (3): 449 - 452.
8. Weng CS, Yang YC. Images in clinical medicine. Villar's nodule--umbilical endometriosis. *N Engl J Med.* 2011; 364 (21): e45.
 9. Brătilă E, Brătilă CP, Comandașu DE, Baușic V, Vlădescu CT, Mehedințu C, *et al.* The assessment of immunohistochemical profile of endometriosis implants, a practical method to appreciate the aggressiveness and recurrence risk of endometriosis. *Rom J Morphol Embryol.* 2015; 56 (4): 1301- 1307.
 10. Laferriere NR, Yheulon CG. Spontaneous endometriosis within a primary umbilical hernia. *Hawaii J Med Public Health.* 2017; 76 (11 Suppl 2): 7-9.
 11. Fedele L, Frontino G, Bianchi S, Borruto F, Ciappina N. Umbilical endometriosis: a radical excision with laparoscopic assistance. *Int J Surg.* 2010; 8 (2): 109- 111
 12. Drăghici IM, Drăghici L, Cojocaru M, Gorgan CL, Vrabie CD. The immunoprofile of interstitial Cajal cells within adenomyosis/endometriosis lesions. *Rom J Morphol Embryol.* 2015; 56 (1): 133- 138.

Recibido: 20 de abril de 2018.
Aprobado: 03 de octubre de 2018.