



Endometriosis umbilical primaria (nódulo de Villar): reporte de un caso

Denise Niza Benardete-Harari,^a
 José Manuel Muñoz-de Cote Frade,^a
 Jaime Antonio Hidalgo-Carrera,^a
 Alberto Felgueres-Hermida,^a
 Diego Meraz-Ávila^b

Primary umbilical endometriosis (Villar's nodule): Case report

Background: Umbilical endometriosis or Villar's nodule is uncommon. Incidence goes up to 0.5-1.2% of all patients with endometriosis. As far as 2012, only 109 cases of umbilical endometriosis have been reported worldwide, there is no incidence reports in Mexico. Clinically, it's a solitary node, solid and well defined, colored red, blue or black and it's occasionally accompanied by bleeding and dysmenorrhea. The treatment can be medical or surgical and it consists of painkillers, and hormonal suppression using GnRH analogues, hormonal contraceptives, danazol or progesterone. Surgical treatment consists in complete resection of the umbilical lesion. The aim of this paper is to present a clinical report case of and unusual pathology.

Clinical case: A 34 year-old patient comes to the clinic due to severe umbilical pain of some months, associated with enlargement, swelling and cyclic menstrual bleeding. Excision of the lesion is performed and sent to pathology having the diagnosis of umbilical endometriosis. There is no evidence of endometriotic implants under laparoscopic control.

Conclusions: Regards of being a rare pathology, umbilical endometriosis must be taken as a differential diagnosis in patients with umbilical lesions associated with menstrual cycle pain.

La endometriosis fue descrita por primera vez por Rokitansky en 1860, esta enfermedad se define como la presencia de tejido endometrial funcional fuera de la cavidad uterina; los sitios de presentación más comunes son el fondo del saco de Douglas, los ovarios y los ligamentos uterosacros.¹

La prevalencia reportada de endometriosis varía del 6 al 15% en las mujeres en edad reproductiva y es de alrededor del 6% en las mujeres premenopáusicas, con una edad media de presentación de 34 años. Esta patología es responsable de hasta un 30 a 50% de los casos de infertilidad y subfertilidad.^{1,2,3}

Los síntomas de la endometriosis dependen del sitio afectado y el grado de inflamación, sin embargo, generalmente se presenta con dismenorrea y dispareunia; otros síntomas menos comunes pueden ser diarrea y constipación. Según la localización de esta enfermedad se puede clasificar como en endometriosis pélvica y extrapélvica,³ esta última representa solo el 0.9-1.5% de todos los casos, pudiendo afectar a prácticamente cualquier órgano del cuerpo, a excepción de corazón y bazo.⁴

La endometriosis umbilical, también llamada nódulo de Villar, es poco común y representa la forma más frecuente de endometriosis cutánea.³ Puede ser primaria o secundaria: la forma primaria es rara y existen muy pocos casos reportados en la literatura, (el caso que presentamos pertenece a este tipo). La forma secundaria suele producirse sobre cicatrices de laparotomías, laparoscopias, cesáreas, amniocentesis, reparación de hernias en las que hubo exposición a tejido endometrial y contacto con la cicatriz umbilical.^{4,5,6,7} La endometriosis cutánea fue descrita por Von Recklinghausen en 1885, un año más tarde Villar describió la primera forma de endometriosis umbilical primaria y desde entonces se ha calculado una incidencia de entre 0.5-1.2% de todas las pacientes con endometriosis.^{1,4,5,6} De acuerdo con la literatura, hasta el año 2012 solo se habían reportado 109 casos de endometriosis umbilical a nivel mundial; en México, hasta el momento, no hay incidencia reportada en la literatura.⁵

De manera clínica, se presenta como una tumoración o nódulo solitario y palpable, sólido y bien delimitado. La coloración varía de rojo a azul o negro,⁴ en ocasiones suele estar acompañado de sangrado y dolor constante o cíclico, el tamaño y todos los síntomas pueden ser exacerbados en relación con la menstruación.^{3,4,5}

Como pruebas complementarias se pueden realizar determinaciones de Ca-125 en suero y pruebas de imagen,

Keywords

Endometriosis

Gynecologic Surgical Procedures

Genital Diseases, Female

Palabras clave

Endometriosis

Procedimientos Quirúrgicos Ginecológicos

Enfermedades de los Genitales Femeninos

Recibido: 27/09/2016

Aceptado: 07/12/2016

^aCentro Médico ABC, Departamento de Ginecología y Obstetricia. Ciudad de México, México

^bHospital Ángeles Lomas, Médico Ginecoobstetra y Uroginecólogo. Ciudad de México, México

Comunicación con: Denise Niza Benardete Harari

Teléfono: 55209200, extensión 8408

Correo electrónico: dbh1714@gmail.com

Introducción: la endometriosis umbilical o "nódulo de Villar" es poco común. La incidencia varía entre 0.5-1.2% de todas las pacientes con endometriosis. Hasta el año 2012 solo se habían reportado 109 casos de endometriosis umbilical en el mundo; en México hasta el momento, no hay incidencia reportada. Clínicamente se presenta como una tumoración o nódulo solitario, sólido y bien delimitado, de coloración rojo, azul o negro, en ocasiones se acompaña de sangrado y dolor asociado al ciclo menstrual.

Puede ser tratada de manera médica o quirúrgica. El tratamiento médico consiste en administración de analgésicos y supresión hormonal utilizando análogos de GnRH, anticonceptivos hormonales, danazol o progestágenos. El tratamiento quirúrgico consiste en resección completa de la lesión umbilical. El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de una patología inusual.

Caso clínico: presentamos a una paciente de 34 años que acude por presentar dolor umbilical de varios meses de evolución, asociado con aumento de volumen, tumefacción y sangrado cíclico relacionado al ciclo menstrual. Se realiza exéresis de la lesión enviándola a Patología para su estudio definitivo, reportando endometriosis umbilical. Sin presencia de implantes endometriósicos en cavidad abdominal buscados de manera intencional por laparoscopia.

Conclusiones: a pesar de ser una entidad poco frecuente, la endometriosis umbilical debe siempre de sospecharse como diagnóstico diferencial en pacientes con lesiones en la región, que presentan dolor asociado al ciclo menstrual.

como ecografía, resonancia magnética o tomografía computada que solo son auxiliares para establecer un diagnóstico, ya que el definitivo es anatomopatológico mediante la resección escisional, ya que la punción con aguja fina tiene un 75% de falsos negativos. Otro método es mediante biopsia y tinción con hematoxilina-eosina, demostrando glándulas endometriales ectópicas.³ El diagnóstico por inmunohistoquímica se presenta con inmunotinción positiva para CD10, estrógenos y progesterona. Al microscopio se suelen observar proliferaciones glandulares de epitelio endometrial en una sola capa, rodeado de un cistostroma con extravasación de eritrocitos.⁸

Existen múltiples teorías que permiten explicar el origen de la implantación de células endometriales fuera de la cavidad uterina; entre las más aceptadas se encuentra la menstruación retrógrada, la cual ocurre desde la cavidad uterina hacia la pelvis, pasando a través de las trompas de falopio. Otras teorías incluyen la diseminación hematológica o linfática y la teoría de la metaplasia celómica.^{9,10}

El diagnóstico diferencial incluye lesiones que pueden aparecer en el área umbilical como abscesos, granulomas, cicatrización queloide por cirugía previa, hernias, hematoma, quiste de uraco, nevo dérmico, tumoración de la pared abdominal, melanoma y metástasis de neoplasia gastrointestinal (nódulo de la hermana María José).^{3,4,6,9}

Existen dos opciones de tratamiento para endometriosis umbilical, el tratamiento médico consiste en administración de analgésicos y supresión hormonal utilizando análogos de GnRH, anticonceptivos hormonales, danazol o progestágenos, obteniendo respuesta a corto plazo hasta en el 80% de los casos. Este método presenta reactivación de la sintomatología de manera frecuente.¹¹ El tratamiento quirúrgico, de elección para la mayoría de los autores por su escasa recurrencia, es mediante exéresis amplia de la lesión, seguida de reconstrucción umbilical.^{4,7,12} Otros autores recomiendan la realización de laparoscopia diagnóstica operatoria de manera concomitante, para valorar el estado del aparato reproductor femenino y la posible coexistencia de endometriosis pélvica.^{2,13}

Caso clínico

Se trata de una paciente femenina de 34 años de edad, originaria de la Ciudad de México. Sin antecedentes heredo-familiares de importancia, con asma diagnosticada durante la infancia, tratada con salbutamol. Niega quirúrgicos, alérgicos, transfusionales y traumáticos. Menarquia a los 13 años de edad, ritmo 30 x 4, dismenorrea. Nuligesta. Vida sexual activa, niega dispareunia, última citología cervical hace 1 año negativa para células neoplásicas. Planificación familiar con preservativo, niega uso previo de anticonceptivos hormonales.

Acude a consulta por presentar dolor umbilical de varios meses de evolución, asociado con aumento de volumen, tumefacción y sangrado cíclico relacionado al periodo menstrual, refiere, además, disuria multitratada con antibióticoterapia no especificada sin mejoría.

En la exploración física se encontró una tumoración multilobulada en cicatriz umbilical de 2 x 2.5 cm, no dolorosa a la palpación (figura 1). Tacto vaginal sin datos patológicos.

Figura 1 Apariencia prequirúrgica de tumoración umbilical multilobulada



Se realizó exéresis de la lesión umbilical enviándola a Patología para su estudio definitivo (figura 2), reportando tejido endometrial, con glándulas que exhiben epitelio columnar y estroma edematoso con pequeñas células fusiformes compatible con endometriosis umbilical (figura 3).

Figura 2 Exéresis de la lesión umbilical. A. Proyección posterior de la lesión B. Proyección anterior

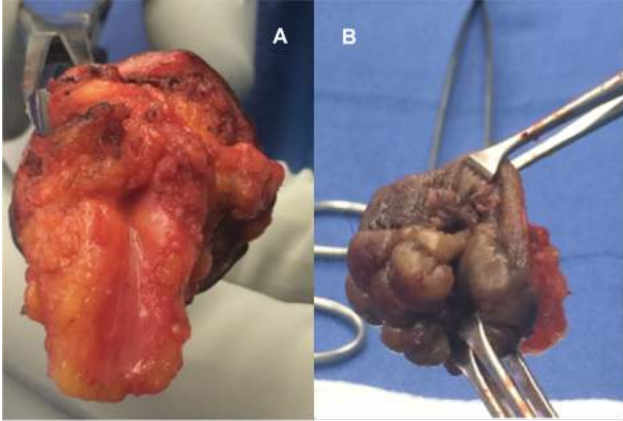
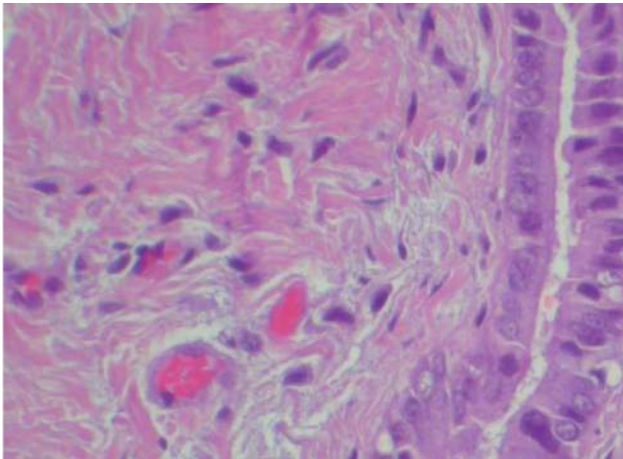


Figura 3 Imagen anatomopatológica de la lesión



Posteriormente se realizó laparoscopia diagnóstica en busca de implantes endometriósicos en la cavidad abdominal, sin encontrar lesiones evidentes. Se complementó el estudio con cistoscopia por presentar sintomatología urinaria, en donde observamos como datos anormales pared vesical con vascularidad aumentada y petequias, las cuales no son desencadenadas por sobredistensión (figura 4). No se tomó biopsia por falta de instrumental quirúrgico. Se coloca hialuronato de sodio (HS), Cystistat® intravesical.

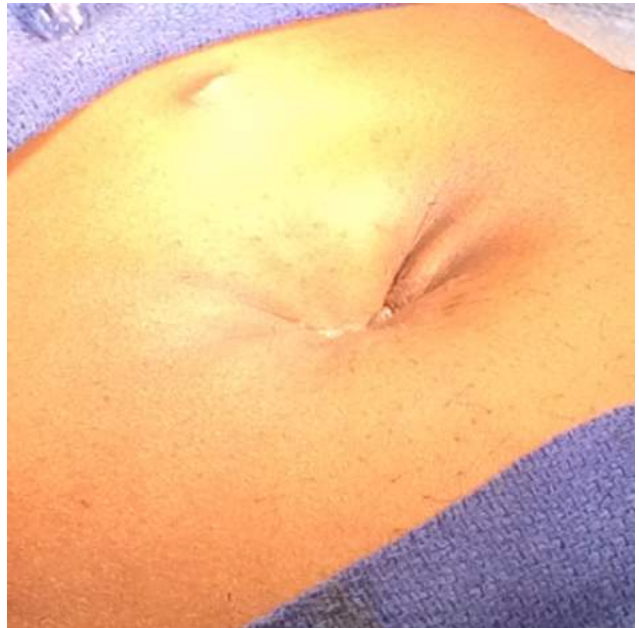
La evolución posquirúrgica fue satisfactoria, sin dolor ni datos de complicación inmediata (figura 5). La paciente egresó del hospital el mismo día con prescripción de tratamiento local (un agente antibacteriano tópico y reepitelizador en ungüento, aplicado dos veces al día).

Acude a valoración 1 semana después del tratamiento quirúrgico sin complicaciones. Se indican anticonceptivos orales combinados, seguimiento semanal para aplicación de HS y vigilancia posoperatoria.

Figura 4 Cistoscopia con presencia de vascularidad aumentada



Figura 5 Apariencia posquirúrgica de la cicatriz umbilical



Discusión

La endometriosis umbilical es una entidad de baja incidencia e infrecuente en la consulta. Para diagnosticarla es necesario tomar en cuenta antecedentes gineco-obstétricos y cuadro clínico de la paciente. Esta enfermedad debe tomarse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales para otras patologías y puede ser clasificada también como un diagnóstico de exclusión. En este caso, la paciente acude por dolor y tumefacción en región umbilical asociado a la menstruación.

Conclusión

Debido a la amplitud de diagnósticos diferenciales, es posible que especialistas en otras áreas, aparte de la ginecología, pudieran encontrarse con esta patología, más frecuentemente dermatólogos y cirujanos generales, sobre todo si se piensa en que la presentación clásica de la endometriosis se encuentra ausente en estos casos.¹³

Declaración de conflicto de interés: los autores han completado y enviado la forma traducida al español de la declaración de conflictos potenciales de interés del Comité Internacional de Editores de Revistas Médicas, y no fue reportado alguno que tuviera relación con este artículo.

Referencias

1. Fernandes H, Marla NJ, Pailoor K, Kini R. Primary umbilical endometriosis - Diagnosis by fine needle aspiration. *J Cytol.* 2011;28:214-6.
2. Boesgaard-Kjer D, Boesgaard-Kjer D, Kjer JJ. Primary umbilical endometriosis (PUE). *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2016;209:44-5.
3. González-Hinojosa J, Solano-Calvo J, Valenzuela-Ruiz P, Martínez-Gómez, et al. Endometriosis umbilical primaria. *Clin Invest Gin Obst.* 2013;40(5):227-230.
4. Veiga M, Míguez V, Rodríguez S, Mosquera MT, Calaza M, M-P-Mendaña J. Endometriosis umbilical. *Prog Obstet Ginecol.* 2013;56(4):213-215.
5. Vaidya KA, Adiga P, Lakshman IK. Villar's Nodule: A rare case report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research.* 2012;6(5):881-883.
6. Kodandapani S, Pai MV, Mathew M. Umbilical laparoscopic scar endometriosis. *J Hum Reprod Sci.* 2011;4:150-2.
7. Kydd AR, Patel D, Schwarz J, Joseph D, Mitchell G, Strasswimmer JM, et al. Umbilical endometriosis mistaken for a keloid in a premenopausal woman of Caribbean descent. *JAAD Case Reports.* 2016;2:219-21.
8. Fancellu A, Pinna A, Manca A, Capobianco G, Porcu A. Primary umbilical endometriosis. Case report and discussion on management options. *International Journal of Surgery Case Reports.* 2013;4(12):1145-8.
9. Arkoulis N, Chew B. An unusual case of asymptomatic spontaneous umbilical endometriosis treated with skin-sparing excision. *Journal of Surgical Case Reports.* 2015;3:1-3.
10. Loverro G, Mei L, Vicino M, Cormio G, Selvaggi L. Umbilical endometriosis. *J Gynecol Surg.* 2001;17(2):65-8.
11. Pramanik SR, Mondal S, Paul S, Joycerani D. Primary umbilical endometriosis: A rarity. *J Hum Reprod Sci.* 2014;7:269-71.
12. Saito A, Koga K, Osuga Y. Individualized management of umbilical endometriosis: A report of seven cases. *J Obstet Gynaecol.* 2014;40(1):40-45.
13. Gin T, Gin A, Gin D, Pham A, Cahill J. Spontaneous Cutaneous Endometriosis of the Umbilicus. *Case Reports in Dermatology.* 2013;5:368-372.

Cómo citar este artículo:

Benardete-Harari DN, Muñoz-de Cote Frade JM, Hidalgo-Carrera JA, Felgueres-Hermida A, Meraz-Ávila D. Endometriosis umbilical primaria (nódulo de Villar): reporte de un caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2018;56(2):203-6.