

ENDOMETRIOZA OMBILICALĂ PRIMITIVĂ

PRIMITIVE UMBILICAL ENDOMETRIOSIS

A. OANȚĂ*, M. IRIMIE*, SMARANDA OANȚĂ**

Rezumat

Introducere: Endometrioza este definită prin prezența de țesut endometrial funcțional în afara cavității uterine, afectarea cutanată fiind foarte rară, iar cea ombilicală excepțională.

Caz clinic: Pacientă în vârstă de 34 de ani este consultată pentru prezența unui nodul ombilical de culoare brună, ferm, nedureros, care prezenta sângerări periodice legate de menstruație. Examenul histopatologic a evidențiat structuri glandulare corespunzând endometriozei cutanate. S-a efectuat excizia chirurgicală a tumorii.

Discuții: Endometrioza ombilicală primitivă se caracterizează prin prezența unui nodul ferm localizat ombilical. Histologia evidențiază aspectul de țesut endometrial ectopic. Tratamentul constă în omfalectomie cu explorarea cavității abdomino-pelvine.

Cuvinte cheie: endometrioza, dermatoze ombilicale.

Intrat în redacție: 3.06.2014

Acceptat: 15.08.2014

Summary

Introduction: Endometriosis is defined by the presence of functional endometrial tissue outside of the uterine cavity; the skin involvement is very rare, and the umbilical one is exceptional.

Clinical case: A 34 year-old female patient presented to the consultation for the appearance of a brown, firm, painless umbilical nodule that present periodical bleeding related to menstruation. Histopathology revealed glandular structures corresponding to the cutaneous endometriosis. Surgical excision of the tumor was performed.

Discussion: Primitive umbilical endometriosis is characterized by a firm nodule, located on the umbilicus. Histology reveals the appearance of ectopic endometrial tissue. The treatment of choice is surgical consisting of omphalectomy with abdominal-pelvic cavity exploration.

Key words: endometriosis, umbilical dermatoses.

Received: 3.06.2014

Accepted: 15.08.2014

Introducere

Endometrioza este definită prin prezența de țesut endometrial funcțional în afara cavității uterine, afectarea cutanată fiind foarte rară, iar cea ombilicală excepțională. Endometrioza ombilicală primitivă se caracterizează prin prezența unui nodul ferm localizat ombilical, histologia evidențiind aspectul de endometru ectopic. Prezentăm cazul unei paciente cu endometrioza ombilicală primitivă.

Introduction

Endometriosis is defined by the presence of functional endometrial tissue outside of the uterine cavity; the skin involvement is very rare, and the umbilical one is exceptional. Primitive umbilical endometriosis is characterized by a firm nodule, located on the umbilicus, the histology revealing the appearance of ectopic endometrium. We present the case of a female patient with primitive umbilical endometriosis.

* Universitatea Transilvania din Brașov
Transilvania University of Brasov

** Clinica Dermatologie Târgu-Mureș.
Dermatology Hospital, Targu-Mures, Romania.

Caz clinic

Pacientă în vârstă de 34 de ani, multipară, se prezintă la consultație pentru apariția în urmă cu 4 luni a unui nodul ombilical care prezenta sângerări periodice legate de menstruație. Examenul clinic evidențiază un nodul ombilical de culoare brună cu dimensiunea de 1,3 cm în axul mare, ferm, nedureros (fig. 1). La examenul histopatologic apar structuri glandulare delimitate de un epiteliu cilindric pseudo-stratificat și cu stromă conținând celule rotunde, aspectul corespunzând endometriozei cutanate. Ecografia endovagială nu a evidențiat imagini de endometrioză pelvină. S-a efectuat excizia chirurgicală a tumorii cu includerea ombilicului; prin orificiul de excizie ombilicală s-a explorat cavitatea abdomino-pelvină fără a se evidenția leziuni de endometrioză pelvină.

Discuții

Endometrioza este definită prin prezența țesutului endometrial funcțional în afara cavității uterine. [1, 2] Afecțarea cutanată, foarte rar întâlnită, este prezentă doar la 0,5-3,5% dintre pacienții diagnosticați cu endometrioză. [1] Se distinge o formă primitivă de endometrioză fără antecedente de chirurgie abdomino-pelvină și o formă secundară postchirurgicală (exemplu cicatrizarea unei intervenții uterine).

Endometrioza ombilicală primitivă este excepțională, neînsoțindu-se de leziuni genitale sau pelvine asociate și nici de infertilitate. [3, 4, 5, 6, 7] Apare la femeile de vârsta procreerii prezentându-se sub forma unei tumefacții sensibile sau nedureroase, dure, neulcerate, de culoare albastru-negru, cu talie variabilă în funcție de menstruație; scleroza perilezională putând supraestima talia formațiunii. Posibila scurgere sanguină ritmată de ciclul menstrual este fundamentală în sprijinul diagnosticului clinic al acestei entități. [4, 5, 6] Cazul prezentat de noi se încadrează în endometrioza ombilicală primitivă.

Diagnosticul diferențial al endometriozei ombilicale primitive se face cu hernia ombilicală ireductibilă, granulomul piogen sau cu cel de corpi străini, sinusul de uracă, hemangiomul, melanomul, omfalolitiaza sau cu localizarea ombilicală a bolii Crohn. În mod special trebuie făcută diferențierea de nodulii surorii Marie-

Clinical case

A 34 year-old multiparous female patient, presented to the consultation for the appearance of an umbilical nodule four months ago that present periodical bleeding related to menstruation. Clinical examination revealed a brown, firm, painless umbilical nodule, of 1.3 cm in the longest axis (figure 1). The histopathological examination revealed glandular structures delimited by a pseudostratified cylindrical epithelium containing round cells in stroma, appearance corresponding of cutaneous endometriosis. Endovaginal ultrasound showed no images of pelvic endometriosis. Surgical excision of the tumor with the inclusion of the umbilicus was performed; abdominal-pelvic cavity was explored through the orifice of umbilical excision without evidence of lesions of pelvic endometriosis.

Discussion

Endometriosis is defined by the presence of functional endometrial tissue outside of the uterine cavity. [1, 2] Cutaneous involvement is very rare being present only in 0.5 to 3.5% of patients diagnosed with endometriosis. [1] Two forms of endometriosis may be distinguished: a primitive form without prior history of abdominopelvic surgery and a secondary form to surgery (for example scarring of a surgery on the uterus).

Primitive umbilical endometriosis is exceptional, being associated neither with genital or pelvic lesions of endometriosis nor infertility. [3, 4, 5, 6, 7] It occurs in women of procreation age as firm, non-ulcerated, sensitive or painful blue-black swelling, with variable size depending on the menstrual period. Perilesional sclerosis may overestimate the size of the lesion. Possible rhythmical bleeding according to the menstrual cycle is fundamental to support the clinical diagnosis of this entity. [4, 5, 6] Our case falls into primitive umbilical endometriosis.

The differential diagnosis of primitive umbilical endometriosis is made with irreducible umbilical hernia, pyogenic granuloma, foreign body granuloma, urachal sinus, hemangioma, melanoma, omphalolithiasis or umbilical location



Fig. 1. Aspect clinic al endometriozei ombilicale primitive – nodul brun de consistență fermă, nedureros localizat ombilical cu sângerări periodice legate de menstruație
 Fig. 1. Clinical appearance of umbilical endometriosis - brown, firm, painless umbilical nodule with periodical bleeding related to menstruation

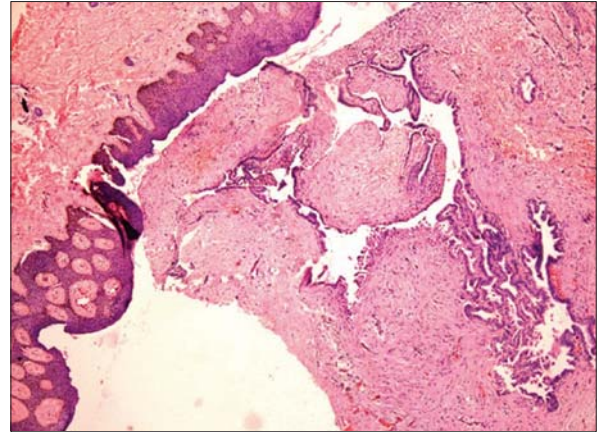


Fig. 2. Aspect histopatologic al endometriozei ombilicale primitive – structuri glandulare delimitate de un epiteliu cilindric pseudostratificat înconjurat de un corion citogen
 Fig. 2. Histopathological appearance of umbilical endometriosis - glandular structures delimited by a pseudostratified cylindrical epithelium surrounded by a cytotrophoblastic chorion

Joseph care reprezintă metastaze ombilicale ale tumorilor maligne abdomino-pelvine.

Histologia este caracteristică punând în evidență aspectul unui endometru ectopic cu prezența glandelor endometriale delimitate de un epiteliu cilindric și a stromei endometriale care conține celule rotunde de talie mică și o rețea vasculară extinsă. [8]

Diagnosticul de endometrioză ombilicală primitivă impune efectuarea unui examen ginecologic cu realizarea unei ecografii pelvine sau MRI pelvine pentru excluderea unei endometrioze pelvine. Celioscopia este rezervată cazurilor cu prezența de simptome în scop diagnostic și terapeutic. [8, 9]

Prezența endometriozei ombilicale primitive s-ar explica prin migrarea celulelor endometriale de-a lungul vaselor sanguine și limfatice. [3, 4] S-a demonstrat potențialul de implantare la distanță a celulelor glandulare ale endometrului care au fost regăsite în sânge la fel ca și migrarea produsului de contrast injectat în cavitatea pelvină spre ombilic prin intermediul vestigiilor canalelor ombilicale. De asemenea, o serie de lucrări au arătat prezența țesutului endometrial în sistemul limfatic periombilical. [7]

Transformarea malignă a endometriozei este rară, având loc în 0,7-1% dintre cazuri. O serie de autori au găsit o asociere statistic semnificativă

of Crohn's disease. In particular distinction should be made of sister Marie-Joseph's nodules that represent umbilical metastasis of malignant abdominal-pelvic tumors.

The histology is characteristic showing an appearance of ectopic endometrium with the presence of endometrial glands delimited by a cylindrical epithelium and an endometrial stroma containing small round cells and an extensive vascular network. [8]

The diagnosis of primitive umbilical endometriosis requires a gynecological examination, pelvic ultrasound or pelvic MRI examination to exclude a pelvic endometriosis. Celioscopy is reserved for cases with the presence of symptoms for diagnosis and treatment. [8, 9]

The presence of primitive umbilical endometriosis is explained by migration of endometrial cells along the blood and lymph vessels. [3, 4] The potential for remote implantation of endometrial glandular cells was demonstrated which have been found in the blood as well as the migration of injected contrast product into the pelvic cavity to the umbilicus through the remains of umbilical channels. Also, a series of studies have shown the presence of endometrial tissue into the periombilical lymphatic system. [7]

Malignant transformation of endometriosis is rare, occurring in 0.7-1% of cases. Several authors

între utilizarea de estrogeni și transformarea malignă a endometriozei. [3]

Tratamentul de elecție al endometriozei ombilicale este chirurgical constând în omfalectomie cu explorarea cavității abdominale pentru căutarea altor localizări. [1, 8] Tratamentul medical cu danazol preconizat înaintea intervenției chirurgicale permite o diminuare a taliei nodulului endometriozei. Recidiva locală după o exereză chirurgicală completă este rară. [1] Pacientei noastre i s-a efectuat excizia chirurgicală a nodulului cu explorarea cavității abdomino-pelvine fără găsirea altor localizări a endometriozei și fără recidive în următoarele 12 luni postoperatorii.

Concluzie

Endometrioza ombilicală primitivă este o afecțiune care impune diagnosticul diferențial cu alte afecțiuni ombilicale fără a uita nodulii surorii Marie-Joseph.

found a statistically significant association between estrogen use and malignant transformation of endometriosis. [3]

The treatment of choice of umbilical endometriosis is surgical consisting of omphalectomy and exploration of the abdominal cavity to search for other locations. [1, 8] Medical treatment with danazol prior to surgery allows a reduction in size of the nodule of endometriosis. Local recurrence after complete surgical excision is rare. [1] Surgical excision of the nodule was performed in our patient and the exploration of abdominopelvic cavity found no other locations of endometriosis. No relapses were observed in the next 12 postoperative months.

Conclusion

Primitive umbilical endometriosis is a condition that requires differential diagnosis with other diseases umbilical nodules especially with sister Marie-Joseph's nodules.

Bibliografie/Bibliography

1. Boufettal H, Zekri H, Majdi F, Noun M, Hermas S, Samouh N, et al. Endometriose ombilicale primitive. *Ann Dermatol Venereol.* 2009 Dec;136(12):941-3.
2. Badri T, Fazaa B, Zermani R, Sfar R, Ben Jilani S, Kamoun MR. Tumeur ombilicale. *Ann Dermatol Venereol.* 2005 Jan;132(1):55-7.
3. Boufettal H, Hermas S, Boufettal R, Jai SR, Kamri Z, Elmouatacim K, et al. Endometriose de cicatrice de la paroi abdominale: a propos de deux observations et revue de la litterature. *Presse Med.* 2009 Jan;38(1):e1-6.
4. Chetti H, Chechia A, Kchir N. Endometriose ombilicale, a propos de 2 cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1993;22:145-7.
5. Hassanin-Negila A, Cardini S, Ladam-Marcus V, Palot JP, Diebold MD, Marcus C. Endometriomes de la paroi abdominale: apport de l'imagerie. *J Radiol.* 2006 Nov;87(11 Pt 1):1691-5.
6. Hartigan CM, Holloway BJ. Case report: MR imaging features of endometriosis at the umbilicus. *Br J Radiol.* 2005 Aug;78(932):755-7.
7. Zollner U, Girschick G, Steck T, Dietl J. Umbilical endometriosis without previous pelvic surgery: a case report. *Arch Gynecol Obstet.* 2003 Feb;267(4):258-60.
8. Moustaghfir I, Adamski H, Le Gall F, Chevrant-Breton J. Cas pour diagnostic: lesion pigmentee de l'ombilic. *Ann Pathol.* 2010 Feb;30(1):48-50.
9. El Morabite K, Bouhllab J, Lamchahab FZ, Drissy A, Senouci K, Hassam B. Endometriose ombilicale primitive. *Ann Dermatol Venereol.* 2013 Nov;140(11):741-2.

Conflict de interese
NEDECLARATE

Conflict of interest
NONE DECLARED

Adresa de corespondență:

Prof. univ. dr. Alexandru Oanță, Str. Zizinului, nr. 40, Brașov, județul Brașov
Telefon/fax: 0268333825, E-mail: oanta_alexandru@yahoo.com

Correspondance address:

Professor Alexandru Oanță, MD, PhD, 40, Zizinului Street, Brasov, Brasov County
Phone/fax: 0268333825, E-mail: oanta_alexandru@yahoo.com