

## Nota clínica

# Endometriosis umbilical primaria. A propósito de 6 casos



Elena Romera-Barba\*, Juan Castañer-Ramón-Llín, Ainhoa Sánchez Pérez, Inmaculada Navarro-García, Juan Manuel Rueda-Pérez, Agustín Juan Cano Maldonado y José Luis Vázquez-Rojas

Servicio de Cirugía General, Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, Murcia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 11 de noviembre de 2013

Aceptado el 8 de enero de 2014

On-line el 18 de febrero de 2014

#### Palabras clave:

Endometriosis umbilical

Endometriosis

Nódulo umbilical

Patología umbilical

### R E S U M E N

**Introducción:** La endometriosis es la presencia de tejido endometrial extrauterino. Su localización habitual es intrapélvica, pero también puede aparecer en otras localizaciones. La endometriosis de pared abdominal es rara, y puede ser primaria o, más frecuentemente, secundaria a la cirugía (sobre todo ginecológica u obstétrica). La forma primaria más frecuente es la umbilical, con una incidencia estimada del 0.5-1% en las pacientes con ectopia endometrial.

**Material y métodos:** Realizamos un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de 6 pacientes intervenidas por endometriosis umbilical primaria entre 2000 y 2013 en nuestro servicio. En todas las pacientes se recogieron variables clínicas (edad, antecedentes de cirugía o endometriosis conocida, clínica, método diagnóstico, tratamiento) y de seguimiento.

**Resultados:** La edad media fue de 39.1 años. Ninguna de las pacientes presentaba historia previa de endometriosis pélvica. El tamaño medio de las lesiones fue de 2.75 cm. La presentación clínica fue un nódulo umbilical doloroso de forma cíclica en todas las pacientes, asociado a sangrado en la mitad de los casos. El diagnóstico preoperatorio correcto se realizó en 4 pacientes, en tanto que las otras 2 se intervinieron con diagnóstico de hernia umbilical. El tratamiento consistió en la exéresis de la lesión. Todas las pacientes fueron remitidas posteriormente a ginecología, donde se demostró la presencia de endometriosis ovárica bilateral en 2 casos.

**Conclusión:** La endometriosis umbilical es una patología poco frecuente en el campo de la cirugía general. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial en mujeres con patología umbilical. El tratamiento de elección es la exéresis con márgenes adecuados.

© 2013 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

\* Autor para correspondencia: C/ Mezquita, s/n, Paraje Los Arcos, 30202, Santa Lucía, Cartagena (España). Tel.: +968 128 600, ext.: 953549, tel. móvil: +649 798 973, fax: +968 504 296.

Correo electrónico: percentila@hotmail.com (E. Romera-Barba).

2255-2677/\$ - see front matter © 2013 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2014.01.002>

## Primary umbilical endometriosis. Presentation of 6 cases

### A B S T R A C T

#### Keywords:

Umbilical endometriosis  
Endometriosis  
Umbilical nodule  
Umbilical pathology

**Introduction:** Endometriosis is the presence of extrauterine endometrial tissue. The usual location for endometriosis is intrapelvic, but it may also appear in other areas. Abdominal wall localization is quite rare and, although it may appear in a primary form, its more usual presentation is usually secondary to gynaecological or obstetric intervention and, in such cases, over abdominal scars. The umbilicus is the most common site for primary endometriosis and represents 0.5-1 % of all cases of ectopic endometrial tissue.

**Material and methods:** The present observational, descriptive and retrospective study was performed between 2000 and 2013 in 6 cases of primary umbilical endometriosis diagnosed in our service. Age, surgical or endometriosis history, symptomatology, preoperative diagnosis, treatment and evolution were analyzed.

**Results:** Mean age of the patients was 39.1 years. None of the patients had a history of pelvic endometriosis. Lesions averaged 2.75 cm in diameter. The clinical presentation was an umbilical nodule with cyclical pain (100%) and bleeding (50%). The correct preoperative diagnosis was made in four patients. In the remaining patients 2 umbilical hernias were diagnosed. Treatment was wide surgical excision. All patients were subsequently referred to the gynecology service for follow-up, where ovarian bilateral endometriosis was found in 2 patients.

**Conclusion:** Endometriosis is an uncommon condition in the field of general surgery. It should be included in the differential diagnosis of women presenting with an umbilical swelling. Treatment consists of surgical excision.

© 2013 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

La endometriosis se define como la presencia de tejido endometrial funcionante extrauterino. Afecta a un 8-15 % de las mujeres en edad fértil, y su localización más frecuente es intrapélvica<sup>1</sup>. Las formas extrapélvicas afectan a un 12 % de las mujeres con endometriosis, y se asientan en diversas localizaciones, como los tractos gastrointestinal y genitourinario, el pulmón o la pared abdominal<sup>2</sup>.

La endometriosis de pared abdominal es rara y, aunque puede aparecer de forma primaria, habitualmente suele ser secundaria a intervenciones ginecológicas u obstétricas (0.1-0.4 % de las cesáreas). Se localiza sobre cicatrices laparotómicas, laparoscópicas o perineales<sup>3</sup>. La forma primaria más frecuente es la umbilical o nódulo de Villar<sup>4</sup>.

La endometriosis de pared abdominal suele ser un hallazgo inesperado para el cirujano general, y con frecuencia se confunde con otras patologías (sobre todo en los casos en los que la sintomatología no se presenta de forma cíclica en relación con el periodo menstrual).

Presentamos 6 casos de endometriosis umbilical primaria tratados en nuestro servicio, considerando que pueden ayudar a tener presente esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de nódulos en la pared abdominal de mujeres en edad fértil.

## Material y métodos

Realizamos un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo de las pacientes intervenidas por endometriosis umbilical en nuestra Unidad de Cirugía de Pared Abdominal entre 2000

y 2013. Se realizó una revisión de las historias clínicas de las pacientes, recogiendo las variables clínicas (edad, antecedentes de cirugía o endometriosis conocidos, clínica, método diagnóstico, tratamiento) y de seguimiento.

El análisis estadístico se realizó con el paquete estadístico SPSS v.22 (Chicago, Illinois, EE. UU.). Las variables cuantitativas se han expresado por su media y su desviación estándar, y las variables cualitativas como número de casos y porcentaje.

## Resultados

Las características de las pacientes del presente estudio se aprecian en la tabla 1.

Se intervino a 6 pacientes con endometriosis umbilical, con una edad media de 39.1 ( $\pm 7.78$ ) años. En ningún caso existían antecedentes de cirugía previa o endometriosis. El tamaño medio de las lesiones fue de 2.75 ( $\pm 0.88$ ) cm. Todas las pacientes presentaban una tumoración umbilical dolorosa de forma cíclica (fig. 1), asociada a sangrado en 3 casos (50%), relacionando la presencia de los síntomas con la fase del ciclo menstrual.

Se realizó una ecografía en un caso (16%), que demostró la presencia de un nódulo de 28 x 23 mm bien delimitado, supraaponeurótico (fig. 2). El diagnóstico preoperatorio correcto se realizó en 4 pacientes (66%), en tanto que las otras 2 se intervinieron con diagnóstico de hernia umbilical (33%). El tratamiento consistió en todos los casos en una exéresis amplia de la lesión, que precisó onfalectomía en 3 casos (50%), con reconstrucción mediante malla en 2 de ellos (33%). El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico en todos los casos, y demostró la presencia de glándulas endometriales

Tabla 1 – Resumen de las características, clínica y evolución de las pacientes

| Edad   | Antecedentes personales (cirugía previa, endometriosis conocida) | Clínica | Sospecha diagnóstica inicial           | Método diagnóstico | Tratamiento quirúrgico | Tamaño (cm)                        | Estancia (días) | Complicaciones posquirúrgicas | Recidiva | Seguimiento (meses) | Diagnóstico endometriosis pélvica poscirugía |
|--------|--|---------|--|--------------------|------------------------|------------------------------------|-----------------|-------------------------------|----------|---------------------|--|
| Caso 1 | 32   | No      | Tumoración, dolor cíclico umbilical    | Hernia umbilical   | Ecografía clínica      | Escisión y cierre primario         | 4 × 3 × 3       | 2                             | No       | 156                 | Sí   |
| Caso 2 | 44   | No      | Tumoración, dolor cíclico umbilical    | Hernia umbilical   | Clínica                | Onfalectomía y cierre primario     | 3 × 2 × 1.5     | 2                             | No       | 132                 | No   |
| Caso 3 | 28   | No      | Tumoración, dolor y hemorragia cíclica | Endometriosis      | Clínica                | Escisión y cierre primario         | 2 × 2 × 1.5     | 2                             | No       | 84                  | Sí (4 años)                                  |
| Caso 4 | 49   | No      | Tumoración, dolor cíclico              | Endometriosis      | Clínica                | Escisión y cierre primario         | 2 × 1.5 × 1     | 2                             | No       | 72                  | No   |
| Caso 5 | 41   | No      | Tumoración, dolor y hemorragia cíclica | Endometriosis      | Clínica                | Onfalectomía y malla polipropileno | 3.5 × 2         | 1                             | No       | 10                  | No   |
| Caso 6 | 41   | No      | Tumoración, dolor y hemorragia cíclica | Endometriosis      | Clínica                | Onfalectomía y malla Ultrapro®     | 2 × 1.5 × 1.5   | 1                             | No       | 9                   | No   |



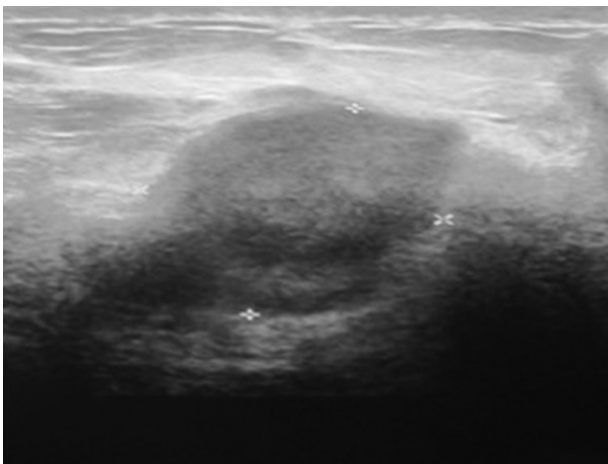
**Figura 1 – Nódulo umbilical eritemato-violáceo de 2.1 x 2.3 cm.**

rodeadas de estroma en la dermis. No existieron complicaciones en el posoperatorio. La estancia hospitalaria media fue de 1.6 ( $\pm 0.51$ ) días.

Posteriormente, todas las pacientes fueron derivadas al Servicio de Ginecología para realizar un estudio de coexistencia de endometriosis pélvica, y se detectaron focos de endometriosis ovárica bilateral en 2 pacientes (33%). El seguimiento a largo plazo (rango: 9-156 meses) se realizó en la consulta de nuestra Unidad de Cirugía de Pared Abdominal, donde se comprobó un caso de recidiva (16%) a los 4 años; se le realizó de nuevo exéresis de la misma, y fue necesaria una onfalectomía.

## Discusión

La endometriosis cutánea fue descrita por primera vez por von Recklinghausen en 1885. Un año más tarde, Villar describió la endometriosis umbilical primaria<sup>5</sup>. La endometriosis de pared abdominal es la más frecuente de las formas extrapélvicas, y es generalmente secundaria a procedimientos ginecológicos u obstétricos.



**Figura 2 – Ecografía de partes blandas: imagen nodular hipocogénica de 28 x 23 mm, bien delimitada, de localización supraaoneurótica.**

Se presenta sobre cicatrices de cirugía abdominal o perineal<sup>3</sup>, aunque este fenómeno también se ha producido con posterioridad en apendicectomías y plastias inguinales.

La endometriosis umbilical constituye la forma más frecuente de endometriosis primaria de pared abdominal, con una frecuencia que oscila entre un 0.5% y un 1% de las pacientes con endometriosis<sup>6-8</sup>. También se han descrito otras formas primarias en localizaciones como periné, articulaciones o extremidades, pero son aún menos frecuentes.

Se han propuesto 3 teorías para explicar la patogenia de la endometriosis: 1) La teoría metastásica, por la cual la mucosa endometrial alcanza una localización extrauterina ectópica por varias vías de transporte (transtubárica, celómica, linfática, sanguínea o iatrogénica). La vía iatrogénica, debida al transporte de tejido endometrial con el material quirúrgico cuando se trata de intervenciones ginecológicas uterinas, explica la endometriosis en cicatrices quirúrgicas, bien sea en la pared abdominal, bien en episiotomías tras legrado posparto. 2) La teoría metaplásica, por la que el tejido endometrial ectópico se origina directamente por metaplasia de un tejido con capacidad de transformación a diferentes líneas tisulares. 3) Finalmente, la teoría inmunológica, que explica que en pacientes con endometriosis haya un número disminuido de linfocitos T mediadores de la citotoxicidad frente a células endometriales autógenas y un descenso en la capacidad de respuesta linfocitaria contra antígenos endometriales. Sin embargo, la mayoría de los casos no son explicables por medio de una sola de ellas, sino a través de su aplicación conjunta<sup>9</sup>.

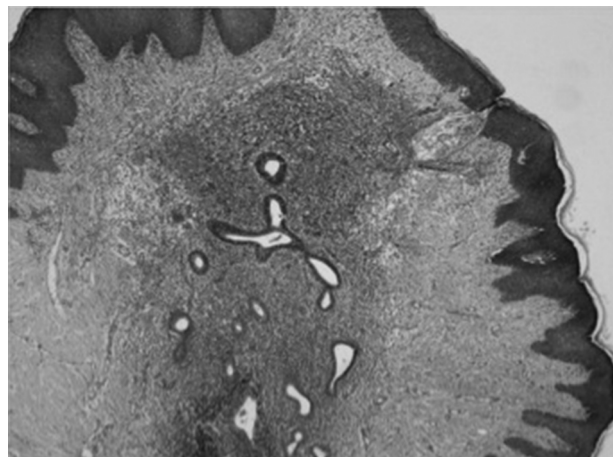
La endometriosis umbilical se presenta en forma de nódulo de tamaño variable, cuya coloración varía de rojo a azul o negro. La clínica suele tener un carácter cíclico en forma de dolor o aumento de volumen durante el periodo premenstrual o menstrual<sup>10</sup>. En ocasiones puede presentar supuración crónica, donde la hemorragia es menos frecuente. Excepcionalmente, puede presentarse en forma de lesiones múltiples<sup>1</sup>.

Histológicamente se caracteriza por la presencia de los 2 componentes del tejido endometrial típico (glándulas revestidas de epitelio cilíndrico y estroma). Presenta un comportamiento inmunohistoquímico muy característico: inmunotinción nuclear positiva para estrógenos y progesterona (tanto en las células epiteliales como estromales), e inmunotinción nuclear positiva para CD10, en las células estromales<sup>6</sup> (figs. 3 y 4). Habitualmente se observan hallazgos de la fase secretora y proliferativa del endometrio uterino, pero existe una escasa correlación entre el aspecto histológico de la endometriosis y el ciclo menstrual<sup>11</sup>.

El diagnóstico se obtiene con frecuencia tras el estudio anatomopatológico de la pieza<sup>8</sup>, aunque puede establecerse la sospecha clínica mediante una anamnesis convenientemente dirigida ante la presencia de una tumoración umbilical en una mujer en edad fértil con supuración crónica inespecífica o dolor cíclico<sup>12,13</sup>.

La ecografía, la TC o la RMN ayudan a valorar la extensión y establecer el diagnóstico diferencial<sup>5</sup>. La PAAF puede ser útil para confirmar el diagnóstico. En cualquier caso, debe investigarse la presencia de endometriosis genital o pélvica, debido a que se encuentra asociada en un 25% de los casos<sup>14</sup>.

En este tipo de lesiones se debe plantear el diagnóstico diferencial con la hernia umbilical irreductible, el granuloma

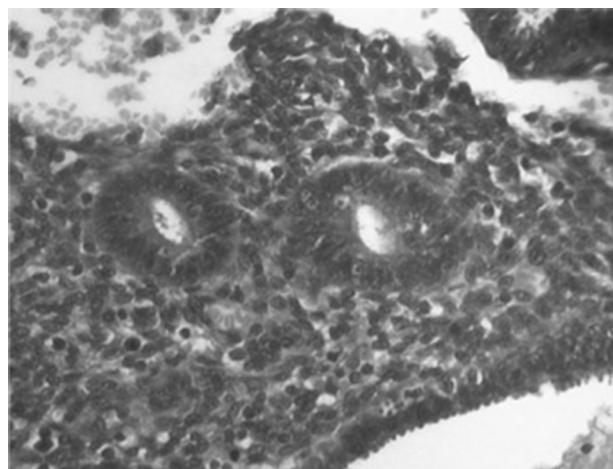


**Figura 3 – Estudio anatomopatológico. Estudio microscópico: presencia en la dermis de glándulas endometriales rodeadas de estroma. 100x (hematoxilina-eosina).**

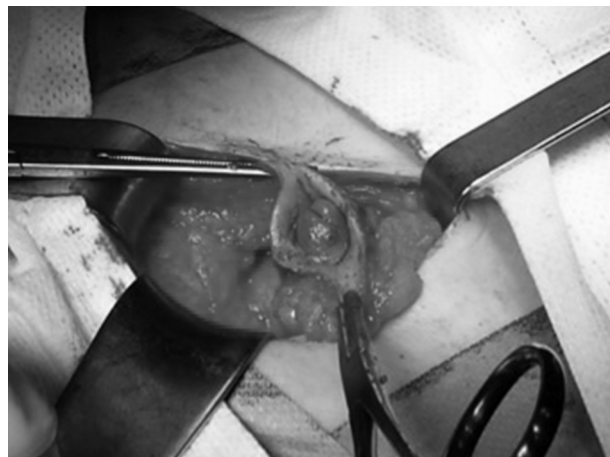
piogénico, el hemangioma, el granuloma a cuerpo extraño, los tumores anexiales sudoríparos (tanto apocrinos como ecrinos), la onfalitis, la enfermedad de Crohn, metastásica umbilical, la metástasis del tracto gastrointestinal (conocido como «nódulo de la hermana María José») y el melanoma<sup>11</sup>.

El tratamiento de elección es la resección con márgenes adecuados, respetando el ombligo cuando sea posible. Se debe incluir el foco de endometriosis y entre 5 mm y 1 cm de tejido sano adyacente, con la intención de evitar la recurrencia<sup>7</sup>. En algunos casos puede ser necesaria una onfalectomía (fig. 5), o la creación de un defecto amplio en la fascia, que se debe reparar con una malla de material sintético<sup>8,14</sup> (fig. 6).

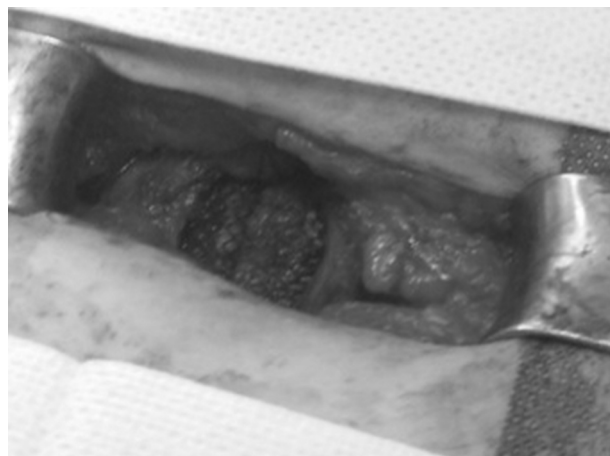
La alternativa al tratamiento quirúrgico es el tratamiento farmacológico mediante hormonoterapia. Los antagonistas de la GnRH (danazol) y los progestágenos pueden ser eficaces en endometriosis de diámetro inferior a 2 cm, pero su utilización solo suele aportar un alivio transitorio de los síntomas, y la



**Figura 4 – Estudio anatomopatológico. Estudio microscópico: glándulas endometriales revestidas de epitelio cilíndrico rodeadas de denso estroma con fenómenos hemorrágicos. 200x (hematoxilina-eosina).**



**Figura 5 – Procedimiento quirúrgico. Onfalectomía radical.**



**Figura 6 – Procedimiento quirúrgico. Cierre del defecto fascial con malla Ultrapro® de 6 x 9 cm.**

recurrencia es la regla al suspender la terapia. Los análogos de GnRH también se han utilizado para disminuir el tamaño de las lesiones antes de la cirugía, aunque durante un tiempo limitado (entre 3 y 6 meses) por sus efectos secundarios (virilización, alteración del perfil lipídico, pérdida ósea, etc.)<sup>15</sup>.

La recidiva local tras una adecuada escisión quirúrgica es infrecuente. El tratamiento recomendado en estos casos es la resección de la lesión, ya que el tratamiento médico no ha mostrado eficacia. El riesgo de transformación maligna es bajo (0.3-1%). La recurrencia frecuente y la presencia de rasgos atípicos parecen ser factores de riesgo de malignización<sup>7</sup>.

## Conclusión

La endometriosis umbilical es una patología poco frecuente en el campo de la cirugía general, muchas veces confundida con otras entidades clínicas con mayor prevalencia en nuestro ámbito quirúrgico, como la hernia encarcerada, onfalitis o granulomas. Debe incluirse en el diagnóstico diferencial en mujeres en edad fértil con patología umbilical. La forma más frecuente de presentación es un nódulo de coloración

violácea asociado a dolor que coincide con el periodo menstrual. El tratamiento a elegir es la exéresis con márgenes adecuados, que es al mismo tiempo diagnóstica y curativa.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Parra PA, Caro J, Torres G, Malagón FJ, Tomás F. Endometriosis primaria de pared abdominal, una enfermedad que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones de la pared abdominal. *Cir Esp*. 2006;79:64-6.
2. Bordel Gómez MT, Román Curto C, Cardeñoso Álvarez E, Santos Durán JC, Sánchez Estella J, Corral de la Calle M. Endometriosis cutánea umbilical espontánea. *Actas Dermosifiliogr*. 2006;97:666-8.
3. Panicker R, Pillai N, Nagarsekar U. Villar's nodule: A rare presentation of external endometriosis. *MJAFI*. 2010;66:70-1.
4. Richard F, Collins J, Britt LD. Spontaneous umbilical endometriosis: A rare but clinically important entity. *Am Surg*. 2011;77:246-7.
5. Zollner U, Girschick G, Steck T, Dietl J. Umbilical endometriosis without previous pelvic surgery: A case report. *Arch Gynecol Obstet*. 2003;267:258-60.
6. Lee A, Tran HT, Walters RF, Yee H, Rosenman C, Sánchez MR. Cutaneous umbilical endometriosis. *Dermatol Online J*. 2008;14:23.
7. Alfaro-Rubio A, Sanmartín O, Hueso L, Serra-Guillén C, Lombart B, Requena C, et al. Cutaneous endometrioma. *Med Cutan Iber Lat Am*. 2010;38:33-6.
8. Singh KK, Lessells AM, Adam DJ, Jordan C, Miles WF, Macintyre IM, et al. Presentation of endometriosis to general surgeons: A 10-year experience. *Br J Surg*. 1995;82:1349-51.
9. Witz CA. Current concepts in the pathogenesis of endometriosis. *Clin Obstet Gynecol*. 1999;42:566-85.
10. Frischknecht F, Raio L, Fleischmann A, Dreher E, Lüscher KP, Mueller MD. Umbilical endometriosis. *Surg Endosc*. 2004;18:347.
11. Hussain M, Noorani K. Primary umbilical endometriosis: A rare variant of cutaneous endometriosis. *J Coll Physicians Surg Pak*. 2003;13:164-5.
12. Khetan N, Torkington J, Watkin A, Jamison MH, Humphreys WW. Endometriosis: Presentation to general surgeons. *Ann R Coll Surg Engl*. 1999;81:255-9.
13. Yuen JSP, Chow PKH, Koong HN, Ho JMS, Girija R. Unusual sites (thorax and umbilical hernia sac) of endometriosis. *J R Coll Surg Edinb*. 2001;46:313-5.
14. Blanco RG, Parithivel VS, Shah AK, Gumbs MA, Schein M, Gerst PH. Abdominal wall endometriomas. *Am J Surg*. 2003;185:596-8.
15. Santos JC, Vidal C, Candón J, Royo A, Carranza G. Endometriosis de la pared abdominal tras cirugía ginecológica. *Clin Invest Gin Obst*. 2003;30:235-7.