

CASO CLÍNICO

Endometriosis umbilical primaria

J. González Hinojosa*, J.A. Solano Calvo, P.L. Valenzuela Ruiz,
E. Martínez Gómez y A. Zapico Goñi

Servicio de Ginecología y Obstetricia, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Alcalá de Henares, Madrid, España

Recibido el 8 de noviembre de 2011; aceptado el 28 de julio de 2012

PALABRAS CLAVE

Endometriosis;
Endometriosis
cutánea;
Nódulo umbilical;
Esterilidad

Resumen Se define la endometriosis como una enfermedad que consiste en un anómaloo desarrollo del estroma y de las glándulas del endometrio funcionante fuera de la ubicación normal:cavidad y pared uterina. Se estima que afecta a una de cada 5 mujeres en edad reproductiva y es responsable de hasta un 30-50% de casos de infertilidad. Según la ubicación podemos encontrar 2 grupos de endometriosis: en territorio pélvico o fuera de la pelvis, pudiendo afectar esta última a casi todos los órganos (a excepción del corazón y del bazo). La incidencia de la localización extrapélvica es del 0,9-1,5% en todos los casos de endometriosis y la edad media de presentación suele ser de 34 años. La endometriosis cutánea umbilical es rara y constituye la forma más frecuente de la localización extrapélvica (3,2-40%). La coexistencia de endometriosis pélvica y cutánea primaria es del 14-26% y solo el 12-15% de los pacientes con endometriosis umbilical presenta un diagnóstico previo de endometriosis pélvica.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Endometriosis;
Skin endometriosis;
Umbilical node;
Infertility

Primary umbilical endometriosis

Abstract Endometriosis is an abnormal development of endometrial stroma and glands functioning outside the normal location: the uterine cavity and wall. This entity is estimated to affect one in five women of reproductive age and causes up to 30-50% of infertility cases. Depending on the location, there are two large groups of endometriosis: pelvic or extrapelvic. The latter can affect almost all organs (except the heart and spleen).

The incidence of extrapelvic location is 0.9% to 1.5% of all cases of endometriosis, and the mean age of onset is usually 34 years. Umbilical cutaneous endometriosis is rare and is the most frequent extrapelvic location (3.2% to 40%). The coexistence of primary skin and pelvic endometriosis is 14% to 26%, and only 12% to 15% of patients with umbilical endometriosis have a previous diagnosis of pelvic endometriosis.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jglezh@gmail.com (J. González Hinojosa).

Introducción

Se define la endometriosis como una enfermedad que consiste en un anómalo desarrollo del estroma y de las glándulas del endometrio funcionante fuera de la ubicación normal: cavidad y pared uterina. Se estima que afecta a una de cada 5 mujeres en edad reproductiva y es responsable de hasta un 30-50% de casos de infertilidad^{1,2}. Según la ubicación extrauterina del tejido endometriósico podemos encontrar 2 grandes grupos de endometriosis: en territorio pélvico (lo más frecuente) o fuera de la pelvis (endometriosis extrapélvica), pudiendo afectar esta última a casi todos los órganos (a excepción del corazón y del bazo), aunque lo más habitual es que lo haga sobre el aparato urinario, nódulos linfáticos, pulmón, vesícula biliar, intestino, riñón, páncreas, hígado, cerebro o piel^{1,3}. La incidencia de la localización extrapélvica es del 0,9-1,5% en todos los casos de endometriosis y la edad media de presentación suele ser de 34 años³. La endometriosis cutánea umbilical es rara y constituye la forma más frecuente de la localización extrapélvica (3,2-40%) que puede confundirse a nivel abdominal con lesiones del tipo de granulomas, lipomas, abscesos o hernias⁴. Aparece generalmente de manera secundaria sobre la cicatriz de procesos quirúrgicos ginecoobstétricos previos (cesárea, histerectomía, episiotomía, laparoscopia y muy raro en amniocentesis) con un tiempo de latencia medio de 4-5 años, aunque también puede aparecer tras una cirugía sobre el apéndice o la herniorrafia inguinal^{4,5}. Otra variante son los casos primarios de endometriosis cutánea y sin antecedente de cirugía alguna y que han sido descritos en ombligo, vulva, periné, región inguinal y extremidades⁶.

Se presenta un caso de endometriosis umbilical primaria sin antecedente de cirugía previa en el que durante el tratamiento de la misma se objetivó una seria afectación pélvica endometriósica asintomática.

Caso clínico

Paciente de 30 años sin hábitos tóxicos, antecedentes quirúrgicos ni personales de interés, que consulta la existencia de un nódulo doloroso a nivel umbilical de 4 meses de evolución, el cual sufre modificaciones con la menstruación sin asociar dismenorrea ni alteraciones del ritmo menstrual. Como antecedente ginecoobstétrico presenta una menarquía a los 12 años, un ritmo menstrual de 5/26 y una gestación previa que finalizó de manera voluntaria. Refiere intento de gestación sin éxito desde hace un año. La exploración física revela unos genitales externos, vagina y cuello uterino dentro de los límites normales con útero en línea media poco móvil pero de volumen normal, así como anejos algo fijos pero no aumentados de tamaño. A nivel umbilical destaca un nódulo de 1,5 cm de diámetro, duro y poco móvil. Se realiza ecografía ginecológica en la que no se describen hallazgos de interés, así como punción aspiración con aguja fina (PAAF) del nódulo que se informa como infiltración de hemosiderófagos y hemosiderina en dermis profunda sugerente de endometriosis (fig. 1). Dado el hallazgo de la punción y la existencia de esterilidad secundaria se realiza una exéresis amplia del nódulo, seguida de una reconstrucción umbilical, junto a laparoscopia

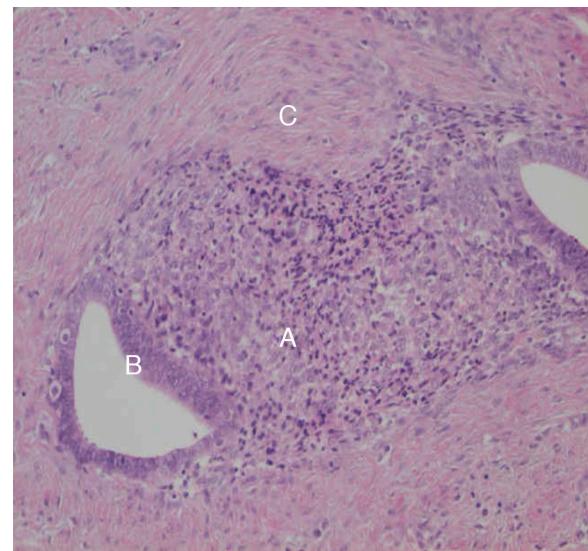


Figura 1 Histología del nódulo umbilical con tinción hematoxilina-eosina de aumento 20X en la que se objetivan células endometriales (A) y glándulas de endometrio (B) junto a tejido fibrótico (C) de la región umbilical.

(LPS) diagnóstica para una valoración del aparato genital interno y despistaje de posible endometriosis pélvica. En el acto quirúrgico se objetiva una pelvis congelada con cuadro adherencial severo que afecta a gran parte de las asas intestinales que imposibilita la visualización correcta del aparato genital interno, así como múltiples implantes endometriósicos en peritoneo pélvico, concluyéndose el diagnóstico de endometriosis pélvica estadio IV de la AFS. El resultado anatopatológico de la pieza de nodulectomía umbilical fue endometriosis umbilical que respeta bordes de resección. Atendiendo al deseo de descendencia de la paciente, se remite a la consulta de reproducción humana para valorar su inclusión en el programa de Técnica de Reproducción Asistida (TRA). Tras un año y medio de seguimiento se objetiva en un estudio ecográfico la presencia de tumoración en el anejo izquierdo de 24 mm de diámetro, de características ecográficas compatibles con la endometriosis, así como lesión econegativa bilateral sugerente de hidrosalpinx de 30 y 29 mm. La exploración física revela un útero en retroversoflexión fijo, con anejo derecho normal e izquierdo empastado fijo. Seis meses más tarde, la paciente acude al Servicio de Urgencias por un dolor abdominal importante que requiere su ingreso y analgesia a la que responde de manera parcial, practicándose una nueva LPS que permite objetivar pelvis congelada con múltiples adherencias que impiden la visualización del aparato genital interno, aunque en esta ocasión es posible adhesiolisis parcial del anejo izquierdo, objetivando lesión quística de 50 mm adherida a grandes vasos y que solo permite una exéresis parcial de dicha lesión. Actualmente, la paciente se encuentra asintomática pendiente del programa de TRA.

Discusión

No existe una teoría clara que permita explicar la aparición de la endometriosis en general y menos aún en los casos cutáneos. Múltiples han sido los argumentos y teorías

de los diversos autores a lo largo de la historia, aún no comprobados, en un intento de explicar la génesis de esta enfermedad. Existen diferentes teorías para explicar los casos cutáneos: teoría metaplásica celómica (desarrollo por metaplasia del peritoneo); teoría de la inducción (el endometrio produce sustancias que llevan a la aparición de la enfermedad); teoría de la metástasis venosa o linfática (explicaría la lesión de los órganos a distancia) y la teoría del implante mecánico o diseminación yatrógena tras una cirugía previa. La endometriosis cutánea con el antecedente de una cirugía previa se podría explicar por el implante mecánico directo de células endometriales preexistentes a nivel intraperitoneal en lugar de la incisión quirúrgica, pero en los casos de endometriosis cutánea primaria muy probablemente esta se deba a la conjunción de más de una de las teorías anteriores, donde en el caso umbilical este se comportaría como cicatriz fisiológica unido a la aparente apteza de las células endometriales por territorio cicatricial^{7,8}. Señalar que la coexistencia de endometriosis pélvica y cutánea primaria es del 14-26%^{5,9} y solo el 12-15% de los pacientes con endometriosis umbilical presenta un diagnóstico previo de endometriosis pélvica⁴.

Respecto a la clínica, el hallazgo más frecuente es la presencia de una tumoración o un nódulo solitario y palpable (62-81%), generalmente sólido y bien delimitado, de coloración azulada, marronácea o negruzca, con tamaño pequeño, que puede acompañarse de sangrado (15%), dolor constante o cíclico (50%) o modificación de su tamaño en relación con la menstruación, de manera muy frecuente en pacientes con historia de infertilidad^{5,9}. En lesiones muy superficiales puede incluso objetivarse ulceración de esta. La severidad del dolor parece asociarse a factores como el grado de severidad de la endometriosis, la infiltración en profundidad y la presencia local y sistémica de citokinas y mediadores inflamatorios^{3,10}. La clínica es consecuencia de la extravasación sanguínea y el desbridamiento menstrual de las glándulas endometriales del tejido ectópico y puede estar presente hasta 18 meses antes de que la paciente acuda a consulta⁴. Hasta el 20% de los casos pueden cursar de manera asintomática, lo cual puede dificultar el diagnóstico. Dicho diagnóstico, aunque en ocasiones es difícil, puede sospecharse mediante la clínica en pacientes que presentan un nódulo a nivel del ombligo al que se le asocia dolor, prurito, mal olor y sangrado coincidiendo con la menstruación. Como pruebas complementarias, la determinación de Ca 125 en suero y las técnicas de imagen no son definitivas, aunque pueden ayudar al diagnóstico, en especial estas últimas, sobre todo a la hora de determinar la extensión de la lesión. La exploración ecográfica permite valorar el tamaño de la lesión y su aspecto quístico, sólido o mixto, así como la posible coexistencia de patología pélvica, aunque hay que señalar que los hallazgos no son específicos y pueden variar en relación al ciclo menstrual⁹. Otros métodos de diagnóstico de imagen como la RMN (imagen T₁, T₂ con áreas de aumento de intensidad de señal y señal intensa en T₁ y baja intensidad de señal en T₂ secundaria a metahemoglobina extracelular) o la TC (masa sólida o mixta circunscrita que realza con contraste) igualmente tampoco son completamente definitivas.

El diagnóstico definitivo es anatomo-patológico, bien mediante punción con aguja fina (de utilidad limitada ya que presenta hasta un 75% de falso negativo⁵) o mediante

biopsia y tinción de hematoxilina-eosina que demuestre la presencia de glándulas endometriales ectópicas con estroma circundante ocasionalmente asociado a la extravasación de eritrocitos en el estroma, junto a infiltrado inflamatorio agudo en la periferia de las glándulas y/o la presencia de pigmento de hemosiderina^{5,11}. En casos de duda diagnóstica el estudio inmunohistoquímico con anticuerpos monoclonales contra receptores estrogénicos y de progesterona positivo, así como la negatividad para el antígeno carcinoembrionario complementan el diagnóstico¹². El diagnóstico diferencial incluye múltiples lesiones que pueden aparecer en el área umbilical, tanto benignas como hernia incisional sin antecedente de cirugía, queloide, granuloma, absceso, hematoma y tumoración de pared abdominal, como malignas como la enfermedad de Crohn metastásica, metástasis de neoplasia de tracto gastrointestinal y melanoma.

En cuanto al tratamiento, existen 2 grandes opciones: tratamiento médico mediante analgésicos y supresión hormonal con análogos de la GnRH, anticoncepción hormonal, danazol o progestágenos, con el que se puede obtener una respuesta hasta en el 80% de los casos pero solo a corto plazo, reactivándose la clínica tras suprimirse el mismo^{1,13}, o tratamiento quirúrgico, de elección para la mayoría de los autores por su escasa tasa de recurrencia⁴. La técnica quirúrgica consiste en la exéresis amplia de la lesión, respetando el ombligo cuando sea posible, con margen de tejido sano mínimo de 10 mm sin rotura de la cápsula (minimiza la recidiva posterior), incluyendo fascia muscular y piel si es necesario, seguida de una reconstrucción umbilical atendiendo a la utilización de material protésico en el caso de resecciones amplias para evitar posibles herniaciones posteriores. La tasa de recurrencia local es rara y en caso de ocurrir se relaciona generalmente con una extirpación previa inadecuada o insuficiente y en menor medida con el tamaño de la lesión y la extensión al músculo y al peritoneo^{5,13}. Según los antecedentes clínicos de la paciente, algunos autores tienen en consideración la realización conjunta de LPS diagnóstica para evaluar el estado del aparato genital interno y la pelvis e investigar la posible coexistencia de endometriosis pélvica. Cuanto más precoz sea el diagnóstico, menor será la necesidad de incisión y disección amplia de tejidos⁴. Aunque de incidencia escasa y desconocida, no debe olvidarse la posibilidad de malignización, más frecuente en mujeres con lesiones de larga evolución no tratadas⁵.

Conclusión

La endometriosis cutánea umbilical, aunque rara, es la forma extrapélvica más frecuente de endometriosis. Puede confundirse con otras lesiones de la pared abdominal y debe ser tenida en consideración en especial en pacientes jóvenes con historia de esterilidad ya que de la precocidad del diagnóstico depende tanto la menor morbilidad del tratamiento como la posible resolución de su esterilidad.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Purvis RS, Tyring SK. Cutaneous and subcutaneous endometriosis. Surgical and hormonal therapy. *J Dermatol Surg Oncol.* 1994;20:693-5.
2. Farquhar C. Endometriosis. *BMJ.* 2007;334:249-53.
3. Guidice LC, Kao LC. Endometriosis. *Lancet.* 2004;364:1789-99.
4. Victory R, Diammond MP, Jhons DA. Villar's nodule: a case report and systematic literature review of endometriosis externa of the umbilicus. *J Minim Invasive Gynecol.* 2007;14:23-32.
5. Zhao X, Lang J, Leng J, Liu Z, Sun D, Zhu L. Abdominal wall endometriomas. *Int J Gynaecol Obstet.* 2005;90:218-22.
6. Ideyi SC, Schein M, Niazi M, Gerst PH. Spontaneous endometriosis of the abdominal wall. *Dig Surg.* 2003;20:246-8.
7. Zollner U, Girschick G, Steck T, Dietl J. Umbilical endometriosis without previous pelvic surgery: a case report. *Arch Gynecol Obstet.* 2003;267:258-60.
8. Witz CA. Currents concepts in the pathogenesis of endometriosis. *Clin Obstet Gynecol.* 1999;42:566-85.
9. Blanco RG, Parthivel VS, Shah AK, Gumbs MA, Schein M, Gerst PH. Abdominal wall endometriomas. *Am J Surg.* 2003;185:596-8.
10. Chapron C, Fauconnier A, Dubuisson JB, Barakat H, Vieira M, Bréart G. Deep infiltrating endometriosis: relation between severity of dysmenorrhoea and extent of disease. *Hum Reprod.* 2003;18:760-6.
11. Simsir A, Thorner K, Waisman J, Caqngiarella J. Endometriosis in abdominal scar: a report of three cases diagnosed by fine-needle aspiration biopsy. *Am Surg.* 2001;67:984-6.
12. Valenzuela N, Barnadas MA, Garcés JR, Sánchez FJ, Alomar A. Endometriosis umbilical con estudio de receptores hormonales. *Med Cutan Iber Lat Am.* 2003;31:320-2.
13. Bumpers HL, Butler KL, Best IM. Endometrioma of the abdominal wall. *Am J Obstet Gynecol.* 2002;187:1709-10.