Umbilical endometriosis: anatomo-clinical presentation, imaging aspects and therapeutic attitude

Jean-Baptiste Andonaba^{1,4}, Zakari Nikiema^{2,4}, Valentin Konsegré^{3,4}, Boukary Diallo^{1,4}, Issouf Konate^{1,4}

¹Department of Dermatology and Venereology, Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso, ²Department of Imaging and Radiodiagnosis, Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso, ³Department of Pathological Anatomy, Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso, ⁴Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso

Corresponding author: Prof. Jean-Baptiste Andonaba, E-mail: jb_andonaba@yahoo.fr

ABSTRACT

Umbilical endometriosis (EO) is a condition characterized by the presence in the ectopic situation of endometrial structures. Through an observation we want to highlight the clinical and paraclinical imagery of the condition and the modalities of its management in the light of a review of the literature. We report the case of EO in a 41-year-old woman with no significant pathological history, admitted for a painful umbilical tumor of 4 years. It measured 6 by 4 cm, very painful, surfaced with macronodules and hypo and hyperpigmented micronodules in clusters that sit on the mobile umbilical region of firm consistency sensitive to palpation and which increases in volume at the time of menstruation. It was imaged on ultrasound and in particular on a CT scan with a radioclinic diagnostic approach, showing a fairly homogeneous tissue wall mass in contact with the peritoneum without infiltration and without abdominal and pelvic abnormalities, with benign characters, compatible With EO confirmed by histopathology. Data from the literature confirm primary umbilical localization; the clinical, radiological, histopathological and cyclic symptomatology make it possible to evoke the diagnosis in order to establish an adequate and often effective therapeutic strategy. All cases of EO should be clinically and paraclinically documented to aid in positive and differential diagnosis and to successfully complete tumor resection.

Key words: Endometriosis; Umbilical; Clinical; Imaging; Histopathology; Surgery

How to cite this article: Andonaba JB, Nikiema Z, Konsegré V, Diallo B, Konate I. Umbilical endometriosis: anatomo-clinical presentation, imaging aspects and therapeutic attitude. Our Dermatol Online. 2017;8(3):336-340.

Submission: 06.03.2017; **Acceptance:** 16.05.2017

DOI: 10.7241/ourd.20173.96

Endométriose ombilicale: Présentation anatomoclinique, aspects en imagerie et attitude thérapeutique

Jean-Baptiste Andonaba^{1,4}, Zakari Nikiema^{2,4}, Valentin Konsegré^{3,4}, Boukary Diallo^{1,4}, Issouf Konate^{1,4}

¹Department of Dermatology and Venereology, Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso, ²Department of Imaging and Radiodiagnosis, Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso, ³Department of Pathological Anatomy, Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso, ⁴Sourô Sanou University Teaching Hospital of Bobo-Dioulasso (CHUSS) Polytechnic University of Bobo-Dioulasso (UPB), Higher Institute of Health Sciences (INSSA), Burkina Faso

Corresponding author: Prof. Jean-Baptiste Andonaba, E-mail: jb_andonaba@yahoo.fr

RÉSUMÉ

L'endométriose ombilicale (EO) est une affection caractérisée par la présence en situation ectopique, de structures endométriales. A travers une observation nous voulons mettre en exergue l'imagerie clinique et paraclinique de l'affection et les modalités de sa prise en charge à la lumière d'une revue de littérature. Nous rapportons un cas d'EO chez une patiente de 41 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise pour une tumeur ombilicale douloureuse évoluant depuis quatre ans. Elle mesurait 6 sur 4 cm, très douloureuse, à surface truffée de macronodules et de micronodules hypo et hyperpigmentés en grappe qui siège sur la région ombilicale, mobile, de consistance ferme, sensible à la palpation et qui augmenterait de volume au moment des menstruations. Elle a été imagée à l'échographie et notamment au scanner avec une approche diagnostique radioclinique en montrant une masse pariétale ombilicale de tissulaire assez homogène, en contact avec le péritoine sans l'infiltrer et sans anomalie intra abdominale et pelvienne, à caractères bénins, compatibles avec une EO confirmée à l'histopathologie. Les données de la littérature confirment la localisation ombilicale primitive; l'aspect clinique, radiologique, histopathologique et la symptomatologie cyclique permettent d'évoquer le diagnostic afin d'établir une stratégie thérapeutique adéquate et souvent efficace. Tout cas d'EO devrait être documenté sur le plan clinique et paraclinique pour aider au diagnostic positif et différentiel et réussir la résection totale de la tumeur.

Key words: Endométriose ombilicale; Clinique; Imagerie; Histopathologie; Chirurgie

INTRODUCTION

L'endométriose est une affection caractérisée par la présence en situation ectopique, de structures endométriales présentant les caractères histologiques et biologiques de l'endomètre, mais qui en restent séparées anatomiquement. Elle affecte les femmes en période d'activité génitale. Les localisations de l'endométriose sont par ordre de fréquence: pelvienne (80 à 90 %), digestive (5 à 15 %) et urinaire (2 à 4 %).

L'atteinte cutanée ne représente que 0,5 à 3,5 % et siège électivement dans les cicatrices de laparotomies en particulier après hystérectomie; des localisations spontanées au niveau de l'ombilic ont été rapportées de façon exceptionnelle [1,2]. L'endométriose ombilicale, connue sous le nom de nodule de Villar, est une rare manifestation extrapelvienne de l'endométriose. On estime qu'il s'agit d'une présentation primaire ou métastatique de l'endométriose ou qu'elle est provoquée iatrogéniquement par une chirurgie menée

How to cite this article: Andonaba JB, Nikiema Z, Konsegré V, Diallo B, Konate I. Endométriose ombilicale: Présentation anatomoclinique, aspects en imagerie et attitude thérapeutique. Our Dermatology Online. 2017;8(3):336-340.

Submission: 06.03.2017; **Acceptance:** 16.05.2017

DOI: 10.7241/ourd.20173.96

au préalable [1]. Parmi ses symptômes, on trouve la douleur cyclique, l'enflure ou le saignement issu d'un nodule ombilical décoloré [3]. A travers une observation d'endométriose cutanée nous voulons mettre en exergue l'imagerie clinique et paraclinique de l'affection et les modalités de sa prise en charge à la lumière d'une revue de littérature

CASE REPORT

Mme OM, âgée de 41 ans, ménagère sans antécédents pathologiques notables notamment pas de manœuvres endo-utérines obstétricales, ni de césarienne, ni d'autres interventions pour kyste ou fibrome, a consulté le 20/05/2016 pour une tuméfaction ombilicale douloureuse qui évoluait depuis quatre ans. Cette tumeur serait très douloureuse et augmenterait de volume au moment des menstruations.

L'examen clinique a retrouvé une tumeur grossièrement ovale de 4 sur 6 cm environ de diamètre, à surface truffée de macronodules et de micronodules hypo et hyperpigmentés (bleus foncés) en grappe siégeant sur la région ombilicale, mobile par rapport au plan superficiel et profond, de consistance ferme, sensible à la palpation (Fig. 1).

L'échographie abdominale a objectivé un processus occupant l'ombilic, mesurant environ 57x35 mm (a, b, étoile), qui est tissulaire, échogène rendu hétérogène par la présence de microcalcifications et petites logettes kystiques, induisant un discret renforcement postérieur des échos (Figs. 2a et 2b). Il n'a été observé d'infiltration du péritoine pariétal et d'anomalie abdomino-pelvienne associée.

Le scanner de l'abdomen a confirmé la présence de la masse pariétale ombilicale de 58x49x38mm qui est tissulaire assez homogène, de 24 UH en contraste spontané avec une prise de contraste croissante à 63 UH sur la série tardive, témoignant de son caractère vasculaire. Elle est exubérante et extériorisée à la paroi antérieure, peu infiltrative sur la graisse sous cutanée, en contact avec le péritoine sans l'infiltrer et sans anomalie intra-abdominale et pelvienne (Figs. 3a – 3e).

L'histopathologie a confirmé le diagnostic en montrant: coexistence de glandes endométriales bordées par un épithélium cylindrique et de stroma endométrial fait de petites cellules rondes et d'un réseau vasculaire étendu (Fig. 4).

Figure 1: Nodule de Villar ou endométriose ombilicale: Tumeur ombilicale à surface criblée de multiples nodules bleus foncés et hypopigmentés par endroits donnant l'aspect de grappe de raisin.

Figure 2: Echographie pariétale de l'ombilic réalisée avec des sondes de 3,5 Mhz (a) et 7,5 Mhz (b) chez une patiente de 41 ans notait un processus occupant de l'ombilic mesurant environ 57x35 mm (a, b, étoile), qui est tissulaire, échogène rendu hétérogène par la présence de microcalcifications et petites logettes kystiques, induisant un discret renforcement postérieur des échos. Il n'a été observé d'infiltration du péritoine pariétal (a, flèche) et d'anomalie abdomino-pelvienne associée. a, b: coupes transversales.

Le diagnostic d'endométriose ombilicale a été posé. La recherche d'autres localisations s'est avérée négative; l'examen gynécologique était normal. L'intervention chirurgicale fut décidée, et a consisté à réaliser une tumorectomie guidée par les images scannographiques. L'exérèse chirurgicale a été associée à l'administration des agonistes de la LH-RH qui permettent un contrôle local de la maladie.

DISCUSSION

Connue depuis longtemps, la localisation ombilicale de l'endométriose est rare, sa fréquence difficile à apprécier serait de l'ordre de 1% de l'ensemble des localisations de la maladie. Notre patiente était âgée de 41 ans. L'âge moyen de survenue est de 35 à 40 ans, elle est exceptionnelle avant 20 ans [4-6]. Notre cas ne présentait aucun antécédent chirurgical confirmant le

Figure 3: Scanner abdomino-pelvien avec et avec injection. Confirmation de la masse pariétale ombilicale de 58x49x38mm (a, b, c, d, étoile) qui est tissulaire assez homogène, de 24 UH en contraste spontané avec une prise de contraste croissante à 63 UH sur la série tardive, témoignant de son caractère vasculaire. Elle est exubérante et extériorisée à la paroi antérieure, peu infiltrative sur la graisse sous cutanée (a, b, c, d, tête de flèche), en contact avec le péritoine sans l'infiltrer (a, b, c, flèche) et sans anomalie intra-abdominale et pelvienne (e). Coupes axiales: a (contraste spontané), b (phase artérielle). Reconstitutions sagittales: c, e (phase portale). Reconstitution coronale: d (phase tardive). Ut: utérus; V: vessie.

Figure 4: Epiderme à gauche, derme à droite, infiltré deglandes endométriales.

caractère primitif; en effet des cas similaires sont décrits dans la littérature internationale [7]. La présentation clinique habituelle consiste en une douleur très vive localisée à type de brûlure superficielle: c'est le cas de notre patiente; l'examen clinique trouve une tuméfaction ferme, sensible à la palpation de volume variable en fonction des menstruations observée par d'autres auteurs [4]. Le caractère cyclique de cette symptomatologie qui coïncide avec les menstruations est fondamental et parfois suffisant pour évoquer le diagnostic dès l'examen clinique [8]. Même si dans notre cas il n'y avait pas de pathologie associée, il

est classique de rencontrer une lésion génitale ou pelvienne associée [9]. Aujourd'hui, le mécanisme de la maladie n'est pas totalement connu. On pense que par une menstruation rétrograde, la muqueuse utérine gagne la cavité péritonéale [10]. Mais aussi à la suite d'interventions chirurgicales, des nidations extra-utérines de cellules endométriales par la voie sanguine ou lymphatique sont possibles. Les tissus cicatrisés paraissent être particulièrement une cible pour ces cellules. De ce fait, le nombril pourrait être vu comme une cicatrice physiologique, avec une prédilection particulière pour la muqueuse utérine ectopique. En ce qui concerne la pathogenèse, on pourrait évoquer une origine inflammatoire ou traumatique de la métaplasie tissulaire [11]. Une dégénérescence maligne est possible, mais rare [10]. Par principe, la région ombilicale peut être le siège de processus totalement différents, et le diagnostic de l'endométriose n'est donc pas toujours simple à établir. Les symptômes en relation avec le cycle menstruel peuvent ainsi l'orienter. Plusieurs néoplasies bénignes ou malignes sont des diagnostics différentiels possibles de l'endométriose, ainsi que des processus inflammatoires, des fistules ou des hernies. Parfois on note des hamartomes issus du tissu résiduel embryonnaire [10]. Parmi les néoplasies malignes, le mélanome nodulaire et notamment la métastase ombilicale d'une tumeur intra-abdominale dénommée «Sister Mary Joseph's nodule» [12] doivent toujours être pris en considération. Chez les femmes, il s'agit en majorité d'une métastase ombilicale d'un cancer ovarien. Chez les hommes, on trouve souvent un adénocarcinome gastrique [13]. L'imagerie a un rôle important; l'échographie outre qu'elle permet de préciser l'origine pariétale de la tumeur et ses rapports avec les structures adjacentes, permet également d'argumenter le diagnostic différentiel [10,12,13]. L'IRM mieux que le Scanner montre les rapports entre les muscles et la graisse sous-cutanée. Même si les aspects en imagerie ne sont pas très spécifiques, l'échographie, le scanner et l'IRM sont toujours utilisés pour aider au diagnostic et préparer la résection chirurgicale. Un examen IRM préopératoire est utile pour exclure la possibilité d'une extension intra-abdominale de la lésion car dans ce cas, l'éradication complète peut seulement avoir lieu après ouverture de la cavité abdominale [10]. L'endométriose est une pathologie œstrogène dépendante, d'où l'importance des traitements médicaux inhibant l'activité de l'œstrogène ou de sa production. La pharmacothérapie comporte la prescription des contraceptifs oraux comme le danazol, le GnRH-Analogue et la progestérone. A cause des

effets indésirables importants, l'utilisation pendant une longue durée de danazol (propriétés androgènes et anaboliques), de GnRH-analogues (pouvant provoquer une hypo-oestrogénémie) et des contraceptifs oraux (augmentant le risque d'infarctus myocardique et thromboembolique) n'est pas recommandée [14]. Dernièrement, des effets positifs ont pu être observés par l'application d'inhibiteur de l'aromatase, enzyme clé dans la synthèse d'œstrogènes, en combinaison avec des inhibiteurs de l'ovulation, soulagent apparemment la symptomatologie douloureuse. D'autres thérapies basées sur des modulateurs de récepteurs sélectifs d'œstrogènes et de progestérone sont en cours d'évaluation et paraissent prometteuses [7].

CONCLUSION

l'endométriose cutanée est une affection rare. La localisation ombilicale pure de l'endométriose est rare car il est souvent classique de retrouver une lésion génitale ou pelvienne associée. L'aspect clinique, radiologique et histopathologique de même que la symptomatologie cyclique permettent d'évoquer le diagnostic afin d'établir une stratégie thérapeutique adéquate et souvent efficace.

REFERENCES

1. Zrara I, Choho A, Jastimi S, Al Bouzidi A, Rimani M, Labraimi A, et al. Endométriose ombilicale a propos d'un cas. Méd Maghreb. 2001;89:25-6.

2. Von Stemm AM, Meigel WN, Scheidel P, Gocht A. Umbilical endometriosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 1999;12:30-2.
3. Victory R, Diamond M, Johns A. Villar's nodule: a case report and systemic literature review of endometriosis externa of the umbilicus. J Minim Invasive Gynecol. 2007;14:23-32.
4. Chetti H, Chechia A, Kchir N. Endométriose ombilicale, à propos de 2 cas. J Gynécol Obstet Biol Reprod. 1993;22:145-7.
5. Bruhat MA, Canis M, Glwaczower E. Endométriose externe. Encycl Med Chir (Paris-France), Gynécologie 150 A10, 12-1987, 8p.
6. Caligans PH. Masselot et coll. Endométriose de la paroi abdominale. J Gynécol Obst Biol Reprod. 1981;10:465-71.
7. Abramowicz S, Pura I, Vassilieff M, Auber M, Ness J, Denis MH, et al. [Umbilical endometriosis in women free of abdominal surgical antecedents]. Gynécol Obst Biol Reprod. 2011;40:572-6.
8. Gistalli B, Raguin E. Gynécol Obst Biol Reprod. 1993;22:149-50.
9. Philippe E, Charpin C. Endométriose. Pathologie gynécologique et obstétricale. Masson - Paris - Milan - Barcelone - Bonn. 1992:254-9.
10. Zöllner U, Girschick G, Steck T, Dietl J. Umbilical endometriosis without previous pelvic surgery: a case report. Arch Gynecol Obstet. 2003;267:258-60.
11. Moll UM, Chumas JC, Chalas E, Mann WJ. Ovarian carcinoma arising in atypical endometriosis. Obstet Gynecol. 1990;75:537-9.
12. Dubreuil A, Domp Martin A, Barjot P, Louvet S, Leroy D. Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. Int J Dermatol. 1998;37:7-13.
13. Krumbholz A, Frank U, Norgauer J, Ziemer M. [Umbilical endometriosis]. J Dtsch Dermatol Ges. 2006;4:239-41.
14. Crosignani P, Olive D, Bergqvist A, Luciano A. Advances in the management of endometriosis: an update for clinicians. Hum Reprod Update. 2006;12:179-89.

Copyright by Jean-Baptiste Andonaba, et al. This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Source of Support: Nil, **Conflict of Interest:** None declared.