

## Nódulo de Villar: una rara causa de nódulo umbilical

### Villar's nodule: a rare cause of umbilical nodule

Gerardo M. Rodríguez<sup>1</sup> , Camilo S. Canesín<sup>1</sup> , Analía M. Prieto<sup>2</sup> 

1. Unidad de Endoscopia Digestiva y Cirugía Mininvasiva. Clínica Del Angelo SRL. Formosa. Argentina  
2. Laboratorio de Anatomía Patológica (LAP). Formosa. Argentina

Los autores declaran no tener conflictos de interés.  
*Conflicts of interest None declared.*

Correspondencia  
*Correspondence:*  
Gerardo M. Rodríguez  
E-mail:  
drgmrodriguez@yahoo.com.ar

Recibido | *Received*  
21-09-20  
Aceptado | *Accepted*  
12-11-20

#### RESUMEN

La endometriosis cutánea es infrecuente, pero representa la localización más común fuera de la pelvis. Las formas primarias pueden ubicarse en la cicatriz umbilical, región perianal o inguinal. Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico de nódulo de Villar que fue tratada exitosamente con la resección de este. La fisiopatología de la entidad no está aún bien definida. La sospecha del cuadro es fundamental para el diagnóstico. Los métodos complementarios de imágenes pueden evaluar diagnósticos diferenciales. El tratamiento es quirúrgico. En la mayoría de los casos el pronóstico es favorable, con bajos porcentajes de recidiva.

■ **Palabras clave:** endometriosis umbilical primaria, nódulo.

#### ABSTRACT

Cutaneous endometriosis is a rare condition but represents the most common extrapelvic location. Primary cutaneous endometriosis may develop in the umbilicus, perianal region or inguinal region. We report the case of a female patient with a diagnosis of Villar's nodule that was successfully treated with surgery. The pathophysiology of this entity is not well defined yet. The clinical suspicion is fundamental for the diagnosis. Complementary imaging test are used to rule out the differential diagnoses. Surgery is indicated in all the cases. The prognosis is favorable in most cases, with low rate of recurrence.

■ **Keywords:** primary umbilical endometriosis, nodule.

ID ORCID: Gerardo M. Rodríguez, 0000-0002-0302-2518; Camilo S. Canesín, 0000-0002-1529-2662; Analía M. Prieto, 000-0003-2903-9323

La endometriosis de localización extrapélvica es muy poco frecuente y representa un fenómeno complejo. Se han informado lesiones en varios órganos: cerebro, pulmones, aparatos gastrointestinal, y urinario, músculos, y se estima que alrededor del 12% de las pacientes con esta entidad presenta afectación fuera de la pelvis, habitualmente mal diagnosticadas<sup>1,2</sup>.

Presentamos un caso clínico de endometriosis umbilical primaria, descrita por primera vez por Villar en 1886<sup>3</sup>. La paciente llega a nuestro Servicio luego de varias consultas y diagnóstico de "infección" en la cicatriz umbilical sin respuesta a tratamiento médico.

Se trata de una mujer de 29 años, nulípara, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de relevancia, que refiere dolor punzante en la región de la cicatriz umbilical, episódico, que cede parcialmente con analgésicos antiinflamatorios no esteroides. Como dato llamativo cuenta que 24 a 48 horas luego del último día de flujo menstrual vaginal presenta secreción sanguinolenta de escasa cantidad acompañada por un cambio

de coloración del ombligo, que se torna "más oscuro".

Al examen físico se constata formación nodular en cicatriz umbilical, aproximadamente de 1,5 cm de diámetro, consistencia blanda, fija al plano profundo con coloración levemente más oscura que el resto de la piel (Fig. 1).

Con diagnóstico de nódulo de Villar, se solicitan ecografía abdominal, ginecológica transvaginal y ecografía de partes blandas de región umbilical, que informa: "en el espesor del plano subcutáneo formación nodular de contornos netos, sólida-ecogénica con pequeña área quística central". Los estudios ginecológicos no revelan presencia de otras lesiones.

Ante la imposibilidad de contar con resonancia magnética de abdomen y pelvis en el momento de la menstruación para estadificar la patología, decidimos como conducta realizar laparoscopia exploradora, que mostró implantes pequeños en fondo de saco de Douglas sin otras lesiones, por lo cual realizamos resección de la lesión sin onfalectomía (Fig. 2).

■ FIGURA 1



Nódulo de Villar (tomado con la pinza Backhaus)

■ FIGURA 2



Lesión resecada

La paciente evoluciona favorablemente en el posoperatorio inmediato, con alta a las 24 horas. Continúa con tratamiento hormonal en el Servicio de Ginecología. Durante un seguimiento de 5 meses no presenta recidiva.

El informe de Anatomía Patológica concluye: "Epidermis con foco de erosión. En el estroma subyacente se evidencian glándulas endometriales ectópicas tapizadas por una hilera de células cilíndricas bajas. Cuadro histológico de Endometriosis".

Generalmente, el compromiso cutáneo o subcutáneo de la endometriosis es secundario a un proceso cicatrizal en una herida quirúrgica, y menos del 30%

de los casos, llamada cutánea primaria o espontánea<sup>2,5</sup> como el caso de nuestra paciente, aparece sin antecedentes quirúrgicos; en estos casos la cicatriz umbilical es el sitio primario más común e incluso puede desarrollarse allí durante el embarazo y puede tener regresión espontánea luego del parto. La endometriosis umbilical representa 0,4 a 4% de todas las endometriosis<sup>4</sup>. (4). Su patogenia no está bien establecida; puede surgir de tejido endometrial que es transportado por vía hemática o linfática o alternativamente puede alcanzar el ombligo por siembra durante una laparoscopia y luego proliferar<sup>1,3,4</sup>.

En esta localización aparece como un nódulo único (raramente multilobulado) o múltiples, de consistencia firme, de entre 0,5 y 2,5 cm de diámetro, de color variable dependiendo de la hemorragia y el grado de penetración del tejido endometrial ectópico, incluso puede ser del mismo color de la piel<sup>2</sup>.

La edad media de las pacientes es de 33 a 39 años según las distintas series<sup>2,4</sup>.

Clínicamente se manifiesta con dolor, hemorragia, hiperestesia, edema y aumento de tamaño del nódulo durante la menstruación, si bien todos los síntomas raramente aparecen juntos, e incluso se informan casos asintomáticos. Asimismo, el compromiso ginecológico (adismenorrea, adisporeunia, infertilidad y dolor) no se presenta en casos de endometriosis en la piel<sup>2</sup>.

El diagnóstico diferencial en esta región incluye: hernia, granuloma piogénico, opólipo, queloide o patología maligna metastásica o primaria (frecuentemente confundido con melanoma)<sup>1,2,4,5</sup>.

El diagnóstico se realiza fundamentalmente sobre la base de la Historia Clínica, el examen físico y un alto nivel de sospecha. Los estudios complementarios ayudan a ofrecer el mejor abordaje terapéutico y pueden o no ser útiles para diagnosticarla. En estos casos "la clínica es soberana" y pueden solicitarse ecografía de partes blandas, tomografía computarizada o resonancia magnética<sup>1,2,5</sup>.

Con referencia al tratamiento, la resección quirúrgica es de elección y debe ser amplia para garantizar la curación definitiva. Puede realizarse con o sin anafectomía o sin ella. Algunos autores utilizan la laparoscopia durante la resección en busca de endometriosis profunda, que es mandatoria si las pacientes refieren sintomatología pélvica<sup>1-5</sup>.

La Anatomía Patológica brinda la completa certeza en esta entidad<sup>1-3</sup>.

El pronóstico es favorable. La recurrencia es poco frecuente. La transformación maligna se informó en un 0,0% a 1% y debe sospecharse cuando hay recurrencia o crecimiento acelerado de las lesiones<sup>2,4</sup>.

## ■ ENGLISH VERSION

Extrapelvic endometriosis is a rare and complex phenomenon. Endometriosis has been reported in several organs including the brain, lungs, gastrointestinal tract, urinary system and muscles. Despite about 12% of patients with endometriosis have extrapelvic disease, it is usually misdiagnosed<sup>1,2</sup>.

We report a case of primary umbilical endometriosis, a condition that was first described by Villar in 1886<sup>3</sup>. The patient sought medical care in our department after several medical visits with diagnosis of “infection” of the umbilical scar unresponsive to medical treatment.

The patient was a 29-year-old nullipara, with no relevant medical or surgical history, who complained of episodic stabbing pain in the umbilicus, which partially relieved with nonsteroidal anti-inflammatory drugs. Interestingly, 24 to 48 hours after the last day of menstruation she noted a small amount of bloody discharge along with a change in the color of the umbilicus which became “darker”.

The physical examination revealed a 1.5-cm soft umbilical nodule, fixed to the deep plane, with a slightly darker color than the rest of the skin (Fig. 1).

A diagnosis of Villar’s nodule was made and the patient underwent abdominal ultrasound, transvaginal ultrasound and soft tissue mass ultrasound of the umbilical region which reported: “solid echogenic subcutaneous nodule with well-defined borders and a small central cystic area”. The gynecologic scans did not show any other lesions.

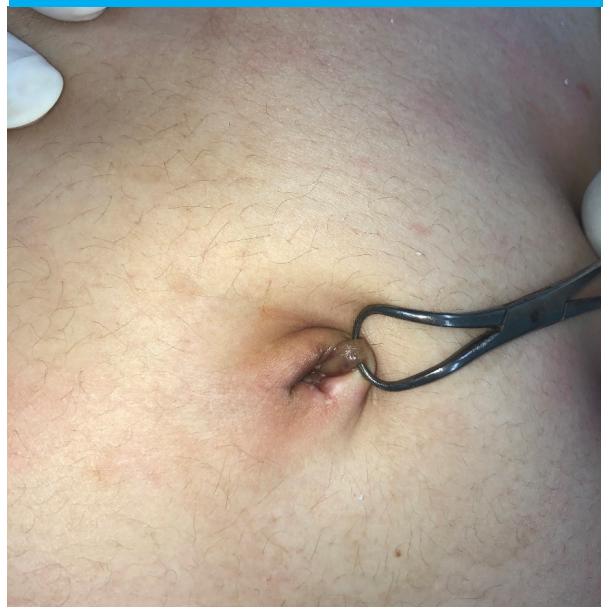
As it was impossible to obtain an MRI of the abdomen and pelvis at the time of menstruation for disease staging, we decided to perform an exploratory laparoscopy. Small implants were found in the Douglas’ pouch and there were no other lesions. The lesion was resected, preserving the umbilicus (Fig. 2).

The patient had favorable postoperative outcome and was discharge 24 hours later. She is receiving hormone treatment, is followed-up by the department of gynecology, and is free of recurrence after 5 months.

The pathology report concluded: “epidermis with focal erosion; ectopic endometrial glands lined with a row of low cylindrical cells in the underlying stroma. Histological features of endometriosis”.

In general, cutaneous or subcutaneous involvement of endometriosis is secondary to a surgical scar. Less than 30% of cases of cutaneous endometriosis appear in the absence of surgery and are known as primary or spontaneous cutaneous endometriosis<sup>2,5</sup> as in our patient, may even develop during pregnancy and disappear spontaneously after childbirth. Umbilical endometriosis represents 0.4 to 4% of endometriosis<sup>4</sup>. Its pathogenesis is not well understood but may arise from endometrial tissue that reaches the umbilicus

### ■ FIGURE 1



Villar’s nodule (held by a Backhaus forceps)

### ■ FIGURE 2



Specimen of resection

via the blood vessels or lymphatic system, or by direct seeding during laparoscopy that may then proliferate<sup>1,3,4</sup>.

Umbilical endometriosis usually appears as single or multiple solid nodules (rarely multilobulated), with a diameter between 0.5 and 2.5 cm, varying in color according to the amount of blood and the degree of penetration of the ectopic endometrial tissue. Occasionally skin-colored nodules can develop<sup>2</sup>. Mean age of patients is between 33 and 39 years according to the different series<sup>2</sup>. Clinical symptoms include pain, bleeding, hyperesthesia, edema and nodule enlargement during menstruation. All symptoms rarely appear together, and even asymptomatic cases have been reported. Gynecologic symptoms

(dysmenorrhea, dyspareunia, infertility and pain) are absent in cutaneous endometriosis<sup>2</sup>. The differential diagnoses include hernia, pyogenic granuloma, polyps, keloid and primary and metastatic neoplasms (often wrongly diagnosed as melanoma)<sup>1,2,4,5</sup>. The diagnosis is based on the medical history, physical examination and clinical suspicion. The complementary tests help to offer the best therapeutic approach and may be useful or not to diagnose it. In these cases "clinical findings remain paramount" and soft tissue mass ultrasound, computed tomography scan or magnetic resonance

imaging can help with the diagnosis<sup>1,2,5</sup>. Surgery with or without omphalectomy is the treatment of choice with wide resection to ensure definite cure. Some authors use laparoscopy during resection to detect deep endometriosis, which should be excluded in patients with pelvic symptoms<sup>1-5</sup>. The final diagnosis is confirmed by the pathological examination<sup>1-3</sup>.

The prognosis is favorable and recurrences are uncommon. Malignant transformation has been reported in 0.3-1% of the cases and should be suspected in case of recurrence or rapid growing lesions<sup>2,4</sup>.

#### Referencias bibliográficas /References

1. Davis A , Goldberg J . Extrapelvic Endometriosis. *Semi. Reprod. Med.* 2017 35: 98 - 101.
2. Dos Santos Filho P , Dos Santos MP, et a . Primary umbilical endometriosis. *Re. Co. Bra. Cir.* 2018; 45 (3): e 1746.
3. Boesgaard-Kjer ., Boesgaard-Kjer D, et a . Primary umbilical endometriosis (PUE). *Eu. . Obste. Gynecol.* 2016 . [http:// dx.doi.org/10.1016/j.ejogrb.2016.05.030](http://dx.doi.org/10.1016/j.ejogrb.2016.05.030).
4. Loh SH, Lew BL, et al.: Primary cutaneous endometriosis of Umbilicus. *Ann Dermatol.* 2017; 29 (5): 62125.
5. Egin S, Pektas BD, et a . Primary umbilical endometriosis: a painful swelling in the umbilicus concomitantly with menstruation. *International Journal of Surgery Case Reports* 2016 28 78 -80.
6. Teixeira Andrade M, Freitas CV, et a . Umbilical nodule with cyclical bleeding: a case report and literature review or atypical endometriosis. *Case Reports in Obstetric and Gynecology* 2016; ID 7401409 <http://dx.doi.org/10.1155/2016/7401409>.