

ENDOMÉTRIOSE OMBILICALE

B. KREFT (1), K.P. PREUSSER (1), W.CH. MARSCH (1)

RÉSUMÉ : L'endométrie est une pathologie liée à une localisation ectopique de la muqueuse utérine à l'extérieur de l'utérus. L'endométrie au niveau de l'ombilic est une situation rare. Nous présentons le cas d'une patiente atteinte d'une endométrie des ovaires associée à une endométrie extra-génitale située au niveau de l'ombilic. La lésion ombilicale a été entièrement excisée. A partir de ce cas, nous développons les différents aspects histopathologiques, thérapeutiques et l'importance des différents diagnostics différentiels de l'endométrie ombilicale.

MOTS-CLÉS : Endométrie ombilicale - Muqueuse utérine - Métaplasie

INTRODUCTION

L'endométrie, est une localisation ectopique de muqueuse utérine à l'extérieur de l'utérus. Elle est souvent due à un traumatisme tel qu'une intervention chirurgicale. En ce qui concerne la pathogenèse, l'on discute la théorie d'implantation et celle des phénomènes de métaplasie (1-4). Suivant la localisation des foyers d'endométrie on décrit l'endométrie génitale interne, externe ou extra-génitale. Ce dernier type d'endométrie, comme l'endométrie ombilicale, est rare. Sa manifestation ne représente que 0,5% à 1% des cas d'endométrie (5). Le mécanisme de la maladie n'est pas totalement connu aujourd'hui. Plusieurs néoplasies bénignes ou malignes sont de possibles diagnostics différentiels de l'endométrie.

CAS CLINIQUE

Une femme de 30 ans, sportive de haut niveau et médaillée d'or olympique, présentait une nodosité d'une taille de 2,5 sur 2 cm, de couleur brunâtre, ferme, polypoïde, légèrement douloureuse à la pression, située au niveau du nombril et remplissant totalement l'anneau ombilical (Fig. 1). Il y a 4 ans, elle a remarqué cette tumeur nodulaire pour la première fois - tumeur qui a continué d'évoluer jusqu'à sa taille actuelle. La patiente indiquait des douleurs de la région ombilicale et de la partie inférieure droite de l'abdomen, ainsi que des saignements répétés de l'anneau ombilical. On pouvait remarquer une coïncidence des symptômes avec les règles. Il n'y a pas eu de diminution essentielle de ses

UMBILICAL ENDOMETRIOSIS

SUMMARY : Endometriosis is defined as the presence of endometrial tissue outside the uterine cavity. Involvement of the umbilical region is rare. We present the case of a women with ovarian endometriosis associated with extragenital umbilical endometriosis. The umbilical lesion was completely removed. We take the opportunity of this case to give a short survey with consideration to histopathological and therapeutic aspects as well as possible differential diagnostics.

KEYWORDS : Umbilical endometriosis - Endometrial tissue - Metaplasia

activités sportives. Il n'y a pas eu d'intervention chirurgicale, gynécologique ou abdominale ni de grossesse auparavant. La patiente indiquait n'avoir pris aucun médicament dans le passé. L'examen histologique a montré un épiderme sans signes d'activité mitotique accentuée. Le derme était fortement chargé de faisceaux de cellules musculaires lisses, au sein desquelles on remarquait des proliférations tubulaires tapissées d'un épithélium cylindrique reposant sur un stroma propre, avec une forte densité de noyaux ne montrant qu'une différence modérée de taille. Il existait au pôle tumoral des cellules des excroissances à différenciation apocrine avec une apparition vague de stéréocils. Les tissus péri-tumoraux montraient une infiltration par des polynucléaires neutrophiles et des érythrocytes avec des suffusions hémorragiques d'âges différents dans un stroma lâche et riche en fibroblastes, comparable à l'endomètre pendant la phase folliculo-lutéinique. En intraluminal, certaines hémorragies, sont apparues partiellement associées à des mucines acides. L'examen histologique indiquait donc une endométrie (Fig. 2a-c). Après l'exclusion d'une infiltration du péritoine par IRM, il y a eu résection complète de la tumeur. Le relief ombilical a été reconstruit dans sa forme triangulaire grâce à des points sous-cutanés et la lésion a été refermée. Puis, une échographie transvaginale des deux ovaires a été réalisée montrant des modifications kystiques qui ont ensuite été réséquées par laparotomie. L'analyse histopathologique de ces kystes a permis de diagnostiquer une endométrie ovarienne.

DISCUSSION

L'endométrie extra-génitale est rare. Jusqu'à ce jour, à peine plus d'une centaine de cas ont été observés (2). Pour la plupart, il y avait eu

(1) Clinique Universitaire et Policlinique de Dermatologie et Vénérologie, Université Martin-Luther de Halle-Wittenberg, Halle (Saale), Allemagne.



Figure 1. Nodosité d'une taille de 2,5 sur 2 cm, de couleur brunâtre, ferme, polypoïde, légèrement douloureuse à la pression située au niveau du nombril.

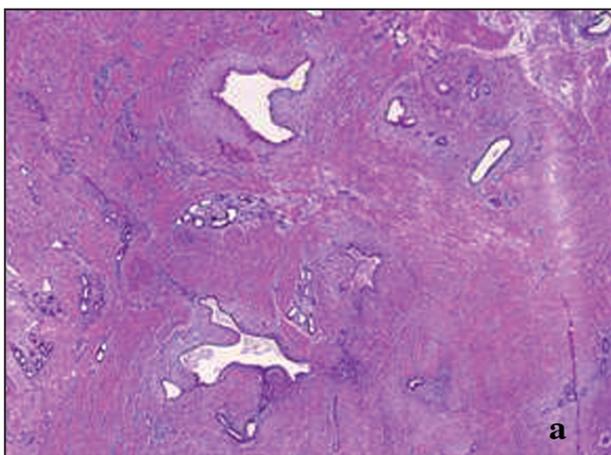


Figure 2a. Proliférations tubulaires tapissées d'épithélium cylindrique partiellement pluristratifié (HE).

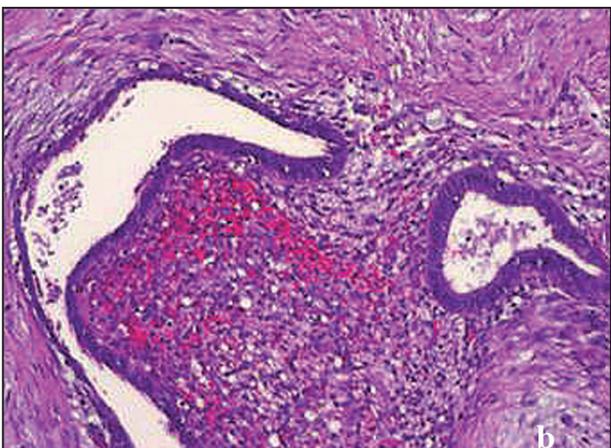


Figure 2b. Infiltration du stroma par des polynucléaires neutrophiles et des érythrocytes avec des effusions hémorragiques récentes et plus anciennes au niveau des tissus péri-glandulaires (HE).

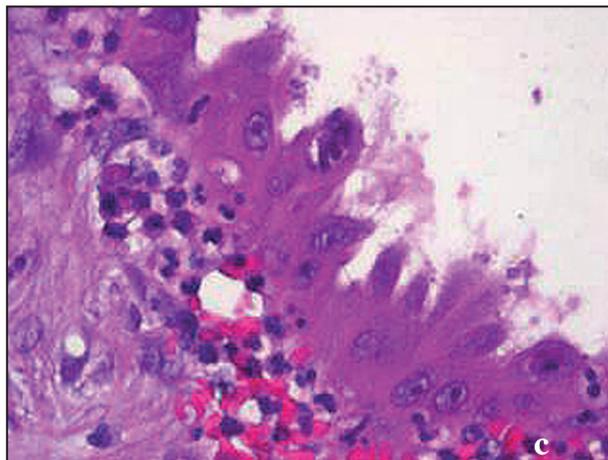


Figure 2c. Suffusions hémorragiques sous-épithéliales et différenciation apocrine de l'épithélium (HE).

des grossesses, des interventions chirurgicales de l'abdomen ou des hernies ombilicales précédant les premières manifestations. A cause de la dissémination des cellules endométriales par voie lymphatique ou sanguine, des formes spontanées peuvent se présenter (6). Des nodosités brunâtres ou bleuâtres de la peau, avec des douleurs et saignements rythmés par le cycle menstruel, sont typiques. Ceci concerne les femmes en âge de procréer. Normalement après la ménopause l'endométriose régresse. Les mécanismes de la douleur et de l'hyperalgie lors de l'endométriose restent à ce jour peu connus (7). On suppose une forte expression des facteurs de croissance nerveux (NGF), en particulier ceux des nodules adényotiques (8). Ce qui semble important est la richesse des foyers endométriotiques en fibres nerveuses autonomes et sensibles qui reflètent une influence œstrogénomodulante et activante dans le système nerveux central (7). Les sensations douloureuses au niveau de l'ombilic et de la fosse iliaque droite, décrites par la patiente, pourraient être dues à une association entre les lésions douloureuses d'endométriose et les faisceaux nerveux. Nous n'avons pas réalisé d'autres examens complémentaires. L'aspect histopathologique typique de l'endométriose est la lumière irrégulière des glandes qui sont recouvertes par des cellules épithéliales d'origine endométriale et un stroma hypervascularisé. Pendant le cycle menstruel, ces glandes ont un développement morphologique typique. Les lésions extragénitales peuvent se composer exclusivement de stroma décidual sans la présence de structures glandulaires (6). L'on retrouve souvent des modifications métaplasiques, parfois hyperplasiques et atypiques dans les foyers d'endométriose (9). Les excroissances à différenciation apocrine dans notre cas

correspondent vraisemblablement à des lésions de «hobnail metaplasia» comme plusieurs auteurs les ont décrites. Ces altérations cellulaires font partie du «eosinophilic cell change» qui est variable dans la présentation cytologique. L'apparence de cette métaplasie ne semble pas être un critère pour une cytologie dysplasique et ainsi le risque d'apparition d'un carcinome ovarien n'est pas augmenté. Pourtant, on a observé une «hobnail metaplasia» ainsi qu'un carcinome à cellules claires (10). On a pu également remarquer dans ce cas la présence abondante de faisceaux de cellules musculaires lisses du derme. Une prolifération des muscles lisses provenant des restes du ductus mullerien (4) et des modifications métaplasiques en rapport avec l'endométrie ovarienne ont été décrites (11). Des cellules endothéliales métaplasiques du stroma dans les foyers endométriotiques ou des cellules métaplasiques ovariennes du stroma pourraient être à l'origine des cellules musculaires lisses. La présence de cellules multipotentes du stroma endométrial est possible. Elles ont la possibilité de se transformer en myofibroblastes ou cellules musculaires lisses (12). Vraisemblablement, les médiateurs de l'inflammation ainsi que les facteurs de croissance produits dans les foyers d'endométrie y jouent un rôle important. Dans le cas présent, il faut suspecter que l'agrégation importante des faisceaux des cellules musculaires lisses dans le derme pourrait représenter une telle modification métaplasique des cellules du stroma. 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 (2). 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 (2). 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'endométrie 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'endométrie, ainsi que des processus inflammatoires, des fistules ou des hernies. Parfois on note des

hamartomes issus du tissu résiduel embryonnaire (2). 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 (6). La thérapie est la résection chirurgicale. Un examen IRM préopératoire est utile pour exclure la possibilité d'une extension intraabdominale de la lésion (2) car, dans ce cas, l'éradication complète peut seulement avoir lieu après ouverture de la cavité abdominale. L'endométrie est une pathologie oestrogène dépendante, d'où l'importance des traitements médicaux inhibant l'activité de l'estrogène ou de sa production. La pharmacothérapie comporte la prescription des contraceptifs oraux, danazol, GnRH-Analogue et 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 (13). Aussi les symptômes douloureux ne peuvent pas toujours être contrôlés d'une façon satisfaisante. Dernièrement, des effets positifs ont pu être observés par l'application d'inhibiteur de l'aromatase, enzyme clé dans la synthèse d'oestrogènes, en combinaison avec des inhibiteurs de l'ovulation, soulageant apparemment la symptomatologie douloureuse. De plus, ce traitement comporte moins d'effets indésirables importants par rapport à la thérapie par GnRH-analogues ou danazol. D'autres thérapies basées sur des modulateurs de récepteurs sélectifs d'oestrogènes et de progestérone sont en cours d'évaluation et paraissent prometteuses (13).

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier le Professeur Dr. S. Hauptmann, Département d'Anatomie pathologique, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg (Allemagne), pour ses suggestions concernant la description anatomopathologique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Farhi D, Zimmermann U, Chapron C, Dupin N.— Umbilical endometriosis. *JEADV*, 2007, **21**, 280-281.
2. Zollner U, Girschick G, Steck T, Dietl J.— Umbilical endometriosis without previous pelvic surgery: a case report. *Arch Gynecol Obstet*, 2003, **267**, 258-260.

3. Slater M, Quagliotto G, Cooper M, Murphy CR.— Endometriotic cells exhibit metaplastic change and oxidative DNA damage as well as decreased function, compared to normal endometrium. *J Mol Histol*, 2005, **36**, 257-263.
4. Donnez J, Van Langendonck A, Casanas-Roux F, et al.— Current Thinking on the Pathogenesis of Endometriosis. *Gynecol Obstet Invest*, 2002, **54**, 52-62.
5. von Stemm AM, Meigel WN, Scheidel P, Gocht A.— Umbilical endometriosis. *J Eur Acad Dermatol Venerol*, 1999, **12**, 30-32.
6. Krumbholz A, Frank U, Norgauer J, Ziemer M.— Endometriose des Bauchnabels. *JDDG*, 2006, **4**, 239-241.
7. Berkley KJ, Rapkin AJ, Papka RE.— The pains of endometriosis. *Science*, 2005, **308**, 1587-1589.
8. Anaf V, Simon P, Nakadi I, et al.— Hyperalgesia, nerve infiltration and nerve growth factor expression in deep adenomyotic nodules, peritoneal and ovarian endometriosis. *Hum Reprod*, 2002, **17**, 1895-1900.
9. Czernobilsky B, Morris WJ.— A histologic study of ovarian endometriosis with emphasis on hyperplastic and atypical changes. *Obstet Gynecol*, 1979, **53**, 318-323.
10. Moll UM, Chumas JC, Chalas E, Mann WJ.— Ovarian carcinoma arising in atypical endometriosis. *Obstet Gynecol*, 1990, **75**, 537-539.
11. Fukunaga M.— Smooth muscle metaplasia in ovarian endometriosis. *Histopathology* 2000; **36**:348-52.
12. Dubreuil A, Domp Martin A, Barjot P, et al.— Umbilical metastasis or Sister Mary Joseph's nodule. *Int J Dermatol*, 1998, **37**, 7-13.
13. Crosignani P, Olive D, Bergqvist A, Luciano A.— Advances in the management of endometriosis : an update for clinicians. *Hum Reprod Update*, 2006, **12**, 179-189.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr B. Kreft, Universitätsklinik und Poliklinik für Dermatologie und Venerologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Ernst-Kromayer-Str. 5, D-06097 Halle (Saale), Allemagne.
E-mail: burkhard.kreft@medizin.uni-halle.de