

NODULE DE VILLAR

PIRSON L (1), ABSIL G (2), GIET G (2), LAHRICHI D (2), NISOLLE M (1), NIKKELS AF (2)

RÉSUMÉ : L'endométriose ombilicale, ou nodule de Villar, est une manifestation rare et le plus souvent isolée d'endométriose, survenant dans 0,5 à 1 % des cas. Elle peut être primaire ou secondaire à une intervention chirurgicale. Elle se manifeste habituellement par un nodule ferme, de couleur chair, rouge ou violet-noir, fréquemment associé à des douleurs et/ou des saignements péri-menstruels. Il existe un risque potentiel de transformation maligne, raison pour laquelle le traitement de première intention est l'exérèse chirurgicale.

MOTS-CLÉS : *Nodule de Villar - Endométriose ombilicale primitive - Gynécologie - Omphalite - Chirurgie*

VILLAR'S NODULE

SUMMARY : Umbilical endometriosis is a rare manifestation, most often isolated, of endometriosis, accounting for 0,5-1 % of all cases. It can be primary or secondary following surgery. It usually presents as a solid, skin-colored, red or purple-black nodule, frequently associated with pain and/or perimenstrual bleeding. Because it has a potential for malignant transformation, the gold standard of treatment is surgical removal.

KEYWORDS : *Villar's nodule - Primary umbilical endometriosis - Gynecology - Omphalite - Surgery*

OBSERVATION CLINIQUE

Une patiente de 32 ans se présente pour deux lésions de l'ombilic, apparues quelques mois auparavant. Les lésions sont non douloureuses, mais la patiente signale qu'elles ont augmenté de taille et saigné à plusieurs reprises durant ses deux dernières menstruations. Les antécédents médicaux comprennent une hypercholestérolémie ainsi qu'une résistance à l'insuline traitée par metformine. Il n'y a aucun antécédent chirurgical notable.

L'examen clinique confirme la présence de deux lésions rougeâtres de la région ombilicale : l'une exophytique et pédiculée, l'autre sessile (**Figure 1**). Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

L'exérèse chirurgicale des deux lésions a été réalisée sous anesthésie locale. La coloration à l'hématoxyline-éosine révèle, au sein du derme, la présence de glandes d'allure endométriale, entourées d'un stroma plus cellulaire, parfois associé à quelques lymphocytes de petite taille (**Figure 2a**). L'analyse immunohistochimique par anti-CD10 souligne focalement le stroma endométrial (**Figure 2b**) et le diagnostic d'endométriose ombilicale primitive est retenu.

La résection étant incomplète et au vu du risque associé de lésions pelviennes, la patiente a été adressée en gynécologie pour la suite de la prise en charge, sans mise en évidence d'autres signes d'endométriose.

DISCUSSION

L'endométriose est une pathologie gynécologique oestrogéno-dépendante d'étiologie encore incertaine, qui touche jusqu'à 10 % des femmes en âge de procréer. Elle est caractérisée par la présence d'un tissu endométrial fonctionnel en dehors de la cavité utérine. Les présentations cliniques sont variées et incluent des douleurs pelviennes, une dysménorrhée, une dyspareunie, des métrorragies, une dyschésie, une dysurie ou encore une infertilité (1, 2).

Bien que l'endométriose soit le plus souvent localisée au niveau du pelvis (péritoine pelvien, ovaires, cloison recto-vaginal,...), des localisations extra-pelviennes sont possibles, notamment abdominale (tube digestif, appareil urinaire), thoracique (poumon, péricarde, plèvre), ou encore cérébrale (1, 3).

L'endométriose ombilicale, ou nodule de Villar, est une localisation rare d'endométriose, retrouvée dans 0,4-4 % des lésions extra-génitales et dans 0,5-1 % de tous les cas d'endométriose (4). Bien qu'elle puisse apparaître secondairement à une intervention chirurgicale, l'endométriose ombilicale est primitive dans près de 70 % des cas (4, 5). Elle se présente habituellement sous la forme d'un nodule ferme, bien défini, de couleur chair, rouge, ou violacé-noir (4-6). Des lésions d'endométriose pelvienne coexistent chez environ 25-35 % des patientes (4, 6).

Le diagnostic différentiel des lésions nodulaires de l'ombilic est repris dans le **Tableau I**.

Le diagnostic est le plus souvent clinique, devant une masse ombilicale qui gonfle, est douloureuse et saigne de façon cyclique (6). Néanmoins, l'échographie peut appuyer le diagnostic en visualisant une lésion hypoéchogène, parfois associée à des zones focalement hyperéchogènes et à une vascularisation plus ou moins abondante en signal Doppler (7).

(1) Service de Gynécologie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

(2) Service de Dermatologie, CHU Liège, Belgique.

Figure 1. Deux lésions nodulaires de l'ombilic, l'une pédiculée et l'autre sessile



Figure 2. (2a) Structures glandulaires au sein du derme (flèches jaunes) (H/E, x 50). (2b) Ces structures sont bordées d'un épithélium cylindrique simple et entourées d'un stroma cellulaire associé à quelques lymphocytes (H/E, x 200)

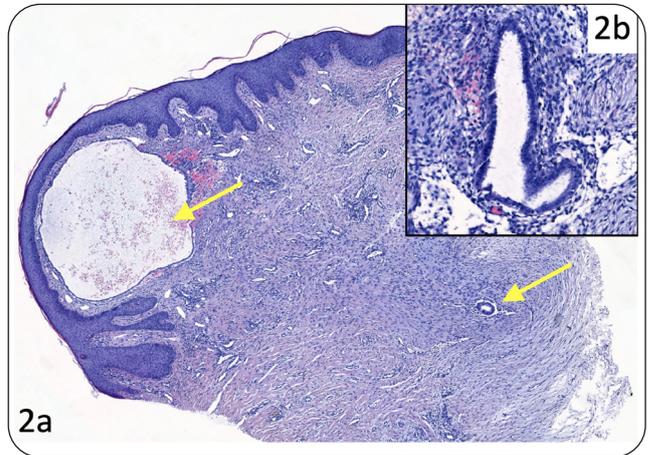
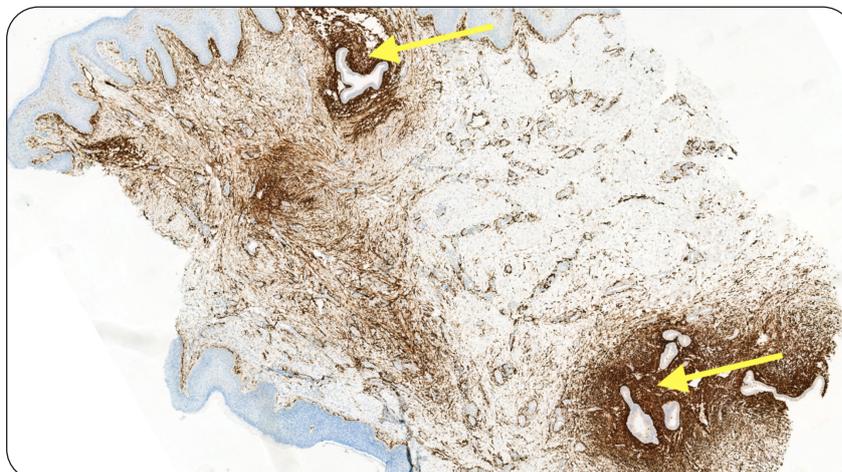


Tableau I. Diagnostic différentiel des nodules de l'ombilic

Tumeurs bénignes	Tumeurs malignes
<ul style="list-style-type: none"> - Endométriase ombilicale (primitive/secondaire) - Hémangiome - Granulome pyogénique - Naevus - Lipome 	<ul style="list-style-type: none"> - Nodule de Sœur Mary Joseph (métastase ombilicale d'une tumeur le plus souvent gastrique ou ovarienne) - Mélanome achromique - Adénocarcinome - Carcinome basocellulaire - Sarcome
Autres	
<ul style="list-style-type: none"> - Hernie ombilicale - Vestige embryonnaire (kyste de l'ouraue, ...) - Kyste épidermoïde <ul style="list-style-type: none"> - Abscess - Chéloïde 	

Figure 3. L'analyse immunohistochimique par anti-CD10 souligne le stroma endométrial (flèches jaunes)



L'IRM, rarement nécessaire, a l'avantage d'évaluer l'extension et d'exclure d'autres lésions, notamment tumorales (6, 8, 9). Le diagnostic de certitude est histopathologique, via la mise en évidence d'un stroma et de glandes endométriales au sein du derme moyen et profond. L'immunomarquage est positif pour les récepteurs aux oestrogènes, à la progestérone et le CD10. Ce dernier, initialement décrit comme un antigène spécifique des leucémies lymphoblastiques aiguës, est également exprimé par le stroma endométrial (10, 11) (Figure 3).

En raison du risque faible, mais décrit, de transformation maligne (environ 3 %), le traitement de première intention reste l'exérèse chirurgicale (12).

IMPLICATION CLINIQUE

L'endométriose est une pathologie fréquente qui touche jusqu'à 10 % des femmes en âge de procréer et dont les présentations cliniques sont variées. Parmi celles-ci, l'endométriose ombilicale primitive, bien que peu fréquente, nécessite d'être connue pour deux raisons :

- premièrement, parce qu'il existe un risque faible, mais décrit, de transformation maligne (environ 3 %). Le traitement de première intention reste donc l'exérèse chirurgicale;

- deuxièmement, parce que des lésions d'endométriose pelvienne coexistent chez environ 25-35 % des patientes. Ainsi, la recherche systématique d'une symptomatologie ou d'une clinique évocatrice d'endométriose pelvienne doit permettre de poser un diagnostic, peut-être jusqu'alors méconnu.

CONCLUSION

L'endométriose est une pathologie bénigne fréquente de la femme en âge de procréer, dont l'endométriose ombilicale primitive représente une forme rare. Le diagnostic est essentiellement clinique, face à un nodule ombilical associé à des douleurs et des saignements cycliques. Le traitement de première intention fera appel à l'exérèse chirurgicale, tandis que les traitements hormonaux seront réservés aux patientes refusant la chirurgie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Giudice L. Endometriosis. *N Engl J Med* 2010;**362**:2389-98.
2. Parasar P, Ozcan P, Terry KL. Endometriosis: epidemiology, diagnosis and clinical management. *Curr Obstet Gynecol Rep* 2017;**6**:34-41.
3. Andres MP, Arcoverde FV, Souza, CC, et al. Extrapelvic endometriosis: a systematic review. *J Minim Invasive Gynecol* 2017;**5**:74-6.
4. Dridi D, Chiaffarino F, Parazzini F, et al. Umbilical endometriosis: a systematic review and pathogenic theory proposal. *J Clin Med* 2022;**11**:995.
5. Hirata T, Koga K. Extra-pelvic endometriosis: a review. *Reprod Med Biol* 2020;**19**:323-33.
6. Makena D, Obura T, Mutiso S, Oindi F. Umbilical endometriosis: a case series. *J Med Case Rep* 2020;**14**:142.
7. Genovese G, Passoni E, Veraldi S, Nazzaro G. Ultrasonographic findings in primary umbilical endometriosis. *An Bras Dermatol* 2018;**93**:297-8.
8. Yu CY, Perez-Reyes M, Brown JJ, Borrello JA. MR Appearance of umbilical endometriosis. *J Comput Assist Tomogr* 1994;**18**:269-71.
9. Hartigan C, Holloway B. MR Imaging features of endometriosis at the umbilicus. *Br J Radiol* 2005;**78**:755-7.
10. Kyamidis K, Lora V, Kanitakis J. Spontaneous cutaneous umbilical endometriosis: report of a new case with immunohistochemical study and literature review. *Dermatol Online J* 2011;**17**:5.
11. Fukuda H, Mukai H. Cutaneous endometriosis in the umbilical region: the usefulness of CD10 in identifying the interstitium of ectopic endometriosis. *J Dermatol* 2010;**37**:545-9.
12. Hirata T, Koga K, Kitade M, et al. A national survey of umbilical endometriosis in Japan. *J Minim Invasive Gynecol* 2020;**27**:80-7.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Absil G, Service de Dermatologie, CHU Liège, Belgique.
Email : Dermatologie@uliege.be