

Ungewöhnlich, unerwartet, selten

Eine primäre Nabelendometriose als seltene Form der Bauchdeckenendometriose

Anda Roxana Badea^{a,c}, Manuela Jörg Bruhin^{b,c}, Regula Grabherr Fawzi^{b,d}

^a dipl. Ärztin; ^b Dr. med.; ^c Arztpraxis Birmenstorf AG; ^d Endometriosezentrum, Gynäkologie, Kantonsspital Baden

Hintergrund

Die Endometriose der Bauchdecke wird als kutane Endometriose bezeichnet. Diese ist selten (1% aller Endometriosefälle) und dann häufig mit einer chirurgischen Narbe verbunden. Die primäre Nabelendometriose (auch: primäre umbilikale Endometriose) bedeutet das Vorhandensein ektopischer Endometriumdrüsen und Stroma innerhalb des Nabels ohne Vorgeschichte einer Beckenendometriose. Sie wurde erstmals 1886 von Villar beschrieben [1]. Klinisch erscheint die Läsion als fester Knoten unterschiedlicher Größe von wenigen Millimetern bis Zentimeter. Zyklische Blutungen aus dem Nabel, Schmerzen und eine fühlbare Masse sind die häufigsten Symptome [1]. Das durchschnittliche Intervall vom Auftreten der Symptomen bis zur definitiven Behandlung beträgt 13,3 Monate [4]. Wir berichten über eine Patientin mit einer primären umbilikalen Endometriose.

Fallbericht

Eine 41-jährige Patientin stellte sich in unserer Hausarztpraxis vor mit Beschwerden von intermittierender umbilikaler Schwellung und Blutung aus dem Nabel, die vor zwei Wochen aufgetreten seien. Die Blutung aus dem Nabel sei von lokalen Schmerzen begleitet. Die Blutung dauerte ein bis zwei Tage an, danach hörten auch die Schmerzen auf. Weitere Symptome wie Dyschezie, Dysurie, Hämatochezie oder Hämaturie wie auch Verstopfung wurden verneint.

Persönliche Anamnese

Geburtshilflich: 2004 Spontangeburt eines Knaben, 3100 g. Postpartal initial keine Antikonzep­tion bei noch bestehendem Kinderwunsch, danach Antikonzep­tion mit dem Ethinylestradiol/Etonogestrel-Vaginalring für

ein Jahr mit Absetzen wegen unerwünschter Wirkung (Migräne). Seither mehr oder weniger konsequente Antikonzep­tion mit Kondomen. Prinzipiell abgeschlossene Familienplanung. Letzte gynäkologische Kontrolle: 2015 – anamnestisch normale Befunde.

Vorerkrankungen: Migräne, behandelt mit Triptan-Präparat.

Befunde und Diagnostik

Im Lokalstatus zeigte sich ein geschwollener Nabel mit zwei kleinen, Blut enthaltenden, nicht kompressiblen, leicht druckdolenten und nicht blutenden Anschwellungen von etwa 0,5 × 0,5 cm Größe, lokalisiert bei 6 und 8 Uhr. Keine Protrusion des Bauchnabels beim Husten. Die Abdomenuntersuchung war unauffällig. Eine Computertomografie (CT) des Abdomens mit intravenöser Kontrastmittelgabe ergab keine pathologischen Befunde. Als Zufallsbefunde fanden sich ein Hämangiom im rechten Leberlappen und eine Corpus-luteum-Zyste am rechten Ovar.

Zwei Wochen später berichtete die Patientin in der Sprechstunde über eine in der vorherigen Woche erneut aufgetretene Blutung aus dem Nabel ohne andere begleitende Symptome. Der Nabel war leicht geschwollen, aber blutungsfrei; es zeigte sich nur ein seröser Ausfluss. Die Keim-Kultur eines Nabelabstrichs war unauffällig. Die Ergebnisse wurden der Patientin telefonisch mitgeteilt, wobei diese über eine erneute Blutung aus dem Nabel berichtete. Wir fragten nach, ob sie auch gleichzeitig die Periode habe, was die Patientin bestätigte. Dieses Detail ließ den Verdacht auf eine Endometriose aufkommen. Somit wurde die Patientin zur konsiliarischen Untersuchung ins Kantonsspital Baden zugewiesen.

Bei der ambulanten Wundversorgung wurde die Wundumgebung als intakt/unauffällig beurteilt. Es bestand keine Blutung oder pathologische Keimbelastung (Abb. 1).



Anda Roxana Badea

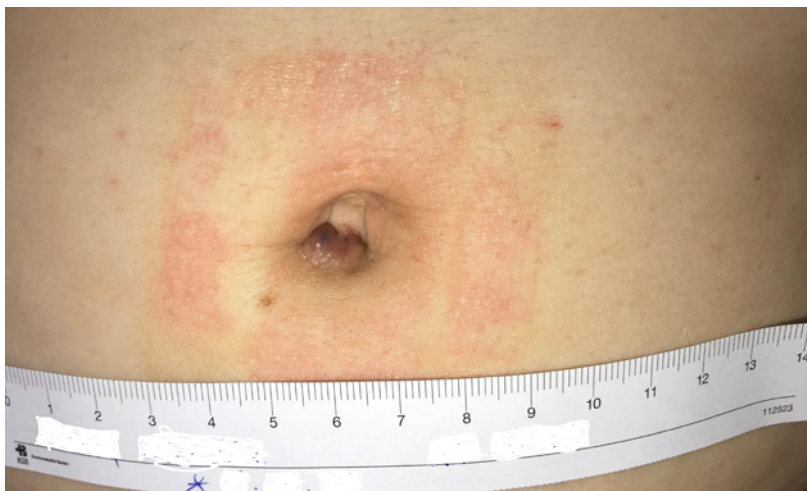


Abbildung 1: Umbilikale Endometriose.

Die Beurteilung der externen CT-Abdomen-Befunde erhärtete den Verdacht auf eine mögliche Nabelendometriose. Die Patientin wurde intern für weitere Abklärung in die Endometriose-Sprechstunde der Gynäkologie überwiesen.

Die abdominale Untersuchung ergab im kaudalen Anteil des Nabels eine narbenähnliche, leicht wulstige Veränderung, die etwas dunkler als die umgebende Haut imponierte. An einer Stelle war eine 2 mm grosse dunkle Verfärbung zu erkennen. Es bestand keine Blutung. Palpatorischer Befund der Veränderung: etwa 1 cm gross, nicht verschieblich gegen den Nabel, mässig gut verschieblich gegen die Faszie, deutlich druckdolent. Der Ultraschall des Abdomens zeigte eine subumbilikale, hypoechogene, nicht verformbare, deutlich druckdolente Raumforderung von 7 × 3 × 9 mm Grösse mit einem Abstand zur Haut von gut 3 mm.

Es wurde die Diagnose einer Nabelendometriose gestellt. Ein transvaginaler Ultraschall (TVUS) stellte eine schwere Adenomyosis uteri, eine Hämatosalpinx und einen ausgedehnten Adhäsionssitus fest. Die Adenomyosis uteri entsprach mit den folgenden Befunden einem MUSA-Score 1 (MUSA: Morphological Uterus Sonographic Assessment):

- inhomogenes Myometrium mit prominenten oberflächennahen Gefässen;
- vermehrte diffuse Durchblutung;
- Hinterwand und Vorderwand +/- symmetrisch;
- JZ (Junctional Zone) zum Teil verbreitert auf 12 mm, unscharf begrenzt.

Ausserdem ergab sich sonografisch der Verdacht auf eine Endometriose des rechten Ovars (14 × 13 × 12 mm) [13].

Bei Verdacht auf eine schwere Endometriose wurde nachfolgend (präoperativ) eine Magnetresonanztomografie (MRT) durchgeführt.

Therapie und Verlauf

Die Entscheidung über die Resektion der Nabelendometriose und gleichzeitiger Hysterektomie mit kompletter Endometrioseresektion wurde im Einvernehmen mit der Patientin getroffen. Alternativ wäre auch eine Resektion der Nabelendometriose und die hormonelle Behandlung der Adenomyose möglich gewesen. Dies hätte jedoch eine engmaschige sonografische Kontrolle der Nieren erfordert, um eine Nierenstauung durch die Ummauerung des Ureters bei tief infiltrierender Endometriose frühzeitig festzustellen, und wurde daher von der Patientin abgelehnt.

Es erfolgte laparoskopisch eine ausgedehnte Adhäsio-lyse (über mehr als eine Stunde), die totale Hysterektomie und Salpingektomie beidseits, die Resektion oberflächlicher Endometrioseherde an den Ovarien beidseits, die Ovaropexie, die ausgedehnte Resektion von tief infiltrierenden Endometrioseherden an der Beckenwand beidseits (mit Ureterolyse) und den Ligamenta sacrouterina beidseits, pararektal beidseits, an den Parametrien beidseits, am Septum rektovaginale und am Blasenperitoneum. Es erfolgte ein Shaving grosser rektaler Endometrioseknoten bis auf die Muscularis und ein Übernähen des Rektums. Nachdem die Trokare entfernt waren, wurde der umbilikale Endometrioseherd unter Sicht komplett reseziert. Mit der Fasziennaht paraumbilikal und der Hautnaht mit Monocryl 4 intrakutan invertierend wurde der Eingriff beendet.

Die Bestätigung des schweren Adhäsionssitus erfolgte intraoperativ. Das Bewertungssystem der Adhesion Scoring Group (1994) bewertete 23 einzelne Stellen in der Bauchhöhle nach Ausprägung und Ausmass der Gesamtfläche oder -länge (Tab. 1) [12].

In diesem Fall entsprach der Adhäsionssitus dem Grad 3. Die intraoperativen Befunde entsprachen einer Endometriose rASRM (revised American Society of Reproductive Medicine) Stadium IV (Score 44), Enzian A2 B3 C3 FA FO (Nabel); siehe Abbildung 2, Abbildung 3, Abbildung 4.

Der postoperative Verlauf war komplikationslos. Bei der Verlaufskontrolle in unserer Praxis war die Patientin beschwerdefrei.

Table 1: Einteilung für Adhäsionen im Bauchraum gemäss der Adhesion Scoring Group [12].

Grad	Ausprägung	Ausmass
0	keine	keine
1	filmisch, avaskulär	5 bis 25%
2	dicht und/oder vaskulär	26 bis 50%
3	kohäsiv	>50%

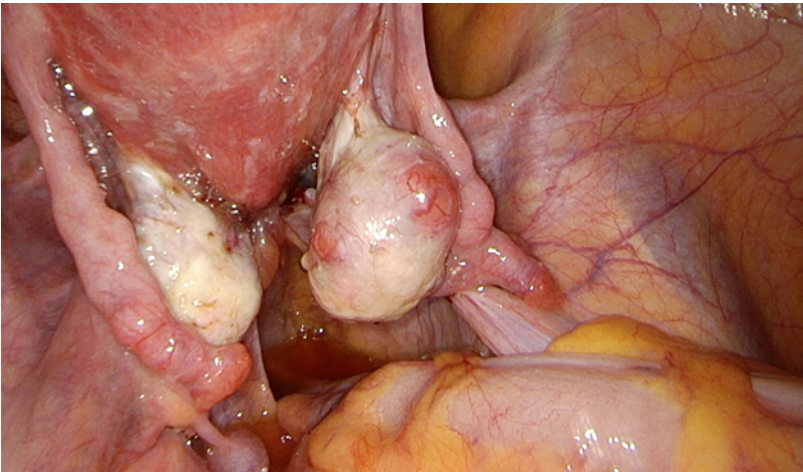


Abbildung 2: Uterus mittelständig mit floriden oberflächlichen Endometriose-Läsionen an der Hinterwand. Die Ovarien sind an den Uterus herangezogen und über derbe Adhäsionen breitflächig mit der Hinterwand ver wachsen.

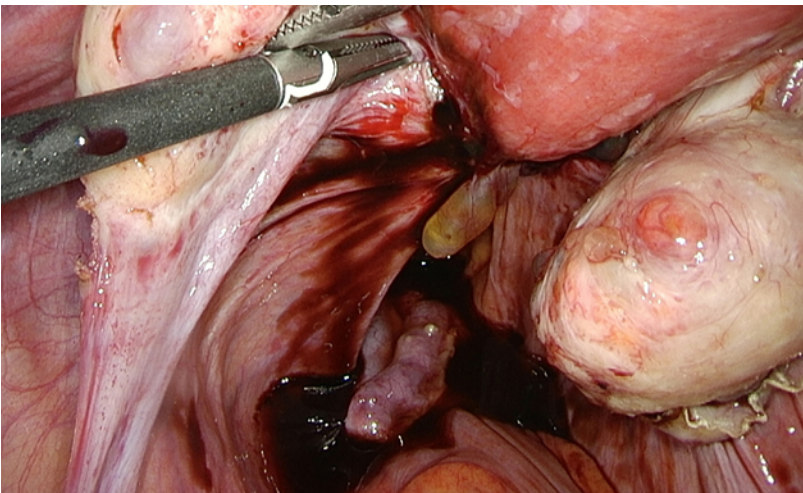


Abbildung 3: Bläsig-braune Endometriosezysten beidseits zwischen Ovarien und Uterus. Ausgedehnte fibrotische Veränderungen der Ligamenta sacrouterina beidseits.

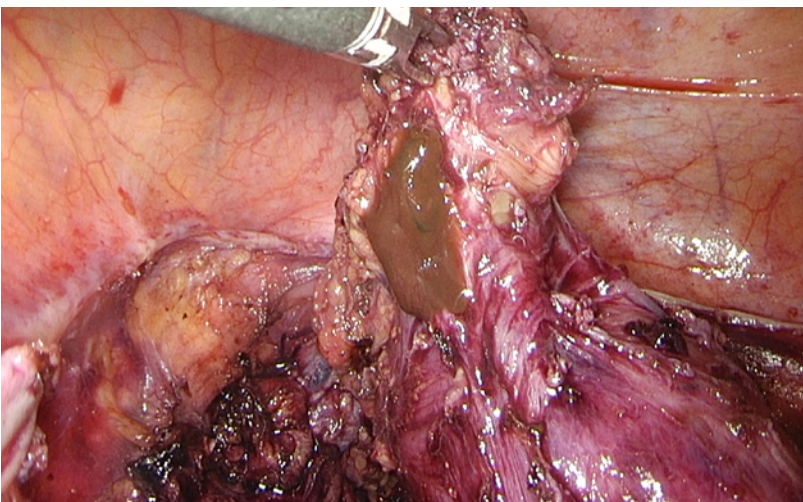


Abbildung 4: Bräunlicher Endometrioseknoten pararektal mit «Schokoladenzyste».

Diskussion

Epidemiologie

Die Endometriose, das Vorkommen «Endometrium ähnlichen Gewebes» außerhalb der Gebärmutter, hat ein variables makroskopisches Erscheinungsbild und einen sehr schlecht verstandenen natürlichen Verlauf. Es ist eine erbliche und heterogene Krankheit mit vielen biochemischen Veränderungen in den Läsionen, die klonalen Ursprungs sind [8].

Es sind 10 bis 15% der Frauen im gebärfähigen Alter und 6% der Frauen in der Perimenopause betroffen. Die kutane Endometriose tritt häufiger bei chirurgischen Narben auf, einschließlich Kaiserschnitt, Laparoskopie und Episiotomie [1]. Die primäre Nabelendometriose ist eine seltene Entität und steht nicht im Zusammenhang mit chirurgischen Eingriffen. Die Inzidenz beträgt 0,5 bis 1% aller Fälle von extragenitaler Endometriose [1] und es sind weniger als 10 Fälle von primärer kutaner Endometriose des Nabels in der Literatur beschrieben [7].

Ätiologie

Die Ätiologie ist nicht vollständig verstanden. Eine isolierte Nabelendometriose könnte durch die Metaplasie des Urachus-Rests entstehen [1]. Auch die Sampson-Hypothese implantierter Endometriumzellen nach retrograder Menstruation, die angiogene und lymphogene Ausbreitung oder die Metaplasie-Theorie können nicht alle klinischen Merkmale der Endometriose erklären. Die genetische/epigenetische Theorie deutet darauf hin, dass eine Endometriumzelle, eine Stammzelle oder eine Knochenmarkszelle der Ursprung der Endometriose sein können. Diese können genetische und epigenetische Defekte geerbt haben. Zusätzliche genetische oder epigenetische Veränderungen sind erforderlich, damit diese Zellen ihr Verhalten ändern und zu typischen, zystischen, tiefen oder anderen Läsionen übergehen können [8].

Differenzialdiagnose und Diagnose

Die Differenzialdiagnose von endometriotischen Läsionen des Nabels umfasst pyogenes Granulom, Nabelpolypen, melanozytären Naevus, seborrhoische Keratose, Hämangiom, Desmoide und granulären Zelltumor [2]. Maligne Läsionen wie Melanom, Adenokarzinom, Plattenepithelkarzinom und Basalzellkarzinom, Omphalitis, Keloid, Nabelbruch und Fremdkörpergranulom sind weitere Differenzialdiagnosen [1]. Auch ein metastasiertes Adenokarzinom (Sister Mary Joseph's Nodule) sollte ausgeschlossen werden [3].

Der Goldstandard für die Diagnose ist die histopathologische Untersuchung mittels Hämatoxylin-Eosin-Färbung oder immunohistochemischer Marker. Bei der primären kutanen Endometriose zeigen die Stroma-Färbungen CD10, während die Endometriumdrüsen CK7 färben. Die Endometriumdrüsen zeigen eine ER-positive, PR-positive Färbung (ER: Estrogen-Rezeptor; PR: Progesteron-Rezeptor) [7]. Interferon-induzierbares Transmembranprotein 1 (IFITM1) ist ein hochempfindlicher Stromamarker für die ovarial- und extragenitale Endometriose, ohne von der Absenz/Präsenz einer Hormontherapie beeinflusst zu werden [9].

Die TVUS ist gemäss internationalen Richtlinien als Erstuntersuchung bei Frauen mit Verdacht auf Endometriose angezeigt, aber nicht als Ersatztest für die intraoperative Diagnose [11]. Die MRT wird nicht für die routinemäßige Anwendung bei Frauen mit Endometriose empfohlen. Sie wird jedoch bei zweideutigen Ultraschallergebnissen empfohlen, wenn der Verdacht auf rektovaginale oder Blasen-Endometriose besteht [11].

Therapie

Die Therapie der Endometriose ist im Prinzip hormonell und/oder chirurgisch.

Dienogest ist ein Gestagen der vierten Generation, das die systemische Gonadotropinsekretion hemmt und lokale antiproliferative und entzündungshemmende Wirkungen auf endometriotische Läsionen hat. Es verhindert das postoperative Rezidiv der Erkrankung und verringert die Endometriose-assoziierten Schmerzen. Die am häufigsten berichteten Nebenwirkungen wie Kopfschmerzen, Brustbeschwerden, depressive Stimmungen und Akne traten jeweils mit mässiger Intensität bei <10% der Patientinnen auf und waren mit niedrigen Abbruchraten verbunden [10]. Im vorliegenden Fall wurde postoperativ eine erfolgreiche, nebenwirkungsfreie Rezidivprophylaxe mit Dienogest eingesetzt.

Weitere medikamentöse hormonelle Alternativen sind GnRH-Analoga (GnRH: Gonadotropin-releasing Hormone), kombinierte orale Kontrazeptiva (KOK) oder andere Applikationsformen (Intrauterinpessar, Vaginalring).

Das chirurgische Management ist die Therapie der Wahl [4].

Klassifikation

Der rASRM-Score ist derzeit die bekannteste Klassifikation der Endometriose und wird weltweit am häufigsten verwendet [5]. Das Stadium IV nach rASRM ist das schwerste Stadium. Der rASRM-Score kann nicht die tief infiltrierende Endometriose erklären. Aus diesem Grund wurde die Enzian-Klassifikation als Ergänzung zum rASRM-Score entwickelt.

Disclosure Statement

Die Autorinnen haben deklariert, keine finanziellen oder persönlichen Verbindungen im Zusammenhang mit diesem Beitrag zu haben.

Literatur

- 1 Pramanik SR, Mondal S, Paul S, Joycerani D. Primary umbilical endometriosis: A rarity. *J Hum Reprod Sci.* 2014 Oct-Dec;7(4):269–71. 10.4103/0974-1208.14749525624663
- 2 Malebranche AD, Bush K. Umbilical endometriosis: A rare diagnosis in plastic and reconstructive surgery. *Can J Plast Surg.* 2010;18(4):147–8. 10.1177/22925503100180041122131844
- 3 Bagade PV, Guirguis MM. Menstruating from the umbilicus as a rare case of primary umbilical endometriosis: a case report. *J Med Case Reports.* 2009 Dec;3(1):9326. 10.1186/1752-1947-3-932620062755
- 4 Van den Noulard D, Kaur M. Primary umbilical endometriosis: a case report. *Facts Views Vis ObGyn.* 2017 Jun;9(2):115–9.29209489
- 5 Haas D, Shebl O, Shamiyeh A, Oppelt P. The rASRM score and the Enzian classification for endometriosis: their strengths and weaknesses. *Acta Obstet Gynecol Scand.* 2013 Jan;92(1):3–7. 10.1111/aogs.1202623061819
- 6 Rosina P, Pugliarello S, Colato C, Girolomoni G. Endometriosis of umbilical cicatrix: case report and review of the literature. *Acta Dermatovenerol Croat.* 2008;16(4):218–21.1911147
- 7 Ojong O, Susa J, Weiss E. A solitary brown nodule on the umbilicus. *JAAD Case Rep.* 2020 Aug;6(10):1024–6. 10.1016/j.jdc.2020.08.01032995436
- 8 Koninckx PR, Ussia A, Adamyan L, Wattiez A, Gommel V, Martin DC. Pathogenesis of endometriosis: the genetic/epigenetic theory. *Fertil Steril.* 2019 Feb;111(2):327–40. 10.1016/j.fertnstert.2018.10.01330527836
- 9 Sun H, Fukuda S, Hirata T, Arakawa T, Ma S, Neriishi K, et al. IFITM1 is a Novel, Highly Sensitive Marker for Endometriotic Stromal Cells in Ovarian and Extragenital Endometriosis. *Reprod Sci.* 2020 Aug;27(8):1595–601. 10.1007/s43032-020-00189-432436195
- 10 Murji A, Biberoglu K, Leng J, Mueller MD, Römer T, Vignali M, et al. Use of dienogest in endometriosis: a narrative literature review and expert commentary. *Curr Med Res Opin.* 2020 May;36(5):895–907. 10.1080/03007995.2020.174412032175777
- 11 Nisenblat V, Bossuyt PM, Farquhar C, Johnson N, Hull ML. Imaging modalities for the non-invasive diagnosis of endometriosis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2016 Feb;2(2):CD009591. 10.1002/14651858.CD009591.pub226919512
- 12 Adhesion Scoring Group. Improvement of interobserver reproducibility of adhesion scoring systems. *Fertil Steril.* 1994 Nov;62(5):984–8. 10.1016/S0015-0282(16)57062-97926146
- 13 Lazzeri L, Morosetti G, Centini G, Monti G, Zupi E, Piccione E, et al. A sonographic classification of adenomyosis: interobserver reproducibility in the evaluation of type and degree of the myometrial involvement. *Fertil Steril.* 2018 Nov;110(6):1154–1161.e3. 10.1016/j.fertnstert.2018.06.03130396560

Anda Roxana Badea
Arztpraxis Birmenstorf
Rieterstrasse 26
CH-5413 Birmenstorf
arztpraxis-birmenstorf[at]
hin.ch

Das Wichtigste für die Praxis

- Die primäre Nabelendometriose hat eine geschätzte Inzidenz von 0,5 bis 1% aller Patientinnen mit Endometrium-Ektopie. Es ist eine sehr seltene Krankheit, sollte aber bei der Differenzialdiagnose von Nabelläsionen berücksichtigt werden [6].
- Das durchschnittliche Intervall vom Auftreten der Symptomen bis zur definitiven Behandlung beträgt 13,3 Monate [4].
- Eine begleitende asymptomatische Beckenendometriose soll berücksichtigt werden.
- Die Abklärung, Beratung und Behandlung sollen in einem Endometriosezentrum durchgeführt werden.