

Endometriosi primitiva ombelicale. Caso clinico

E. SPAZIANI, A. DI FILIPPO, M. PICCHIO¹, M. BRIGANTI², C. DE CRISTOFANO³,
F. CECI¹, A. MARTELLUCCI, B. CIPRIANI, G. NARDECCHIA, F. DE ANGELIS,
O. IORIO, S. NICODEMI, G. PATTARO, F. STAGNITTI

RIASSUNTO: Endometriosi primitiva ombelicale. Caso clinico.

E. SPAZIANI, A. DI FILIPPO, M. PICCHIO, M. BRIGANTI,
C. DE CRISTOFANO, F. CECI, A. MARTELLUCCI, B. CIPRIANI,
G. NARDECCHIA, F. DE ANGELIS, O. IORIO, S. NICODEMI,
G. PATTARO, F. STAGNITTI

L'endometrioma primitivo ombelicale è una rara localizzazione extrauterina di tessuto endometriale funzionante. L'importanza della patologia è nel rischio di trasformazione maligna. In molti casi, essa pone inoltre problemi di diagnostica differenziale con le tumefazioni benigne e maligne, primitive e secondarie della parete addominale.

Gli Autori riportano un raro caso di endometriosi ombelicale in una donna di 36 anni. La diagnosi clinica è stata facilitata dalle variazioni delle caratteristiche semeiologiche della lesione e dallo stillicidio ematico correlati al ciclo mestruale, diagnosi successivamente confermata dall'esame istologico. L'indagine TC ha escluso una endometriosi extrapelvica associata.

L'approccio è stato chirurgico in anestesia generale. Si è proceduto ad un'ampia escissione della cicatrice ombelicale, dei tessuti soprafasciali, della fascia e del peritoneo con ricostruzione mediante plastica senza utilizzo di materiale protesico. L'entità dell'exeresi è stata finalizzata alla riduzione del rischio di recidiva locale.

Gli Autori consigliano di eseguire l'intervento di escissione nei primi 3-4 giorni della fase follicolare del ciclo mestruale per minimizzare il rischio di disseminazione di cellule endometriosiche per via ematica o linfatica.

SUMMARY: Umbilical primary endometrioma. Case report.

E. SPAZIANI, A. DI FILIPPO, M. PICCHIO, M. BRIGANTI,
C. DE CRISTOFANO, F. CECI, A. MARTELLUCCI, B. CIPRIANI,
G. NARDECCHIA, F. DE ANGELIS, O. IORIO, S. NICODEMI,
G. PATTARO, F. STAGNITTI

Umbilical primary endometrioma is a rare extra-uterine localization of endometriosis with a documented neoplastic risk. It is often difficult to distinguish primary umbilical endometriosis from other benign and malignant tumors of the abdominal wall.

The Authors report a case of umbilical endometriosis in a 36-year old female. Endometriosis was suspected because of the presence of the typical cyclic bleeding and swelling. Abdominal CT excluded the presence of other endometriotic localizations.

The umbilical mass was widely excised together with umbilicus, fascia and peritoneum. The tissutal defect was primarily closed without prosthetic mesh. Histological examination of the specimen showed the presence of endometrial glands with stromal component, compatible with the diagnosis of endometriosis.

The Authors suggest that surgery should be performed in the first 3-4 days of the follicular phase, to minimize the risk of diffusion of endometriotic cells. Moreover, the excision should be wide in order to prevent local recurrence.

KEY WORDS: Endometriosi cutanea - Ombelico - Chirurgia.
Cutaneous endometriosis - Umbilical - Surgery.

Introduzione

Per endometriosi esterna si intende la localizzazione in sede extrauterina di tessuto endometriale funzionante (1). Va distinta dalla più frequente endometriosi interna, a diverse eziopatogenesi e gestione terapeutica (2). La sua massima frequenza si registra tra i 30 e i 40 anni (3, 4) e si calcola che interessi l'8-15% delle donne in età fertile, frequentemente affette da sterilità (5, 6).

L'endometriosi extrapelvica a localizzazione pleurica, intestinale e cutanea (inguinale, ombelicale, cicatrici

"Sapienza" Università di Roma
I Facoltà di Medicina e Chirurgia - Polo Pontino
Ospedale "A. Fiorini" - Terracina
UOC di Chirurgia Generale Universitaria
(Direttore: Prof. F. Stagnitti)

¹ ASL Latina, Ospedale "A. Fiorini", Terracina (LT)
UOC Chirurgia (Primario: Prof. A. Rebonato)

² ASL Latina, Ospedale "A. Fiorini", Terracina (LT)
UOC Radiologia (Primario: Prof. E. Monti)

³ I Facoltà di Medicina e Chirurgia
Dipartimento di Medicina Sperimentale e Patologia
Polo Pontino "I COT", Latina
UOC Anatomia Patologica (Direttore: Prof. C. Della Rocca)

© Copyright 2009, CIC Edizioni Internazionali, Roma

ziale) è piuttosto rara, rappresentando il 12% di tutti i casi di endometriosi (7, 8). A livello della parete addominale solitamente si manifesta su cicatrici laparotomiche e perineali da interventi ginecologici e ostetrici. Anche se di raro riscontro esistono forme ad insorgenza spontanea. La localizzazione ombelicale è decisamente infrequente, con un'incidenza dello 0.5-1%, ed è caratterizzata dal rischio di degenerazione neoplastica (9-11). L'endometriosi cutanea pone inoltre frequentemente problemi di diagnostica differenziale con "noduli" della parete addominale.

La sintomatologia dell'endometriosi esterna è la combinazione dei sintomi della localizzazione pelvica, non infrequentemente coesistente, e di quelli della localizzazione extrapelvica. I disturbi e i segni clinici sono di regola ciclici in rapporto alla stimolazione estro-progestinica dell'endometrio ectopico.

Gli Autori presentano un caso di endometriosi primitiva a localizzazione ombelicale.

Caso clinico

Paziente di anni 36, in buone condizioni generali. All'anamnesi una gravidanza a termine con parto eutocico, due aborti spontanei e due interruzioni volontarie di gravidanza. Riferisce la comparsa da circa 9 mesi di una neoformazione a livello ombelicale. La lesione, del diametro massimo di 1 cm, presentava una secrezione limpida tra il 12°-14° giorno del ciclo mestruale e aumento di volume e disconsistenza nei primi 2 giorni del ciclo mestruale con accentuazione del colorito rossastro e stilibidio ematico spontaneo.

L'aumento di volume, la non riducibilità della lesione e il modestissimo sanguinamento in relazione alla mestruazione suggerivano la diagnosi clinica di endometriosi esterna a localizzazione ombelicale. La paziente non lamentava disturbi riconducibili a patologia ovarico-uterina. L'ecotomografia transvaginale risultava negativa per lesioni degli organi endopelvici. La tomografia computerizzata (TC) torace-addome-pelvi escludeva la presenza di altri focolai endometriosisi.

La paziente veniva sottoposta ad intervento chirurgico in anestesia generale con exeresi ampia, asportando in blocco la cicatrice ombelicale, i tessuti superficiali periombelicali, la fascia e il peritoneo, allo scopo di ridurre il rischio di recidive locali (Fig. 1). L'intervento è stato eseguito al 3° giorno della fase follicolare del ciclo mestruale, periodo ritenuto a più basso rischio di disseminazione delle cellule endometriosisiche per via ematica e linfatica. Il decorso post-operatorio è stato regolare con dimissione in III giornata.

La diagnosi è stata confermata dall'esame istologico che ha evidenziato la presenza di ghiandole con epitelio colonnare monostratificato con ciglia immerse in stroma citogeno; coesisteva scarso infiltrato infiammatorio linfoplasmacellulare perilesionale (Fig. 2).

Discussione

L'endometriosi esterna rappresenta una patologia di frequente riscontro interessando l'8-15% delle donne in età fertile. Classicamente si riconoscono focolai intraperitoneali, extraperitoneali e a distanza (12-14). Le for-



Fig. 1 - Escissione chirurgica a tutto spessore della parete addominale comprendente: l'ombelico, i tessuti soprafasciali, sottofasciali ed il peritoneo parietale. Nella cicatrice ombelicale si evidenzia la neoformazione endometriosa.



Fig. 2 - Derma con ghiandole di tipo endometriale immerse in uno stroma citogeno con scarso infiltrato linfo-mononucleato (ingrandimento 100x; colorazione Ematossilina-Eosina).

me extraperitoneali sono di riscontro meno frequente e tra queste la localizzazione ombelicale ha un'incidenza dello 0.5-1%.

Sono state proposte numerose ipotesi eziopatogenetiche: la teoria della metaplasia celomatica, la teoria metastatica vascolare o linfatica, la teoria della disseminazione chirurgica e la più accreditata teoria del reflusso ematico mestruale utero-peritoneale attraverso la tuba (15-19). La maggior parte dei casi non sono tuttavia riconducibili ad una sola ipotesi eziopatogenetica, per cui allo stato attuale l'endometriosi esterna è considerata affezione a patogenesi multifattoriale (20).

Nel nostro caso l'assenza di cicatrici da lacerazioni da parto e di pregressi interventi chirurgici sull'utero, su-

gli annessi e sugli organi extragenitali, escludono il meccanismo eziopatogenetico dell'innesto. Probabilmente l'endometrioma originava da residui embrionari per i rapporti esistenti tra ombelico e cavità celomatica primitiva.

La diagnosi clinica è stata facilitata dalle variazioni delle caratteristiche semeiologiche del tumore correlate al ciclo mestruale. La tumefazione ombelicale non era riducibile, presentava superficie liscia e colorito rosso-bluastro. Il transitorio aumento di volume e consistenza immediatamente prima e durante la mestruazione, con l'accentuarsi del colorito rossastro, la spiccata dolenzia e soprattutto lo stitico ematico, hanno posto il sospetto clinico di endometrioma dell'ombelico. Le modificazioni cicliche della lesione permettono quasi sempre la diagnosi differenziale con tumori benigni e maligni, primitivi e secondari della parete addominale. La TC ha escluso l'esistenza di una endometriosi pelvica, associata nel 25% dei casi alla localizzazione cutanea (21).

L'endometrioma è stato asportato chirurgicamente con ricostruzione immediata dell'ombelico con plastica a punti staccati. Non è stato utilizzato materiale protesico per la mancanza di dati specifici in letteratura (22).

L'esame istologico ha evidenziato la presenza di ghiandole con epitelio colonnare monostratificato con ciglia immerse in stroma citogeno e coesistente infiltrato infiammatorio linfoplasmacellulare perilesionale.

Conclusioni

L'endometriosi ombelicale rappresenta lo 0,5-1% della endometriosi esterna (23, 24). La lesione, a patogenesi ancora incerta, sembra dovuta alla contaminazione da parte delle cellule endometriali del funicolo ombelicale al momento della resezione post-partum (25).

La localizzazione della lesione, la secrezione limpida osservata tra il 12° il 14° giorno del ciclo mestruale e l'emorragia nel 1°-2° giorno del flusso mestruale hanno permesso nel nostro caso la diagnosi clinica di endometrioma successivamente confermata dall'esame istologico.

La TC *total-body* si è confermata metodica idonea all'identificazione del tessuto endometriosico e ad escludere la presenza di altre localizzazioni.

La chirurgia è il trattamento di scelta in presenza di endometriosi ombelicale primitiva. Abbiamo eseguito una escissione a 2 cm dal margine della lesione, comprendente i tessuti superficiali, i tessuti profondi, la fascia e il peritoneo. L'entità dell'escissione teneva conto dei rischi di recidiva locale e di trasformazione maligna. Allo scopo di limitare il pericolo della disseminazione ematica e linfatica delle cellule endometriali, l'intervento chirurgico, condotto in anestesia generale, è stato eseguito nei primi 3 giorni della fase follicolare del ciclo mestruale.

Bibliografia

1. Blanc B, Boubu L. Gynecologie. II Edition Pradel, Paris 1993.
2. De Falco M, Ragusa M, Oliva G, Miranda A, Parmeggiani D, Sperlongano P, Accardo M, Calzolari F, Misso C, Monacelli M, Avenia N. Endometriosi esterna: patologia di esclusivo interesse ginecologico? Il punto di vista del chirurgo generale. G Chir 2007;28.:83-92.
3. Proposito D, Negro P, Gossetti F, Di Paola M, Montemurro L, Gallina S, Veltri S, Corazza V, Uccini S, Carboni M. Extragonadal endometriosis: what interest for the general surgeon? Presentation of three cases and review of the literature. Chir Ital 2002; 54:5, 699-708.
4. Douglas C, Rotimi O. Extragenital Endometriosis: a clinicopathological review of a Glasgow hospital experience with case illustrations. J Obstet Gynaecol 2004; 24:804-8.
5. Wheeler JM. Epidemiology of endometriosis associated infertility. J Reprod Med. 1989; 34:41-6.
6. Purvis RS, Tying SK. Cutaneous and subcutaneous endometriosis. Surgical and hormonal therapy. J Dermatol Surg Oncol 1994; 20:693-5.
7. Parra P A, Caro J, Torres G, Malagòn F T. Endometriosis primaria de pared abdominal, una enfermedad que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones de la pared abdominal. Cirugia Espanola Domingo 1 Enero 2006. Volumen 79-Numero 01 p.64-66.
8. Franklin RR, Navarro C. Extragenital endometriosis. En Chadha D R, Buttran VC, Editors. Current concepts in endometriosis. New York; Alan R. Liss, Inc.:1990. p.289.
9. Michowitz M, Baratz M, Stavorovsky M. Endometriosis of the umbilicus. Dermatologica. 1983;167:326-30.
10. Von Stemm A, Meigel W, Scheidel P, Gocht A. Umbilical endometriosis. J Eur Acad Dermatol Venereol. 1999;12:30-2.
11. Laushti K. Malignant external endometriosis: a case of adenocarcinoma of umbilical endometriosis. Acta Pathol Microb Scand 1972; 233:98-102.
12. Bergquist A. Different types of extraperitoneal endometriosis: a review. Gynecol Endocrinol 1993; 7:207-21.
13. Franckiewicz EJ, Zarotsky V. Diagnosis and treatment of endometriosis. Exp Opin Pharm 2003; 4(1):67-82.
14. Fox H., Buckley CH. Current concepts of endometriosis. Clin Obstet Gynecol 1984; 11:279-87.
15. Sampson JA. Inguinal endometriosis. Am J Obstet Gynecol 1925; 19:462.
16. Witz CA. Current concepts in the pathogenesis of endometriosis. Clin Obstet Gynecol 1999; 42(3):566-86.
17. Minh HN, Smadda A, Orsel L. Une conception histogénie unitaire des endometrioses internes et externes. J. Gynecol Obstet Biol Reprod 1986; 15:29-35.
18. Audebert AJM. Endometriose externe: histogénese, etiologie et evolution naturelle. Rev Prat (Paris) 1990; 40 (12):1077-1081.
20. Batts RE, Smith RA. Embriology, theory of histogenesis of endometriosis in peritoneal pockets. Obstet Gynecol Clin North

Endometriosi primitiva ombelicale. Caso clinico

- Amer 1989;16:15-28.
21. González Valverde FM, Ballester A, Méndez M, Montesinos JM, Parra P, Soriano H. Endometriosis extraperitoneal. *Cir Esp*. 1999; 66:265-7.
 22. Wolf Y, Haddad R, Werbin N, Skornick Y, Kaplan O. Endometriosis in abdominal scars: a diagnostic pitfall. *Am Surg*. 1996; 62:1042-4.
 23. Kokuba EM, Sabino NM, Sato H, Aihara AY, Schor E, Ferreira LM. Reconstruction technique for umbilical endometriosis. *Int J Gynaec Obst* 2006; 94:37-40.
 24. Mazzola F, Castellini C, Tosi D, Vincenzi L, Rizzo S, Betresini B, Lauro E, Moser A, Bonomo S, Bottuta D, Colato C, Rosa G. Endometriosis della cicatrice ombelicale: un caso clinico. *Chir Ital* 2001; 53:259-62.
 25. Igawa HH, Ohura T, Hosakawa A, Kawamura K, Kaneko Y. Umbilical endometriosis. *Ann Plas Surg* 1992; 29:266-68.
 26. Schachter LR, Tash J, Olgan S, Bochner BH. Umbilical endometriosis. *J Urol* 2003; 170: 2388-9.
-