

# Endometriosi ombelicale: presentazione di un caso e revisione della letteratura



Ann. Ital. Chir., LXXI, 3, 2000

M. Marranci, D. Dianda, R. Gattai, S. Nesi,  
L. Bandettini

Istituto di Clinica Chirurgica Generale e Terapia Chirurgica I  
Università degli Studi di Firenze  
Direttore: Prof. Marcello Pace

## Introduzione

Viene presentato un caso clinico di endometriosi ombelicale che, a nostro avviso, suscita interesse e motivo di discussione sia per la rarità dell'evento stesso, sia per le controverse ipotesi patogenetiche atte a spiegare la presenza di endometrio in questa sede, sia per la diagnosi differenziale con altre patologie ombelicali o periombelicali.

## Caso clinico

G.P. 34 anni, sposata, due parti, due figli. In anamnesi patologica remota viene riferito: tonsillectomia a 7 anni, emorroidectomia a 32 anni. Non terapie in atto non altri ricoveri oltre a quelli per i pregressi interventi.

La paziente giunge alla nostra osservazione per dolore addominale riferito in corrispondenza della regione periombelicale. Tale sintomatologia si era manifestata in altre occasioni negli ultimi 6-7 anni anche se con intensità minore e solo saltuariamente era associata a nausea e vomito; non febbre. Tali episodi erano soliti risolversi spontaneamente nel giro di 24-48 ore.

All'esame obiettivo la paziente presentava in corrispondenza dell'ombelico una tumefazione eritematosa di circa 5 cm di diametro di consistenza dura, dolente e non riducibile.

Il quadro era compatibile con sospetto di ernia ombelicale incarcerata (Fig. 1).

## Abstract

### UMBILICAL ENDOMETRIOSIS: A CASE REPORT AND LITERARY REVIEW

*The authors present a clinical of umbilical endometriosis in a young woman. This patient never underwent any operation or diagnostic abdominal procedures.*

*The case is very interesting because of problems concerning differential diagnosis with other umbilical and periumbilical diseases and pathogenetic theories.*

*In this study the authors suggest a hypothesis to explain the localization of ectopic endometrium in this site. We review the literature, with some comments on therapeutic options; finally we compare the medical and the surgical approach and we suggest an advisable therapy.*

Key words: Endometriosis, umbilical endometriosis.

Eseguiti gli accertamenti preoperatori di routine, la paziente veniva sottoposta ad intervento chirurgico in anestesia locale: sotto ai piani cutanei periombelicali si repertava una massa brunastra di circa 3 cm × 5 cm × 4 cm confinata al cellulare adiposo senza interessamento dei piani muscolari.

Solo a questo punto, insorto il sospetto di endometriosi ombelicale, la paziente riferì la quasi regolare e contemporanea comparsa dalla sintomatologia in occasione del ciclo mestruale.

L'intervento si limitò perciò all'asportazione della lesione in oggetto e al successivo esame istologico che dimostrò la presenza di endometrio ectopico.

Il decorso postoperatorio della paziente risultò regolare e a distanza di 18 mesi la paziente non lamenta nessun disturbo simile ai precedenti.

## Discussione e conclusioni

Si definisce endometriosi la presenza di tessuto endometriale in sede anomala. Sotto lo stimolo degli estrogeni l'endometrio ectopico assume gli atteggiamenti proliferativi e funzionali che si verificano nell'endometrio eutopico.

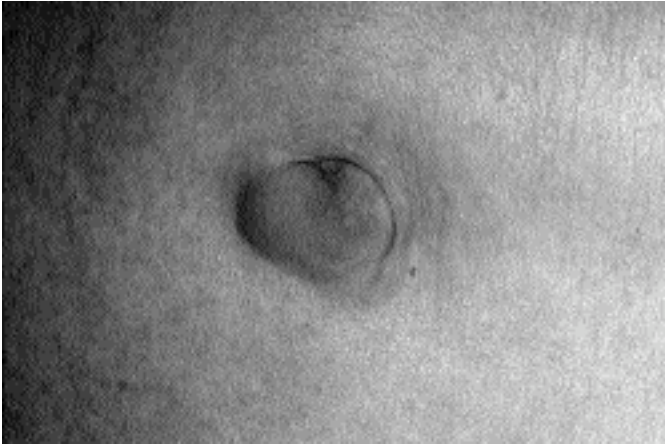


Fig. 1

È una malattia quasi esclusiva dell'età feconda, tende a regredire con la menopausa o con la castrazione (1). L'8%-15% circa delle donne in età feconda ne risulta affetta (2) con una maggiore incidenza tra il III ed il IV decennio di vita (3, 4); sono comunque stati descritti casi di endometriosi in donne prepuberi, in postmenopausa e in uomini in trattamento con estrogeni per neoplasie prostatiche (5). Sembrano essere predisposte all'endometriosi le donne nullipare e quelle che non hanno avuto gravidanze o parti prima dei 30 anni (6). La gravidanza induce una regressione della sintomatologia nelle forme di endometriosi clinicamente manifeste a causa della condizione ipoestrogenica che caratterizza il periodo puerperale e i successivi mesi di allattamento. In molte pazienti affette da endometriosi risulta una anamnesi positiva per patologie ginecologiche che hanno reso necessari interventi chirurgici sull'apparato genitale (7).

La sua incidenza è aumentata con l'avvento della chirurgia laparoscopica che permette di evidenziare tale patologia anche nei casi non sintomatici; l'estensione di tale metodica comporterà un aumento delle osservazioni (8).

Nei due terzi dei casi in una stessa paziente sono colpiti più organi o tessuti (9).

Da un punto di vista classificativo si distingue una endometriosi interna, quando l'endometrio ectopico si trova nello spessore della parete uterina; una endometriosi esterna pelvica, quando l'endometrio ectopico lo si riscontra a livello del peritoneo pelvico o degli altri organi pelvici; una endometriosi esterna di quel determinato organo o tessuto, quando l'endometrio ectopico si trova in organi o tessuti al di fuori della pelvi (ombelico, vulva, cicatrici di interventi chirurgici, appendice, polmoni, etc.).

Le strutture maggiormente interessate dall'endometriosi esterna sono: l'ovaio, i legamenti uterini e il peritoneo dello scavo del Douglas (10). Seguono in ordine di fre-

quenza: il peritoneo che ricopre l'utero, il setto retto-vaginale, le salpingi, il sigma, il retto, la vescica, l'appendice, la vagina, il collo dell'utero, la vulva, l'ombelico, la regione inguinale, le cicatrici chirurgiche, l'uretere e i tessuti periureterali, la pleura, il polmone (11). Sono stati anche descritti casi dopo amniocentesi e successivi a procedure laparoscopiche (8, 12).

La localizzazione a livello ombelicale ha una incidenza variabile da 0,5 a l'1% (13) e il primo caso descritto risale alla osservazione di Villar nel 1886.

Non sono invece mai state descritte localizzazioni a carico della milza in relazione ad un impianto reso difficoltoso verosimilmente per meccanismi immunologici (14, 15).

Sono state proposte numerose teorie per spiegare la patogenesi di questa malattia: I) Teoria del reflusso tubarico di sangue mestruale ed impianto dei frustoli endometriali sui vari tessuti (16). II) Teoria della metaplasia dell'epitelio di origine celomatica o Mulleriana (17): in alcuni pazienti esisterebbero a livello di vari organi o tessuti elementi di epitelio celomatico, allo stato embrionale.

Questi elementi conserverebbero la possibilità di evolvere in tessuto endometriale quando, dopo il menarca, interverrebbe la stimolazione ciclica estrogenica. Tale ipotesi potrebbe spiegare quei casi con localizzazione endometriale a livello del setto retto-vaginale, del torace o degli arti, in quanto l'epitelio celomatico partecipa all'organogenesi di tali organi. Anche l'endometriosi, recentemente descritta in soggetti maschili, sembra poter derivare da residui di cellule mulleriane sviluppatesi da abbozzi embrionari a seguito di stimolazione estrogenica: è il caso di soggetti con carcinoma prostatico trattati con TACE, clorotianisene, un estrogeno non steroideo (18). III) Teoria della disseminazione per via linfatica (19). IV) Teoria della disseminazione per via ematica (20). V) Teoria della disseminazione chirurgica (21). VI) Teoria della predisposizione genetica legata ad una debole reazione immunitaria nei confronti di cellule endometriali ectopiche. Spiega i frequenti casi di endometriosi nelle figlie, nelle sorelle, nelle nipoti, di donne affette da tale patologia (22). VII) Teoria della alterazione del sistema immunitario in particolare per una diminuzione dell'immunità cellulo mediata e dell'immunità umorale (23, 24).

In letteratura vengono riportati numerosi casi di endometriosi su cicatrice chirurgica. Nel nostro caso invece l'endometrio ectopico era situato a livello ombelicale di una paziente che non era mai stata sottoposta a laparotomie o ad altre procedure invasive addominali.

A posteriori è risultato rilevante ai fini dell'inquadramento clinico la contemporanea comparsa della sintomatologia e dell'eritema ombelicale e periombelicale con il ciclo mestruale.

Esistono tuttavia casi di endometriosi ombelicale silenti in cui l'inquadramento clinico è difficoltoso (25, 26): infatti il tessuto endometriale ectopico non sempre

risponde alle variazioni ormonali del ciclo mestruale (27). A causa della relativa urgenza con cui la paziente è stata sottoposta ad intervento chirurgico, non sono stati eseguiti esami strumentali di ausilio nella diagnosi con altri quadri patologici tipici di questa sede. Tra questi segnaliamo l'ecografia che permette di valutare i rapporti della massa con le strutture circostanti (28) e l'eventuale sviluppo extra o intraddominale (29); aiuta inoltre a distinguere un laparocele da una massa solida onde porre diagnosi differenziale con eventuali ematomi, linfomi, tumori desmoidi e localizzazioni secondarie di neoplasie endoaddominali (stomaco, ovaio, colon) (30, 31); talvolta nelle forme superficiali anche un agoaspirato può risultare dirimente (32). Anche la TC consente al pari dell'ecografia di studiare le caratteristiche strutturali e i rapporti con strutture adiacenti.

Alcuni A.A. in alternativa all'approccio chirurgico propongono una terapia medica di almeno sei mesi a base di alte dosi di progestinici ed antigonadotropinici onde indurre una menopausa farmacologica (33, 34, 35). A seguito di tale trattamento si sono riscontrati diversi effetti collaterali quali spotting, cefalea, vampate di calore, ritenzione idrica, aumento di peso e segni di virilizzazione (36, 37). Non sempre si ottengono buoni risultati e la somministrazione di queste sostanze farmacologiche non deve essere eseguita in donne che desiderino gravidanze. La terapia farmacologica può rappresentare la soluzione per la paziente in pre-menopausa, nel caso di pazienti che rifiutino l'intervento chirurgico o qualora questo sia tecnicamente impossibile.

La trasformazione maligna dell'endometrio è evenienza alquanto rara ma comunque possibile (38, 39).

Molti autori concordano quindi sul fatto che il miglior trattamento sia quello chirurgico dato che non vengono riportate recidive nei casi di endometriosi ombelicali trattate appunto chirurgicamente (29, 34, 35, 40).

Riguardo infine alla patogenesi dell'endometriosi ombelicale in pazienti mai sottoposte in precedenza a procedure invasive addominali può essere proponibile la seguente ipotesi: successivamente al parto il funicolo ombelicale resecato, può essere facilmente contaminato da parte di cellule endometriali liberatesi nelle fasi del parto e in quelle subito successive con meccanismo quindi simile a quello osservato e riportato in letteratura durante tagli cesarei, laparoscopie e amniocentesi. Tale ipotesi prende ancor più credito in quei soggetti con endometriosi ombelicali nati da parto cesareo dove la contaminazione eventuale con cellule endometriali è ancor più probabile.

## Riassunto

Gli autori presentano un caso clinico di endometriosi ombelicale in una paziente mai sottoposta a procedure chirurgiche o diagnostiche addominali.

Il caso ha destato interesse sia per diagnosi differenziale

con altre patologie ombelicali e periombelicali sia per le teorie patogenetiche. A tale proposito gli autori propongono una interessante ipotesi atta a spiegare la localizzazione di endometrio ectopico in questa sede.

Viene eseguita una revisione della letteratura e commentati i possibili ausili terapeutici; infine si suggerisce una linea terapeutica confrontando l'approccio medico con quello chirurgico.

Parole chiave: Endometriosi, endometriosi ombelicale.

## Bibliografia

- 1) Kempers R.D. e coll.: *Postmenopausal endometriosis*. Surg Gynecol Obstet, 111:348, 1960.
- 2) Michowitz M e coll.: *Endometriosis of the umbelicus*. Dermatologica, 167:326-330, 1983.
- 3) Gerbie A.B., Merrill J.A.: *Pathology of endometriosis*. Clin Obstet Gynec, 31:4 December 1988.
- 4) Bruhat M.A. e coll.: *Endometriose externe*. Paris: Encycl Med Chir Gynecologie, 150:12-3, 1991.
- 5) Metzger D.A., Haney A.F.: *Etiology of endometriosis*. In *Endometriosis*, Obstet Clin North Am, 16, 1:1-13, 1989.
- 6) Novak F.R., Jones G.S., Jones H.W.: *Endometriosis*. In *Nowak's textbook of gynecology*, 9th ed. pp. 542-565.
- 7) Pescetto, Pecorari, De Cecco, Ragni: *Manuale di Ginecologia e Ostetrica*, S.E.U. Roma 1989.
- 8) Scarpini M., Bisogno M.L., Zerilli M., Schillaci A., Flammia M.: *Endometriosi della parete addominale. Presentazione di un caso clinico e revisione della letteratura*. Ann Ital Chir, LXIV, 6, 1993.
- 9) Steck W.D., Helwig E.B.: *Cutaneous endometriosis*. Clin Obstet Gynec, 9:373-383, 1966.
- 10) Jenkins S., Olive D.L., Haney A.F.: *Endometriosis; pathogenetic implications of the anatomic distributions*. Obstet Gynecol, 67:335, 1986.
- 11) Fox H., Buckley C.H.: *Current concepts of endometriosis*. In: Fox F, ed. *Clinics in obstetrics and gynecology. Gynecological pathology: advances, perspectives and problems*. London: W.B. Saunders, 11:279, 1981.
- 12) Kamitz A., Di Sant'Agnese P.A.: *Needle tract endometritis: an unusual complication of amniocentesis*. Obstet Gynaecol, 54:753-5, 1979.
- 13) Miller W.B., Melson L.: *Abdominal wall endometria*. Am J Roentgen, 132:467-468, 1979.
- 14) Adamson G.D.: *Diagnosis and clinical presentation of endometriosis*. Am J Obstet Gynecol, 162:568-569, 1990.
- 15) Fujii S.: *Secondary mullerian system and endometriosis*. Am J Obstet Gynecol, 165:219-225, July, 1991.
- 16) Sampson J.A.: *Development of implantation theory for origin of peritoneal endometriosis*. Am J Obst Gynec, 40:548-557, 1940.
- 17) Iwanoff N.S.: *Montschr Geburtsh Gynak*, 7:295, 1898.
- 18) Gruenvald P.: *Origin of endometriosis from the mesenchyme of the celomic walls*. Am J Obstet Gynec, 44:470-474, 1942.

- 19) Scott R.B., TeLinde R.W.: *External endometriosis – the scourge of the private patient*. Ann Surg, 131:697-720, 1950.
- 20) Halban Y.: *Historoadenosis metastica*. Wien Klin Wochenschr, 37:1025-31, 1924.
- 21) Ferrari B.T., Shollernbarger D.R.: *Abdominal Wall endometriosis following hypertonic saline abortion*. J Am Med Ass, 238:56-57, 1977.
- 22) Lamb K. e coll.: *Family trait analysis: case control study of 43 women with endometriosis and their best friends*. Am J Obstet Gynec, 154:596, 1986.
- 23) Dmoski W.P.: *Immunologic aspects of endometriosis*. First Congress Int Soc of Gynecological Endocrinology, Partheon Publ., Lancs 1988.
- 24) Montemagno U., De Placido G. e coll.: *Aspetti immunologici dell'endometriosi*. Atti Soc It Gin Ost. 65 Taormina 1988.
- 25) Harvey E.: *Umbilical endometriosis*. Acta Obstet Gynecol Scand, 112:1435-6, 1976.
- 26) Griò R., Marchino G.L., Giobbe C. et al.: *Concetti attuali sulla diagnosi e terapia dell'endometriosi*. Minerva Ginecol, 40:617-20, 1988.
- 27) Dmoski W.P.: *Pitfalls in clinical, laparoscopic and Histologic diagnosis of endometriosis*. Acta Obstet Gynecol Scand, 123:73-9, 1984.
- 28) Brenner C., Wohlgemuth S.: *Scar endometriosis*. Surg Gynecol Obstet, 70:538-540, 1990.
- 29) Rovito P.: *Two cases of endometrioma in cesarean scars*. Surgery, 100:118-20, 1986.
- 30) Amato M., Levitt R.: *Abdominal wall endometrioma: CT findings*. J Comput Assist Tom, 8:1213-1214, 1984.
- 31) Daoudi K., Bongaini A., Isnardi V., Castillon J.M., Michiels J.F., Gillet J.Y.: *Endometriose ombilicale. A propos d'un cas*. Rev Francais Gynecol Obstet, 90, 10:442-443, 1995.
- 32) Griffin J.B., Betsill W.L.: *Subcutaneous endometriosis diagnosed by fine needle aspiration cytology*. Acta Citol, 29:584-588, 1958.
- 33) Kauppilla R.: *Effect of gestrinone in endometriosis tissue and endometrium*. Fertil Steril, 44:446, 1985.
- 34) Daye S.S., Barone J.E., Lincer R.M. et al.: *Pfannestiel syndrome*. Am J Surg, 59:459-460, 1993.
- 35) Firilas A., Soi A., Max M.: *Abdominal incision endometriosis*. Am J Surg, 60:259-61, 1994.
- 36) Kennedy S., Brodribb J., Godfrey A. et al.: *Pre operative treatment of an abdominal wall endometrioma with nafarelin acetate*. Br J Obstet Gynecol, 95:521-3, 1988.
- 37) Wolf G.C., Singh K.P.: *Cesareans carendometriosis: a review*. Obstet Gynecol Survey, 44:86-95, 1989.
- 38) Steck W.D., Helwig F.B.: *Tumors of the umbilicus*. Cancer, 18:907, 1965.
- 39) Scully et al.: *The development of malignancy in endometriosis*. Clin Obstet Gynec, 9:384-41, 1966.
- 40) Sataloff N.M., La Vorgna K.A., MC Farland M.M.: *Extra-pelvic endometriosis presenting as a hernia: clinical reports and review of the literature*. Surgery, 105(1)109-12, 1989.

Autore corrispondente:

Dott. M. MARRANCI  
Via Caselle, 2/A  
50010 SAN MARTINO ALLA PALMA (FI)