

Eziopatogenesi e terapia chirurgica dello pneumotorace catameniale

Rosalia Romano¹
Alessandro Rinaldo¹
Massimo Torre¹

Descritto per la prima volta da Maurer nel 1958¹, si definisce “pneumotorace catameniale” (PC) uno pneumotorace spontaneo recidivo che colpisce prevalentemente le donne in età fertile e che si verifica da 24 ore prima a 72 ore dopo l’inizio della mestruazione².

Lo PC è il più comune sintomo della Sindrome da Endometriosi Toracica. Con tale espressione si intende l’insieme dei segni e sintomi causati da impianti ectopici di endometrio a livello toracico, oltre allo PC, che sono: l’emotorace catameniale, l’emottisi catameniale, i noduli endometriali polmonari, il dolore toracico catameniale e lo pneumomediastino³.

L’endometriosi toracica è definita

come la presenza di tessuto ectopico endometriale nella cavità toracica (diaframma, pleura viscerale, pleura parietale, pericardio e polmone).

Nella maggior parte dei casi lo PC è unilaterale (95,6%) e destro (93,9%)⁴.

Lo PC è generalmente considerato un evento raro (3-6%)² tra tutte le donne con anamnesi positiva per pneumotorace spontaneo, ma la sua incidenza sale se si considera la popolazione di donne in età riproduttiva avviate a trattamento chirurgico per pneumotorace spontaneo ricorrente (18-33%)⁵. Quindi è di fondamentale importanza considerare questa entità in tutti i casi di pneumotorace spontaneo nelle donne in età riproduttiva.

La sua eziopatogenesi è ancora oggetto di dibattito. Quattro sono le teorie maggiormente accreditate².

1) **Teoria fisiologica:** durante le mestruazioni si verificano vasocostrizione e broncospasma causati da alti livelli circolanti di prostaglandina F2 che possono causare rottura alveolare e pneumotorace. Bolle di enfisema o

¹ Divisione di Chirurgia Toracica “A. De Gasperis” ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano, massimo.torre@ospedaleniguarda.it

blebs preesistenti sono ovviamente più suscettibili alla rottura durante i cambiamenti ormonali nel periodo mestruale.

- 2) **Teoria da metastatizzazione o da microembolizzazione linfovaskolare:** diffusione metastatica di tessuto endometriale attraverso il sistema venoso o linfatico polmonare e successiva necrosi catameniale delle foci del parenchima endometriale che, in prossimità della pleura viscerale, causa perdita aerea e quindi pneumotorace.
- 3) **Teoria del passaggio di aria transgenitale-transdiaframmatico:** l'aria atmosferica passa dalla vagina all'utero, attraverso la cervice (facilitata dall'assenza di muco cervicale durante le mestruazioni), successivamente raggiunge la cavità peritoneale attraverso le tube di Falloppio e infine arriva nello spazio pleurico attraverso difetti diaframmatici congeniti o acquisiti (secondari ad esempio a endometriosi).
- 4) **Teoria della migrazione:** la mestruazione retrograda determina l'impianto pelvico di tessuto endometriale e la sua migrazione, attraverso il flusso peritoneale, verso le aree sottodiaframmatiche. La maggior parte del tessuto endometriale viene impiantato

sull'emidiaframma destro a causa del flusso preferenziale della circolazione peritoneale in senso orario attraverso la doccia parietocolica destra e dell'azione da "pistone" del fegato. La successiva necrosi catameniale degli impianti endometriali diaframmatici produce le note perforazioni diaframmatiche. Quindi il tessuto endometriale passa attraverso le fenestrazioni create e si diffonde nella cavità toracica. Impianto di tessuto endometriale ectopico sulla pleura viscerale e successiva necrosi catameniale causano la rottura degli alveoli sottostanti e quindi lo pneumotorace.

Lo PC presenta le manifestazioni caratteristiche dello pneumotorace spontaneo: dolore sottoscapolare, dispnea e tosse nel periodo immediatamente precedente o sincrono alle mestruazioni. La diagnosi può essere facilitata dall'associazione con dismenorrea, infertilità, dolore pelvico (segni e sintomi di endometriosi pelvica), pneumoperitoneo, emottisi ed emotorace.

Il sospetto diagnostico di PC è quindi basato su un'attenta anamnesi e sull'esame obiettivo; la diagnosi differenziale con lo pneumotorace spontaneo idiopatico viene fatta intraoperatoriamente o in casi favorevoli alla TC torace che evidenzia

ERS SCHOOL COURSES IN EVIDENCE



PAEDIATRIC BRONCHOSCOPY

24-26 September, 2018 (Naples, Italy)
www.ersnet.org/courses

THORACIC ULTRASOUND

11-12 October, 2018 (Odense, Denmark)
www.ersnet.org/courses

INTERVENTIONAL BRONCHOSCOPY

18-20 October, 2018 (Athens, Greece)
www.ersnet.org/courses

THORACIC IMAGING

25-27 October, 2018 (Barcelona, Spain)
www.ersnet.org/courses

THORACOSCOPY AND PLEURAL TECHNIQUES

13-16 November, 2018 (Marseille, France)
www.ersnet.org/courses

NONINVASIVE VENTILATION: ADVANCED

22-23 November, 2018 (Milan, Italy)
www.ersnet.org/courses



Figura 1. Quadro intraoperatorio dei caratteristici impianti ectopici endometriali intratoracici in paziente con pneumotorace catameniale.

fenestrazioni diaframmatiche. Va precisato che la diagnosi di certezza dello pneumotorace relato all'endometriosi è solo anatomopatologica. La radiografia del torace può documentare, oltre allo pneumotorace, falda di versamento pleurico basale o livello idroaereo, lesioni diaframmatiche o pleuriche. La TC del torace è riservata agli episodi degli pneumotoraci plurirecidivi o più complessi (es. saccato) ed è più sensibile per le rilevazioni di ernie diaframmatiche attraverso le fenestrazioni. Nella maggior parte dei casi le pazienti arrivano al trattamento chirurgico dopo multiple recidive, trattate generalmente in modo conservativo tramite posizionamento di drenaggio toracico.

Il trattamento chirurgico può essere eseguito in VATS (*video-assisted thoracic surgery*) o nei casi più complessi in minito-

racotomia. È fondamentale l'esplorazione di tutta la cavità toracica con attenta osservazione della pleura parietale, viscerale, del parenchima polmonare, del pericardio, della cupola diaframmatica e dei recessi diaframmatici per la rilevazione di impianti di endometrio e/o difetti diaframmatici con eventuali erniazioni dei visceri addominali. Nell'ispezione della cavità pleurica la VATS si è dimostrata superiore rispetto agli accessi *open*. Le localizzazioni di endometrio hanno dimensioni che variano generalmente da 1-3 mm a 10-20 mm, raramente raggiungono dimensioni maggiori; possono essere singole o multiple e variano dal colore grigio al nero, al marrone, al viola o rosso. L'obiettivo è quello di asportare in modo radicale tutti i foci ectopici di endometrio tramite la rimozione delle sole lesioni, attraverso resezioni pa-

renchimali, di diaframma o pleurectomie parziali. Quando è impossibile ottenere una radicalità si esegue la cauterizzazione dell'endometrio, successivamente si esegue l'apicectomia polmonare. Quando sono visibili impianti diaframmatici si esegue resezione diaframmatica e, a livello delle perforazioni, una plicatio. Al termine del tempo demolitivo si esegue pleurodesi chimica, fisica o entrambe.

Al trattamento chirurgico si associa, dall'immediato post-operatorio e per 6-12 mesi, il trattamento ormonale con analogo del GnRH (*gonadotrophin-releasing hormone*), che inibisce i cambiamenti ormonali del ciclo mestruale e l'attività dell'endometrio ectopico fino al completamento dell'efficacia della pleurodesi con la formazione di una definitiva adesione pleurica.

Per quanto riguarda la nostra esperienza, da gennaio 2015 a dicembre 2016, abbiamo trattato presso la nostra Divisione di Chirurgia Toracica "A. De Gasperis" del Grande Ospedale Metropolitano Niguarda di Milano, 4 casi dello pneumotorace catameniale destro in donne di età compresa tra i 15 e i 46 anni. I casi accettati come pneumotorace catameniale dovevano presentare tessuto endometriale pleurico o diaframmatico o fenestrazioni diaframmatiche. I numerosi casi dello pneumotorace, anche recidivo, insorto sempre durante le mestruazioni, in assenza di tessuto endometrioso o di fenestrazioni polmonari, sono stati esclusi. Tutte le pazienti sono state sottoposte a intervento chirurgico in VATS. All'esplorazione del cavo pleurico in tre pazienti è stato possibile dimostrare la presenza di localizzazioni endotoraciche di endometriosi confermate istologicamente (Figura 1). In un caso abbiamo os-

servato fenestrazioni diaframmatiche con conseguente erniazione del parenchima epatico. Tutte le pazienti sono state sottoposte contestualmente ad apicectomia e a pleurodesi termica. Il decorso postoperatorio è stato regolare, senza evidenza di recidive. Dopo conferma istologica di endometriosi è stata impostata terapia ormonale.

È nostro obiettivo sottolineare, dunque, il ruolo essenziale della chirurgia mininvasiva nell'approccio allo pneumotorace catameniale sia per la diagnosi che per la terapia.

Concludendo, la conoscenza della patologia, la diagnosi precoce, il trattamento chirurgico radicale e un approccio multidisciplinare (chirurgi toracici e ginecologi) con trattamento ormonale postoperatorio possono migliorare i risultati ottenuti riducendo i tassi di recidiva.

BIBLIOGRAFIA

- 1) MAURER ER, SCHAAL JA, MENDEZ FL. *Chronic recurring spontaneous pneumothorax due to endometriosis of the diaphragm*. J Am Med Assoc 1958; 168: 2013-4.
- 2) ALIFANO M, ROTH T, BROËT SC, ET AL. *Catamenial pneumothorax: a prospective study*. Chest 2003; 124: 1004-8.
- 3) JOSEPH J, SAHN SA. *Thoracic endometriosis syndrome: new observations from an analysis of 110 cases*. Am J Med 1996; 100: 164-70.
- 4) BRICELJ K, SRPCIC M, RAZEM A, SNOJ Z. *Catamenial pneumothorax since introduction of video-assisted thoracoscopic surgery: a systematic review*. Wien Klin Wochenschr 2017; 129: 717-26.
- 5) ALIFANO M, JABLONSKI C, KADIRI H, ET AL. *Catamenial and noncatamenial, endometriosis-related or nonendometriosis-related pneumothorax referred for surgery*. Am J Respir Crit Care Med 2007; 176: 1048-53.