

# LE PNEUMOTHORAX CATAMÉNIAL, UNE ENTITÉ MÉCONNUE

NGUYEN LD (1), GUÉRISSE F (2)

**RÉSUMÉ** : Une patiente de 31 ans est admise aux urgences pour douleur thoracique droite apparue brutalement et associée à une dyspnée. La patiente rapporte l'arrêt du Decapeptyl®, traitement pris dans le cadre d'une endométriose, mais interrompu pour un désir de grossesse. Une radiographie mettra en évidence un pneumothorax de 15 mm au niveau apical droit. Il s'agit du deuxième épisode chez cette patiente. Le pneumothorax cataménial (PC) est l'une des manifestations les plus fréquentes dans le cadre d'un syndrome d'endométriose thoracique (SET). Il s'agit d'une pathologie rare, méconnue et sous-diagnostiquée. Il est à évoquer chez toutes patientes en âge de procréer se présentant aux urgences avec une douleur thoracique droite. La prise en charge est multidisciplinaire, l'association d'un traitement hormonal, puis chirurgical, semble être la meilleure approche thérapeutique. Cet article rapporte la récurrence d'un PC, récurrence induite par l'arrêt du traitement de l'endométriose, et revoit la physiopathologie, le diagnostic et la prise en charge de celui-ci.

**MOTS-CLÉS** : *Pneumothorax cataménial - Endométriose - Douleur thoracique*

## A CATAMENIAL PNEUMOTHORAX, AN UNKNOWN ENTITY

**SUMMARY** : A 31-year-old patient is admitted to the emergency room because of an acute right thoracic pain associated with a dyspnea. The patient reports the stopping of Decapeptyl®, a treatment taken in regards to an endometriosis, but interrupted to get pregnant. An x-ray highlights a pneumothorax of 15 mm at the right apical level. It is a second episode for this patient. Catamenial pneumothorax is one of the most frequent manifestation in terms of a thoracic endometriosis syndrome (TES). It concerns a rare pathology, unrecognized and underdiagnosed. The diagnosis should be invoked on all patients having the childbearing age who are presenting themselves at the emergencies with a right thoracic pain. The medical care is multidisciplinary, the association of a hormonal therapy and then a surgical treatment being the best therapeutical approach. This case report describes the recurrence of a catamenial pneumothorax induced by the stopping of the endometriosis treatment and reviews the physiopathology, the diagnosis and its multidisciplinary management.

**KEYWORDS** : *Catamenial pneumothorax - Endometriosis - Chest pain*

## INTRODUCTION

L'endométriose est une pathologie qui touche 5 à 15 % des femmes en âge de procréer (1). Des localisations extra-génitales ont été rapportées (2). Le syndrome d'endométriose thoracique (SET) est défini par la présence de tissu endométrial ectopique au niveau thoracique. Il s'agit de la manifestation extra-pelvienne la plus fréquente d'une endométriose (3). Le pneumothorax cataménial est associé dans 30 à 50 % des cas à une endométriose pelvienne (1). Le pneumothorax cataménial (PC) fait partie d'une des quatre présentations du SET et en est la manifestation la plus fréquente. Sa localisation peut être broncho-pulmonaire ou pleurale (4, 5). Il s'agit d'une affection considérée comme rare, mais qui est, en réalité, sous-diagnostiquée. En effet, de nombreux PC sont probablement considérés comme étant un pneumothorax spontané primaire (6, 7). Il s'agit d'une pathologie dite cyclique, c'est-à-dire qu'elle suit le cycle menstruel et apparaît entre 24 heures avant jusqu'à 72 heures après le début des menstrua-

tions et est latéralisée à droite dans 95 % des cas (8, 9). Le taux de récurrence est estimé à plus de 50 % (7).

## PRÉSENTATION DU CAS CLINIQUE

Une femme âgée de 31 ans se présente aux urgences pour une douleur thoracique. Elle décrit une douleur apicale droite, respiro-dépendante, non irradiante, ainsi qu'une dyspnée en majoration depuis deux jours. À l'admission, une légère toux est décrite, sans autre plainte à l'anamnèse systématique. Elle mentionne être actuellement en traitement pour une fécondation *in vitro* (FIV) et n'a plus eu ses menstruations depuis plus d'un mois.

Concernant ses antécédents médicaux et gynécologiques, la patiente est G2P1, elle mentionne un fibrome au niveau du sein gauche, une endométriose de stade 4 qui a nécessité de nombreuses interventions chirurgicales par laparoscopie, un ulcère gastrique et un pneumothorax spontané il y a deux ans. En ce qui concerne ses assuétudes, on note un tabagisme actif, environ quinze cigarettes par jour.

Comme traitement, la patiente ne prend qu'occasionnellement des anti-inflammatoires non stéroïdiens et recevait du Decapeptyl® en injection mensuelle dans le cadre de son endométriose. Ce dernier traitement a, néanmoins,

(1) Service des Urgences, CHU Tivoli, La Louvière, Belgique.

(2) Service des Urgences, CHU de Charleroi, Belgique.

été arrêté depuis trois mois au vu d'un désir de grossesse par FIV.

Ses paramètres vitaux sont dans les normes, dont une saturation au doigt à 99 % à l'air ambiant. L'auscultation pulmonaire met en évidence une légère hypoventilation au niveau apical droit, la percussion est symétrique et il n'y a pas de bruit adventice. Le reste de l'examen physique est sans particularité.

Des examens complémentaires sont réalisés aux urgences dont une biologie qui est strictement normale. Une gazométrie artérielle est effectuée et met en évidence un pH à 7,48 avec une pCO<sub>2</sub> à 28 mmHg, une pO<sub>2</sub> à 116 mmHg et une saturation à 98 % à l'air ambiant.

Une radiographie du thorax de face et de profil est réalisée et met en évidence un décollement pleural au niveau apical droit de 15 mm (Figure 1).

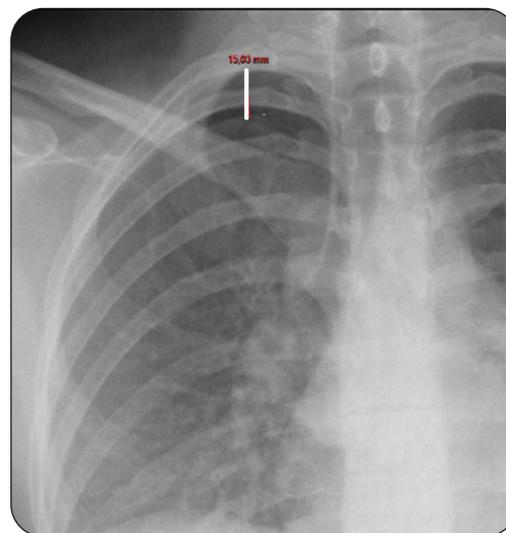
Nous nous trouvons donc devant un tableau compatible de récurrence d'un pneumothorax cataménial dans un contexte d'arrêt de traitement contre l'endométriose en vue d'une grossesse par FIV.

Un bilan étendu est réalisé durant l'hospitalisation, dont un scanner thoracique qui décrit, en comparaison au scanner effectué lors du premier épisode de pneumothorax en 2015, la persistance de quelques micronodules pulmonaires dont la plupart sont calcifiés. Ces images sont compatibles avec la présence d'une endométriose thoracique (10, 11) (Figures 2 et 3).

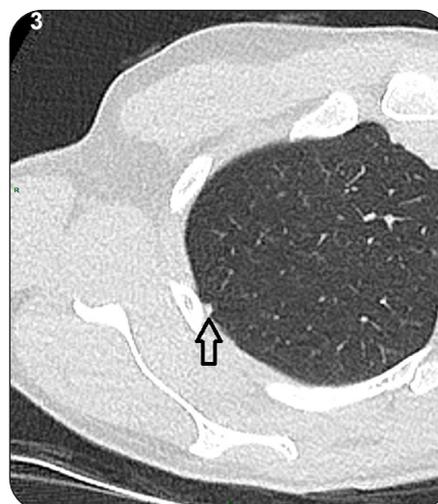
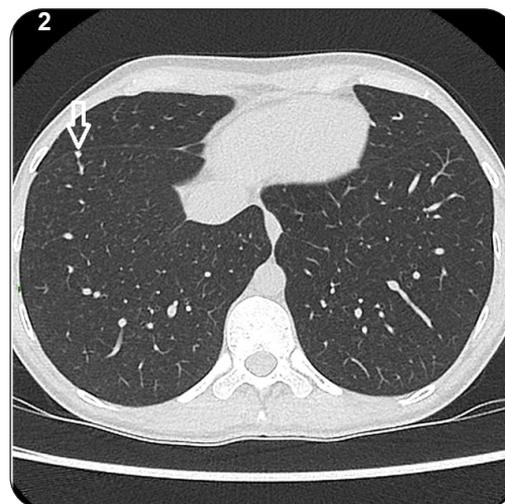
L'imagerie par résonance magnétique thoracique démontre quelques fines images suggérant des adhérences périphériques, mais l'examen exclut tout nodule pleural macroscopique. Néanmoins cet examen a été effectué à distance des menstruations.

Après discussion multidisciplinaire, la patiente a souhaité arrêter son traitement en vue d'une éventuelle FIV afin de reprendre son traitement initial et permettre l'inactivation des lésions endométriales. La patiente a bien évolué durant son hospitalisation, sous une oxygénothérapie aux lunettes nasales à raison de 2 L/minute, sans la nécessité de mise en place d'un drain thoracique. La patiente est suivie en gynécologie et pneumologie en ambulatoire. Le marqueur CA125 a été dosé lors du suivi en ambulatoire, après la reprise du traitement par Decapeptyl® et avait une valeur normale de 11,3 kU/L. Une vidéo-thoroscopie assistée sera discutée en cas de récurrence.

**Figure 1.** Radiographie thoracique de face : présence d'un décollement pleural apical droit de 15 mm



**Figures 2 et 3.** CT-scanner thoracique : mise en évidence de micronodules pulmonaires calcifiés (flèches)



## DISCUSSION

Le PC est une entité rare, responsable d'environ 5 % à 15 % des cas de pneumothorax spontané chez les femmes en âge de procréer (12). Le diagnostic est sous-estimé, à cause du sous-diagnostic de l'endométriose elle-même. L'endométriose est, en effet, une pathologie souvent méconnue et donc sous-documentée par l'absence de prélèvements histologiques adéquats (7, 10), *a fortiori* si elle est extra-génitale (2).

Le PC est la manifestation la plus fréquente (80 %) du SET qui est défini par la présence de tissu endométrial localisé de manière ectopique au niveau thoracique. Il est lié à la présence concomitante d'une endométriose pelvienne, mais reste généralement peu documenté (3, 4, 13). Le marqueur CA125 est souvent retrouvé dans le cas d'un SET, mais reste un marqueur peu spécifique (14). Une valeur de CA125 entre  $36,7 \pm 42,3$  U/ml est déjà indicative, mais une valeur de 76 U/ml représente une haute probabilité d'endométriose (15). Ce syndrome comprend également l'hémithorax cataménial, l'hémoptysie cataméniale et la présence de nodules endométriosiques pulmonaires, retrouvés au scanner thoracique (10). Dans ce cas-ci, la patiente présentait deux des quatre manifestations et l'association des deux a, pour conséquence, un taux élevé de récurrence (9).

### MANIFESTATIONS CLINIQUES

Il s'agit d'un diagnostic à évoquer chez toutes les femmes en âge de procréer, présentant une douleur thoracique, une dyspnée ou une toux (16).

Le PC récidivant apparaît entre la veille et les 72 premières heures des menstruations (9). Il est donc essentiel, pour visualiser les lésions endométriosiques, d'effectuer les différents examens complémentaires durant cette courte période (6, 17). Il existe, néanmoins, de rares cas de PC durant la période intermenstruelle (1). Dans 95 % des cas, il s'agit d'une douleur thoracique brutale et généralement localisée à droite, accompagnée d'une dyspnée et d'une toux (7). Parfois la présence d'hémoptysie, d'un hémomédiastin, voire d'un pneumomédiastin, est notée. Néanmoins, le PC met rarement la vie en danger (5).

### MOYENS DIAGNOSTIQUES

La radiographie thoracique est l'examen complémentaire de choix afin de visualiser le pneumothorax ainsi que son ampleur. Elle permet

également de mettre en évidence un épanchement pleural, voire des nodules pulmonaires.

Ensuite, une tomodensitométrie thoracique est à réaliser chez toutes les patientes de plus de 30 ans, afin de mettre en évidence d'éventuelles autres pathologies pulmonaires, mais aussi de potentielles lésions périphériques ayant une opacité nodulaire parenchymateuse (11). L'imagerie par résonance magnétique est un examen plus performant et moins irradiant, qui permet de mieux différencier les implantations pleurales et parenchymateuses (16). Les délais pour obtenir cet examen sont souvent longs et le risque de manquer une lésion est donc non négligeable car il doit impérativement être réalisé en période péri-menstruelle.

Si du tissu endométrial est localisé au niveau de la muqueuse trachéo-bronchique, la fibroscopie permettra d'objectiver des lésions violacées (12). Cependant, la biopsie augmente le risque hémorragique. Les lésions se trouvent, le plus souvent, en périphérie et sont donc mal visualisées par la fibroscopie. Les lavages broncho-alvéolaires permettent l'analyse cytologique à la recherche de cellules endométriales, mais cette méthode est peu utile pour le diagnostic (7).

La thoracoscopie vidéo-assistée est le gold standard pour diagnostiquer une endométriose thoracique. Elle permet de visualiser, nettement et directement, les lésions au niveau pulmonaire ou pleural, mais aussi d'objectiver les fenestrations diaphragmatiques (10). Cependant, cette technique n'est réalisée qu'après plusieurs épisodes de récurrences sous traitement médical seul (7).

### PHYSIOPATHOLOGIE

La présence de ce tissu endométrial au niveau thoracique est fonctionnelle, c'est-à-dire qu'il est sensible aux variations hormonales. C'est la raison pour laquelle les manifestations se font la veille des menstruations et ce, jusqu'à 72 heures après (9).

Plusieurs hypothèses sont émises quant à l'origine de l'endométriose thoracique (5, 15, 18). Aucune de ces hypothèses n'est vraie à elle seule, car l'origine multifactorielle reste la plus probable.

Premièrement, il y a l'hypothèse anatomique. Durant les menstruations, le mucus cervical se dissout et crée une connexion entre l'atmosphère et la cavité péritonéale, via les trompes de Fallope, provoquant une fuite d'air qui passerait dans l'hémithorax via une fenestration diaphragmatique d'origine congénitale ou le résultat

même d'une érosion créée par l'implantation de tissu endométrial.

Ensuite, il y a l'hypothèse de micro-embolisation lymphatique ou métastatique. Selon cette hypothèse, il y a une propagation du tissu endométrial, via la veine utérine ou le système lymphatique, jusqu'aux poumons. Le tissu se nécrose, cause une érosion à proximité de la plèvre viscérale et donc, une fuite d'air.

Enfin, il y a l'hypothèse physiologique. Lors des menstruations, les implants endométriaux sont sensibles à l'augmentation de prostaglandine F2 qui crée une vasoconstriction et un bronchospasme, engendrant une rupture du tissu alvéolaire.

Quant à l'hypothèse émise pour expliquer l'atteinte majoritairement à droite, elle met en avant l'origine métastatique, dite «théorie de la migration» (5). Le tissu endométrial circulerait de l'utérus au pelvis jusqu'à la surface péritonéale. Ensuite, via la gouttière para-colique droite, il causerait une perforation diaphragmatique droite. C'est le ligament falciforme qui empêcherait la présence de tissu endométrial à gauche. Néanmoins de rares cas à gauche ont été décrits (9). L'implantation du tissu endométrial à droite est de 87 % à 95 % des cas et de 11 % à gauche, il s'agit donc d'un phénomène rare à gauche (15).

## PRISE EN CHARGE

La prise en charge est multidisciplinaire, notamment par un traitement hormonal et/ou chirurgical, voire l'addition des deux techniques. L'association des deux semble, d'ailleurs, être la meilleure approche tant au niveau thérapeutique que pour la prévention de la récurrence de la pathologie (14, 17, 19).

Une thérapie hormonale par des antigonadotropes est souvent utilisée. Elle provoque une atrophie des tissus endométriaux en bloquant l'apport hormonal. L'administration d'un analogue de la GnRH (Gonadotropin-Releasing Hormone) ou de contraceptifs oraux en continu (oestrogènes et progestatifs) est également indiquée, permettant de diminuer le risque de récurrence d'un PC et de traiter en même temps l'endométriose pelvienne (17). Néanmoins le traitement médical seul est décevant avec un taux de récurrence important entre 50 % et 60 % jusqu'à six mois après l'arrêt du traitement, alors qu'une récurrence après une prise en charge chirurgicale n'est que de 30 % (10, 15). Le Danatrol® (= danazol: antigonadotrope, plus disponible en Belgique) et le Decapeptyl® (analogue de la GnRH) sont les plus souvent utilisés. Le choix dépend des effets indésirables de chacun, tels que la prise

de poids, la modification de l'humeur ou encore la virilisation et le désir de grossesse, car il y a un risque de stérilité définitive (7). Le but est de bloquer l'apport hormonal et donc la dissémination du tissu endométrial. La durée recommandée du traitement est de 6 à 9 mois, permettant une balance entre les effets secondaires du traitement et la récurrence du PC.

Le rôle crucial de la chirurgie, dont la technique de choix est la thoracoscopie vidéo-assistée, permet une exploration de qualité ainsi que la résection de la lésion. Cette dernière donne lieu à une confirmation histologique, donnant la preuve diagnostique et orientant le choix du traitement selon les récepteurs hormonaux retrouvés (20). Cette méthode permet aussi la fermeture des pertuis diaphragmatiques (19). Il s'agit du traitement de choix dès le premier épisode de PC bien que cette méthode ne soit habituellement réalisée qu'après plusieurs récurrences ou après échec d'un traitement conservateur (14). Une mini-thoracotomie reste un choix alternatif en cas de plus grandes lésions nécessitant une résection plus étendue, voire une suture des fenestrations multiples (9). De rares cas de lobectomie sont décrits. Une pleurodèse vient parfois compléter la prise en charge chirurgicale (12, 19).

## IMPLICATION CLINIQUE

Notre cas clinique décrit la prise en charge d'une douleur thoracique d'apparition brutale et respiration-dépendante chez une femme jeune se présentant dans un service d'urgences. Le bilan initial mettra en évidence un pneumothorax complet à droite.

Pour le médecin urgentiste, il est important de garder à l'esprit qu'un pneumothorax spontané chez une femme en âge de procréer, et durant la période péri-menstruelle, pourrait en réalité cacher une pathologie endométriale sous-jacente méconnue. L'atteinte majoritairement à droite est expliquée par la «théorie de la migration» au niveau de la gouttière para-colique droite.

Le pneumothorax cataménial est expliqué par la présence de tissu endométrial au niveau thoracique et est donc sensible aux variations hormonales. Il est donc primordial de traiter ces lésions par un traitement hormonal et/ou chirurgical afin d'éviter les risques de récurrences.

La prise en charge est multidisciplinaire impliquant l'urgentiste, le pneumologue et le gynécologue.

## CONCLUSION

Le SET se manifeste sous quatre formes : l'hémithorax cataménial, l'hémoptysie cataméniale, le PC et les nodules endométriosiques pulmonaires. Notre patiente présentait ces deux dernières manifestations. Cette association présente un taux élevé de récurrence. Lors de son désir de grossesse par FIV, l'arrêt du Decapeptyl® a entraîné la récurrence d'un PC. Cela prouve l'intérêt de poursuivre un traitement hormonal car son risque de récurrence est élevé.

Le PC est à évoquer chez toute femme en âge de procréer, aux alentours des menstruations, présentant un pneumothorax spontané à droite. En effet, cela peut cacher une pathologie endométriale mésestimée, nécessitant une prise en charge adéquate et multidisciplinaire. Le traitement médicamenteux est le plus adapté dans un premier temps afin de permettre de préserver une fertilité.

## BIBLIOGRAPHIE

- Hagneré P, Deswarte S, Leleu O. Endométriose thoracique : un diagnostic difficile. *Rev Mal Respir* 2011;**28**:908-12.
- Nisolle M, Pasleau F, Foidart JM. Endométriose extra-génitale. *J Gynecol Obstet Biol Reprod (Paris)* 2007;**36**:173-8.
- Alifano M, Camilleri-Broët S. Pneumothorax de la femme et endométriose thoracique. *Rev Mal Respir* 2008;**25**:966-72.
- Bobbio A, Canny E, Mansueti Lupo A, et al. Thoracic endometriosis syndrome other than pneumothorax: clinical and pathological findings. *Ann Thorac Surg* 2017;**104**:1865-71.
- Visouli AN, Zarogoulidis K, Kougioumtzi I, et al. Catamenial pneumothorax. *J Thorac Dis* 2014;**6**(Suppl 4):S448-60.
- Shrestha B, Shrestha S, Peters P, et al. Catamenial pneumothorax, a commonly misdiagnosed thoracic condition: multicentre experience and audit of a small case series with review of the literature. *Heart Lung Circ* 2019;**28**:850-7.
- Fatma D, Raouf H, Kais M, et al. Unusual cause of recurrent chest pain: catamenial pneumothorax. *Emerg Med Open Access* [Internet]. 2016 [cité 27 mai 2021]. Disponible sur: <https://www.omicsgroup.org/journals/unusual-cause-of-recurrent-chest-pain-catamenial-pneumothorax-2165-7548-1000329.php?aid=77495>
- Davis AC, Goldberg JM. Extrapelvic endometriosis. *Semin Reprod Med* 2017;**35**:98-101.
- Saito T, Saito Y, Fukumoto KJ, et al. Clinical and pathological characteristics of spontaneous pneumothorax in women: a 25-year single-institutional experience. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* 2018;**66**:516-22.
- Azizad-Pinto P, Clarke D. Thoracic endometriosis syndrome: case report and review of the literature. *Perm J* 2014;**18**:61-5.
- Blanco S, Hernando F, Gómez A, et al. Catamenial pneumothorax caused by diaphragmatic endometriosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998;**116**:179-80.
- Alifano M, Trisolini R, Cancellieri A, Regnard JF. Thoracic endometriosis: current knowledge. *Ann Thorac Surg* 2006;**81**:761-9.
- Joseph J, Sahn SA. Thoracic endometriosis syndrome: new observations from an analysis of 110 cases. *Am J Med* 1996;**100**:164-70.
- Legras A, Alifano M. Endométriose thoracique et pneumothorax cataménial. *Rev Mal Respir* 2011;**28**:852-3.
- Marjański T, Sowa K, Czajla A, Rzyman W. Catamenial pneumothorax – a review of the literature. *Kardiochir Torakochirurgia Pol* 2016;**13**:117-21.
- Rousset-Jablonski C, Alifano M, Plu-Bureau G, et al. Catamenial pneumothorax and endometriosis-related pneumothorax: clinical features and risk factors. *Hum Reprod* 2011;**26**:2322-9.
- Gil Y, Tulandi T. Diagnosis and treatment of catamenial pneumothorax: a systematic review. *J Minim Invasive Gynecol* 2020;**27**:48-53.
- Fukuoka M, Kurihara M, Haga T, et al. Clinical characteristics of catamenial and non-catamenial thoracic endometriosis-related pneumothorax. *Respirology* 2015;**20**:1272-6.
- Bricelj K, Srpcič M, Ražem A, Snoj Ž. Catamenial pneumothorax since introduction of video-assisted thoracoscopic surgery : A systematic review. *Wien Klin Wochenschr* 2017;**129**:717-26.
- Korom S, Canyurt H, Missbach A, et al. Catamenial pneumothorax revisited: clinical approach and systematic review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;**128**:502-8.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr LD. Nguyen, Service des Urgences, CHU Tivoli, La Louvière, Belgique.

Email : [Nguyen.ljediepkieu@gmail.com](mailto:Nguyen.ljediepkieu@gmail.com)