

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Pneumothorax cataménial : à propos d'un cas

C. KOLAN (1), Y. MASSIN (2), C. GINER (2), R. BROUX (3), P. EMONTS (4), F. BUSTIN (5)

RÉSUMÉ : Le pneumothorax cataménial est une pathologie peu fréquente et méconnue. Actuellement, elle appartient au syndrome d'endométriose thoracique. L'augmentation du nombre de cas rapportés au cours des dernières années a amélioré la reconnaissance et la compréhension de cette maladie. Nous rapportons l'histoire d'une jeune femme qui a souffert de pneumothorax droits récurrents. Nous discutons des différents mécanismes pathogéniques et des traitements décrits actuellement. Il est important de signaler que le nombre actuel de cas ne permet pas de réaliser des études prospectives de grande ampleur et qu'il n'y a pas encore d'attitude thérapeutique décrite comme «Evidence Based Medicine».

MOTS-CLÉS : *Pneumothorax cataménial - Syndrome d'endométriose thoracique - Pneumothorax droit récidivant*

INTRODUCTION

Le pneumothorax cataménial est une pathologie peu fréquente et méconnue. Nous rapportons l'histoire d'une jeune femme qui a souffert de pneumothorax droits récurrents. Nous discutons des différents mécanismes pathogéniques et des traitements décrits actuellement.

CAS CLINIQUE

Nous rapportons l'histoire d'une jeune femme née en 1975 se présentant pour la première fois en avril 2003 pour dyspnée de grade 2/4, toux rauque et douleur thoracique droite. La patiente ne fume pas et n'a pas d'antécédent pulmonaire. Elle souffre de migraines aggravées depuis un traumatisme facial en 2001. Elle ne prend aucun médicament lors de l'admission. L'examen clinique est banal en dehors d'une hypoventilation pulmonaire droite.

La radiographie thoracique démontre un pneumothorax complet à droite. Le scanner thoracique réalisé en dehors de l'épisode aigu est normal. La biologie sanguine est normale. L'évolution est rapidement favorable après mise en place d'un drain thoracique de petit diamètre. Cependant, notre patiente se représente un mois plus tard pour une récurrence de pneumothorax spontané à droite. Cet épisode survient deux jours avant le début des règles. L'évolution est marquée par l'apparition d'un nouveau pneumothorax dès le retrait du drain thoraci-

ABOUT CATAMENIAL PNEUMOTHORAX : A CASE REPORT

SUMMARY : Catamenial pneumothorax is an unusual and rarely recognized entity that belongs to the thoracic endometriosis syndrome. The increase a number of published cases over the last years allows a more frequent diagnosis and understanding. We describe the story of a young woman with a recurrent right sided pneumothorax and discuss the different pathogenic mechanisms and current therapies. The rarity of the disease makes a prospective study very difficult. To this day, there is no *consensus* on a standardized therapeutic attitude.

KEYWORDS : *Catamenial pneumothorax - Thoracic endometriosis - Recurrent right sided pneumothorax*

que. Dès lors, une thoracoscopie est effectuée avec abrasion pleurale, mise en place d'un drain 28 french et biopsie pulmonaire. L'examen ne révèle aucune anomalie et l'anatomopathologie n'est pas contributive.

La biologie sanguine est contrôlée : on note l'absence de syndrome inflammatoire. L'héogramme est normal. La recherche d'anticorps antinucléaires et antineutrophiles, de facteur rhumatoïde et de cryoglobulines est négative. L'angiotensine convertase et l'alpha-1-antitrypsine sont dans les limites de la normale. La sérologie HIV est négative. L'électrophorèse des protéines et les immunoglobulines sont normales.

L'intradermoréaction à la tuberculine est négative.

L'évolution initiale est favorable, mais un nouvel épisode de pneumothorax droit survient un mois après la première récurrence, malgré l'abrasion pleurale, et nécessite un drainage thoracique.

Devant la cinétique de la pathologie, un diagnostic de pneumothorax cataménial est retenu.

Au total, notre patiente a subi la survenue de huit pneumothorax, à chaque fois en période prémenstruelle, nécessitant un drainage thoracique à six reprises. Elle a bénéficié d'un bref répit de trois mois sous oestroprogestatif (drospirénone 3 mg, éthynylestradiol 0,03 mg), mais avec réapparition de la pathologie dès l'arrêt du traitement.

Au niveau thérapeutique, notre patiente aurait dû bénéficier d'une thoracotomie diagnostique et curative, mais cet acte invasif a été refusé. Un traitement par agoniste LH-RH (goséréline) semblait efficace en dehors du premier mois pendant lequel les règles et le pneumothorax sont réapparues. Vu le désir de grossesse de notre patiente, ce traitement n'a été poursuivi que

(1) Assistant en Médecine Interne Générale,
(2) Stagiaire, (3) Chef de Service, Service de Pneumologie, Maître de Stage, (5) Pneumologue, CHR Citadelle Liège.
(4) Gynécologue.

trois mois. Afin de ne pas permettre la reprise d'un cycle menstruel, la fécondation a eu lieu *in vitro* après stimulation ovarienne. La grossesse s'est déroulée sans récurrence de pneumothorax. Actuellement, la patiente allaite et est traitée par progestatif faiblement dosé.

QUELQUES RAPPELS À PROPOS DE L'ENDOMÉTRIOSE

L'endométrieose correspond à la présence de tissu endométrial, composé de glandes et de stroma cytogène, en dehors de la cavité utérine. Les localisations les plus fréquentes de l'endométrieose sont le péritoine pariétal, les ovaires, les ligaments utéro-sacrés, le cul-de-sac de Douglas, le rectosigmoïde et le vagin. Plus rarement, on peut observer des lésions au niveau de l'abdomen, du thorax, du cerveau et de la peau notamment à hauteur des cicatrices de césarienne et d'épisiotomie.

Quoi qu'il en soit, cette muqueuse utérine réagit aux incitations hormonales. Elle croît sous l'influence des œstrogènes, puis se décidualise progressivement en deuxième partie de cycle. L'endométrieose est en général observée pendant la période d'activité génitale ou après la ménopause en cas de sécrétion hormonale pathologique (tumeur hormono-sécrétante), ou encore au cours d'un traitement hormonal.

La présence d'endométrieose pleurale peut être expliquée par plusieurs mécanismes :

- Le reflux de sang menstruel par les trompes.

C'est la théorie actuellement admise pour le développement des lésions péritonéales superficielles ou profondes. Les implants d'endomètre situés dans la cavité péritonéale transiteraient au travers des chaînes lymphatiques transdiaphragmatiques ou directement au travers de fenestrations diaphragmatiques primitives ou secondaires à l'invasion du diaphragme par les cellules endométriales.

- La théorie métaplasique a également été évoquée.

Sous l'influence de divers *stimuli*, l'épithélium cœlomique qui tapisse la cavité abdominale et thoracique pourrait subir une métaplasie en tissu endométriotique. Ces *stimuli* pourraient être des substances libérées par l'endomètre, des hormones ou des agents infectieux

Le pneumothorax cataménial appartient au syndrome d'endométrieose thoracique. Il en est sa manifestation la plus fréquente. Environ 55% des cas de syndrome d'endométrieose thoracique s'associent à une endométrieose pelvienne (5).

DISCUSSION

Le pneumothorax cataménial (PC) se caractérise par la survenue récurrente de pneumothorax dans les 72 heures précédant les menstruations.

Le pneumothorax cataménial a été décrit pour la première fois en 1958 par Maurer et al. (1). Depuis, il n'a été rapporté que 229 cas dans la littérature.

ÉPIDÉMIOLOGIE

La fréquence exacte reste difficile à estimer. Deux études rétrospectives de pneumothorax spontanés chez la femme ont montré respectivement une fréquence de 0,9% (2) et de 5,6% (3). Une étude prospective récente a précisé une prévalence de 25 % chez des femmes admises dans un centre de référence pour prise en charge chirurgicale de pneumothorax «idiopathiques» récidivants ou persistants avec échec d'une chirurgie préalable (4).

Le PC touche les femmes en âge de reproduction. L'âge moyen au moment du diagnostic est de $34,4 \pm 0,6$ ans. Le côté droit est touché dans la majorité des cas (90 à 95% des cas selon les différentes études) de façon récurrente. Lors d'un épisode, la majorité des patientes décrit des douleurs thoraciques associées à une dyspnée modérée (5).

ANATOMOPATHOLOGIE

Les anomalies les plus fréquemment décrites lors de l'exploration d'un PC par thoracotomie ou vidéothoroscopie sont la présence d'endométrieose pleurale et de défauts diaphragmatiques. Ces deux anomalies peuvent être associées. On retrouve aussi des nodules d'endométrieose au niveau pulmonaire ou médiastinal et des lésions bulleuses apicales sans endométrieose chez quelques patientes. Cependant, environ un quart des explorations par vidéothoroscopie ou thoracotomie ne montre aucune lésion (4, 5, 6, 7).

PATHOGÉNIE

Plusieurs hypothèses ont été avancées pour expliquer la survenue d'un PC, mais aucune n'a pu être prouvée avec certitude. Les principaux mécanismes proposés mettent en cause la présence d'endométrieose thoracique et/ou les défauts diaphragmatiques :

Migration de l'air génital

Juste avant les règles, le bouchon muqueux cervical disparaît, mettant en communication l'air vaginal et l'utérus. Cet air serait aspiré jusqu'à la cavité pleurale *via* les défauts diaphragmati-

ques observés. L'origine des orifices diaphragmatiques est imprécise. Sont-ils congénitaux ou acquis ?

Le PC ainsi que l'endométriose diaphragmatique péritonéale (8) sont majoritairement à droite. Par ailleurs, les cellules endométriales sont capables d'invasion tissulaire. Il est donc logique de penser que les orifices diaphragmatiques sont le résultat de la migration de cellules endométriales au sein du diaphragme. Cependant, les défauts diaphragmatiques ne seraient pas statistiquement associés à la présence d'endométriose pelvienne (5).

La prépondérance droite du PC serait expliquée par un effet de piston de la masse hépatique à ce niveau et par le courant des fluides péritonéaux qui s'effectue préférentiellement du pelvis vers l'espace sous-diaphragmatique par la gouttière paracolique droite.

Plusieurs arguments plaident en faveur de l'hypothèse de la migration de l'air environnemental *via* le col et les trompes utérines :

- Quelques cas de guérison sont décrits lors d'une ligature tubaire seule (9-11);
- De même, des guérisons ont été obtenues en fermant l'ensemble des défauts diaphragmatiques sans autre intervention (12);
- Un cas de démonstration radiologique d'air intradiaphragmatique est rapporté (13). Cette image serait le témoin du passage de l'air de la cavité péritonéale à l'espace pleural.

Décidualisation d'endométriose pleurale

Ce mécanisme est aisément compréhensible. Cependant, l'origine de ces lésions d'endométriose n'est pas claire : migration d'endométriose pelvienne *via* des orifices diaphragmatiques congénitaux ou envahissement du diaphragme par des cellules endométriales comme cité ci dessus; métastases endométriales ou métaplasie *in situ* ?

En cas de migration de l'endométriose pelvienne, la prépondérance des PC droits serait de nouveau expliquée par l'effet piston du foie et par la circulation des fluides péritonéaux. Par contre, en cas de métastase ou de métaplasie, cette prépondérance ne s'explique pas encore.

Les arguments en faveur de cette hypothèse sont :

- La découverte de lésions d'endométriose pleurale, souvent associées aux orifices diaphragmatiques.
- La disparition de la survenue de PC sous traitement anti-endométriose.

Rupture alvéolaire

Durant la période des règles, il y a libération de prostaglandines F2 qui engendre une broncho-constriction et une vaso-constriction responsable de la rupture des alvéoles (14). Cependant, cette hypothèse n'explique pas la prépondérance droite du PC et aucun traitement spécifique visant cette étiologie potentielle n'a pu montrer son efficacité.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic est établi sur base de la clinique typique du PC et de la vidéothoroscopie avec biopsie des lésions rencontrées et mise en évidence des défauts diaphragmatiques.

L'anatomopathologie confirme l'existence d'endométriose au sein des biopsies. Le diagnostic est en général posé, après de nombreuses récurrences de pneumothorax (7). En effet, il est difficile pour la patiente et le médecin d'établir la relation entre les symptômes et les menstruations. Les examens complémentaires non invasifs réalisés dans le cadre d'un pneumothorax sont généralement normaux.

La radiographie standard et le CT scanner thoracique ne démontrent aucune anomalie en dehors de rares cas décrits (11). Le scanner thoracique spiralé peut montrer un épaississement pleural et un éventuel hémithorax. Cet examen pourrait guider l'exploration thoracoscopique (15).

La biologie sanguine est normale. On a cependant noté une élévation du CA-125 chez des patientes atteintes de PC, avec diminution de ce marqueur après traitement (16, 17).

TRAITEMENT

La prise en charge thérapeutique initiale reste identique aux autres pneumothorax. Toutefois, le caractère récidivant des PC, une fois le diagnostic évoqué, nécessite un traitement visant à éviter les récurrences.

Le traitement apportant le plus haut taux de guérison semble chirurgical. Il peut s'associer ou non à un traitement médical (11, 18).

La vidéothoroscopie

Cette technique, utilisée pour le diagnostic et le traitement, permet une visualisation des implants pleuraux et diaphragmatiques d'endométriose, des fenestrations diaphragmatiques et des bulles. Elle devrait être réalisée lors des menstruations, lorsque les lésions d'endométriose sont le plus visibles. Au niveau thérapeutique, elle autorise l'excision des implants et des bulles de même

que la fermeture des fenestrations diaphragmatiques. Une pleurodèse peut être effectuée dans le même temps. Il est important de signaler que cette pleurodèse ne devrait pas être réalisée isolément et sans exploration thoracoscopique. En effet, ce traitement est grevé d'une fréquence élevée de récurrence et complique une exploration ultérieure complète de la cavité thoracique. Il semble que la fermeture des fenestrations diaphragmatiques soit l'étape la plus importante dans le traitement chirurgical. Cependant, ces anomalies ne sont rencontrées que dans moins de la moitié des cas et pourraient, en fait, passer inaperçues. La mise en place systématique de plaques de polygactine au niveau du diaphragme semble diminuer la récurrence de PC chez les patientes sans fenestration visible (12).

La thoracotomie

Elle laisse progressivement sa place à la thoracoscopie vidéoassistée qui permet une exploration complète de la cavité pleurale et du diaphragme. Elle peut être utile lorsque le nombre, la taille ou la localisation des lésions ne permet pas un traitement endoscopique en toute sécurité, en particulier si les lésions sont proches du nerf phrénique (4).

La ligature tubaire

Elle s'est montrée efficace dans quelques cas (7, 8, 9). Cela soutient l'hypothèse de la migration de l'air génital *via* les trompes de Fallope, la cavité péritonéale et les fenestrations diaphragmatiques jusque l'espace pleural.

L'ovariectomie

Bien que l'ovariectomie soit une méthode de castration chirurgicale et, donc, de traitement de l'endométriose, celle-ci est peu utilisée. De plus, un traitement hormonal de substitution peut provoquer une récurrence de PC.

Le traitement médical du PC correspond au traitement de l'endométriose (19). Il n'est efficace que s'il apporte une aménorrhée (20). Les molécules les plus utilisées sont les analogues LH-RH (21) et le danazol (22). Ces médicaments peuvent apporter une longue rémission (23, 24). Cependant, le PC réapparaît généralement quelques mois après l'arrêt du traitement et le taux de récurrence atteint 50 % (5). Par ailleurs, ces médicaments produisent des effets secondaires qui sont souvent mal tolérés, voire préjudiciables (ostéoporose, atrophie vaginale), ce qui empêche leur utilisation en continu au long cours.

Les progestatifs possèdent un profil intéressant dans le traitement de l'endométriose, mais leur utilisation seule dans le cas du PC n'a pas été rapportée.

La grossesse peut représenter une forme de traitement temporaire. Cependant, des épisodes de pneumothorax «cataméniaux» ont aussi été rapportés pendant la grossesse (25).

Dans le cas que nous décrivons, notre patiente a été indemne de récurrence pendant l'ensemble de sa grossesse et son allaitement.

CONCLUSION

Le pneumothorax cataménial est une maladie invalidante de la femme en âge de reproduction. L'incidence est probablement sous-estimée, car cette maladie est peu connue.

De même, le mécanisme pathogénique est mal compris et il est possible que plusieurs causes s'associent. Le traitement chirurgical par vidéo-thoracoscopie, si possible pendant les menstruations, donne actuellement le plus haut taux de guérison. La place du traitement médical est imprécise : traitement d'appoint à la chirurgie ou alternative en cas de contre-indication ou de refus chirurgical ?

Au vu des résultats de la chirurgie, des effets secondaires à long terme des médicaments utilisés et de la nécessité de maintenir une aménorrhée sous peine de récurrence fréquente, le traitement médical ne semble pas être indiqué en première intention.

Dans le cas décrit, la première thoracoscopie n'a pas montré de lésion suspecte d'endométriose ni de défaut diaphragmatique. Cependant, cette exploration a été effectuée dans l'ignorance d'un diagnostic de pneumothorax cataménial. La patiente s'est par ailleurs opposée à une nouvelle exploration chirurgicale et a manifesté un désir de grossesse. Dans ces conditions, une fécondation *in vitro* a été réalisée en maintenant la patiente en aménorrhée sous analogues LH-RH. La grossesse est survenue immédiatement et s'est déroulée sans récurrence de PC.

L'augmentation du nombre de cas décrits permettra une plus grande sensibilisation du corps médical, une meilleure compréhension étiologique ainsi qu'une prise en charge thérapeutique adéquate. C'est dans ces conditions que nous pourrions diminuer les récurrences fréquentes et invalidantes de cette pathologie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Maurer ER, Schaal JA, Mendez FL.— Chronic recurring spontaneous pneumothorax due to endometriosis of the diaphragm. *JAMA*, 1958, **168**, 2013-2014.
2. Nakamura, H, Konishiike, J, Sugamura, A, et al.— Epidemiology of spontaneous pneumothorax in women. *Chest*, 1986, **89**, 378-382.
3. Shearin RPN, Hepper NGG, Payne WS.— Recurrent spontaneous pneumothorax concurrent with menses. *Mayo Clin Proc*, 1974, **49**, 98-101.
4. Alifano M, Roth T, Camilleri S.— Catamenial Pneumothorax : A Prospective Study. *Chest*, 2003, **124**, 1004-1008.
5. Joseph J, Sahn A.— Thoracic Endometriosis Syndrome: New observations from an analysis of 110 Cases. *Am J Med*, 1996, **100**, 164-169.
6. Hibbard L, Schumann W, Goldstein G.— Thoracic endometriosis : A review and report of two cases. *Am. J. Obstet. Gynecol*, 1981, **140**, 227.
7. Korom S, Canyurt H, Missbach A.— Catamenial pneumothorax revisited : Clinical approach and systematic review of the literature. *J Thor cardiovasc surg*, 2004, **128**, 502-508.
8. Redwine DB.— Diaphragmatic endometriosis : diagnosis, surgical management, and long-term results of treatment. *Fertility and sterility*, 2002, **77**, 288-296.
9. Muller NL, Nelems B.— Postcoital catamenial pneumothorax. Report of a case not associated with endometriosis and successfully treated with tubal ligation. *Am Rev Respir Dis*, 1986, **134**, 803-804.
10. Eckford SD, Westgate J.— A cure for pneumothorax during menstruation. *Lancet*, 1996, **347**, 734.
11. Laursen L, Høgsbro Østergaard A, Andersen B.— Catamenial pneumothorax treated by laparoscopic tubal occlusion using Filshie clips. *Acta Obstet Gynecol Scandinavica*, 2003, **82**, 488.
12. Bagan P, Le Pimpec Barthes F, Assouad J, et al.— Catamenial pneumothorax : retrospective study of surgical treatment. *Annals of Thoracic Surgery*, 2003, **75**, 381
13. Roth T, Alifano M, Schussler O, et al.— Catamenial pneumothorax: chest X-ray sign and thoracoscopic treatment *Ann Thor Surg*, 2002, **74**, 563-565.
14. Rossi NP, Goplerud CP.— Recurrent catamenial pneumothorax. *Arch Surg*, 1974, **109**, 173-176.
15. Kalapura T, Okadigwe C, Fuchs Y, et al.— Spiral Computerized Tomography and Video Thoracoscopy. *Catam Pneumo South Soc Clin Invest*, 2000, **319**, 186-188.
16. Kokubo K, Inaba K, Takei H, et al.— A case of catamenial pneumothorax with elevated level of serum CA 125. *Kyobu Geka*, 1996, **49**, 1127-1129.
17. Tsunozuka Y, Sato H, Kodama T, et al.— Expression of CA125 in thoracic endometriosis in a patient with catamenial pneumothorax. *Respir*, 1999, **66**, 470-472.
18. Blair Marshall M, Zahoor A, Kucharczuk J, et al.— Catamenial pneumothorax: optimal hormonal and surgical management. *Eur J Cardio Thor Surg*, 2005, **27**, 662-666.
19. Traitement médicamenteux de l'endométriose. *Folia Pharmacotherapeutica*. Bruxelles, octobre 1999.
20. Dotson RL, Peterson CM, Doucette RC, et al.— Medical therapy for recurring catamenial pneumothorax following pleurodesis. *Obstet gynecol*, 1993, **82**, 656-658.
21. Slabbynck H, Laureys M, Impens N, et al.— Recurring catamenial pneumothorax treated with a Gn-RH analogue. *Chest*, 1991, **100**, 851
22. Morita Y, Tsutsumi O, Taketani Y.— Successful treatment of catamenial pneumothorax with danazol. *Int J Gynecol Obstet*, 1995, **51**, 263-264.
23. Garris PD, Sokol MS, Kelly K et al.— Leuprolide acetate treatment of catamenial pneumothorax. *Fertil steril*, 1994, **61**, 173-174.
24. Lolis D, Adonakis G, Kostostolis E et al.— Successful conservative treatment of catamenial pneumothorax with GnRH agonist. *Arch Gynecol Obstet*, 1995, **256**, 163-166.
25. Yoshioka H, Fukui T, Usami N, et al.— Catamenial pneumothorax in a pregnant patient. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*, 2005, **53**, 280-282.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. R. Broux, Chef de Service, Service de Pneumologie, CHR Citadelle, 4000 Liège, Belgique. rene.broux@chrcitadelle.be