

CASE REPORT**Multifocal extra pelvic endometriosis. A rare case report and literature review**Nabyla FEGHOUL¹, Zakaria SEOUDI², Mourad DERGUINI¹, Hafida BENDAOU¹

1. Department of Obstetrics & Gynecologic Surgery. Kouba University Hospital. Faculty of Medicine. Algiers 1 University, Algeria.

2. Department of General Surgery. Douera University Hospital. Blida1 University. Faculty of Medicine, Algeria.

ABSTRACT

Little known, but omnipresent, endometriosis is a gynecological pathology affecting nearly 10% of women of childbearing age. Of exact pathogenesis not yet clear, the entity is multifactorial and complex, defined by the histological development of endometrial tissue outside the uterine cavity, functionally similar to the eutopic endometrium, and which will undergo, during each menstrual cycle, the the influence of hormonal changes. The disease, long ignored, is a chronic, heterogeneous, inflammatory disorder, usually leading to chronic pain and impaired fertility. Although in most cases the ectopic implantation site is in the pelvis, it can affect different organ systems, taking on a range of different and non-uniform forms. Complex presentations, particularly multifocal, of the entity are a rare phenomenon, making its early diagnosis and management often difficult. Endometriosis governs one of the most puzzling and most important public health problem patterns not only from a medical and economic perspective, but also from a socio-professional perspective.

In this report, we review a case of multifocal extra pelvic endometriosis which was difficult to diagnose, leading to delayed resolution. Our goal is to provide a resource regarding the variable presentations of the disease, to increase awareness and suspicion, while reviewing its management, based on the available evidence.

ARTICLE HISTORY

Received 15 Apr 2024

Accepted 26 Jun 2024

KEYWORDS

Endometriosis, extra pelvic endometriosis, chronic pelvic pain, catamenial bleeding, treatment

CORRESPONDING AUTHOR

Nabyla FEGHOUL

nabyla.feghoul@gmail.com

1. INTRODUCTION

L'endométriose est une condition gynécologique pathologique, caractérisée par la présence de tissu endométrial ectopique, hormono-dépendant situé en dehors de sa position anatomique normale ; la cavité utérine [1]. Bien que l'entité soit relativement courante, influençant un grand nombre de femmes dans le monde, ses réelles déterminations épidémiologiques sont sous-estimées du fait des formes asymptomatiques et non diagnostiquées [1,2]. De cause exacte, mystérieuse et non encore bien établie, la maladie est associée d'habitude à des douleurs pelviennes persistantes et à l'infertilité, entre autres [1,3]. Le diagnostic de l'endométriose est généralement retardé,

ce phénomène est attribué aux diverses manières de sa présentation, au large éventail de symptômes qui ressemblent à ceux d'autres troubles chroniques et à l'inexistence de tests pathognomoniques pour la détecter précocement [4]. Néanmoins, il convient de souligner qu'un diagnostic présomptif doit toujours diligemment être suspecté sur la base d'un dressage historique et un examen gynécologique complétés par l'imagerie radiologique et la référence traditionnelle : la laparoscopie et la biopsie histologique [4,5].

À ce jour, la gestion thérapeutique de la maladie constitue un problème médical multidisciplinaire majeur [5,7]. Un traitement pharmacologique, chirurgical ou combiné est possible pour

soulager les symptômes et augmenter les taux de fertilité [6]. Quoique, les sites les plus courants de l'entité sont pelviens, dans certaines proportions, ils peuvent se produire dans n'importe quel organe éloigné [8,12]. Encore plus rare, une conglomération de plusieurs foyers extra pelviens à la fois, conduisant à un modèle de présentation complexe et peu commun [12]. Le fardeau de l'endométriose est sous-évalué. Avec ses impacts négatifs importants sur tous les aspects de la vie tant individuellement que pour la communauté, la maladie est un domaine d'un grand intérêt parmi les problèmes de santé public [13].

Nous présentons ici le cas inhabituellement rare d'une patiente atteinte d'endométriose extra pelvienne multifocale. Notre objectif est une plus grande sensibilisation à la maladie pour aider à identifier plus précocement le diagnostic et à comprendre les besoins des patientes, ce qui pourrait améliorer les résultats.

2. OBSERVATION

Nous décrivons le cas d'une femme de 32 ans, nullipare, aux antécédents de herniorraphie dans un établissement extérieur pour hernie ombilicale de 10 mm selon la documentation. Revenue trois mois après vers son médecin, se plaignant de sang provenant de l'ombilic (Figure 1) diagnostiqué à tort comme une mauvaise cicatrisation de la plaie. Quatre mois plus tard, elle a reconsulté pour des douleurs abdomino-pelviennes cycliques intermittentes et l'apparition de gingivorragie (Figure 1).



Figure 1. De gauche à droite : Saignement ombilical, Gingivorragie et Hémolacrie.

À ce moment-là, des examens de laboratoire et une échographie abdominale ont été réalisés et ils n'ont rien révélé de particulier. En présumant que les symptômes étaient uniquement gastro-intestinaux, on lui a prescrit des antalgiques. Peu de temps après, elle s'est encore présentée, consternée par la venue d'hémolacries concomitante avec les mêmes plaintes (Figure 1), surtout cataméniaux. Au vu de ces symptômes, le diagnostic de menstruation indirecte a été suspecté et la patiente nous a été orientée. Au cours de sa présentation, la patiente se portait bien, mais elle paraissait pâle. Ses antécédents médicaux étaient

remarquables où elle a expliqué que depuis 10 ans, elle tente de concevoir après échec de plusieurs inductions et 2 inséminations artificielles. Ses examens physiques et systémiques globaux étaient normaux. Les examens sanguins et urinaires standard de laboratoire et les marqueurs tumoraux comprenant l'antigène carcino-embryonnaire, l'antigène glucidique ne décelaient rien de particulier. Ses tests d'imagerie par une échographie, une imagerie par résonance magnétique et une tomodensitométrie abdominopelvienne ont objectivé un aspect évocateur d'un syndrome polykystique sans signes d'endométriose profonde. La patiente a bénéficié d'une laparoscopie exploratrice. Les résultats peropératoires ont révélé des adhérences denses impliquant la surface utérine, l'ovaire et les trompes de Fallope qui étaient tortueuses et dilatées et dont le test de perméabilité était négatif. La patiente et son conjoint n'étaient consentants que pour une prise en charge conservatrice. À la suite de quoi, elle a bénéficié d'une adhésiolyse et biopsies dont la pathologie a révélé une histologie compatible avec une endométriose.

3. DISCUSSION

L'endométriose est un trouble gynécologique, qui fait référence à une pathologie proliférative bénigne dans lesquelles du tissu viable, histologiquement et fonctionnellement similaire à l'endomètre eutopique, apparaît dans des endroits autres que l'utérus physiologiquement approprié [14]. L'entité est un problème majeur relativement courant qui touche un grand nombre de femmes. On estime qu'elle affecte 10 % des femmes dans le monde, en âge de procréer et se termine généralement lorsque survient la ménopause [11]. Toutefois, cette croyance a été erronée par les nouvelles données qui indiquent des cas survenus après la ménopause, et même chez les adolescentes [11]. Outre l'incidence de la maladie, est sous-évaluée, car de nombreux cas restent asymptomatiques [2]. Bien que la condition soit reconnue, il y a plus d'un siècle, la question de sa propre identité étiopathogénique reste, à ce jour, vague et énigmatique. La seule certitude, c'est que le processus est complexe et multifactoriel impliquant interactivement et simultanément les menstruations rétrogrades, la métaplasie cœlomique, l'invasion lymphovasculaire, les hormones, le statut immunitaire, et même des facteurs génétiques [3,15]. Le tissu de l'endométriose anormalement implanté est biologiquement le même que le tissu endométrial basal. L'ensemble de ses modifications de l'équilibre hormonal environnemental est résumé par une production accrue d'œstrogènes et une résistance à la progestérone. Les cellules des foyers d'endométriose sont œstrogène-dépendantes subiront par conséquent, l'influence des modifications hormonales lors de chacun des cycles menstruels. Selon sa localisation et son histopathologie [16]. Il existe trois sous-types phénotypes d'endométriose : les kystes endométriosiques ovariens, les plus fréquents, l'endométriose péritonéale superficielle, et l'infiltrante profonde [17]. Bien qu'il n'existe aucun accord

international, la maladie est généralement classée comme minime, légère, modérée ou sévère (stades I à IV) selon le système de classification développée par l'American Society for Reproductive Medicine (ASRM), ce système de stadification basée sur les résultats de la chirurgie reflète l'étendue de la maladie, sa complexité et la distorsion anatomique [15]. En se penchant sur le sujet, où l'endométriose peut-elle être située ? L'entité peut coloniser une sacrée marge de territoires corporels [19]. Son étendue peut être très hétérogène, allant de ses principaux emplacements pelviens à des dépôts envahissant le tractus gastro-intestinal (23 % des cas) [6], le système urinaire, la deuxième forme la plus courante [6] et dans une moindre mesure (5 % des cas) aux sites extra abdominopelviens [9]. Le tissu endométrial aberrant peut atteindre des organes distants tels que la paroi abdominale, le site le plus courant (4 % des cas), principal site ciblé, primaire ou cicatriciel, le site d'insertion du trocart laparoscopique [9,19], mais également les yeux (1 % des cas) [18], la muqueuse nasale, les muscles, le système nerveux central [8], les nerfs [6], le thorax, le diaphragme, la plèvre et le poumon [6,20]. Toutes les formes d'endométriose peuvent être trouvées ensemble, et non uniquement comme des entités distinctes [18]. Les symptômes liés à l'endométriose sont souvent chroniques et comprennent généralement des douleurs de légère à débilitante, cycliques et acycliques, qui surviennent non seulement à l'intérieur, mais aussi à l'extérieur du pelvis et qui sont secondaires à l'inflammation de tissu endométrial ectopique provoquée par l'hormonoépendance. Ces douleurs prennent fréquemment la forme de douleurs pelviennes prémenstruelles, de dysménorrhée, de dyspareunie, et elle peut s'étendre au-delà de la période de saignement et être aussi présente tout au long du cycle menstruel [18]. On peut noter des menstruations irrégulières, abondantes et difficultés à concevoir dans une proportion importante de 30 % à 50 % des cas [15,18]. La relation de l'endométriose et l'infertilité ne se limite pas à l'altération de l'environnement péritonéal, les distorsions anatomiques et les adhérences, mais aussi à celle des troubles endocriniens, qui affectent le rendement ovocytaire et l'implantation utérine d'un embryon [18,21]. Au-delà de ce spectre modèle, les patientes peuvent présenter des symptômes gastro-intestinaux et urinaires [17,18] et une myriade de symptômes inhabituels tels que des états subfébriles, des fibromyalgies, des migraines, de l'anxiété, de la dépression [13], ou de menstruations indirectes sous forme de saignement cataménial, semblable à des saignements gastro-intestinaux inférieurs [13,22], hématuries [11,13], hémolacries [9], des saignements cutanés et de l'ombilic [23]. Hémothorax [23,24]. Il est important de souligner que l'intensité des symptômes n'est pas nécessairement proportionnelle corrélée à l'étendue et à la sévérité de la maladie ; en d'autres termes, certaines femmes souffrant d'endométriose légère, peuvent souffrir de symptômes intenses, tandis que d'autres, avec atteintes plus sévères, peuvent être asymptomatiques [13]. Cela conforte l'enjeu d'éliminer le spectre de pathologies différentielles et d'évoquer le diagnostic. Il est classiquement connu que la complexité, la

diversité et le caractère non spécifique des présentations cliniques sont des contributeurs d'un dilemme diagnostique souvent difficile et tardif de la maladie [4]. Néanmoins, le caractère récidivant et cataménial des symptômes peut la faire évoquer [9]. Compte tenu, le diagnostic préliminaire de l'endométriose repose fondamentalement sur une approche cohérente et graduée d'analyse anamnestique détaillé de l'historique, le contexte, la présentation et un examen clinique diligent soutenu par une imagerie conventionnelle notamment l'imagerie par résonance magnétique et l'échographie transvaginale même si leurs résultats sont peu ou pas spécifiques et l'exploration laparoscopique de la cavité abdominopelvienne avec confirmation histologique [18]. Pour résoudre l'équation défavorable au diagnostic, la synergie de ces éléments rend possible un diagnostic précoce [16,18]. À ce jour, aucun biomarqueur n'est en mesure de définir spécifiquement le diagnostic ou la localisation des lésions n'a été identifié [5]. Outre, le rôle traditionnel référentiel de l'exploration chirurgicale et de la biopsie histologique est controversé puisque les lésions macroscopiquement détectées ne peuvent pas toujours être vérifiées histologiquement, et vice versa [16]. De ce fait, pour redonner l'accès rapide au traitement, la recommandation actuelle consiste à poser le diagnostic sur la base des signes, des symptômes et de l'imagerie, sans confirmation anatomopathologique [16,25]. La prise en charge thérapeutique de l'endométriose a connu des changements considérables. Centrée sur chaque patiente, une concentration multidisciplinaire multimodale est croissante pour une meilleure façon de prodiguer les soins [16,17]. Le traitement est globalement classé en deux catégories : pharmacologique et chirurgical ou combiné pour un meilleur résultat thérapeutique [17]. Actuellement, faute de traitement à effet spécifique sur la maladie, la thérapeutique vise à atténuer les symptômes et à accroître la fertilité [26]. La thérapie médicale suggérée réside en des anti-inflammatoires non stéroïdiens, des contraceptifs progestatifs ou combinés, des analogues de la gonadolibérine. L'objectif de la thérapie contraceptive est d'interrompre le cycle menstruel, d'induire l'aménorrhée et de bloquer l'ovulation si celle-ci est nociceptive. Toutefois, sa tolérance et ses effets spécifiques sur la fertilité constituent un obstacle chez les patientes qui tentent de concevoir [26,27]. Au sujet de la chirurgie économe ou radicale, elle est parfois privilégiée en raison de ses bénéfices et de ses capacités à améliorer la fertilité [26]. Elle est généralement nécessaire lorsque les traitements médicamenteux sont contre-indiqués, pas tolérés ou qu'ils n'ont pas procuré un soulagement adéquat. De ce point de vue, la laparoscopie est l'approche recommandée [26]. Malheureusement, l'endométriose récidive jusqu'à 50 % des cas dans les 5 ans, même après une hystérectomie et une ovariectomie bilatérale [17]. La décision finale quant à l'approche thérapeutique à suivre doit être prise en collaboration avec le patient après une explication détaillée de tous les risques et avantages possibles liés à chaque option de traitement [25].

4. CONCLUSION

L'endométriose, une maladie chronique comorbide, à multiples facettes, reste l'un des problèmes de santé publique mondiale le plus déroutant même si de nouveaux progrès, diagnostiques, thérapeutiques ont été développés. Aussi importante que soit sa fréquence, l'entité est sous-diagnostiquée. Avec les impacts négatifs importants de son diagnostic tardif, les prestataires de soins de santé devraient se donner systématiquement la main et travailler collectivement pour développer une sensibilisation à la maladie.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

REFERENCES

1. Yicong Xu, Zhengrong Deng, Fan Fei, et al. An overview and comprehensive analysis of interdisciplinary clinical research in endometriosis based on trial registry. *eScience*. 2024 Feb 20;27(3):109298. doi: 10.1016/j.isci.2024.109298
2. Maria Carolina Machado da Silva, Luiz Philipe de Souza Ferreira, Amanda Della Giustina. It is time to change the definition: Endometriosis is no longer a pelvic disease. *Editorial Clinics (Sao Paulo)*. 2024 Feb 6;79:100326. doi: 10.1016/j.clinsp.2024.100326
3. Hormoz Nassiri Kigloo, Rayan Itani, Tina Montreuil, et al. Endometriosis, chronic pain, anxiety, and depression: A retrospective study among 12 million women. *J Affect Disord*. 2024 Feb 1;346:260-265. doi: 10.1016/j.jad.2023.11.034
4. Johann Dabi, Arnaud Fauconnier, Christine Rousset-Jablonski, et al. Do women with suspected endometriosis benefit from pelvic examination to improve diagnostic and management strategy?. *Review J Gynecol Obstet Hum Reprod*. 2024 Feb;53(2):102724. doi: 10.1016/j.jogoh.2024.102724
5. Jessica Crump, Adriana Suker, Louise White, et al. Endometriosis: A review of recent evidence and guidelines. *Review Aust J Gen Pract*. 2024 Jan-Feb;53(1-2):11-18. doi: 10.31128/AJGP/04-23-6805
6. Stefan Lukac, Marinus Schmid, Kerstin Pfister, et al. Extragenital Endometriosis in the Differential Diagnosis of Non- Gynecological Diseases. *Review Dtsch Arztebl Int*. 2022 May 20;119(20):361-367. doi: 10.3238/arztebl.m2022.0176
7. Velja Mijatovic, Paolo Vercellini. Towards comprehensive management of symptomatic endometriosis: beyond the dichotomy of medical versus surgical treatment. *Editorial Hum Reprod*. 2024 Mar 1;39(3):464-477. doi: 10.1093/humrep/dead262
8. Tetsuya Hirata, Kaori Koga, Yutaka Osuga. Extra-pelvic endometriosis: A review. *Reprod Med Biol*. 2020 Jul 16;19(4):323-333. doi: 10.1002/rmb2.12340
9. S Rahman, Y Youssef, G Maroun, et al. Eyes, menstruation and endometriosis. *Facts Views Vis Obygn*. 2023 Jun;15(2):107-113. doi: 10.52054/FVVO.15.2.074
10. Boštjan Pirš, Eva Vengušt, Eda Bokal Vrtačnik. Characterising umbilical abdominal wall endometriosis as a distinct subgroup of abdominal wall endometriosis - retrospective cohort study. *Hum Fertil (Camb)*. 2024 Dec;27(1):2309389. doi: 10.1080/14647273.2024.2309389
11. Liang-Hsuan Chen, Wei-Che Lo, Hong-Yuan Huang, et al. A Lifelong Impact on Endometriosis: Pathophysiology and Pharmacological Treatment. *Review Int J Mol Sci*. 2023 Apr 19;24(8):7503. doi: 10.3390/ijms24087503
12. Julia Porter, Jacob Eisdorfer, Crystal Yi, et al. Multifocal abdominal endometriosis, a case report. *Case Reports J Surg Case Rep*. 2020 Jun 19;2020(6):rjaa120. doi: 10.1093/jscr/rjaa120
13. Beata Smolarz, Krzysztof Szyłło, Hanna Romanowicz. Endometriosis: Epidemiology, Classification, Pathogenesis, Treatment and Genetics (Review of Literature). *Review Int J Mol Sci*. 2021 Sep 29;22(19):10554. doi: 10.3390/ijms221910554
14. Nicolas Monnin, Anne Julie Fattet, Isabelle Koscinski. Endometriosis: Update of Pathophysiology, (Epi) Genetic and Environmental Involvement. *Review Biomedicines*. 2023 Mar 22;11(3):978. doi: 10.3390/biomedicines11030978
15. Elma Pašalić, Murtaza M Tambuwala, Altijana Hromić-Jahjefendić. Endometriosis: Classification, pathophysiology, and treatment options. *Review Pathol Res Pract*. 2023 Nov;251:154847. doi: 10.1016/j.prp.2023.154847
16. Mee-Ran Kim, Charles Chapron, Thomas Römer, et al. Clinical Diagnosis and Early Medical Management for Endometriosis: Consensus from Asian Expert Group. *Review Healthcare (Basel)*. 2022 Dec 12;10(12):2515. doi: 10.3390/healthcare10122515
17. Linda C Giudice, Andrew W Horne, Stacey A Missmer. Time for global health policy and research leaders to prioritize endometriosis. *Nat Commun*. 2023 Dec 4;14(1):8028. doi: 10.1038/s41467-023-43913-9
18. Andrew W Horne, Stacey A Missmer. Pathophysiology, diagnosis, and management of endometriosis. *Review BMJ*. 2022 Nov 14;379:e070750. doi: 10.1136/bmj-2022-070750
19. Daniel Paramythiotis, Eleni Karlafti, Ioannis Tsomidis, et al. Abdominal wall endometriosis: a case report. *Case Reports Pan Afr Med J*. 2022 Mar 10;41:193. doi: 10.11604/pamj.2022.41.193.33536
20. Marina P Andres, Fernanda V L Arcoverde, Carolina C C Souza, et al. Extrapelvic Endometriosis: A Systematic Review. *J Minim Invasive Gynecol*. 2020 Feb;27(2):373-389. doi: 10.1016/j.jmig.2019.10.004
21. Karolina Skorupskaitė, Madeleine Hardy, Harish Bhandari, et al. Evidence based management of patients with endometriosis undergoing assisted conception: British fertility society policy and practice recommendations. *Hum Fertil (Camb)*. 2024 Dec;27(1):2288634. doi: 10.1080/14647273.2023.2288634
22. Joshua J Keith, Lorenzo O Hernandez, Livia Y Maruoka Nishi, et al. Catamenial rectal bleeding due to invasive endometriosis: a case report. *Case Reports J Med Case Rep*. 2020 May 26;14(1):61. doi: 10.1186/s13256-020-02386-w
23. Jakraphan Yu, Sira Laohathai. Concomitant umbilical endometriosis with catamenial pneumothorax: a case report. *Case Reports AME Case Rep*. 2022 Apr 25;6:16. doi: 10.21037/acr-21-70
24. Krupa K Solanki, Micah Shook Jojo Yorke, et al. A Rare Case of Catamenial Pneumothorax and a Review of the Current Literature. *Case Reports Cureus*. 2023 Jul 17;15(7):e42006. doi: 10.7759/cureus.42006
25. Catherine Allaire, Mohamed A Bedaiwy, Paul J Yong. Diagnosis and management of endometriosis. *Review CMAJ*. 2023 Mar 14;195(10):E363-E371. doi: 10.1503/cmaj.220637
26. Dimitrios Rafail Kalaitzopoulos, Nicolas Samartzis, Georgios N Kolovos, et al. Treatment of endometriosis: a review with comparison of 8 guidelines. *Review BMC Womens Health*. 2021 Nov 29;21(1):397. doi: 10.1186/s12905-021-01545-5
27. Silvia Vannuccini, Sara Clemenza, Margherita Rossi, et al. Hormonal treatments for endometriosis: The endocrine background. *Review Rev Endocr Metab Disord*. 2022 Jun;23(3):333-355. doi: 10.1007/s11154-021-09666-w