

Pseudo-Meigs syndrome : à propos d'un cas

Fatima Zahra Gounain, A.Laaraichi , K.Saoud, N. Mamouni , S. Erraghay , C .Bouchikhi, A.banani

Service de gynécologie obstétrique 1 CHU hassan II fès

Abstract: *Le pseudo-Meigs syndrome est une triade comportant une tumeur pelvienne maligne ou bénigne associée à des épanchements, pleural et péritonéal, qui disparaissent après l'exérèse tumorale [1]. Nous rapportons un cas d'une patiente âgée de 57 ans, qui présentait une pleurésie d'hémi thorax droit associée à une ascite et une tumeur ovarienne bénigne .*

Keywords : Pseudo, meigs , tumeur ovarienne, pleurésie, épanchement

Introduction :

Le syndrome de Demons-Meigs a été décrit pour la première fois au Mali en 1887 par Demons [2]. En 1937, Meigs a découvert des cas identiques et a fait de pertinentes études [2,3]. Le pseudo-Meigs syndrome comprend une tumeur pelvienne bénigne ou maligne associée à des épanchements, pleural et ou péritonéal, qui disparaissent après l'exérèse tumorale.

Patient et observation :

Une patiente âgée de 57 ans, ménopause, sans antécédents pathologiques particuliers. La patiente s'est présentée aux urgences gynécologiques pour douleurs pelviennes avec sensation pesanteur pelviennes, avec douleur basithoracique droite à type de point de cote, avec une toux sèche et dyspnée d'effort.

L'examen clinique révélait une ascite importante et une masse palpable abdominopelvienne latéralisée à droite, indépendante de l'utérus au toucher vaginal. Cette masse était cliniquement bien limitée, dure, mobile, légèrement sensible, remontant jusqu'à mi-chemin de l'ombilic. Il n'y avait pas de signe de compression associé. L'examen pulmonaire montrait un syndrome d'épanchement pleural droite (figure1).

À l'échographie, cette masse apparaissait solidokystique latéro-utérine droite, tissulaire, hétérogène, multilobée, d'origine probablement ovarienne, dont les dimensions étaient 100 sur 90mm . Il existait, de plus, un épanchement liquidien important de la grande cavité péritonéale anéchogène et libre.

La tomodynamométrie thoraco-abdomino-pelvienne montrait une masse ovarienne droite solidokystique qui mesurait 100 x 90 x 80 mm, des épanchements pleural droite et abdominal de grande abondance. Il n'existait pas de lésions parenchymateuses pulmonaires, ni d'adénopathies médiastinales, iliaques ou lombo-aortiques. Ainsi que le dosage sérique du CA-125 était élevé à 220 UI/ml pour une normale inférieure à 35 UI/mL.

Dans ce contexte, il était décidé de réaliser une laparotomie exploratrice pour suspicion de tumeur maligne de l'ovaire.

L'exploration chirurgicale avait noté une tumeur dure, lisse, développée aux dépens de l'ovaire droit, sans végétation ni lésions péritonéales associées. L'ovaire controlatéral paraissait sain. Il n'y avait pas de carcinose péritonéale ni de lésions hépatiques.

Après évacuation du liquide d'ascite (1000 ml), qui était sérohématique, et prélèvement pour analyse cytologique, on réalisait une ovariectomie droite.

L'examen extemporané de la pièce opératoire avait diagnostiqué un fibrothécome bénin ovarien.

Les suites opératoires ont été simples ; la patiente est sortie au quatrième jour, le taux de CA 125 contrôlé à un mois de l'intervention était de 38 UI/mL, la régression de la pleurésie et l'ascite était spectaculaire, immédiatement après l'exérèse chirurgicale.



Figure 1: Radio du thorax montrant une opacité de type pleural occupant les deux tiers inférieurs de l'hémithorax droit

Discussion :

Le syndrome de Demons-Meigs comprend une tumeur ovarienne bénigne, associée à une ascite et une pleurésie le plus souvent droite, dont l'exérèse entraîne la disparition des épanchements. Il est le plus souvent décrit avec les fibrothécomes ou les tumeurs de la granulosa. En 1884, Albert Demons, médecin français, décrit l'association d'un kyste ovarien à un épanchement pleural et péritonéal. En 1902, cette association des épanchements était rapportée avec les tumeurs solides de l'ovaire, les myomes du ligament large et les fibromes utérins. En 1904, première thèse de médecine faite par Codet-Boisse, élève de Demons, rapportant une série de 16 cas, insiste sur l'association d'un fibrome ovarien à des épanchements pleural et abdominal. En 1954, Meigs rapporte une série de 84 cas de fibromes de l'ovaire. Un peu plus tard, Funk Bruntano, le décrit avec les fibrothécomes, les tumeurs de la granulosa et les tumeurs de Brenner. Par la suite des cas sont rapportés avec toutes les tumeurs de l'appareil génital féminin [3].

Le syndrome de Demons-Meigs n'est pas seulement une simple triade [4–5–6]. En effet, ce sont les conditions anatomiques, évolutives et pronostiques qui, associées à la triade, ont permis l'isolement de cette entité en un syndrome particulier [1,4–9]. Sa pathogénie demeure des plus obscures. Il est classique, au cours de ce syndrome, de mettre en évidence une élévation du CA 125, marqueur antigénique de l'épithélium coelomique et de ses dérivés [4–6].

Certains auteurs [4–6] ont décrit un fibrothécome ovarien avec un taux initial de CA 125 à 226 UI/ml. Plaisant et al. [4] trouvent un taux initial à 307 UI/ml à propos d'une tumeur ovarienne de la granulosa. En 1992, Le Bouëdec, et al. [5] publient deux observations avec des taux de CA 125 initiaux à 645 UI/ml, pour un fibrothécome ovarien, et 286,4 UI/ml, pour un fibrome ovarien.

En fait, comme l'ont démontré plusieurs auteurs [4–8], un taux élevé de CA 125 n'est pas un bon indicateur de malignité ovarienne, et, en l'occurrence, il peut être en rapport avec la quantité de l'épanchement ascitique, elle-même en rapport avec la taille du fibrothécome [4–7].

Dans notre observation, le taux élevé de CA 125, l'altération de l'état général et l'épanchement péritonéal et pleural associés à une tumeur ovarienne ont fait suspecter un néoplasie ovarien. L'exploration chirurgicale a permis de redresser le diagnostic. Plusieurs théories ont tenté d'expliquer le double problème posé par ce syndrome : l'origine des épanchements de reproduction rapide et leur double localisation. Concernant cette dernière, le rôle des troncs lymphatiques trans-diaphragmatiques a été invoqué [4–8]. Le rôle de la persistance du canal pleuropéritonéal a été infirmé par les expériences de Meigs [6–9].

La tuberculose génitale pose généralement peu de problème diagnostique en l'absence de tumeur solide, mais mérite d'être éliminée [3]. L'existence d'un épanchement pleural, d'une cytologie tumorale négative du liquide d'ascite et d'un taux élevé de CA 125 doit faire penser au syndrome de Demons-Meigs [4–8].

En réalité, les syndromes dits pseudo-Meigs sont fréquents et associent généralement un épanchement ascitique et/ou pleural à une tumeur bénigne à type de fibrome paraovarien [8–10], ou un léiomyome volumineux localisé à l'utérus [9], au ligament large [8], voire au côlon [10].

La physiopathologie est encore discutée et reste hypothétique. Une théorie mécanique suggère la persistance du canal pleuro-péritonéal et le rôle des troncs lymphatiques Trans diaphragmatiques dont la compression tumorale entraîne l'ascite qui transsude à travers ce canal pour donner la pleurésie [2]. Mais cette théorie n'explique pas les observations décrites du syndrome en cas de tumeurs de petite taille, parfois millimétriques. La théorie hormonale suggère un dérèglement endocrinien d'une tumeur sécrétant les œstrogènes à point de départ génital. En effet, des thécomes minimes ou une hyperplasie thécale est retrouvée à l'examen histologique minutieux de toutes les tumeurs ovariennes accompagnant ce syndrome (fibrome, kyste, goitres ovariens, cystadénocarcinome.) ou même lors de certains états physiologiques (ovulation, grossesses, début de ménopause) [11].

La base du syndrome de Demons-Meigs, il y aurait un dérèglement endocrinien à point de départ génital, sollicitant l'antéhypophyse par voie nerveuse (sympathique) ou hormonale ou peut-être même par interaction des deux mécanismes [8–10]. Ce dérèglement endocrinien de type hyperœstrogénie peut être dû, dans certains cas, à la présence d'une tumeur sécrétant, soit par thécome minime soit par îlots de prolifération thécale, qui pourraient être retrouvés à l'examen anatomopathologique minutieux de toutes les tumeurs bénignes ovariennes accompagnant le syndrome (fibrome, kyste, goitres ovariens) [10].

Conclusion :

Le pseudo-Meigs syndrome est une entité rare, sa physiopathologie reste obscure. Qui comporte essentiellement une tumeur bénigne de l'ovaire, une ascite et un épanchement pleural récidivant, garde encore une étiologie et une physiopathologie obscure. Le seul critère du syndrome demeure la qualité du pronostic, à savoir sa bénignité et la guérison définitive du malade après intervention.

Références

1. Thomas S, Radhakrishnan L, Abraham L, Matthai A. Uterine Angioleiomyoma with Atypia, Raised CA-125 Levels, and Pseudo-Meigs Syndrome: An Alarming Presentation. *Case Reports Pathol* 2012;2012:519473 PubMed | Google Scholar
2. Meigs JV, Cass JW. Fibroma of the ovary with ascites and hydro-thorax. *Am J Obstet Gynecol* 1937;33:249–67.
3. Massoni F, Carbillon L, Azria E, Uzan M. Demons-Meigs syndrome: about one case. *Gynecol Obstet Fertil* 2001;29:905–7.
4. Fujii M, Okino M, Fujioka K, Yamashita K, Hamano K. Pseudo-Meigs' syndrome caused by breast cancer metastasis to both ovaries. *Breast Cancer*. 2006; 13(4):344-348 PubMed | Google Scholar
5. Elizabeth DF, Hughes MS, Stratton P, Schrupp DS, Alexander Jr HR. Pseudo-Meigs syndrome secondary to isolated colorectal metastasis to ovary: a case report and review of the literature. *Gynecol Oncol*.2004;93(1):248-251. PubMed | Google Scholar
6. Brun GH. Syndromes et pseudosyndromes de Demons et Meigs aujourd'hui. *J Gynecol Obstet Biol Reprod*. 2010 ; 39(3) :191-195 PubMed | Google Scholar
7. Peyron N, Coulon A. Struma ovarii, pseudo-Meigs' syndrome and raised CA125, a rare association, Answer to May e-quid. *Diagn Interv Imaging*. 2012;93(7-8):643 PubMed | Google Scholar
8. Chen YY, Hsiao SM, Hsu YP, Lin HH, Wei MC. Borderline mucinous ovarian tumor presenting as pseudo-Meigs' syndrome. *J Obstet Gynaecol Res*. 2013;39(1):434-6 PubMed | Google Scholar
9. Quinlan DJ. Meigs' syndrome. *J Obstet Gynaecol Can*. 2012;34(4):311 PubMed | Google Scholar
10. Moran-Mendoza A, Alvarado-Luna G, Calderillo-Ruiz G, Serrano-Olvera A, Lopez-Graniell CM, Gallardo-Rincon D. Elevated CA125 level associated with Meigs' syndrome: case report and review of the literature. *Int J Gynecol Cancer*. 2006;16(1):315-8 PubMed | Google Scholar
11. Dumont M. Le syndrome de Demons-Meigs. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1993;22:112