

Demons-Meigs syndrome: a case report

Fouad Sellak , Belhaj Yassine , Sofia Jayi , Fatima Zohra Fdili Alaoui , Hikmat Chaara , Moulay Abdelilah Melhouf

Department of Gynecology and Obstetrics II, CHU Hassan II, Fez ,Morocco

Sidi Mohamed Ben Abdellah University, Fez

E-mail: fouad.sellak@usmba.ac.ma

Abstract: *The classic Demons-Meigs syndrome combines a fibrothecal tumor of the ovary, a hydrothorax, and an ascites. These two effusions disappear dramatically after the removal of the tumor. The physiopathology remains poorly understood. We report an observation of Demons-Meigs syndrome in a 60-year-old patient with a history of recurrent pleurisy who consulted for abdominal-pelvic pain. An ovarian mass and an ascites were discovered during examination. Surgical exploration revealed ascites without suspicious peritoneal lesions, along with a large ovarian fibroma measuring 12 cm. A hysterectomy with bilateral annexectomy was performed. Resection of the benign fibrothecoma was followed by the improvement of all symptoms. Through our case, and a literature review, we will discuss the clinical and therapeutic characteristics of this entity, which can lead to confusion with a malignant ovarian tumor*

Keywords: Fibrothécome , épanchement pleural , ascite , Demons-meigs

1. INTRODUCTION

Les premières publications exhaustives de ce syndrome ont été décrites par Demons en 1887. Meigs a découvert des cas identiques en 1943, et a conduit des études pertinentes, c'est ainsi que le syndrome prend le nom de « Demons-meigs ». Il est défini comme une épanchement séreux : ascite et hydrothorax , souvent récidivant après évacuation et la présence d'une masse ovarienne bénigne type fibrothécome , d'autres tumeurs ont été décrites mais toujours bénignes . Nous rapportons ainsi le cas d'une patiente guéri de ce syndrome par exérèse de la tumeur ovarienne [1,2] , d'où l'intérêt de connaître cette entité qui constitue un diagnostic différentiel avec une tumeur ovarienne .

2. OBSERVATION

Il s'agit d'une patiente âgée de 60 ans grande multipare, ménopausée hypertendue sous traitement, consulte initialement en pneumologie en 2020 pour douleurs thoraciques en coup de poignard droites avec oppression thoracique, et dyspnée .

L'examen clinique trouve un syndrome d'épanchement liquidien au niveau du tiers inférieur du champ pulmonaire droit, avec une sensibilité latérotérine droite.

La radiographie thoracique a confirmé la pleurésie droite qui était de moyenne abondance. Dans le cadre de l'exploration étiologique, un bilan biologique standard et infectieux avec les D-dimères ont été demandé , ainsi qu'un angioscanner pour éliminer l'embolie pulmonaire vu l'Age et les facteurs de risques associés , tous revenus négatifs , l'échographie pelvienne parle d'une ascite de moyenne abondance , avec masse pelvienne probablement d'origine ovarienne . La ponction pleurale exploratrice a ramené un liquide exsudatif, l'examen direct et la culture étaient

négatifs .La biopsie pleurale montre des remaniements inflammatoires non spécifique sans cellules néoplasiques.

Puis la patiente a été adressé chez un gynécologue pour exploration de sa pathologie pelvienne mais perdu de vue, avec plusieurs consultations ultérieurs chez différents médecins , bénéficiant ainsi de ponctions évacuatrices avec amélioration transitoire , trois ans après , soit en 2023, la patiente bénéficie d'un talcage pour sa pleurésie récidivante et chronique avec nette amélioration . Le mois 3 -2023 , soit 3 mois après , la patiente fut référée chez nous en service de gynécologie obstétrique pour prise en charge d'une aggravation de la distension abdominale avec altération de l'état général .

Notre examen trouve une patiente dénutri avec notion d'amaigrissement, légèrement dyspnéique et une légère sensibilité abdominale avec distension abdominale en rapport avec un syndrome d'épanchement liquidien , avec une sensibilité latérotérine droite au toucher vaginal.

L'échographie pelvienne trouve un utérus de taille normal , un endomètre fin , avec une image latérotérine droite ovarienne avec signe de croissant positif , d'allure solide : échogène , bien limitée , avec cône d'ombre postérieure faisant plus de 10 cm de grand axe non vascularisée , mobile , arrivant en avant de l'utérus , l'ovaire gauche a été vu de trophicité et d'échostructure normale , avec épanchement intrapéritonéal de moyenne abondance .

Pour une meilleure caractérisation , une IRM pelvienne a été demandée et qui trouve un utérus antéversée antéfléchi siège d'une formation typique faisant un myome type 0 de 15 mm ,avec volumineuse masse lésionnelle sus vésicale de 130*95*120 mm : aspect en faveur d'une tumeur ovarienne tordue type fibrothécome , avec un épanchement intrapéritonéal de moyenne abondance au niveau du douglas.

Dans le cadre du bilan d'extension, une tomographie assistée par ordinateur a été demandée qui a révélé à l'Etage

thoracique : un épanchement pleural et scissural droit liquide de faible abondance enkysté , masse tumorale pelvienne emblant être d'origine ovarienne droite avec ascite de moyenne abondance sans lésions osseuses ou hépatiques.

Par ailleurs les marqueurs tumoraux sont revenues tous négatifs notamment le CA125 / CA19-9 / ACE , pour son myome type 0 une hystérocopie ambulatoire a été faite avec aspect d'un fibrome type 0 prenant toute la cavité sans atypies . .

Devant cette association syndromique, un syndrome de DEMON-MEIGS a été évoquée, la patiente fut programmée pour une laparotomie exploratrice avec découverte d'une ascite de moyenne abondance aspirée pour cytologie, avec présence d'une volumineuse masse blanchâtre blanc nacré majoritairement solide adhérente au grêle de 12 cm de grand axe AU dépend de l'ovaire droit une hystérectomie avec annexectomie bilatérale a été faite avec chirurgie de stadification péritonéale . A l'examen anatomopathologique , il s'agissait d'un fibrothécome , avec liquide péritonéal réactionnel , les biopsies péritonéales étaient négatives .

L'évolution a été marquée par la résolution de l'épanchement péritonéal avec bonne amélioration clinique de la patiente .

3. DISCUSSION

En 1866 , Spiegelberg a rapporté un cas d'une patiente qui a décédée , suite à une tumeur ovarienne type fibrome ovarien , associée à un ascite et hydrothorax . Puis , En 1879 , Clullingworth a rapporté dans la 'transactions of the obstetrical society of London ' un autre cas d'une patiente avec la même triade qui a décédée . En 1887 , Demons en France a rapporté une série de cas de ce mystérieux syndrome , avec involution des épanchements suite à l'annexectomie . En 1943 ; Meigs , Armstrong et hamilton ont rapporté 27 cas , depuis ,le nombre de 'case reports' n'a cessé d'augmenté [1]

C'est ainsi que ce syndrome prend le nom du Syndrome de DEMON-MEIGS , suite aux travaux pertinents conduits par ces 2 obstétriciens éloignés géographiquement et chronologiquement [2]

La physiopathologie reste obscure, on avance que des théories qui sont tous critiquées, la présence d'épanchement pleural n'est pas difficile à expliquer, en effet le passage du liquide abdominal dans le thorax se fait à travers les orifices diaphragmatiques [8] , cependant comment expliquer la présence d'épanchement pleural sans ascite dans des cas atypiques ? Parmi les théories décrites : la théorie sécrétoire : la diffusion de liquide à travers la masse tumorale ou l'irritation du péritoine , d'autres pensent que c'est à cause de la pression exercées sur les vaisseaux lymphatiques et le retour veineux (théorie mécanique) .

D'autres attribuent ce syndrome a l'hyperoestrogénie secondaire a un dérèglement endocrinien d'origine centrale , avec trouble du métabolisme hydrique et électrolytique , expliquant aussi le syndrome d'hyperstimulation ovarienne vu dans le contexte d'induction d'ovulation . [9] Malgré la

complexité de la physiopathologie , il est clairement admis que c'est la masse ovarienne qui en est la cause puisque l'exérèse de la tumeur résout le problème de l'épanchement .

Les tumeurs ovariennes observées dans le syndrome de Demon-meigs sont bénignes , et généralement ce sont des tumeurs fibrothécales , ce sont des tumeurs qui dérivent des cellules stromales .Il existe plusieurs variétés anatomopathologiques : les fibromes ovariens , les thécomes , et les fibromes cellulaires , il s'agit de tumeurs unilatérales dans plus de 90 des cas , qui s'observent surtout chez les patientes âgées et ménopausées , ce qui est le cas chez notre patiente , il existera également un pic de survenue entre 20 et 40 ans .Il faut noter que les tumeurs fibrothécales peuvent être associées à d'autres syndromes rares comme le syndrome de Gorlin Goltz qui est une affection héréditaire rare a transmission autosomique dominante , [10] ,la polypose familiale .

Ce syndrome reste rare, associant : une tumeur ovarienne bénigne solide de type- fibrothécale généralement, des tumeurs granulosa adulte, des tumeurs de Brenner tel que décrit dans quelques séries - un hydrothorax et ascite , l'épanchement pleural est surtout du coté droit [3] . Le liquide d'épanchement est dénuée de cellules tumorales. Parmi ses caractéristiques , est que l'annexectomie résout le problème de l'épanchement pleural et abdominal [4] . En effet, en 1900; 1902 et 1903 .Demon a rapporté la résolution de l'épanchement pleural après l'annexectomie chez 3 patientes [5] Notons que la triade est tout à fait possible en cas de tumeurs ovariennes malignes , il conviendrait de l'étiqueter comme un « pseudo-syndrome de DEMON-Meigs » [6]

Cliniquement : on retrouve les signes cliniques en rapport avec l'épanchement pleural : toux , dyspnée ,une douleur thoracique , la distension abdominale et la douleur abdominale en rapport avec l'ascite , et les douleurs pelviennes , voir une masse pelvienne . Le tableau clinique aigu de torsion d'annexe est possible mais rare.

L'hyperoestrogénie et l'hyperandrogénie qui pourrait être occasionnée par les tumeurs fibrothécales de l'ovaire peut se traduire par des signes endocriniens –bien que rare – et peut être responsable d'épaississement endométrial avec des saignements utérins anormaux [7] .

L'exploration paraclinique de ces tumeurs solides de l'ovaires se base sur l'échographie , les images ne sont pas spécifiques : on peut retrouver des images solide échogènes , hypoéchogènes bien limitées , avec cône d'ombre postérieur , les contours sont habituellement réguliers , telle que la description de l'image latéro-utérine objectivée chez notre patiente , les contours peuvent aussi être polylobés , parfois lorsque la tumeur est jeune , on peut trouver un renforcement postérieur (œdème) , des calcifications sont possibles .

Les aspects en échographie sont variables , expliqués par leur composition variables en éléments cellulaire , l'œdème , le collagène , les zones hémorragiques [11] . Parfois le diagnostic différentiel avec un fibrome utérin pédiculé est difficile, l'aspect échographique peut aussi prêter confusion avec des tumeurs solides comme les tumeurs de Brenner , la

granulosa , et les dysgerminomes . Par ailleurs l'aspect échographique peut classer la tumeur suspecte de malignité en raison de son caractère solide .L'imagerie par résonance magnétique pelvienne et le scanner peuvent être d'un aide précieux pour mieux caractériser la masse annexielle , mais aussi pour chercher de la carcinose péritonéale dont l'absence constitue un élément en faveur de la bénignité [12] .

Le CA125 est un marqueur tumoral, appelé également mucin16 , il est surexprimé en cas de cancer épithélial , le taux dans le sérum est significativement élevé en cas de cancer épithélial de l'ovaire , et son taux est corrélé au stade tumoral , cependant il est clairement admis que le taux peut être élevé en cas de plusieurs pathologies bénignes notamment les fibromes , l'endométriome et même au cours des menstruations [13] .

L'augmentation de ce marqueur dans le fibrome ovarien été rapporté dans la littérature pour la première fois en 1987 , dans un étude faite portant sur 66 patientes suivies pour un fibrothécome en 2018 [14] , 35% des femmes avaient un taux élevé . En effet l'augmentation du CA125 - marqueur antigénique de l'épithélium coelomique et des maladies péritonéales - dans le syndrome de DEMON MEIGS est décrit fréquemment dans la littérature , elle serait lié à la production du péritoine et du mésothélium plutôt que la tumeur elle-même , cette hypothèse a été confirmée par les travaux de Lin et al , puis de Timmerman et Al . [15]

Le traitement du syndrome de Demon-Meigs est un traitement chirurgical, il consiste en une résection de la tumeur ovarienne , l'ascite et l'épanchement pleural disparaissent spontanément d'une manière spectaculaire , les récurrences restent rares . Si la femme est ménopausée, on peut proposer une hystérectomie avec annexectomie bilatérale en fonction du contexte clinique et des données radiologiques , c'était le cas pour notre patiente .

4. CONCLUSION

Le syndrome de Demons-Meigs qui comporte généralement : une tumeur ovarienne type fibrothécome , une ascite , et un épanchement pleural , garde toujours une physiopathologie obscure . Notre cas clinique montre clairement que les symptômes de la triade ne sont pas tous au premier plan , la symptomatologie respiratoire peut conduire à des explorations exhaustives et inutiles , d'où l'intérêt de l'examen clinique des autres appareils . La résection de la tumeur ovarienne résout d'une manière spectaculaire les symptômes avec disparition des épanchements.

5. REFERENCES

1. MEIGS, J. V., ARMSTRONG, S. H. and HAMILTON, H. H. A further contribution to the syndrome of fibroma of the ovary with fluid in the abdomen and chest, Meigs' syndrome. *Am. J. Obst. & Gynec.*, 46: 19-37, 1943.
2. MEIGS, J. V. and CASS, J. W. Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax. *Am. J. Obst. & Gynec.*, 33: 249, 1937.
3. Rubin IC, Novak J, Squire JJ. Ovarian fibromas and thecal-cell tumors: report of 78 cases with special reference to production of ascite and hydrothorax (Meigs' syndrome). *Am J Obstet Gynecol* 1944 ; 48 : 601-16.
4. Pirello O, Garbin O, Bettahar-Lebugle K, Nisand I. Hydrothorax isolé et récidivant au décours de stimulations ovariennes. *Gynecol Obstet Fertil* 2000 ; 28 : 396-400
5. Dallay D, Chabrand S, Soumireu-Mourat J, Becouarn Y, Dorcier F, Solomas H, et al. *Rev Fr Gynécol Obstét* 1985 ; 80 : 873-6.
6. Rouzier R, Berger A, Cugnenc PH. Syndrome de Demons-Meigs : peut-on faire le diagnostic en pré-opératoire ? *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998 ; 27 : 517-22.
7. Brun JL. Demons syndrome revisited: a review of the literature. *Gynecol Oncol* 2007;105:796—800
8. DARKE CS, DEWHURST CJ. Meigs syndrome with blood-stained effusion. *Thorax*. 1956 Mar;11(1):40-4
9. G.-H. Brun Syndromes et pseudosyndromes de Demons et Meigs aujourd'hui, *Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction*, Volume 39, Issue 3 2010 Pages 191-195, -ISSN 0368-2315
10. Querleu D. Tumeurs de l'ovaire. Classification et histopathologie. Editions techniques. *Encycl Méd Chir, Gynécologie*; 680: A-10, *Cancérologie* 1993 ; 660-650 A-10 : 4
11. Sfar E, Ben Ammar K, Mahjoub S, Zine S, Kchir N, Chelli H, et al. Caractéristiques anatomocliniques des tumeurs fibrothécales de l'ovaire. À propos de dix-neuf cas en douze ans : 1981-1992. *Rev Fr Gynecol Obstet* 1994 ; 89 : 315-21
12. Rouzier R, Berger A, Cugnenc PH. Syndrome de DemonsMeigs : peut-on faire le diagnostic en préopératoire ? *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1997 ; 27 : 517-22
13. Viantier D, Houfflin V, Collinet P. Marqueurs tumoraux et kyste de l'ovaire. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2001 ; 30 (hors série n° 1) : 4S34-4S40.
14. O'Connell GJ, Ryan E, Murphy KJ, Prefontaine M. Predictive value of CA 125 for ovarian carcinoma in patients presenting with pelvic masses. *Obstet Gynecol* 1987; 70: 930-2
15. Timmerman D, Moeman P, Vergote I. Meigs' syndrome with elevated serum CA 125: two cases reports and review of the literature. *Gynecol Oncol* 1995; 59: 405-8.