




Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



CAS CLINIQUE

Syndrome de Demons-Meigs : à propos d'une nouvelle observation et revue de la littérature

Demons-Meigs syndrome: Information on a new case and review of the literature

H. Boufettal^{a,*}, N. Zaghba^b, S. Morad^b, A. Bakhatar^b,
N. Yassine^b, A. Bahlaoui^b, M. Noun^a, S. Hermas^a,
N. Samouh^a

^a Service de gynécologie-obstétrique « C », Maternité Lalla Mériem, CHU Ibn-Rochd, Casablanca, Maroc

^b Service des maladies respiratoires, hôpital Ibn Rochd de Casablanca, Casablanca, Maroc

Disponible sur Internet le 21 mars 2011

MOTS CLÉS

Syndrome de Demons-Meigs ;
Épanchement pleural ;
Ascite ;
CA 125 ;
Fibrothécome ;
Ovaire

KEYWORDS

Demons-Meigs syndrome;
Pleural effusion;
Ascites;
CA 125;
Fibrothecoma;
Ovary

Résumé Le syndrome de Demons-Meigs est une tumeur bénigne de l'ovaire très rare et sa physiopathologie reste obscure. Nous rapportons une observation de syndrome de Demons-Meigs chez une femme âgée de 51 ans découvert à la suite d'un syndrome d'épanchement pleural droit avec ascite et une masse abdominopelvienne avec taux de CA 125 sérique à 412 UI/mL. L'exploration chirurgicale révélait une ascite de un litre sans aucune lésion péritonéale suspecte et un fibrothécome ovarien de 70 mm. Les suites opératoires étaient simples et le taux de CA 125 était négatif trois mois plus tard avec un assèchement total des épanchements.

© 2011 Publié par Elsevier Masson SAS.

Summary Demons-Meigs syndrome is a benign tumor of the ovary. It is very rare and its physiopathology remains obscure. We report a case of Demons-Meigs syndrome in a woman aged 51 years. It was discovered following a right pleural effusion syndrome with ascites and an abdominopelvic mass. Rate of serum CA 125 was 412 IU/mL. Surgical exploration revealed ascites of one litre with no suspicious peritoneal lesion and an ovarian fibrothecoma of 70 mm. There were no postoperative complications and three months later, the level of CA 125 was negative with a total drainage of effusions.

© 2011 Published by Elsevier Masson SAS.

* Auteur correspondant. 29, lotissement Abdelmoumen, résidence Al Mokhtar, 20100 Casablanca, Maroc.
Adresse e-mail : mohcineb@yahoo.fr (H. Boufettal).

Introduction

Le syndrome de Demons-Meigs a été décrit pour la première fois au Mali en 1887 par Albert Demons [1]. Meigs et al. en 1937 ont découvert des cas identiques et ont fait de pertinentes études [1,2]. Le traitement définitif des épanchements, repose sur l'exérèse chirurgicale de la tumeur ovarienne [1–5]. Les tumeurs les plus fréquemment rapportées sont les fibromes et les thécomes [6–8]. Avant l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire, ce syndrome rare fait souvent craindre une néoplasie ovarienne du fait de l'existence de l'ascite et de l'élévation importante du CA 125 [8].

Cas clinique

Une patiente âgée de 51 ans, deuxième pare, sans antécédents personnels ou familiaux, était adressée de la consultation pneumologique pour une masse abdominopelvienne découverte à la suite d'un épanchement pleural droit. 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, mesurant 7 cm. Il n'y avait pas de signe de compression associé. L'examen pulmonaire montrait un syndrome d'épanchement pleural droit.

À l'échographie, cette masse apparaissait tissulaire, hétérogène, multilobée, d'origine probablement ovarienne. Il existait, de plus, une ascite importante de la grande cavité péritonéale. Le complément d'imagerie (échographie hépatique et scanner abdominal et thoracique) montrait un hydropneumothorax droit compressif, un épanchement péritonéal cloisonné et la tumeur ovarienne de 70 mm sur 70 mm. La radiographie du thorax de face et de profil montrait le syndrome d'épanchement pleural droit.

Le bilan hépatique et la numération formule sanguine étaient normaux. Il existait en revanche une élévation importante du taux du CA 125 sérique à 412 UI/mL pour une normale inférieure à 35 UI/mL.

Une laparotomie exploratrice était réalisée. L'exploration chirurgicale notait 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), sérohématique, et prélèvement pour analyse cytologique, une ovariectomie droite était réalisée. La pièce était examinée en extemporané suggérant le diagnostic de fibrothécome bénin ovarien, mesurant 100 g, de taille 70/70/65 mm, ovalaire, ferme, encapsulée et blanchâtre à la coupe. Les suites opératoires étaient simples, avec sortie à j4 postopératoire. Le diagnostic anatomopathologique définitif confirmait le diagnostic de fibrothécome ovarien. La régression totale de l'hydrothorax et de l'ascite étaient spectaculaires, trois mois après l'intervention. Avec un recul de trois ans, ni l'hydrothorax, ni l'ascite n'étaient reconstitués et aucune récurrence n'était notée.

Discussion

Cette observation est un exemple typique du syndrome de Demons-Meigs par l'importance de l'ascite, de l'hydrothorax qui se localise très souvent à droite [1,6–8], le volume de la tumeur, son poids et son caractère bénin [9,10], le mauvais état général de la patiente qui fait suspecter un processus malin, l'évolution spectaculaire vers « l'assèchement » de l'hydrothorax et la rapide amélioration de l'état général de la malade après l'ablation de la tumeur [4–8].

Si sa pathogénie demeure des plus obscures, il est utile de rappeler que le syndrome de Demons-Meigs est plus qu'un simple triade, [4–6]. 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]. Une élévation du CA 125, marqueur antigénique de l'épithélium cœlomique et de ses dérivés, est classique au cours de ce syndrome [4–6]. Jones et al. [3] décrivent en 1989 un fibrothécome ovarien avec un taux initial de CA 125 à 226 UI/mL; en 1990 à propos d'une tumeur ovarienne de la granulosa, Martin et al. [4] trouvent un taux initial à 307 UI/mL. Le Bouèdec 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. Boufettal et al. [6] rapportent une observation avec CA 125 initialement à 552 UI/mL pour un fibrothécome ovarien.

De ce fait, beaucoup d'auteurs [4–8] montrent qu'un taux élevé de CA 125 n'est pas un bon indicateur de malignité ovarienne et peut être, seulement, en rapport avec la quantité de l'épanchement ascitique et/ou avec la taille du fibrothécome [4–7].

Plusieurs théories tentent 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 transdiaphragmatiques 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 épanchement ascitique et/ou pleural à une tumeur bénigne à type de fibrome paraovarien [8–10], ou léiomyome volumineux localisé à l'utérus [9], au ligament large [8], voire au côlon [10].

L'origine des épanchements est soumise à plusieurs théories. Les théories mécaniques expliquent ces derniers par compression vasculaire ou par décompensation cardiaque [8–10]. La théorie sécrétoire par irritation mécanique du péritoine par une tumeur (corps étranger) ou par existence d'un épithélium germinatif sécrétoire de revêtement sur la tumeur [7–10]. Les théories anaphylactiques : toxicoses histaminiques du péritoine par l'histamine vasodilatatrice [10]. Les théories endocriniennes sont les dernières en date; elles ont fait l'objet d'expériences concluantes et semblent donner une explication d'ensemble de la question. À la base du syndrome de Demons-Meigs, il y aurait

un dérèglement endocrinien à point de départ génital et 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 hyperestrogénique peut être dû dans certains cas à la présence d'une tumeur sécrétante, comme le cas du thécome minime ou des 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].

Dans d'autres cas, il pourrait être dû à un simple état physiologique en rapport avec l'activité génitale de la malade : ovulation, grossesses, début de ménopause où l'on assiste à un véritable dérèglement hypophysaire avec gonadotrophinurie occasionnant des troubles divers, notamment troubles du métabolisme hydrique et électrolytique (expliquant dans une certaine mesure leur rôle dans la formation des épanchements séreux) [10], cela pourrait expliquer le cas de l'épanchement pleural suite à une hyperstimulation ovarienne rapporté par Yildizhan et al. [9]. À ce facteur endocrinien manifestation prédominant peuvent s'ajouter dans des proportions variables des facteurs précités.

Le traitement du syndrome de Demons-Meigs est chirurgical. Il correspond à l'exérèse de la tumeur ovarienne et entraîne une disparition spectaculaire de tous les signes. Seul un cas de récurrence du syndrome de Demons-Meigs, 30 ans après le traitement initial, est rapporté dont l'exérèse d'une récurrence péritonéale d'un fibrothécome bénin a entraîné pour la seconde fois une disparition de tous les troubles [11].

Conclusion

Le syndrome de Demons-Meigs 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.

Qu'il nous soit permis de conclure que nous serons toujours capables de connaître ce syndrome de Demons-Meigs et de le guérir définitivement.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Références

- [1] Meigs JV, Cass JW. Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol* 1937;33:249–67.
- [2] Massoni F, Carbillon L, Azria E, Uzan M. Demons-Meigs syndrome: apropos of 1 case. *Gynecol Obstet Fertil* 2001;29:905–7.
- [3] Jones OW, Surwit EA. Meigs syndrome and elevated CA 125. *Obstet Gynecol* 1989;73:520–1.
- [4] Martin F, Brouche S, Haidar A. Demons-Meigs' syndrome. Report of a case with ovarian tumor of the granulosa. *Rev Pneumol Clin* 1990;46:123–4.
- [5] Le Bouedec G, Glowaczower E, de Latour M, Fondrinier E, Kauffmann P, Dauplat J. Demons-Meigs' syndrome. A case of thecoma and ovarian fibroma. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1992;21:651–4.
- [6] Boufettal H, Elkerroumi M, Kamri M, Mikou F, Ghazli M, Matar N. Syndrome de Demons-Meigs avec élévation importante du CA125. *Imagerie de la Femme* 2009;19:125–8.
- [7] Dumont M. Le syndrome de Demons-Meigs. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1993;22:112.
- [8] Brun JL. Demons syndrome revisited: a review of the literature. *Gynecol Oncol* 2007;105:796–800.
- [9] Yildizhan R, Adali E, Kulusari A, Kurdoglu M, Ozgokce C, Adali F. Ovarian hyperstimulation syndrome with pleural effusion: a case report. *Cases J* 2008;18:1–323.
- [10] Nemeth AJ, Patel SK. Meigs syndrome revisited. *J Thorac Imaging* 2003;18:100–3.
- [11] Bretelle F, Portier MP, Boubli L, Houvenaeghel G. Syndrome de Demons-Meigs récidivé. À propos d'un cas. *Ann Chir* 2000;125:269–72.