

LE SYNDROME DE DEMONS-MEIGS A Propos D'un Cas Observé à l'Hôpital Du Cinquantenaire De Lubumbashi

Joseph Chola Mwansa^{1,2}, Morin Nsungu Ilunga², Baudouin Yumba Museba²,
Thérèse Mowa Thabu², Patrick Mubinda Kiopin^{1,2}, Prosper Kalenga Muenze^{1,2,3}

¹Département de Gynécologie-Obstétrique de la Faculté de Médecine/ Université de Lubumbashi,
République Démocratique du Congo

²Service de Gynécologie-Obstétrique de l'Hôpital du Cinquantenaire de Lubumbashi/ République
Démocratique du Congo

³Département des Sciences Biomédicales de la de Faculté de Médecine/ Université Lubumbashi,
République Démocratique du Congo

Auteur correspondant : Joseph Chola Mwansa

Abstract: Le syndrome de Demons-Meigs est une entité anatomo-cliniquere qui associe une tumeur bénigne de l'ovaire, une ascite et un hydrothorax. L'intérêt nosologique attribué à cette triade simulant une tumeur maligne de l'ovaire à un stade avancé, réside dans sa parfaite et définitive curabilité chirurgicale^{1,2}. Le cas que nous présentons dans le présent dossier est un géant fibrothécome ovarien droit auquel sont associées une ascite et une pleurésie. La patiente a très bien évolué sur le plan clinique après l'ablation de cette géante tumeur. Le CA125 et l'œstradiol, élevés avant l'ablation de la tumeur, ont progressivement diminué pour atteindre des valeurs normales au bout de 3 mois de surveillance.

Mots-clés: Syndrome de Demons-Meigs, CA 125, Oestradiol

Date of Submission: 06-05-2019

Date of acceptance: 20-05-2019

I. Observation

MML est une patiente âgée de 66 ans, ménopausée et hypertendue. Elle avait été opérée pour péritonite aiguë en 2006. Pour la présente affection, elle était venue à l'hôpital consulter pour dyspnée, fatigue, toux, douleurs abdominales et constipation.

A notre examen d'admission, la patiente accusait un état général altéré par l'asthénie. Elle était polypnéique à 34 cycles par minute et sa pression artérielle était de 140/80 mmHg. Son poids et sa taille étaient respectivement de 107 Kg et 1.59 m (Indice de masse corporelle : 42.3 Kg/m²). L'examen abdominal était marqué par un ballonnement abdominal, une matité diffuse avec signes de flot et de glaçon positifs. L'utérus et ses annexes étaient mal appréciés à cause du ballonnement abdominal important.

L'examen échographique avait montré une ascite de grande abondance et une masse hétérogène mal délimitée de plus ou moins 139x95cm dans la région ombilicale. Le liquide d'ascite était un transsudat. Le CT-Scan révélait la présence d'un important épanchement intra-péritonéal, un épanchement pleural basal droit et une volumineuse masse charnue pelvienne droite de 180mm d'axe transverse et 110 mm d'axe antéro-postérieur, semblant provenir de l'annexe droite.

Au regard du contexte clinique et paraclinique, le diagnostic du syndrome de Demons-Meigs a été évoqué. Ainsi un bilan paraclinique préopératoire a été proposé en vue d'une intervention chirurgicale. Ce bilan portait sur la réalisation d'un Electrocardiogramme (ECG), le dosage du taux d'Hémoglobine (Hb), l'évaluation du temps de saignement (TS) et du temps de coagulation (TC). En outre, le sang périphérique a été prélevé juste avant l'intervention chirurgicale pour le dosage de deux marqueurs biologiques (Carcinome antigène (CA 125) et Oestradiol) en vue d'un suivi postopératoire.

Une laparotomie exploratrice par voie médiane a été réalisée et les observations suivantes ont été faites :

- Une ascite de grande abondance formée par un liquide de couleur jaune citrin et d'environ 2.5 litres ;
- Une grosse tumeur ovarienne ovoïde pédiculée au dépens de l'ovaire droit mesurant 22 cm de grand axe et 15 cm de petit axe, bosselée, de surface irrégulière, de consistance ferme, d'aspect blanc nacré, surplombant l'utérus, plus ou moins tordue mais facilement mobilisable sans aucune adhérence. Deux petites masses retrouvées à l'extrémité distale de la grosse tumeur laissaient sourdre une sécrétion glaireuse, faisant penser à l'infiltration œdémateuse au dépens du cortex ovarien. La grosse tumeur pesait 1.70 Kg (Figure 1).



Figure 1 a : En peropératoire

b : Après exérèse

c : Lors de la dissection

L'utérus était augmenté de volume comme une grossesse de six semaines, mou et portant trois à quatre petits noyaux myomateux ;

- L'ovaire gauche était de volume normal;
- Les trompes étaient aussi normales.

Nous avons procédé à l'ablation totale de la grosse tumeur avec les deux petites masses en sectionnant le pédicule au ras du site ovarien droit, terminé par assurer l'hémostase et refermé plan par plan la paroi abdominale. La tumeur ovarienne a été acheminée à un laboratoire d'histopathologie. Le protocole de l'examen histopathologique avait indiqué qu'il s'agissait effectivement d'une tumeur ovarienne constituée des cellules fusiformes en disposition diffuse ou en bande avec de nombreuses mitoses, ce qui faisait évoquer un fibrothécome ovarien.

Les suites post-opératoires étaient marquées par une hémorragie génitale au second jour postopératoire (hémorragie de privation). Il y a eu un rétablissement clinique très remarquable avec disparition des signes et assèchement des épanchements pleural et péritonéal. Le CA 125 et l'oestradiol sont partis respectivement de 536.50 UI/ml (valeur normale : 0-35 UI/ml) et 25.73 pg/ml (valeur normale en post-ménopause : 5-54.70 pg/ml) pour atteindre 4.22 UI/ml et 9 pg/ml au bout de trois mois (Figure 2).

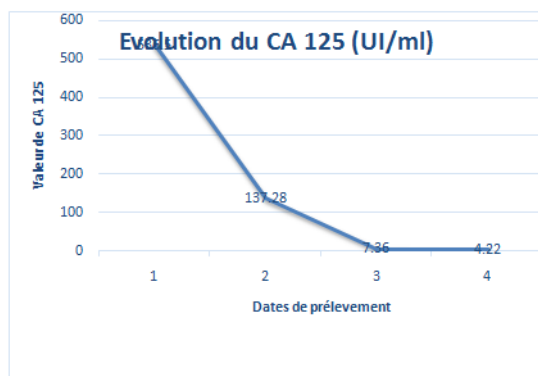


Figure 2.a : Evolution de CA 125 dosé à intervalle d'un mois

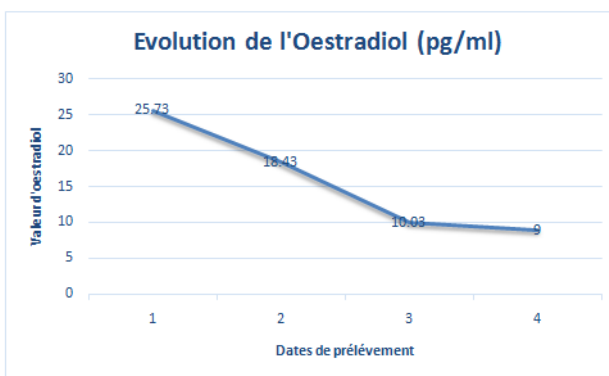


Figure 2.b : Evolution de l'oestradiol dosé à intervalle d'un mois

II. Commentaires

Le syndrome de Demons-Meigs a été décrit pour la première fois par Spiegel Berg en 1866. Demons en 1887, apporta une explication physiopathologique à la présence de l'hydrothorax, puis Meigs en 1954, en publia 84 cas¹⁻⁴. C'est une entité anatomo-clinique rare qui se voit dans 0,25% des tumeurs ovariennes ; et qui touche la femme le plus souvent en période pré et post ménopausique, soit entre 40 et 50 ans⁵. Il regroupe dans sa forme typique les conditions de Funck-Brentano⁶ qui sont :

- Des conditions anatomo-cliniques avec association d'une pleurésie, d'une ascite et d'un fibrome ovarien; des conditions évolutives avec recrudescence de l'épanchement pleural après ponction et assèchement de celui-ci après exérèse de la tumeur ovarienne;
- Des conditions physico-chimiques avec liquide pleural et ascitique identiques, sous forme d'un transsudat sérofibrineux sans germes ni cellules néoplasiques. L'épanchement pleural siège à droite dans près de 65% des cas; cependant un épanchement à gauche (15%) ou bilatéral (20%) est possible^{7,8}.

Le syndrome se caractérise aussi par des conditions pronostiques, et la guérison sans séquelles après ablation de la tumeur ovarienne est connue.

Notre observation répond strictement à la définition du syndrome de Demons-Meigs, par l'association d'un fibrome ovarien, d'une ascite et d'un hydrothorax par la parfaite guérison après exérèse chirurgicale. Celle-ci est ressortie aussi bien dans le travail de Coveliens et al⁹.

La physiopathologie de l'ascite et de l'hydrothorax dans le syndrome de Demons-Meigs est encore discutée et reste hypothétique. La Théorie vasculaire (veineuse et lymphatique) semble être plus convaincante car uniciste, bien que plusieurs hypothèses physiopathologiques aient été avancées. En 1944, Dockerty et Masson¹⁰ expliquent l'apparition de l'ascite par une obstruction partielle du retour veineux, liée à une torsion de la tumeur pelvienne. Il y a alors transsudation de liquide séreux à travers la capsule. Pour Meigs et al^{11,12}, la genèse de l'ascite est expliquée par une augmentation de pression au niveau des lymphatiques intratumoraux provoquant une fuite de liquide à travers le péritoine. Le passage du liquide péritonéal vers la cavité pleurale emprunterait des voies lymphatiques transdiaphragmatiques ; ce réseau est plus développé à droite qu'à gauche à cause de la masse hépatique, d'où la prédominance droite de l'épanchement pleural. L'ascite proviendrait de la libération du liquide par œdème tumoral consécutif à la compression ou à la torsion du fibrome sur son axe. Dans la description de ce cas clinique, l'hydrothorax était également retrouvé à droite.

Dans le syndrome de Demons-Meigs on a par ailleurs décrit un dérèglement endocrinien d'une tumeur sécrétant des œstrogènes à point de départ génital. C'est cela qui pourrait expliquer, chez la patiente ménopausée que nous avons opérée, la présence d'un utérus augmenté de volume (hyperplasie et hypertrophie myométriale) et la présence de nodules myomateux sur l'utérus et l'hémorragie de privation observée au deuxième jour postopératoire. L'ovaire est la seule glande exclusivement endocrine intrapéritonéale, et les tumeurs ovariennes impliquées dans les syndromes de Demons-Meigs appartiennent au groupe des tumeurs du mésenchyme et des cordons sexuels qui sont dotées d'une composante folliculinaire^{13,14}.

La triade classique de ce syndrome reste constituée de l'ascite, de la pleurésie et d'une masse bénigne ovarienne même si devant ce tableau le carcinome ovarien doit être évoqué surtout en présence d'une forte altération de l'état général¹⁵. En effet, une triade similaire en présence d'une métastase ovarienne ou toute autre tumeur maligne pelvienne constitue le pseudo-syndrome de Demons-Meigs¹⁶.

Le CA 125 était très élevé avant la chirurgie. Ce marqueur, outre son absence de spécificité, est élevé dans plus de 10 % des tumeurs bénignes comme cela a été prouvé dans une série de 580 cas et l'élévation de ce marqueur était fonction de la dimension de la masse. Par ailleurs, une masse dont le diamètre dépassait 10 cm était fortement corrélée à une élévation de ce marqueur¹⁷. Ces évidences ont été bien observées dans le cas clinique présenté ici. Les fibrothécomes ovariens sont rarement accompagnés d'une forte élévation des marqueurs tumoraux. Cependant quelques cas ont été décrits, comme dans le travail de Danilos et al¹⁸ qui ont décrit un cas de syndrome de Demons-Meigs avec une élévation importante de CA 125 et de human epididymis protein 4.

Il s'agissait d'une patiente ménopausée présentant des signes d'une imprégnation œstrogénique importante, signes manifestés par une augmentation du volume de l'utérus avec présence des noyaux myomateux. Comme notre patiente présentait un fibrothécome ovarien, il est vraisemblable que cela ait été associé à une hyperactivité des cellules thécales (hyperplasie des cellules thécales) qui produisaient des androgènes qui à leur tour étaient aromatisés en œstradiol¹⁹.

III. Conclusion

En somme, notre patiente est une femme ménopausée de 66 ans avec une triade évoquant le syndrome de Demons-Meigs (fibrothécome, ascite et hydrothorax), une élévation marquée de CA 125 et d'œstradiol et des signes d'une imprégnation œstrogénique importante, signes manifestés par une augmentation du volume de l'utérus avec présence des noyaux myomateux et l'hémorragie de privation observée au deuxième jour postopératoire et ayant finalement bénéficié d'une guérison totale après l'ablation du fibrothécome ovarien.

IV. Note de remerciements

Nous remercions sincèrement les anesthésistes Dr Mabala et Dr Nguz pour leur acte anesthésique durant l'intervention chirurgicale chez la patiente ; les médecins en training, Dr Mwanaluma, Dr Chansa et Dr Milangu ; l'infirmière en chef Nicole Sesele et la circulante Faila pour leur assistance à l'intervention chirurgicale ; les Docteurs Lumbumbu et Twite Eugène pour les échographies réalisées et le centre de traumatologie de Lubumbashi pour le Scanner effectué chez la patiente ainsi que l'équipe du Professeur Julien Ilunga Nikulu pour l'examen histopathologique de la tumeur ovarienne qui leur a été envoyée pour préciser la nature de la masse.

Références

- [1]. Meigs JV, Cass JW. Fibroma of the ovary with ascite and hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol.* 1937; 33 (2): 249-67.
- [2]. Leger L. Fibrome de l'ovaire avec ascite et hydrothorax. *Syndrome de Meigs.* *Presse Med* 1947; 8 : 64-66.
- [3]. Bretelle F, Portier MP, Boublil L, Houvenaeghel G. *Syndrome de Démons- Meigs récidivé. A propos d'un cas.* *Ann Chi.* 2000; 125(3) : 269-72.
- [4]. Démons A. Epanchements pleurétiques compliquant les kystes de l'ovaire. *Bull. Mem, Soc Chi Paris* 1887; 13 : 771-6.
- [5]. Sfar E, Benamr S, Mahjoub S, Zine S, Kchir N, Chelli H, et al. Caractéristiques anatomopathologiques des tumeurs fibrothéciales de l'ovaire. *Rev Fr Gynécol Obstet* 1994; 89 : 315-21.
- [6]. Funk Brentano P. Limitation et extension du syndrome de Démons Meigs. *Presse Med* 1949; 57 (25): 341-92.
- [7]. Geraads A, Tary P, Cloup N. Syndrome de Démons Meigs dû à un goitre ovarien. *Rev Pneumol Clin* 1991; 47 (4): 194-6.
- [8]. Vaillant G, Fade O, Royer E, Simon G, Orvain E. Les pleurésies ovariennes. *Med et hyg* 1985; 43 : 3686-9.
- [9]. Coveliers A, Graas MP, Weerts J, Blétard N, Focan C. Demons-Meigs syndrome secondary to an ovarian Brenner tumor. Case report and literature survey. *Rev Med Liege.* 2018; 73 (12): 615-20
- [10]. Dockerty MB, Masson JC. Ovarian Fibromas: a clinical and pathologic study of two hundred and eighty-three cases. *Am J Obstet Gynecol.* 1944; 47: 741-52.
- [11]. Meigs JV, Armstrong SH, Hamilton HH. A further contribution to the syndrome of fibroma of the ovary with fluid in the abdomen and chest, Meigs' syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1943; 46: 19-37
- [12]. Berthiot G, Belair F, Marcon JM, Body G, Quinquenel MC, Boudouin R. Syndrome de Demons-Meigs. *Concours med* 1989; 111 : 427-31.
- [13]. Jones Ow, Surwit E.A. Meigs syndrome and elevated CA 125. *Obstet Gynecol* 1989; 73 (3 Pt 2): 520-1.
- [14]. Ravelson JR, Ahmad A, Ravolamannana RL, Randrianarisoa O, Rasafindraboana H, Gizy DR. Syndrome de Demons-Meigs à propos d'un cas de fibrome ovarien gauche. *J Med Ther* 1999; 4 : 10-11.
- [15]. Laan BJ, Van den Heiligenberg SM, Hemelaar M. Ascites, pleuro effusion and a benign ovarian tumour ; the triad of Meigs' syndrome. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2016; 160: D480.
- [16]. Yamamoto A, Miyasaka Y, Furuya K, Watanabe H, Maruyama M, Nakada H, Takano A, Hada M, Nakagomi H, Omata M, Oyama T. Pseudo-Meigs' syndrome due to ovarian metastases from colon cancer: a case report and review of the literature. *Surg Case Rep.* 2016; 2 (1): 112.
- [17]. Shen Y, Liang Y, Cheng X, Lu W, Xie X, Wan X. Ovarian fibroma/fibrothecoma with elevated serum CA 125 level : A cohort of 66 cases. *Medicine (Baltimore).* 2018; 97 (34): e11926.
- [18]. Danilos J, Michal Kwasniewski W, Mazurek D, Bednarek W, Kotarski J. Meigs' syndrome with elevated CA 125 and HE-4: a case of luteinized fibrothecoma. *Prz Menopauzalny.* 2015; 14 (2): 152-4.
- [19]. Mamoojee Y, Ganguri M, Taylor N, Quinton R. Clinical Case Seminar : Postmenopausal and androgen excess-challenges in diagnostic work-up and management of ovarian thecosis. *Clin Endocrinol.* 2018; 88 (1): 13-20.

Joseph Chola Mwansa. "LE SYNDROME DE DEMONS-MEIGSA Propos D'un Cas Observé à l'Hôpital Du Cinquantenaire De Lubumbashi." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, vol. 18, no. 5, 2019, pp 72-75.