

Le Syndrome de Demons-Meigs chez la femme jeune: à propos d'un cas au CHU Communautaire Bangui, RCA.

Matoulou-Mbala Wa-Ngogbe S.¹, Barekensabe E.², Koïrokpi A. ¹, Gauneffet C¹,
Ngbokassa Kany B. ¹, Songo-Kette T.¹, Kongboma-Wongo G. ¹, Kossa
Kowakoa DG. ¹, Ngbalé NR. ¹, Koffi B.³, Sépou A.¹

1= Service de Gynéco-obstétrique au CHU communautaire à BANGUI

2= DES Gynéco-obstétrique CHU Hassan II Fès, Maroc.

3= Chef de Service du Laboratoire d'anatomo-pathologie national à Bangui

Résumé

Le syndrome de Demons Meigs 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 ans. Nous rapportons un cas du syndrome de Demons Meigs diagnostiqué chez une patiente jeune de 34 ans.

Mots clés : Syndrome de Demons- Meigs, tumeur ovarienne.

Abstract

Demons-Meigs syndrom is a rare anatomo-clinical entity that represent 0.25% of ovarian tumors. It touches most particularly women in pre/post-menopausal period in between 40 and 50 years. We here report a case of Demons-Meigs syndrome in 34 years old patient.

Key words: Demons Meigs syndrome, ovarian tumor.

Date of Submission: 03-09-2020

Date of Acceptance: 19-09-2020

I. Introduction

Le syndrome de Demons Meigs est composé d'un épanchement pleural, une ascite associé à une tumeur ovarienne bénigne [1]. 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 ans [1,2]. La résection de la tumeur ovarienne entraîne la guérison complète et la régression des épanchements séreux [3]. Nous rapportons un cas du syndrome de Demons Meigs diagnostiqué chez une patiente jeune de 34 ans prise en charge au Service de Gynécologie Obstétrique du CHU COMMUNAUTAIRE A BANGUI et nous discutons les aspects épidémio- cliniques et thérapeutiques.

Patiente et observation

Il s'agit d'une patiente de 34 ans multipare(G5P5), admise dans le service de gynécologie obstétrique au CHU COMMUNAUTAIRE A BANGUI pour ballonnement abdominal avec pesanteur évoluant environ 10 mois. L'examen clinique notait un ballonnement abdominal, une orthopnée, une matité basi-thoracique droite dont la ponction ramène un liquide citrin, un syndrome ascitique et une volumineuse masse abdomino-pelvienne de consistance ferme, indolore, mobile sans circulation veineuse collatérales ni œdème des membres inférieurs le tout évoluant dans un contexte d'amaigrissement non chiffré (**Image1**).



Image 1(notre patiente)

L'échographique abdomino-pelvienne a montré un épanchement péritonéal de grande abondance, une masse hétérogène comblant tout le pelvis et dépassant l'ombilic, difficilement rattachée à un organe, mesurant 16cmx13cm. Une radiographie thoracique et un ASP avaient été demandés mais non honoré faute de moyens financiers. A noter que la patiente vivait dans une des provinces (Nord- ouest) centrafricaines ou l'accès aux soins est quasi impossible secondaire à la crise militaro-politique qui sévit dans cette région. Une laparotomie exploratrice a été réalisée objectivant un épanchement liquidien citrin d'environ deux litres, un volumineux masse liquidien au dépens de l'ovaire droit contenant un liquide séreux gélatineux pesant 7kg et mesurant 21cmx16cm (**Image 2**). On a décidé de réaliser une kystectomie droite dont l'étude histologique revêtu en faveur d'un kyste ovarien bénin sans signe de malignité (**Image 3**). Les suites post opératoires ont été simples avec une bonne évolution clinique.



Image 2(notre patiente)



Image 3(notre patiente)

II. Discussion

Le syndrome de Demons Meigs est l'association d'une tumeur ovarienne bénigne, essentiellement un fibrome ou un thécome, d'une ascite et d'une pleurésie, ces derniers disparaissent après résection de la tumeur [1]. Ce syndrome a été décrit pour la première fois par Spiegelberg en 1866. Demons en 1887 apporta une explication physiopathologique à la présence de l'hydrothorax, puis Meigs en 1954 en publia 84 cas [2, 4,5]. Meigs a ensuite étendu la définition du syndrome en incluant les tumeurs de la granulosa et les tumeurs de Brenner. Toutes les lésions pelviennes bénignes accompagnées d'un épanchement pleural et péritonéal sont groupées sous le nom de pseudo meigs'syndrome [6].

Même si cette extension n'est généralement pas admise, certains auteurs ont proposé d'élargir cette dénomination aux tumeurs ovariennes ayant un potentiel de malignité type goitre ovarien, aux cystadénomes non papillaires et aux tumeurs de la granulosa de malignité variable [6,7].

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 ans, de rares cas ayant été observés chez l'enfant [1,4, 6]. L'âge de notre patiente s'écarte des données de la littérature avec 34 ans.

Le diagnostic est souvent fait tardivement malgré les moyens d'investigations disponibles actuellement. Ceci s'explique par le fait que la tumeur bénigne évolue longtemps à bas bruits avant l'installation des complications d'une part [8], et par la consultation tardive par manque des moyens financiers d'autre part comme c'est le cas chez notre patiente.

La triade classique de ce syndrome reste constituée de l'ascite, de la pleurésie et d'une masse bénigne ovarienne (uni ou bilatérale) même si devant ce tableau le carcinome ovarien doit être évoqué surtout en présence d'une forte altération de l'état général. En effet, une triade similaire en présence d'une métastase ovarienne ou toute autre tumeur maligne pelvienne constitue le pseudo- syndrome de Demons-Meigs [9]. Cette triade (ascite, pleurésie et masse ovarienne bénigne) était retrouvée chez notre patiente.

Plusieurs théories tentent d'expliquer la physiopathologie des épanchements pleuraux et péritonéaux [8-11] :

- Les théories mécaniques expliquent ces derniers par compression vasculaire ou par décompensation cardiaque
- 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
- Les théories anaphylactiques : toxicoses histaminiques du péritoine par l'histamine vasodilatatrice
- Les théories endocriniennes 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. 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 flots de prolifération thécale qui pourraient être retrouvés à l'examen anatomopathologique minutieux de toutes les tumeurs bénignes ovariennes accompagnant le syndrome (fibrome, kyste, goîtres ovariens). 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), cela pourrait expliquer le cas de l'épanchement pleural suite à une hyperstimulation ovarienne rapporté par Yildizhan et al.[9].

Le dosage de CA 125 est souvent élevé, mais cela n'a rien de spécifique et ne doit pas évoquer la tumeur maligne car il n'a aucun intérêt diagnostique [8]. Les fibrothécomes ovariens sont rarement accompagnés d'une forte élévation des marqueurs tumoraux. Cependant, certains auteurs comme Danilos et al.[13] ont décrit quelques cas de syndrome de Demons-Meigs avec une élévation importante de CA 125 et de human epididymis protein 4. Ce marqueur n'a pas été dosé chez notre patiente dans un contexte socio-économique bas.

Des formes atypiques du syndrome de Demons-Meigs sont possibles [4,14, 15,16] :

- soit par le caractère incomplet du tableau clinique: l'ascite peut être minime ou absente, la pleurésie est parfois inaugurale ou à liquide hémorragique.
- soit par le caractère histologique inhabituel de la tumeur. En effet si le fibrome ovarien reste la tumeur la plus fréquente (80% des cas), d'autres types histologiques peuvent être rencontrés: les thécomes et les fibrothécomes (10% des cas). Les tumeurs de Brenner, de la granulosa, les kystes mucoïdes, dermoïdes et les goîtres ovariens sont en revanche exceptionnelles.
- soit enfin par le caractère évolutif récidivant.

Le traitement du syndrome de Demons-Meigs consiste en une exérèse chirurgicale de la tumeur ovarienne. Ceci entraîne une disparition spectaculaire de tous les signes, ce qui est le cas chez notre patiente. Un seul cas de récurrence a été rapporté par Bretelle F et al.[5] avec disparition de tous les troubles après la deuxième exérèse.

III. Conclusion

Le syndrome de Demons Meigs est une entité anatomo clinique rare qui touche la femme âgée. Devant la classique triade faite de l'ascite, la pleurésie et une masse ovarienne chez une femme jeune, les médecins doivent également penser à ce syndrome. L'exérèse chirurgicale de la tumeur ovarienne entraîne une disparition spectaculaire de tous les signes.

Références

- [1]. Mouhcine D, Laila H et coll. . Pseudo-syndrome de Demons Meigs secondaire à un cystadénome séreux de l'ovaire: cas clinique. Pan African Medical Journal. 2019;33:11. doi:10.11604/pamj.2019.33.11.1 8128.
- [2]. Meigs JV, Cass JW. Fibroma of the ovary with ascite and hydrothorax. Am J Obstet Gynecol 1937; 33 : 249-267. 2.
- [3]. Leger L. Fibrome de l'ovaire avec ascite et hydrothorax. Syndrome de Meigs. Presse Med 1947; 8 : 64-66.
- [4]. Sfar E, Benamr S, Mahjoub S, Zine S, Kchir N, Chelli H, et al. Caractéristiques anatomopathologiques des tumeurs fibrothécales de l'ovaire. Rev Fr Gynécol Obstet 1994; 89 : 315-321.
- [5]. R. Mssrouri et coll. . Le syndrome de Demons-Meigs. Maroc Médical, tome 27 n°2, juin 2005.
- [6]. Bretelle F, Portier MP, Boubli L, Houvenaeghel G. Syndrome de Demons- Meigs récidivé. A propos d'un cas. Ann Chi 2000; 3 : 269-272.
- [7]. Fraise E, Poulain P, Grosbois B, Priou G, Grall JY. Le syndrome de Demons-Meigs. A propos d'un cas. Revue de la littérature. Rev Fr Gynécol obst [1984 ;79 :579-80.
- [8]. G.-H Brun. Syndromes et pseudo syndromes de Demons et Meigs aujourd'hui. Journal de gynécologie Obstétrique et biologie de la reproduction(2010)39, 191-195.
- [9]. Joseph Chola M., Morin N. et coll. Le syndrome de demons- meigs à propos d'un cas observé à l'Hôpital du Cinquantenaire De Lubumbashi. IOSR Journal of Dental and Medical Sciences. Volume 18, Issue 5 Ser. 8 (May. 2019), 72- 75. DOI: 10.9790/0853-1805087275.
- [10]. Yildizhan R, Adali E, Kulusari A, Kurdoglu M, Ozgokce C, Adali F. Ovarian hyperstimulation syndrome with pleural effusion: a case report. Cases J2008;18:1-323.Nemeth AJ, Patel SK. Meigs syndrome revisited. J Thorac Imaging 2003;18:100-3.
- [11]. Brun JL. Demons syndrome revisited: a review of the literature. Gynecol Oncol 2007;105:796-800.
- [12]. H. Boufettal, N. Zaghba, S. Morad et coll. .Syndrome de Demons-Meigs : à propos d'une nouvelle observation et revue de la littérature. Revue de Pneumologie clinique (2011) 67, 121—123.
- [13]. Danilos J, Michal Kwasniewski W, Mazurek D, Bednarek W, Kotarski J. Meigs' syndrom with elevated CA 125 and HE-4: a case of luteinized fibrothecoma. Prz Menopauzalny. 2015; 14 (2):152-4.
- [14]. Laumonier R. Réflexions sur le syndrome de Demons-Meigs Associations thécome, goitre ovarien et thécomes épithélioma. Ann. anat path 1956 ; 1 : 231-239.
- [15]. Rubin I, Novak JC, Squire JJ. Ovarian fibromas and theca-cell tumours report of 78 cases with special references to production of ascites and hydrothorax. Meigs -syndrome, Am. J. obstet. gynécol.1970, 107, 538-545.
- [16]. Geraads A, Tary P, Cloup N. Syndrome de Demons Meigs dû à un goitre ovarien. Rev Pneumol Clin1991; 47: 194-196