

**SYNDROME DE DEMONS MEIGS : A PROPOS D'UNE OBSERVATION
CHEZ UNE JEUNE FEMME DE 26ANS***(ABOUT ONE OBSERVATION OF DEMONS AND MEIGS SYNDROME IN A 26-YEARS-OLD YOUNG WOMEN)*RAFAMANTANANTSOA S¹, FENOMANANA J², RANDRIAMALALA R³,
RAKOTOSAMIMANANA J⁴, FENOMANANA SM⁴¹: Service de Maternité, CHU Tuléar, Madagascar²: Service de biologie, Fianarantsoa, Madagascar³: Service d'Oncologie, CHU Tuléar, Madagascar⁴: Faculté de Médecine de Toliary**RESUME**

Nous rapportons un cas de syndrome de Démons-Meigs chez une femme très jeune. L'association d'une altération de l'état général avec une masse ovarienne et une ascite pose un problème de diagnostic différentiel avec une tumeur maligne de l'ovaire. L'absence de carcinose péritonéale lors de la laparotomie exploratrice ainsi que la disparition rapide des épanchements après ablation de la tumeur permettaient de poser le diagnostic dans les zones à faible ressource.

ots-clés : Altération de l'état général, Démons-Meigs, Masse ovarienne.

SUMMARY

We report a case of Demons and Meigs syndrome in a young women. When ovarian masse is associated with an impairment of general state and abdominal shedding, a malignant process of ovarian may be suspected. But the absence of peritoneal implant and the rapid reabsorption of thoracic and abdominal shedding after tumour ablation permit to set the diagnosis in the poor setting resource.

Key words : Demons and Meigs syndrome, Impairment of general state, Ovarian masse.

INTRODUCTION

Le syndrome de Démons-Meigs regroupe toutes les tumeurs bénignes de l'ovaire associées à un épanchement thoracique et/ou abdominal [1]. La disparition des épanchements après ablation chirurgicale de la tumeur permettait de définir le syndrome [2]. La physiopathologie reste toujours mal connue.

NOTRE OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une primigeste de 26 ans, ayant un antécédent de fausse couche spontanée, qui a présenté une douleur pelvienne à type de pesanteur associée à une difficulté respiratoire.

L'anamnèse retrouvait une notion de masse pelvienne d'apparition progressive depuis 12 mois associée à une aménorrhée de 9mois et une altération de l'état général.

L'examen clinique objectivait un abdomen distendu par une ascite et une masse pelvienne, ferme, irrégulière, sensible à la palpation, occupant tout l'abdomen. L'examen pleuro-pulmonaire retrouvait une matité de la base pulmonaire droite. Les aires ganglionnaires étaient libres.

Sur le plan biologique, le taux du bêta-HCG plasmatique était négatif, le dosage du CA-125 ainsi que l'alfa-foeto-protéine n'était pas disponible. L'échographie a montré une grosse masse pelvienne d'origine ovarienne multi cloisonnée et une ascite de moyenne abondance. La radiographie du poumon a retrouvé une pleurésie droite de grande abondance nécessitant un drainage thoracique (Figure 1). Le Scanner n'a pas été demandé à cause de son coût élevé.

Du fait de l'importance de la gêne respiratoire, une ponction évacuatrice de l'ascite et de la pleurésie a été réalisée, ramenant un liquide citrin avec Rivalta positif. La cytologie ainsi

que l'examen extemporané n'étaient pas disponible dans notre observation.

La laparotomie révélait une ascite modérée sans carcinose péritonéale et une volumineuse tumeur de l'ovaire gauche mesurant 30cm (Figure 2). L'annexe droite était normale. Une annexectomie gauche était alors effectuée. Les suites opératoires étaient simples avec disparition rapide des épanchements. L'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire montrait un cystadénome mucineux (Figure 3). Le suivi postopératoire effectué à 6 mois était strictement normal.



Figure 1 : Image radiographique montrant une pleurésie droite
Figure 2 : The right pleuresia's radiography image

DISCUSSION

Le syndrome de Démons-Meigs est rare chez les femmes jeunes. La particularité de notre observation réside dans le très jeune âge de notre patiente alors que la moyenne d'âge des cas rapportés est de 49 ans [1]. Nous avons recensé un seul cas similaire, survenu à l'âge de 25 ans dans la littérature [3].

Correspondance: Docteur Sambatra Rafamantanatsoa
Service Maternité CHU Toliary
E-mail: rafamantanantsoasambatra@yahoo.fr



Figure 2 : Image peropératoire montrant la tumeur
Figure 2 : Peroperative image showing the tumour

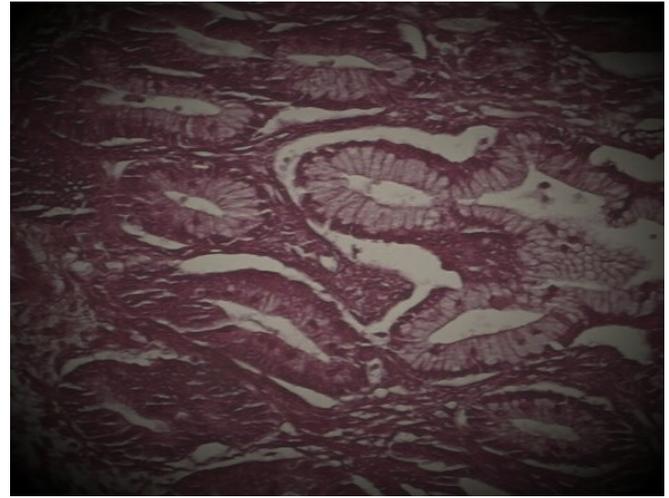


Figure 2: cystadénome mucineux
(mucinous cystadenoma)
Hématéine Eosine x 40

Sur le plan clinique, la gêne respiratoire était plus marquée sur notre patiente du fait de l'importance de l'épanchement pleural et la taille élevée de la tumeur. La dimension de la tumeur au moment du diagnostic est rarement supérieure à 19 cm de diamètre [1]. Concernant la pathogénie des épanchements, on invoque actuellement le rôle des œstrogènes et des cytokines, des interleukines 6 et 8 en particulier ainsi que le facteur de croissance de l'endothélium vasculaire dans l'augmentation du lit vasculaire, sa vasodilatation et sa perméabilité, responsables de transsudation [6-7]. L'épanchement péritonéal serait consécutif à une transsudation liquidienne provenant du kyste [3]; cette hypothèse est confirmée par l'absence de récurrence de l'épanchement après l'exérèse de la tumeur. L'épanchement pleural quant à lui se constitue par diffusion de l'ascite à travers les voies lymphatiques trans-diaphragmatiques.

Sur le plan diagnostique, le syndrome de Démon-Meigs est diagnostiqué a posteriori devant l'association d'une tumeur bénigne de l'ovaire avec l'épanchement péritonéal et/ou pleural et la guérison par l'annexectomie [4].

L'existence d'une altération de l'état général ainsi que d'un amaigrissement dans le cadre d'une tumeur solide de l'ovaire associée à un épanchement des séreuses pose un problème diagnostique dans notre observation. Chez une femme jeune, comme c'est le cas dans notre observation, il faut notamment discuter les tumeurs des cellules germinales comme les dysgerminomes qui sont des tumeurs malignes à bon pronostic et les dysembryomes en particulier le kyste dermoïde [3].

L'examen roi est la cytologie qui est positive dans 66 à 75 % des cas, en cas de tumeur maligne et élimine dans ce cas un syndrome de Démon-Meigs [5]. Dans notre cas, la cytologie n'était pas faite car elle n'était pas disponible.

Le dosage du CA125 est souvent élevé, mais cela n'a rien de spécifique et ne doit pas évoquer la tumeur maligne. Il n'a aucun intérêt diagnostique [1].

L'échographie pelvienne permet d'approcher le caractère bénin ou malin de la tumeur avec une sensibilité de 90 % et une spécificité de 87 %. Actuellement, la réalisation d'un Doppler permet de mieux préciser le type de tumeur, son utilité a été démontrée avec un niveau de preuve égal à 2 [3].

Le scanner n'apporte guère plus de renseignements car les images ne sont pas plus spécifiques. Il peut, en revanche, révé-

ler des métastases péritonéales lorsque les implants sont supérieurs à 2cm de diamètre ainsi que des adénomégalies rétro péritonéales évoquant un cancer de l'ovaire. L'IRM n'est guère plus performante.

Sur le plan thérapeutique, en cas de doute sur le diagnostic, il faut faire une hystérectomie totale avec annexectomie bilatérale lorsque la femme a plus de 50 ans. Si la femme a moins de 50ans, l'examen histologique extemporané est souhaitable pour confirmer la bénignité de la tumeur et élargir l'exérèse en cas de malignité [8]. Toutefois, la résection chirurgicale doit être limitée chez les femmes jeunes, une annexectomie unilatérale doit être préconisée en première intention lorsque l'examen histologique extemporané n'est pas disponible, ce qui est pratiqué dans notre observation pour préserver la fertilité ultérieure. Les suites opératoires étaient simples et aucune récurrence n'a pas été notée dans la littérature.

CONCLUSION

Le diagnostic préopératoire d'un syndrome de Démon-Meigs est difficile. La laparotomie exploratrice joue un rôle très important pour poser le diagnostic en absence de carcinose péritonéale. La disparition spontanée des épanchements après exérèse de la tumeur, l'absence de récurrence et des signes anatomopathologiques de malignité sont des signes en faveur de ce syndrome a posteriori surtout dans les zones à faible ressource.

REFERENCES

- [1] Brun G.H. Syndromes et pseudosyndromes de Démon et Meigs aujourd'hui. Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction 2010 ; 39 : 191-195.
- [2] Meigs J.V. Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax – Meigs syndrome. Am J Obstet Gynecol 1954 ; 67 : 962-987.
- [3] Cissé T, Ngom P, Sangare M et al. Fibrome de l'ovaire associé à un syndrome de Démon-Meigs et à une élévation du CA 125. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2004 ; 33 : 251-254.
- [4] Lecoq C, Leroux M, Benarif N et al. Le syndrome de Démon-Meigs: à propos d'un cas. Collège national des gynécologues et obstétriciens français 2012 ; 02 : 009.
- [5] Dibonito L, Falconieri G, Colautti I et al. The peritoneal

effusion : A retrospective study of cytopathologic diagnosis with autopsy confirmation *Acta Cytol* 1993 ; 37 : 483-488.

- [6] Abramov Y, Anteby S.O, Fasouliotis S.J et al. The role of inflammatory cytokines in Meigs syndrome *Obstet Gynecol* 2002 ; 99 : 917-919.
- [7] Abramov Y, Anteby S.O, Fasouliotis S.J et al. Marked by elevated levels of endothelial growth factor, fibroblast growth factor and interleukin 6 in Meigs syndrome. *Am J Obst Gynecol* 2001 ; 184 (3) : 354-355.
- [8] Walker J.L, Manetta A, Mannel R.S et al. Cellular fibroma masquerading as ovarian carcinoma. *Obstet Gynecol* 1990 ; 76 : 530-531.