

Síndrome de Meigs: Relato de Caso

doi: <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2023v69n2.3939>

Meigs Syndrome: Case Report

Síndrome de Meigs: Informe de Caso

Pedro Hugo Gouveia Azevedo dos Santos¹; Paulo Henrique Silva Nunes²; Letícia Raabe Mota de Lima³; Vinicius Quintanilha Gomes Dias⁴; Mariana Ferreira Matos⁵; Leandro Rodrigo Pereira de Matos⁶; Robson Caetano Guedes Assunção⁷; Heládio Feitosa e Castro Neto⁸

RESUMO

Introdução: A síndrome de Meigs é uma condição clínica rara, definida como a associação de derrame pleural, ascite e fibroma ovariano, com resolução dos sintomas após a ressecção do tumor. **Relato do caso:** Paciente, sexo feminino, 56 anos, com tosse seca, associada à hiporexia, à perda de peso, à dispneia progressiva durante um mês. Radiografia de tórax e posteriormente tomografia de tórax mostraram derrame pleural volumoso à direita, sendo realizada toracocentese com drenagem de 2.500 ml de líquido seroso, sugestivo de exsudato. Ao exame, observou-se massa palpável em hipogástrio, com limite superior em cicatriz umbilical. Exames de imagem mostram formação expansiva sólida de possível origem ovariana esquerda e presença de líquido ascítico. A paciente foi submetida à histerectomia total com salpingo-ooforectomia bilateral e ressecção da massa pélvica. No intraoperatório, o exame por congelamento foi sugestivo de fibroma ovariano. O histopatológico da peça cirúrgica confirmou fibroma ovariano medindo 13,0 x 12,5 x 7,5 cm e o exame citopatológico do líquido ascítico foi negativo para células neoplásicas. A paciente evoluiu em bom estado geral com resolução do derrame pleural e da ascite e segue sem recorrência dos sintomas. **Conclusão:** O diagnóstico definitivo é feito pela confirmação histológica de fibroma ovariano e resolução dos sintomas após a remoção da tumoração. A dispneia pode ser o sintoma inicial e o marcador tumoral CA-125 pode estar elevado. O prognóstico costuma ser bom e as chances de recidiva são mínimas.

Palavras-chave: síndrome de Meigs; fibroma; ascite; derrame pleural; oncologia cirúrgica.

ABSTRACT

Introduction: Meigs syndrome is a rare clinical condition, defined as the association of pleural effusion, ascites and ovarian fibroma, with resolution of symptoms after tumor resection. **Case report:** Female patient, 56 years old, with dry cough associated with hyporexia, weight loss and progressive dyspnea for one month. Chest X-ray and later chest tomography showed massive pleural effusion on the right. Thoracocentesis was performed with drainage of 2,500 ml of serous fluid, suggestive of exudate. On examination, a palpable mass was observed in the hypogastrium, with an upper limit in the umbilicus. Imaging exams show solid expansive formation of possible left ovarian origin and presence of ascitic fluid. The patient underwent total hysterectomy with bilateral salpingo-oophorectomy and resection of the pelvic mass. Intraoperatively, frozen section was suggestive of ovarian fibroma. Histopathological of the surgical specimen confirmed ovarian fibroma measuring 13.0 x 12.5 x 7.5 cm and cytopathological examination of the ascitic fluid was negative for neoplastic cells. The patient evolved in good general condition with resolution of the pleural effusion and ascites and continues without recurrence of symptoms. **Conclusion:** The definitive diagnosis is made by histological confirmation of ovarian fibroma and resolution of symptoms after removal of the tumor. Dyspnea may be the initial symptom and the CA-125 may be elevated. The prognosis is usually good and the chances of recurrence are minimal.

Key words: Meigs syndrome; fibroma; ascites; pleural effusion; surgical oncology.

RESUMEN

Introducción: El síndrome de Meigs es una condición clínica rara, definida como la asociación de derrame pleural, ascitis y fibroma de ovario, con resolución de los síntomas después de la resección del tumor. **Informe del caso:** Paciente femenino de 56 años con tos seca asociada a hiporexia, pérdida de peso y disnea progresiva durante 1 mes de evolución. La radiografía de tórax y posterior tomografía de tórax mostró derrame pleural masivo en el lado derecho, se realizó toracocentesis con drenaje de 2.500 ml de líquido seroso, sugestivo de exudado. A la exploración se observa una masa palpable en hipogastrio, con límite superior en ombligo. Los exámenes de imagen muestran formación sólida expansiva de posible origen ovárico izquierdo y presencia de líquido ascítico. La paciente fue sometida a histerectomía total con salpingooforectomía bilateral y resección de la masa pélvica. Intraoperatoriamente, sección congelada sugestiva de fibroma de ovario. El histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó fibroma de ovario de 13,0 x 12,5 x 7,5 cm y el examen citopatológico del líquido ascítico fue negativo para células neoplásicas. El paciente evolucionó en buen estado general con resolución del derrame pleural y ascitis y continúa sin recidiva de los síntomas. **Conclusión:** El diagnóstico definitivo se realiza mediante la confirmación histológica del fibroma de ovario y la resolución de los síntomas tras la extirpación del tumor. La disnea puede ser el síntoma inicial y el CA-125 puede estar elevado. El pronóstico suele ser bueno y las posibilidades de recurrencia son mínimas.

Palabras clave: síndrome de Meigs; fibroma; ascitis; derrame pleural; oncología quirúrgica.

^{1,8}Universidade Federal do Ceará (UFC), Hospital Universitário Walter Cantídio. Fortaleza (CE), Brasil. E-mails: pedrohugogouveia@gmail.com; heladiofeitosa@hotmail.com. Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0002-1094-5919>; Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0001-6455-916X>

^{2,3,4,6}Universidade Federal do Ceará (UFC), Faculdade de Medicina. Fortaleza (CE), Brasil. E-mails: henriquedepalhana@gmail.com; raabemota@gmail.com; quintanilha@alu.ufc.br; leandromatos22@yahoo.com.br. Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0002-9591-1012>; Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0003-3584-6850>; Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0003-0601-7594>; Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0002-1800-1947>

⁵Universidade do Estado do Rio Grande do Norte (UERN), Faculdade de Ciências da Saúde. Mossoró (RN), Brasil. E-mail: fmatosmari@gmail.com. Orcid ID: <https://orcid.org/0009-0006-3652-1774>

⁷Universidade Federal do Cariri (UFCA), Faculdade de Medicina. Barbalha (CE), Brasil. Email: robson.guedes@aluno.ufca.edu.br. Orcid ID: <https://orcid.org/0000-0002-7514-7926>

Endereço para correspondência: Pedro Hugo Gouveia Azevedo dos Santos. Rua Pastor Samuel Munguba, 1290 – Rodolfo Teófilo. Fortaleza (CE), Brasil. CEP 60430-372. E-mail: pedrohugogouveia@gmail.com



INTRODUÇÃO

A síndrome de Meigs é uma condição clínica rara, classicamente definida como a associação de derrame pleural, ascite e fibroma ovariano, com resolução dos sintomas após a ressecção do tumor¹. Atualmente, a síndrome de Meigs verdadeira é caracterizada pela presença de quatro critérios clínicos: 1) tumor primário fibroma ou tumor fibroma-like (tecoma, tumor de células da granulosa ou tumor de Brenner); 2) com ascite; 3) com derrame pleural; e 4) os líquidos pleural e ascítico desaparecem com a exérese do tumor e não tornam a se acumular^{2,3}. Outros cistos benignos de ovário (como *Struma ovarii*, cistoadenoma mucinoso e teratomas), leiomiomas uterinos e tumores metastáticos secundários para o ovário, associados à ascite e/ou hidrotórax, caracterizam a síndrome pseudo-Meigs^{3,4}. Já a síndrome de pseudo-pseudo Meigs, ou síndrome de Tjalma, é uma manifestação rara do lúpus eritematoso sistêmico (LES), definida pela presença de ascite, derrame pleural e níveis elevados de CA-125, após descartar tumores benignos ou malignos⁵.

A incidência da síndrome de Meigs é difícil de estimar. Acredita-se que a incidência de tumores estromais de cordão sexual ovariano seja de 0,20 por 100 mil mulheres anualmente e, destas, apenas 1% apresentou a síndrome de Meigs^{1,4}. O diagnóstico presuntivo da síndrome de Meigs é feito clinicamente. Os sintomas mais comuns são a dispneia (32%) e a distensão abdominal (5%)^{4,6}. Entre os diagnósticos diferenciais, devem-se investigar tumores ovarianos malignos, outros tipos de câncer, incluindo intestino e pulmão, síndrome nefrótica, insuficiência cardíaca congestiva, cirrose hepática e tuberculose⁴.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) do Hospital Universitário Walter Cantídio sob o número do parecer: 5.913.107 (CAAE: 67291023.2.0000.5045), conforme a Resolução n.º 466, de 2012, do Conselho Nacional de Saúde⁷.

RELATO DO CASO

Paciente, sexo feminino, 56 anos, parda, com história de quadro gripal há um mês. Em setembro de 2022, apresentou tosse seca sem sangue ou muco, associada à hiporexia, à perda de peso, à dispneia progressiva. Em outubro de 2022, procurou o serviço de emergência onde a radiografia de tórax (Figura 1) e posteriormente a tomografia de tórax mostraram derrame pleural volumoso à direita (volume estimado em 3.000 ml), determinando desvio das estruturas mediastinais para a esquerda e redução volumétrica do pulmão esquerdo, por efeito compressivo. Foi submetida à toracocentese com drenagem de 2.500 ml de líquido seroso e ciclo de antibioticoterapia com

ceftriaxona. Estudo laboratorial de nova toracocentese mostrou resultado sugestivo de exsudato. Pesquisa de bacilos álcool-ácido resistentes (BAAR) e teste molecular rápido negativos para tuberculose. Em novembro, foi encaminhada ao serviço em razão da persistência da dispneia. Realizou-se toracoscopia com biópsia pleural e drenagem pleural com saída de 3.500 ml de líquido amarelo citrino, com melhora da expansibilidade pulmonar e padrão respiratório. A biópsia pleural mostrou pleurite crônica e supurativa associada à fibrose, à esclerose e à hemorragia focal, sem sinais de malignidade.



Figura 1. Radiografia do tórax posteroanterior mostrando extenso derrame pleural à direita

Durante a internação, observou-se abdome doloroso à palpação profunda em baixo ventre associado à massa palpável em hipogástrio, com limite superior em cicatriz umbilical. A ultrassonografia de abdome mostrou moderada quantidade de líquido livre peri-hepático e na cavidade abdominal inferior, além de massa hipocóica com ecotextura heterogênea, com contornos regulares e limites definidos, localizada no abdome inferior à direita na pelve, medindo cerca de 13,1 x 8,8 cm. A tomografia computadorizada evidenciou volumosa lesão expansiva centrada na região pélvica supravescical medindo 14,1 x 8,6 x 12,1 cm com volume estimado em 770 cm³, indeterminada quanto à origem anatômica (Figura 2). Em seguida, a ressonância magnética indicou volumosa formação expansiva sólida, com realce heterogêneo ao contraste, situada na transição abdominopélvica média, superiormente à bexiga urinária e anteriormente ao útero, de possível origem ovariana esquerda, sem invasão de estruturas adjacentes, medindo cerca de 14,7 x 14,6 x 9,0 cm, além de ascite de pequeno volume (Figura 3). Foram solicitados marcadores tumorais CA-125: > 500; CA 19-9: 2,5 e CEA: 0,2, e programada abordagem cirúrgica da tumoração.

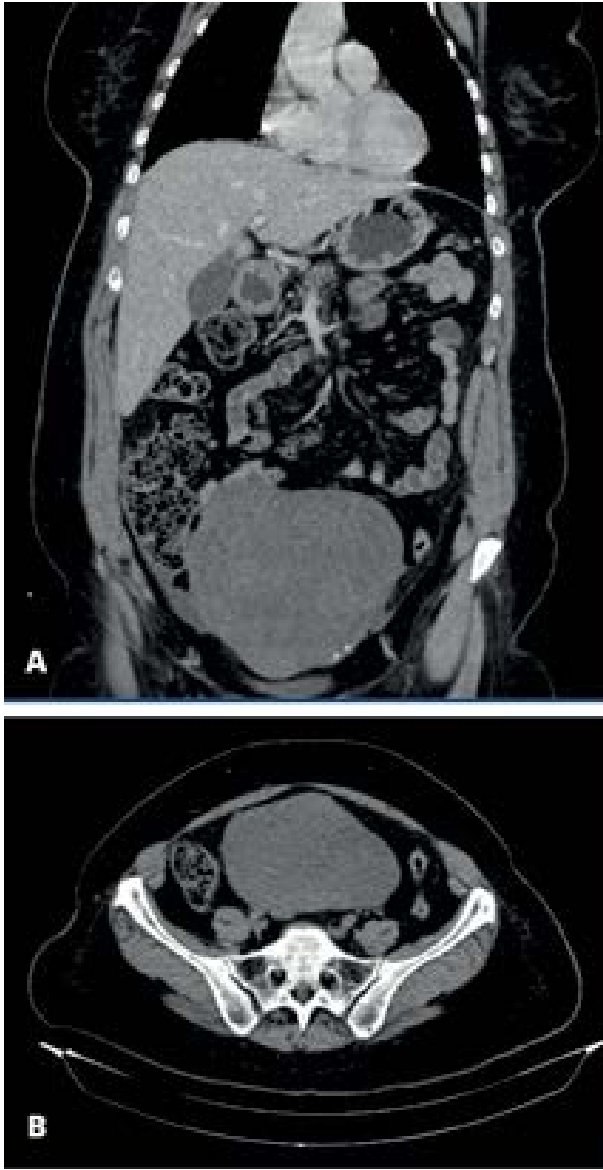


Figura 2. Imagens de tomografia computadorizada. A) Corte coronal mostrando tumoração sólida, hipovascular com alguns focos periféricos de calcificação isolados. B) Corte axial mostrando lesão volumosa na região pélvica

Em dezembro de 2022, foi submetida à histerectomia total com salpingo-ooforectomia bilateral e à ressecção da massa pélvica. Realizou-se esse procedimento por meio de incisão mediana infraumbilical, na qual se visualizou presença de líquido ascítico moderado com aspecto citrino, volumosa lesão anexial direita de conteúdo sólido, ausência de implantes hepáticos ou peritoneais e demais órgãos sem alterações. O exame de congelação intraoperatório foi sugestivo de fibroma. O exame histopatológico da peça cirúrgica confirmou fibroma ovariano medindo 13,0 x 12,5 x 7,5 cm, e o exame citopatológico do líquido ascítico foi negativo para células neoplásicas. A paciente evoluiu em bom estado geral com resolução do derrame pleural e da ascite e segue em acompanhamento ambulatorial sem recorrência dos sintomas.

DISCUSSÃO

O fibroma ovariano é um tumor benigno que surge do componente estromal do ovário. É composto por fibroblastos fusiformes ou ovais semelhantes a células produtoras de colágeno. Entre os tumores estromais de cordão sexual, o fibroma ovariano é o tumor mais comum, representando 4% de todos os tumores ovarianos e ocorre mais comumente em mulheres na quarta década de vida⁸. Geralmente, apresentam-se como massas pélvicas ou anexiais palpáveis com tamanho médio de 8 cm, entretanto, podem ser assintomáticos, pois cerca de um terço dos tumores pode ter menos de 3 cm^{8,9}. Raramente estão associados à produção de hormônios, como estrogênio. Tumores maiores podem causar dor pélvica ou dor abdominal aguda em virtude da torção ovariana. De maneira geral, apresentam-se como massas hipocóicas na ultrassonografia, demonstram realce tardio homogêneo na tomografia, hipossinal nas imagens em T1 e T2, e realce tardio nas imagens pós-contraste da ressonância magnética⁹.

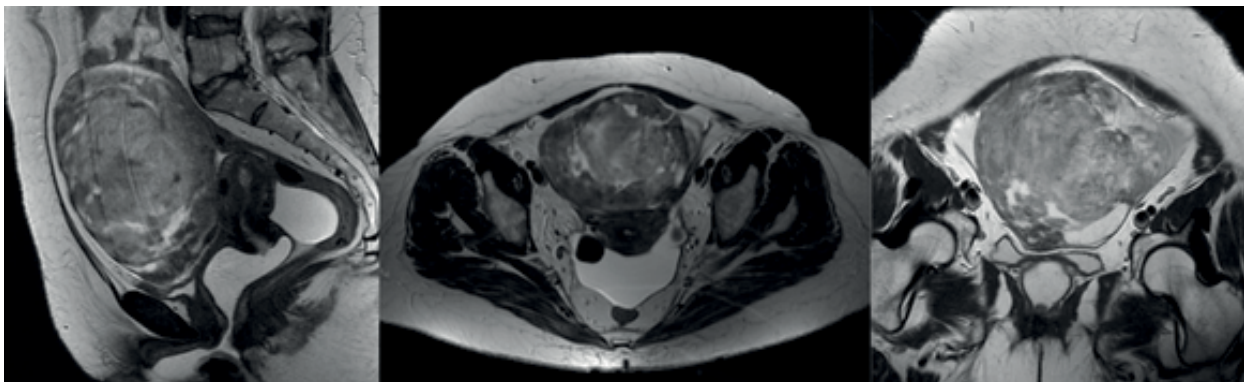


Figura 3. Imagens em corte coronal e axial de ressonância magnética em T2 mostrando volumosa lesão sólida, situada na transição abdominopélvica, superiormente à bexiga urinária e anteriormente ao útero sem invasão de estruturas adjacentes

A fisiopatologia por trás da formação do derrame pleural e da ascite na síndrome de Meigs ainda não foi totalmente compreendida. Várias hipóteses foram sugeridas para explicar esse fenômeno¹⁰. Acredita-se que a formação do líquido peritoneal pode estar ligada ao aumento da permeabilidade vascular e ao extravasamento capilar mediado pela liberação de citocinas inflamatórias e fatores de crescimento¹¹. Em algumas pacientes, foram encontrados níveis elevados de fator de crescimento endotelial vascular, fator de crescimento de fibroblastos e interleucina-6 no sangue, líquido pleural e líquido ascítico, com diminuição importante após a remoção do tumor, o que sugere uma produção local pelo tumor⁶. Outra teoria propõe que a pressão exercida pelo próprio tumor nos vasos linfáticos pélvicos e abdominais dificulta a drenagem linfática, resultando em acúmulo intraperitoneal de líquido¹⁰. Também foi proposto que a ascite pode ser atribuída ao edema do tumor estromal (fibromas edematosos) e à transudação do líquido intersticial, resultando em extravasamento de líquido^{10,11}. Possivelmente, a patogênese da ascite na síndrome de Meigs esteja relacionada a uma combinação desses mecanismos, e as características do líquido ascítico dependem da contribuição relativa de cada um deles⁶.

Na síndrome de Meigs, acredita-se que o derrame pleural pode ser secundário à passagem de líquido ascítico para o espaço pleural por meio do diafragma, por causa de defeitos congênitos (poros diafragmáticos) que tendem a ser mais comuns no lado direito, ou pelos canais linfáticos diafragmáticos^{1,6,10}. Em uma revisão sistemática, Krenke et al.⁶ avaliaram as características do líquido pleural em pacientes com síndrome de Meigs e analisaram a prevalência de derrame pleural transudativo e exsudativo. Nos pacientes com síndrome de Meigs clássica, o derrame pleural foi mais comumente visto no lado direito (70,3%) e o volume total médio de líquido pleural drenado foi de 2.500 ml, variando entre 1.500 e 4.865 ml. Um total de 72% das pacientes apresentou derrame pleural exsudativo, e 66% do líquido ascítico analisado foram classificados como exsudativo. A prevalência de derrame exsudativo em pacientes com síndrome de Meigs corrobora os mecanismos fisiopatológicos envolvidos no acúmulo de líquido pleural mais aceitos. Entretanto, o derrame pleural transudativo não exclui o diagnóstico de síndrome de Meigs⁶.

O CA-125 elevado é, geralmente, associado ao câncer de ovário epitelial, entretanto, esse marcador tem baixa especificidade e pode estar relacionado a muitas outras condições malignas ou benignas, como leiomioma uterino, ascite, inflamação do peritônio ou da pleura, endometriose, cirrose hepática e doença inflamatória pélvica^{5,12}. Na síndrome de Meigs, o CA-125 pode estar

significativamente aumentado, embora níveis acima de 1.000 raramente tenham sido relatados¹. Esse aumento sérico do CA-125 pode estar relacionado ao aumento da pressão intraperitoneal causada pela ascite e a irritação de células mesoteliais^{8,11}. Alguns estudos citados por Nguyen et al.¹ mostraram que níveis elevados de CA-125 estão associados a maior volume de ascite, entretanto, o tamanho do tumor não foi proporcionalmente relacionado aos níveis de CA-125.

O manejo da síndrome de Meigs envolve paracentese e toracocentese para alívio dos sintomas causados pela ascite e pelo derrame pleural, respectivamente. O tratamento de escolha é a laparotomia exploratória com cirurgia e estadiamento. No intraoperatório, a biópsia por congelação pode ser realizada para confirmação de fibroma ovariano. A escolha da técnica operatória vai depender, muitas vezes, da idade da paciente. Mulheres em idade reprodutiva podem ser submetidas à salpingo-ooforectomia unilateral, ao passo que, mulheres na pós-menopausa são submetidas à histerectomia abdominal total com salpingo-ooforectomia bilateral⁴. Em pacientes pediátricos, pode-se tentar a preservação do ovário acometido, dada a natureza benigna do fibroma e a taxa de recorrência mínima após a excisão, a menos que a massa não possa ser separada do ovário. O diagnóstico definitivo da síndrome de Meigs é pós-operatório com a resolução da ascite e do derrame pleural, e confirmação histológica do tumor^{11,12}. Quando bem conduzidos, os casos de síndrome de Meigs têm bom prognóstico e, após a ressecção tumoral, a expectativa de vida é igual à da população em geral⁴.

CONCLUSÃO

A síndrome de Meigs é uma entidade clínica rara, mas deve ser considerada como diagnóstico diferencial em pacientes com massas anexiais, derrame pleural e ascite. O diagnóstico definitivo é feito pela confirmação histológica de fibroma ovariano ou fibroma-like e resolução dos sintomas após a remoção cirúrgica da tumoração. A dispneia pode ser o principal sintoma inicial nesse tipo de paciente e o CA-125 pode estar elevado, mesmo tratando-se de uma neoplasia benigna. Após o tratamento, o prognóstico costuma ser bom e as chances de recidiva são mínimas.

CONTRIBUIÇÕES

Todos os autores contribuíram substancialmente na concepção e/ou no planejamento do estudo; na obtenção, análise e interpretação dos dados; na redação e revisão crítica; e aprovaram a versão final a ser publicada.

DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSES

Nada a declarar.

FONTES DE FINANCIAMENTO

Não há.

REFERÊNCIAS

1. Nguyen P, Yazdanpanah O, Schumaker B. Meigs' versus pseudo-Meigs' syndrome: a case of pleural effusion, ascites, and ovarian mass. *Cureus*. 2020;12(8):e9704. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.9704>
2. Tsukao H, Ueda T, Fujii Y, et al. Incomplete pseudo-Meigs' syndrome caused by endometrial ovarian cyst: a case report. *Respir Med Case Rep*. 2021;33:101387. doi: <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2021.101387>
3. Hou YY, Peng L, Zhou M. Meigs syndrome with pleural effusion as initial manifestation: a case report. *World J Clin Cases*. 2021;9(21):5972-9. doi: <https://doi.org/10.12998/wjcc.v9.i21.5972>
4. Saha S, Robertson M. Meigs' and pseudo-Meigs' syndrome. *Australas J Ultrasound Med*. 2012;15(1):29-31. doi: <https://doi.org/10.1002/j.2205-0140.2012.tb00140.x>
5. Dalvi SR, Yildirim R, Santoriello D, et al. M. Pseudo-pseudo Meigs' syndrome in a patient with systemic lupus erythematosus. *Lupus*. 2012;21(13):1463-6. doi: <https://doi.org/10.1177/09612033124612>
6. Krenke R, Maskey-Warzechowska M, Korczynski P, et al. Pleural effusion in Meigs' syndrome-transudate or exudate?: systematic review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(49):e2114. doi: <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000002114>
7. Conselho Nacional de Saúde (BR). Resolução nº 466, de 12 de dezembro de 2012. Aprova as diretrizes e normas regulamentadoras de pesquisas envolvendo seres humanos. *Diário Oficial da União, Brasília, DF*. 2013 jun 13; Seção 1:59.
8. Tan N, Jin KY, Yang XR, et al. A case of death of patient with ovarian fibroma combined with Meigs syndrome and literature review. *Diagn Pathol*. 2022;17(1):83. doi: <https://doi.org/10.1186/s13000-022-01258-9>
9. Javadi S, Ganeshan DM, Jensen CT, et al. Comprehensive review of imaging features of sex cord-stromal tumors of the ovary. *Abdom Radiol (NY)*. 2021;46(4):1519-29. doi: <https://doi.org/10.1007/s00261-021-02998-w>
10. Riker D, Goba D. Ovarian mass, pleural effusion, and ascites: revisiting Meigs syndrome. *J Bronchology Interv Pulmonol*. 2013;20(1):48-51. doi: <https://doi.org/10.1097/LBR.0b013e31827ccb35>
11. Hatoum S, Jarjoura P, Saade C, et al. Sclerosing stromal tumor of the ovary presenting as Meigs syndrome during childhood. *Cureus*. 2022;14(11):e31562. doi: <https://doi.org/10.7759/cureus.31562>
12. Fremed MA, Levin TL, Sun KY, et al. Ovary preservation in the treatment of childhood Meigs syndrome. *Pediatr Blood Cancer*. 2015;62(11):2011-4. doi: <https://doi.org/10.1002/pbc.25586>

Recebido em 31/3/2023

Aprovado em 15/5/2023