

Síndrome de Meigs: Informe de Caso

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

Meigs Syndrome: Case Report

Síndrome de Meigs: Relato 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

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 un 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 2500 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. La 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.

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.

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 dispnéia 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 congelação 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 dispnéia 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.

^{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: henriquedelapalho@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>

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



INTRODUCCIÓN

El síndrome de Meigs es una condición clínica rara, clásicamente definida como la asociación de derrame pleural, ascitis y fibroma ovárico, con resolución de los síntomas después de la resección del tumor¹. Actualmente, el síndrome de Meigs verdadero se caracteriza por la presencia de cuatro criterios clínicos: 1) tumor primario fibroma o tumor fibroma-like (tecoma, tumor de células de la granulosa o tumor de Brenner); 2) con ascitis; 3) con derrame pleural; y 4) los líquidos pleural y ascítico desaparecen con la exéresis del tumor y no vuelven a acumularse^{2,3}. Otros quistes benignos de ovario (como *Struma ovarii*, adenoma quístico mucinoso y teratomas), leiomiomas uterinos y tumores metastáticos secundarios para el ovario, asociados a la ascitis y/o el hidrotórax, caracterizan al síndrome pseudo-Meigs^{3,4}. Ya el síndrome de pseudo pseudo Meigs, o síndrome de Tjalma, es una manifestación rara del lupus eritematoso sistémico (LES), definida por la presencia de ascitis, derrame pleural y niveles elevados de CA-125, después de descartar tumores benignos o malignos⁵.

Es difícil de estimar la incidencia del síndrome de Meigs. Se cree que la incidencia de tumores estromales de cordón sexual ovárico sea de 0,20 por cada 100 000 mujeres anualmente y, de estas, solo el 1% presentó el síndrome de Meigs^{1,4}. El diagnóstico presuntivo del síndrome de Meigs se hace clínicamente. Los síntomas más comunes son la disnea (32%) y la distensión abdominal (5%)^{4,6}. Entre los diagnósticos diferenciales, se deben investigar tumores ováricos malignos, otros tipos de cáncer, incluyendo de intestino y pulmón, síndrome nefrótico, insuficiencia cardíaca congestiva, cirrosis hepática y tuberculosis⁴.

Este estudio fue aprobado por el Comité de Ética en Pesquisa (CEP) del Hospital universitario Walter Cantídio bajo el número del parecer: 5.913.107 (CAAE: 67291023.2.0000.5045), conforme a la Resolución n.º 466, de 2012, del Consejo Nacional de Salud⁷.

INFORME DEL CASO

Paciente, sexo femenino, 56 años, morena, con historia de cuadro gripal un mes atrás. En septiembre de 2022 presentó tos seca sin sangre o moco, asociada a la hiporexia, a la pérdida de peso y a la disnea progresiva. En octubre de 2022 acudió al servicio de emergencia donde la radiografía de tórax (Figura 1) y posteriormente la tomografía de tórax mostraron derrame pleural voluminoso a la derecha (volumen estimado en 3000 ml), determinando el desvío de las estructuras mediastinales hacia la izquierda y la reducción volumétrica del pulmón izquierdo, por

efecto compresivo. Fue sometida a la toracocentesis con drenaje de 2500 ml de líquido seroso y a un ciclo de antibioticoterapia con ceftriaxona. El estudio laboratorial de nueva toracocentesis mostró resultado sugestivo de exudado. La investigación de bacilos alcohol-ácido resistentes (BAAR) y prueba molecular rápida fueron negativas para tuberculosis. En noviembre, fue derivada al servicio debido a persistencia de la disnea. Se le realizó toracoscopia con biopsia y drenaje pleurales con salida de 3500 ml de líquido amarillo citrino, con mejora de la expansibilidad pulmonar y norma respiratoria. La biopsia pleural mostró pleuritis crónica y supurativa asociada a la fibrosis, a la esclerosis y a la hemorragia focal, sin señales de malignidad.



Figura 1. Radiografía del tórax posteroanterior mostrando extenso derrame pleural a la derecha

Durante la internación, se observó abdomen doloroso a la palpación profunda en el bajo vientre asociado a la masa palpable en el hipogastrio, con límite superior en la cicatriz umbilical. La ecografía de abdomen mostró una moderada cantidad de líquido libre perihepático y en la cavidad abdominal inferior, además de masa hipoecoica con ecotextura heterogénea, con contornos regulares y límites definidos, localizada en el abdomen inferior a la derecha en la pelvis, midiendo alrededor de 13,1 x 8,8 cm. La tomografía computarizada evidenció una voluminosa lesión expansiva centrada en la región pélvica supravesical midiendo 14,1 x 8,6 x 12,1 cm con un volumen estimado en 770 cm³, indeterminada en cuanto al origen anatómico (Figura 2). Después, la resonancia magnética señaló una formación voluminosa expansiva sólida, con realce heterogéneo al contraste, situada en la transición abdominopélvica media, superiormente a la vejiga urinaria y anteriormente al útero, de posible origen ovárico izquierdo, sin invasión de estructuras adyacentes, midiendo cerca de 14,7 x 14,6 x 9,0 cm, además de

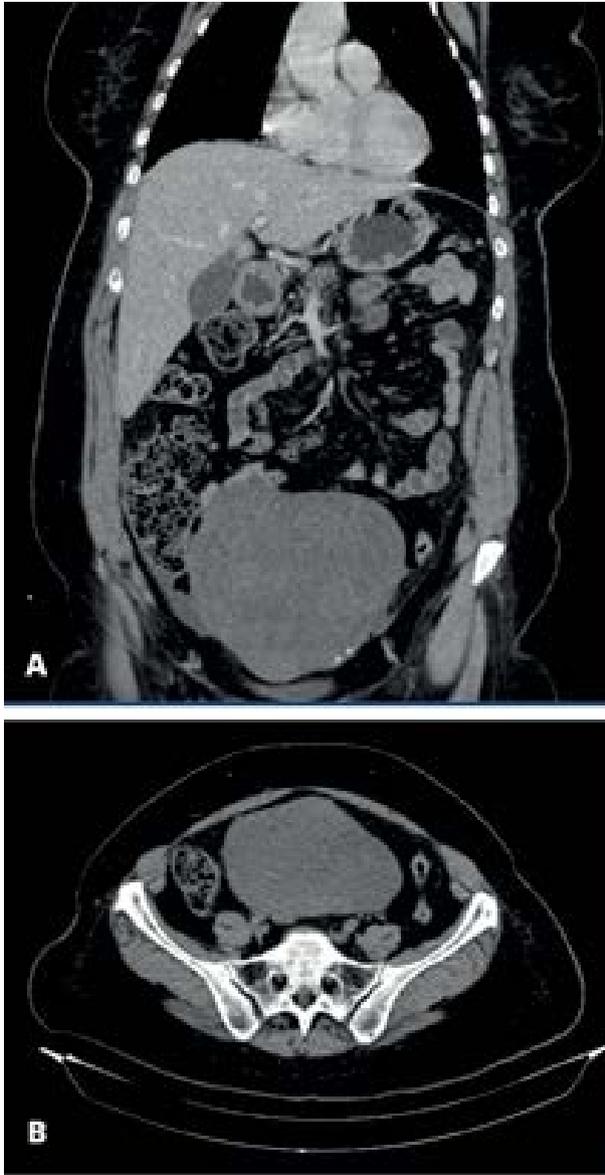


Figura 2. Imágenes de tomografía computarizada. A) Corte coronal mostrando tumoración sólida, hipovascular con algunos focos periféricos de calcificación aislados. B) Corte axial mostrando lesión voluminosa en la región pélvica

ascitis de pequeño volumen (Figura 3). Fueron solicitados marcadores tumorales CA-125: > 500; CA 19-9: 2,5 y CEA: 0,2, y se programó un abordaje quirúrgico de la tumoración.

En diciembre de 2022, la paciente fue sometida a histerectomía total con salpingooforectomía bilateral y a la resección de la masa pélvica. Este procedimiento se realizó mediante incisión mediana infraumbilical, en la cual se visualizó presencia de líquido ascítico moderado con aspecto citrino, voluminosa lesión anexial derecha de contenido sólido, ausencia de implantes hepáticos o peritoneales y demás órganos sin alteraciones. El examen de congelación intraoperatorio fue sugestivo de fibroma. El examen histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó el fibroma ovárico midiendo 13,0 x 12,5 x 7,5 cm, y el examen citopatológico del líquido ascítico fue negativo para células neoplásicas. La paciente evolucionó en buen estado general con resolución del derrame pleural y de la ascitis y continúa en seguimiento ambulatorio sin tener recurrencia de los síntomas.

DISCUSIÓN

El fibroma ovárico es un tumor benigno que surge del componente estromal del ovario. Está compuesto por fibroblastos fusiformes u ovals semejantes a células productoras de colágeno. Entre los tumores estromales de cordón sexual, el fibroma ovárico es el tumor más común, representando el 4% de todos los tumores ováricos y sucede con más frecuencia en mujeres durante su cuarta década de vida⁸. Generalmente, se presentan como masas pélvicas o anexiales palpables con tamaño medio de 8 cm, sin embargo, pueden ser asintomáticos, pues cerca de un tercio de los tumores puede tener menos de 3 cm^{8,9}. Raramente están asociados a la producción de hormonas, como estrógeno. Tumores mayores pueden causar dolor pélvico o dolor abdominal agudo debido

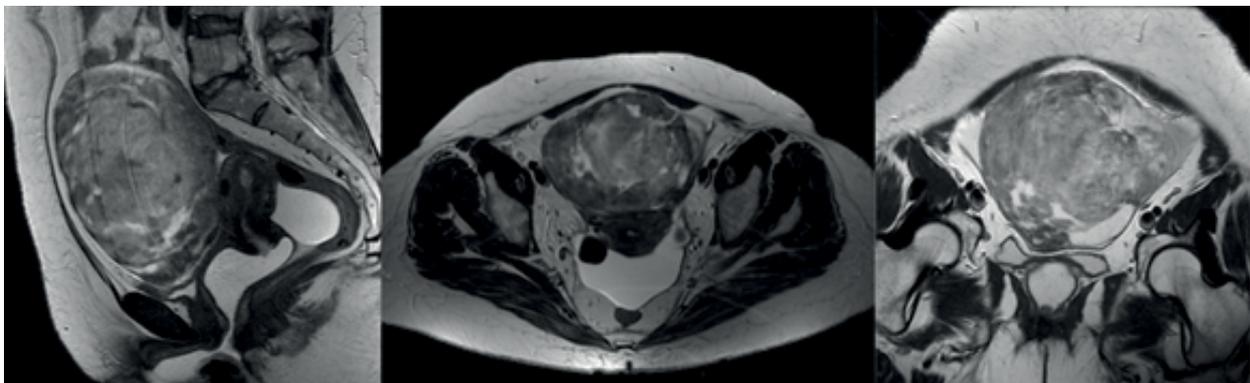


Figura 3. Imágenes en corte coronal y axial de resonancia magnética en T2 mostrando voluminosa lesión sólida, situada en la transición abdominopélvica, superiormente a la vejiga urinaria y anteriormente al útero sin invasión de estructuras adyacentes

a la torción ovárica. De manera general, se presentan masas hipoeoicas en la ecografía, muestran realce tardío homogéneo en la tomografía, hiposeñal en las imágenes en T1 y T2, y realce tardío en las imágenes postcontraste de la resonancia magnética⁹.

La fisiopatología detrás de la formación del derrame pleural y de la ascitis en el síndrome de Meigs aún no ha sido totalmente comprendida. Se sugirieron varias hipótesis para explicar este fenómeno¹⁰. Se cree que la formación del líquido peritoneal puede estar ligada al aumento de la permeabilidad vascular y a la extravasación capilar mediada por la liberación de citocinas inflamatorias y factores de crecimiento¹¹. En algunas pacientes, se encontraron niveles elevados de factor de crecimiento endotelial vascular, factor de crecimiento de fibroblastos e interleucina-6 en la sangre, líquido pleural y líquido ascítico, con disminución importante luego de la remoción del tumor, lo que sugiere una producción local por el tumor⁶. Otra teoría propone que la presión ejercida por el propio tumor en los vasos linfáticos pélvicos y abdominales dificulta el drenaje linfático, resultando en la acumulación intraperitoneal de líquido¹⁰. También se propuso que la ascitis puede atribuirse al edema del tumor estromal (fibromas edematosos) y a la trasudación del líquido intersticial, resultando en la extravasación de líquido^{10,11}. Es posible que la patogénesis de la ascitis en el síndrome de Meigs esté relacionada a una combinación de esos mecanismos y las características del líquido ascítico dependen de la contribución relativa de cada uno de ellos⁶.

Se cree en el síndrome de Meigs que el derrame pleural puede ser secundario al pasaje de líquido ascítico hacia el espacio pleural a través del diafragma, debido a defectos congénitos (poros diafragmáticos) que tienden a ser más comunes en el lado derecho, o por los canales linfáticos diafragmáticos^{1,6,10}. En una revisión sistemática, Krenke et al.⁶ evaluaron las características del líquido pleural en pacientes con síndrome de Meigs y analizaron la prevalencia de derrame pleural trasudativo y exudativo. En los pacientes con síndrome de Meigs clásico, el derrame pleural fue visto más comúnmente en el lado derecho (70,3%) y el volumen total medio de líquido pleural drenado fue de 2500 ml, variando entre 1500 y 4865 ml. El 72% de las pacientes presentó derrame pleural exudativo, y el 66% del líquido ascítico analizado fue clasificado como exudativo. La prevalencia de derrame exudativo en pacientes con síndrome de Meigs corrobora los mecanismos fisiopatológicos involucrados en la acumulación de líquido pleural más aceptados. Sin embargo, el derrame pleural trasudativo no excluye al diagnóstico de síndrome de Meigs⁶.

El CA-125 elevado está, generalmente, asociado al cáncer de ovario epitelial, sin embargo, este marcador

tiene baja especificidad y puede estar relacionado a muchas otras condiciones malignas o benignas, como leiomioma uterino, ascitis, inflamación del peritoneo o de la pleura, endometriosis, cirrosis hepática y enfermedad inflamatoria pélvica^{5,12}. En el síndrome de Meigs, el CA-125 puede estar significativamente elevado, aunque raramente hayan sido relatados niveles por encima de 1000¹. Este aumento sérico del CA-125 puede estar relacionado al aumento de la presión intraperitoneal causada por la ascitis y la irritación de células mesoteliales^{8,11}. Algunos estudios citados por Nguyen et al.¹ mostraron que los niveles elevados de CA-125 están asociados a un mayor volumen de ascitis, sin embargo, el tamaño del tumor no fue relacionado proporcionalmente a los niveles de CA-125.

El manejo del síndrome de Meigs involucra paracentesis y toracocentesis para el alivio de los síntomas causados por la ascitis y por el derrame pleural, respectivamente. El tratamiento de elección es la laparotomía exploratoria con cirugía y estadificación. En el intraoperatorio, la biopsia por congelación puede ser realizada para la confirmación de fibroma ovárico. La elección de la técnica operatoria dependerá, muchas veces, de la edad de la paciente. Mujeres en edad reproductiva pueden ser sometidas a la salpingooforectomía unilateral, mientras que mujeres en la posmenopausia son sometidas a la histerectomía abdominal total con salpingooforectomía bilateral⁴. En pacientes pediátricas, se puede intentar la preservación del ovario acometido, dada la naturaleza benigna del fibroma y la tasa de recurrencia mínima después de la escisión, salvo que la masa no pueda ser separada del ovario. El diagnóstico definitivo del síndrome de Meigs es posoperatorio con la resolución de la ascitis y del derrame pleural, y la confirmación histológica del tumor^{11,12}. Cuando son correctamente tratados, los casos de síndrome de Meigs tienen un buen pronóstico y, después de la resección tumoral, la esperanza de vida es igual a la de la población en general⁴.

CONCLUSIÓN

El síndrome de Meigs es una entidad clínica rara, pero debe ser considerada como diagnóstico diferencial en pacientes con masas anexiales, derrame pleural y ascitis. El diagnóstico definitivo es hecho por la confirmación histológica de fibroma ovárico o fibroma-like y resolución de los síntomas después de la remoción quirúrgica de la tumoración. La disnea puede ser el principal síntoma inicial en ese tipo de paciente y el CA-125 puede estar elevado, aun tratándose de una neoplasia benigna. Después del tratamiento, el pronóstico suele ser bueno y las probabilidades de recidiva son mínimas.

APORTES

Todos los autores contribuyeron substancialmente en la concepción y/o en el planeamiento del estudio; en la obtención, análisis e interpretación de los datos; en la redacción y revisión crítica; y aprobaron la versión final a publicarse.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Nada a declarar.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

No hay.

REFERENCIAS

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. *Pediatric 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