

P. López Sánchez
J. Laforga^a
P. Torregrosa^b
J.L. García Escobar
J. Rius Jordà

Síndrome de Meigs: presentación de dos casos

Servicios de Obstetricia y Ginecología, ^aAnatomía Patológica
y ^bRadiología. Hospital Marina Alta. Denia. Alicante.

Meig's syndrome: presentation of two cases

Correspondencia:

Dr. P. López Sánchez.
Joan Fuster, 2^a 2^o, P 4.
03700 Denia. Alicante.
Correo electrónico: plopezsan@coma.es

Fecha de recepción: 12/2/02
Aceptado para su publicación: 20/3/02

P. López Sánchez, J. Laforga, P. Torregrosa, J.L. García Escobar,
J. Rius Jordà. Síndrome de Meigs: presentación de dos casos.

RESUMEN

Propósito: El síndrome de Meigs es una entidad nosológica poco frecuente que aparece en mujeres adultas. El cuadro clinicopatológico se caracteriza por la asociación entre fibroma ovárico, derrame pleural y ascitis. Se define como pseudo-Meigs la asociación con tumores de características histológicas diferentes de la descripción clásica. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica de la masa pélvica, tras la cual se produce la resolución espontánea del derrame pleural y peritoneal.

Pacientes y métodos: Se presentan dos pacientes con este síndrome pero con características que difieren de la descripción clásica, como la edad de aparición, la asociación con un tumor de origen extraovárico y el retraso en la resolución del derrame pleural.

Resultados: Este caso ofrece la oportunidad de revisar esta infrecuente entidad nosológica y sus vertientes clinicopatológicas.

PALABRAS CLAVE

Neoplasia ovárica. Síndrome de Meigs. Pseudo-Meigs. Fibroma paraovárico.

SUMMARY

Aim: Meig's syndrome is an infrequent nosological entity that appears in adult women. The clinicopathological features are characterized by ovarian fibroma, pleural effusion and ascites. Pseudomeigs is defined by associated tumors that differ histologically from classical description. Treatment

404 consists of surgical resection of the pelvic mass after which pleural and peritoneal effusion spontaneously resolve.

Patients and methods: We describe a female patient with Meig's syndrome who presented atypical features such as her age at presentation, an associated non-ovarian tumor and delay in resolution of pleural effusion.

Results: This case provides an opportunity to review this infrequent nosological entity and its clinico-pathological features.

KEY WORDS

Ovarian neoplasia. Meig's syndrome. Pseudomeigs. Paraovarian fibroma.

INTRODUCCIÓN

El cáncer de ovario presenta la mayor mortalidad de todos los cánceres ginecológicos. Antes de 1937, las pacientes con tumoraciones de ovario y presencia de hidrotórax eran consideradas inoperables, al considerarse pacientes en estadio IV. Sin embargo, en 1937 Meigs y Cass¹ describieron una serie de 7 pacientes con fibromas de ovario, ascitis e hidrotórax, cuyos signos y síntomas se resolvían después del tratamiento quirúrgico con extirpación de sus tumores. Posteriormente describieron también la asociación de estos signos y síntomas en tecomas, tumores de células de la granulosa y tumores de Brenner². Todos estos tipos histológicos se engloban dentro del término de síndrome de Meigs. La asociación de todos estos signos y síntomas con tumores diferentes de los anteriormente citados (quistes benignos de ovario, leiomiomas y teratomas) se indican como síndrome de pseudo-Meigs³.

A continuación describimos dos casos de síndrome de Meigs con la particularidad de que presentan valores elevados de CA-125. Ambas son pacientes menopáusicas en las que la primera impresión diagnóstica nos hizo pensar erróneamente en un cáncer de ovario muy evolucionado.

Figura 1. Radiografía de tórax: presencia de hidrotórax derecho.

DESCRIPCIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Se trata de una paciente de 78 años cuyo motivo de consulta fue la disnea. Su historia médica anterior incluía: hipertensión, prótesis de cadera bilateral, 2 embarazos y menopausia a los 52 años. La exploración clínica inicial evidenciaba la presencia de ascitis moderada y sensación de masa pélvica e hipogástrica. Las ecografías vaginal y abdominal indicaron la existencia de una masa pélvica sólida en el lado derecho, junto con la presencia de ascitis. La paciente fue ingresada, realizándose: una analítica general (hemograma, bioquímica y hemostasia), que fue normal, una radiografía de tórax que puso de manifiesto la existencia de un derrame pleural derecho (fig. 1), unos marcadores tumorales con un valor de CA-125, en el suero de la paciente, de 498 U/ml (normal, 5-35 U/ml), y una tomografía abdominopélvica (TAC) que indicó la presencia de una gran masa pélvica sólida, posiblemente ovárica, polilobulada de 20 x 20 cm, adherida a la pared abdominal y que desplazaba el colon, junto con ascitis moderada. No se detectaron adenopatías retroperitoneales (fig. 2).

Se decidió realizar punción evacuadora del hidrotórax derecho. Se obtuvieron 1.500 ml, que dieron como resultado la presencia de un exudado linfocitario negativo para células malignas, junto con unos valores de CA-125 de 645 U/ml, CEA de 0,5 ng/ml y LDH de 218 U/l.

a

b

Figura 2. TAC abdominopélvica: se observa la presencia de una masa pélvica sólida de origen ovárico en la hemipelvis derecha.

Figura 4. Anatomía patológica: a) presencia de haces de células separadas con gruesos haces de colágeno hialinizado y b) citología de líquido ascítico: hiperplasia mesotelial reactiva con cambios degenerativos y presencia de algunos polimorfonucleares.

Figura 3. Anatomía patológica: aspecto macroscópico del tumor.

Se procedió a realizar una laparotomía exploradora, con los siguientes hallazgos: *a)* ascitis libre de 500 ml serohemática con citología negativa para células malignas; *b)* tumoración sólida, blanca nacarada y polilobulada de 18 × 12 cm de diámetro que dependía de ovario izquierdo; *c)* útero y anejo derecho atróficos; *d)* omento mayor libre de tumoración y vísceras revisadas normales y *e)* cúpulas diafragmáticas libres y ausencia de adenopatías a la palpación.

Se procedió a obtener líquido ascítico para citología y a realizar omentectomía total infracólica e histerectomía total abdominal con anexectomía bila-

teral. El diagnóstico extemporáneo fue de fibroma ovárico. La evolución postoperatoria fue normal, resolviéndose espontáneamente el derrame pleural, por lo que fue dada de alta.

La descripción histopatológica definitiva fue la siguiente: *a)* macroscópicamente, el tumor ovárico medía 22 × 8,5 × 20 cm, con superficie externa abollonada y lisa donde se percibían vasos translúcidos (fig. 3) de consistencia firme al corte, con superficie nodular y grisácea con áreas amarillentas; *b)* microscópicamente, el tumor estaba formado por haces de fibras elongadas con núcleos redondeados, también elongados, sin atipias ni pleomorfismo nuclear. No se observaba actividad mitótica. Los haces de células estaban separados por gruesos haces de colágeno hialinizado (fig. 4a). La citología del líquido ascítico y pleural indicó la existencia de hiperplasia mesotelial reactiva, con cambios degenerativos y presencia de algunos leucocitos polimorfonucleares (fig. 4b).

Caso 2

Se trata de una paciente de 68 años que acudió a urgencias por masa abdominal. Como antecedentes personales presentaba: hiperlipemia y artrosis, y había sido operada de un nódulo tiroideo. Como an-

406 tecedentes obstétricos presentaba: una gestación con parto vaginal y menopausia a los 50 años. La exploración indicó la presencia de una masa sólida que ocupaba el hipogastrio y la fosa ilíaca derecha. La ecografía reveló una masa sólida que ocupaba la fosa ilíaca derecha.

Se realizó: una analítica general, que resultó normal; se determinaron los marcadores tumorales, con CA-125 de 265 U/ml, CEA de 1,1 ng/ml (normal, 0-5 ng/ml), HCG de 4 mU/ml (normal, 0-5) y alfafeto-proteína de 2,8 ng/ml. En la radiografía de tórax se observó un derrame pleural derecho y una TAC indicó la presencia de una masa pélvica de 14 x 10 x 18 cm, heterogénea, sólida, con presencia de moderada ascitis y ausencia de adenopatías abdominales.

Se decidió realizar una punción evacuadora del hidrotórax, obteniendo 1.300 ml de líquido pleural con 190 leucocitos por μ l (85% linfocitos, 15% polimorfonucleares) y proteínas totales de 5 g/ml. El valor de CA-125 fue de 758 U/ml.

Se realizó laparatomía, cuyos hallazgos fueron: ascitis, masa que corresponde al ovario derecho multiloculada de unos 2 kg de peso y resto de la cavidad abdominal normal. Se procedió a realizar una histerectomía total abdominal con doble anexectomía. El diagnóstico extemporáneo fue de fibroma ovárico. La evolución del postoperatorio fue normal, y fue dada de alta.

La descripción anatomopatológica fue la siguiente: *a)* macroscópicamente, la tumoración ovárica presentaba una superficie lisa y abollonada que dejaba ver los vasos subserosos. Al corte el parénquima era homogéneo, trabeculado y grisáceo, y *b)* microscópicamente, se trataba de un fibroma ovárico con áreas hipocelulares, edematosas y otras hiper celulares, con ausencia de atipias. La citología peritoneal indicaba una hiperplasia mesotelial reactiva con fondo linfocitario.

DISCUSIÓN

Toda paciente con masa pélvica, ascitis, hidrotórax y elevación del marcador CA-125 es sospechosa de poseer un tumor de ovario de naturaleza maligna. Este tipo de pacientes presenta, en general, un alto riesgo quirúrgico que desaconseja este tipo de tratamiento. Sin embargo, existe un escaso porcentaje de pacientes que puede beneficiarse del trata-

miento quirúrgico, llegando a la completa curación. Éste es el caso de las pacientes con síndrome de Meigs o de pseudo-Meigs. El problema es, pues, diferenciar estos dos grupos de pacientes, ya que el tratamiento y la actitud terapéutica serán completamente diferentes. La evaluación preoperatoria rara vez sugiere la presencia de un síndrome de Meigs⁴. Este síndrome puede sospecharse cuando existe un importante derrame pleural, una gran elevación del CA-125, una citología negativa de la ascitis y la inexistencia de implantes peritoneales en la TAC⁴. La asociación de citología de líquido ascítico con ausencia de malignidad y TAC sin implantes es altamente sugestiva de benignidad.

No solemos asociar la idea de tumoración ovárica benigna con elevación del marcador CA-125 y la presencia de ascitis. Estos dos signos crean confusión en el diagnóstico y la actitud terapéutica. El primer caso de elevación del marcador CA-125 en una paciente con síndrome de Meigs debido a un tecomoma fue descrito por Jones⁵. El porcentaje de pacientes con síndrome de Meigs y elevación de CA-125 varía. Pastner⁶, en una serie de 10 casos de síndrome de Meigs (causados por fibromas), describe una elevación del CA-125 en 6 casos (60% de los casos). Una serie más extensa de 115 pacientes con tumores benignos de ovario (se trataría de síndromes de Meigs y pseudo-Meigs) obtiene un porcentaje de elevación del CA-125 en el 12% de las pacientes, particularmente aquellas con más volumen de líquido ascítico⁷. En segundo lugar, la etiología de la elevación del CA-125 no está clara. Se ha comprobado por medio de inmunohistoquímica que la expresión del CA-125 se localiza en el omento y el peritoneo, más que en el fibroma⁸.

Con respecto al segundo signo desorientador, esto es, la ascitis, se ha sugerido que la expresión del CA-125 y la acumulación de ascitis en estos pacientes puede ser el resultado de un proceso peritoneal común⁸, de manera que se ha relacionado el aumento del líquido ascítico y de los valores de CA-125⁷, a mayor elevación de CA-125, más cantidad de líquido ascítico. La causa última de la formación de la ascitis y del derrame pleural es desconocida, y se ha sugerido como tal la irritación peritoneal o inflamación causada por el tumor, mientras que la formación del hidrotórax es la consecuencia de la presencia de comunicaciones entre la pleura y el peritoneo, pero sin aportar datos fehacientes.

Como conclusión de este artículo es importante recordar que una masa pélvica en una paciente con ascitis, elevación del CA-125 e hidrotórax puede ser benigna, y no se puede llegar a ningún diagnóstico

antes de la laparotomía. Es particularmente importante considerar la benignidad del proceso en los casos de ascitis con citología negativa y con TAC abdomenopélvica sin implantes peritoneales.

407

BIBLIOGRAFÍA

1. Meigs JV, Cass JW. Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax. *Am J Obstet Gynecol* 1937;33:249-67.
2. Meigs JV. Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax-Meigs syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 1954;67:962-87.
3. Morell ND, Frost D, and Ziel HK. Pseudo Meigs' syndrome: a case report. *J Reprod Med* 1980;25:88-90.
4. Rouzier R, Berger A, Cugnenc PH. Meigs' syndrome: is it possible to make a preoperative diagnosis? *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 1998;27:517-22.
5. Jones OW 3rd, Surwit EA. Meigs syndrome and elevated CA 125. *Obstet Gynecol* 1989;73:520-1.
6. Pastner B. Meigs' syndrome and "false positive" preoperative serum CA-125 levels: Analysis of ten cases. *Eur J Gynecol Oncol* 2000;21:362-3.
7. Buamah PK, Skillen AW. Serum CA 125 concentrations in patients with benign ovarian tumours. *J Surg Oncol* 1994;56:71-4.
8. Lin JY, Angel C, Sickel JZ. Meigs syndrome with elevated serum CA 125. *Obstet Gynecol* 1992;80:563-6.