

Síndrome de pseudo-meigs secundario a leiomioma uterino. Reporte de un caso

Pseudo-Meigs syndrome secondary to uterine leiomyoma. Report of a case

Veda Nieves Zuñiga^{1a}, Mikhael Karim Chidiak Tawil^{2a}, Franco J. Calderaro Di Ruggiero^{3b},
Viviana García Azuaje^{4c}, Johatson Freytez Tovar^{5c}

RESUMEN

El Síndrome de Meigs es una entidad patológica que comprende la triada de tumor de ovario benigno (fibroma, tecoma, tumor de células de la granulosa o tumor de Brenner benigno), ascitis e hidrotórax; que se resuelve espontáneamente tras la resección quirúrgica del tumor y representa aproximadamente el 1 % de los tumores de ovario. El Síndrome de pseudo-Meigs se asocia con tumores pélvicos distintos a los tumores ováricos benignos, tumores de trompa uterina, metástasis ovárica de neoplasias gastrointestinales, y con menor frecuencia los leiomiomas uterinos; ascitis e hidrotórax. Se reporta el caso de una paciente de 33 años de edad, quien presenta aumento progresivo del perímetro abdominal y disnea. Al examen físico, tórax hipoexpandible, murmullo vesicular abolido

en base pulmonar derecha; se realizan estudios imagenológicos evidenciando derrame pleural derecho, ascitis y tumoración uterina heterogénea. Se procede a colocar tubo de tórax y paracentesis, cuyos resultados de anatomía patológica reportaron negativo para malignidad. Es llevada a mesa quirúrgica, realizando Histerectomía abdominal total con Salpingooforectomía bilateral más resección de 20 cm de íleon distal y anastomosis íleo-ileal termino terminal. La biopsia definitiva reportó: Leiomioma uterino, por lo que se caracterizó como un pseudo-Meigs.

Palabras clave: *Síndrome de Meigs, Síndrome de pseudo - Meigs, Leiomioma uterino, derrame pleural, ascitis.*

DOI: <https://doi.org/10.47307/GMC.2024.132.s1.21>

ORCID: 0009-0003-4808-4274¹
ORCID: 0000-0001-5322-3468²
ORCID: 0000-0002-7101-8481³
ORCID: 0000-0003-4418-8327⁴
ORCID: 0000-0002-6643-3146⁵

Posgrado de Ginecología Oncológica (Universidad Central de Venezuela), del Servicio de Ginecología Oncológica, del Hospital Especializado Nacional, Servicio Oncológico Hospitalario, del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (SOH-IVSS). Caracas. Venezuela.

Recibido: 8 de junio 2023
Aceptado: 3 de enero 2024

^aGinecólogo Obstetra, Residente del Posgrado de Ginecología Oncológica, SOH-IVSS.

^bDoctor en Ciencias de la Salud. Miembro Correspondiente Nacional, Puesto No. 41. Academia Nacional de Medicina. Cirujano General - Oncólogo - Ginecólogo Oncólogo, Jefe de Servicio y Director de los Posgrados de Cirugía y Ginecología Oncológica del SOH-IVSS, de la UCV.

^cGinecólogo Obstetra, Ginecólogo Oncólogo, Adjunto al Posgrado de Ginecología Oncológica, SOH-IVSS.

Correspondencia: Dr. Franco J. Calderaro Di Ruggiero. Servicio de Ginecología Oncológica, del Hospital Especializado Nacional, "Servicio Oncológico Hospitalario" – IVSS. Urbanización Los Castaños. Calle Alejandro Calvo Lairat, Piso 4. El Cementerio. Caracas, Venezuela. Tel: 0414-2620056. E-mail: francocalderarod@hotmail.com.

SUMMARY

Meigs syndrome is a pathologic entity comprising the triad of benign ovarian tumor (fibroma, thecoma, granulosa cell tumor, or benign Brenner's tumor), ascites, and hydrothorax; it resolves spontaneously after surgical resection of the tumor and represents approximately 1 % of ovarian tumors. Pseudo-Meigs syndrome is associated with pelvic tumors other than benign ovarian tumors, uterine tube tumors, ovarian metastases from gastrointestinal neoplasms, and less frequently uterine leiomyomas, ascites, and hydrothorax. The case of a 33-year-old patient reported a progressive increase in abdominal circumference and dyspnea. Upon physical examination, hypo expandable chest and vesicular murmurs were abolished in the right lung base. Imaging studies were performed, showing right pleural effusion, ascites, and heterogeneous uterine tumor. We proceeded to place a chest tube and paracentesis, whose pathological anatomy results reported negative for malignancy. She is taken to the operating table, performing total abdominal hysterectomy with bilateral salpingo-oophorectomy plus 20 cm resection of the distal ileum and end-to-end ileo-ileal anastomosis. The definitive biopsy reported uterine leiomyoma, so it was characterized as a pseudo-Meigs.

Keywords: Meigs syndrome, pseudo-Meigs syndrome, uterine leiomyoma, pleural effusion, ascites.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Meigs es una entidad patológica que comprende la triada de tumor de ovario benigno (fibroma, tecoma, tumor de células de la granulosa o tumor de Brenner benigno), ascitis e hidrotórax, que se resuelve espontáneamente tras la resección quirúrgica del tumor, y representa aproximadamente el 1 % de los tumores de ovario (1,2).

Por otro lado, el Síndrome de pseudo-Meigs se asocia con tumores pélvicos distintos a los tumores ováricos benignos descritos anteriormente, tumores de trompa uterina, metástasis ovárica de neoplasias gastrointestinales, y con menor frecuencia los leiomiomas uterinos, ascitis e hidrotórax (2,3). A nivel mundial para el año 2022, se han reportado solo 21 casos de este síndrome (4). A continuación, se presenta un

caso de síndrome de pseudo-Meigs secundario a un leiomioma uterino.

CASO CLÍNICO

Paciente de 33 años de edad, quien refiere inicio de enfermedad actual en el año 2020, caracterizada por presentar aumento progresivo del perímetro abdominal asociado a disnea. Fue evaluada por médico especialista quien la refiere al Servicio de Ginecología Oncológica (SGO), del Hospital Especializado Nacional Servicio, Oncológico Hospitalario (SOH), del Instituto Venezolano de los Seguros Sociales (IVSS). Al examen físico se observa Tórax hipoexpandible, disminución del murmullo vesicular en base pulmonar derecha. Abdomen globoso, ruidos hidroaéreos presentes; se palpa tumoración de 20 cm, bordes irregulares, consistencia dura, que ocupa hipogastrio y mesogastrio, así como ambos flancos y fosas ilíacas con onda ascítica positiva. En la Radiografía de tórax, se evidencia derrame pleural derecho (Figura 1). En la Tomografía de Tórax- Abdomen y Pelvis (Figura 2), se observa derrame pleural derecho, ascitis y tumoración abdomino pélvica heterogénea. La paciente amerita colocación de tubo de tórax para drenaje de derrame pleural, más paracentesis, y se realiza bloque celular de ambos que reportan, negativos para malignidad. Carbohidrate Antigen -125 (CA-125): 209 UI/mL.

Con el objetivo de caracterizar el tumor pélvico, se solicita Resonancia Magnética de Abdomen y Pelvis, haciendo énfasis (secuencias en T2), donde se observa útero con tumoración heterogénea de 20 x 20 cm, ascitis, con criterios de resecabilidad (Figura 2). Se discute el caso en reunión de Servicio de Ginecología Oncológica y se planteó el tratamiento quirúrgico.

Se practica intervención quirúrgica, donde los hallazgos fueron: 1 000 cm³ de líquido ascítico, tumor del cuerpo uterino de 25 x 20 cm de superficie irregular, sólido, adherido firmemente a ambos ovarios, epiplón, asa delgada y vejiga, sin carcinomatosis. Se realiza Histerectomía abdominal total con Salpingooforectomía bilateral más resección de 20 cm de íleon distal y anastomosis íleo-ileal termino terminal (Figura 3).

SÍNDROME DE PSEUDO-MEIGS SECUNDARIO A LEIOMIOMA UTERINO

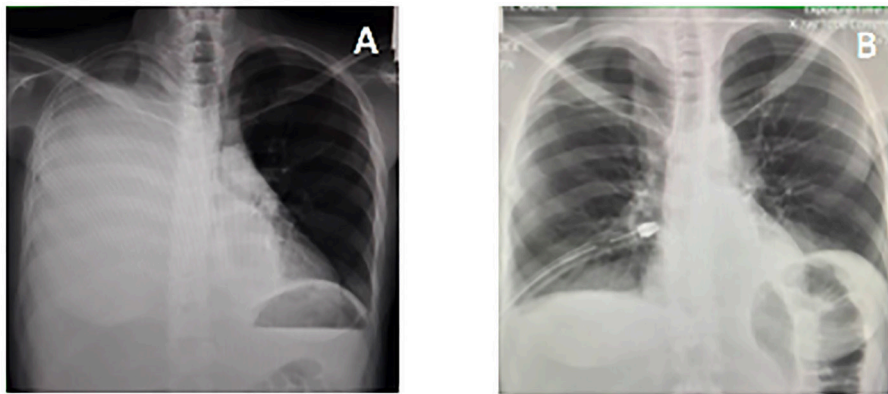
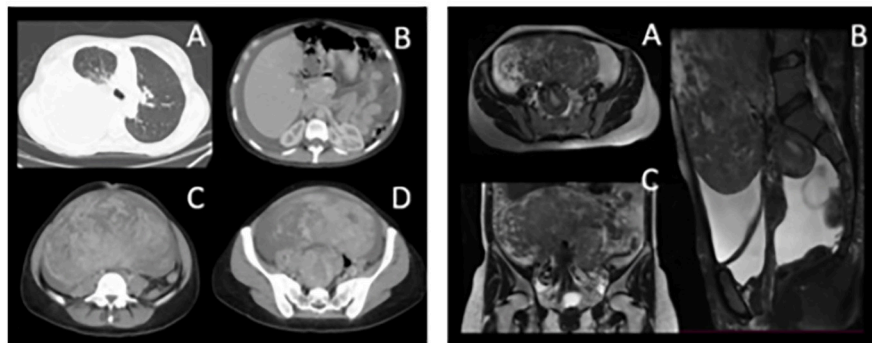


Figura 1. Rx de Tórax (PA). A. Derrame pleural derecho B. Toracotomía mínima derecha.



Tomografía Computarizada de Tórax, Abdomen y Pelvis: A) Derrame pleural derecho. B) Ascitis. (C y D) Tumoración abdomino pélvica.

Resonancia Magnética de Abdomen y Pelvis (secuencias en T2). Se observa: A) Corte Axial: útero con tumoración heterogénea. B) Corte Sagital: Útero con tumoración abdomino pélvica y ascitis. C) Corte coronal: Tumoración abdomino pélvica heterogénea.

Figura 2. Tomografía Computarizada de Tórax, Abdomen y Pelvis. Resonancia Magnética de Abdomen y Pelvis (secuencias en T2).

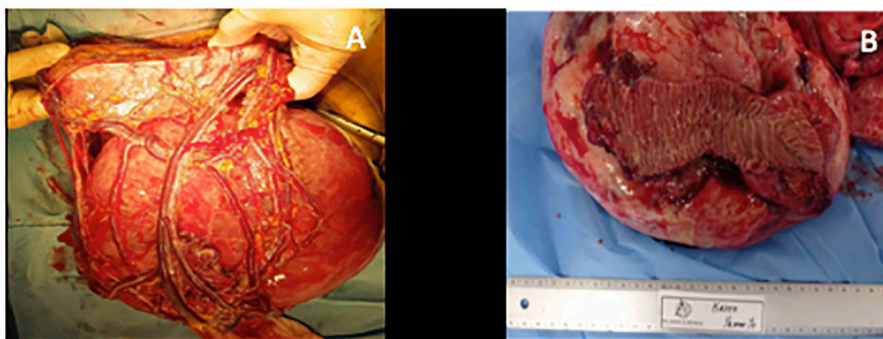


Figura 3. A) Gran tumoración pediculada que ocupa la cara anterior del útero. B) Asa delgada adherida al tumor.

En el reporte anatomopatológico se describe un cuerpo uterino con Leiomioma convencional variante celular con edema perimisial multifocal, subseroso adherido a intestino delgado y epiplón; tamaño tumoral: 21,5 cm; necrosis coagulativa no evidente, atipia nuclear leve, conteo mitótico: 0 mitosis en 10 campos de alto poder; endometrio, cuello uterino, trompa uterina derecha e izquierda, intestino delgado y epiplón: Sin evidencia de malignidad, por lo que se caracterizó como un Leiomioma Uterino que, en conjunto con el hidrotórax y la ascitis, se denomina Síndrome de pseudo-Meigs (Figura 4).

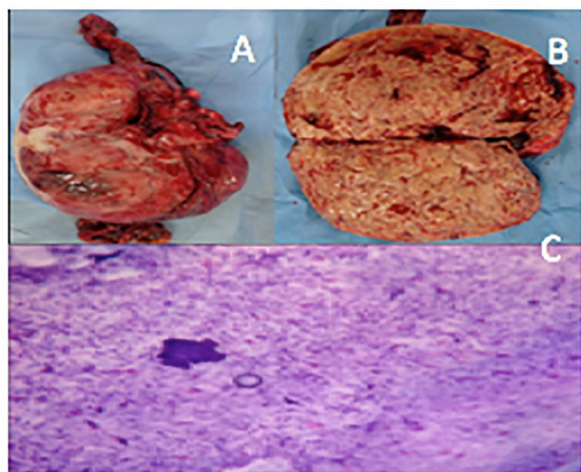


Figura 4. A. Espécimen quirúrgico. B. Espécimen quirúrgico seccionado longitudinalmente. C. Microfotografía histológica: Se observan gran cantidad células en forma de huso sin presencia de mitosis.

Posterior al tratamiento quirúrgico, remitió completamente el derrame pleural y la ascitis, con disminución del CA-125. Actualmente la paciente se encuentra libre de enfermedad clínica, bioquímica y estructural.

DISCUSIÓN

Alrededor del 10 % al 15 % de los fibromas de ovario se pueden asociar a líquido pleural y ascitis, lo que se describe como síndrome de

Meigs. Históricamente Demons 1887 y Pascale 1888, observaron quistes de ovario con ascitis y derrame pleural que se resolvieron tras la intervención quirúrgica; posteriormente reportan 4 casos del síndrome con todas sus características. Pero es Meigs quien en 1934 y 1937 menciona 3 casos en su libro *Tumors of the Female Pelvic Organs* (5), y luego publica 7 casos resueltos tras la intervención, respectivamente. Ese mismo año Rhoads y Terrell, comunican otro caso y denominaron a esta patología síndrome de Meigs, estableciendo en 1954 la triada de fibroma ovárico benigno o tcoma, ascitis e hidrotórax (1,2,5). Este mismo año Meigs define el síndrome de pseudo-Meigs, siendo Frank y Frank, en 1973 quienes publican el primer caso de síndrome de pseudo Meigs: *Uterine Tumor Mimicking Meigs's Síndrome* (6), que se presenta en otros tumores benignos o malignos en la pelvis o el abdomen, ascitis y derrame pleural con o sin elevación del CA-125 (7). Por otra parte, es importante mencionar el síndrome de Pseudo-Pseudo Meigs, también denominado Síndrome de Tajalma, que se presenta en pacientes con lupus eritematoso sistémico, acompañado de ascitis, derrame pleural y elevación del CA-125 (8).

La coexistencia de tumor pélvico, ascitis, derrame pleural y elevación del CA-125 son sugestivos de cáncer de ovario avanzado; sin embargo, se debe tener en cuenta la probabilidad de que estemos ante la presencia de un síndrome de Meigs o de pseudo-Meigs. De este último se han reportado solo 21 casos en la literatura mundial, siendo la edad media de presentación de 40 años, 8 de 21 casos reportaron disnea, 17 reportaron elevación del CA-125, la ascitis fue confirmada en todos los casos e hidrotórax en 16 casos; todos los pacientes fueron tratados quirúrgicamente con resolución completa de los síntomas, no reportándose casos de recurrencias (4), semejantes al presente caso.

El leiomioma es uno de los tumores asociados al síndrome de pseudo-Meigs, generalmente se encuentra en el útero y ligamento ancho; otros tumores asociados son de la estruma ovárica, cistoadenoma mucinoso o seroso, células germinales y metástasis a ovario de cáncer de colon y gástrico. Se presentan como una masa pélvica de crecimiento progresivo y en la Resonancia Magnética en secuencia T2, se evidencia una masa heterogénea bien definida, con baja intensidad de

señal (9). En el presente caso se evidenció por estudio de imagen, una tumoración heterogénea, y el reporte anatomopatológico concluyó un Leiomioma uterino.

Clínicamente algunas pacientes cursan con disnea, la cual podría estar asociada al tamaño del tumor, distensión abdominal secundaria a líquido ascítico y/o hidrotórax; aproximadamente el 15 % de los hidrotórax se presentan del lado izquierdo, el 15 % son bilaterales y el 70 % son del lado derecho (4), como en el presente caso cuya paciente presentó disnea, ascitis y derrame pleural derecho.

El origen del hidrotórax y la ascitis es multifactorial, existiendo diversas teorías que buscan explicar la fisiopatología; sin embargo, ninguna de estas teorías por sí solas justifica el mecanismo por el que se produce el derrame pleural y ascitis en el síndrome de Meigs y pseudo-Meigs (10).

Existen varias causas que sugieren la presencia de ascitis, la torsión del tumor alrededor de su pedículo da como resultado la producción de líquido; sin embargo, no explica la ascitis en los tumores no pediculados; la presión mecánica del tumor sobre los vasos y linfáticos, pero esta teoría es limitada en tumores que no son de gran tamaño; el trasudado de líquido y las citoquinas pro-inflamatorias pareciera ser actualmente la teoría más aceptada, además la irritación mecánica del peritoneo por el tumor, la presión de ascitis preexistente, causan inflamación peritoneal lo que resulta en una mayor producción de líquido (4,9,10). La causa más probable de ascitis en el caso presentado es el tamaño del tumor.

La formación de derrame pleural en estos síndromes también es controversial, se plantea el transporte transdiafragmático del líquido ascítico hacia el tórax, por el mecanismo de transporte de fluidos a través de espacios intercelulares y citoquinas pro-inflamatorias, lo cual fue demostrado en estudios de electroforesis destacando la similitud del líquido ascítico y torácico, al instilar *india ink* en el abdomen, este pasaba al tórax pero si se inyectaba en el tórax, el colorante no migraba al abdomen (11,12). Sin embargo, existen casos con reporte de ascitis sin

derrame pleural y otros con derrame pleural sin la coexistencia de ascitis (9).

El CA-125 es una glucoproteína de alto peso molecular originada en el epitelio de las trompas de Falopio, ovario, endometrio, mesotelio de la pleura, peritoneo, y pericardio, que generalmente se asocia su aumento con tumores malignos de ovario, pero también se puede elevar en presencias de tumores benignos. En el síndrome de pseudo-Meigs, se eleva principalmente por aumento de la expresión mesotelial en el omento y el peritoneo más que en el propio tumor, también debido a la inflamación peritoneal propiamente; sin embargo, los valores pueden encontrarse normales (12). En el caso descrito se apreció la elevación del CA-125 en 209 UI/mL.

La atención médica del paciente con síndrome de Meigs o pseudo-Meigs, implica paracentesis y toracocentesis por ascitis y derrame pleural, respectivamente, requiriendo el estudio histopatológico para orientar el diagnóstico (2). Nuestra paciente presenta derrame pleural derecho, ascitis y tumoración abdomino pélvica, realizándose procedimientos como paracentesis y toracocentesis, se solicita bloque celular de ambos reportando: negativos para malignidad.

El tratamiento de elección es quirúrgico mediante laparotomía exploradora, siendo útil el corte congelado en tumores ováricos para decidir el alcance de la intervención al confirmar la naturaleza benigna o maligna de la tumoración. En mujeres de edad reproductiva, la salpingooforectomía unilateral es el tratamiento de elección, mientras que, en mujeres posmenopáusicas, la histerectomía abdominal total con salpingooforectomía bilateral es preferida (4,13).

Es importante resaltar la resolución de todos los síntomas en un periodo de 4 semanas hasta 6 meses posterior a la intervención quirúrgica, incluida la normalización del CA-125 en los casos en que este marcador se encuentra elevado (14). En nuestra paciente los síntomas se resolvieron en un periodo de 4 semanas posterior a la cirugía, encontrando desaparición de la ascitis e hidrotórax, así como la normalización del CA-125.

CONCLUSIÓN

El síndrome de pseudo-Meigs asociado a los leiomiomas, es poco frecuente. La triada se caracteriza por la presencia de tumoración pélvica con histología distinta al fibroma de ovario, ascitis y derrame pleural, pueden presentar elevación del CA-125 y simular patologías malignas. Los síntomas se resuelven posterior a la exéresis del tumor, y el tratamiento de elección es la cirugía.

REFERENCIAS

1. Meigs JV. Fibroma of the ovary with ascites and hydrothorax. Meigs' syndrome. *Am J Obstet Gynecol*. 1954;67:962-987.
2. Losa M, Villar M, Pascual A, Gómez T, González de Merlo G. Síndrome de Meigs y pseudo-Meigs. *Clin Invest Ginecol Obstet*. 2006;33(1):25-34.
3. Saha S, Robertson M. Meigs and Pseudo-Meigs syndrome. *AJUM*. 2012;15(1):29-31.
4. Abdelgawad M, Barghuthi L, Davis T, Omar M, Kamel OM, Gibbons J, et al. Large uterine leiomyoma presenting as pseudo-Meigs' syndrome with an elevated CA-125: A case report and literature review. *J Surg Case Reports*. 2022;6: rjac253.
5. Meigs JV, Greenough RB. *Tumor of the Female Pelvic Organs*. McMillan Publisher. 1934.
6. Frank N, Frank MJ. Uterine tumor mimicking Meigs' syndrome (intractable heart failure). *J Med Soc N J*. 1973;70(1):17-18.
7. Yaguchi A, Ban K, Koshida Y, Fujikami Y, Ogura E, Terada A, et al. Pseudo-Meigs Syndrome Caused by a Giant Uterine Leiomyoma with Cystic Degeneration: A Case Report. *J Nippon Med Sch*. 2020;87(2):80-86.
8. Tjalma W. Ascites, pleural effusion, and CA-125 elevation in an SLE patient, either a Tjalma syndrome or, due to the migrated Filshie clips, a pseudo-Meigs Syndrome. *Gynecol Oncol*. 2005;97:288-291.
9. Chourmouzi D, Papadopoulou E, Drevelegas E. Magnetic resonance imaging findings in pseudo-Meigs' syndrome associated with a large uterine leiomyoma: A case report. *J Med Case Reports*. 2010;4:120.
10. Yip H, Huang L, Lin Y, Hwang J. Massive ascites caused by a large pedunculated subserosal uterine leiomyoma that has feeding arteries from peripheral tissues and exhibits elevated CA-125: A case report of atypical Pseudo-Meigs' syndrome. *J Obstet Gynaecol*. 2014;34(1):107.
11. Krenke R, Maskey-Warzechowska M, Korczynski P, Zielinska-Krawczyk M, Klimiuk J, Chazan R, et al. Pleural Effusion in Meigs' Syndrome—Transudate or Exudate?. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(49): e2114.
12. Weinrach D, Wan KL, Keh P, Rao S. Pathologic Quiz Case: A 40-Year-Old Woman with a Large Pelvic Mass, Ascites, Massive Right Hydrothorax, and Elevated CA-125. *Arch Pathol Lab Med*. 2004;128(8):933-934.
13. Na Tan N, Jin K-y, Yang X-r, Li C-f, Yao J, Zheng H. A case of death of patient with ovarian fibroma combined with Meigs Syndrome and literature review. *Diagn Pathol*. 2022;17(1):83.
14. Lessnau K, Izaguirre Anariba DE, Lanza J, Omar Ali M, Kanaparthi LK, Chavda R. Meigs Syndrome Clinical Presentation. *Medscape*. 2021. Disponible: <https://emedicine.medscape.com/article/255450-clinical?form=fpf>