



P-092 - SÍNDROME DE DOEGE-POTTER: HIPOGLUCEMIA SECUNDARIA A TUMOR FIBROSO SOLITARIO RETROPERITONEAL

Navarro García, María Inmaculada; Torregrosa Pérez, Nuria; Romera Barba, Elena; González-Costea Martínez, Rafael; Gálvez Pastor, Silvia; Rodríguez García, Pablo; Abellán Garay, Laura; Vázquez Rojas, José Luis

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

Resumen

Introducción: El síndrome de Doege-Potter (SDP) es un síndrome paraneoplásico infrecuente, que consiste en la presencia de hipoglucemia sintomática asociada generalmente a un tumor fibroso solitario (TFS). El TFS es un tumor mesenquimal infrecuente de histogénesis incierta. La localización más frecuente es pleura, pudiéndose observar en cualquier localización (órbita, mama, retroperitoneo...).

Caso clínico: Varón de 73 años sin antecedentes de interés, consulta por edemas progresivos de miembros inferiores y episodios nocturnos de síncope de aproximadamente 3-4 meses de evolución. El paciente tiene que ingerir comida sobre las 1:00h de la madrugada para evitar que le ocurra. En Urgencias se observa hipoglucemia de 23 mg/dl y se realiza TAC craneal sin evidenciar hallazgos, decidiendo ingreso para estudio en Medicina Interna. A la exploración presenta un abdomen blando y depresible, pero se palpa una masa que ocupa el hipogastrio, parcialmente móvil y no dolorosa a la exploración. En el hemograma destaca una Hb 10,4 (Hto 32,4%), sin leucocitosis ni neutrofilia, y en una nueva bioquímica se observa una glucosa de 62 mg/dl, con insulina y péptido C en índices de normalidad. Se solicita TC abdominopélvico con contraste oral e intravenoso, visualizando una gran masa pélvica que desplaza vísceras intraabdominales centrífugamente sin identificar clara organodependencia, de probable origen mesentérico. La masa comprime vena cava inferior a nivel de la bifurcación de las iliacas. Se realiza BAG de la masa guiada por ecografía, informando la anatomía patológica como neoplasia mesenquimal de células fusocelulares, sin mitosis evidentes y con ausencia de necrosis. Se decide realizar cirugía programada y mediante laparotomía media supra-infraumbilical se accede a cavidad hallando gran masa de unos 15 × 16 cm, que ocupa todo el hemiabdomen inferior, polilobulada, de consistencia firme y de localización retroperitoneal, íntimamente pegada a la vena iliaca izquierda. Se realiza disección y exéresis de la misma, sin compromiso de estructuras adyacentes. El paciente evoluciona de forma satisfactoria en el postoperatorio, con desaparición de la clínica de hipoglucemias y siendo dado de alta al 8º día postoperatorio. La anatomía patológica definitiva informa de que las células tumorales revelan una IHQ negativa para CD117, DOG1ALK y CD99, con inmunotinción positiva para vimentina, BCL-2 y CD34, con Ki67 < 5%, hallazgos compatibles con un tumor fibroso solitario.



Discusión: El TFS debe incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores mesenquimales benignos y malignos del retroperitoneo. Es más frecuente entre la sexta y séptima década de la vida, tienen crecimiento lento y su hallazgo suele ser incidental. La hipoglucemia es una manifestación infrecuente, y cuando aparece en el contexto de este tipo de neoplasia se denomina SDP. Como responsable de esta hipoglucemia se han postulado varias teorías: la secreción excesiva por el tumor de IGF-II (factor de crecimiento similar a insulina) y acelerado consumo de glucosa por los tumores de gran tamaño. Es una neoplasia bien circunscrita, formada por células fusiformes, con escasas mitosis, ausencia de necrosis y pleomorfismo nuclear. Es típicamente positivo en inmunohistoquímica para CD34 y vimentina. El 10% muestran comportamiento agresivo y el tratamiento es la resección quirúrgica. Se puede concluir que ante la ocurrencia de hipoglucemia sintomática repetida (sin relación a causas como diabetes, uso de hipoglucemiantes u endocrinopatías), debe descartarse un SDP.