



151 - SÍNDROME DE DOEGE-POTTER EN PACIENTES CON TUMOR FIBROSO SOLITARIO EXTRAPLEURAL Y MANDIBULAR: A PROPÓSITO DE TRES CASOS

R. Barahona San Millán^a, L. Hernández Montoliu^b, F. Guerrero Pérez^b, R. Fort Culillas^c, I. Peiró Martínez^d, C. Villabona Artero^b, L. Jiménez Colomo^d, L.M. Reyes Céspedes^a, J. Rubio Casadevall^c y M. Recasens Sala^a

^aHospital Univeristari Dr. Josep Trueta. Girona. ^bHospital Universitari de Bellvitge. Barcelona. ^cHospital Universitari Dr Josep Trueta (ICO). Girona. ^dInstitut Català d'Oncologia (ICO). Barcelona.

Resumen

Introducción: El síndrome paraneoplásico de Doege Potter, es una entidad clínica poco reportada y consiste en una forma de hipoglucemia asociada al tumor fibrososolitario (SFT) productor de big-IGF2.

Casos clínicos: Caso 1: hombre de 42 años con SFT de mesocolon con intervención quirúrgica (IQ) en 2010. Progresión metastásica 4 años después para lo que recibió 2 líneas de terapia sistémica e inmunoterapia, con aparición de hipoglicemia grave en 2018. El estudio bioquímico mostró: glucemia plasmática: 28 mg/dl, IGF-1: 4,8 nmol/l (rango normal (RN): 9,8-28,3 nmol/l), péptido C: 0,1 nmol/l (RN: 0,26-1,44) e insulina: 4,3 pmol/l (RN: 17-120) IGF-2: 734 ng/ml (RN: < 700) y cociente IFG-2/IGF-1: 20 (RN < 10). Se inició prednisona (0,8 mg/kg/día) con resolución de sintomatología. Caso 2: hombre de 65 años con SFT de próstata con IQ en 2009 y aparición de enfermedad metastásica en enero 2017 con nueva IQ y 3 terapias sistémicas. En enero 2019 presentó episodios de hipoglicemia. El estudio bioquímico mostró: glucemia: 34 mg/dl, Insulina: < 6 pmol/l, péptido C: 0,05 nmol/l e IGF-1: 5,3 nmol/l. El suero IGF-2 está en curso. Recibió tratamiento con prednisona (0,7 mg/kg/día) con resolución de las hipoglucemias. Caso 3: Mujer de 31 años con SFT de mandíbula que presentó episodios de hipoglucemia grave. El estudio etiológico mostró: glucemia: 24 mg/dl, insulina: 26 µU/ml, péptido C: 0,1 nmol/l e IGF 2: 1.040 ng/ml, con cociente IGF2/IGF1: 22. El estudio de extensión mostró metástasis hepáticas. Una gammagrafía ^{99m}Tc-tektrotyd mostró captación del tumor mandibular. Recibió tratamiento con dexametasona 4 mg cada 12 horas y posteriormente se inició octreótideLAR 30 mg.

Conclusiones: En la evaluación de pacientes con hipoglucemia y SFT se debe considerar el síndrome de Doege Potter. La terapia con glucocorticoides en dosis altas parece apropiada para controlar la hipoglucemia.