



## Síndrome de Doege-Potter. Reporte de un caso

Carlos Palafox,<sup>1</sup> José Palafox,<sup>2</sup> Brenda Tello,<sup>3</sup> Montserrat Reig<sup>3</sup>

**RESUMEN.** El síndrome de Doege-Potter descrito en 1930, el cual consiste en un tumor intratorácico asociado a hipoglucemia sintomática, entidad poco frecuente, por lo que se presenta el caso de una paciente de 77 años con antecedente de hipoglucemia y el hallazgo incidental de un tumor de mediastino posterior. La importancia del reporte de este caso es el considerar esta entidad como causa de hipoglucemia en pacientes con diagnóstico de tumores intratorácicos.

**Palabras clave:** Hipoglucemia, tumor intratorácico, resección quirúrgica.

**ABSTRACT.** Doege-Potter syndrome was report in 1930, this uncommon entity consist in the association between symptomatic hypoglycemia and intrathoracic tumor, we report a clinical case in female 77 years old with previous hypoglycemia and incidental finding of tumour in posterior mediastinum in chest X ray. Case report had a relevant interest because medical practice always should be considered this diagnosis in this very characteristic association.

**Key words:** Hypoglycemia, intrathoracic tumors, surgical resection.

### INTRODUCCIÓN

En 1930, dos médicos norteamericanos, Karl Doege y Roy Potter, describieron la presencia de un tumor de células no betapancreáticas asociado a hipoglucemia, en un paciente con un tumor fibroso en mediastino.<sup>1,2</sup> Fue así que se constituyó el síndrome de Doege-Potter, el cual consiste en la presencia de un tumor intratorácico asociado a hipoglucemia sintomática. Se trata de una entidad clínica poco reportada alrededor del mundo. En la mayoría de casos, se han asociado a tumores intratorácicos fibrosos.<sup>3-5</sup> En otros casos, se han asociado a tumores de origen mesenquimatoso.<sup>6-8</sup> Se han postulado como factores responsables de la hipoglucemia: Excesiva secreción de IGF-2 (Factor de crecimiento similar a la insulina) por los tumores, fallo de los mecanismos compensadores para prevenir la hipoglucemia, o bien, consumo de glucosa por tumores grandes.<sup>3,4,9</sup> Incluso ha llegado a reportarse coma hipoglucémico en algunos casos.<sup>10-12</sup> En el caso de tumores fibrosos, la hipoglu-

cemia es un síntoma que ocurre sólo en un 2-4% de los casos.<sup>13</sup> Se presenta a continuación, un caso de un paciente femenino de 77 años de edad con el antecedente de diaforesis, hipoglucemia, pérdida ponderal y el hallazgo incidental de un tumor de mediastino posterior representando así un caso del síndrome de Doege-Potter.

### CASO CLÍNICO

Femenino de 77 años de edad que ingresa con diaforesis profusa, obnubilación de tres horas de evolución y el antecedente de pérdida de 5 kilogramos de peso en un año. Originaria y residente de Xalapa, Veracruz. Dedicada al hogar, con antecedente de exposición a humo de leña en espacios cerrados y por tiempo prolongado con IEHL 400 h/año. A su ingreso, tensión arterial de 150/80, temperatura 36.5°C, frecuencia cardiaca de 80 por minuto, frecuencia respiratoria de 20 por minuto, glucosa capilar de 40 mg/dL. Deshidratada, palidez tegumentaria. Los resultados de laboratorio a su ingreso: Glucosa 21 mg/dL, urea 12.8 mg/dL, hemoglobina de 11.7 g/dL, leucocitos de 6,700. Se inició tratamiento en el Servicio de Urgencias con administración de solución glucosada, con alivio sintomático. Se solicitó una radiografía de tórax en la que se halló una opacidad en hemitórax derecho (*Figura 1*), ingresada a la unidad hospitalaria para iniciar protocolo de estudio en el Servicio de Medicina Interna. Durante su estancia con episodios de hipoglucemia resueltas mediante administraciones de soluciones glucosadas. Se realizó tomografía axial computarizada de tórax en la que

<sup>1</sup> Hospital Regional ISSSTE. Ciudad de Puebla.

<sup>2</sup> Cirujano de Tórax. Centro de Especialidades Médicas del Estado de Veracruz.

<sup>3</sup> Hospital ISSSTEP. Ciudad de Puebla.

*Correspondencia y solicitud de sobretiros:*

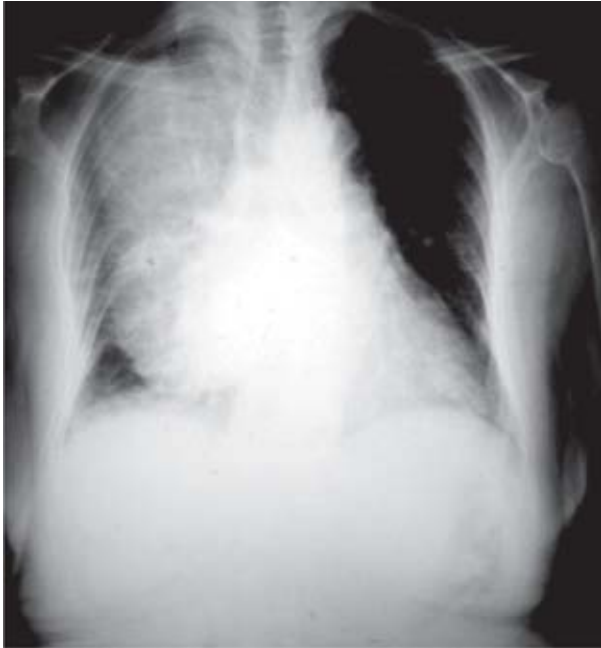
Dr. Carlos Palafox

Reyes Heróles Núm. 36 Int: 1005.

Col. Obrero Campesina

91020 Xalapa, Veracruz

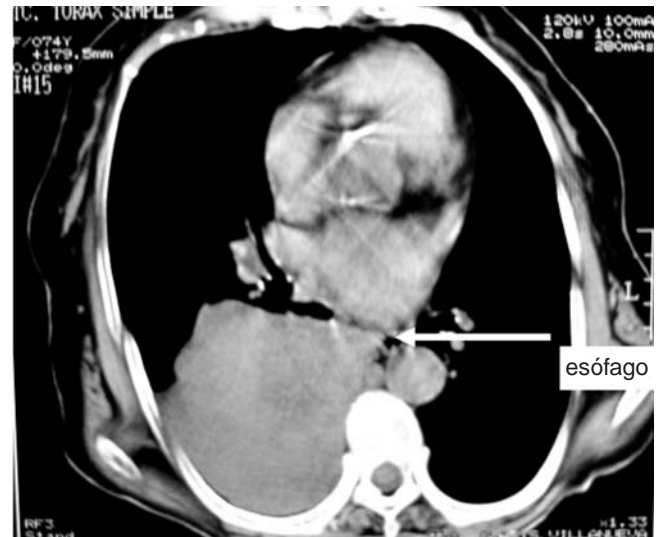
se evidenció un tumor en mediastino posterior (Figura 2), en íntima relación con bronquio intermediario y esófago (Figura 3), de 15 x 30 cm sólido y bilobulado (Figura 4). Es importante señalar que durante su estancia intrahos-



**Figura 1.** Radiografía de tórax en la cual observamos un tumor en hemitórax derecho, bien delimitado, bilobulado con base mediastinal.

pitalaria, se excluyeron una amplia variedad de causas de hipoglucemia mediante diversas pruebas de laboratorio, principalmente endocrinológicas, tales como determinaciones de hormonas hipofisarias y adrenales.

Es egresada de la unidad hospitalaria, con estabilidad metabólica, programándose evento quirúrgico y permaneciendo en control en la consulta externa de cirugía de tórax. Dos semanas después reingresa al Servicio de Urgencias por presentar alteraciones del estado de alerta y manifestaciones relacionadas nuevamente con



**Figura 3.** Tumor en mediastino posterior en íntima relación con bronquio intermediario y esófago.



**Figura 2.** Tumor en mediastino posterior, los ángulos confirman su origen (flechas blancas).



**Figura 4.** Tumor sólido, localizado en mediastino posterior con extensión a hemitórax derecho, con 15 cm de diámetro transverso.

cuadro de hipoglucemia. Glucosa 43 mg/dL, hemoglobina 12.3 g/dL, urea 8.6, creatinina .5 mg/dL, leucocitos 5,800. Manejada nuevamente por el Servicio de Urgencias con la administración de solución glucosada. Días antes a la realización de la cirugía se documentó un nuevo cuadro hipoglucémico en el Servicio. Glucosa 57mg/dL, urea 12.8 mg/dL, hemoglobina 12 g/dL, recibió el mismo manejo.

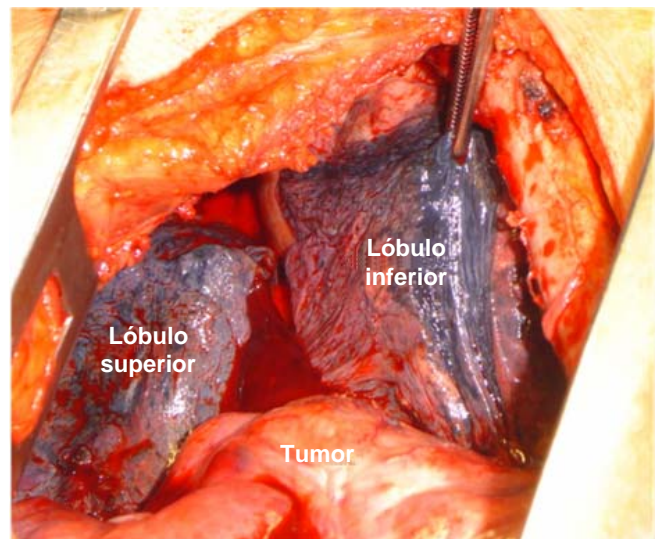
Se realizó toracotomía posterolateral derecha con resección completa del tumor. Dimensiones 19 x 26 cm, con un peso de 860 g, sólido, de consistencia firme.

**Descripción quirúrgica:** Se realizó abordaje por toracotomía posterolateral derecha, confirmándose tumor mediastinal de localización posterior, adherido a lóbulos superior e inferior (Figura 5), sin infiltración (Figura 6), encapsulado de superficie tumoral lisa pero nodular, consistencia sólida (Figura 7). La evolución postquirúrgica satisfactoria con retiro de sonda endopleural y egreso a los 5 días, sin documentarse hipoglucemia. El diagnóstico histopatológico final correspondió a un fibrosarcoma. Se ha mantenido en vigilancia estrecha en consulta externa. Se reportó alivio completo de la hipoglucemia y de la sintomatología respiratoria, sin recurrencia de cuadro clínico.

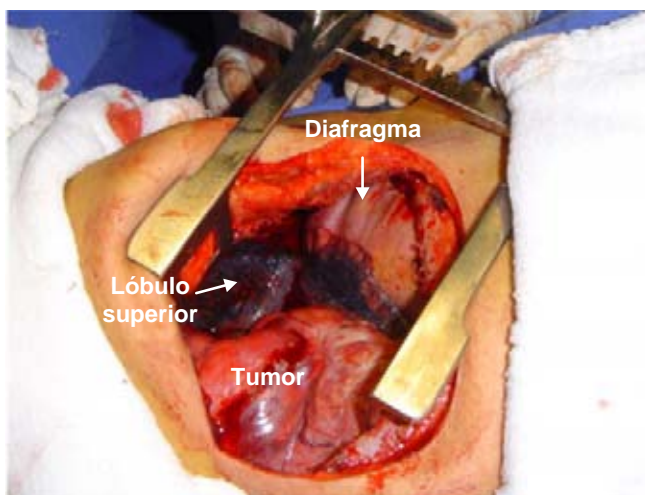
## CONCLUSIÓN

En 1930, por primera vez se publicó un caso de hipoglucemia asociado a un tumor de células no beta del páncreas. El síndrome de Doege-Potter constituye una entidad clínica poco reportada alrededor del mundo. Consiste en la presencia de un tumor intratorácico con hipoglucemia. Se han postulado como factores responsables de la

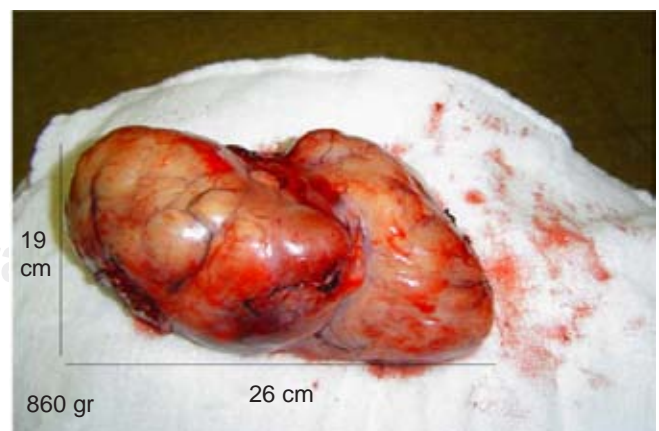
hipoglucemia: Excesiva secreción de IGF-2 (Factor de crecimiento similar a la insulina) por los tumores, fallo de los mecanismos compensadores para prevenir la hipoglucemia, o bien, consumo de glucosa por tumores grandes. El sitio principal de producción de la familia de los factores de crecimiento similares a la insulina es el hígado. Se cree que el IGF-2 se une a los receptores de insulina activándolos e induciendo hipoglucemia. La forma de IGF-2 secretada por tumores de células no pancreáticas e implicados en la hipoglucemia ha sido ampliamente reportada como una forma de mayor peso molecular al normal.<sup>4</sup> El diagnóstico se establece al relacionar la sintomatología del paciente, es decir la hipoglucemia, asociada



**Figura 6.** Tumor en mediastino posterior, adherido a pleura parietal costal sin infiltración de fascia endotorácica.



**Figura 5.** Abordaje por toracotomía posterolateral derecha. Tumor adherido a lóbulos superior e inferior.



**Figura 7.** Aspecto macroscópico del tumor. Bilobulado, con cápsula íntegra.



a la evidencia física de un tumor intratorácico, ya sea mediante técnicas de imagen (rayos X, tomografía axial computarizada) o bien durante el procedimiento quirúrgico. Es importante señalar que del mismo modo, el fibrosarcoma representa un tumor escasamente reportado dentro de los tumores de mediastino, basado en un análisis inmunohistoquímico y ultraestructural.<sup>14</sup> En el año 2006, Barua reportó tres casos con diferente presentación y manifestaciones clínicas.<sup>15</sup> Se encuentra documentado ampliamente y como sucede con un gran número de tumores hallados en el tórax, que el tratamiento de elección es la cirugía con resección completa del tumor, misma que permite resolución y alivio de los síntomas.<sup>16</sup>

La importancia del reporte de este caso consiste en que si bien se trata de una entidad poco común, el síndrome de Doege-Potter debe ser considerado como causa de hipoglucemia en los pacientes con diagnóstico de tumores intratorácicos, ya sean mediastínicos, pleurales, pulmonares o de la pared torácica.

## REFERENCIAS

1. Doege KW. Fibrosarcoma of the mediastinum. *Ann Sttrg* 1930; 92: 955-960.
2. Potter RP. Intrathoracic tumors. *Radiology* 1930;14: 60-61.
3. Milenkovic BA, Stojsic, JM, Motohiko A, Dudvarski A, Ercegovic M. The role of IGF-II in Doege-Potter syndrome: Apropos of two cases. *Chest* 2008; 134: c17002
4. Bose AK, Yee MS, Hillson RM, Townsend ER. The Doege-Potter syndrome: A case of pleural fibroma secreting insulin like growth factor 2 (IGF-2). *The Internet Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2003; 5(2).
5. Kadir S, El Nazer M. Hypoglycemia due to fibrosarcoma. *The Internet Journal of Oncology* 2006; 3(2).
6. Touyz R, Plitt M, Rumbak M. Hypoglycemia associated with a lung mass. *Chest* 1986; 89: 289-290.
7. Riquet M, Zerbib M, Debesse B. Primary hypoglycemic mesenchymatous tumor of the pleura (Doege-Potter's syndrome): a case report. *Poumon Coeur* 1982; 38(3): 177-183.
8. Abonyi J, Juhász E, Szalóky P, Halmos T, Besznyák I, Sági Z, Bodó M. Doege-Potter syndrome. Fibrous mesothelioma of multicentric localization, causing hypoglycemia. *Orv Hetil* 1992; 133(30): 1899-1903.
9. Sakamoto T, Kaneshige H, Takeshi A, Tsushima T, Hasegawa S. Localized pleural mesothelioma with elevation of high molecular weight insulin-like growth factor II and hypoglycemia. *Chest* 1994; 106: 965-967.
10. Bouchi J, Gharios E, Cortbawi E, Aftimos G. Tumeur fibrose solitaire de la pleure avec coma et hypoglycémie. *Rev Pneumol Clin* 1993; 49(5): 243-246.
11. Kafih M, Boubia S, Ridai M, et al. Coma hypoglycémique révélant une tumeur fibreuse solitaire de la plèvre = Hypoglycemic coma revealing a solitary fibrous tumor of the pleura. *La Presse médicale*. 2005; 34(19).
12. D'Andrilli A, Andreetti C, Ibrahim M, Rendina EA. The evolution of a pleural nodule into a giant fibrous tumor associated with hypoglycemic coma. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31(5): 955-957.
13. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, Capece G, Gasparri R, Martelli M. Localized (solitary) fibrous tumours of the pleura: an analysis of 55 patients. *Ann Thorac Surg* 2000; 70(6): 1808-1812.
14. Suster S. Primary sarcomas of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1995; 12: 140-157.
15. Barua NR, Patel AR, Takita H, Jennings EC. Fibrosarcoma of the mediastinum. *Journal of Surgical Oncology*. 1979; 12(1): 11-17.
16. Strollo DC, Rosado de Christenson ML, Jett JR. Primary mediastinal tumors. Part 1: Tumors of the anterior mediastinum. *Chest* 1997; 112: 511-522.