



CASOS CLÍNICOS

“SÍNDROME DE DOEGE –POTTER”, TUMOR FIBROSO SOLITARIO ENDOTORÁCICO HIPOGLICEMIANTE, ¿CUÁNDO Y CÓMO LO DIAGNÓSTICO? Y ¿CUÁL ES MI CONDUCTA FINAL?: PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

“DOEGE - POTTER SYNDROME”, SOLITARY FIBROUS TUMOR INTRATHORACIC HYPOGLYCEMIC WHEN AND AS THE DIAGNOSIS? AND WHAT IS MY FINAL BEHAVIOR?: REPORT OF A CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Dr. Gonzalo Flores Cruz¹, Dr. Mauricio Vicente Aguila Gómez², Dr. Alejandro Lazo Vargas³, Dra. Magdalena María Alarcón Delgado⁴, Dra. Milenka Karen Luna Catari⁵, Dr. Eddy Roger Marconi Poma⁶

RECIBIDO: 11/11/2018
ACEPTADO: 13/03/2019

RESUMEN

El Síndrome de “Doege – Potter” es una entidad clínica rara con incidencia baja de difícil diagnóstico, poco conocida alrededor del mundo descrita en 1930, el cual consiste en un tumor intratorácico asociado a hipoglicemias sintomática.

El objetivo del presente artículo es exponer un caso de “Síndrome de Doege-Potter”, diagnosticado y tratado en el Centro de Especialidades Clínicas – Quirúrgicas Jesús Obrero, en un paciente masculino de 55 años; tras la revisión sintomatológica, semiológica/topográfica, estudios imagenológicos, anatomopatológicos, y la revisión sistemática de la literatura internacional se llegó al diagnóstico final. Además se enfocará no solo conocimientos históricos, etiológicos y fisiopatológicos, sino medios diagnósticos estandarizados, que implica tomar en cuenta en esta patología una vez diagnosticada, para poder direccionar el tratamiento más adecuado según

1 Cirujano General – Laparoscopista Jefe de Servicio Cirugía General

2 Cirujano General – Laparoscopista

3 Cirujano General – Laparoscopista

4 Médico Anestesióloga

5 Jefe de Servicio de Emergencias

6 Médico de Emergencias

CENTRO DONDE SE REALIZO EL TRABAJO DE INVESTIGACION:

SERVICIO DE CIRUGÍA GENERAL, LAPAROSCOPIA Y ENDOSCOPIA

CENTRO DE ESPECIALIDADES CLINICO – QUIRURGICAS JESUS OBRERO EL ALTO, LA PAZ – BOLIVIA

Responsable: Dr. Mauricio V. Aguila Gómez

E-mail: b_realcb4@hotmail.com - Celular: 718-57376

los hallazgos y el estado del paciente; siendo esta una manera de aportar el levantamiento epidemiológico y casuístico de esta variedad rara y poco frecuente patología torácica a nivel mundial.

Palabras claves: tumor fibroso solitario, hipoglicemia, Síndrome de Doege-Potter

ABSTRACT

“Doege - Potter” syndrome is a rare clinical entity with low incidence of difficult diagnosis, little-known around the world described in 1930, which consists of an intrathoracic tumor associated with symptomatic hypoglycemia. The aim of this article is to expose a case of “syndrome of Doege-Potter”, diagnosed and treated in the Centre of specialties Clinical - surgical Jesús Obrero, in a 55-year-old male patient; after reviewing symptomatology, / topographic, semiological studies imaging, pathological, and the systematic review of the international literature became the final diagnosis. In addition, focuses not only etiological, historical knowledge and physiopathological, but standardized diagnostic means, which implies taking into account in this disease diagnosed once, to be able to address the most appropriate treatment according to the findings and the patient’s condition; this being a way to bring in the epidemiological and case lifting of this rare variety and frequent short thoracic pathology worldwide.

Keywords: solitary fibrous tumor, hypoglycemia, Doege-Potter syndrome

INTRODUCCIÓN

La hipoglicemia es una emergencia médica-endocrina. Se define como una glicemia inferior de 55 mg/dl, en pacientes sin diabetes mellitus, asociada con signos y síntomas de hipoglicemia que revierten con glucosa oral o alimentos (Triada de Whipple). Su etiología puede deberse a hipersecreción de insulina o péptidos similares, incremento en la utilización periférica de glucosa o alteración de la secreción de hormonas contra reguladoras.⁽¹⁾

Los tumores primarios de pleura se dividen en dos grandes grupos: los difusos y los localizados. a) patrón difuso; es el más conocido, se asocia con el asbesto y su pronóstico es pobre. b) patrón localizado; son menos frecuentes y son objeto de controversia, han tenido múltiples denominaciones en la literatura, entre ellas mesoteliomas benignos, mesoteliomas localizados y fibromas pleurales; actualmente son denominados tumores fibrosos solitarios pleurales. Son tumores raros que constituyen 8% de todas las patologías torácicas benignas y de 5 a 10% de las neoplasias pleurales. Pero la incidencia real de estas neoplasias no es conocida, ya que son tumores raros; tal el caso del autor Perrot en su

revisión, reporta 800 casos descritos en la literatura. Estos casos se describen en todos los grupos de edad desde los 5 hasta los 87 años, con un pico entre la sexta y séptima décadas de la vida y afecta por igual a hombres y mujeres.⁽²⁾

El tumor fibroso solitario tiene origen mesenquimático, su localización más frecuente es la pleura. El primer caso fue descrito en 1870 por Wagner. Representa menos de 10% de los tumores pleurales. Su incidencia es de 2,8 por 100.000 pacientes hospitalizados, Cardillo y col., realizaron una búsqueda sistemática y hallaron 1760 casos publicados hasta el 2012. Estos tumores son la mayoría, benignos, aunque 10-30% presentan características de malignidad.

La asociación de hipoglicemia severa y sostenida y tumor fibroso solitario independientemente de su comportamiento bilógico; fue descrita en 1930, por dos médicos-profesores norteamericanos, Karl Doege y Roy Potter, debido a la presencia de un tumor de células no betapancreáticas asociado a hipoglicemia, en un paciente con un tumor fibroso gigante en mediastino; es así que se constituyó el “**Síndrome de Doege-Potter**”, el cual consiste en la presencia de un tumor intratorácico asociado a

hipoglicemia sintomática. En la mayoría de casos, se han asociado a tumores intratorácicos fibrosos. En otros casos, se han asociado a tumores de origen mesenquimatoso. ^{(3) (4)}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 54 años, acude al servicio de emergencias por cuadro clínico de 3 días de evolución, sin causa desencadenante; caracterizado por cefalea holocraneana de moderada intensidad, estado nauseoso que no llega al vómito, diaforesis de predominio nocturno, malestar general; además 2 horas previas antes de acudir a nuestro centro, curso con obnubilación de aproximadamente 30 minutos. Sin antecedentes clínicos o quirúrgicos de importancia, niega alergias. De ocupación conductor, no fuma, ingesta de bebidas alcohólicas de forma ocasional.

A su ingreso, paciente en regular estado general, álgido afebril, piel diaforética, mucosas levemente deshidratadas y pálidas. Signos vitales: F.C.: 90 lat./min, P.A.: 145/85 mmHg, F.R.: 24 resp./min., T: 36°C. Examen cardiaco normal. Pulmonar con murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar

izquierdo. Abdomen globoso a expensas de tejidos celular subcutáneo, RHA (+) normoactivos blando depresible no doloroso no signos de peritonismo no visceromegalias, Resto de examen semiológico normal, consciente y orientado, Glasgow 15/15. Se solicita estudio laboratorial de ingreso: glóbulos rojos 5.46.000/mm³, Hematocrito 51%, Hemoglobina 16.3g/%, glóbulos blancos 8.900/mm³, segmentados 72, glicemia 35 mg/dl, creatinina 0.8mg/dl., T. protrombina 12seg., actividad 100%. Por los hallazgos, el servicio de emergencias inicia tratamiento con infusión endovenosa de solución glucosada al 10%, con remisión parcial de sintomatología e incremento de la glicemia a 79mg/dl. El paciente fue hospitalizado al servicio de medicina interna para protocolo de estudio, con los diagnósticos de: **“hipoglicemia en estudio e Insulinoma???”**, además se inicia tratamiento sintomático y control de glicemias capilares y endovenosas.

Durante su estancia persistió los episodios de hipoglicemia (**Cuadro N° N°1**) sin predominio de horario, los cuales fueron revertidos tras la administración de soluciones glucosadas tanto endovenosas como orales.

Cuadro N° 1
Registro de Episodios de Hipoglicemia y Relación Horaria Preoperatorios

DIA	HORARIO/RELACION CON LA INGESTA	GLICEMIA mg/dl
1	PM/preprandial	35
2	AM/preprandial	26
3	PM/postprandial	34
4	AM/preprandial	28
5	AM/preprandial	24
6	PM/postprandial	45

FUENTE: PROPIA

Entre los estudios imagenológicos solicitados tenemos: Rx de tórax: evidencia imagen de condensación que compromete todo el campo pulmonar izquierdo. Ecografía de rastreo abdominal: informa sin hallazgos patológicos. Ecografía torácica: evidencia masa compleja en hemitorax izquierdo que ocupa gran superficie

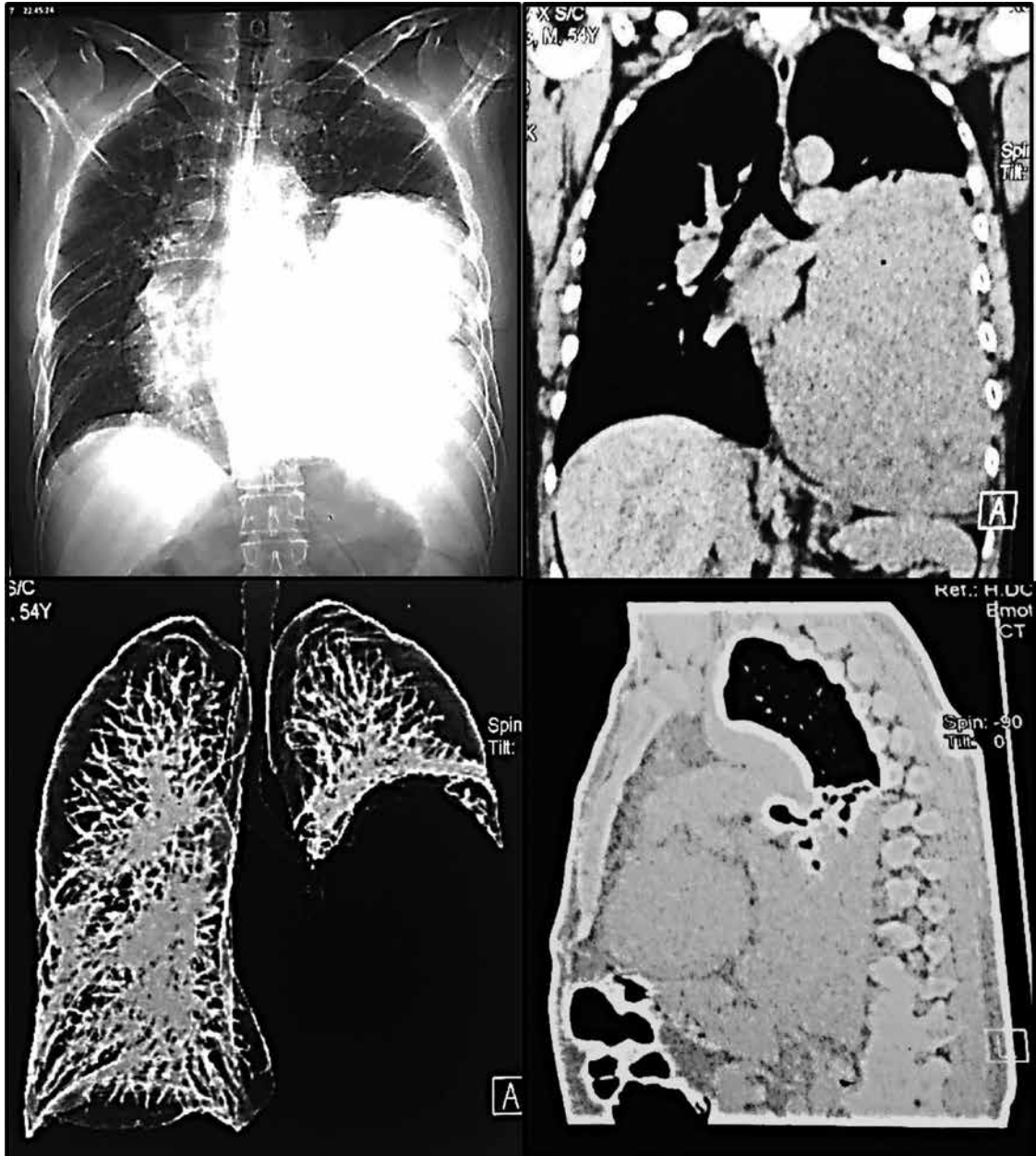
de la misma. T.A.C. de abdomen: contrastada sin hallazgos patológicos, T.A.C. de tórax: contrastado reporta, extensa lesión expansiva de origen muy probable pleural ocupando gran parte del hemitorax izquierdo, aumento en la densidad del tejido adiposo en mediastino anterior de naturaleza indeterminada. (FIGURA N° 1)

Por hallazgos solicitan interconsulta con cirugía, durante la valoración previo consentimiento informado se realiza biopsia torácica percutánea, el resultado es: tejido fibrocolagenoso con signos de proceso inflamatorio crónico reparativo sin celularidad atípica.

Tras junta médica entre las especialidades tratantes, además de la disquisición de los datos clínicos-semiológicos persistentes

y exacerbados; de los exámenes complementarios sugestivos; se llega al diagnóstico presuntivo de: **“Tumor fibroso de hemitorax izquierdo hipoglicemiante, hipoglicemia en estudio”**. Se programa cirugía electiva previa valoración por cardiología (riesgo quirúrgico moderado-Goldman II/IV) y anestésica preoperatorio (ASA-II), y firma del consentimiento informado tanto anestésico como quirúrgico.

Figura N° 1

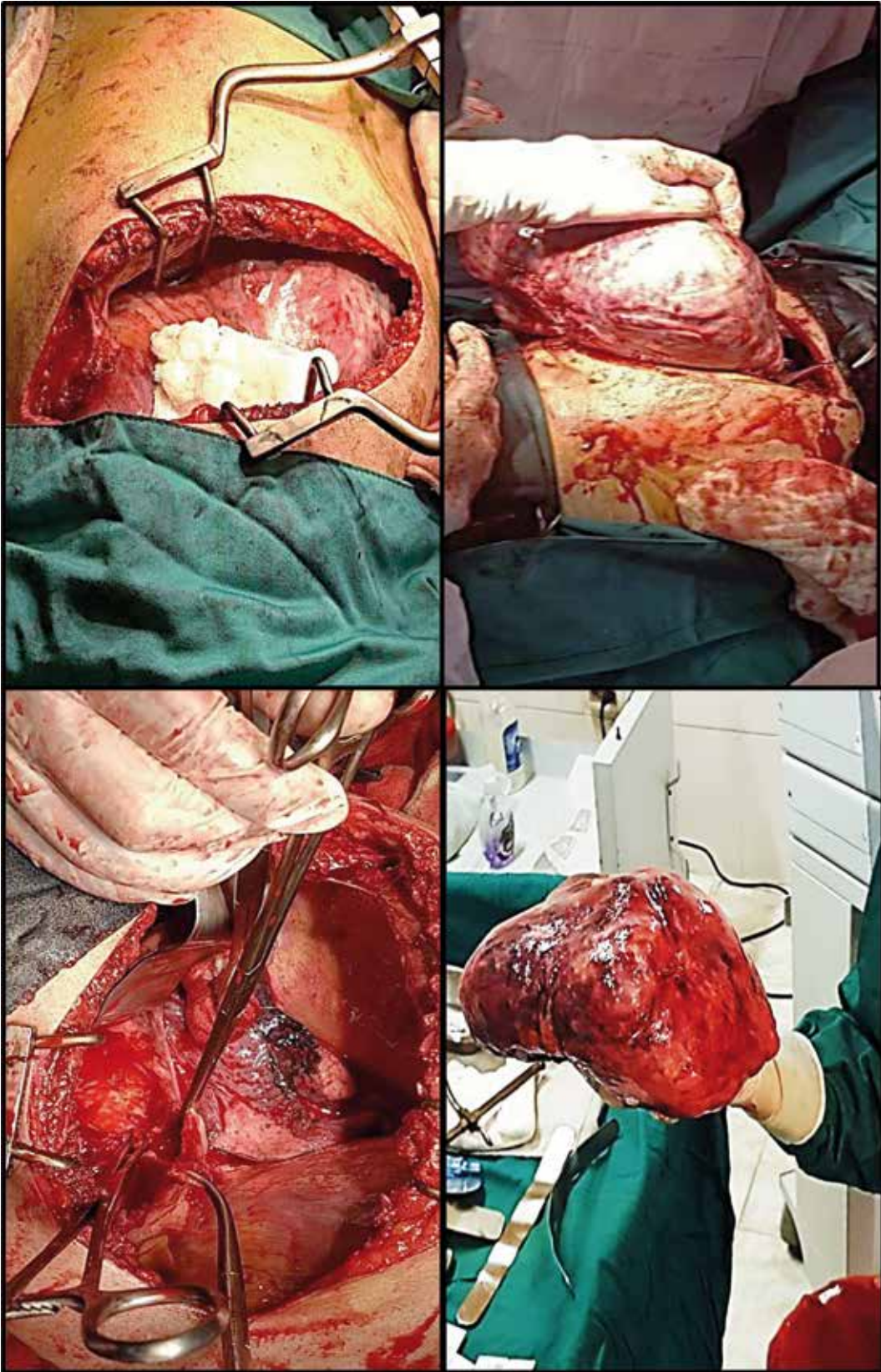


Fuente Propia

Paciente en decúbito lateral derecho, bajo efectos de anestesia combinada general y peridural, antisepsia de región operatoria. Se procede a toracotomía posterolateral izquierda; se accede a cavidad torácica, identificación de gran masa tumoral de bordes regulares encapsulada de aspecto violáceo, adherido con gran vascularización a pared torácica, a lóbulo superior e inferior de pulmón izquierdo mismo colapsado; además adherencias firmes a pericardio. Se procede a adheriolisis y exeresis completa mediante neumectomía y pericardiectomía parcial dicho procedimiento laborioso por neovascularización pero satisfactorio; además de costotomía para completar enucleación de lecho quirúrgico. Control de hemostasia satisfactorio, cierre de pericardio, instalación de tubo de pleurostomía izquierdo y sello de agua. Cierre de pared torácica, procedimiento

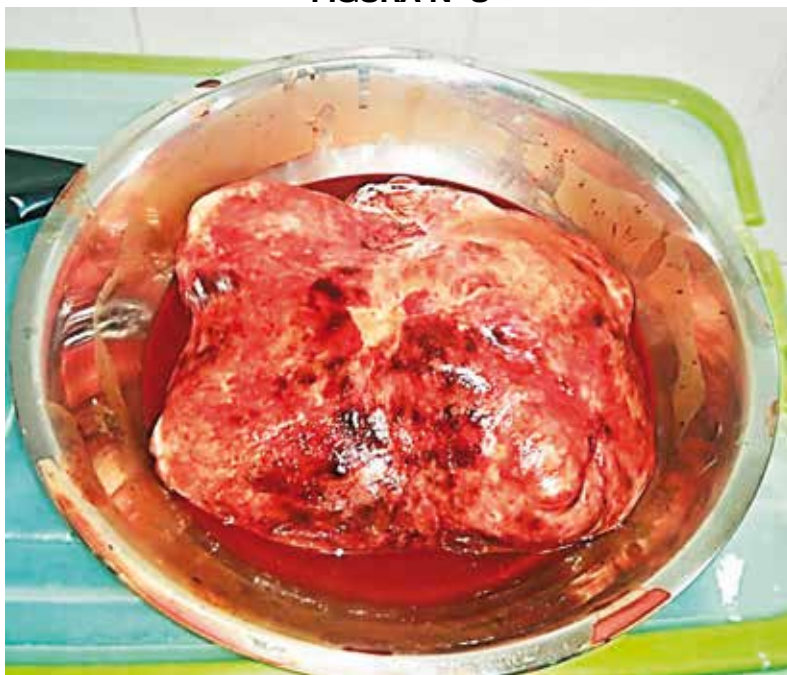
culmina sin complicaciones. Se obtiene pieza quirúrgica de 30 x 20 x 10 cm y un peso de 2480 gr (**FIGURA N°2**) (**FIGURA N°3**). Se da el diagnóstico post operatorio de **“Tumor Fibroso Pleuro Pulmonar Solitario de Hemitorax Izquierdo No complicado, Síndrome de Doege - Potter”**. Paciente con evolución favorable en terapia intermedia y pabellón quirúrgico tras recibir medicación endovenosa (fluidoterapia, soluciones glucosadas, analgesia, antibioticoterapia), analgesia por catéter peridural y fisioterapia respiratoria (con técnicas de expansión pulmonar para mejorar volumen inspiratorio máximo) además de evidencia de regulación fisiológica de niveles basales de glicemia endovenosa tras controles (**Cuadro N°2**); es dado de alta al séptimo día post operatorio en buenas condiciones generales.

FIGURA N° 2



Fuente propia

FIGURA N° 3



Fuente Propia

Cuadro N° 2: Registro de Glicemia y Relación Horaria Postoperatorio

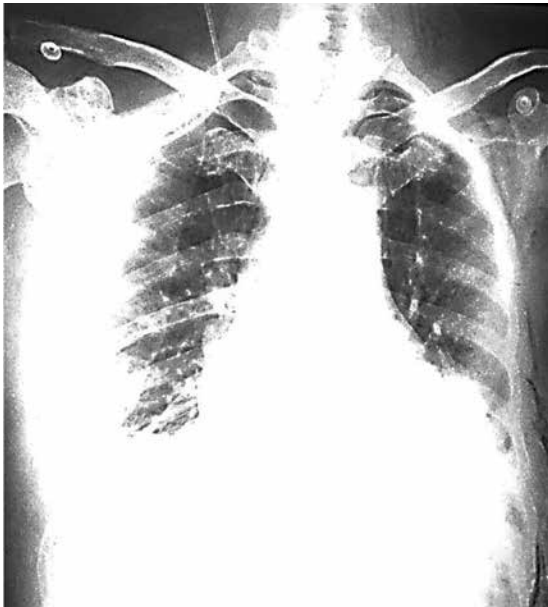
DIA POST OPERATORIO	HORARIO	GLICEMIA mg/dl
0	PM/post operatorio inmediato	253
1	AM	220
2	AM	152
3	AM	145
4	AM	137
5	AM	132
6	AM	117
7	AM	108

FUENTE: PROPIA

El reporte histopatológico e inmunohistoquímico complementario es: **Tumor Fibroso Solitario de Pleura, compatible con Síndrome de Doege - Potter**

No se evidenció complicaciones mediatas ni tardías hasta los 3 meses de seguimiento por consultorio externo de nuestro servicio, se solicitó RX de tórax de control, sin hallazgos de recidiva(**FIGURA N°4**).

FIGURA N° 4



Fuente Propia

DISCUSIÓN

El Síndrome de Doege - Potter es una entidad clínica y complicación rara, poco conocida alrededor del mundo con menos de 900 casos reportados en la literatura médica; catalogado también como un Síndrome Paraneoplásico a causa de un tumor infrecuente, considerado potencialmente fatal.⁽⁵⁾

Se presenta generalmente como un tumor fibroso solitario cuyo origen es el tejido mesenquimal dependiente de la pleura visceral, de crecimiento lento que alcanza grandes tamaños y representa menos de 5% de los tumores pleurales; se ha descrito que 80% son benignos, pero 12-13% son malignos. ^{(6) (7)}

Epidemiológicamente el rango de presentación según edades, es entre los 35 a 83 años con una media de 64 años y ligera preponderancia en el género masculino. El tamaño promedio de los tumores extirpados según datos reportados fue de 20cm, y peso promedio de 2071gr. (rango de 850 a 4000gr.).

Se desconocen los factores etiológicos hasta el momento, pero no existe asociación con el hábito de fumar o la

exposición a asbesto. (8)

La forma de presentación es variada, generalmente asintomática hasta en 50% de los casos, siendo la mayoría un hallazgo incidental en pruebas de imágenes rutinarias. Los síntomas, cuando se presentan, son inespecíficos y entre otros se describen al momento del diagnóstico: tos hasta 33% de los casos, disnea 25%, dolor torácico 23%, fiebre 17%, pérdida de peso 6%, hemoptisis 2% y neumonitis obstructiva 2%. Las manifestaciones extra torácicas incluyen dolor articular y dedos en palillo de tambor, lo cual se conoce como hipocratismo digital u osteoartropatía pulmonar hipertrófica, su epónimo es el Síndrome de Pierre-Marie-Bamberg puede presentarse hasta 20% de los casos, y se relaciona con un patrón más agresivo de comportamiento.

Una manifestación infrecuente en los pacientes es la hipoglicemia severa, se presenta sólo entre 2-4% de los casos. Desde 1981 solo se reportaron 65 casos con este síntoma; clínicamente presentan confusión mental, episodios depresivos llegando hasta el coma hipoglicémico.⁽⁹⁾

En 1999 se postuló los factores responsables de la hipoglicemia: a) Excesiva secreción por los tumores de IGF-2 de alto peso molecular: conocido como HMW-IGF-II (high molecular weight IGF-II) o “big”-IGF-II (Factor de crecimiento similar a la insulina). El HMW-IGF-II es capaz de activar al receptor de insulina, inhibiendo la gluconeogénesis hepática y estimulando la captación periférica de glucosa; produciendo episodios de hipoglicemia de difícil manejo. Por otro lado, esta molécula grande tiene un tiempo de vida media mayor y alcanza mayores niveles circulantes en sangre que su contraparte normal, provocando episodios recurrentes de hipoglicemia. b) fallo de los mecanismos compensadores: para prevenir la hipoglicemia, o bien, consumo de glucosa por tumores grandes.

Otros tumores extrapancreáticos

que producen hipoglicemia, que son diagnóstico diferencial de esta patología son: Fibromas, fibrosarcomas, fibroblastomas, Mesotelomas, Leiomiomas, Hemangiomas y hemangiopericitomas, Nefroma mesoblástico, Linfoma gastrointestinal Carcinoma adrenal, de próstata, de pulmón, medular de tiroides; y raramente las leucemias y los tumores de colon.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica. La extirpación total del tumor lleva rápidamente a la resolución de la hipoglicemia y de los dedos hipocráticos. Se han descrito diversas técnicas quirúrgicas (toracotomía, toracoscopía y cirugía video-asistida), dependiendo del tamaño, localización y características del tumor. En los casos irreseccables, se menciona el uso de quimioterapia sistémica o localizada, administración crónica de glucocorticoides e infusión continua de dextrosa o glucagón, que en la práctica clínica, es difícil de realizar y cuya efectividad no ha sido comprobada.

El pronóstico es bueno en la mayoría de los pacientes, especialmente en los tumores benignos extirpados totalmente. La exéresis incompleta del tumor está relacionada con una tasa de recurrencia local de 2-8% y metástasis a distancia. La tasa de supervivencia a 10 años, es de 97% para los tumores benignos y de 89% para los tumores

malignos. (10)

El paciente que nos tocó tratar, tenía varios factores generales como epidemiológicos muy similares a los publicados como ser el hallazgo incidental tras descartar otras patologías hipoglicemiantes, el grupo etareo y el género. En relación al acto quirúrgico se tomó la conducta correcta debido al gran volumen de la tumoración; además el tamaño y el peso está también dentro de los estándares evidenciados en la literatura mundial; finalmente decir que la sintomatología más relevante fue la hipoglicemia la cual fue estabilizada transitoriamente, pero fue la resección quirúrgica completa, como indica la evidencia científica, es la que explica la remisión de episodios de este síntoma después de la cirugía y un buen pronóstico a largo plazo que se vio en los controles post operatorios, siendo así tratado y curado el Síndrome de Doege - Potter en nuestro paciente.

AGRADECIMIENTOS:

A nuestros pacientes, por depositar no solo su salud en nuestras manos, sino una esperanza de vida, así fortaleciendo nuestra capacidad resolutive e intelectual en el campo de la investigación quirúrgica basado en la evidencia.

CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés

REFERENCIAS

- 1) Lujan M., Mejia S., Rojas S., Mira S., Síndrome de Doege Potter tumor fibroso irreseccable asociado a hipoglicemia, Asociación Colombiana de Medicina Interna, Colombia, 2009, Vol. 34, Pág. 185-188
- 2) Balduyck B., Lauwers P., Govaert K., Hendriks J., De Maessener M., Van Schil P., Solitary fibrous tumor of the pleura with associated hypoglycemia: Doege Potter Syndrome a case report, Magazine of Oncologic Thoracic, Belgic, 2006, Vol., Page 588-590
- 3) Pitrella A., Domínguez A., Camus W., Noceti M., Boroni I., Síndrome de Doege Potter, Buenos Aires Argentina, 2016. Vol. 76, Pág. 315
- 4) Pinto M., Morello E., Ramírez R., Ramírez J., Cáceres J., Síndrome de Doege Potter - reporte de caso, Rev. Med. Hered., Lima Perú, 2013, Vol. 24, Pág. 136-140
- 5) Comeselle R., Piñeiro L., Fernández R., Delfín M., Martínez C., García R., Tumor endotorácico hipoglicemiante Síndrome de Doege Potter, Archivos de Bronconeumonía, España, 2018, Vol. 26, Pág. 317-319
- 6) Palafox C., Palafox J., Tello B., Reig M., Síndrome de Doege Potter reporte de un caso, México, 2009, Vol. 68. N°1, Pág. 31-34

- 7) *Fojo F., Síndrome de Doege Potter, Estados Unidos, 2013, Pág. 71*
- 8) *Campos R., González R., Saldías R., Klaassen R., Alarcón E., Síndrome de Doege Potter hipoglucemia secundaria a tumor fibroso solitario de pleura, Rev. Med. De Chile, 2012, Vol. 140, Pág. 353-357*
- 9) *Soutelo J., Moldes S., Ayelen M., Lutfi R., Leal M., Hipoglicemia inducida por tumor fibroso solitario pulmonar - Síndrome de Doege Potter, Rev. Med. De Chile, 2016, Vol. 144, Pág. 129-133*
- 10) *Estevez W., De Vega B., Loucel M., Borrego H., Gallardo J., Matilla J., Síndrome de Doege-Potter como manifestación de tumor fibroso pleural gigante, Rev. Esp. Neumología, Valladolid España, 2016 Pág. 12-15*
- 11) *Prado F., Dos Ramos J., Larrañaga N., Espil G., Kozima S., Tumor fibroso solitario y Síndrome de Doege Potter, Buenos Aires Argentina, 2018. Vol. 78, Pág. 47-49*