

# TUMOR ENDOTORÁCICO HIPOGLUCEMIANTE. SÍNDROME DE DOEGE-POTTER

R. Cameselle, L. Piñeiro\*, R. Fernández Martín\*\*, M. Delfin Vázquez,  
C. Martínez Vázquez\* y R.V.G. García\*\*\*.

Unidad de Cirugía Torácica, \*Servicios de Medicina Interna, \*\*Anatomía Patológica y  
\*\*\*Endocrinología. Hospital Xeral de Vigo.

Se presenta el caso de una paciente con una tumoración de origen mesenquimal endotorácica asociada a hipoglucemia severa y sostenida, revisándose la bibliografía existente sobre la asociación de hipoglucemia con tumores no insulares.

*Arch Bronconeumol 1990; 26:317-319*

Endothoracic hypoglycemiating tumor.  
Doege-Potter syndrome

A woman patient with a tumor of endothoracic mesenchymal origin associated with persistent and severe hypoglycemia is reported. The literature on association between hypoglycemia and insular tumors is also reviewed.

## Introducción

La asociación de hipoglucemia severa y sostenida con ciertos tumores no-insulares, se conoce desde la descripción de Doege en 1930<sup>1</sup>. En general se trata de tumores grandes, de crecimiento lento y de origen mesenquimal.

Los mecanismos fisiopatológicos invocados para explicar el síndrome hipoglucémico son: consumo de glucosa por el tumor, secreción por el tumor de una sustancia con efecto *insulin-like*, de un factor humoral que inhibe la liberación de glucosa por el hígado y de sustancias que inhiben la acción o la secreción de las hormonas contrainsulares, haciendo que fracasen uno o más de los mecanismos que previenen la hipoglucemia<sup>2</sup>.

La reciente oportunidad de estudiar y tratar quirúrgicamente una tumoración de origen mesenquimal endotorácica hipoglucemiante, nos motivó a la publicación del caso clínico y revisión de la bibliografía existente.

## Caso clínico

Paciente de 76 años de edad, hospitalizada por cuadro de siete días de evolución con somnolencia y dificultad para despertarse por las mañanas, hasta el día de su ingreso que presenta coma grado I sin focalidad neurológica. Como antecedentes presentaba tratamiento psiquiátrico desde hace 40 años por cambios de carácter, con medicación antidepressiva y dolor en hemitórax izquierdo en los últimos meses. En la exploración física solo destacaba disminución del murmullo vesicular fisiológico en hemitórax izquierdo. En la analítica lo único destacable eran las hipoglucemias con niveles bajos de insulínemia (tabla I). La radiografía de tórax (fig. 1) mostró una masa localizada en base pulmonar izquierda descrita en la TAC como masa situada en la unión toracoabdominal que parece tener origen diafragmático y que desplaza el parénquima pulmonar.

La ecografía abdominal fue normal. La broncoscopia mostró una compresión extrínseca del bronquio del lóbulo inferior izquierdo, sin otras alteraciones. Se realizó punción aspirativa transtorácica (PAT) con el resultado de tumor fibroso pleural.

Se indicó intervención quirúrgica, realizándose una toracotomía posterolateral izquierda, hallándose dos masas de unos 15 x 11 cm y 5 x 4 cm de diámetro encapsuladas, con origen diafragmático, adheridas y comprimiendo el lóbulo inferior izquierdo. Se realizó liberación de las adherencias y exéresis de ambas tumoraciones.

El estudio anatomopatológico fue informado como: dos tumoraciones que miden 18 x 10 cm y 6 x 4 cm de diámetro, de superficie externa polilobulada y constituidas al corte por tejido blanquecino con disposición nodular (fig. 2). Microscópicamente estaban constituidas por células fusiformes que se disponían en haces y fascículos

Recibido el 18-4-1990 y aceptado el 30-5-1990.

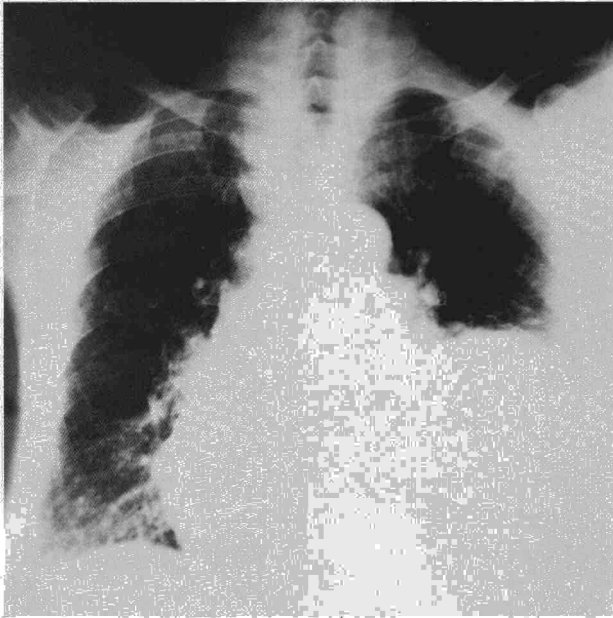
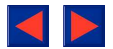


Fig. 1. Rx simple de tórax donde se visualiza una tumoración que ocupa la base pulmonar izquierda.

cortos entrelazados, localizándose áreas hipocelulares con otras, más amplias, hiper celulares donde existía un elevado índice mitótico (fig. 3). Diagnóstico: tumor fibroso localizado pleural. El postoperatorio cursó sin complicaciones.

### Discusión

Los tumores intratorácicos hipoglucemiantes constituyen el síndrome de Doege-Potter, integrándose dentro del grupo de los tumores hipoglucemiantes extrapancreáticos (THE).

El tumor fibroso localizado es una neoplasia morfológicamente específica, que con mayor frecuencia se origina en la pleura, pero que también ha sido descrita

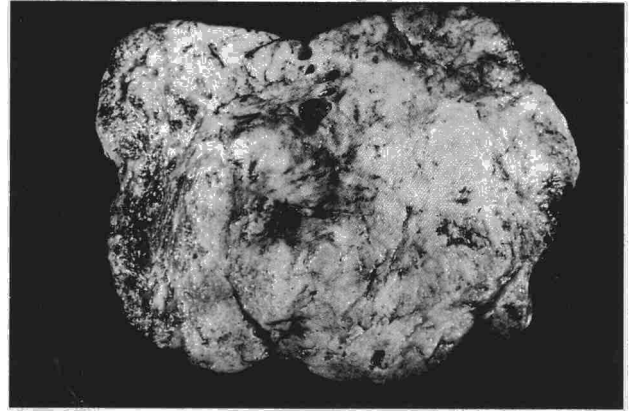


Fig. 2. Pieza operatoria.

en otras localizaciones<sup>3</sup>. Ha recibido gran variedad de denominaciones: mesotelioma pleural fibroso, mesotelioma benigno, mesotelioma localizado y fibroma subpleural, que reflejan la controversia existente en cuanto a la histiogénesis del tumor. Últimamente, los estudios inmunocitoquímicos, ultraestructurales y cultivo de tejidos apoyan un origen mesenquimal más que mesotelial<sup>3-5</sup>.

El tumor fibroso localizado suele aparecer en adultos y con igual incidencia en ambos sexos<sup>6</sup>, pudiendo permanecer asintomático mucho tiempo, descubriéndose accidentalmente en una Rx de tórax o presentar síntomas como tos, dolor torácico, disnea y fiebre. La hipoglucemia ha sido recogida en el 4% de los casos<sup>3</sup>.

Habitualmente se trata de un tumor solitario, habiéndose descrito también la presentación múltiple<sup>7</sup>, como en nuestro caso.

Las crisis de hipoglucemia se presentan clínicamente como confusión mental, episodios depresivos, pudiendo, como en nuestro caso, llegar al coma hipoglu-

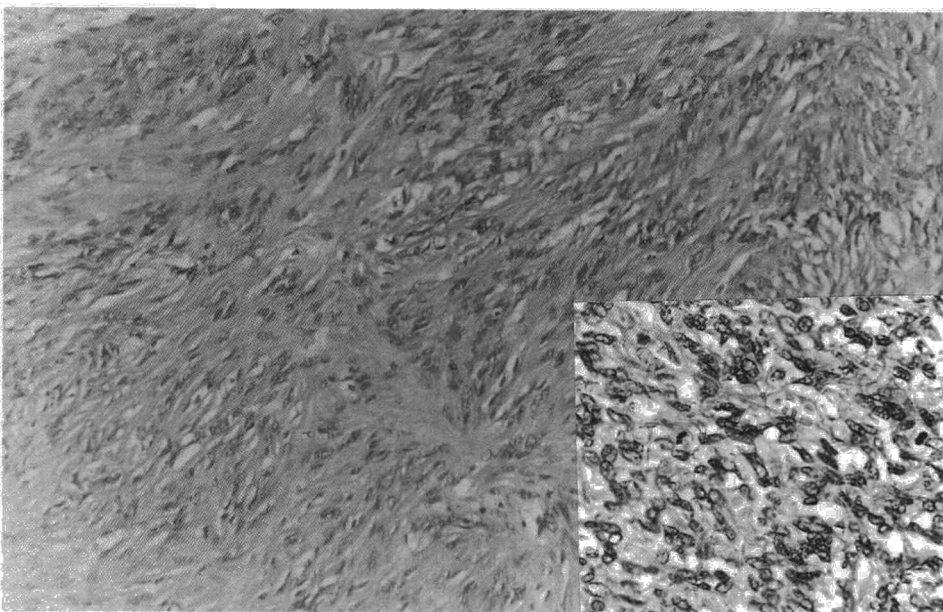


Fig. 3. Células fusiformes que se disponen en haces y fascículos cortos entrelazados; áreas hiper celulares con elevado índice mitótico.



TABLA I  
Analítica preoperatoria

	Preoperatorio	Postoperatorio
Glucemia (mg/dl)	43	106
Insulinemia ( $\mu$ U/ml)	3,5	7,6
Peptido C (ng/ml)	< 0,3	1,6
Glucagón (pg/ml)	75	67
Cortisol ( $\mu$ g/dl)	12,6	10,6
GH (ng/ml)	< 0,2	1,8

GH: hormona del crecimiento

cémico. Los estudios analíticos preoperatorios (tabla I), además de la hipoglucemia, evidenciaron niveles bajos de insulinemia, péptido C e indetectables de GH (hormona de crecimiento). Tras la intervención, los niveles hormonales y la glucemia se normalizaron.

Los niveles de somatomedina C (IGFI) se mantenían en el límite inferior y, comparando su concentración en sangre periférica (0,8 U/ml) y en la vena de drenaje del tumor (0,9 U/ml), encontramos que ambas concentraciones eran similares, lo que excluye este factor como responsable del síndrome hipoglucémico. Nuestros hallazgos, por tanto, apoyan lo encontrado por otros autores<sup>2, 5, 8</sup>, así como la existencia de un factor humoral que suprime la secreción endógena de insulina, determinada por los niveles de péptido C. Recientemente Daughaday et al<sup>9</sup>, han demostrado mediante estudios de biología molecular que, el factor de crecimiento II<sup>10</sup> (IGFII) era el mediador de la hipoglucemia en un caso de leiomiomas torácico, no habiéndose podido determinar en la actualidad si esta sustancia es la causante de la hipoglucemia en otros tipos de tumores no-insulares asociados con hipoglucemia.

También se ha estudiado el papel que pueden jugar como estimuladores del metabolismo de la glucosa en el tumor, por un lado las citocinas y por otro, los oncogenes, despertando especial interés el factor de necrosis tumoral<sup>9</sup>.

Ningún criterio clínico patológico aislado permite predecir el comportamiento clínico de la neoplasia, pero aquellas de gran tamaño, intensa celularidad y actividad mitótica, parecen tener un comportamiento más agresivo, pueden invadir localmente, recurrir y ocasionar la muerte del paciente, pero no se hacen difusos y muy raramente metastatizan.

Nuestro caso muestra la peculiaridad de ser multicéntrico, intensamente celular y con un elevado índice mitótico en algunas áreas, que junto con el tamaño y los pequeños focos de necrosis existentes, hacen pensar en un futuro comportamiento agresivo de la neoplasia.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Doege KW. Fibrosarcoma of the mediastinum. *Ann Surg* 1930; 92:955-960.
2. Axerol L, Ron D. Insulin-like growth factor II and the riddle of tumor induced hypoglycemia. *N Engl J Med* 1988; 319:1477-1478.
3. Gary B, Witkin MD, Rossai J. Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases. *Am J Surg Pathol*, 1989; 13:554-557.
4. Said JW, Nash G, Banks-Schlegel S, Sasson AF, Shintaku IP. Localized fibrous mesothelioma; an immunohistochemical and electron microscopic study. *Hum Pathol* 1984; 15:440-443.
5. Derran PA, Tolin B, O'Connor J. Solitary (localized) fibrous mesothelioma: evidence against mesothelial cell origin. *Histopathology* 1986; 10:867-875.
6. Rodriguez Panadero F. Mesotelionia pleural. Ponencia. Simposium Nacional de Abestosis. Sevilla, octubre 1878.
7. Scathini CM, Orsi A. Multiple bilateral fibroma for the pleura. *Thorax* 1979; 28:782-787.
8. Daughaday WH. Hypoglycemia in patients with non-islet tumor. *Endocr Metab N Am* 1989; 18:91-101.
9. Daughaday WH, Emanuelle MA, Barbato AL, Brooka MH, Kapadia M, Rotwein P. Synthesis and secretion of insulin-like growth factor II by a leiomyosarcoma with associated hypoglycemia. *N Engl J Med* 1988; 319:1434-1440.
10. Ron D, Powers AC, Pandian MR, Godine JE, Axelrod L. Increased insulin-like growth factor II production and consequent suppression of growth hormone secretion: a dual mechanism for tumor induced hypoglycemia. *J Clin Endocrin Metabol* 1989; 68:701-706.