



P-748 - SÍNDROME DE DOEGE-POTTER ASOCIADO AL TUMOR FIBROSO SOLITARIO PÉLVICO: A PROPÓSITO DE UN CASO

Tkacikova Retkovska, Ester¹; Romeo Ramírez, José Antonio¹; Ibiricu Oroz, Lored¹; Azaola Verón, Josu¹; Gómez Egaña, Maider¹; Gorostiaga Altuna, Íñigo²; Sardón Ramos, José Domingo¹; Cermeño Toral, Baltasar¹

¹Hospital Txagorritxu, Vitoria; ²Hospital de Basurto-Osakidetza, Bilbao.

Resumen

Introducción: El tumor fibroso solitario (TFS), es una neoplasia de partes blandas poco frecuente. A pesar de localizarse habitualmente en la pleura, puede presentarse en cualquier parte del cuerpo, siendo la cavidad pélvica una localización infrecuente. El síndrome de Doege-Potter, caracterizado por hipoglucemia secundaria a la producción excesiva de la hormona IGF-2, está presente en < 5% de los tumores fibrosos solitarios.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 49 años, sin antecedentes de interés, que ingresa por clínica neurológica e hipoglucemias. Refiere episodios de desconexión, síncope matutinos y movimientos involuntarios de extremidades con resolución aparentemente espontánea desde hace meses. Analíticamente destacaba la hipoglucemia sin hiperinsulinismo, con niveles bajos de IGF-1 e IGFBP3, siendo los niveles de IGF-2 normales. La relación IGF-2/IGF-1 era de 32,5 (valores normales < 3). Descartada la autoinmunidad, y sin elevación de marcadores tumorales. El estudio se completó con body-TC y RM, evidenciando gran masa pélvica de 10 × 12 × 9 cm (LM × AP × CC) que ejercía efecto masa sobre la vejiga, recto, vesículas seminales y los vasos ilíacos, sin aparente dependencia orgánica ni adenopatías sospechosas de malignidad. No mostraba aumento metabólico en el PET-TC con 18F-FDG. Se decidió realizar exéresis completa de la masa por vía laparotómica, evidenciando en la intervención una tumoración muy vascularizada mayor de 10 cm, localizada en retroperitoneo que englobaba el conducto deferente derecho. El informe anatomopatológico confirmó el diagnóstico de tumor fibroso solitario de riesgo metastásico intermedio. La inmunohistoquímica mostraba positividad para vimentina, CD34, BCL2, CD99 y STAT6, con índice proliferativo del 5%. Tras la intervención remitió la clínica del paciente.

Discusión: Se trata de una neoplasia mesenquimal originada a partir de los fibroblastos, con potencial maligno y bajo riesgo de metástasis. Habitualmente son tumores asintomáticos hasta que alcanzan tamaño suficiente para producir clínica por compresión. Dada su rareza, el diagnóstico suele ser histopatológico. El marcador inmunohistoquímico STAT6 es altamente sensible y específico para el TFS. Los niveles de IGF-1 e IGF-2 pueden ser orientativos en el diagnóstico del síndrome Doege-Potter, siendo el mejor marcador la relación IGF-2/IGF-1. La relación normal es < 3, y una relación > 10 es muy indicativa del síndrome paraneoplásico. El tratamiento de elección del tumor fibroso solitario es la resección completa. Se desconoce la verdadera tasa de recurrencia y el pronóstico, por lo que precisa seguimiento a largo plazo.