

Ipoglicemia da tumore fibroso solitario della pleura: un caso di Sindrome di Doege-Potter

Ianni F⁽¹⁾, Attard A⁽²⁾, Geraci G⁽²⁾, Germani D⁽³⁾, Attard M⁽¹⁾, Modica G⁽²⁾

⁽¹⁾ *A. O. Ospedali Riuniti Villa Sofia - Cervello - Palermo*
U.O.C. di Endocrinologia

⁽²⁾ *Università degli Studi di Palermo*
U.O.C. di Chirurgia Generale e Toracica

⁽³⁾ *Università degli Studi Tor Vergata di Roma*
Laboratorio di Endocrinologia Pediatrica

La sindrome di Doege-Potter (SDP) è una rara sindrome paraneoplastica caratterizzata da ipoglicemia sintomatica associata, generalmente, a tumore fibroso solitario della pleura (TFSP).

Riportiamo il caso di un uomo di 77 anni, affetto da episodi lipotimici ricorrenti e ripetute crisi ipoglicemiche (10-30 mg/dl), con valori soppressi di insulina (0.2 mcU/ml) e C-peptide (0.2 ng/ml). La TC ha dimostrato, nell'emitorace destro, una voluminosa neoformazione pleurica (11x17x13 cm) con atelettasia subtotale lobare media ed inferiore.

Il paziente è stato sottoposto alla asportazione della neoformazione, adesa all'emidiaframma destro, mediante toracotomia postero-laterale destra.

Il paziente è stato dimesso in 14^a giornata post-operatoria in assenza di ulteriori crisi ipoglicemiche e con valori normali dei valori di glicemia, insulinemia e peptide C.

L'esame istologico del pezzo ha evidenziato una neoplasia a cellule fusate, con ampie aree di necrosi e con oltre 5 mitosi x 10HPF, compatibile con la diagnosi di "tumore fibroso solitario della pleura"; alla luce del quadro clinico, il paziente è quindi risultato affetto dalla sindrome di Doege-Potter.

Al follow-up ad 1 anno il paziente è asintomatico e gode di buona salute.

I TFSP sono poco frequenti (<5% dei tumori pleurici), generalmente benigni ma talvolta a comportamento maligno, specialmente se di cospicue dimensioni. Sintomo infrequente (2-3%) di queste neoplasie è l'ipoglicemia, che può derivare da aumentato consumo di glucosio da parte del tumore o da secrezione eccessiva di IGF-II. In alcuni pazienti con NICTH (non-islet cell tumor hypoglycemia), l'IGF-II prodotto dal tumore è considerato l'agente ipoglicemizante; tuttavia i livelli sierici di IGF-II non sono sempre elevati in questi pazienti. È stato ipotizzato che la NICTH possa essere causata dalla secrezione dell'IGF-II ad alto peso molecolare. Nel caso riportato i valori ematici di IGF-I e di IGF-II erano normali, ma più elevati nel postoperatorio. È quindi possibile che, nel nostro caso, ad aumentare e a determinare l'ipoglicemia fosse la forma ad alto peso molecolare dell'IGF-II; ovviamente non è possibile escludere che l'ipoglicemia fosse invece correlata all'aumentato consumo di glucosio da parte della neoplasia.

Questa segnalazione sottolinea la necessità di prendere in considerazione, nella diagnosi differenziale di ipoglicemie gravi con bassi valori di insulinemia e peptide C, la sindrome di Doege-Potter.