

Syndrome de Doege-Potter : à propos de 3 cas

Msika S., El Khatlabi W., Zadi M., Bougteb N., Arfaoui H., Jabri H., Afif MH.

Service des Maladies Respiratoires, Hôpital 20 Août, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc

INTRODUCTION

Le syndrome de Doege-Potter est une entité rare, c'est un syndrome paranéoplasique qui associe une tumeur fibreuse solitaire pleurale et une hypoglycémie, qui est rencontrée dans 2-4 % des cas de tumeurs fibreuses solitaires. Elle est habituellement associée à des tumeurs volumineuses avec un index mitotique élevé et disparaît après l'exérèse chirurgicale.

BUT DU TRAVAIL

Le but de notre travail est de rapporter ce phénomène rarement décrit et de décrire le profil radio-clinique et évolutif des patients porteurs de tumeur fibreuse solitaires compliqués d'hypoglycémie.

MATERIEL ET METHODES

□ Etude rétrospective .

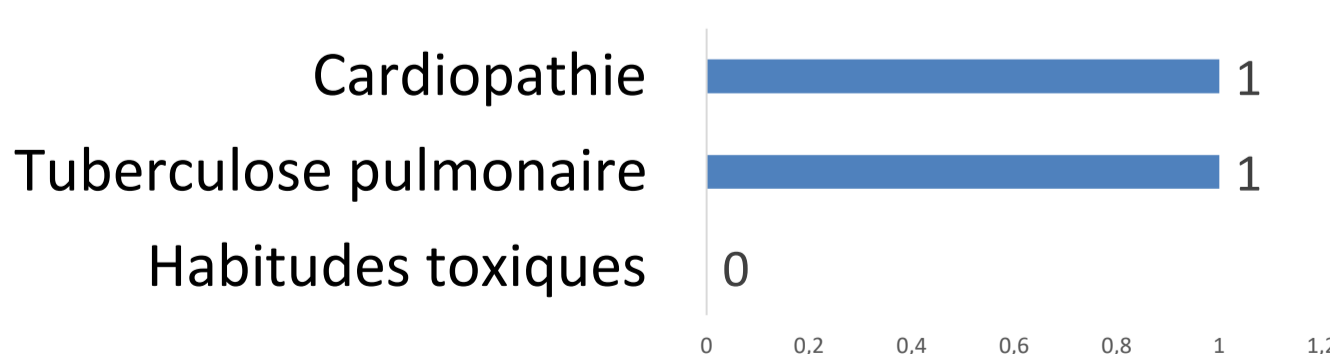
- Dossiers de 3 cas de syndrome de Doege-Potter colligés au service des maladies respiratoires de l'hôpital 20 Août .
- Période de entre janvier 2020 et septembre 2023
- Fiche d'exploitation préétablie.

RESULTATS

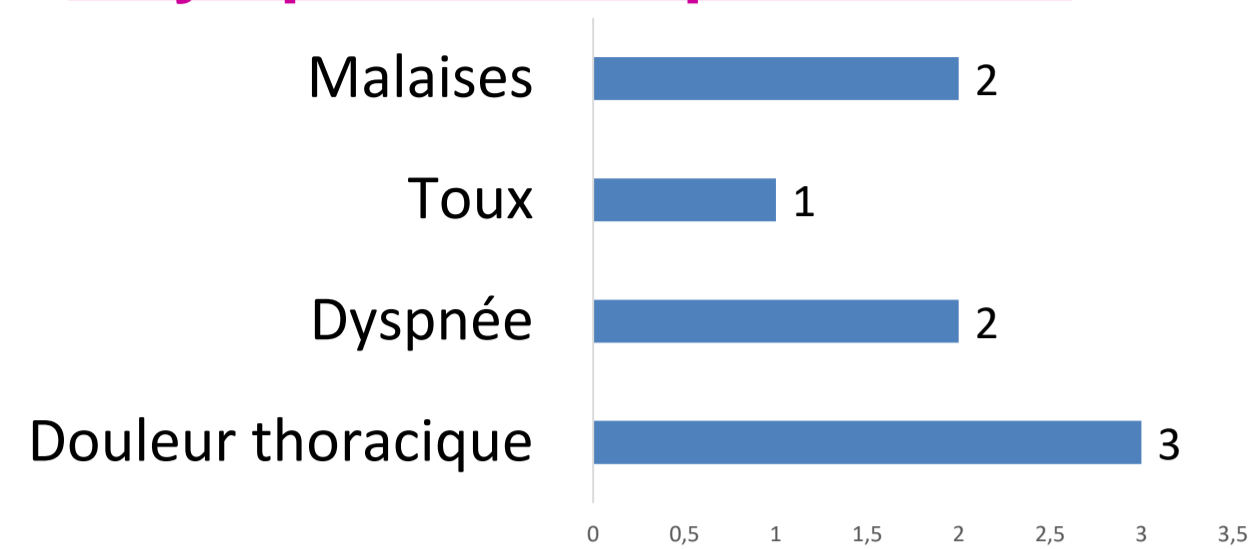
□ Profil épidémiologique:

- **Moyenne d'âge** : 50 ans
- **Prédominance masculine** : 2H/1F

□ Antécédents :



□ Symptômes respiratoires :



□ Examen clinique :

- **Tous nos patients avaient un PS à 1**
- **Hippocratisme digital** : un cas
- **Examen pleuro-pulmonaire a trouvé un syndrome d'épanchement liquidien** : 2 cas

□ TDM thoracique :

- Processus de densité tissulaire : tous les cas
- Pleurésie associée : un cas



Figure: processus de densité tissulaire occupant presque la totalité du poumon diagnostiqué tumeur fibreuse solitaire

□ **Le bilan biologique** a confirmé l'hypoglycémie dans tous les cas.

□ La bronchoscopie souple

- Réalisée dans tous les cas
- compression extrinsèque sans bourgeon tumoral : tous les cas

□ Confirmation diagnostique :

-Ponction biopsie transpariétale échoguidée dans tous les cas objectivant une tumeur fibreuse solitaire.

□ Traitement :

- Résection complète de la tumeur (2 cas) par:
- thoracotomie : 1 cas
 - sous VATS : 1 cas

□ Evolution :

- Bonne évolution clinique et normalisation des chiffres glycémiques : 2 cas
- Décès par une détresse respiratoire : 1 cas

DISCUSSION

Le syndrome de Doege-Potter est une entité rare. Il comprend la survenue d'une tumeur fibreuse pleurale solitaire associée à la sécrétion paranéoplasique d'un analogue de l'insuline, l'IGF-2 de haut poids moléculaire, responsable d'hypoglycémie. L'IGF-2 est en effet capable d'activer les récepteurs de l'insuline, inhibant la néoglucogenèse hépatique et augmentant l'absorption périphérique du glucose, induisant l'hypoglycémie.

L'hypoglycémie est rencontrée dans 2—4 % des cas de TFSP, et est habituellement associée à des tumeurs volumineuses avec un index mitotique élevé.

Le mécanisme est encore mal défini, plusieurs hypothèses sont avancées : une sécrétion ectopique tumorale d'insuline, ou d'une substance peptidique insulinelike, ou une inhibition de la néoglucogenèse et de la lipolyse par des peptides tumoraux, une consommation de glucose par la tumeur

CONCLUSION

Le syndrome de Doege-Potter est une pathologie grave potentiellement mortelle sous-diagnostiquée, qu'il est nécessaire de reconnaître et de prendre en charge rapidement.

REFERENCES

- [1]. Kafih M, Boubia S, Ridai M, Et Al. Coma Hypoglycémique Révélant Une Tumeur Fibreuse Solitaire De La Plèvre. Presse Med 2005;34:1370
- [2]. Doege KW. Fibrosarcoma Of The Mediastinum. Ann Surg 1930;92:955.
- [3]. Potter RE. Intrathoracic Tumors. Radiology 1930;14:60—2.