

Syndrome Doege–Potter: A Propos D’un Cas

Hajar Arfaoui, Wiam Elkhatabi, Hajar Bamha, Salma Msika, Hasna Jabri,
Moulay Hicham Afif

Hôpital 20 Aout 1953, CHU Inb Rochd, Université Hassan II, Casablanca, Maroc

Résumé :

Le syndrome de Doege-Potter est une entité rare, a été décrit dans 2—4 % des fibromes solitaires de la plèvre (TSFP) et constitue un syndrome paranéoplasique dans lequel l’hypoglycémie est le résultat des tumeurs produisant le facteur de croissance insuline-like (IGF-II). Nous rapportons le cas d’un patient âgé de 50 ans, qui consultait pour des hypoglycémies profondes avec énorme formation tissulaire basale gauche à la TDM thoracique. Le diagnostic était fibrome solitaire pleural.

Mots clés : *Syndrome de Doege-Potter ; Hypoglycémie ; fibrome solitaire pleural*

Date of Submission: 25-07-2023

Date of Acceptance: 05-08-2023

I. Introduction :

Le syndrome de Doege-Potter est une entité rare, décrite en 1930 par Doege et Potter, dont il n’existe que très peu de cas rapportés dans la littérature [1]. Ce syndrome rare a été décrit dans 2—4 % des fibromes solitaires de la plèvre (TSFP) et constitue un syndrome paranéoplasique dans lequel l’hypoglycémie est le résultat des tumeurs produisant le facteur de croissance insuline-like (IGF-II) [2,3].

II. Observation :

Monsieur E.B, âgé de 50 ans, sans antécédents pathologiques particuliers, qui consultait pour des hypoglycémies profondes.

L’examen pleuro-pulmonaire retrouvait un syndrome d’épanchement liquidien de la moitié inférieure de l’hémithorax gauche. Le reste de l’examen est sans particularités.

La radiographie thoracique a objectivé une opacité occupant le 1/3 inférieur de l’hémithorax gauche.

L’échographie thoracique concluait à la nature tissulaire de l’opacité.

La TDM thoracique a montré une énorme formation tissulaire basale gauche, bien délimitée, rehaussée de façon discrètement hétérogène après injection de produit de contraste, pouvant correspondre à une tumeur fibreuse pleurale (figure 1).

La ponction biopsie transpariétale était en faveur de fibrome solitaire pleural.

Le patient a bénéficié d’une thoracotomie avec résection complète de la tumeur. L’étude histologique a montré une tumeur solitaire fibreuse de la plèvre sans signe de malignité. L’évolution était bonne en post-opératoire avec normalisation des chiffres glycémiques

III. 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. [4]

L’hypoglycémie est rencontrée dans 2—4 % des cas de TSFP, et est habituellement associée à des tumeurs volumineuses avec un index mitotique élevé [5, 6,7]. Le mécanisme est encore mal défini, plusieurs hypothèses sont avancées : une sécrétion ectopique tumorale d’insuline, ou d’une substance peptidique insuline-like, ou une inhibition de la néoglucogenèse et de la lipolyse par des peptides tumoraux, une consommation de glucose par la tumeur [8,9].

La tumeur solitaire fibreuse de la plèvre (TSFP) est une tumeur mésenchymateuse développée non pas à partir des cellules mésothéliales mais à partir des fibroblastes présents dans le tissu conjonctif sous-mésothélial [10]. C’est une pathologie rare, 900 cas environ ont été rapportés dans la littérature. Elle représente 8 % de toutes les pathologies bénignes de la région thoracique et 10 % des tumeurs pleurales [11]. Elle est le plus souvent bénigne mais pouvant récidiver ou avoir un potentiel malin. Les formes malignes représentent approximativement 12 % des cas [12] et se caractérisent par un risque accru de récurrence. Ainsi, l’exérèse

chirurgicale doit être la plus complète possible pour éviter le risque de récurrence et de transformation maligne [13].

Elle survient à tout âge avec un pic de fréquence entre la quatrième et la cinquième décennie, elle survient autant chez l'homme que chez la femme. La TFSP est asymptomatique dans 50 % des cas, révélée sur une radiographie thoracique systématique [14], comme le cas de notre patient. La symptomatologie clinique est dominée par la toux, la douleur thoracique, la dyspnée, plus rarement l'hémoptysie et les signes généraux avec fièvre et altération de l'état général [15]. Des syndromes paranéoplasiques ont été rapportés dans la littérature tel un hippocratisme digital avec une ostéoarthropathie hypertrophique pneumique dans 10 à 20 % des cas, une production ectopique d'hormone de croissance ou d'acide hyaluronique voire une galactorrhée [8,9]

La radiographie thoracique montre classiquement une opacité unique dense homogène à limites nettes intrathoraciques, de forme et de taille variable, avec des angles obtus avec la paroi. Cependant, les tumeurs pédiculées et les tumeurs volumineuses peuvent former des angles aigus et l'opacité peut être confondue avec une lésion parenchymateuse [16]. Un épanchement pleural est rarement présent même avec les formes malignes [13], il était absent chez notre malade. Le scanner thoracique permet de mettre en évidence l'origine pleurale de la tumeur, sa densité tissulaire, prenant faiblement le contraste en son centre mais pouvant présenter une hypervascularisation d'origine systémique à sa périphérie et précise les rapports de la tumeur avec les organes de voisinage. L'hétérogénéité de la lésion, aussi bien dans les tumeurs bénignes que maligne, peut être en rapport avec la nécrose, l'hémorragie, les pseudokystes et les calcifications. L'IRM précise mieux les rapports de la tumeur avec les structures adjacentes surtout vasculaires et l'extension diaphragmatique. La tumeur fibreuse pleurale bénigne est visualisée sous forme d'une zone de bas signal sur les coupes pondérées en T2. Cependant, en cas de tumeur maligne l'hypervascularisation, l'œdème et l'hypercellularité donnent un hypersignal en T2. La place de l'IRM pour la détection de la transformation maligne des TSFP a été récemment rapportée par Inaoka [17].

Le diagnostic des TFSP ne peut être fait qu'après une étude anatomopathologique, bien que la majorité des TFSP soient histologiquement bénignes, des récurrences avec ou sans métastases ont été décrites [18,19]. La ponction biopsie sous contrôle scannographique est peu utile pour le diagnostic de malignité ou de bénignité, du fait de l'hétérogénéité de la tumeur. Le diagnostic est en règle porté sur la pièce d'exérèse, la chirurgie étant à la fois à but diagnostique et thérapeutique. La TFSP se développe dans 67 à 87 % des cas à partir de la plèvre viscérale [8]. L'exérèse large et complète de la tumeur en un bloc est le meilleur facteur pronostique [14]. L'immunophénotypage est indispensable au diagnostic. Les cellules tumorales sont des cellules à différenciation mésenchymateuse exprimant la vimentine, elles expriment typiquement CD34, CD99 et Bcl2, les marqueurs épithéliaux (cytokeratine, EMA) et la protéine S100 restent négatifs.

Perrot [16] a proposé une classification pour les TFSP en se basant sur l'aspect morphologique et histologique en quatre types : pédiculé bénigne, sessile bénigne, pédiculé maligne et sessile maligne.

La chirurgie par thoracotomie est l'intervention de choix pour ces tumeurs volumineuses et doit comporter une exérèse associée (parenchymateuse, pariétale. . .) pour être complète afin que les zones de section soient saines. La thoracoscopie vidéo-assistée peut être utile en cas de tumeur de petite taille pédiculée [16]. Le risque de récurrence locale après résection est de 8 % pour les TSFP bénignes, et l'indication d'une seconde résection doit être discutée. Les TSFP malignes récidivent dans 63 % dans les deux années suivant la chirurgie, même après une résection complète et le décès survient dans les deux années qui suivent [20]. Dans les formes invasives, un traitement complémentaire par chimiothérapie et/ou radiothérapie peut être indiqué mais le bénéfice reste incertain [21].

Notre cas est typique du syndrome Doege-Potter et est un exemple d'un phénomène rare qui est rarement décrit.

Références :

- [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.
- [4]. Kalebi A, Hale MJ, Wong ML, Et Al. Surgically Cured Hypoglycemia Secondary To Pleural Solitary Fibrous Tumor: Case Report And Update Review On The Doege-Potter Syndrome. *J Cardiothorac Surg* 2009;4:45.
- [5]. Chermiti Ben Abdallah F, Bousnina S, Racil H, Ismail L, El Mezni F, Megdiche0 ML, Et Al. Les Tumeurs Fibreuses Solitaires Malignes De La Plèvre. *Rev Pno Clin* 2010;66:187—90.
- [6]. Breda C, Zuin A, Marulli G, Galligioni A, Rea F. Giant Localized Fibrous Tumours Of The Pleura: Report Of Three Subsequent Cases. *Lung Cancer* 2006;52:249—52.
- [7]. Moat NE, Teale JD, Leal RE. Fibroma: Role Of Insulin Like Growth Factors. Spontaneous Hypoglycaemia And Pleural. *Thorax* 1991;46:932—3.
- [8]. Campbell NA, Antippa PN. Solitary Fibrous Tumour Of The Pleura. *Heart Lung Circ* 2006;15:400—1.
- [9]. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, Et Al. Solitary Fibrous Tumors Of The Pleura: Clinical Characteristics, Surgical Treatment And Outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:1087—93.
- [10]. Mitchell JD. Solitary Fibrous Tumor Of The Pleura. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2003;15:305—9. [7] Mezzetti M, Panigalli T, Giudice FL, Et Al. Surgical Experience Of 15 Solitary Benign Fibrous Tumor Of The Pleura. *Crit Rev Oncol Hematol* 2003;47:29—33.

- [11]. Mezzetti M, Panigalli T, Giudice FL, Et Al. Surgical Experience Of 15 Solitary Benign Fibrous Tumor Of The Pleura. *Crit Rev Oncol Hematol* 2003;47:29—33
- [12]. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized Mesothelioma Of The Pleura. Benign And Malignant Variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978;75:363—70.
- [13]. England DM, Hochholzer L, Mccarthy MJ. Localized Benign And Malignant Tumors Of Pleura. A Clinicopathological Review Of 223 Cases. *Am J Surg Pathol* 1989;13:640—58.
- [14]. Saint-Blancard P, Bonnichon A, Margery J. La Tumeur Fibreuse Solitaire Pleurale : A Propos De Cinq Observations. *Rev Pneumol Clin* 2009;65:153—8.
- [15]. Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Et Al. Clinical Behavior Of Solitary Firous Tumors Of The Pleura. *Ann Thorac Surg* 1999;67: 1456—9.
- [16]. Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Et Al. Solitary Fibrous Tumors Of The Pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285—93.
- [17]. Inaoka T, Takahashi K, Miyokawa N, Et Al. Solitary Fibrous Tumor Of The Pleura: Apparent Diffusion Coefficient (ADC) Value And ADC Map To Predict Malignant Transformation. *J Magn Reson Imaging* 2007;26:155—8.
- [18]. Weymand B, Noel H, Goncette L, Et Al. Solitary Fibrous Tumor Of The Pleura. A Report Of Five Cases Diagnosed By Transthoracic Cutting Needle Biopsy. *Chest* 1997;112:424—8.
- [19]. Utey JR, Parker JC, Hahn RS, Et Al. Recurrent Benign Fibrous Mesothelioma Of The Pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973;65:830—4
- [20]. Robinson LA. Solitary Fibrous Tumor Of The Pleura. *Cancer Control* 2006;13:264—9.
- [21]. Kanthan R, Torkian B. Recurrent Solitary Fibrous Tumor Of The Pleura With Malignant Transformation. *Arch Pathol Lab Med* 2004;128:460—2.

Figures:

Figure 1: TDM thoracique: Enorme formation tissulaire basale gauche, bien délimitée, rehaussée de façon discrètement hétérogène après injection de produit de contraste, pouvant correspondre à une tumeur fibreuse pleurale



