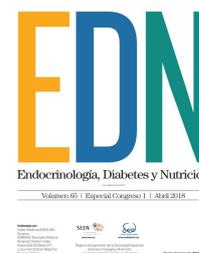




Endocrinología, Diabetes y Nutrición



P-178 - DIABETES Y CARDIOPATÍA CIANÓTICA CONGÉNITA: A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Montáñez Fernández, A. Bayona Cebada, A.E. Ortiz Flores y M.L. Nattero Chávez

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: La hipoxia crónica aumenta el riesgo de desarrollar tumores neuroendocrinos secretores de catecolaminas. La cardiopatía cianótica congénita es una situación de hipoxia prolongada que conduce a la estabilización de los factores inducidos por hipoxia (HIFs), relacionados con la patogenia de estas lesiones.

Material y métodos: Presentamos el caso de un varón con diabetes mellitus que debutó a los 22 años, con antecedentes de cardiopatía congénita cianótica.

Resultados: Paciente de 22 años, con antecedentes de atresia pulmonar y tricuspídea e hipoplasia del ventrículo derecho, tratado mediante atrioseptostomía de Rashkind y fístula Blalock Taussig derecha (BTD) al nacimiento; a los dos años, se realiza anastomosis termino-lateral de la vena cava superior a arteria pulmonar (cirugía de Glenn) y a los 7 años, se anastomosa la vena cava inferior a arteria pulmonar (cirugía de Fontan) y se cierra la fístula BTD, con buena tolerancia hemodinámica. Durante el seguimiento periódico por Cirugía Cardíaca Infantil, el paciente desarrolla hepatopatía de estasis secundaria a la cirugía de Fontan, así como hiperglucemia (glucemia basal 185 mg/dL y HbA_{1c} 6,6%) por lo que es remitido a Gastroenterología y Endocrinología para estudio. Se solicita estudio de imagen mediante resonancia magnética abdominal en el que se detecta, de forma incidental, una lesión retroperitoneal de 21 × 32 mm, de aspecto heterogéneo e hiperintensa en la secuencia T2, sugestiva de paraganglioma. Ante los hallazgos clínicos y radiológicos descritos, se decide ingreso hospitalario para estudio. Los resultados hormonales marcan una elevación de la noradrenalina excretada en orina de 24 h (732 µg/24h [25-125 µg/24h]) y captación positiva retroperitoneal en la gammagrafía con MIBG. Se procede a completar el estudio de extensión, objetivándose en el TAC cervical una lesión de 3 mm compatible con paraganglioma cervical, con captación positiva en el Octreoscan, pero sin objetivar captación en la MIBG. Ante el diagnóstico de paraganglioma retroperitoneal secretor de noradrenalina, se inicia bloqueo alfa-adrenérgico con fenoxyzammina y a los 12 días con atenolol, con buena tolerancia. Dos semanas después es intervenido mediante laparotomía para extirpación de la lesión, transcurriendo el procedimiento sin incidencias. Tras la cirugía, se normalizaron las cifras de glucemia y mejoró el control tensional, siendo dado de alta sin necesidad de tratamiento antidiabético y con un solo fármaco antihipertensivo. Actualmente se encuentra en seguimiento en nuestras consultas con estabilización de la lesión cervical, remisión de la diabetes, sin datos de hipersecreción adrenérgica y pendiente del estudio genético.

Conclusiones: La hiperglucemia debida a hipersecreción adrenérgica es una causa infrecuente de diabetes mellitus secundaria. La cardiopatía cianótica congénita condiciona una situación de hipoxia prolongada que se relaciona con la presencia de paragangliomas secretores múltiples, que deben considerarse en el diagnóstico diferencial ante una situación de hiperglucemia en estos pacientes.