



5002-8. INCIDENCIA DE TUMORES NEUROENDOCRINOS EN PACIENTES CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CIANÓTICAS

Inés Ponz de Antonio¹, José Ruiz Cantador¹, Ana E. González García¹, Enrique Balbacid Domingo¹, Ángel Sánchez-Recalde¹, José María Oliver Ruiz², Ángel Aroca Peinado¹ y José Luis López-Sendón¹ del ¹Hospital Universitario La Paz, Madrid y ²Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: El feocromocitoma (F) y el paraganglioma (P) son tumores neuroendocrinos (TN) productores de catecolaminas (C) derivados de las células de la cresta neural. Su prevalencia es del 0,2-0,6% en adultos hipertensos y 5% entre incidentalomas adrenales. Se ha descrito una mayor incidencia en pacientes portadores de cardiopatías congénitas (CC) cianóticas, sugiriéndose un papel de la hipoxia crónica en el desarrollo de estos tumores.

Métodos: Estudio epidemiológico retrospectivo de TN en una población de 3311 adultos con CC, 173 con CC cianóticas y 33 con síndrome de Eisenmenger, con un seguimiento de hasta 25 años (mediana 10,5 años) en una Unidad de referencia nacional de CC del Adulto. Todos los pacientes con sospecha de TN se sometieron a TC y detección de C en orina, bajo seguimiento por el servicio de Endocrinología.

Resultados: Se identificaron un total de 7 TN en 6 pacientes con CC (0,2%) (tabla). 5 eran pacientes afectos de CC cianóticas (2,9%), 3 se encontraban en situación de Eisenmenger (9,1%), 40% varones, con una mediana de edad de 42,0 años (19-47 años). Todos ellos tenían cianosis activa en el momento del diagnóstico, incluido un paciente con circulación de Fontan por presentar colaterales venovenosas. De media, la SatO₂ basal era 85,4 ± 6,0%, la Hb 18,4 ± 2,2 g/dL y el hematocrito 55,1 ± 8,6%. Entre los pacientes con CC cianóticas se diagnosticaron 3 F y 3 P: 2 glomus carotídeos (GC) y 1 P retroperitoneal (PR). Un paciente presentó simultáneamente 1 F y 1 GC. No se detectaron otros síndromes multisistémicos asociados a TN. La forma de presentación fue hipertensión arterial (3), hipoacusia (1) o como hallazgo casual (1). La detección de C en orina fue positiva en los casos de F y del PR. Todos se sometieron a cirugía de resección del TN previo tratamiento alfabloqueante, salvo el paciente con 2 TN simultáneos, que solo se intervino del F. No hubo ningún fallecimiento al alta. En el análisis histopatológico solo una muestra tenía datos sugestivos de malignidad, pero no se demostró progresión metastásica en ningún caso.

Características de los pacientes con cardiopatías congénitas y tumores neuroendocrinos

Cardiopatía Congénita	Cirugía previa	Edad (años)	Sexo	Sat basal (%)	Síndrome de Eisenmenger	Tumor neuroendocrino	Catecolaminas en orina	Resección del tumor
-----------------------	----------------	-------------	------	---------------	-------------------------	----------------------	------------------------	---------------------

DVPAP (VPSD a VCS)	No	47	V	-	No	Feocromocitoma	Sí	Laparoscopia
Anomalía de Ebstein, drenaje de VCS a AI	No	40	M	92	No	Feocromocitoma	Sí	Cirugía abierta
Ventrículo único de doble entrada, LTGA	No	42	M	82	Sí	Paraganglioma retroperitoneal	Sí	Cirugía abierta
Ventrículo único funcional por CIV	No	47	V	80	Sí	Glomus carotídeo	No	Cirugía
Atresia pulmonar con septo íntegro	Derivación cavo-pulmonar total	19	V	92	No	Feocromocitoma	Sí	Cirugía abierta
Salida arterial única, CIA, CIV, <i>situs inversus</i>	Fístula Waterston	41	M	81	Sí	Feocromocitoma	Sí	Laparoscopia
						Glomus carotídeo	No	No
DVPAP: drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, VPSD: vena pulmonar superior derecha, VCS: vena cava superior, AI: aurícula izquierda, TGA: transposición de grandes arterias, CIV: comunicación interventricular, CIA: comunicación interauricular.								

Conclusiones: Observamos una incidencia aumentada de TN entre pacientes con CC cianóticas, especialmente aquellos en situación Eisenmenger, probablemente secundaria a la exposición crónica a hipoxia. El manejo multidisciplinar y la cirugía de resección tumoral en un centro especializado tienen una alta tasa de éxito incluso en esta población de alto riesgo.