



## P-123 - MANEJO DIAGNÓSTICO-TERAPÉUTICO DE LOS PARAGANGLIOMAS. EXPERIENCIA DE 50 CASOS

*Torres Costa, Miguel<sup>1</sup>; Flores, Benito<sup>2</sup>; González, Miguel<sup>3</sup>; Torregrosa, Nuria<sup>4</sup>; Febrero, Beatriz<sup>1</sup>; Ríos, Antonio<sup>1</sup>; Parrilla, Pascual<sup>1</sup>; Rodríguez, José Manuel<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia; <sup>2</sup>Hospital General Universitario J.M. Morales Meseguer, Murcia; <sup>3</sup>Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia; <sup>4</sup>Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

### Resumen

**Introducción:** Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos poco frecuentes que provienen de la cresta neural de localización extraadrenal. Dada su infrecuencia su manejo diagnóstico-terapéutico resulta todavía controvertido.

**Objetivos:** Analizar el perfil clínico de presentación de los paragangliomas según su localización. Comparar su manejo diagnóstico-terapéutico. Estudiar factores que condicionan la recidiva. Evaluar la utilidad del estudio genético.

**Métodos:** Se realizará un estudio multicéntrico en la Comunidad Autónoma de la Región de Murcia. La población de estudio se compone de pacientes diagnosticados histológicamente o por técnicas de imagen de paraganglioma. Se analizarán la forma de presentación, técnicas diagnósticas, tratamiento médico y quirúrgico, tasa de recidiva y metástasis.

**Resultados:** Se incluyeron 50 casos (edad media 49 años ± 14,82 (rango 16-84), 37 (74%) fueron mujeres). 3 casos (6%) tenían antecedentes familiares de paraganglioma. La localización fue cervical en 28 casos (56%). 20 casos (40%) fueron abdominales y 2 casos (4%) torácicos. 6 casos (12%) fueron bilaterales y 5 casos (10%) presentaron paragangliomas multifocales. En los cervicales, la forma de presentación clínica más frecuente fue masa palpable que se presentó en el 64% de estos pacientes. Sin embargo, la presentación más frecuente en los abdominales fue el dolor del tumor (45%). Incidentalmente, en pruebas de imagen se diagnosticaron 11 casos (22%), que fueron 6 casos (54%) cervicales, 4 (36%) abdominales y 1 torácico. 3 casos (6%) se diagnosticaron en el seguimiento de pacientes con síndrome MEN 2A ya intervenidos de feocromocitoma, todos fueron de localización abdominal. La TAC fue la técnica más utilizada en los paragangliomas abdominales (85%). En los cervicales, fueron la TAC y la angiografía con un 67% y 60% respectivamente. En el 71% de los cervicales se realizó tratamiento quirúrgico, habiéndose embolizado previamente 8 de estos pacientes. Todos los pacientes con localización abdominal se realizaron tratamiento quirúrgico. Como alternativa a cirugía se realizó únicamente radioterapia en 3 casos cervicales (6%), embolización y radioterapia en 1 caso cervical y tratamiento farmacológico en 2 casos cervicales. 2 (4%) casos fueron malignos, presentando metástasis en el momento del diagnóstico, tratándose de paragangliomas abdominales. El seguimiento medio fue de 85 meses (rango 2-360). 14 (28%) pacientes presentaron recidiva con un intervalo libre de enfermedad medio de 35 meses (rango 1-132), la mitad fueron recidivas de localización abdominal y la otra mitad cervical. 7 pacientes de la serie han sido exitus de los cuales 2

pacientes por causa del paraganglioma. En los 14 últimos pacientes tratados de paraganglioma se realizó estudio genético obteniendo 9 casos (64%) con alteraciones genéticas, siendo el 55% abdominales. 5 de los pacientes con alteraciones genéticas (55%) presentaron recidiva siendo 2 recidivas cervicales, 2 abdominales y 1 torácico.

**Conclusiones:** Los paragangliomas son tumores poco frecuentes, pero pueden presentar recidiva y/o metástasis aproximadamente un tercio de los casos. La forma de presentación más frecuente es el bultoma en la localización cervical y dolor en la abdominal. Dada la frecuencia de los casos familiares se recomienda el estudio genético por su alta tasa de recidiva.