



15 - FEOCROMOCITOMAS Y PARAGANGLIOMAS METASTÁSICOS: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUTIVAS. EXPERIENCIA EN UNA UNIDAD MULTIDISCIPLINAR DE REFERENCIA

G.A. Girón Cerrato¹, M.I. del Olmo-García¹, L. Gómez-Elegido Tenés⁴, Á. Segura Prado² y J.F. Merino-Torres^{1,3}

¹Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ²Oncología Médica. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. ³Departamento de Medicina. Universidad de Valencia. ⁴Facultad de Medicina. Universidad de Valencia.

Resumen

Introducción: Los feocromocitomas (FEO) y los paragangliomas (PGGs) metastásicos son tumores poco frecuentes y de difícil manejo, requieren un seguimiento estrecho y personalizado. El estudio genético permite orientar las pruebas para el seguimiento y tratamiento. El siguiente estudio describe una serie de FEO y PGGs seguidos en un mismo centro.

Métodos: Estudio descriptivo y unicéntrico de 22 pacientes con FEO y PGGs metastásicos, del Hospital La Fe de Valencia entre 2011 y 2020. Se incluyen variables demográficas, moleculares, clínicas, diagnósticas y terapéuticas. Los resultados se expresan como media (DE) o porcentaje (SPSS 25.0).

Resultados: 55% eran mujeres con una mediana de edad al diagnóstico del tumor primario de 44 años, y media de enfermedad metastásica de 45 (19) años. 67% presentó una mutación germinal: SDHB 66,7%, SDHD 16,7%, AF2 8,3%, SDHA 8,3%. 32% presentaban mutaciones somáticas conocidas: CSDE1, NF1, EPAS1, FH, HRAS y VHL. La media de líneas de tratamientos utilizados fue de 2,7. La terapia sistémica más utilizada fueron los ASS (72,7%), seguida de la QT CVD (45,5%), LuDOTATATE (30%), MIBG (22%), temozolomida (9%) y sunitinib (4,5%). La media de tiempo hasta la progresión de la enfermedad con CVD fue de 12 meses. El tratamiento con LuDOTATATE consiguió estabilizar la enfermedad en más del 50% de los casos (57,1%) con 21 meses de SLP (supervivencia libre de progresión). La terapia con Lutecio fue utilizada en como 1ª línea en 2 (28,6%), 2ª en 1 (14,3%), 3ª en 1 (14,3%) y 4ª línea en 3 (42,9%).

Conclusiones: El estudio genético en línea germinal y somático es fundamental para orientar el manejo de estos pacientes. Los pacientes deben valorarse en el seno de un comité multidisciplinar y encuadrados en Unidades de referencia, dada su complejidad terapéutica. El tratamiento con Lutecio parece eficaz en aquellos pacientes con captación en Ga⁶⁸-PET-TC con una considerable SLP.