



57 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE UNA SERIE 101 FEOCROMOCITOMAS Y PARAGANGLIOMAS DIAGNOSTICADOS EN LA ÚLTIMA DÉCADA EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL

I. Hernández¹, A. Ciudin¹, B. Biagetti¹, J. Hernando Hernando³, S. Bellmunt⁴, J. Capdevila³, R. Simó¹ y A. Casterás^{1,2}

¹Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ²REGMEN. Grupo de Trabajo de Neoplasia Endocrina Múltiple Feocromocitoma y Paraganglioma de la SEEN. ³Oncología Médica. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona. ⁴Angiología. cirugía vascular y endovascular. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

Resumen

Introducción: El espectro clínico de los feocromocitomas y paragangliomas (PPGL) es amplio según la localización, la secreción catecolaminérgica y el riesgo de enfermedad metastásica, la cual se desarrolla en un 10-40% de casos, principalmente en paragangliomas con mutaciones SDHB. La incidencia actual de PPGL, 6,6/millón personas/año, ha aumentado a expensas de tumores hallados incidentalmente. Por otro lado, hasta 40% portan mutaciones genéticas germinales y/o somáticas.

Métodos: Estudio retrospectivo de los pacientes diagnosticados de PPGL del 2010 al 2021 en nuestro centro, mayores de 18 años, con datos introducidos en el registro REGMEN.

Resultados. Se identificaron 101 casos con PPGL, 58,4% mujeres, edad media $50,8 \pm 16,3$ años (18,8% > 65 años). Genética: esporádicos 68,4%, con mutación germinal 31,6% (MEN2A 9, MEN2B 2, SDHB 11, SDHD 7, VHL 1, NF 1). Edad al diagnóstico en esporádicos vs. familiares $55,7 \pm 15,8$ vs. $40,1 \pm 12,2$ (p 65 años, 13 (68,4%) fueron incidentaloma y solo un caso se diagnosticó por clínica clásica (p 0,001). El tamaño tumoral medio fue $4,9 \pm 4,9$ cm, sin diferencias entre localizaciones. Hubo 18 casos (17,8%) con metástasis al diagnóstico o en la evolución (6 SDHB, 5 SDHD, 4 sin mutación, 3 MEN2A), de los cuales han fallecido 7 (38,8%), tras media de 2 a [1-5].

Conclusiones: 1/3 de los PPGL se diagnostican por pruebas de imagen de forma incidental, sobre todo en pacientes de edad avanzada. Un tercio de los PPGL se localizan en CyC por lo que la atención multidisciplinar es fundamental. Se confirma la alta prevalencia de mutaciones germinales en PPGL. Entre los casos metastásicos, la mayoría portan SDHx, pero destacan también MEN2A, así como la alta mortalidad.