



6 - RECIDIVA LOCAL Y ENFERMEDAD METASTÁSICA EN PACIENTES CON FEOCROMOCITOMAS Y PARAGANGLIOMAS SIMPÁTICOS: RESULTADOS DEL ESTUDIO PHEO-PARA RISK

M. Araujo Castro¹, Í. García Sanz², C. Mínguez Ojeda³, P. de Miguel Novoa⁴, L. Manjón-Miguel⁵, P. Rodríguez de Vera⁶, M. Recasens⁷, C. Álvarez Escolá⁸, M. Calatayud⁹ y A. Herrera¹⁰

¹Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. ²Servicio de Cirugía General y Digestiva, Hospital Universitario de la Princesa, Madrid. ³Servicio de Urología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. ⁴Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Clínico San Carlos, Madrid. ⁵Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo. ⁶Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Virgen de la Macarena, Sevilla. ⁷Servicio de Endocrinología y Nutrición, Institut Català de la Salut, Girona. ⁸Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario La Paz, Madrid. ⁹Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Universitario Doce de Octubre, Madrid. ¹⁰Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Reina Sofía, Córdoba.

Resumen

Objetivo: evaluar la prevalencia de recidiva en pacientes con feocromocitomas y paragangliomas simpáticos (PPGL) e identificar predictores de recidiva.

Métodos: Estudio multicéntrico retrospectivo de 303 pacientes con PPGL en seguimiento en 19 hospitales terciarios españoles. La recidiva se definió por el desarrollo de recidiva local y/o metastásica tras la confirmación de la curación quirúrgica.

Resultados: Se incluyeron un total de 303 pacientes con PPGL sometidos a 311 resecciones de PPGL (288 feocromocitomas y 15 PGL simpáticos). Tras una mediana de seguimiento de 4,8 años (rango de 1 a 19), 24 pacientes (7,9%) tuvieron recidiva de la enfermedad (3 recidiva local, 17 enfermedad metastásica y 4 recidiva local y posteriormente enfermedad metastásica). La mediana de tiempo desde el diagnóstico del PPGL hasta la recidiva fue de 11,2 meses (rango 0,5 a 174), y los casos de recidiva se distribuyeron uniformemente durante el seguimiento. Las variables asociadas de forma independiente con la recidiva fueron la presencia de una variante patogénica en SDHB (HR 13,3, IC95% 4,20-41,92), niveles más altos de normetanefrina urinaria (HR 1,02 por cada aumento una desviación estándar por encima del límite superior de la normalidad, IC95% 1,01-1,03) y un mayor tamaño tumoral (HR 1,01 por cada aumento en mm, IC95% 1,00-1,02). El número de recidivas fue significativamente mayor en los PPGL con mutación en SDHB que en aquellos sin la mutación (eventos esperados 23,1 vs. 0,9%, χ^2 63,0, $p < 0,0001$).

Conclusión: La recidiva del PPGL se desarrolla con mayor frecuencia en pacientes con mutaciones en SDHB, con tumores más grandes, en aquellos operados por vía abierta y con niveles más altos de normetanefrina urinaria. La recidiva del PPGL puede ocurrir mucho después de que se realiza el diagnóstico inicial del PPGL. Recomendamos estudio genético en todos los PPGL y mantener

seguimiento a largo plazo, con especial atención en pacientes con mayor riesgo de recidiva.