



P-129 - ASPECTOS CLÍNICOS, DIAGNÓSTICOS Y TERAPÉUTICOS EN EL FEOCROMOCITOMA ESPORÁDICO Y FAMILIAR. EXPERIENCIA EN 171 CASOS

Muñoz, Consuelo; Febrero, Beatriz; Rodríguez, José Manuel; Ríos, Antonio; Carbonell, Pablo; Castellón, María Isabel; Hernández, Antonio; Parrilla, Pascual

Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: El feocromocitoma (FC) es un tumor del sistema nervioso simpático que se desarrolla en la glándula suprarrenal, en concreto en la médula. Hasta un 26% tienen un origen genético, siendo las mutaciones más frecuentes las asociadas a RET, VHL, NF1, SDH, PHD2, KIF1B, SDHAF2.

Objetivos: Analizar las características y diferencias entre los feocromocitomas esporádicos y familiares.

Métodos: Se realiza un análisis de los pacientes diagnosticados y tratados de FC en nuestro centro entre 1985 y 2017. Se realiza panel genético para detección de FC familiar. Se analizan las siguientes variables: género, edad, clínica, exploraciones complementarias, tratamiento quirúrgico e histología.

Resultados: Se analizan 171 pacientes con FC. EL 49% (n = 83) presentaron mutación: 77 pacientes en RET (síndrome MEN 2A, 67 con mutación Cys634Tyr y 10 con mutación Cys634Arg), dos NF tipo 1, dos MEN 1 y dos SDHD. Dentro de los FC familiares el 56% correspondieron a varones. La edad media de presentación fue de $36,54 \pm 12$ años y de $30,64 \pm 15,92$ años en los casos con MEN 2 (mutaciones Tyr y Arg, respectivamente). El diagnóstico fue por screening el 75% de los casos, aunque más de la mitad presentaron clínica en la anamnesis: HTA persistente y paroxística, palpitaciones, sudoración, cefalea y temblor. La sensibilidad de la MIBG fue del 95%. El 71% de los casos se intervino por laparoscopia. No hubo ningún caso de malignidad. El 51% fueron esporádicos. El 66% de los casos aparecieron en mujeres, con una edad media de presentación $51,11 \pm 15$ años. El diagnóstico fue clínico en el 74% de los casos, destacando como manifestaciones: HTA paroxística, sudoración, HTA persistente y resistente fármacos, palpitaciones y cefalea. La sensibilidad de la MIBG fue del 62%. El 61% de los casos se intervino por laparoscopia. Hubo dos casos de malignidad.

Conclusiones: El porcentaje de FC familiar en nuestra serie alcanza casi la mitad de los FC diagnosticados. Parece que hay una tendencia a una presentación más temprana en el caso de las mutaciones del RET, a una clínica menos manifiesta, y a una mayor sensibilidad en las pruebas complementarias con respecto al esporádico.