

COMPARACIÓN ENTRE TÉCNICAS RADIOLÓGICAS Y NUCLEARES EN EL ESTUDIO DE PARAGANGLIOMA- FEOCROMOCITOMA

Irene Navas Fernández-Silgado, Alberto Martínez Arnaiz, Alejandro Marín Toribio, Marina Aurora Depetris, Pedro Alejandro Encinas Escobar, Jessie Zulay Ramírez Calderón.

-Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid-



- **Objetivo docente:**

Describir y correlacionar las diferentes técnicas diagnósticas de los paragangliomas, tanto radiológicas (morfológicas) como nucleares (funcionales), mediante la revisión retrospectiva de 110 pacientes de nuestro hospital desde 2012 a 2018.

- **Revisión del tema:**

ÍNDICE:

-QUÉ ES EL PARAGANGLIOMA

-LOCALIZACIÓN/ORIGEN

-FACTORES DE RIESGO

-DIAGNÓSTICO

1- Determinaciones hormonales

2- Detección anatómica del tumor (pruebas radiológicas)

3- Pruebas funcionales (Medicina Nuclear)

-TIPOS DE PARAGANGLIOMAS:

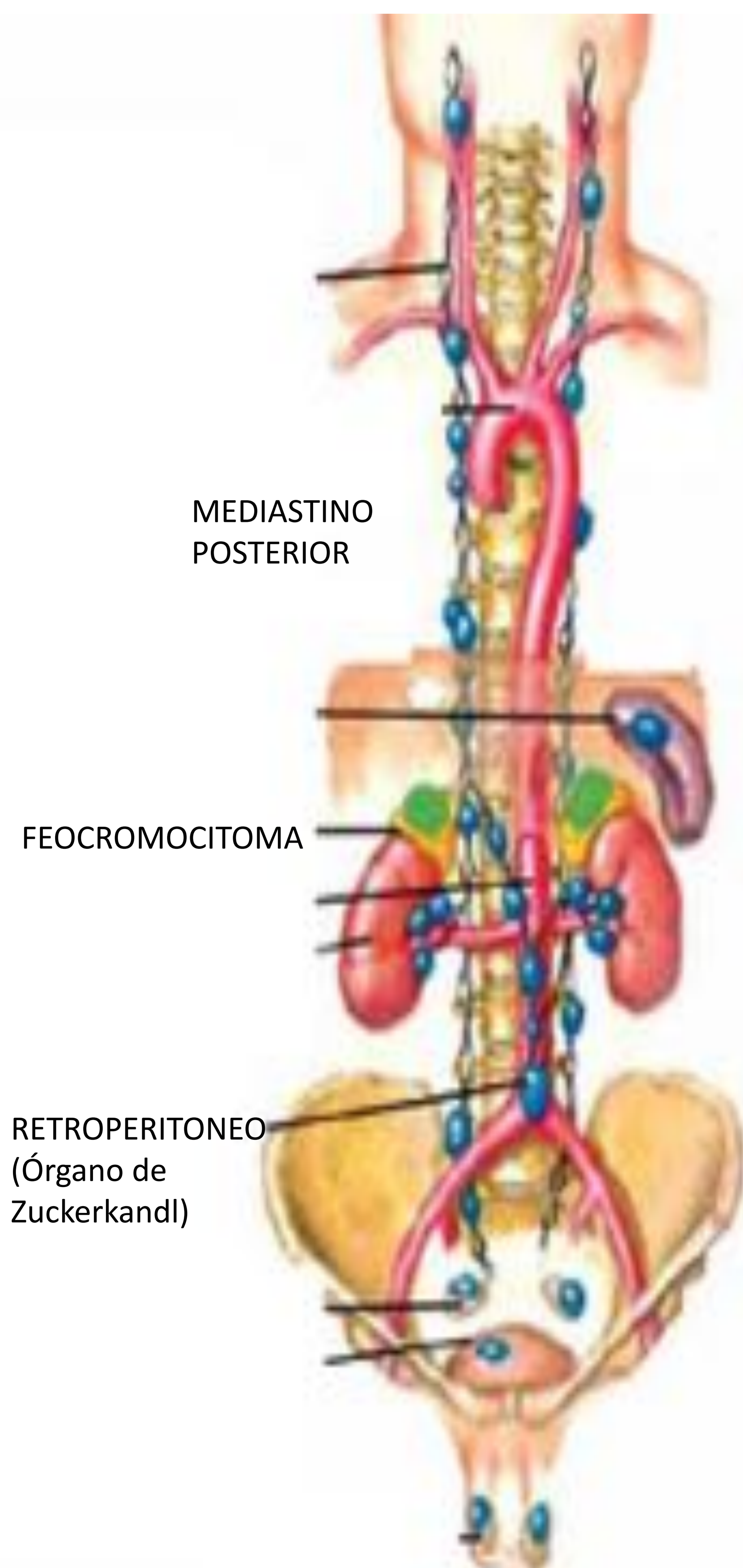
nuestra revisión de casos y ejemplos

-QUÉ ES EL PARAGANGLIOMA:

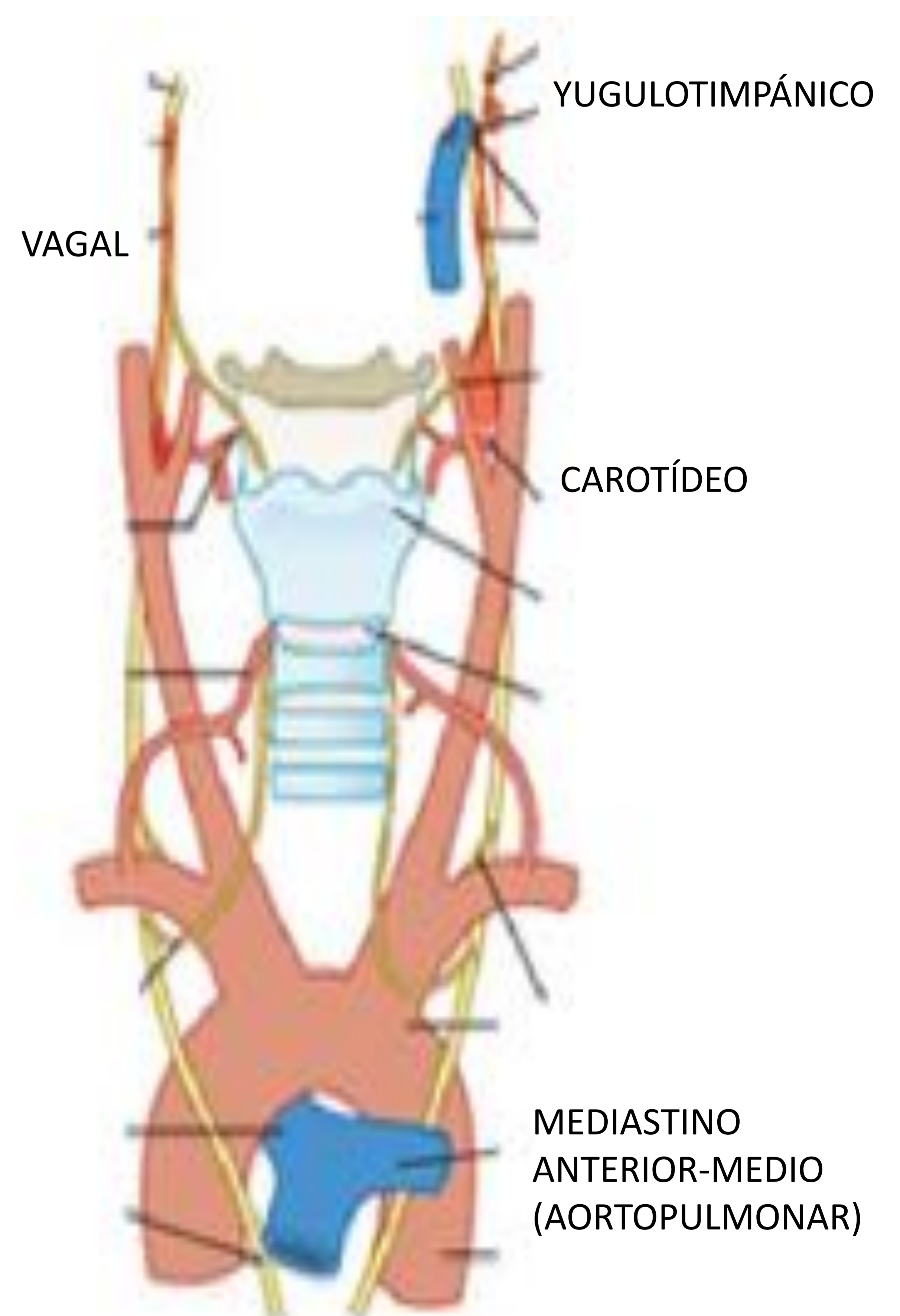
- El paraganglioma (PG) es un tumor neuroendocrino derivado de la cresta neural, habitualmente benigno (90-97%), único, y esporádico (75%), que se da en edades medias de la vida (pico a los 40 años). Se observa con la misma frecuencia en hombres que en mujeres, excepto el yugulotimpánico y vagal que son más frecuentes en mujeres. En niños son más frecuentes los PG extraadrenales.
- Los malignos se diagnostican por el hallazgo de metástasis a distancia (ganglionar, hepáticas 50%, óseas 50%, pulmonares 30%).

-LOCALIZACIÓN/ORIGEN:

- ❖ **Médula adrenal** (llamados feocromocitomas, 80-90%); son derivados del SNA simpático y por tanto, originados en las células cromafines. Representan el 6,5 % de los incidentalomas suprarrenales.
- ❖ **Localización extraadrenal** (10-20%):
 - del SNA parasimpático y por tanto derivados de las células glómicas cromafín-negativas: PG de cabeza y cuello, y mediastino anterior-medio.
 - del SNA simpático derivados de las células cromafines al igual que los feocromocitomas: PG del mediastino posterior, retroperitoneo, vesícula y vejiga. En porcentajes, 85% se presentan en abdomen, 12% en el tórax y 3% en cabeza y cuello. La localización clásica más frecuente es en el órgano de Zuckerkandl (paraaórtico cercano a origen de la arteria mesentérica inferior).



PG SIMPÁTICOS



PG PARASIMPÁTICOS

-FACTORES DE RIESGO:

- ❖ Hipoxia crónica (latitudes de > 2000m, EPOC, cardiopatías congénitas...).
- ❖ Síndromes familiares (25% de los PG son hereditarios): cuando los paragangliomas ocurren en el seno de estos síndromes, son con más frecuencia múltiples.
 - Enfermedad de Von Hippel Lindau (VHL)
 - Neoplasia endocrina múltiple 2 (MEN 2)
 - Neurofibromatosis tipo 1 (NF1)
 - Tríada de Carney (GIST, condroma pulmonar y paraganglioma extraadrenal)
 - Síndrome del paraganglioma familiar por mutación en el gen de la succinato deshidrogenasa (SDHB, SDHC y SDHD).

-CLÍNICA:

Depende por un lado del efecto de masa, y por otro lado de las sustancias que produzcan si son secretores (tumores funcionantes).

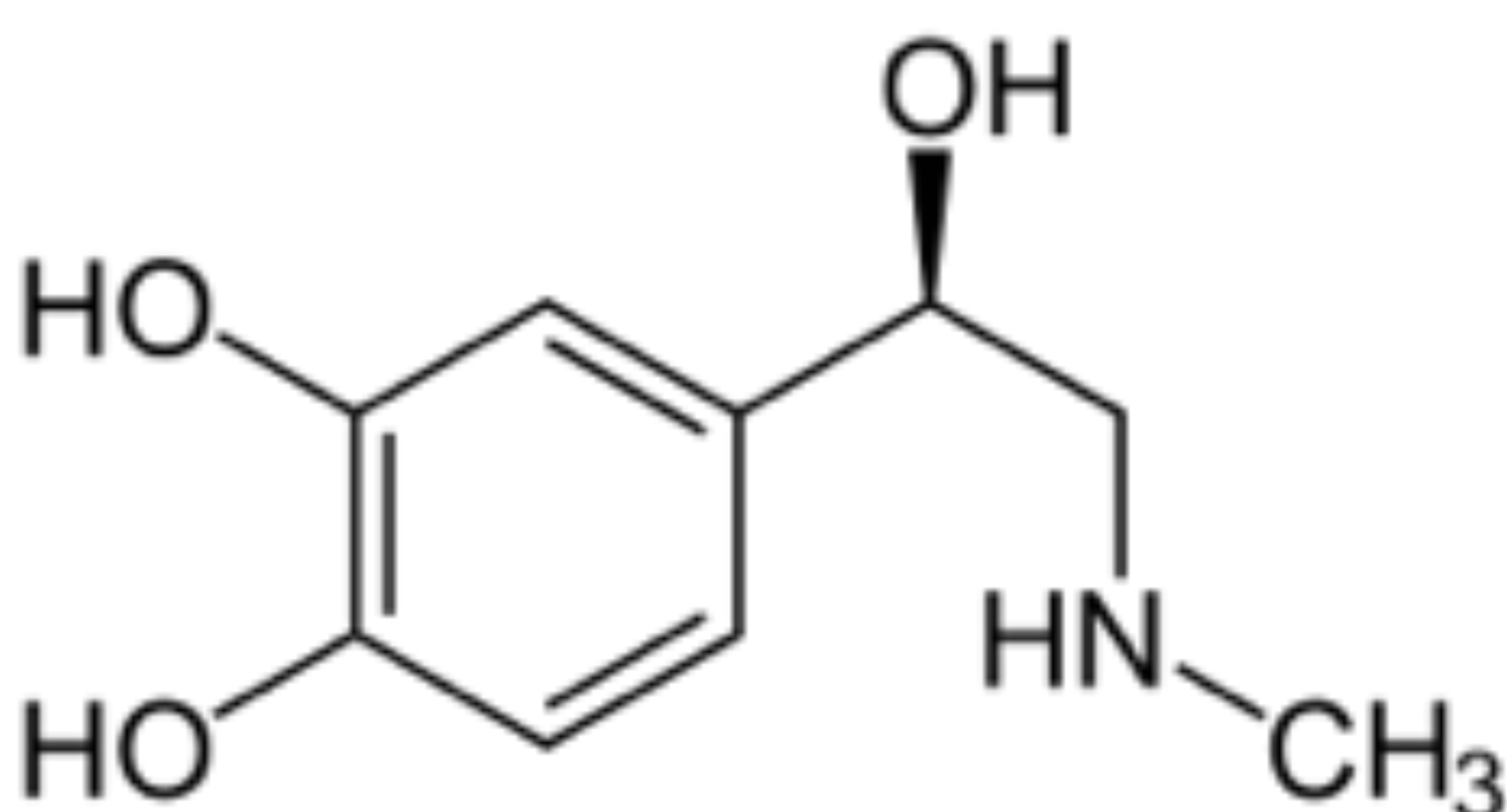
- ❖ Tumores secretores/funcionantes: la tétada clásica consiste en HTA, cefalea, palpitaciones y sudoración. Frecuentemente se observa secreción de catecolaminas en los paragangliomas derivados del SN Simpático:
 - Feocromocitomas (90% secretan)
 - Paragangliomas de mediastino posterior (50% dan síntomas catecolaminérgicos)
 - Paragangliomas retroperitoneales (>50% funcionantes)Sólo un 5% de los paragangliomas parasimpáticos (cabeza y cuello, mediastino anterior y medio) son secretores de noradrenalina.
- ❖ Efecto de masa: sintomatología que predomina en aquellos paragangliomas no funcionantes (parasimpáticos), es decir, aquellos localizados en cabeza - cuello y en mediastino anterior - medio (típicamente en ventana aortopulmonar).
 - Masa indolora de años de evolución (PG carotídeo o vagal)
 - Incidentalmente en TC (carotídeo o vagal, mediastino)
 - Tinnitus pulsátil, hipocacusia o vértigo (PG yugulotimpánicos)
 - Más raramente con parálisis de pares craneales u otros síntomas por compresión.

-DIAGNÓSTICO:

1- Determinaciones hormonales

Son esenciales para determinar si se trata de tumores funcionantes, especialmente en aquellos PG clásicamente secretores (derivados del SN simpático). Por tanto, cuando se sospeche un tumor secretor, es la primera prueba a realizar.

- ❖ Determinación en orina de 24 h: dosificación de metanefrinas fraccionadas, metanefrinas totales, catecolaminas y ácido vanilmandélico (VMA). Aceptable sensibilidad (77-90%) pero excelente especificidad (98%).
- ❖ Determinación en plasma: metanefrinas fraccionadas libres en plasma. Excelente sensibilidad (97-99%) y aceptable especificidad (85%). La determinación de la concentración de metanefrinas plasmáticas se ha propuesto como método bioquímico de elección. Se basa en el hecho de que, aunque los feocromocitomas pueden segregar catecolaminas sólo episódicamente, las metabolizan de forma continua. De esta forma la concentración de estas sustancias se suele mantener elevada permanentemente en presencia de un tumor, incluso aunque la liberación de catecolaminas sea paroxística.
- ❖ Cromogranina A sérica: en el feocromocitoma es útil en el diagnóstico (su concentración se relaciona con el tamaño y extensión) y seguimiento (sensibilidad y especificidad similar a metanefrinas en plasma u orina).
 - Ventajas: útil para feocromocitoma (elevada en el 90% de los feocromocitomas), no fluctúa la concentración sérica, no se altera por fármacos, y tras la cirugía su descenso es rápido (mientras que las metanefrinas urinarias tardan 2-3 semanas en descender).
 - Inconvenientes: baja sensibilidad para paragangliomas (10%), tumores pequeños o enfermedad hereditaria.
- ❖ Actualmente no se realizan las pruebas de provocación.



2- Detección anatómica del tumor (pruebas radiológicas):

❖ TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA:

- Protocolo: se debe realizar el estudio con 2-5 mm de grosor, y tras la administración de contraste yodado intravenoso no iónico: bolus tracking +10 y + 55 segundos (fase arterial y portal) si sospechamos feocromocitoma o PG extraadrenal abdominopélvico, a los 90 segundos en PG de cabeza y cuello, y a los 30 segundos en PG del tórax.
- ¿Se puede administrar contraste yodado?: Sí. Clásicamente se evitaba la administración de contraste yodado debido a la teórica aparición de crisis hipertensivas tras su administración. Sin embargo, múltiples estudios no han conseguido demostrar evidencia en esta teoría, por lo que el estudio de paraganglioma no constituye una contraindicación para administrar contraste yodado no iónico actualmente.
- ¿Cómo se ven los paragangliomas en el TC? Los paragangliomas se comportan radiológicamente de manera similar independientemente de su localización. Los pequeños suelen ser más homogéneos y bien definidos; los grandes, más heterogéneos. Son tumores hipervasculares, con áreas de alta atenuación (calcio, hemorragia aguda) y de baja atenuación (degeneración quística, necrosis).

❖ RESONANCIA MAGNÉTICA:

- Protocolo: realizaremos secuencias potenciadas en T1, T2, T2 con saturación grasa, DWI y T1 con saturación grasa sin y tras la administración de contraste paramagnético (gadolinio). En cabeza y cuello añadiremos en ocasiones secuencias angiográficas como el 3DTOF.
- ¿Cómo se ven los paragangliomas en la RM? Son hipo/iso-intensos en T1, hiperintensos en T2 (o raramente hipointensos si hay mucha necrosis y hemorragia). Presentan la típica apariencia de “sal y pimienta”, donde la sal representaría la hiperintensidad por el flujo lento o la hemorragia, mientras que la pimienta representaría la hipointensidad en todas las secuencias debido al artefacto por vacío de flujo de los vasos intratumorales.



3- Pruebas funcionales (Medicina Nuclear):

Cuándo se realizan:

- Si la TC/RM son equívocas o negativas
- Si la TC/RM son positivas, con propósito de estudio de extensión (otros focos):
 - PG en el seno de un síndrome hereditario
 - PG bilateral o multifocal
 - Pacientes jóvenes (menos de 40), tumores grandes (más de 5 cm), y sospecha de maligno o metastásico.

Tipos de pruebas más utilizadas:

La gammagrafía/SPECT-TC con ¹²³I-MIBG y con ¹¹¹In-Pentetreótido (antiguamente octreótido) son las más usadas en la práctica clínica diaria.

- **MIBG (PRUEBA ESPECÍFICA):** los tejidos simpáticos adrenérgicos captan MIBG a través del transportador de norepinefrina NET, por lo que es muy útil en la detección de PG simpáticos secretores. La sensibilidad del MIBG es del 85-88% para feocromocitomas, y 56-76% para PG extraadrenales simpáticos; la especificidad es del 70-100% en feocromocitomas y de 84-100% para PG extraadrenales simpáticos. En la detección de feocromocitomas será por tanto la prueba nuclear de elección, con un número no despreciable de falsos negativos (15%) pero con una especificidad altísima de hasta el 100%. Desventajas: elevado coste, tienen que ser sintetizados poco tiempo previo a su administración, no se comercializa en todos los países, interfieren con fármacos y sustancias (labetalol, antidepresivos tricíclicos, antagonistas del calcio, antipiscóticos, cocaína, descongestivos nasales...), precisan un bloqueo tiroideo previo con Lugol, la médula adrenal normal se visualiza en 50-80% de los casos y podría dificultar la detección de feocromocitomas pequeños, y poseen tasas más bajas de sensibilidad (52-75%) en PG múltiples, hereditarios o metastásicos.
- **PENTETREÓTIDO (PRUEBA NO ESPECÍFICA):** se une al receptor de somatostatina 2 y 4. La sensibilidad es menor que con MIBG para feocromocitomas, PG extraadrenales simpáticos y para PG metastásicos. Sin embargo, son superiores al MIBG para la detección de PG parasimpáticos (sensibilidad 89%–100% de pentetreótido frente a 18–50 % del MIBG). Por ello son la prueba nuclear de elección en PG de cabeza y cuello (parasimpáticos).
- **PET 18F-FDG (PRUEBA NO ESPECÍFICA):** alta sensibilidad para todo tipo de PG. Si observamos una glándula suprarrenal hipercaptante, los cuatro diagnósticos diferenciales serán el feocromocitoma, carcinoma suprarrenal, linfoma y metástasis. Las pruebas morfológicas nos darán la pista para su diferenciación (feocromocitomas suelen ser masas solitarias y bien definidas, con cambios quísticos/necróticos, hemorragias y calcificaciones. En pacientes con mutación SDHB, los cuales tienen mayor predisposición a PG malignos, el PET-FDG tiene una sensibilidad altísima del 97-100% en la localización del tumor, mientras que la sensibilidad del MIBG es del 65-80%. El uso de marcadores más específicos (entre ellos la DOPA) parece muy prometedor, pero depende de la disponibilidad del mismo.

A modo de resumen, cuando tengamos sospecha de feocromocitoma haremos MIBG, y cuando sospechemos PG de cabeza y cuello haremos Pentetretotido. En el resto de casos habrá que individualizar y elegir en función de las pruebas bioquímicas.

-TIPOS DE PARAGANGLIOMAS: *nuestra revisión de casos y ejemplos.*

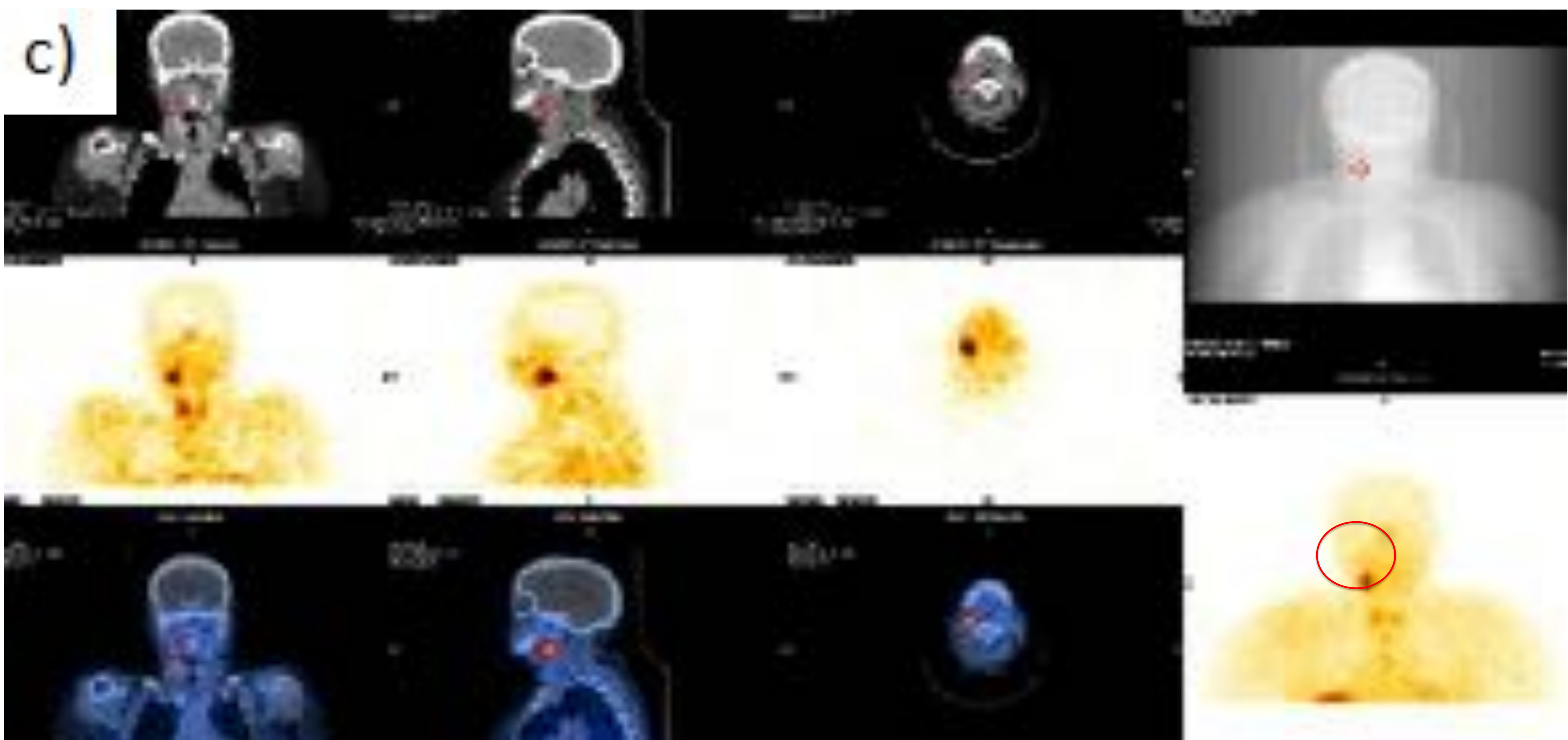
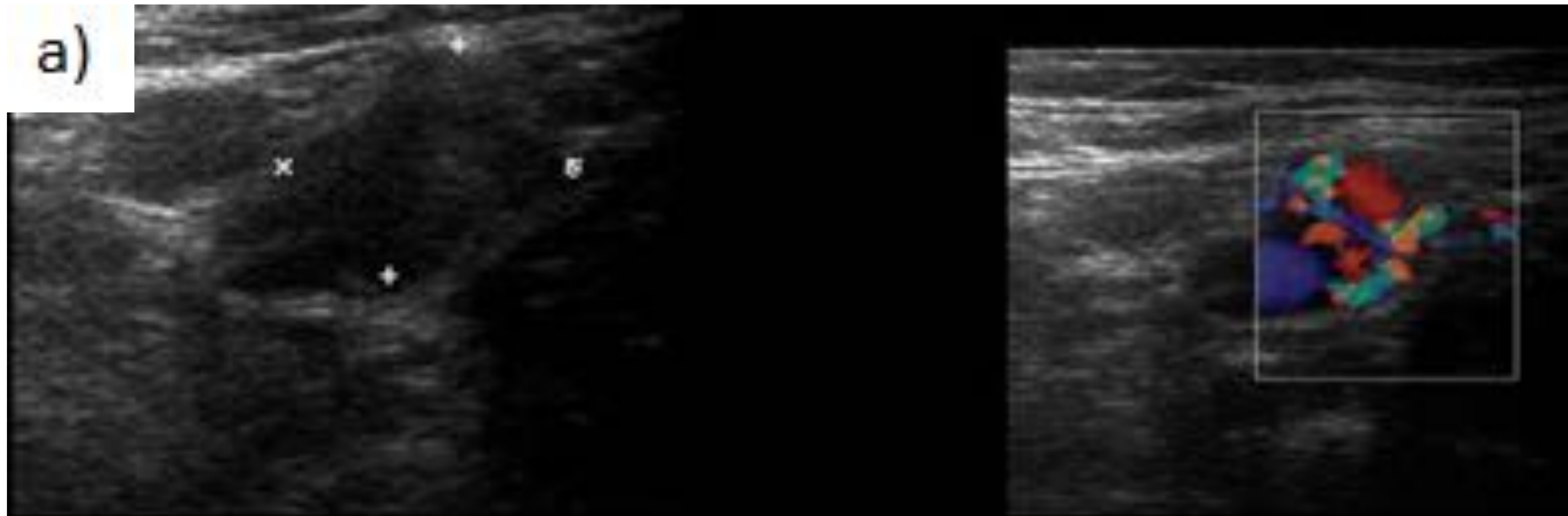
1- Cabeza y cuello:

También llamados glomus. Son paragangliomas extraadrenales parasimpáticos.

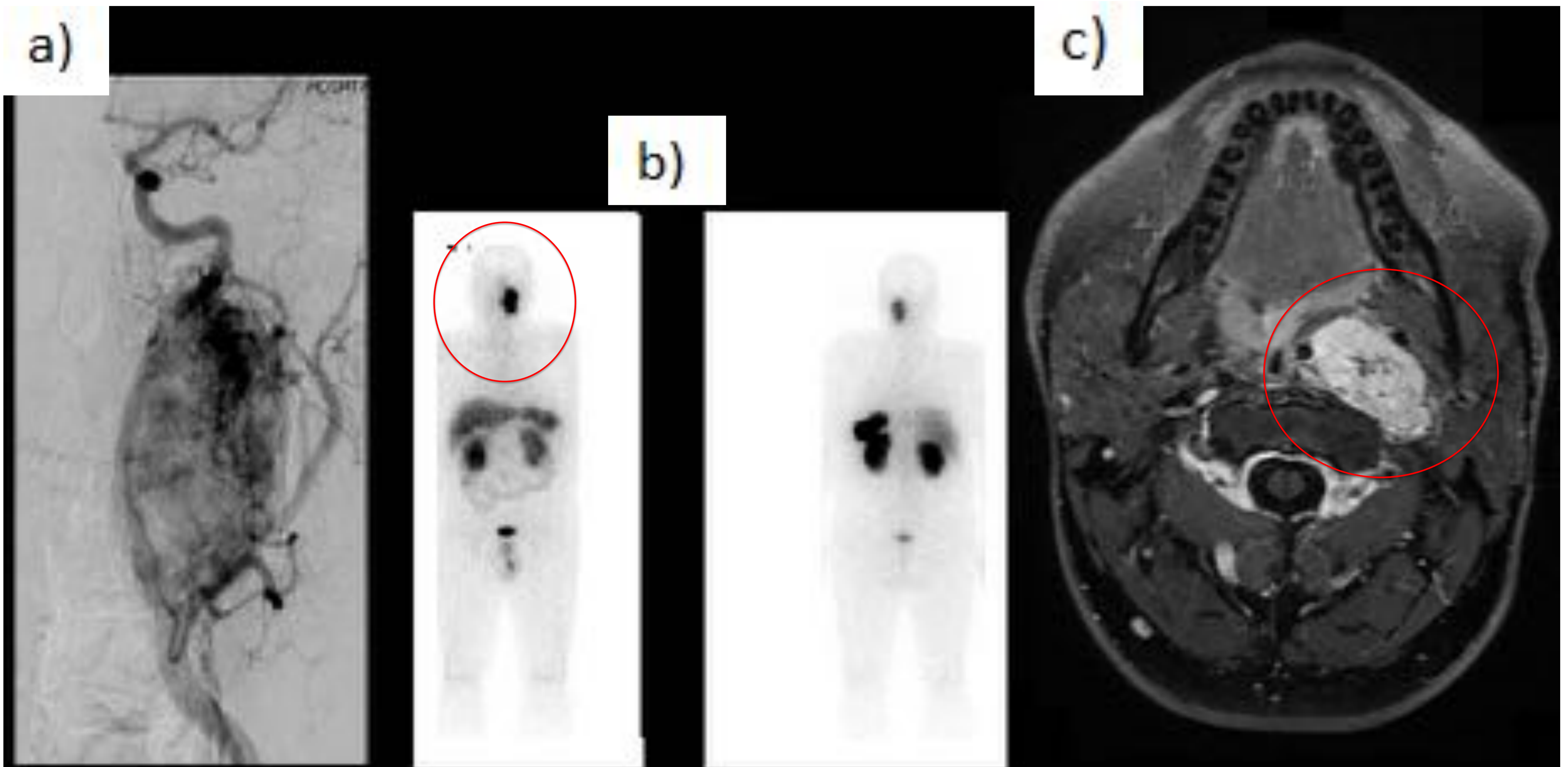
- ECO: lesiones hipoecoicas y heterogéneas, de bordes bien definidos, con vascularización y pedículo tumoral.
- TC con CIV: lesión sólida de partes blandas bien definida, desplazando a los tejidos blandos, englobando vasos e incluso destruyendo hueso. Realzan de forma intensa y homogénea (pueden ser heterogéneos si son grandes), con lavado precoz. Se detectan lesiones desde los 8 mm.
- RM: T1 hipointensos, T2 hiperintensos, en DP iso-hipointensos con respecto al músculo, y poseen la típica imagen en sal y pimienta si son >1 cm. Realzan intensamente tras la administración de gadolinio. Las secuencias TOF son útiles para estudiar la vascularización tumoral. La RM detecta PG de hasta 5 mm.
- Angiografía: masa hipervasculada con arterias nutricias hipertróficas (suele proceder de faríngea ascendente) y drenaje venoso temprano.

Tres tipos fundamentales: carotídeos, yugulotimpánicos y vagales.

➤ **1.1 PG carotídeo:** infrahioideos, con ensanchamiento de bifurcación la carotídea.



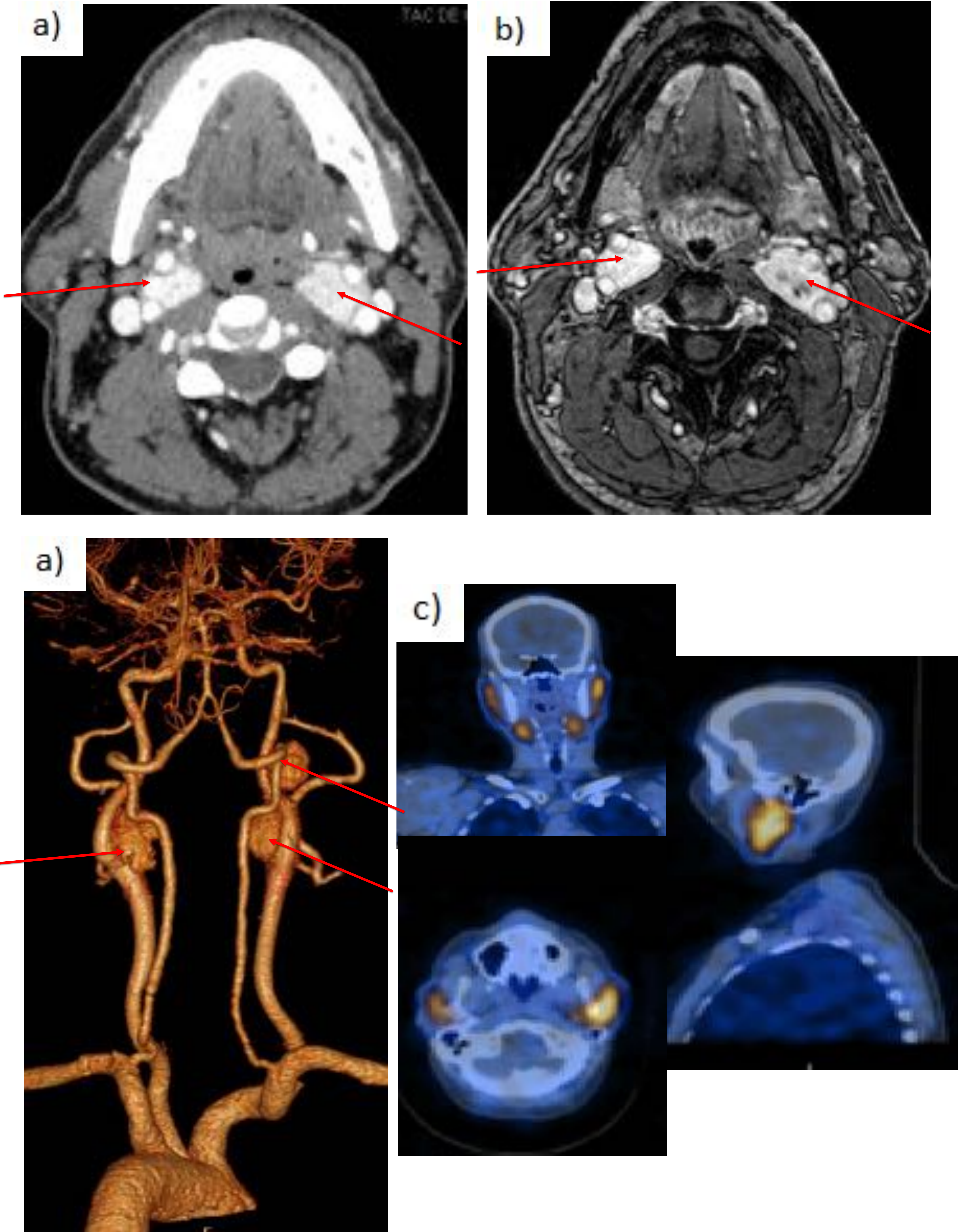
Ejemplo 1. Paraganglioma carotídeo derecho. Ecografía cervical (a): lesión hipoecoica muy vascularizada. TC de cuello con CIV (b): lesión sólida de partes blandas con realce intenso y homogéneo, localizada en bifurcación carotídea. Rastreo corporal total y SPECT-TC con In111-Pentetreótido (c): intenso acúmulo patológico de material radiactivo de forma redondeada y límites netos a nivel de región carotídea derecha.



Ejemplo 2. Varón de 46 años. Paraganglioma carotídeo izquierdo. Angiografía (a): se identifica a nivel laterocervical una gran masa hipervascular que se rellena por ramas de carótida externa (ramas de arteria occipital, faríngea ascendente y auricular posterior). Octreoscán (b): intenso acúmulo patológico del material radiactivo, de grandes dimensiones y de forma bilobulada a nivel laterocervical izquierda, que confirma el diagnóstico de paraganglioma a dicho nivel. Resto del estudio dentro de la normalidad. RM cuello (c): paraganglioma carotídeo izquierdo de 7 cm, con realce precoz de contraste, desplazamiento de carótida interna y externa, y obliteración parcial de la orofaringe.

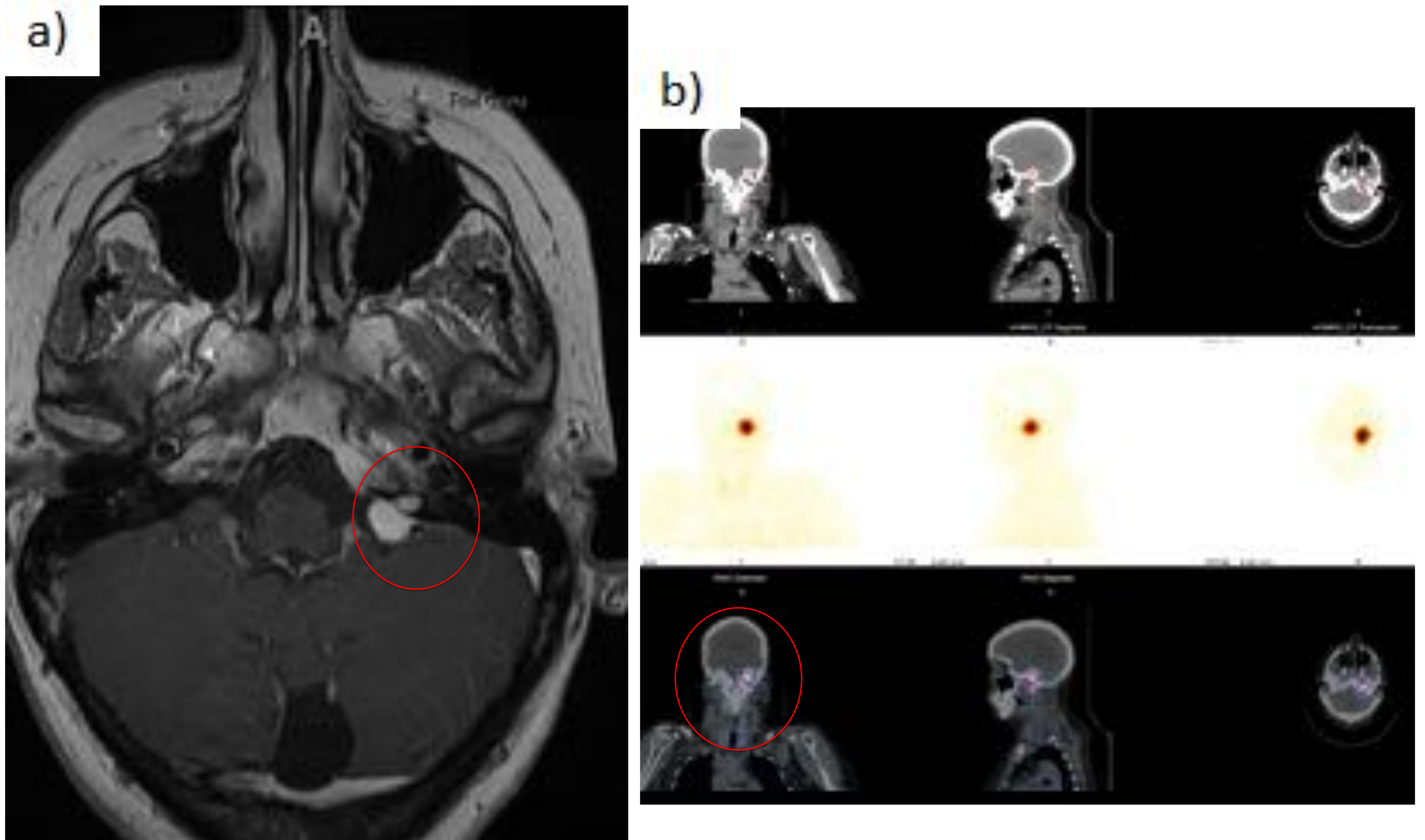


Ejemplo 3. Mujer de 51 años. PG carotídeos múltiples gigantes. TC cuello con civ (a)

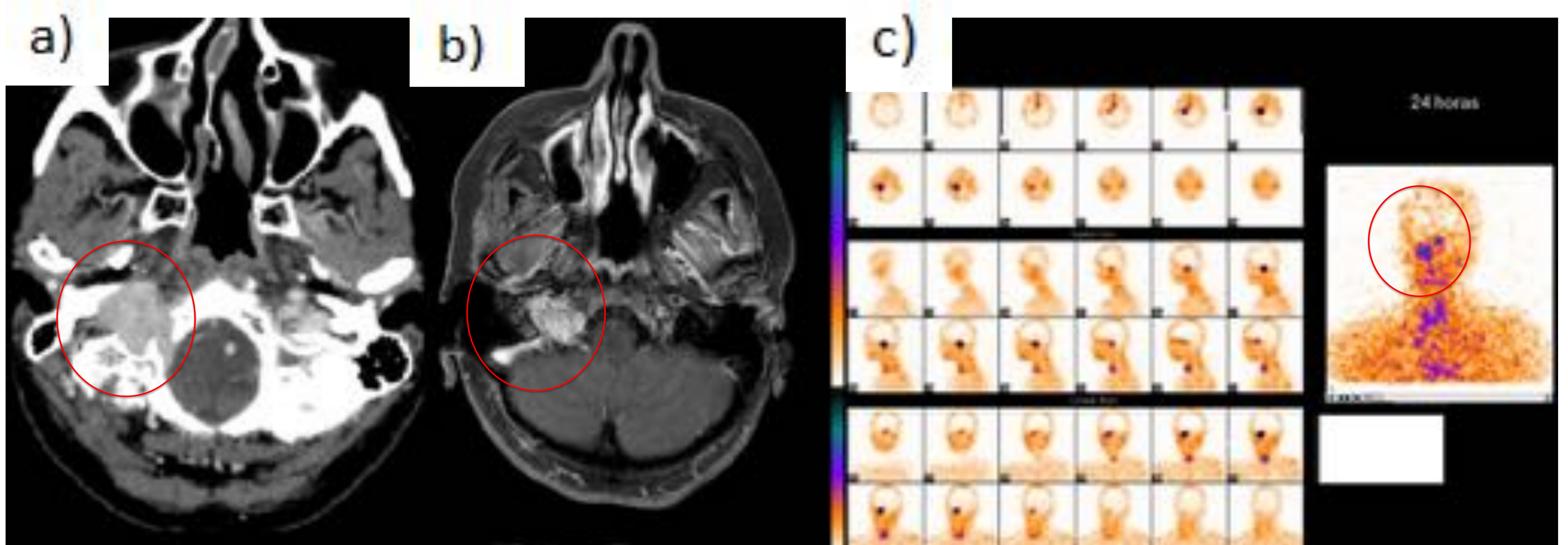


Ejemplo 4. Varón de 48 años. Paragangliomas carotídeos bilaterales secretores de dopamina y noradrenalina. TC cuello con CIV y reconstrucción volumétrica de troncos supraórticos (a): lesiones hipervasculares en bifurcación aórtica. RM de cuello (b): secuencia T1 con contraste superponible al TC. MIBG (c) en axial, coronal y sagital: sin alteraciones.

- **1.2 Yugular/timpánico/yugulotimpánico:** expande, erosiona y apolilla el hueso, invadiendo el foramen yugular, laberinto, tímpano, cadena huesecillos, fosa infratemporal, yugular interna, canal nervio facial... El glomus puramente timpánico se localiza en la cavidad timpánica sin destruir la cadena de huesecillos.

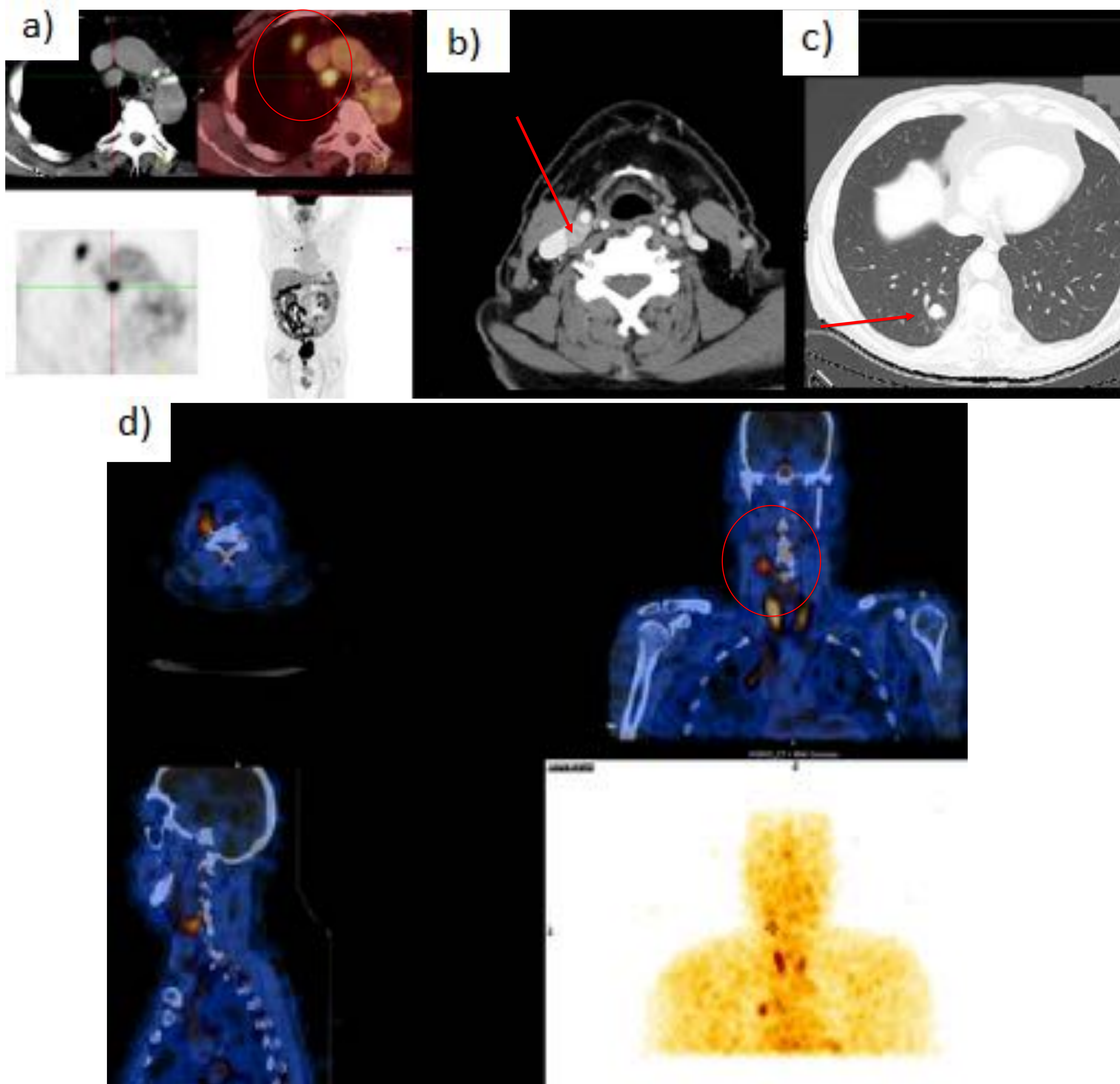


Ejemplo 5. Mujer de 47 años. Paraganglioma yugular. RM cuello (a): lesión que se origina en la región del agujero yugular, con pequeño componente extracraneal y un componente intracraneal de 1 cm centrado en la cisterna peribulbar izquierda. Tiene una captación intensa y homogénea de contraste y unos bordes polilobulados. Pentetreótida (b): acúmulo patológico material radiactivo de forma redondeada y límites netos a nivel del glomus yugular (agujero rasgado posterior), compatible con el diagnóstico de paraganglioma.



Ejemplo 6. Mujer de 55 años con neuropatía craneal múltiple. Paraganglioma yugulotimpánico. TC y RM craneal (a y b): lesión que asienta en la región del foramen yugular derecho, posterior a la carótida interna derecha. Muestra intensa captación tras la administración de contraste. Se extiende inferiormente afectando el canal del hipogloso, y presenta un componente tumoral extracraneal que se extiende en sentido caudal hasta el margen inferior de la masa lateral derecha del atlas. En sentido craneal se extiende afectando a la punta del peñasco y al clivus. Existe además un componente tumoral intracraneal localizado en la cisterna peribulbar, afectando a la teórica localización de la salida de los pares craneales bajos. Octreótido (c): positivo.

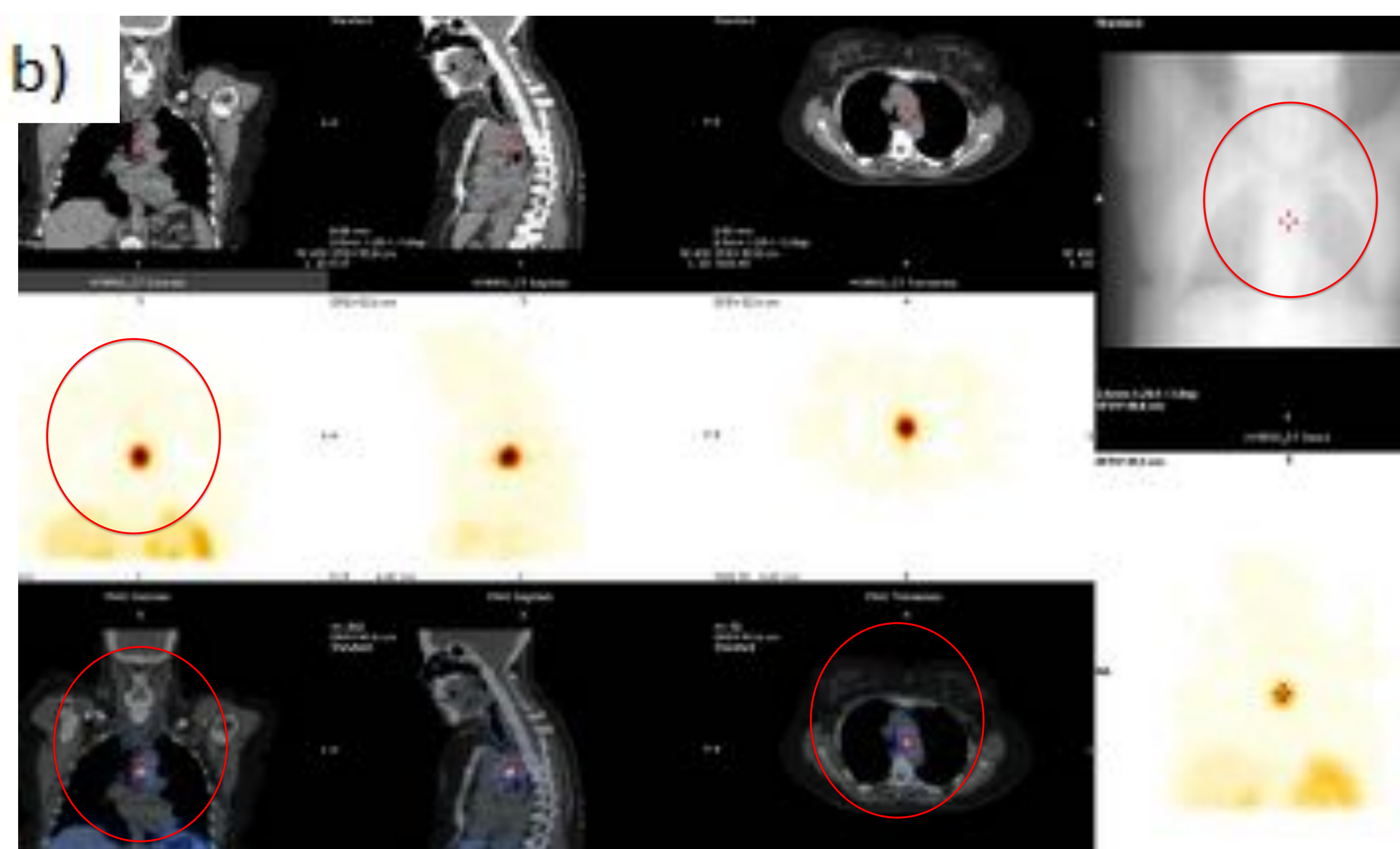
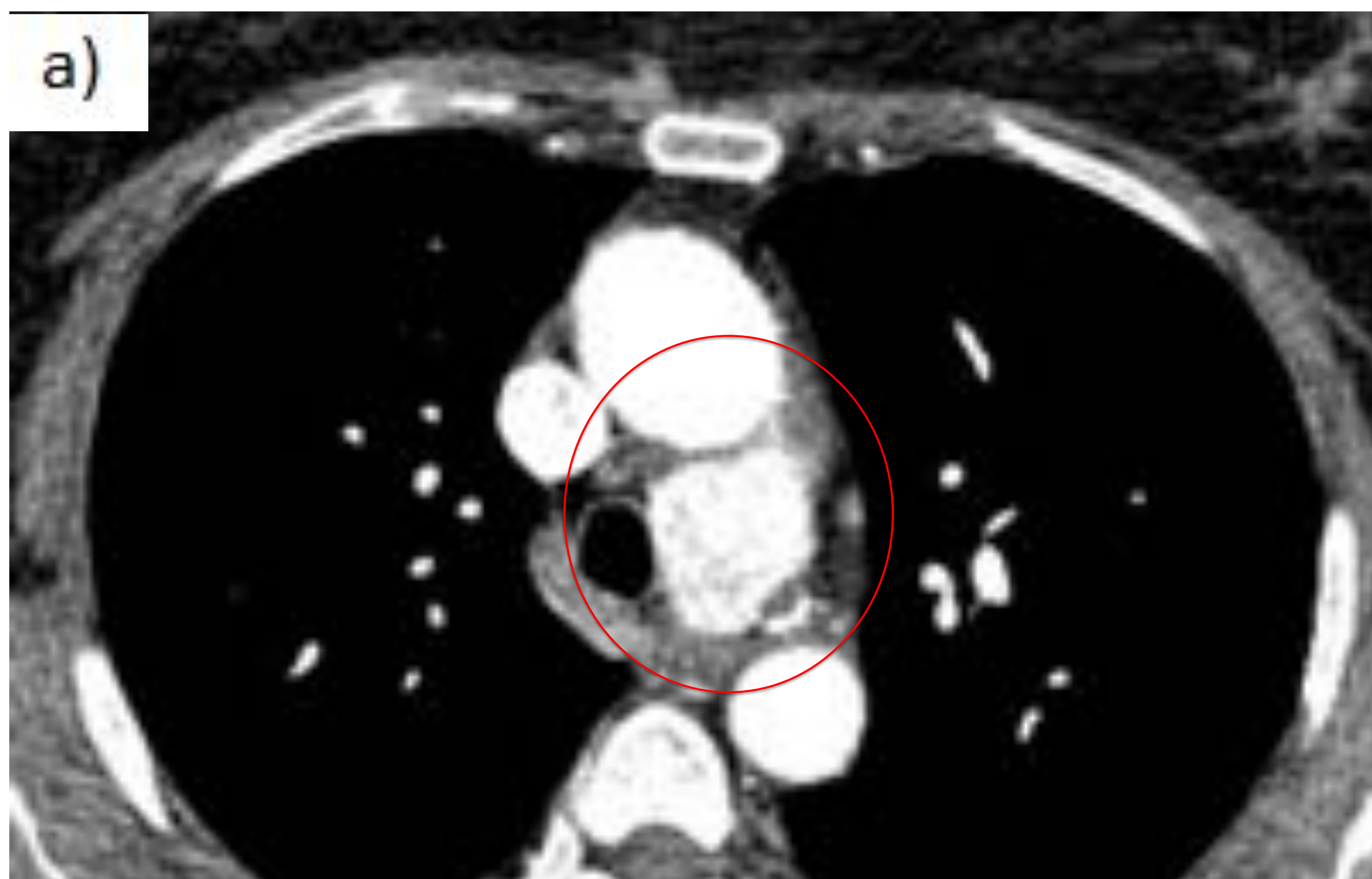
- **1.3 Vagales:** desplazan a ACI y ACE hacia adelante, separándolas de la vena yugular la cual se desplaza hacia atrás. 60% extensión suprahióidea.



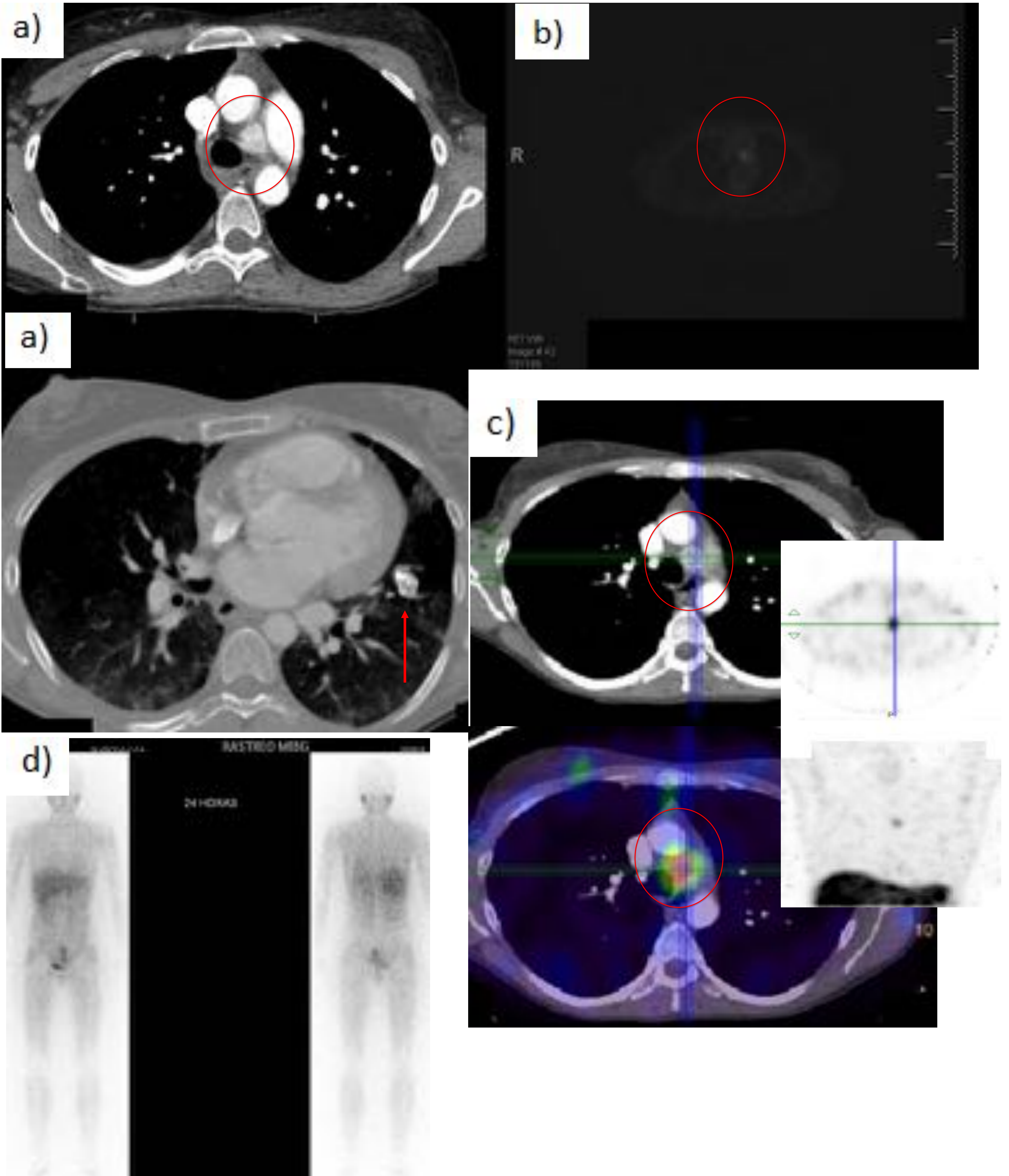
Ejemplo 7. Varón de 68 años con PG cervical derecho recidivado y con metástasis pulmonares y adenopáticas en mediastino. PET-18F-FDG (a): Estudio compatible con recidiva tumoral de paraganglioma cervical derecho, entre la vena yugular interna y la arteria carótida común (a nivel de la bifurcación carotídea). Nódulos en pulmón derecho y adenopatía mediastínica paratraqueal derecha inferior, con metabolismo también sugestivo de malignidad. TC de cuello con CIV (b): paraganglioma vagal derecho. Ausencia de relleno de arteria carótida externa derecha (previa ligadura quirúrgica). TC de tórax con CIV (c): Pulmón derecho con dos nódulos en lóbulo superior derecho de 18 y 8 mm respectivamente y uno de 16 mm en LID. Adenopatías de tamaño significativo en mediastino ipsilateral. Pentetreótido (d): acúmulos patológicos de material radiactivo a nivel de bifurcación carotídea derecha y 3 focos a nivel de lóbulo superior, lóbulo inferior e hilio pulmonar derechos indicativo de afectación metastásica.

2- Tórax (mediastino):

Pueden ser tumores derivados del SN Simpático o Parasimpático según su localización en el mediastino. Típicamente los localizados en mediastino anterior y medio (lo más frecuente en la ventana aortopulmonar) son parasimpáticos como los PG de cabeza y cuello, mientras que los localizados en mediastino posterior son simpáticos como los PG de abdomen-pelvis. Radiológicamente se comportan de manera similar a los demás paragangliomas, es decir, como lesiones bien definidas que realzan intensamente tras la administración de CIV, lo que nos ayuda a distinguirlas de adenopatías. Si la lesión se encuentra en mediastino superior-cervical bajo, debemos plantear el diagnóstico diferencial con el adenoma paratiroideo, para lo cual será esencial la analítica (PTH aumentada en el caso del adenoma paratiroideo) y las pruebas de medicina nuclear (pentetreótido/MIBG en paraganglioma frente a MIBI en adenoma paratiroideo).



Ejemplo 8. Mujer de 71 años. Paraganglioma mediastínico. TC de tórax con CIV (a): masa hipervascular en ventana aortopulmonar, con pequeñas áreas hipodensas en su interior en relación con mínima degeneración quística y con abundantes estructuras vasculares rodeando la lesión. Pentetreótido (b): zona de captación, de forma redondeada y límites netos, a nivel de mediastino medio (ventana aortopulmonar), compatible con paraganglioma.

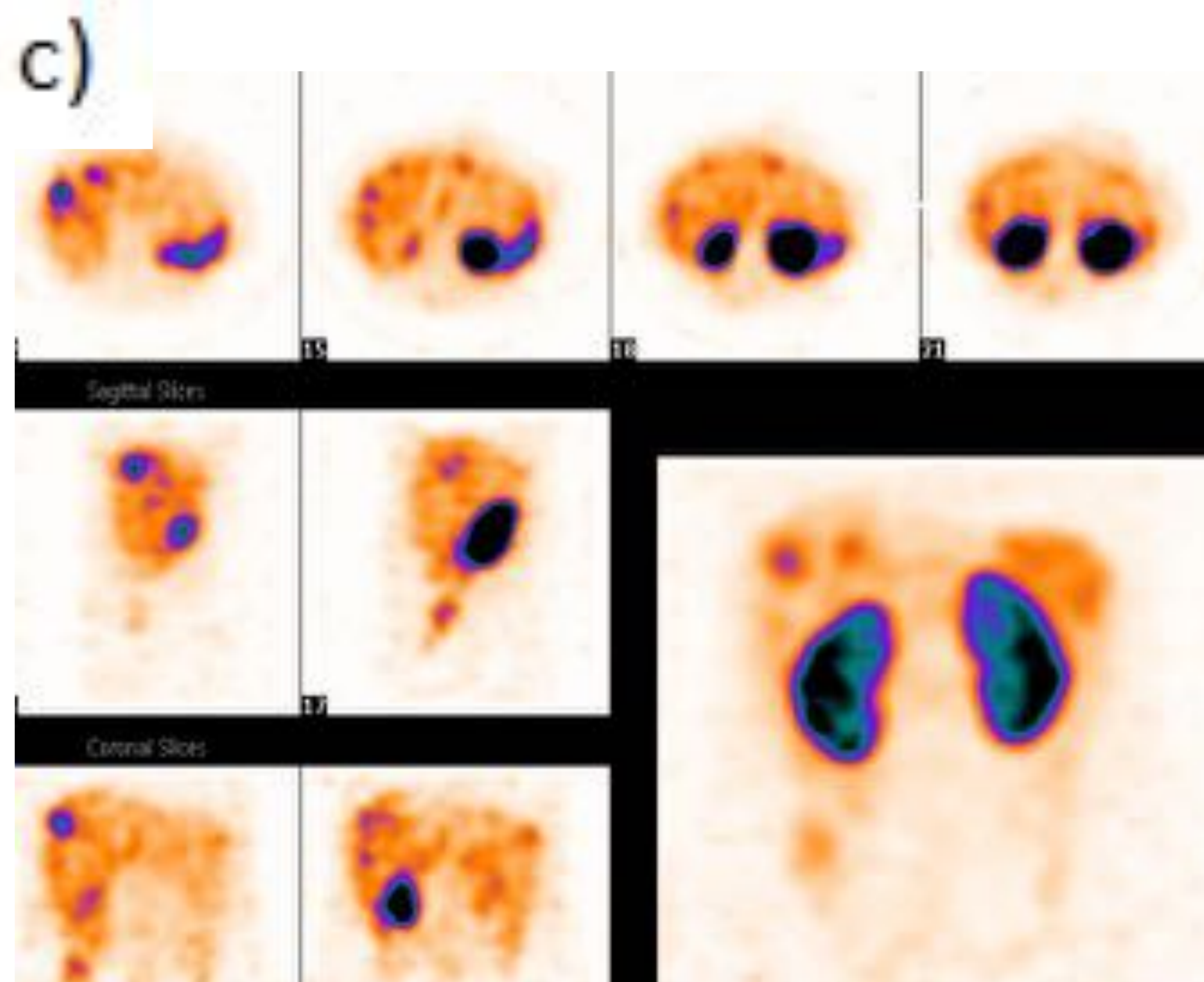
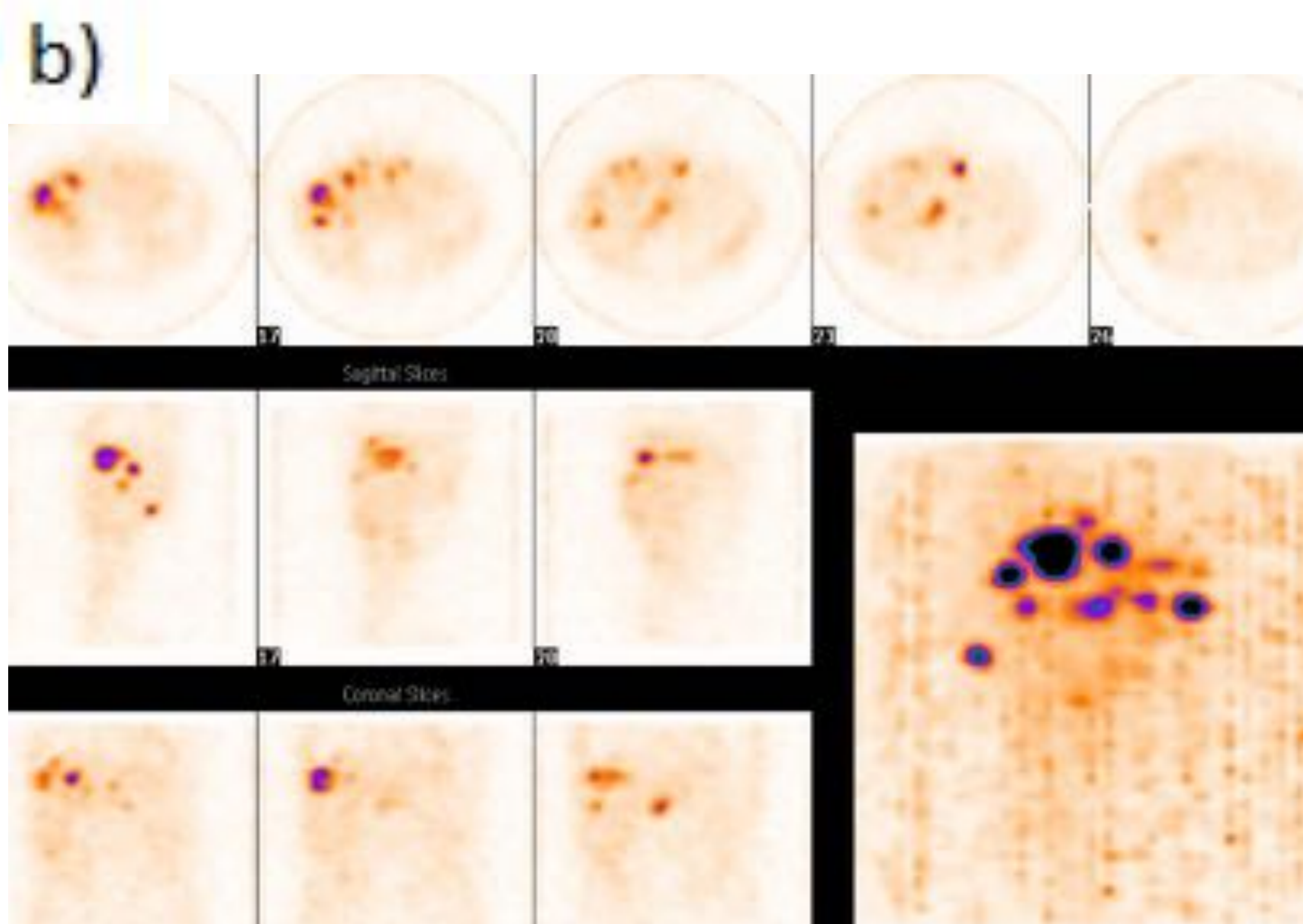


Ejemplo 9. Tríada de Carney. Mujer de 32 años con condromas pulmonares y paraganglioma mediastínico, antecedente de GIST gástrico operado. TC tórax con CIV (a): lesión redondeada de bordes bien definidos e hipercaptante, en región paratraqueal izquierda. Imágenes nodulares calcificadas compatibles con condromas pulmonares. PET (b): la lesión mediastínica es hipermetabólica. Los condromas pulmonares no captan. OCTREOSCAN (c): acúmulo patológico en material radiactivo de forma redondeada y límites netos a nivel paratraqueal izquierda. MIBG (d): no se objetiva depósito patológico de material radiactivo.

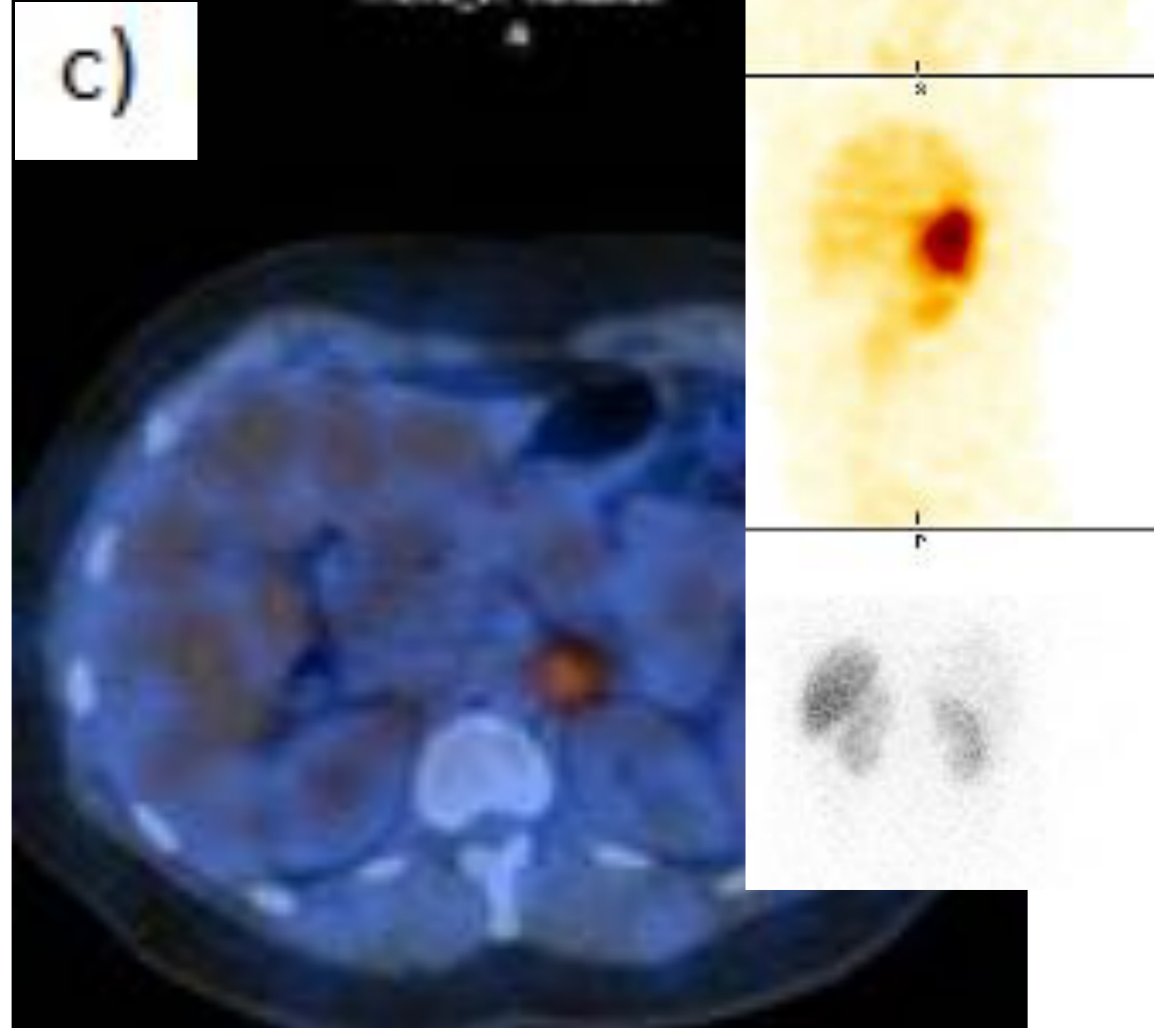
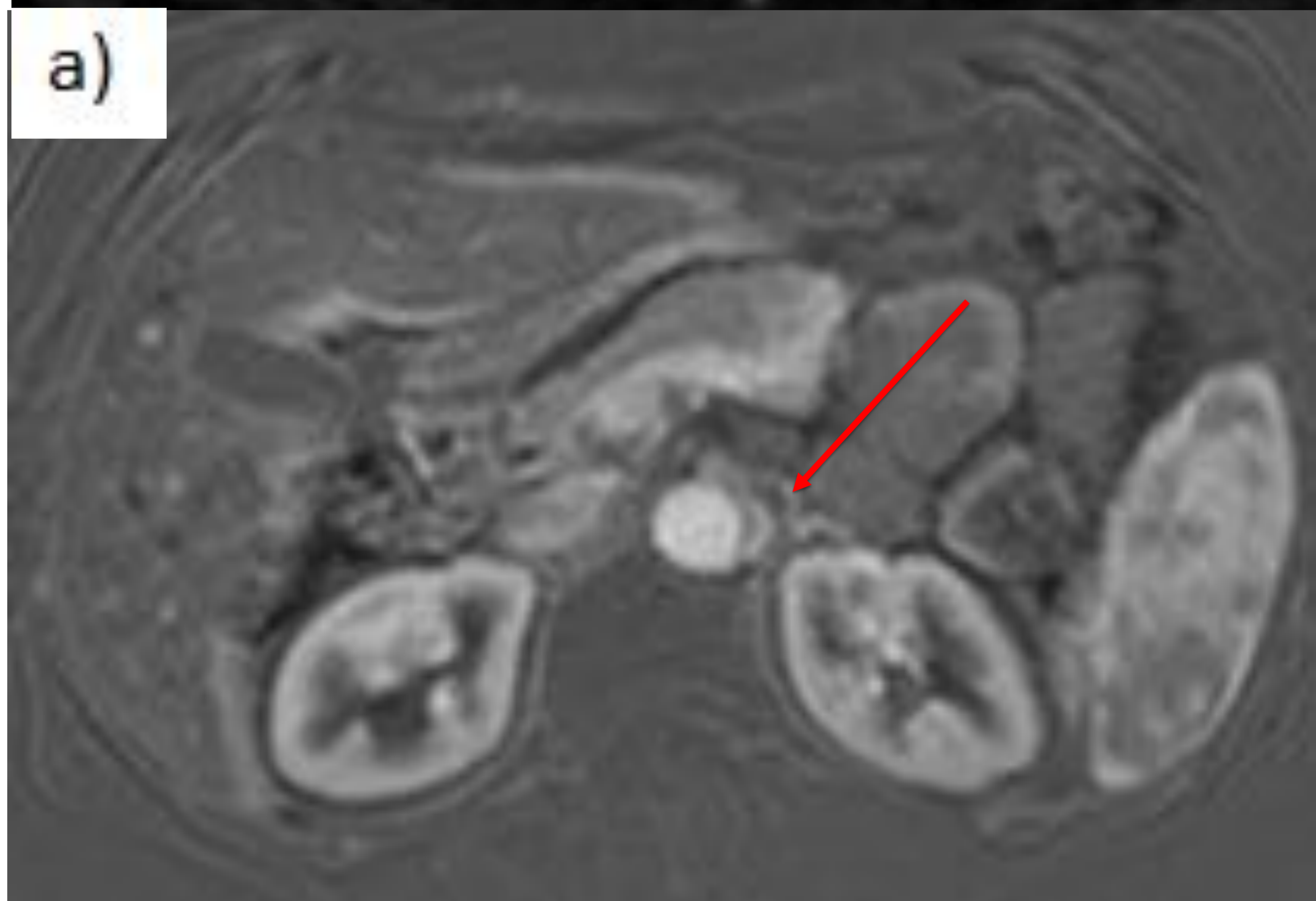
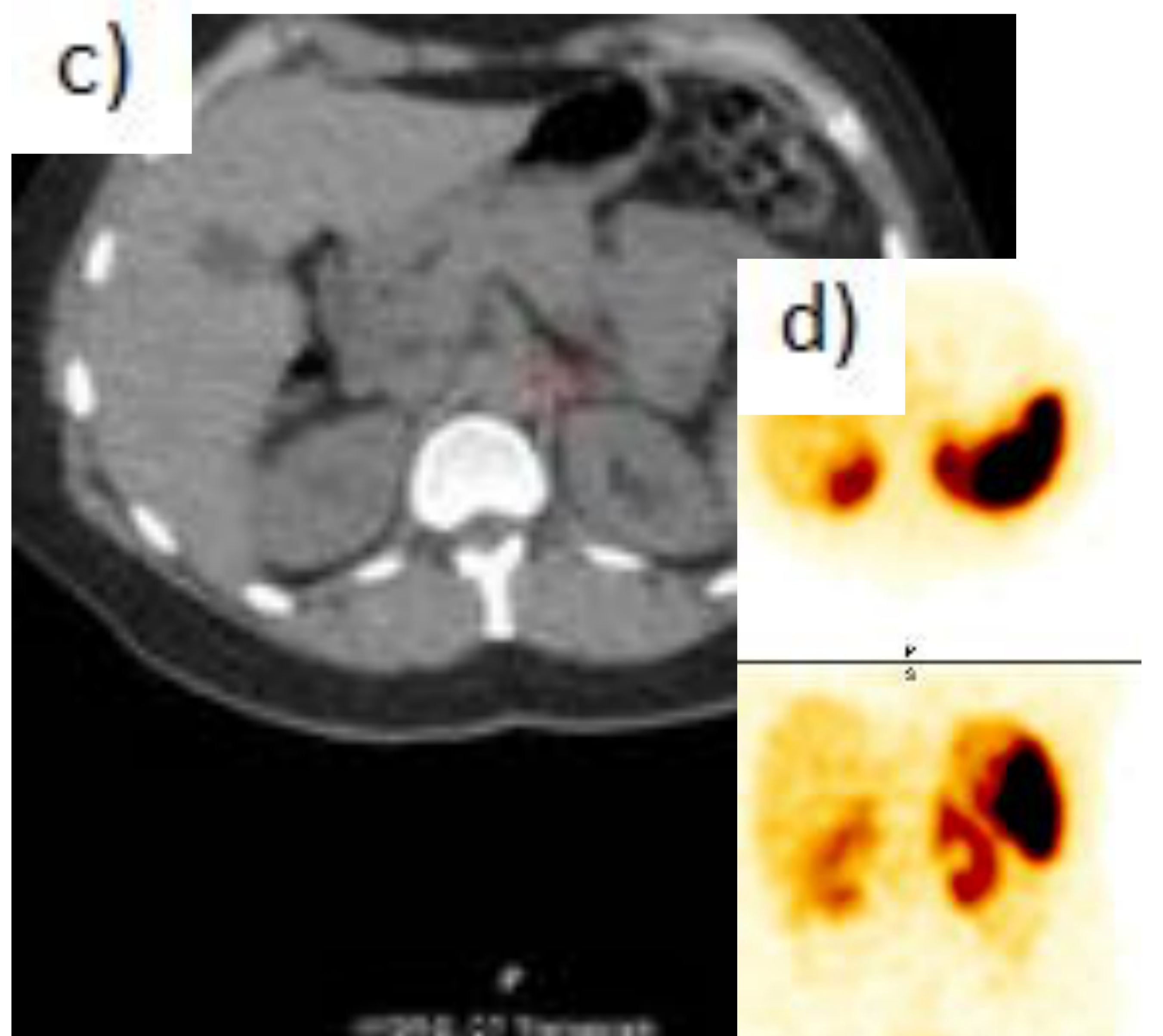
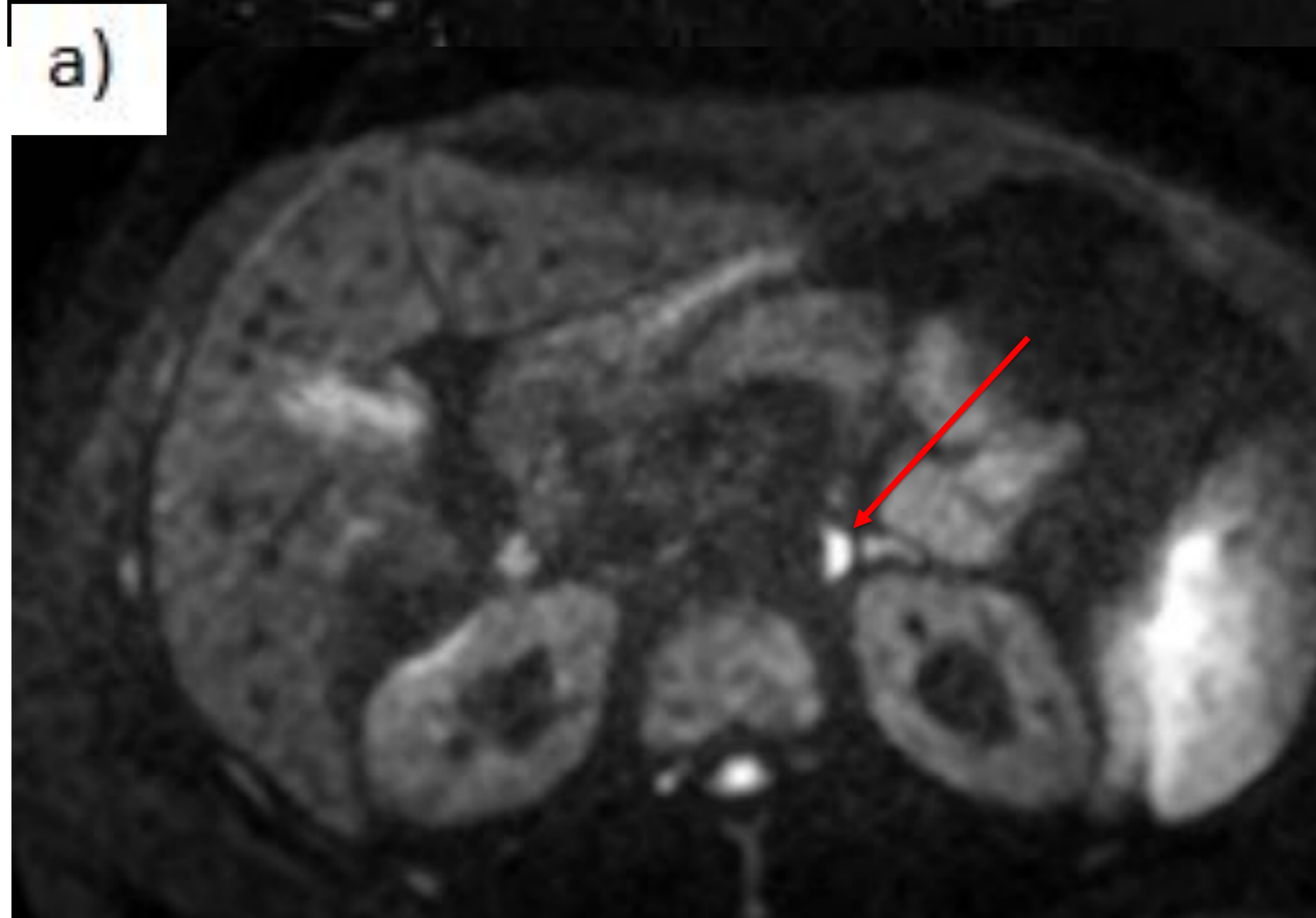
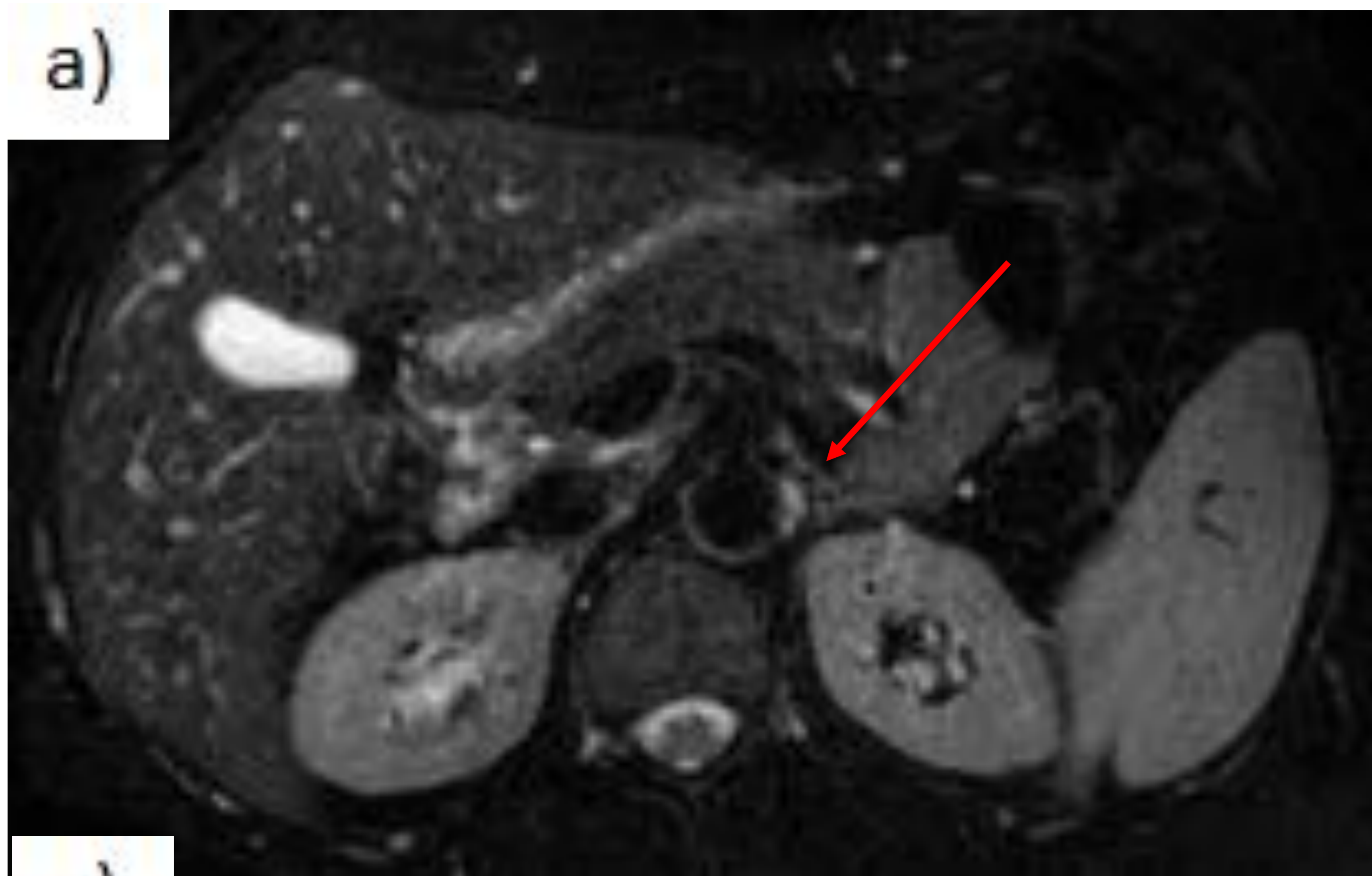
3- Abdomen (retroperitoneo):

3.1 Extraadrenales:

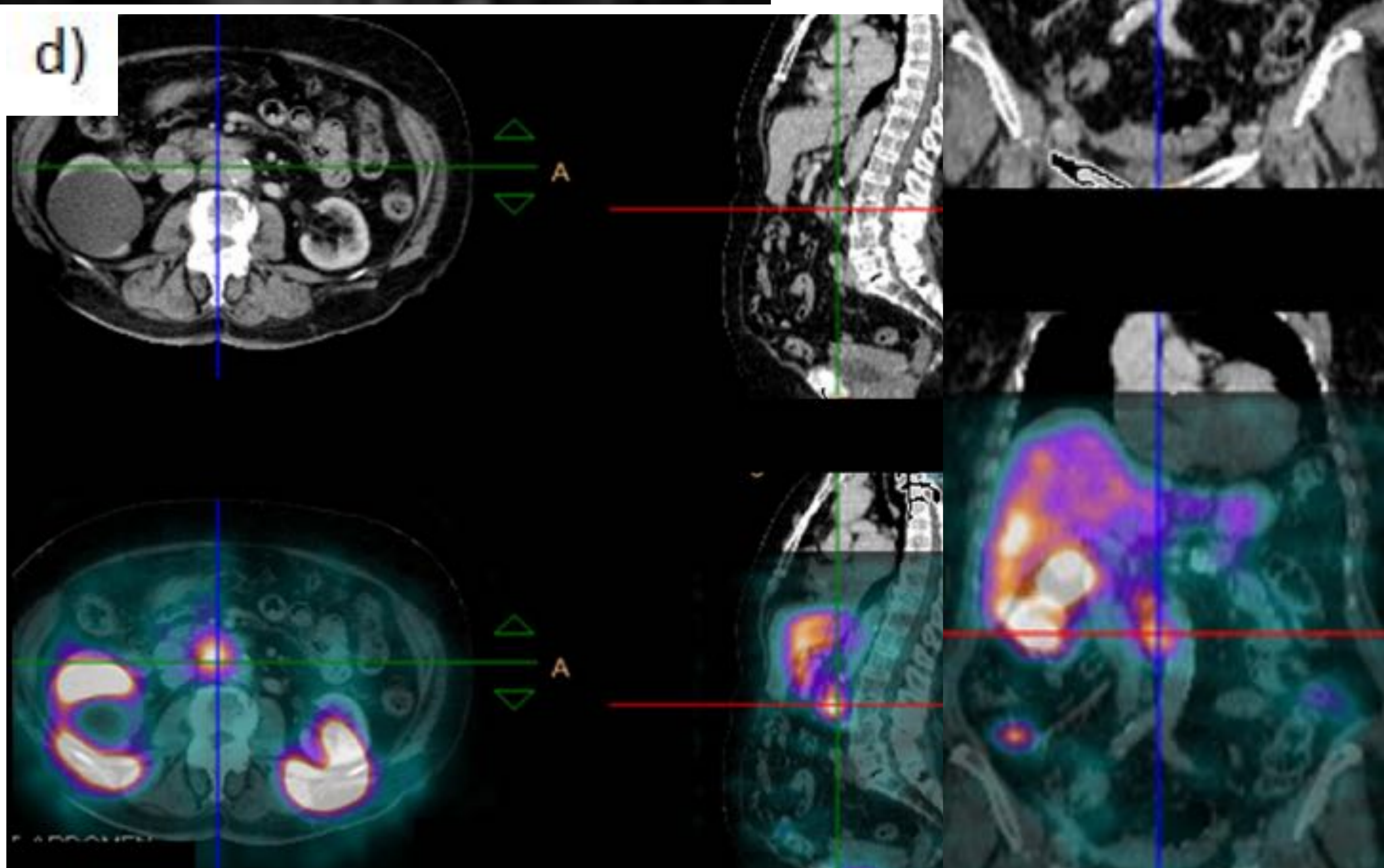
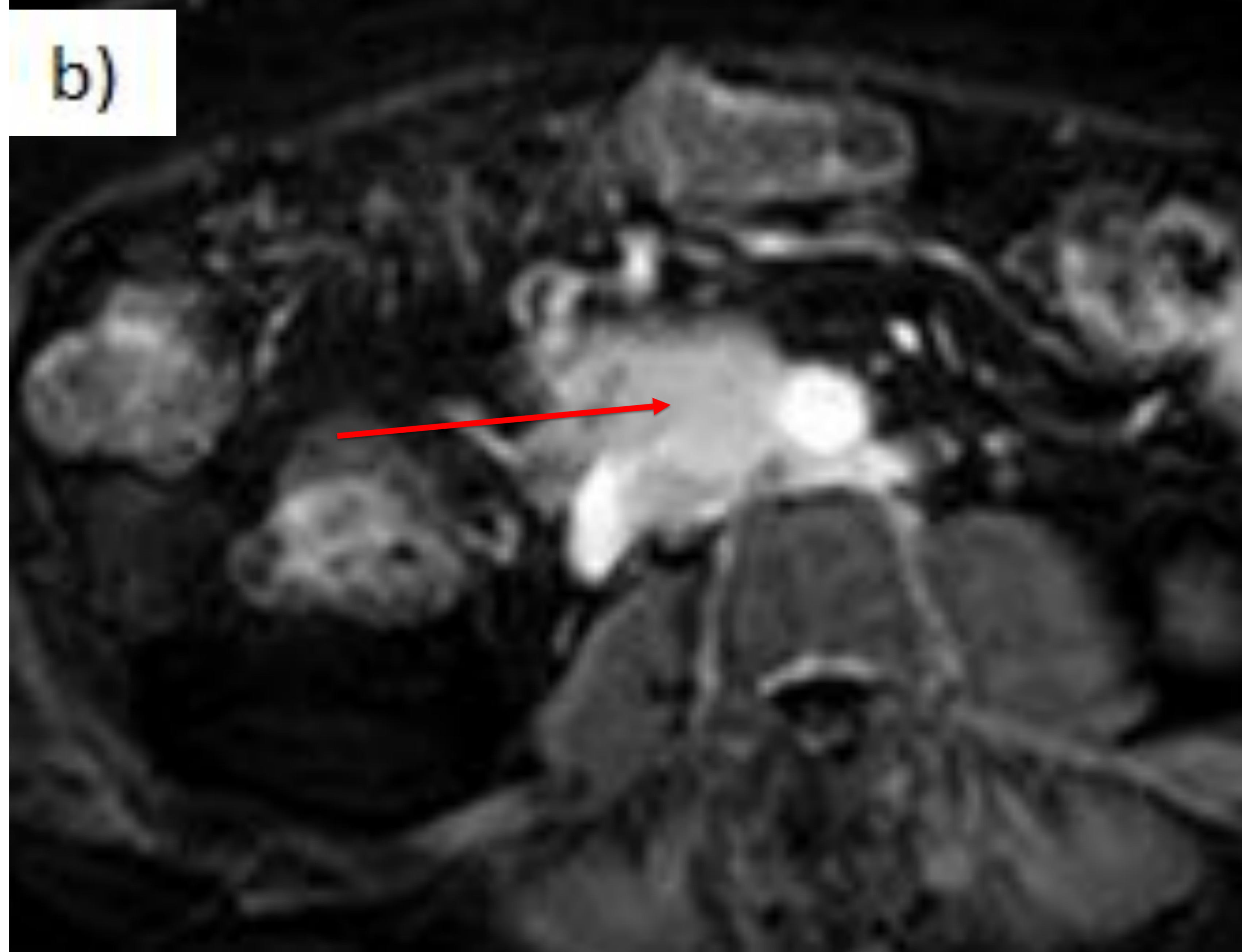
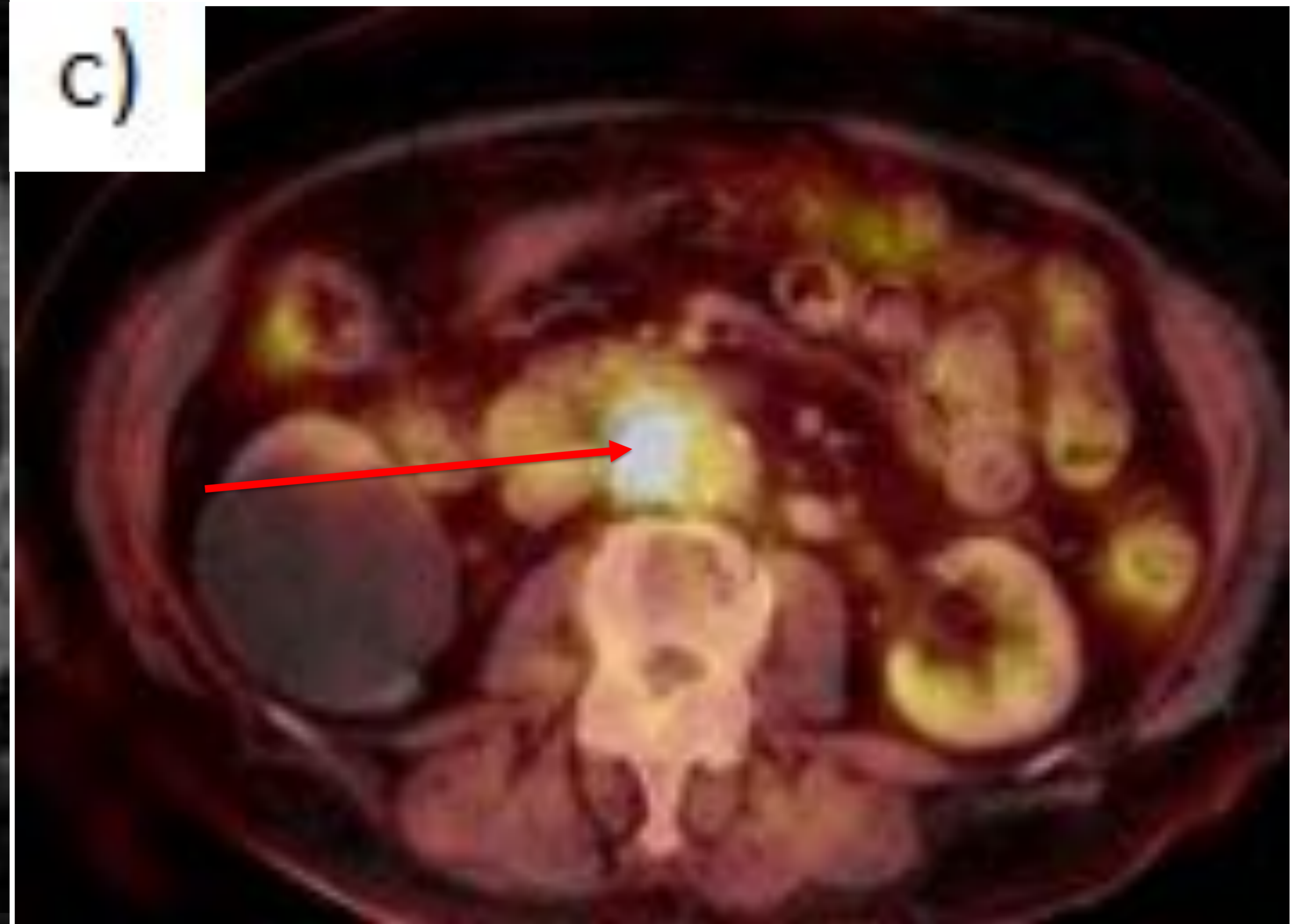
Los paragangliomas extraadrenales localizados en abdomen-pelvis suelen formarse a partir del paraganglio simpático localizado en retroperitoneo, simétricamente distribuido a lo largo de la aorta abdominal. Tienen predilección por el área infrarrenal cercana al origen de la arteria mesentérica inferior (órgano de Zuckerkandl). Radiológicamente en el TC se comportan como lesiones paraaórticas hipercaptantes, con áreas hiperdensas de calcificación o hemorragia. En la RM son hipo/isointensos en T1, muy hiperintensos en T2, y con llamativa restricción en las secuencias potenciadas en difusión. La imagen anatómica será fundamental no solo para el diagnóstico sino también para el planteamiento quirúrgico (especialmente en lesiones retrocraurales). En ocasiones podemos tener dudas diagnósticas con otras lesiones periaórticas como la periaortitis, por lo que conviene recordar que la morfología típica del PG es excéntrica en forma de semiluna debido a la relación subadventicial con la aorta. En cuanto a las pruebas de medicina nuclear, al ser PG simpáticos muchos serán secretores y por tanto, será de gran utilidad la MIBG y algo menos el pentetreótido.



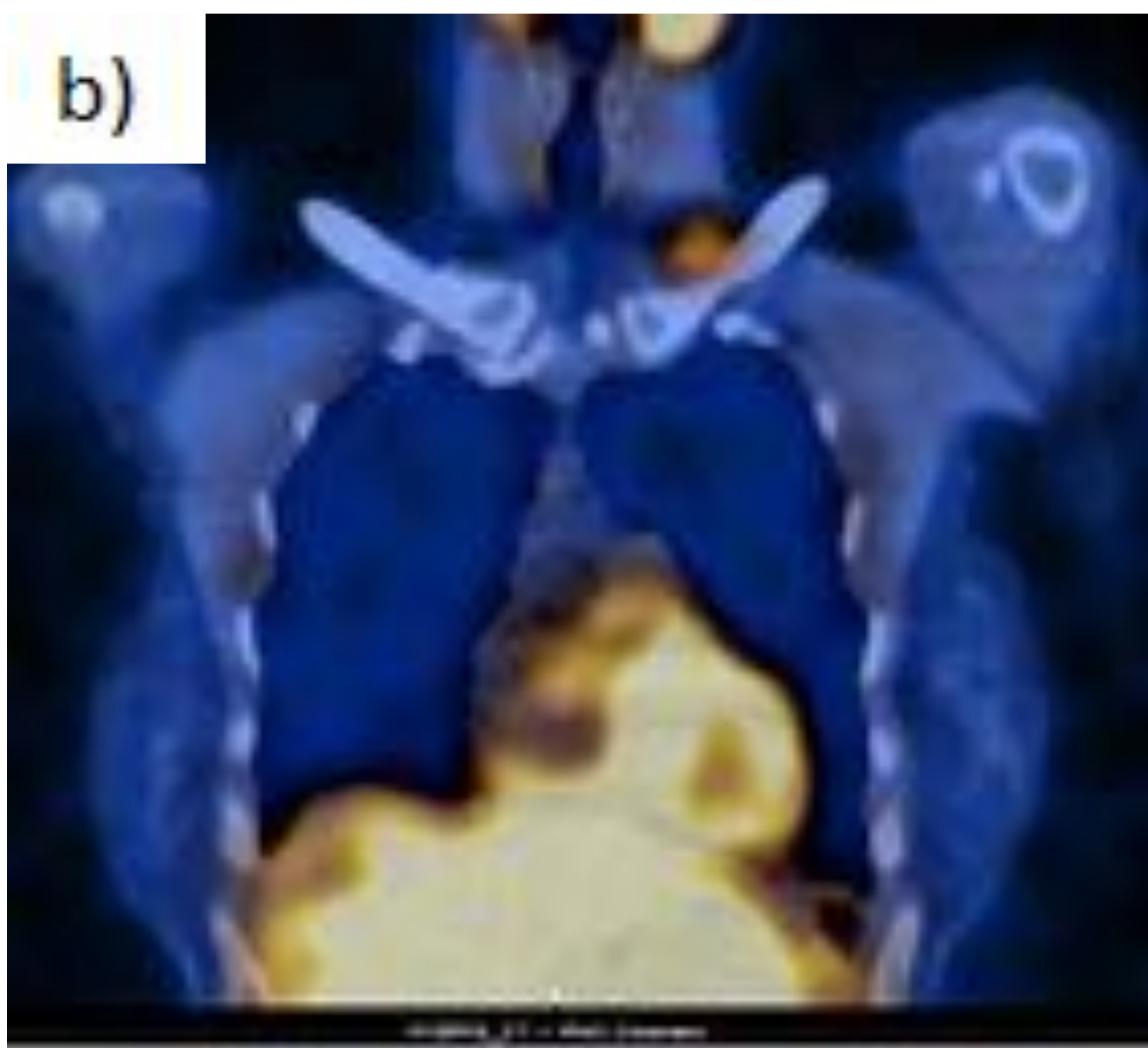
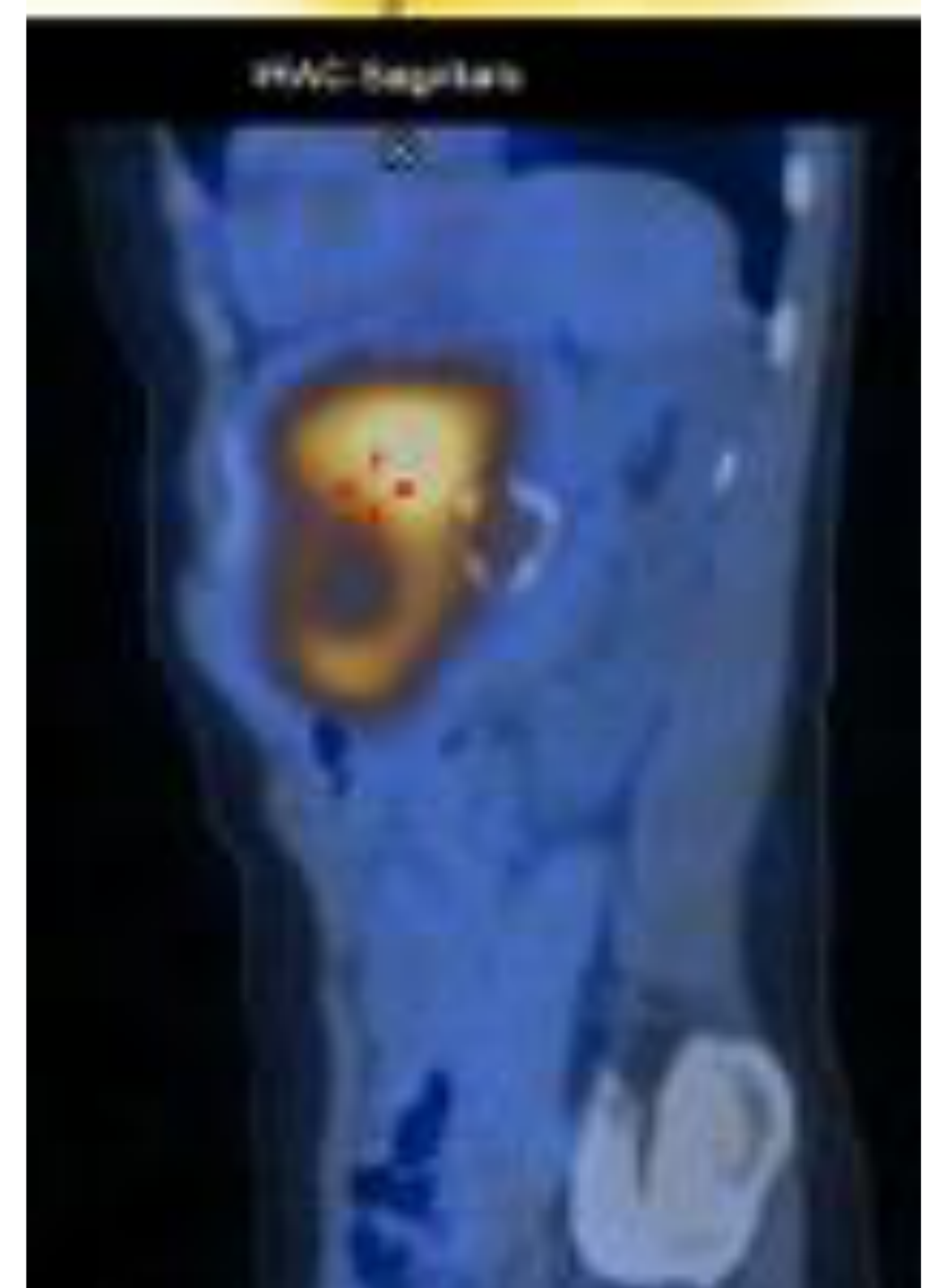
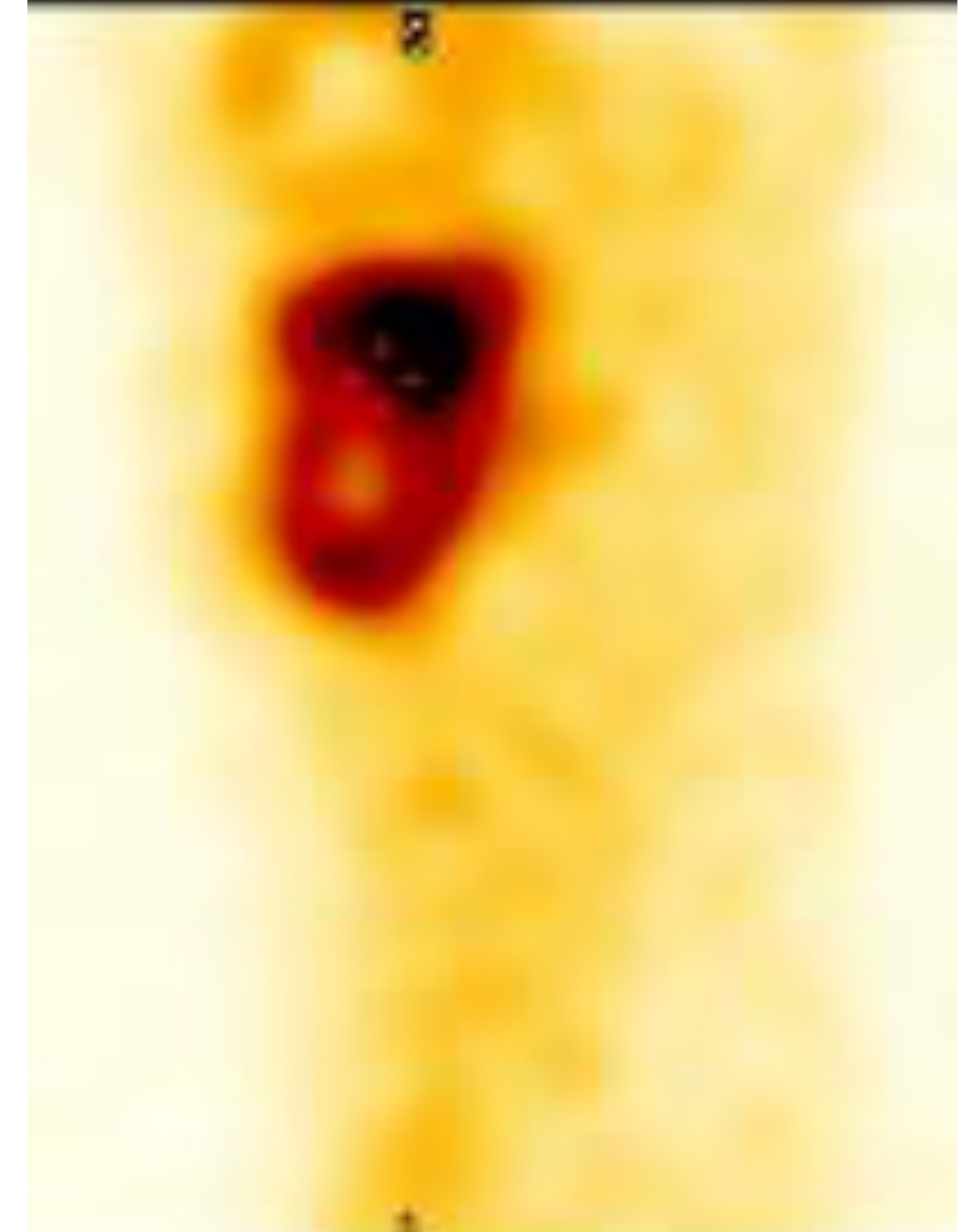
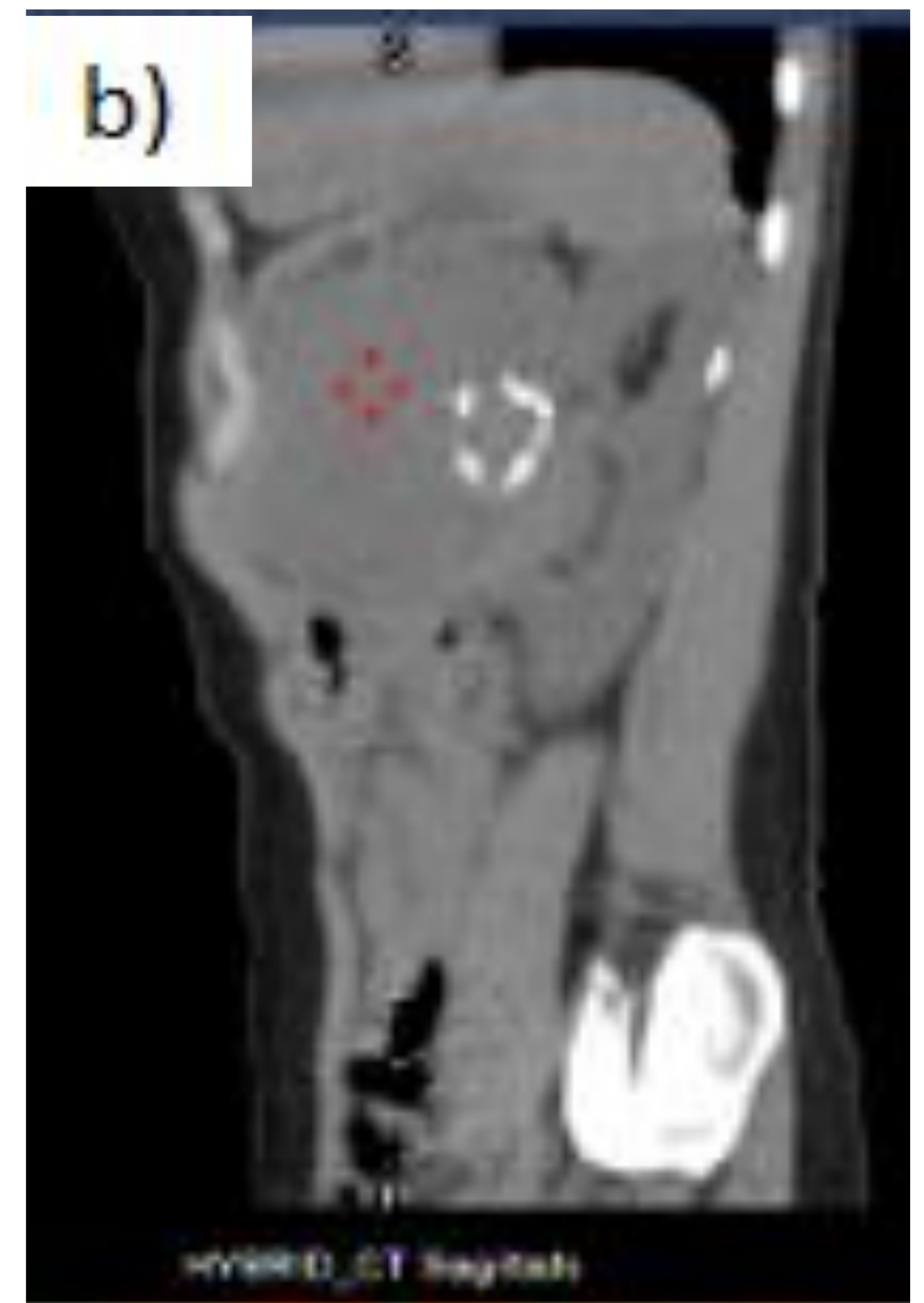
Ejemplo 10. Mujer de 40 años con Paraganglioma paravertebral derecho con metástasis hepáticas. TC de abdomen con CIV (a): masa retroperitoneal paravertebral derecha y metástasis hepáticas hipervasculares. MIBG (b) y Pentetreótido (c) positivos.



Ejemplo 11. Mujer de 37 años. Paraganglioma retroperitoneal. RM abdominal (a) secuencias T2 FATSAT, DWI y sustracción con gadolinio: nódulo sólido de en íntimo contacto con la pared lateral izquierda de la aorta, a nivel del origen del tronco celíaco, pero sin depender de la crura izquierda. Es hiperintensa en T2 y DWI, con intensa captación precoz de contraste. Es compatible con paraganglioma. PET (b): nódulo hipermetabólico paraaórtico izquierdo. MIBG (c): acúmulo patológico del material radiactivo localizado en región paraaórtica izquierda a nivel de la salida del tronco celíaco compatible con paraganglioma. Pentetreótido (d): negativo.



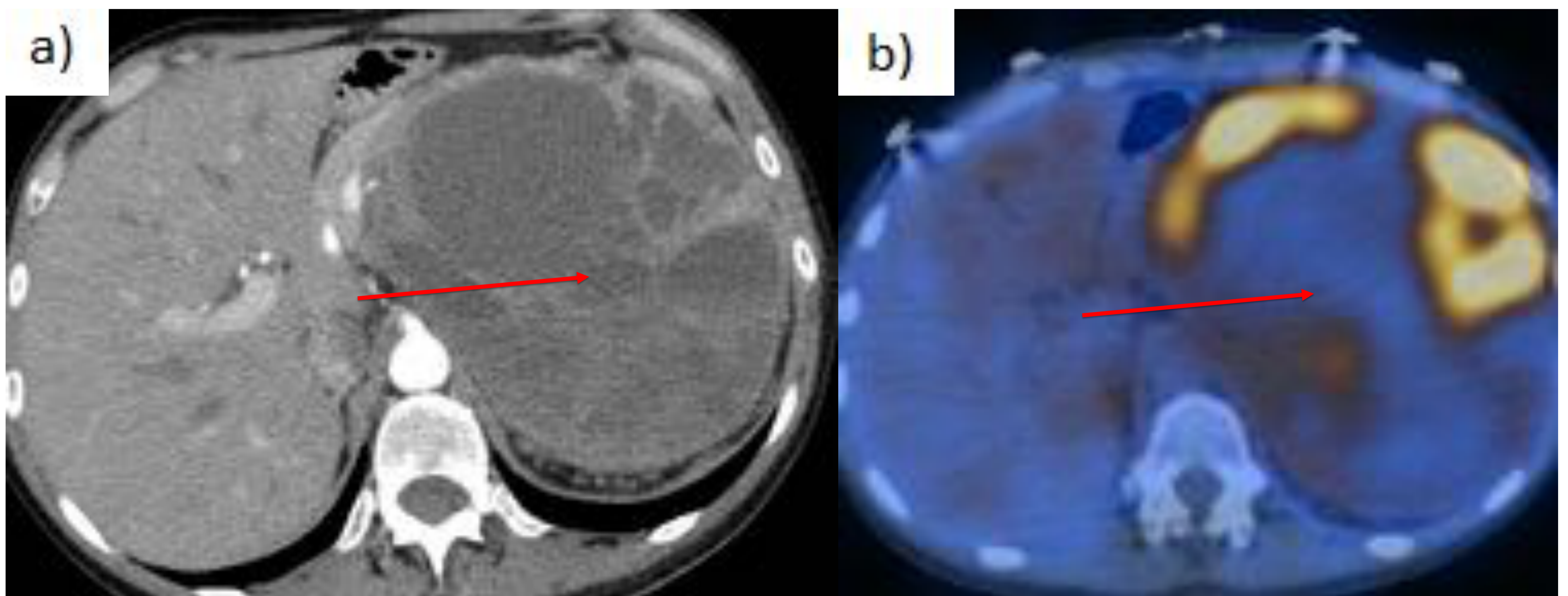
Ejemplo 12. Mujer de 86 años. Paraganglioma paraórtico derecho. TC abdomen con CIV (a): lesión de partes blandas paraaórtica derecha con forma de semiluna, diagnóstico diferencial entre aneurisma sacular, periaortitis y paraganglioma. RM abdomen (b) T1 con contraste: la lesión es hipercaptante. PET (c): hipermetabolismo sobre dicha región. Pentetreótido (d): acúmulo de material en región paraaórtica derecha en relación con paraganglioma.



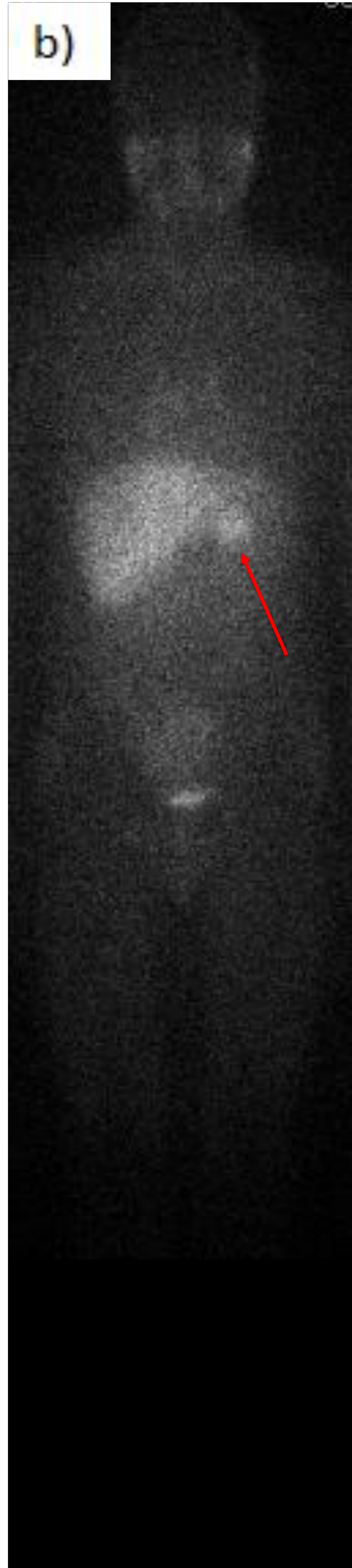
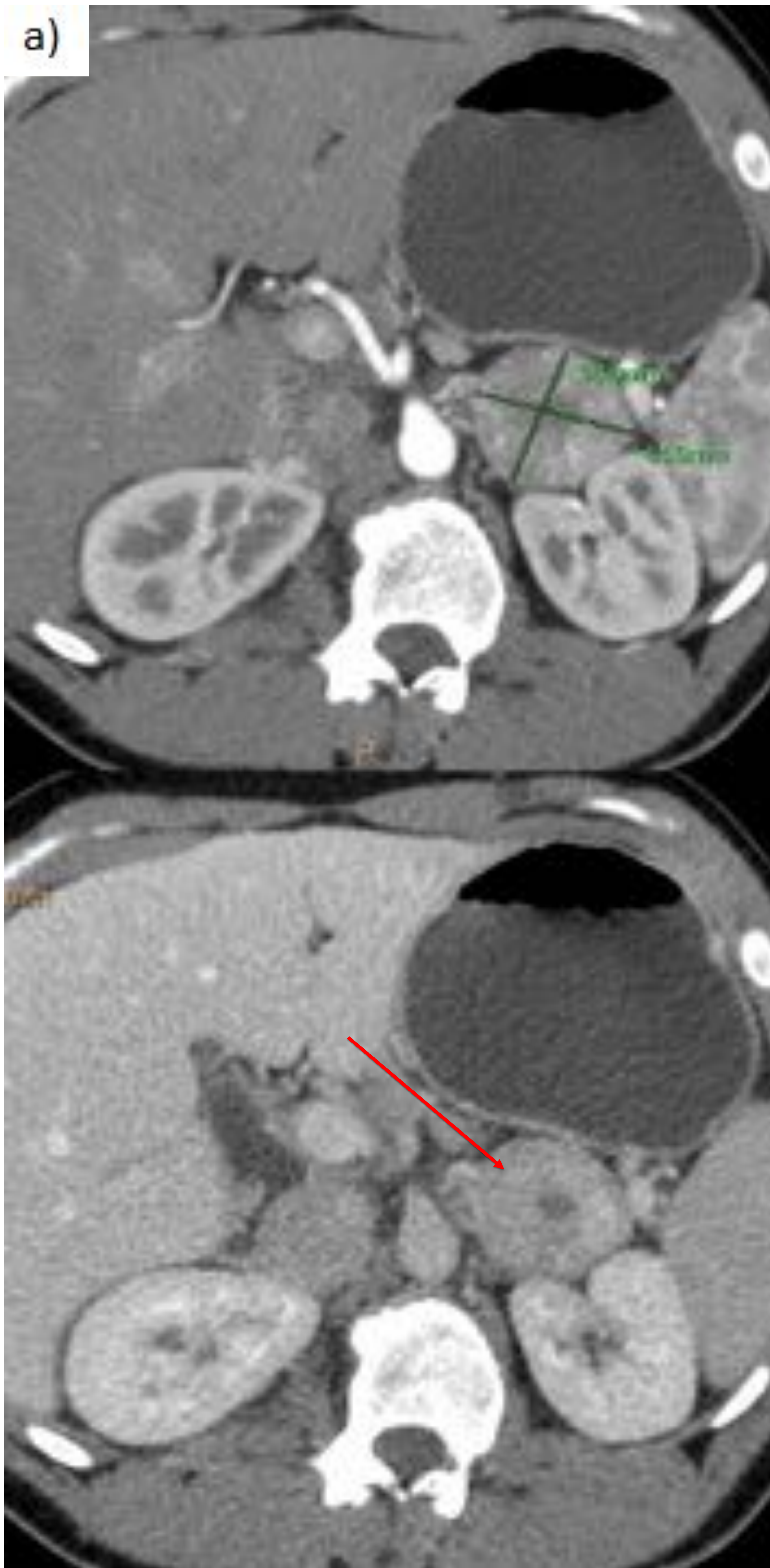
Ejemplo 13. Mujer de 53 años con paraganglioma supraclavicular izquierdo y retroperitoneal sincrónicos. TC abdominal con CIV en fase portal (no disponemos de fase arterial) aportado de otro centro (a): gran masa heterogénea en retroperitoneo izquierdo, con áreas de calcificación y zonas más hipodensas de degeneración quística/necrosis. MIBG (b): intenso acúmulo patológico a nivel retroperitoneal izquierdo que presenta distribución irregular de la actividad en su interior, y a nivel supraclavicular izquierdo.

3.2 Feocromocitomas:

- ¿Qué son?: son los paragangliomas de la médula adrenal, por tanto derivados del tejido cromafín (SN Simpático). La mayoría presentan secreción de catecolaminas, por lo que los pacientes suelen tener síntomas adrenérgicos asociados.
- Se le conoce como el tumor de los 10%: 10% son bilaterales, 10% son malignos, 10% se dan en niños, 10% asociado a síndromes (aunque recientemente se ha visto que la asociación es superior, llegando al 25% en algunas series).
- Diagnóstico anatómico: radiológicamente se comportan como masas grandes (la mayoría > 3 cm) ovaladas y de bordes bien definidos, dependientes de una glándula suprarrenal. En TC suelen ser heterogéneas (frecuente la calcificación, hemorragia y necrosis), con marcado realce tras la administración de contraste. En RM son hipointensas en T1 y marcadamente hiperintensas en T2 (el 70% de los casos). El diagnóstico diferencial principal es con el carcinoma suprarrenal (bordes más irregulares) y con las metástasis (bordes más irregulares, antecedente oncológico). Las pruebas radiológicas son esenciales para la planificación quirúrgica y para evitar iatrogenia extirpando suprarrenales hiperfuncionantes (MIBG+) y no verdaderos feocromocitomas.
- Diagnóstico funcional: la prueba de medicina nuclear de elección es la gammagrafía /SPECT-TC con MIBG, la cual posee buenas cifras de sensibilidad y especificidad (85-88% y 70-100% respectivamente), pero hemos de ser cautos con confundir una hiperfunción adrenal con un verdadero feocromocitoma, por lo que la correlación con las pruebas radiológicas y el contexto del paciente será esencial.



Ejemplo 14. Mujer de 51 años. TC de abdomen con civ (a): en fase arterial se observa una lesión de gran tamaño retroperitoneal izquierda, muy heterogénea con predominio de áreas de necrosis. Difícil determinar organodependencia (suprarrenal, riñón...). MIBG (b): hipercaptación heterogénea del radiotrazador, compatible con feocromocitoma.



Ejemplo 15. Varón de 20 años. Feocromocitoma derecho. TC abdominal con CIV (a): fases arterial y portal. Masa suprarrenal derecha heterogénea y de bordes bien definidos, que capta contraste. MIBG (b): hipercaptación en área suprarrenal derecha.

- **Conclusiones:**
- ✓ Los paragangliomas / feocromocitomas son tumores raros, y a veces con presentación familiar.
- ✓ La clínica puede deberse a efecto masa y/o a secreción adrenérgica.
- ✓ La valoración bioquímica es específica en los secretores.
- ✓ En ambas situaciones, el tratamiento de elección suele ser la cirugía, si bien en ocasiones la ablación con radiofármacos o los bloqueos farmacológicos pueden ser eficaces.
- ✓ La imagen radiológica anatómica suele bastar en la valoración preoperatoria de estos pacientes.
- ✓ Las diversas técnicas nucleares funcionales son útiles en dos contextos: 1.- aportan especificidad a una lesión vista por TC; 2.- detectan otros focos en tumores multifocales o metastásicos, sobre todo en los casos familiares.
- ✓ La correlación estrecha entre clínica, analítica, radiología y medicina nuclear proporcionará el manejo más adecuado de estos pacientes, ofreciéndoles la mejor terapia y evitando yatrogenia.

• Bibliografía:

1. Rao AB, Koeller KK, Adair CF. From the archives of the AFIP. Paragangliomas of the head and neck: radiologic-pathologic correlation. Armed Forces Institute of Pathology. Radiographics. 19 (6): 1605-32.
2. Ki Yeol Lee, Yu-Whan Oh, Hyung Jun Noh, Yu Jin Lee, Hwan-Seok Yong, Eun- Young Kang, Kyeong Ah Kim, and Nam Joon Lee. Extraadrenal Paragangliomas of the Body: Imaging Features. Am. J. Roentgenol., (2006) 187: 492 – 504.
3. Barakat MT, Meeran K, Bloom SR. Neuroendocrine tumours. Endocr-Relat Cancer. 2004; 11:1-18.
4. Van der Berg R. Imaging and management of head and neck paragangliomas. Eur Radiol (2005) 15: 1310–1318
5. Intenzo CM, Jabbour S, Lin HC et al. Scintigraphic imaging of body neuroendocrine tumors. Radiographics. 27 (5): 1355-69
6. Whiteman ML, Serafini AN, Telischi FF et-al. 111In octreotide scintigraphy in the evaluation of head and neck lesions. AJNR Am J Neuroradiol. 18 (6): 1073-80
7. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. "WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. 4th Edition Revised" ISBN: 9789283244929
8. Caldemeyer KS, Mathews VP, Azzarelli B, Smith RR. The jugular foramen: a review of anatomy, masses, and imaging characteristics. Radiographics (1997) 17:1123-39.
9. Oleaga A, Goñi F. Feocromocitoma: actualización diagnóstica y terapéutica. Endocrinol Nutr. 2008;55(5):202-16
10. Baeza JC, Jagannathanb JP, Krajewskib K, Reganb K, Zukotynskib Z, Kulkeb M, Ramaiyab NH. Pheochromocytoma and paraganglioma: imaging characteristics. Cancer Imaging (2012) 12, 153_16211.
11. Aguilar-Olivos NE y cols. Relevancia de la medicina nuclear en el diagnóstico y tratamiento del paraganglioma maligno. Cir Ciruj2009; 77:233-239
12. Tai''eb D, Neumann H, Rubello D, Al-Nahhas A, Guillet B, Hindie E. Modern Nuclear Imaging for Paragangliomas: Beyond SPECT. J Nucl Med 2012; 53:264–274
13. Chrisoulidou A, Kaltsas G, Ilias I, Grossman AB. The diagnosis and management of malignant pheochromocytoma and paraganglioma. Endocrine-Related Cancer (2007) 14 569–585.
14. Crespo Rodríguez AM, Hernández Delgado G, Barrena Caballo MR, Guelbenzu Morte S. Paragangliomas de cabeza y cuello: diagnóstico por imagen y embolización. Acta Otorrinolaringol Esp. 2007;58(3):83-93