

# Paraganglioma Maligno

Grupo Endocrinología  
SEMNUM

Montserrat Negre Busó  
Servicio de Medicina Nuclear -IDI  
Hospital Universitari de Girona Dr. Josep Trueta

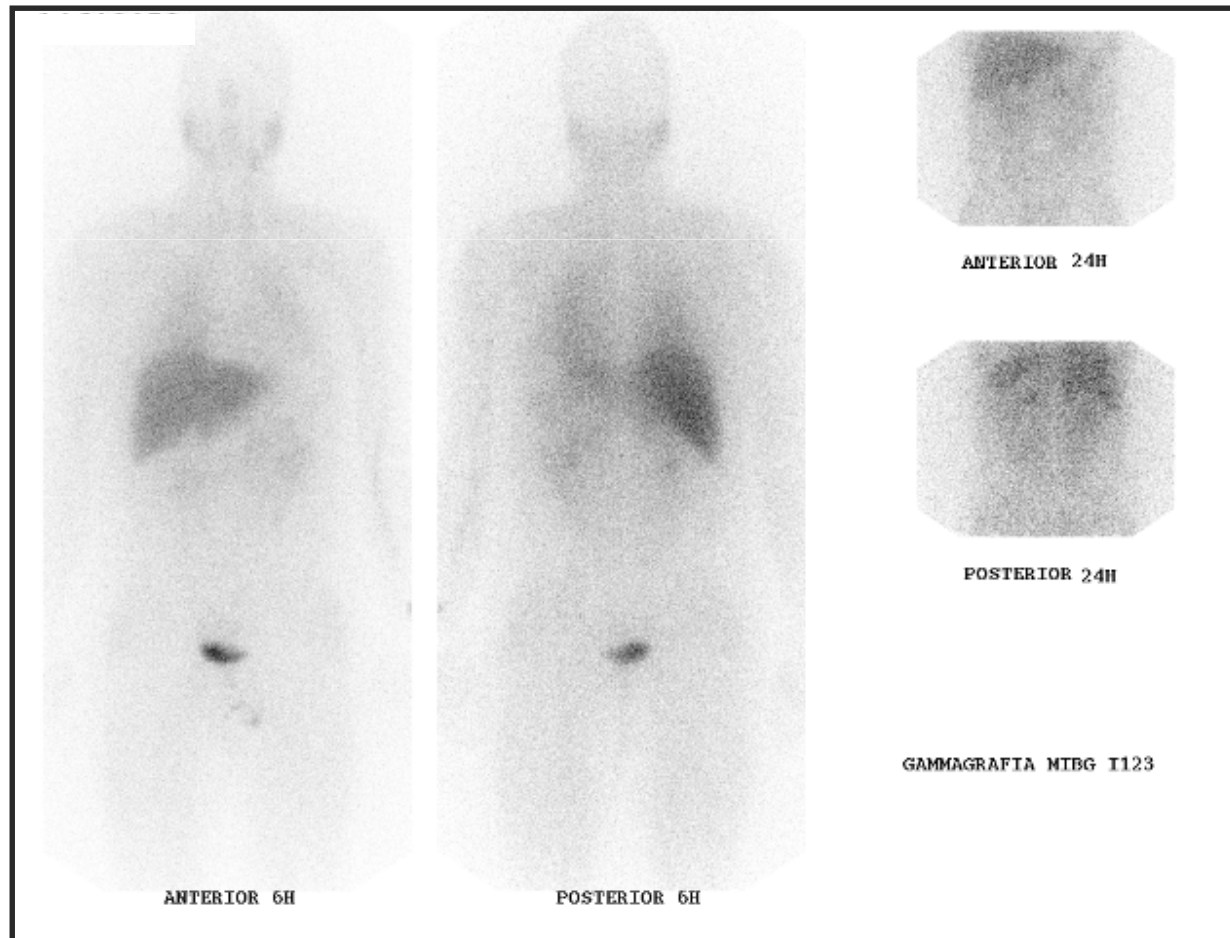
# [ Historia Clínica ]

---

- Paciente hombre de 29 años sin antecedentes médicos de interés.
- En una revisión rutinaria es diagnosticado de una HTA (TAS: 216 / TAD: 131)
- En la analítica se constata elevación de la *Noradrenalina* y de la *Dopamina*

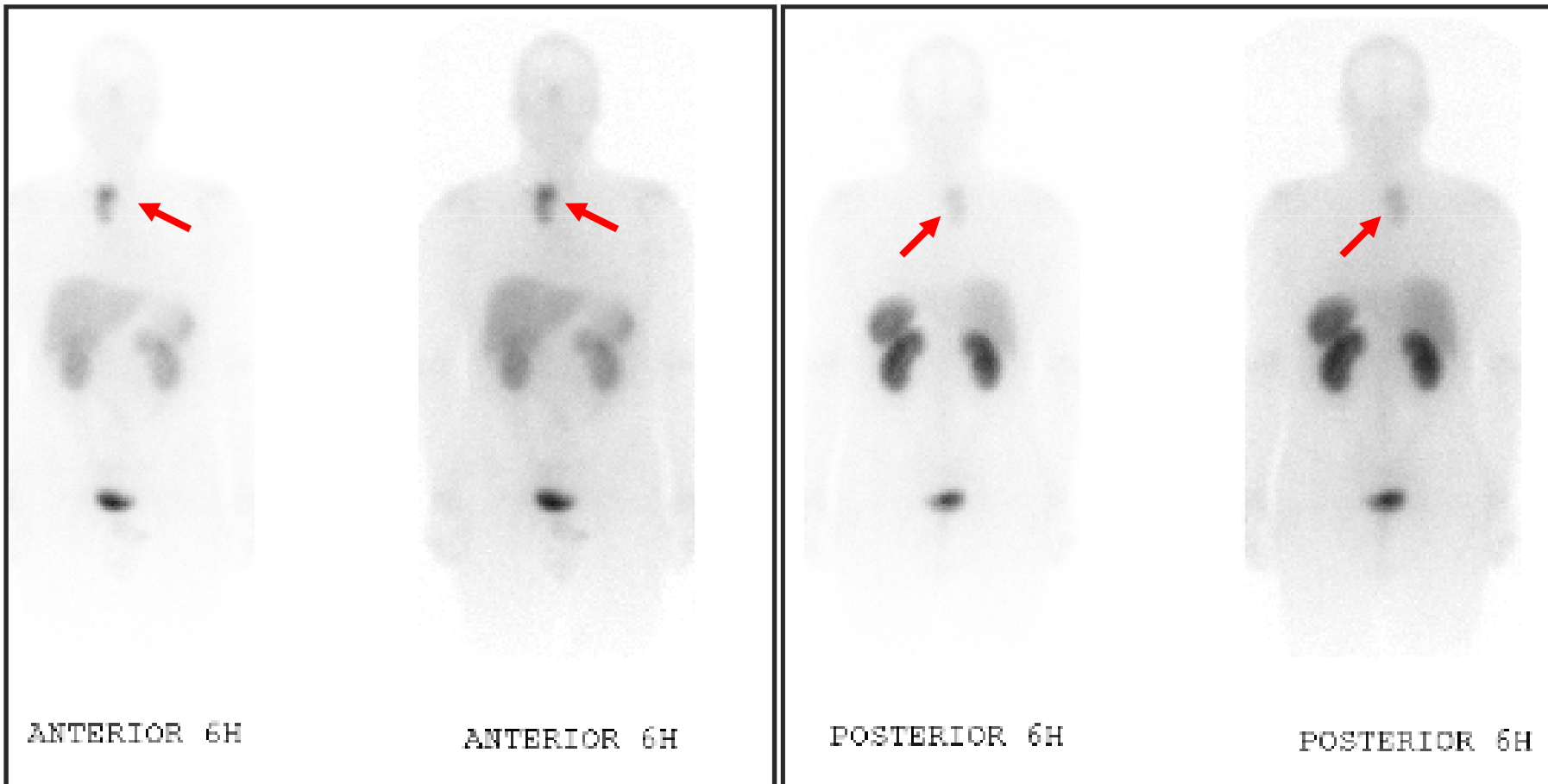
# [ Pruebas de imagen ]

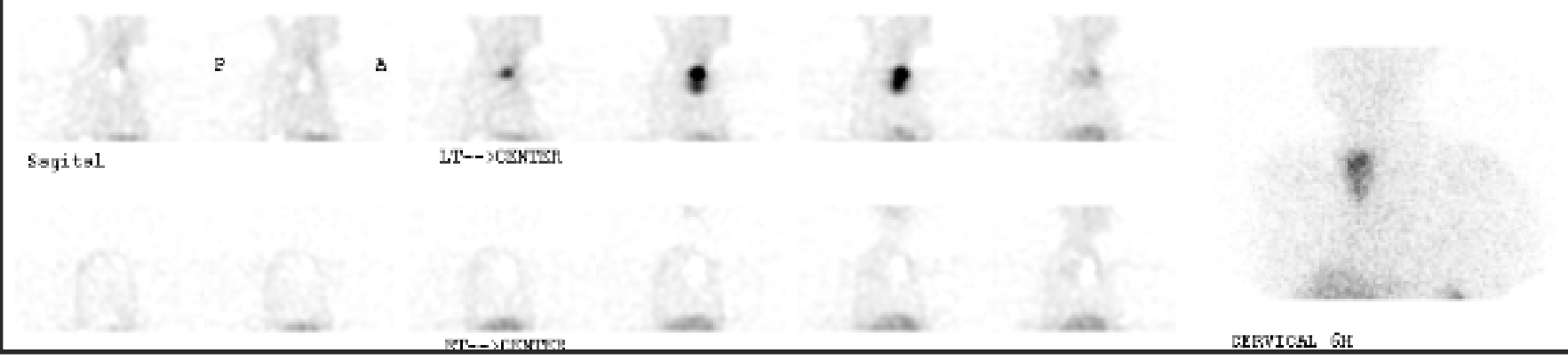
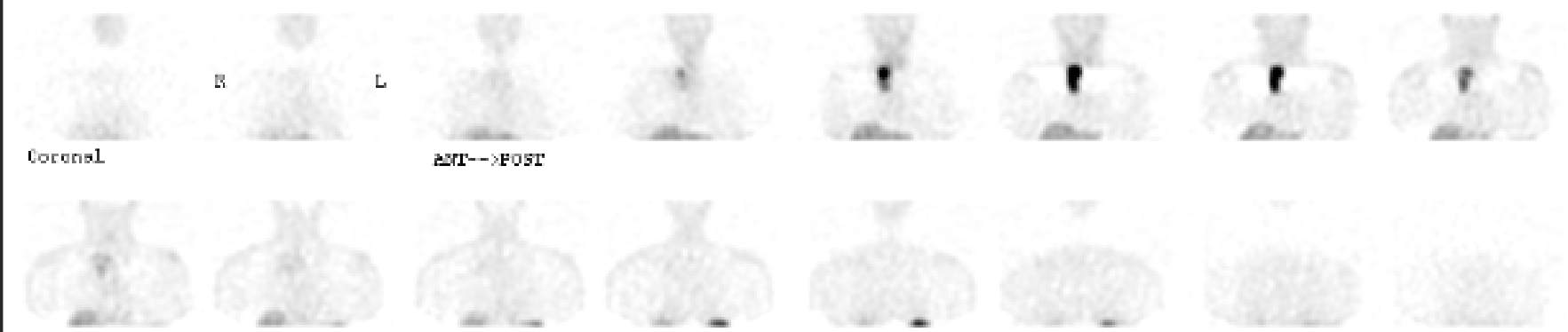
- Se realiza un estudio con  $^{123}\text{I}$ -MIBG y un estudio TC abdominopélvico, ambos negativos



# [ Pruebas de imagen ]

- Se aconseja la realización de un estudio con  $^{111}\text{In}$ -Pentreteótide







El estudio TC cervicotorácico muestra una lesión expansiva polilobulada centrada en la unión cervico-torácica derecha que muestra amplio contacto vascular arterial y un efecto compresivo sobre la vena braquicefálica derecha, vena yugular derecha y vena subclavia ipsilateral. Se visualizan adenopatías patológicas a nivel IV derecho. Sin otros hallazgos.

# [ Tratamiento ]

---

- Las distintas pruebas de imagen sugerían un posible Paraganglioma cervicotorácico derecho, probablemente maligno.
- El paciente fue intervenido para su resección (previa arterio-embolización y previo bloqueo alfa y beta)
  - La resección fue bastante completa, dejando un mínimo resto macroscópico.
- El resultado Anatómico-Patológico confirmó la sospecha de Paraganglioma maligno extraadrenal de región cervico-torácica, con infiltración en 6 ganglios linfáticos de grasa peritumoral y en un ganglio mediastínico de tronco innominado.

# [ *Teaching point* ]

---

- Los **Paragangliomas** (Pg) son tumores neuroendocrinos raros que se desarrollan a partir de células endocrinas embriológicamente derivadas de la cresta neural (tejido cromafín).
  - Están asociados a neuronas del Sistema Nervioso Autónomo (Simpático o Parasimpático), pudiendo crecer en cualquier sitio dónde exista tejido cromafín.
  - La mayoría de ellos son de localización intra-adrenal (80-85%) y según la WHO se definen como Feocromocitoma.
  - El resto de los Pg son de localización extra-adrenal (15-20%) y básicamente se diferencian, por sus características, entre los Parangangliomas secretores (PGs) y los Paragangliomas de Cabeza y cuello (PgCC).



# [ *Teaching point* ]

---

- Los PgCC se asocian fundamentalmente al Sistema Nervioso Parasimpático y pueden localizarse desde la base de cráneo hasta el arco aórtico.
- La mayoría de Pg son benignos, pero hasta un 10% son malignos y pueden metastatizar.
  - Los Pg malignos son tumores menos diferenciados y generalmente secretan NorAdrenalina y/o Dopamina (como es el caso de nuestro paciente).

# [ *Teaching point* ]

---

- Está descrita la menor sensibilidad de la MIBG en el diagnóstico de los PgCC así como los Pg malignos, lo que puede explicar la negatividad de la prueba en nuestro paciente.
- No obstante y así como en otros tumores neuroendocrinos, los Pg expresan Receptores de Somatostatina, por lo que pueden ser detectados mediante la Gammagrafia con Receptores de Somatostatina ( $^{111}\text{In}$ -Pentetreotide), como así ha sido en nuestro caso.

# Bibliografía relacionada

- Krenning EP, Bakker WH, Kooij PPM, et al. Somatostatin receptor scintigraphy with (111In-DTPA-D-PHE1)-octreotide in man: metabolism, dosimetry and comparison with (123I-tyr3)-octreotide. *J Nucl Med.* 1992;33:652-8
- Kwekkeboom Dj, Van Urk H, Pauw BKH, et al. Octreotide scintigraphy for the detection of paragangliomas. *J. Nucl Med.* 1993;34:873-8
- Koopmans KP, Jager PL, Kema IP et al. 111In-octreotide is superior to 123I-metaiodobenzylguanidine for scintigraphic detection of head and neck paragangliomas. *J. Nucl Med.* 2008;49:1232-7
- Tamayo P, Ruano R, Muñoz A. Diagnóstico y control evolutivo de los paragangliomas de cabeza y cuello. *Aportaciones de la medicina nuclear. Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009;60 Supl. 1:68-75
- Rufini V, Calcagni ML, Baum RC. Imaging of Neuroendocrine Tumors. *Semin Nucl Med* 2006; 36:228-247
- Díaz JA, Blanco C, Cabezas JM et al. Tumores neuroendocrinos. *Endocrinol Nutr.* 2010;57(Supl. 1):24-29
- Taïch D, Timmers HJ, Hindié E, et al. EANM 2012 guidelines for radionuclide imaging of pheochromocytoma and paraganglioma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2012;39:1977-1995
- Duet M, Sauvaget E, Pételle B, et al. Clinical impact of Somatostatin Receptor Scintigraphy in the management of Paragangliomas of the head and neck. *J. Nucl Med.* 2003; 44:1767-1774
- Chen H, Sippel RS, O'Dorisio MS, et al. The North American Neuroendocrine Tumor Society Consensus Guideline for the diagnosis and management of Neuroendocrine Tumors. *Pancreas.* 2010;39:775-783
- Parenti G, Zampetti B, Rapizzi E, et al. Updated and new perspectives on diagnosis, prognosis and therapy of malignant pheochromocytoma /paraganglioma. *J Oncol.* 2012;2012:872713
- Taïeb d, Neumann H, Rubello D, et al. Modern Nuclear imaging for Paragangliomas: Beyond SPECT. *J. Nucl Med.* 2012;53:264-274