ABSTRACT

Los paragangliomas mediastínicos son tumores poco frecuentes que se originan en la cresta neural. Su diagnóstico diferencial incluye varias enfermedades malignas, por lo que su correcta caracterización es fundamental para un adecuado manejo terapéutico. La gammagrafía/SPECT-TC con 111In-Octreótido puede detectar paragangliomas, principalmente en casos de localización atípica o insospechada, y puede tener un papel significativo en el seguimiento de aquellos pacienes diagnosticados de Paraganglioma Multifocal y Familiar. En este trabajo, presentamos un caso de Paraganglioma localizado en mediastino medio, detectado mediante gammagrafía y SPECT-TC con 111In-Octreótido, lo que permitió un tratamiento óptimo.

INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos de baja incidencia que expresan receptores de somatostatina, de los cuales el más frecuente el tipo 21,2. Derivan de la cresta neural del sistema nervioso autónomo y generalmente son lesiones de naturaleza benigna y crecimiento lento, que pueden producir clínica compresiva o disfunción neurológica por afectación de nervios adyacentes.

Su localización más habitual es cabeza y cuello, siendo el más frecuente de todos el glomus carotídeo o quemodectoma 3,4.

Su diagnóstico se basa en pruebas de imagen como la resonancia magnética (RM), la tomografía computarizada (TC) o la angiografía. Una de las principales indicaciones diagnósticas de las pruebas de Medicina Nuclear es la sospecha de la existencia de paragangliomas en zonas de difícil acceso para la realización de biopsia y/o en casos de localizaciones atípicas, que obligan a establecer diagnósticos diferenciales con otras patologías1.

Presentamos a continuación un caso de paraganglioma mediastínico, detectado mediante gammagrafía y SPECT-TC con 111In-Octreótido y posteriormente confirmado en Anatomía Patológica tras su resección quirúrgica.

CASO

Varón de 54 años diagnosticado en 1997 de paraganglioma familiar y multifocal (carotídeo bilateral y yugulotimpánico derecho). Fue intervenido quirúrgicamente con la excisión de todos los paragangliomas. Posteriormente, permaneció asintomático y sin evidencia de enfermedad residual ni recidiva (se siguió su evolución con técnicas estructurales TC y octreótido), siendo dado de alta en 2005.

En 2013 acude a nuestro centro para consulta de revisión. La otoscopia y la analítica no mostraron alteraciones, por lo que se solicitó gammagrafía con 111In-Octreótido para descartar resto o recidiva de paraganglioma. El estudio evidenció un foco de actividad en región yugular izquierda, compatible con recidiva de paraganglioma, por lo que se decidió revisión en un año.

En octubre de 2014 se realizó nuevo control gammagráfico evolutivo de la lesión, visualizándose el foco previamente descrito y otro de nueva aparición en mediastino (IMAGEN 1). Las imágenes de fusión SPECT-TC mostraron una imagen nodular adyacente a aorta y tronco pulmonar (IMAGEN 2). Ante este hallazgo, se realizó TC con contraste, en el cual se describió un nódulo de 15 x 18 mm en ventana aortopulmonar, adyacente a la raíz aórtica, que contacta con el seno coronario izquierdo. En la angiografía se objetivó irrigación del nódulo por rama septal. No se realizó RMN por presentar el paciente múltiples placas ferromagnéticas en ambos miembros inferiores, en relación con un accidente de tráfico sufrido 20 años antes.

Ante estos hallazgos, se decidió tratamiento quirúrgico de la lesión, mediante esternotomía media bajo circulación extracorpórea. El estudio anatomopatológico de la pieza operatoria evidenció tumor paraaórtico de bajo grado, positivo para cromogranina y sinaptofisina, negativo para citoqueratinas AE1-AE3 y Ki67 inferior al 5%, compatible con paraganglioma (FIGURA 1). Actualmente, el paciente se halla en revisiones libre de tumor.

DISCUSIÓN

Los casos de paraganglioma mediastínico son extremadamente infrecuentes. Dentro de este grupo, son más habituales los localizados en mediastino posterior, con origen en los ganglios paravertebrales, mientras que los ubicados en mediastino medio se originan en las cadenas ganglionares paraaórticas. Su infrecuencia obliga a establecer un diagnóstico diferencial con otras patologías como el timoma, el carcinoma tímico, metástasis o angiosarcoma. Sin embargo, estas patologías no expresan receptores de somatostatina, por lo que la gammagrafía con 111In-Octreótido puede excluirlas 5,6,7.

El diagnóstico de paraganglioma se establece en primera línea con el estudio de los parámetros bioquímicos y la valoración mediante pruebas de imagen estructural (TC, RMN). La gammagrafía planar y SPECT-TC con 111In-Octreótido presenta buenas cifras de sensibilidad (82%) y especificidad (97%) para la detección de paragangliomas de cabeza y cuello8. Los estudios PET con FDG son especialmente útiles en aquellos casos con gammagrafía negativa y mutación positiva para el gen succinato-deshidrogenasa (SDHx)9. En nuestro caso, la gammagrafía y SPECT-TC con 111In-Octreótido realizados al paciente, que mostraba pruebas bioquímicas negativas, permitió localizar el foco de actividad paraaórtico con precisión, lo que permitió su correcta excisión quirúrgica.

En definitiva, el caso expuesto demuestra la utilidad de la gammagrafía de receptores de somatostatina con 111In-Octreótido en la detección de paragangliomas, especialmente en casos de localización atípica y/o que presentan difícil acceso para la toma de biopsias.Este hallazgo sugiere que los pacientes diagnosticados de paraganglioma multifocal de cabeza y cuello deberían realizar seguimiento gammagráfico con 111In-Octreótido para detectar focos de localización insospechada.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

REFERENCIAS

1. C. Castillo-Berrio, M. Castrillón, F. Zelaya et al. SPECT-TC con 111In-octreotide en paragangliomas de cabeza y cuello. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol. 2015 Sep-Oct;34(5):321-4. doi: 10.1016/j.remn.2015.02.007. Epub 2015 Apr 6.

2. Matthias Schmidt, Eva Fischer, Markus Dietlein et al. Clinical value of somatostatin receptor imaging in patients with suspected head and neck paragangliomas. Eur J Nucl Med Mol Imaging. 2002 Dec 29(12):1571-80. Epub 2002 Sep 21.

3. 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;60:68–75.

4. Feijoo C, Carranza JM, Rivera MI, et al. Tumores del cuerpo carotídeo.Experiencia en 22años y protocolo de seguimiento y despistaje familiar. Angiologia. 2012;64:155–60.

5. G. Bano, D. Sennik, M. Kenchaiah, et al. A case of co-existing paraganglioma and thymoma. Springerplus. 2015 Oct 21;4:632. doi: 10.1186/s40064-015-1269-z. eCollection 2015.

6. Christopher K. Mehta MD, Colin T, et al. Rare Middle Mediastinal Paraganglioma Mimicking Metastatic Neuroendocrine Tumor. Ann Thorac Surg. 2015 Aug;100(2):702-5. doi: 10.1016/j.athoracsur.2014.09.068.

7-Shibahara J, Goto A, Niki T, et al. Primary pulmonary paraganglioma: report of a functioning case with inmunohistochemical and ultrastructural study. Am J Surg Pathol 2004;28:825-9.

8-Bustillo A, Telisci F, Weed D, et al. Octreotide scintigraphy in the head and neck. Laryngoscope. 2004; 114: 434-40.

9-Darr R, Lenders JWM, Hofbauer LC et al. Pheochromocytoma-update on disease management. Ther Adv Endocrinol Metab. 2012;3:11-26.

10-William D. Travis Elisabeth Brambilla, Allen P. Burke, Alexander Marx, Andrew G. Nicholson (Eds.): WHO Classification of Tumors of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. IARC: Lyon, 2015.

LEYENDAS

LEYENDA IAGEN 1 E IMAGEN 2 Paraganglioma aórtico. La gammagrafía y SPECT-TC con 111In-Octreotide muestra un foco de actividad de baja intensidad en el mediastino, adyacente a la aorta ascendente. Se recomendó su filiación histológica.

LEYENDA FIGURA 3 Su histología consiste en dos tipos celulares principales: células epiteliales (3**A**) y sustentaculares; Ambos tipos presentan un estroma altamente vascularizado. La presencia de atipia y pleomorfismo celular(3**B**) no son signo de agresividad, sino que se caracteriza por la presecia de necrosis, mitosis e invasión capsular. Sus características inmunohistoquímicas son: Positividad para sinaptofisina/cromogranina (3**C**) y células s-100 sustentaculares (3**D**) con un bajo índice de de proliferación (Ki-67). La expresión de citoqueratinas (actina y desmina) fueron negativas. Estos hallazgos llevaron al diagnóstico de paraganglioma aórtico10.