

Notas clínicas

¹²³I-MIBG SCINTIGRAPHY UPTAKE IN A HEPATIC LESION

Pheochromocytoma is a tumor derived from the chromaffin cells of the adrenal medulla. When this type of tumor involves the sympathetic ganglia it is called paraganglioma. Although infrequent, paraganglioma should be considered in the evaluation of hypertension, arrhythmias, and panic disorder. We report the case of a woman with bladder pheochromocytoma and a hepatic lesion. MIBG scintigraphy showed non-physiological uptake, which was interpreted as a false positive result.

Key words: Bladder pheochromocytoma. False positive. MIBG scintigraphy.

Captación de ¹²³I-MIBG (metayodobencilguanidina) en un adenoma hepático

SANDRA HERRANZ ANTOLÍN, MIRIAM PÉREZ PELAYO, TOMÁS GONZÁLEZ LOSADA, PURIFICACIÓN MARTÍNEZ DE ICAYA ORTIZ DE UBINA, SERGIO FUENTES TUDANCA Y DOLORES DEL OLMO GARCÍA

Sección de Endocrinología y Nutrición. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid. España.

El feocromocitoma es un tumor derivado de las células cromafines de la médula adrenal. Cuando afecta a células situadas en la cadena simpática, se denomina paraganglioma. Pese a ser infrecuente, debe incluirse entre las posibles causas de hipertensión, arritmias cardíacas y crisis de ansiedad. Presentamos el caso de una mujer con un feocromocitoma vesical y una lesión hepatocelular con captación positiva en el estudio isotópico con MIBG (metayodobencilguanidina) que se ha interpretado como un falso positivo.

Palabras clave: Feocromocitoma vesical. Falso positivo. Gammagrafía MIBG.

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor infrecuente. Su prevalencia se estima en menos del 0,1-0,2% de la población hipertensa, y llega hasta el 4% en pacientes con un incidentaloma adrenal¹. El 10% presenta una localización extraadrenal, y de ellos, alrededor del 6% se localiza en la zona vesical. Suponen el 0,06% de todos los tumores vesicales². Aproximadamente el 10% son malignos, aunque hay estudios que sitúan este dato en torno al 30% en el caso de los paragangliomas³; son tumores que pueden metastatizar por vía linfática o hematológica en hígado, pulmón o huesos⁴. Los feocromocitomas malignos son más frecuentes en gente joven, cuando la localización es abdominal o en mediastino y cuando hay una mutación en la subunidad B de la succinatodeshidrogenasa (SDH) (el 30-50% de los casos). Se comportan histológica y clínicamente igual que los benignos. Se diferencian únicamente por la invasión local o la aparición de metástasis a distancia, que pueden ocurrir años después. Por ello, es imprescindible realizar un seguimiento de por vida para detectar recurrencias de forma precoz⁵, ya que el pronóstico es muy variable: el 95% de supervivencia en los feocromocitomas benignos a los 5 años, frente al 40-50% en el caso de los malignos. Una de las técnicas de imagen recomendadas para su diagnóstico es la gammagrafía con ¹²³I-metayodobencilguanidina (¹²³I-MIBG), sustancia análoga de la noradrenalina que se acumula en tumores neuroendocrinos originados en la cresta

Correspondencia: Dra. S. Herranz Antolín.
Sección de Endocrinología y Nutrición. Hospital Severo Ochoa.
Avda. Orellanas, s/n. 28911 Leganés. Madrid. España.
Correo electrónico: herranzantolin@yahoo.es

Manuscrito recibido el 14-8-2007 y aceptado para su publicación el 28-10-2007.

neural. Los falsos positivos por el acúmulo de la MIBG en lesiones distintas de estos tumores son limitados, si bien están descritos en la literatura. Presentamos a continuación el caso de una mujer de 52 años con el antecedente de feocromocitoma vesical y una lesión hepática indicativa de metástasis por captación positiva en la gammagrafía con MIBG, que tras el análisis histológico resultó ser una lesión hepatocelular; de esta manera se interpretó un falso positivo de esta prueba diagnóstica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 52 años con el antecedente familiar de hipertensión arterial en la rama materna y sin antecedentes personales de interés, que consultó en abril de 2001 por lumbalgia que no cedía de forma completa con antiinflamatorios. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de columna lumbar para completar el estudio, en la que se observó una lesión vesical de 3 cm de diámetro. Ante la sospecha de neoplasia vesical, se decidió tratamiento quirúrgico, por lo que en julio de 2001 se realizó una resección transuretral con resultado anatomiopatológico de feocromocitoma sin infiltración de submucosa, músculo liso ni estructuras vasculares (2 puntos en la escala PASS para la valoración histológica de los feocromocitomas). Durante el acto quirúrgico no se registraron incidencias. En enero de 2002 se decidió completar la cirugía mediante una cistectomía parcial, sin evidencia de feocromocitoma en la pieza quirúrgica. La paciente ha seguido revisiones anuales y permanece asintomática. Los valores de catecolaminas, metanefrinas y ácido vanilmandélico en orina de 24 h siempre se han mantenido en los límites de la normalidad (catecolaminas totales, 37 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ [0-100]; metanefrinas totales, 186 $\mu\text{g}/24\text{ h}$ [1-1.000], y ácido vanilmandélico, 0,9 mg/24 h [0-6,6]). En mayo de 2003 se realizó una gammagrafía con MIBG como parte del seguimiento de la paciente, sin evidencia de captaciones patológicas. En una TC abdominal realizada en abril de 2006 se visualizó una lesión hepática no descrita anteriormente. Se decidió completar el estudio con resonancia magnética (RM), donde se describe una lesión hipervascularizada de 2 cm de diámetro mayor, localizada en el segmento hepático VI, indicativa de lesión hepatocelular. Se realizó también una gammagrafía con MIBG, que objetivó depósito del radiotrazador en el área teórica del segmento VII. Para descartar que esta lesión fuera una metástasis hepática del feocromocitoma se realizó una punción-aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por ecografía (previamente se había instaurado tratamiento con fenoxibenzamina a dosis de 40 mg/día). El resultado de la anatomía patológica fue de tejido hepático con escasa celularidad y cambios de leve atipia nuclear.

DISCUSIÓN

El diagnóstico del feocromocitoma y las posibles recurrencias se basa en tres pilares fundamentales. En primer lugar, la clínica asociada, que aunque es muy variable, presenta un dato característico, la hipertensión arterial, que aparece en el 90% de los pacientes.

La tríada clásica de cefalea, sudoración y palpitaciones presenta una alta especificidad. En segundo lugar, el diagnóstico bioquímico, que requiere la evidencia de una excesiva producción de catecolaminas del tumor. Se debe medir catecolaminas y/o metanefrinas en plasma u orina. La cromogranina A no es específica en este tipo de tumores, ya que se puede elevar en otros tumores neuroendocrinos, pero está elevada hasta en el 80% de los pacientes con feocromocitoma, por lo que también es una determinación bioquímica muy útil en el diagnóstico. La medición de metanefrinas plasmáticas es la prueba más sensible para el diagnóstico (96-99%)^{1,6} y es útil en los pacientes con insuficiencia renal asociada y en niños por la dificultad en la recogida de orina de 24 h. Por ello, algunos autores proponen este método como primera y, en ocasiones, como única determinación bioquímica a realizar^{1,7}. La especificidad de esta prueba es del 85-89%, por lo que, según otros autores, no se debe recomendar como prueba de primera elección, sino que debe reservarse para los casos con alta sospecha clínica, ya que se trata de una técnica que no está ampliamente disponible. Además, una única determinación plasmática puede no revelar un feocromocitoma con secreción esporádica, lo que se evitaría con una recolección de orina de 24 h. La concentración de metanefrinas plasmáticas se puede afectar por el método empleado para la obtención de la muestra de sangre, ya que un ayuno prolongado previo a la extracción de la muestra puede dar valores falsamente disminuidos⁸. En el resto de los casos en que no hay una alta sospecha, será necesario combinar otras determinaciones para evitar falsos positivos⁹. Tras la confirmación bioquímica, es preciso realizar pruebas radiológicas para la localización del tumor. Excepto en niños, gestantes y alérgicos al contraste, no existe consenso acerca de cuál es la prueba inicial más indicada, si la TC o la RM¹⁰. Ambas tienen una excelente sensibilidad, cercana al 100%; sin embargo, su especificidad desciende hasta el 70% por la alta prevalencia de incidentalomas adrenales. Otra técnica diagnóstica es la gammagrafía con MIBG, que presenta una especificidad cercana al 100%. Esta prueba no es muy útil en pacientes con un feocromocitoma esporádico identificado por alguna de las técnicas anteriormente citadas. Sin embargo, está indicada en el caso de tumores de gran tamaño, paragangliomas y trastornos genéticos asociados¹¹. El acúmulo de MIBI se produce de forma prácticamente exclusiva en tumores neuroendocrinos y en sus metástasis, de ahí su alta especificidad¹². Sin embargo, existe una tasa del 1% de falsos positivos, y la causa más habitual es la dilatación de la pelvis renal¹³, ya que se produce una retención del contraste que se visualiza en las imágenes tardías al ser la excreción de MIBG urinaria. También se han descrito falsos positivos en lesiones hepáticas, como hemangiomas o hepatocarcinomas^{14,15}, dentro de las que se incluiría el caso propuesto. El grado de captación está estrechamente relacionado con el grado de vascularización en este tipo de lesiones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pacak K, Linehan WM, Eisenhofer G, Walther MM, Goldstein D. Recent advances in genetics, diagnosis, localization and treatment of pheochromocytoma. *Ann Intern Med.* 2001;134:315-29.
2. Melicow MM. One hundred cases of pheochromocytoma (107 tumors) at the Columbia-Presbyterian Medical Center: a clinicopathological analysis. *Cancer.* 1977;40:1987-2004.
3. Bravo EL, Gifford RW, Manger WM. Adrenal medullary tumors: Pheochromocytoma. En: Mazzaferri EL, Saman NA, editores. *Endocrine tumors.* Michigan: Blackwell Scientific; 1993. p. 426-47.
4. Cascón A, Ruiz Llorente S, Fraga MF, Tellería D, Sastre J, Diez JJ, et al. Genetic and epigenetic profile of sporadic pheochromocytomas. *J Med Genet.* 2004;41:e30.
5. Plouin PF, Chatellier G, Fofol I, Corvol P. Tumor recurrence and hypertension persistence after successful pheochromocytoma operation. *Hypertension.* 1997;29:1133-9.
6. Casals G, Calvo E, Ferran C, Halperin I, Jiménez W. Metanefrinas plasmáticas: mayor eficacia en el diagnóstico bioquímico del feocromocitoma. *Endocrinol Nutr.* 2005;52:551-5.
7. Raber W, Raffesberg W, Bischof M, Scheuba C, Niederle B, Basic S, et al. Diagnostic efficacy of unconjugated plasma metanephrides for the detection of pheochromocytoma. *Arch Intern Med.* 2000;160:2957-63.
8. Lenders JW, Keiser HR, Goldstein DS, Willemse JJ, Friberg P, Jacobs MC, et al. Plasma metanephrides in the diagnosis of pheochromocytoma. *Ann Intern Med.* 1995;123:101-9.
9. Kudva YC, Sawka AM, Young WF Jr. The laboratory diagnosis of adrenal pheochromocytoma: the Mayo Clinical experience. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003;88:4533-9.
10. Pacak K, Eisenhofer G, Ahlman H, Bornstein SR, Gimenez-Roqueplo AP, Grossman AB, et al. Pheochromocytoma: recommendations for clinical practice from the First International Symposium. *Nat Clin Pract Endocrinol Metab.* 2007;3:92-102.
11. Whalen RK, Althausen AF, Daniels GH. Extra-adrenal pheochromocytoma. *J Urol.* 1992;147:1-10.
12. Parisi MT, Sandler ED, Hattner RS. The biodistribution of metaiodobenzylguanidine. *Sem Nucl Med.* 1992;1:46-8.
13. Kao PF, Tzen KY, Huang MJ, You DL. Obstructive hydronephrosis with ^{131}I MIBG accumulation mimicking huge pheochromocytoma: a diagnostic pitfall found with ^{99m}Tc MDP imaging. *Clin Nucl Med.* 1996;21:994-5.
14. Sampol C, Peña C. Captación de ^{123}I -MIBG en un hemangioma hepático en el estudio gammagráfico de una lesión suprarrenal. *Rev Esp Med Nucl.* 2005;24:191-4.
15. Home T, Glaser B, Krausz Y, Rubinger D, Britton KE. Unusual cases of ^{131}I metaiodobenzylguanidine uptake in non-neuronal crest tissue. *Clin Nucl Med.* 1991;16:239-42.