

RADIOLOGÍA EN IMÁGENES

Feocromocitoma adrenal. Claves para el diagnóstico radiológico



M.A. Corral de la Calle^{a,*}, J. Encinas de la Iglesia^b, G.C. Fernández-Pérez^c,
M. Repollés Coboleda^d y A. Fraino^a

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial de Ávila, Ávila, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Asistencial de Salamanca, Salamanca, España

^c Centro Radiológico Grupo Recoletas, Valladolid, España

^d Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España

Recibido el 23 de marzo de 2022; aceptado el 2 de mayo de 2022

Disponible en Internet el 10 de junio de 2022

PALABRAS CLAVE

Feocromocitoma;
Paraganglioma;
Glándulas adrenales;
Tumores de las
glándulas adrenales;
Tomografía
computarizada
multidetector;
Imagen por
resonancia
magnética;
Resonancia
magnética
potenciada en
difusión

Resumen El feocromocitoma es un paraganglioma adrenal potencialmente maligno, con baja incidencia, pero relevancia evidente. Puede aparecer en varios síndromes hereditarios, especialmente von Hippel-Lindau, neoplasia endocrina múltiple 2 y paraganglioma familiar. En casos esporádicos subyacen también frecuentemente alteraciones genéticas que están cambiando el paradigma de la enfermedad.

Aunque puede tener una presentación clínica característica, en un 13,1-57,6% de los casos es el radiólogo el primero en sugerirlo, indicando determinaciones analíticas de catecolaminas o exploraciones de Medicina Nuclear.

Debe sospecharse ante una masa adrenal bien delimitada con realce intenso y rápido, mostrando característicamente fenómenos quísticos y hemorrágicos, alta señal en T2 y ausencia de lípidos macro o microscópicos. El comportamiento en difusión no suele aportar información muy relevante. Aproximadamente un tercio presentan lavado tardío similar al del adenoma en TC. Debe evitarse su punción percutánea ante su sospecha, por el riesgo de desencadenar una crisis hipertensiva grave.

© 2022 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: migcorral@gmail.com (M.A. Corral de la Calle).

KEYWORDS

MeSH terms;
Pheochromocytoma;
paraganglioma;
adrenal glands;
adrenal gland tumors;
multidetector
computed
tomography;
magnetic resonance
imaging;
diffusion-weighted
imaging

Adrenal pheochromocytoma: keys to radiologic diagnosis

Abstract Pheochromocytomas are adrenal paragangliomas. Potentially malignant, these tumors have a low incidence but clear importance. They can appear in various hereditary syndromes, especially in von Hippel-Lindau syndrome, multiple endocrine neoplasia-2 (MEN2), and familial paraganglioma syndromes. In sporadic cases, underlying genetic alterations are often found, and these findings are changing our understanding of the disease.

Although these tumors can manifest with a characteristic clinical presentation, in 13.1% to 57.6% of cases, it is the radiologist who first suggests the diagnosis, indicating analyses for catecholamines or nuclear medicine examinations.

Radiologists should suspect a pheochromocytoma on detection of a well-delimited adrenal mass with rapid, intense enhancement that typically shows cystic and hemorrhagic phenomena, high T2 signal intensity, and the absence of macroscopic or microscopic lipids. The behavior in diffusion-weighted imaging usually does not provide very useful information. Approximately one-third of lesions show late washout similar to that seen with adenomas on CT. Percutaneous puncture should be avoided to avoid the risk of unleashing a severe hypertensive crisis.

© 2022 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Los feocromocitomas se consideran, desde la actualización de la Organización Mundial de la Salud del 2022, paragangliomas adrenales potencialmente malignos^{1,2}. Proceden de células precursoras de la médula adrenal, derivadas de la cresta neural, capaces de segregar varias catecolaminas, entre ellas, epinefrina.

Los paragangliomas extraadrenales (PGEA) pueden ser simpáticos (comúnmente abdominales y también secretores, aunque no de epinefrina) o parasimpáticos (la mayoría cervicales y no secretores)¹⁻³. Los primeros pueden asentar en cualquier región de la cadena simpática retroperitoneal (especialmente en el órgano de Zuckerkandl, masa de células cromafines dispuestas en torno a la aorta abdominal y especialmente concentradas entre el origen de la arteria mesentérica inferior y la bifurcación aórtica), en el mediastino o en la vejiga, donde pueden generar episodios clínicos por liberación de catecolaminas durante la micción. El radiólogo tiene un papel fundamental en su diagnóstico y en la planificación quirúrgica.

Epidemiología y clínica

Los feocromocitomas son una de las causas potencialmente curables de hipertensión arterial (HTA), aunque se dan en menos del 0,2% de hipertensos. La incidencia anual es de 0,8/10.000, aunque probablemente están infradiagnosticados (en una serie de autopsias un 50% no se había manifestado clínicamente⁴). Se presentan sin diferencias significativas por sexo⁵. La edad media es de 47 años y el tamaño promedio en el momento del diagnóstico de 49 mm.

Debe recordarse que es útil, aunque imprecisa, la nomenclatura del 10%: metastásicos (2-10% según las series; los PGEA hasta 20-25%), bilaterales, familiares (hasta un 40% en algunos estudios), extraadrenales y sin HTA.

Aproximadamente un 50% son sintomáticos, por secreción de catecolaminas, con síntomas paroxísticos de cefalea (90% de los pacientes sintomáticos), sudoración (60-70%) y taquicardia. Pueden inducir miocardiopatía similar al tako-tsubo. Esta sintomatología se acompaña de registros episódicos de HTA en la mitad de los casos y de HTA mantenida en 35-45%^{3,5-7}. Un 5-15% no presentan HTA, porcentaje que está aumentando conforme también lo hacen los casos con diagnóstico incidental radiológico (13,1-57,6%).

En 2017 se incorporó su estadificación en la octava edición del *Manual del American Joint Committee on Cancer* (tabla 1). Son predictores de riesgo metastásico: tamaño > 5 cm, situación extraadrenal (doble riesgo de muerte) y mutación germinal en el gen de la subunidad B de succinato deshidrogenasa (*SDHB*) (generalmente en PGEA). Destacan 3 escalas histopatológicas de riesgo de metástasis, con buen valor predictivo negativo^{1,2}: Pheochromocytoma of the Adrenal gland Scaled Score (PASS), Grading system for Adrenal Pheochromocytoma (GAPP) y Composite Pheochromocytoma/paraganglioma Prognostic Score (COPPS). Algunos estudios apuntan también a un comportamiento radiológico infiltrante e invasivo como dato predictor de malignidad.

Las metástasis más habituales se producen en los ganglios regionales, el hígado y el pulmón^{3,6-8}.

Feocromocitoma y genética

Entre el 10 y el 40% de los pacientes tienen feocromocitoma o PGEA dentro de un síndrome hereditario (tabla 2). Suelen ser más jóvenes, con lesiones más pequeñas y homogéneas, con mayor frecuencia bilaterales⁹⁻¹¹. Destacan: von Hippel-Lindau (fig. 1), neoplasia endocrina múltiple 2 (MEN 2) (fig. 2), paraganglioma hereditario y neurofibromatosis 1.

Entre un 24 y un 70% de los pacientes con feocromocitoma-PGEA considerado esporádico (incidental o no) presentan alguna anomalía genética (tabla 3) en las líneas de pseudohipoxia, que implica una activación inapropiada del factor inductor de hipoxia (clústeres

Tabla 1 Estadificación tumoral de feocromocitomas y paragangliomas según el American Joint Committee on Cancer (AJCC)

	Tumor primario: T	Ganglios regionales. N	Metástasis a distancia: M
X	No puede precisarse	No puede precisarse	
0		Sin metástasis en ganglios regionales	Sin metástasis a distancia
1	< 5 cm, sin invasión extraadrenal	Con metástasis en ganglios regionales	Con metástasis a distancia <ul style="list-style-type: none"> • M1a: a hueso • M1b: a ganglios no regionales, hígado o pulmón. • M1c: a hueso y otros órganos
2	≥ 5 cm, sin invasión extraadrenal o PGEA simpático de cualquier tamaño		
3	Cualquier tamaño, con invasión extraadrenal		

Estadio I: T1 N0 M0 (en blanco). Estadio II: T2 N0 M0 (gris claro). Estadio III: T1-2 N1 M0, T3 N0-1 M0 (gris intermedio). Estadio IV: T1-2-3 N0-1 M1 (gris oscuro).

Modificado de AJCC Cancer Staging Manual, 8th edition. Springer, 2017.

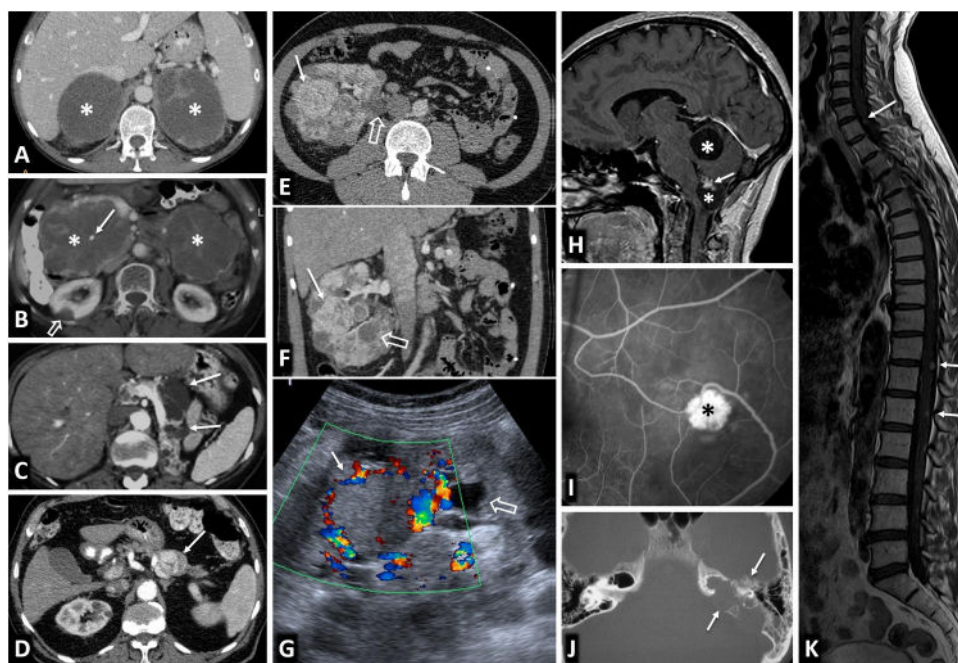


Figura 1 Síndrome de von Hippel-Lindau. Hallazgos en distintos pacientes. A) Feocromocitomas adrenales bilaterales en un varón joven. TC: grandes masas bien delimitadas en ambas adrenales (*), con áreas quísticas predominantes. B) Cistoadenomas serosos pancreáticos múltiples en una mujer joven. TC: se ven 2 grandes masas pancreáticas (*) multiquísticas, con septos radiantes y, en la derecha, una pequeña calcificación central (flecha). También se ve un quiste renal cortical derecho (flecha hueca). C) Quistes pancreáticos múltiples. TC: quistes de diversos tamaños (flechas) en el cuerpo y la cola de un páncreas reposicionado tras nefrectomía izquierda por múltiples carcinomas renales de células claras. D) Tumor neuroendocrino pancreático. TC: pequeña lesión nodular (flecha) con intenso realce en la fase arterial, en el cuerpo pancreático. También se ven pequeños quistes renales. E, F [TC] y G [ecografía Doppler] Múltiples carcinomas de células claras (flechas) y quistes corticales (flechas huecas) en el riñón derecho único de un varón joven ya sometido a nefrectomía izquierda. H) Dos hemangioblastomas cerebelosos. RM sagital T1 con Gd: lesiones quísticas cerebelosas (*), con un nódulo sólido con realce heterogéneo en la más inferior (flecha). I) Angioma retiniano. Angiograma retiniano con fluoresceína. Lesión hiperfluorescente (*) con un aporte arterial prominente. J) Tumor del saco endolímfático. TC: lesión lítica (flechas) con su epicentro en la cresta petrosa posterior en la región del acueducto vestibular, con algunas espículas óseas intratumorales. K) Hemangioblastomas espinales múltiples. RM sagital T1 con Gd: pequeños focos de realce intramedular (flechas).

Tabla 2 Feocromocitomas y PGEA en síndromes hereditarios

	Genes implicados (y loci)	Tipo herencia	Epidemiología	% FC y PGEA	% aprox. malignidad	Otros datos de interés	Otras entidades asociadas al síndrome
Von Hippel-Lindau	<i>VHL</i> (3p25-26)	AD, alta penetrancia	1/36.000-50.000 nacidos vivos FC a 27 años de edad media 20-50% FC bilateral	25-30% FC 15% PGEA	< 5%	Tipo 1. Bajo riesgo FC Tipo 2 A. Alto riesgo FC y bajo CRCC Tipo 2 B. Alto riesgo FC y CRCC Tipo 2 C. Alto riesgo FC solo	HB cerebelosos HB medulares CRCC Quistes renales TNE pancreáticos Quistes pancreáticos CAS pancreáticos Tumores del saco endolinfático Cistoadenomas papilares epidídimo
MEN 2	<i>RET</i> (10q11.21)	AD, muy alta penetrancia	Prevalencia 1/30.000 MEN 2 B: 6% de MEN 2 30-100% FC bilateral	40-50% FC Infrecuente PGEA	5%	MEN 2 A: formas clásicas, con amiloidosis asociada a liquen cutáneo y con enfermedad de Hirschsprung, todas con incidencia similar de FC	MEN 2 A: Carcinoma medular de tiroides (> 90%) Hiperplasia paratiroidea con hiperparatiroidismo (10-20%) MEN 2 B: Carcinoma medular de tiroides (> 90%, más agresivo) Neuromas mucosos. Ganglioneuomas intestinales Aganglionosis colónica Hábito marfanoide Mielinización de nervios corneales.

Tabla 2 (continuación)

	Genes implicados (y loci)	Tipo herencia	Epidemiología	% FC y PGEA	% aprox. malignidad	Otros datos de interés	Otras entidades asociadas al síndrome
PGL hereditario ^a	PGL 1: <i>SDHD</i> (11q23). PGL 4: <i>SDHB</i> (11p35)	AD, penetrancia intermedia	Infrecuentes. Incidencia real desconocida 74% tumores bilaterales	PGL 1: FC y PGEA S 40%, PGEA PS > 80% PGL 4: PGEA S > 80%	PGL 1: <2% PGL 4: 35-70%	La nomenclatura PGL 1-5 tiende a sustituirse por la alteración genética (<i>MAX</i> , <i>SDHA</i> , <i>SDHAF2</i> , <i>SDHB</i> , <i>SDHC</i> , <i>SDHD</i> y <i>TMEM127</i>)	GIST (sobre todo gástricos) Condromas pulmonares CRCC Otros
NF1	<i>NF1</i> (17q11.2)	AD, penetrancia completa	1/2.600-3.000 nacidos vivos 50% no heredado	3% FC	12%	Es excepcional que haya FC bilaterales o PGEA	Manchas cutáneas café con leche Pecas inguino-axilares Nódulos de Lisch iridianos Neurofibromas cutáneos y neurales Neurofibromas plexiformes y nodulares Gliomas ópticos y otros Sarcomas de partes blandas Tumores malignos de la vaina nerviosa GIST Tumores glómicos Otros tumores benignos y malignos Displasias óseas y pseudoartrosis Otras lesiones óseas Déficit cognitivo Macrocefalia Cardiopatías congénitas Hipertensión arterial Otras

AD: autosómica dominante; CAS: cistoadenomas serosos; CRCC: carcinomas renales de células claras; HB: hemangioblastomas; FC: feocromocitoma; GIST: tumor del estroma gastrointestinal; MEN 2: neoplasia endocrina múltiple 2; NF1: neurofibromatosis 1; PGEA: paraganglioma extraadrenal; PGL: paraganglioma; PS: parasimpático; S: simpático; TNE: tumores neuroendocrinos.

^a La tríada de Carney y el síndrome de Carney-Stratakis están muy relacionados en todas sus manifestaciones con los síndromes de paraganglioma hereditario, recomendándose esta nomenclatura solo en los cada vez más raros casos en los que se descarta una anomalía genética subyacente compatible.

Tabla 3 Alteraciones genéticas descritas en feocromocitomas y paragangliomas extraadrenales según el *Atlas del Genoma del Cáncer*

	Vía implicada	% estimado	Genes	Tipo de tumor	Riesgo de metástasis %	Otros síndromes y tumores
Clúster 1A (VHL/EPAS1)	Pseudohipoxia (activación de factor inductor de hipoxia)	15-20	VHL	FC>PAGEA	5	VHL
			EPAS1/HIF2 α	FC/PGTA	29	PC, Somatostatina
Clúster 1B (TCA)		10-15	EGLN1,2	FC/PGTA	¿?	PC
			SDHx	PGEA	Bajo	GIST, CCR, AdHf
			SDHA	PGTA>PGCC/FC	30-70	GIST, CCR, AdHf
			SDHB	PGCC	Bajo	GIST, CCR
			SDHC	PGEA>FC	<5	GIST, CCR, AdHf
			SDHD	PGCC	Bajo	Leiomioma, CCR
			SDHAF2	FC/PGEA	>50	Glioma bajo grado
			FH	PGTA	¿?	LMA
			MDH2	PGEA	¿?	LMA
			IDH1/IDH2	PGEA	¿Alto?	
			SLC25A11	PGCC	¿?	
			IDH3B	PGTA	¿Alto?	
			GOT2	PGCC	¿?	
			DNMT3A	FC/PGEA	¿?	
Clúster 2	Señalización Kinasa	50-60	DLST			
			RET	FC	<5	MEN 2
			NF1	FC	12	NF1
			TMEM 127	FC>PGEA	Bajo	CCR
			MAX	FC/PGEA	10	Onconcitoma renal
			H-RAS	FC	Bajo	Neuroblastoma
			KIF1B	FC	¿?	MEN 1
Clúster 3	Señalización Wnt	5-10	MEN1	FC/PGCC	¿?	
			MAML3	FC/PGCC	Alto	Neuroblastoma
			CSDE1	FC/PGCC	Alto	

Recientemente se ha descrito un cuarto clúster, aún poco definido. Además, se han descrito relaciones con otros genes habitualmente implicados en tumores, como TP53 y BRAF. AdHf: adenoma hipofisario; CCR: carcinoma de células renales; FC: feocromocitoma; GIST: tumor del estroma gastrointestinal; LMA: leucemia mieloide aguda; MEN: neoplasia endocrina múltiple; PC: policitemia; PGEA: paraganglioma extraadrenal; PGCC: paraganglioma de cabeza y cuello; PGTA: paraganglioma torácico o abdominal; TCA: ácido tricarbóxico; VHL: von Hippel-Lindau.

Adaptado de Koopman et al.².

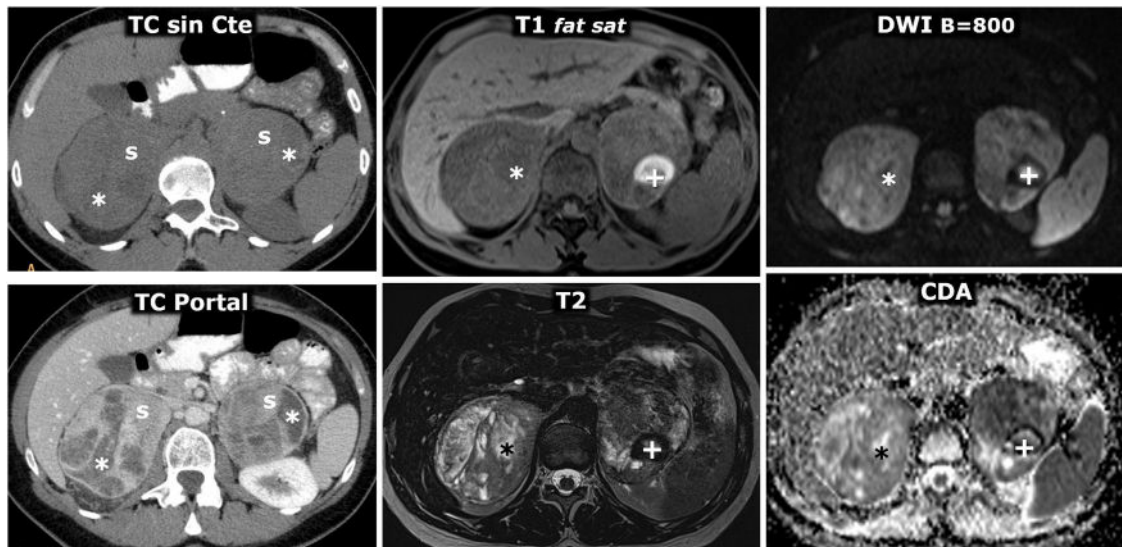


Figura 2 Síndrome MEN2A con feocromocitoma bilateral y carcinoma medular de tiroides milimétrico (no mostrado, 2 focos identificados en tiroidectomía total profiláctica). Mujer de 42 años que consulta por episodios de hipoglucemia. Columna a la izquierda, TC: 2 masas adrenales grandes y bien delimitadas, con áreas sólidas (s) que realzan de forma intensa, y otras quísticas (*), sin realce significativo. Dos columnas a la derecha, RM: se ven masas adrenales, con algunos focos de señal especialmente alta en T2, que corresponden a focos de degeneración quística (*) y un área con alta señal periférica en T1, con muy baja señal en T2 (+), que se corresponde con un foco de hemorragia antigua con depósito periférico de hemosiderina.

1A-1B), de señalización de la cinasa, con estimulación de vías tumorales PI3K o RAS (clúster 2, más frecuente en feocromocitoma y asociado a menor agresividad) o de señalización Wnt, que implica hipometilación de ADN y mal pronóstico (clúster 3), con muchas consecuencias diagnósticas y terapéuticas conocidas y por definir^{8,10-13}.

Diagnóstico

Una sintomatología compatible, con o sin HTA, el diagnóstico de HTA a edad temprana o una historia familiar orientativa son las principales situaciones que justifican el estudio bioquímico o genético. Los matices diagnósticos están disponibles en guías y los artículos de referencia^{3,6-8,14-16}.

Tras la confirmación bioquímica o ante alta sospecha clínica debe realizarse inicialmente TC o RM, según las peculiaridades del caso y el medio.

Debe recordarse que la punción percutánea está contraindicada, por el riesgo de desencadenar una crisis por descarga de catecolaminas.

Los estudios de Medicina Nuclear se emplean cuando los resultados de la TC y la RM son negativos persistiendo alta sospecha o en casos dudosos¹⁷⁻¹⁹. Destacan:

- (¹²³I) MIBG SPECT, con precisión diagnóstica del 95%, superior a la gammagrafía (fig. 3).
- (¹¹¹In) octeótrido SPECT, con más sensibilidad en la detección de metástasis.
- (¹⁸F) FDG PET-TC, muy sensible para detectar metástasis, con baja especificidad (fig. 4).
- (⁶⁸Ga) DOTATATE PET-TC, ocasionalmente más sensible para detectar enfermedad metastásica, y con mayor resolución espacial.

Actualmente no hay indicación para el muestreo hormonal selectivo en venas adrenales.

Hallazgos radiológicos

Pueden detectarse con ecografía (con diferentes ecogenicidades en su componente sólido), TC o RM. Las tablas 4 y 5 recogen, respectivamente, nuestros protocolos técnicos de TC y RM para el estudio de nódulos adrenales. Los hallazgos son inespecíficos, siendo orientativos estos datos²⁰⁻²⁶:

- Buena delimitación, incluso aunque se trate de tumores grandes (figs. 1-10). Un comportamiento infiltrativo se ha correlacionado con mayor agresividad biológica.
- Realce intenso y rápido con contraste yodado (suelen alcanzar más de 130 UH); o paramagnético, no contraindicados (fig. 5). Puede solaparse con el del adenoma.
- Lavado tardío menor que el del adenoma, aunque en el 35% de los casos los valores se solapan^{25,26} (fig. 6). En el 65% restante no permite diferenciarlo del carcinoma y las metástasis.
- Alta señal en secuencia T2 («signo de la bombilla») en áreas tumorales sólidas, con alta especificidad, pero baja sensibilidad (figs. 5 y 7). La medición de la ratio de señal en secuencia T2 respecto a la musculatura paravertebral podría ser más útil que la valoración cualitativa²⁵⁻²⁷.
- Frecuentes cambios quísticos y hemorrágicos (figs. 1-3, 7 y 8), lo que los hace heterogéneos, sobre todo cuando son grandes. El contenido puede ser hiperintenso en secuencia T1 por hemorragia (fig. 3). Pueden llegar a tener un aspecto puramente quístico o mostrar solo un anillo periférico de tumor sólido, con un realce y comportamiento en secuencia T2 conforme a lo descrito. En

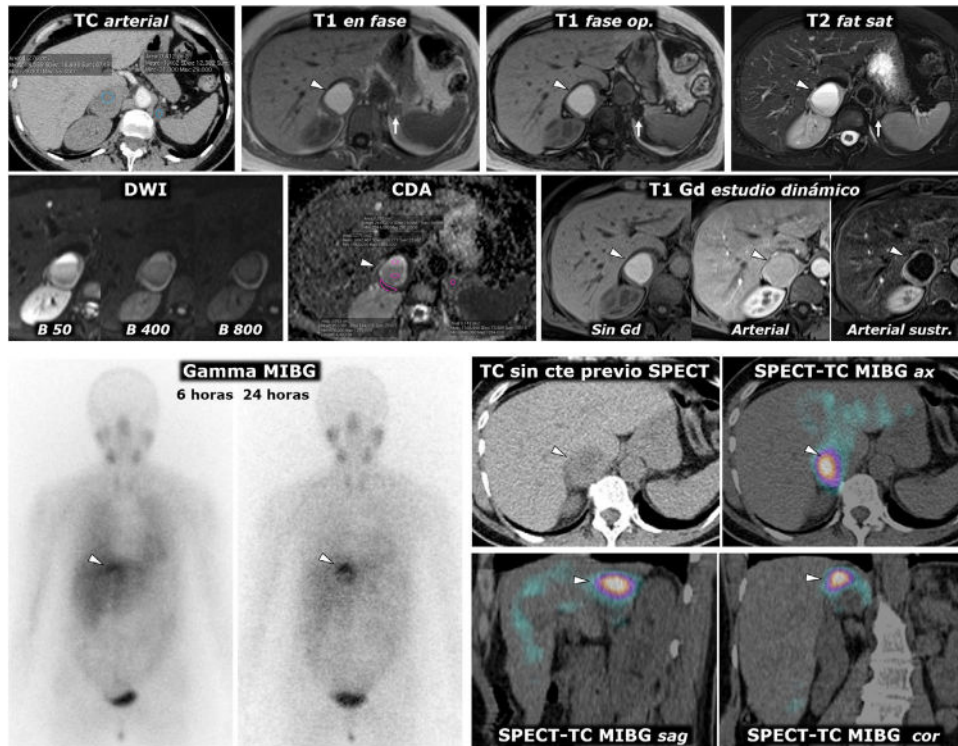


Figura 3 Feocromocitoma como masa casi puramente hemorrágica demostrado por Medicina Nuclear. Mujer de 58 años. Acude a Urgencias por cefalea y palpitaciones. Parte superior: TC y RM. Señalos nódulos adrenales (ROI elípticas en TC), uno mayor derecho, con valores de atenuación medios algo inferiores a 20 UH, inespecífico, y otro menor izquierdo de $-1,4$ UH, que se caracteriza como adenoma rico en lípidos. En la RM se comprueba que la lesión derecha (cabezas de flecha) consiste en una lesión casi puramente hemorrágica, con alta señal en T1, sin caída de señal en fase opuesta en el interior ni en su periferia. El adenoma adrenal izquierdo (flechas) sí pierde intensamente señal en fase opuesta (se ha realizado un montaje de imágenes, para mostrar el centro de las 2 lesiones en la misma imagen). La lesión adrenal derecha presenta alta señal en T2, con 2 niveles líquidos que también se manifiestan en la secuencia potenciada en difusión y en el mapa de CDA, con restricción de la difusión progresivamente mayor hacia áreas gravitacionales. En la pared de esta lesión los valores medios de CDA son de $0,95 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. El adenoma presenta valores medios de 1,17. Como sucede en otras lesiones hemorrágicas, el reconocimiento de los realces parietales o nodulares se facilita con la sustracción de la imagen basal. Parte inferior: hallazgos en gammagrafía y SPECT-TC con (^{123}I) MIBG. En el estudio gammagráfico se aprecia captación por parte de la lesión derecha (cabezas de flecha), de forma más evidente en el estudio a las 24 h de la administración del radiofármaco. El estudio SPECT-TC con el mismo radiofármaco, adquirido a las 6 h, muestra de forma más clara la captación por parte de la lesión, que prácticamente confirma el diagnóstico de feocromocitoma. El adenoma izquierdo no capta.

Tabla 4 Protocolo técnico de TC para el estudio de nódulo adrenal

Colimación	Factor Pitch	Grosor reconstrucción	Tiempo de rotación	Kilovoltaje	Miliamperaje	Contraste	Fases de estudio vascular
0,6 mm	0,6	1 mm	0,5 s	120 (100 u 80 en casos seleccionados)	158 basales, modulación automática	lobitridol 350 mg/ml Tasa: 3,5 cc/s Cantidad: 1,8 cc/kg o hasta 140 cc Detección bolo en aorta abdominal	Sin contraste ^a Arterial tardía. Detección + 20 s Portal. Detección + 50 s Tardía. Detección + 15 min

Equipo: Somatom Definition AS+128[®], Siemens Healthineers (Erlangen, Alemania).

^a Desde febrero del 2022 disponemos de la posibilidad de adquirir estudios con energía espectral con filtros de estaño y oro, con la consiguiente opción de obtener imágenes sin contraste virtual y mapas de yodo, entre otras.

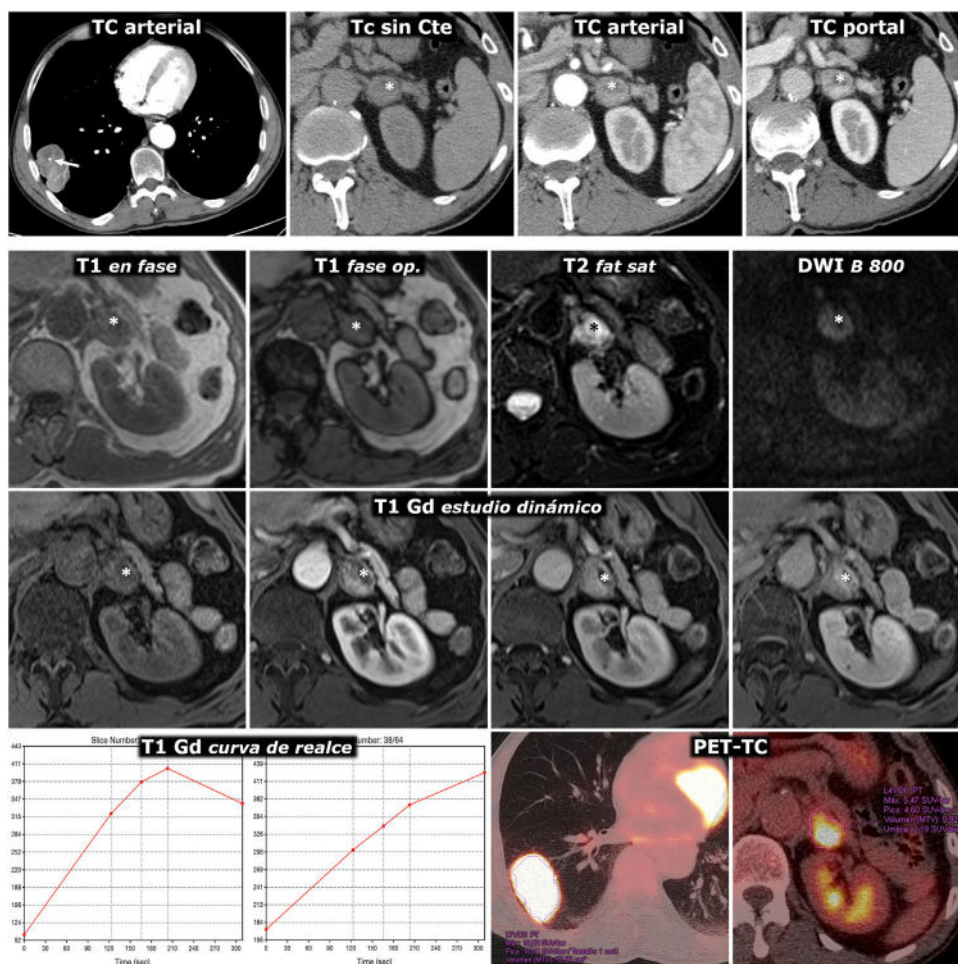


Figura 4 Error diagnóstico. Feocromocitoma adrenal interpretado como metástasis de adenocarcinoma de pulmón. Varón de 69 años, fumador. Hallazgo de masa pulmonar en la radiografía de tórax. Fila superior, TC: masa tumoral pulmonar lobulada y bien delimitada, con una calcificación puntiforme (flecha) y realce relativamente intenso y heterogéneo. Lesión nodular en la adrenal izquierda con realce también intenso, rápido y heterogéneo. En la fase basal del estudio presenta un área anterior con valores de atenuación inferiores a 10 UH (*). Aunque se interpreta que puede corresponder a un foco quístico o necrótico más que a contenido lipídico, pues esa región realza menos intensamente, se indica RM. Tres filas inferiores, RM y PET-TC: la región con menor densidad en TC se corresponde efectivamente con un foco quístico o necrótico (*): baja señal en T1, muy alta en T2, ausencia de restricción de la difusión del agua y ausencia de realce significativo. Las zonas sólidas de la lesión no pierden señal en fase opuesta, tienen alta señal en T2, muestran moderada restricción de la difusión y realzan intensamente, unas áreas de forma más rápida y otras más tardía, como se aprecia en las curvas de realce. El diagnóstico radiológico de presunción fue de metástasis. Se realizó ^{18}F FDG PET-TC, que mostró intensa actividad metabólica tanto en la lesión pulmonar como en la adrenal. El estudio histológico de la primera mostró un adenocarcinoma pulmonar y el de la segunda, un feocromocitoma. No hubo complicaciones quirúrgicas a pesar de que no se realizó preparación farmacológica.

ocasiones la valoración del realce puede requerir sustracción de la imagen basal o cuantificación espectral.

- **Ausencia de lípidos macro o microscópicos.** Las áreas sólidas tienen en TC sin contraste valores de atenuación mayores de 10 UH (figs. 2, 4 y 6), pero pueden ser menores en regiones quísticas. La presencia de focos macroscópicos de grasa en un feocromocitoma es excepcional (menos del 0,5% de los casos). La ausencia de caída de señal significativa en fase opuesta (figs. 3, 4, 6, 7 y 8) es uno de los datos que permiten un diagnóstico diferencial más seguro con el adenoma²⁵. Las áreas con alta señal en secuencia T1 en RM, frecuentes por fenómenos hemorrágicos, no se suprimen con saturación grasa.

- **El comportamiento en secuencia potenciada en difusión no aporta un gran valor diagnóstico.** Las áreas quísticas o necróticas muestran generalmente difusión libre, con valores altos de coeficiente de difusión aparente (CDA), y las áreas sólidas suelen tener la difusión restringida en mayor o menor grado (fig. 9). En general, existe solapamiento en los valores de CDA del feocromocitoma y otros tumores adrenales, incluyendo los adenomas. La excepción son los carcinomas y los linfomas adrenales primarios, que presentan una marcada restricción de la difusión. Algunos estudios han documentado valores más altos de CDA que en adenomas o metástasis, diferencias de CDA entre benignos y malignos o

Tabla 5 Secuencias básicas de nuestro protocolo de estudio por RM para nódulos adrenales (algunos parámetros se ajustan a las condiciones del paciente)

	T1 en fase/fase opuesta	T2	Difusión	T1 dinámico con contraste
Tipo secuencia	GE	TSE	EPI	VIBE
Orientación	Axial	Axial	Axial	Axial
Grosor corte (mm)	3-5	2-5	5	3
TR (ms)	163	1.600	1.500	4,9
TE (ms)	2,4 / 4,8	75	79	2,39
FOV de lectura (mm)	400	400	380	440
FOV de fase (mm)	75	75	75	72
Detalles técnicos	Adquisición doble eco	Opcional: fatsat o STIR Opcional: coronal	B 50, 400 y 800 mm ² /s Supresión grasa SPAIR Mapa CDA	Gadobutrol 1 mmol Gd/ml 0,1 ml/kg a 2-2,5 ml/min Fases: 0 s-inyección-1 min 06 s-1 min 49 s-2 min 26 s-4 min 12 s Puede obviarse si adenoma en T1 doble eco
Respiración	Apnea	Navegación	Navegación	Apneas sucesivas
Tiempo aprox.	18-30 s	3 min 29 s	3 min 38 s	5 x 11-18 s (hasta 3 min 30 s)

Magnetom Avanto® 1,5 T, Siemens Healthineers (Erlangen, Alemania). El tiempo total de exploración del estudio abreviado está en torno a los 10 min.

CDA: coeficiente de difusión aparente; fatsat: saturación espectral de la grasa; FOV: *field of view* (campo de visión); GE: *gradient echo* (eco de gradiente); EPI: *echo-planar imaging* (imagen eco planar); SPAIR: *SPECTral Attenuated Inversion Recovery* (inversión-recuperación con atenuación espectral); STIR: *short inversión time inversión recovery* (inversión-recuperación con tiempo corto de inversión); TE: tiempo de eco; TR: tiempo de repetición; TSE: *turbo spin-echo*; VIBE: *volume interpolated breath-hold examination* (estudio en apnea con interpolación volumétrica).

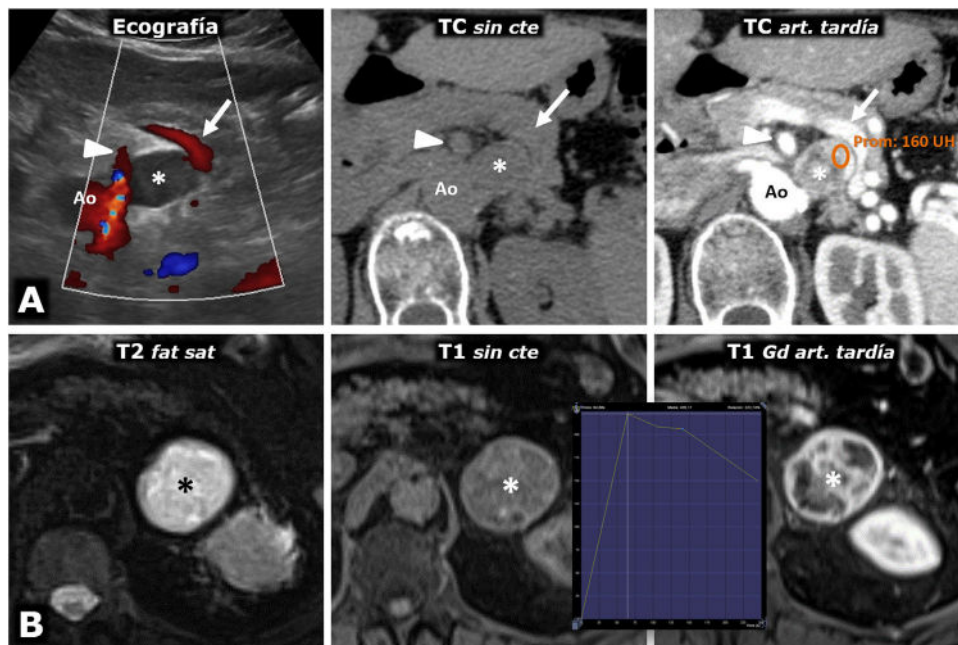


Figura 5 Intenso realce en feocromocitomas. A) Mujer de 74 años. Hallazgo incidental ecográfico de nódulo sólido hipocogénico bien delimitado discretamente heterogéneo (*), situado entre la vena esplénica (flechas), la arteria mesentérica superior (cabezas de flecha) y la aorta (Ao). En la TC muestra realce intenso y heterogéneo en la fase arterial tardía, en la que alcanza las 160 UH en algunas áreas, con moderado lavado en fases posteriores (no mostrado). B) Varón de 73 años. En el curso de estudio por HTA grado II se encuentra una masa adrenal izquierda (*), que en la RM se comporta con alta intensidad de señal en T2, con marcado realce (relativo superior a 220%) con pico en la fase arterial tardía del estudio dinámico. La HTA se corrigió tras adrenalectomía laparoscópica.

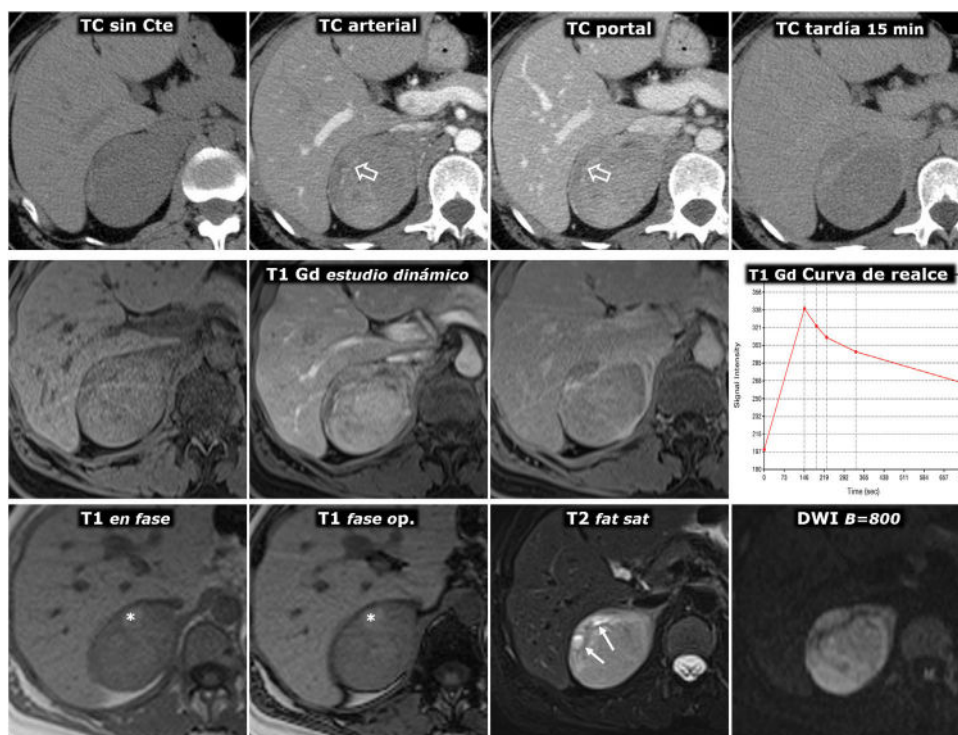


Figura 6 Feocromocitoma predominantemente sólido, con lavado tardío similar al adenoma en estudio de TC. Mujer de 51 años con hallazgo de una masa adrenal derecha en una ecografía por TEP. No presenta HTA. Fila superior, TC: masa adrenal derecha bien delimitada y bastante homogénea con un vaso en su interior (flechas huecas). Los valores medios de atenuación en las distintas fases del estudio son de 30 (no demuestra presencia de lípidos), 63, 89 y 49 UH, respectivamente, con lavado absoluto del 67,8% y relativo del 44,9% en el estudio tardío, por encima, respectivamente, del 60 y el 40%, que sugieren adenoma con fiabilidad alta. Además, en algunos estudios se ha indicado que la presencia de vasos en el interior de una lesión nodular adrenal bien delimitada es muy indicativa de adenoma. No obstante, puesto que un tercio de los feocromocitomas también pueden presentar tasas de lavado similares a las de los adenomas, se consideró una lesión inespecífica y se realizó una RM. Fila central: estudio dinámico y curva de realce en RM con contraste extracelular. La masa muestra realce intenso (relativo superior a 330%), con pico en la fase arterial y lavado posterior. Fila inferior: otras secuencias de RM. No presenta caída de señal en fase opuesta, muestra alta señal en T2, que conserva en difusión con B alto y contiene algún pequeño foco quístico (flechas) y hemorrágico (*). La presencia de focos quísticos y hemorrágicos en una masa adrenal bien delimitada con el resto de características descritas llevó a un diagnóstico de presunción de feocromocitoma, que se apoyó en determinaciones elevadas de catecolaminas en orina y, posteriormente, se confirmó en el estudio histológico de la pieza quirúrgica.

alteraciones del histograma, pero dichos hallazgos no están confirmados.

- Pueden presentar *calcificaciones* (hasta un 10% en la literatura, aunque en nuestra experiencia muy infrecuentes), en general puntiformes.
- Es excepcional la coexistencia de un feocromocitoma y otro tumor en la misma adrenal (*tumor de colisión*), el menos infrecuente el adenoma (fig. 10).

Generalmente es imposible predecir agresividad histológica.

Recientemente se ha analizado en varios trabajos publicados^{28,29} (alguno multicéntrico²⁹) la utilidad de la radiómica en estudios RM para diferenciar los feocromocitomas de otros tumores adrenales. La aplicación del análisis radiómico ha sido estudiada en el trabajo de Kong et al.²⁹ mediante nomogramas incluyendo datos clínico-analíticos con resultados prometedores. Sin embargo, requiere una más amplia valoración prospectiva de los resultados.

Los PGEA presentan hallazgos similares a los descritos, en localizaciones diferentes (fig. 11).

Diagnóstico diferencial radiológico (tabla 6)

Tumores sólidos malignos^{20-22,28} (fig. 12)

Solo un 2-3% de las lesiones nodulares adrenales halladas incidentalmente son malignas.

- *Metástasis*. Diversos factores pueden dificultar el diagnóstico diferencial entre metástasis y feocromocitoma en un contexto neoplásico: valor limitado de la secuencia de difusión, posibles fenómenos quístico-necróticos en metástasis, solapamientos en patrón de realce en casos como tumor neuroendocrino o carcinoma renal de células claras y notable actividad metabólica de feocromocitomas no agresivos (fig. 4). La multiplicidad o la existencia de enfermedad diseminada pueden ser de utilidad en el diagnóstico diferencial.

Tabla 6 Diagnóstico diferencial por imagen del feocromocitoma. Al margen de estos aspectos es imprescindible considerar el contexto clínico y analítico

	Lesión	Posibles factores de confusión	Factores diferenciales
Tumor sólido maligno	Metástasis	Posibles fenómenos quístico-necróticos Solapamiento realce en metástasis de tumores hipervasculares Fc no agresivos consumen glucosa Difusión inespecífica en general	Neoplasia diseminada Multiplicidad Realce menor y más tardío en tumores no hipervasculares Menor intensidad de señal en T2 en áreas sólidas
	Carcinoma	Fc agresivos pueden ser infiltrantes	Masa grande, lobulada, heterogénea, infiltrante Restricción muy marcada de la difusión en zonas sólidas Realce menor y más tardío Menor intensidad de señal en T2 en áreas sólidas
	Linfoma	Frecuentes fenómenos quístico-hemorrágicos	En general lobulado y peor definido Restricción muy marcada de la difusión en zonas sólidas Realce menor y más tardío
	Sarcoma	Frecuentes fenómenos quístico-necróticos	Masa grande, lobulada, heterogénea, infiltrante
Tumor sólido benigno	Adenoma	Posibles fenómenos quístico-hemorrágicos (infrecuente) 35% de Fc con lavado tardío similar en TC Cambios quísticos en Fc con atenuación basal < 10 UH	Caída de señal en fase opuesta en rango característico Realce menor y más tardío Menor intensidad de señal en T2 en áreas sólidas
	Mielolipoma	Lesiones redondeadas u ovals bien delimitadas. Pequeño porcentaje pobres en grasa	Casi siempre grasa macroscópica en TC o RM en algún área Excepcional que tengan fenómenos quístico-necróticos
	Hemangioma	Lesiones redondeadas bien delimitadas Alta señal en T2	Patrón de realce característico, similar al hepático
Lesión quística benigna	Quiste	Áreas quísticas por definición	Componente sólido ausente o casi
	Hematoma-seudoquiste	Áreas quísticas, a veces pared gruesa con calcificaciones	Antecedente clínico
	Quiste hidatídico	Presentación variable, con áreas quísticas si parásitos viables	Componente sólido escaso, hipo o avascular Coexistencia frecuente de hidatidosis hepática Vesículas hijas o membranas son muy características
	Tuberculosis	Áreas quístico-necróticas frecuentes, con realce periférico	Afectación bilateral Afectación de otros órganos Ausencia de componente tumoral sólido

Fc: feocromocitomas.

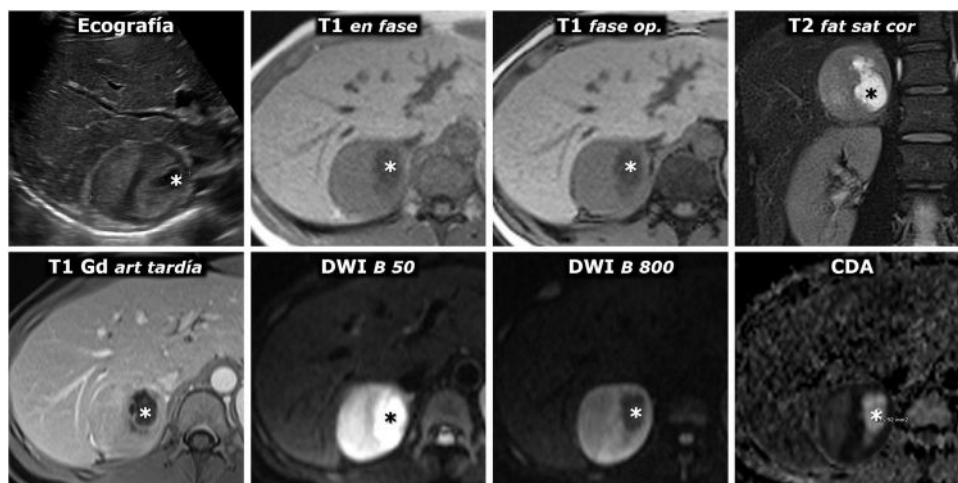


Figura 7 Feocromocitoma con cambios quísticos y alta señal en T2. Ecografía y RM. Mujer de 30 años que precisa ingreso en la UCI por urgencia hipertensiva, con gran cefalea. En la ecografía se detecta una masa adrenal derecha prácticamente esférica, perfectamente delimitada, con pequeños focos quísticos (*) y ecogenicidad heterogénea en las áreas sólidas, con zonas más ecogénicas y otras hipoecogénicas. Se sugiere feocromocitoma en el diagnóstico ecográfico. El aspecto en la RM es también característico, con áreas sólidas predominantes con alta señal en T2 (compárese con la de la musculatura paravertebral), que realzan intensamente y no muestran caída de señal en fase opuesta. Hay correlación entre las áreas más hipoecogénicas y las zonas con mayor restricción de la difusión del agua, que conservan mayor señal en la secuencia potenciada en difusión con B alto y son marcadamente hipointensas en el mapa paramétrico de CDA (con valores de $0,7 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$). Las áreas quísticas son hipointensas en T1, hiperintensas en T2, no realzan y presentan una difusión del agua facilitada, con gran caída de señal con B alto y CDA de $2,2 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$.

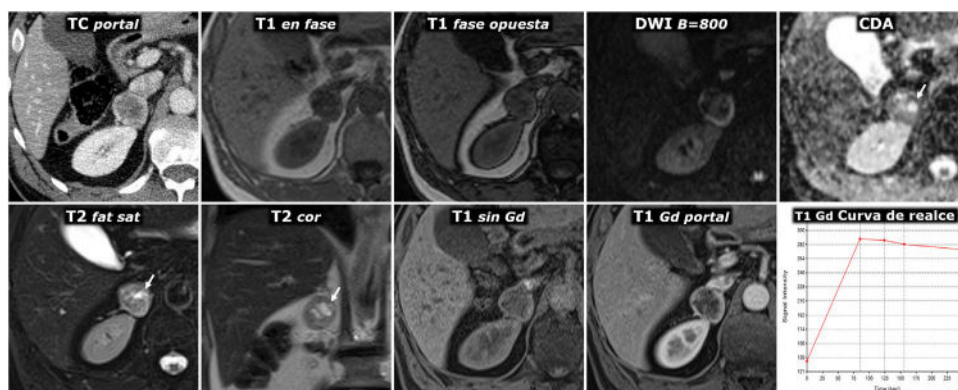


Figura 8 Hallazgo incidental de feocromocitoma adrenal con áreas quísticas en estudio por traumatismo abdominal. Varón de 57 años. En la TC en fase portal se identifica incidentalmente una lesión nodular adrenal derecha con un centro más hipoatenuante y una periferia hiperatenuante, probablemente por captación de contraste. En la RM no presenta caída de señal en fase opuesta. Es marcadamente hiperintensa en T2, con algunos focos de aspecto quístico (flechas), que en el mapa de CDA muestran alta señal por ausencia de restricción de la difusión del agua. Estos focos pierden por lo mismo la señal en la secuencia potenciada en difusión con valor alto de B. En el estudio dinámico con contraste la periferia de la lesión muestra realce intenso, con el pico en la fase arterial del estudio, mientras que el centro, con fenómenos quísticos que se demostraron anatomopatológicamente, tiene escaso realce.

- **Carcinoma.** Es infrecuente, con una prevalencia de 1-2 por millón. En general se comporta como una masa grande, lobulada y heterogénea, con áreas necróticas, quísticas y hemorrágicas, comportamiento infiltrante, extensión metastásica y realce más tardío y menos intenso que el del feocromocitoma. Las áreas sólidas presentan gran restricción de la difusión del agua.
- **Linfoma.** Casi siempre es secundario (en autopsias hasta en el 25% de los linfomas) y de diagnóstico sencillo en un contexto de amplia afectación retroperitoneal característica. El linfoma adrenal primario es excepcional y no

es posible su diagnóstico radiológico con seguridad. Suele ser heterogéneo, con cambios quístico-hemorrágicos que pueden simular feocromocitoma, aunque con marcada restricción de la difusión y realce discreto en áreas sólidas.

- **Sarcoma.** Son excepcionales. El origen de los leiomiomas adrenales primarios no se encuentra claramente determinado. Se considera que, como el resto de los leiomiomas retroperitoneales, podrían originarse en la capa muscular de estructuras venosas (la vena adrenal o sus afluentes). Todos se comportan en general como

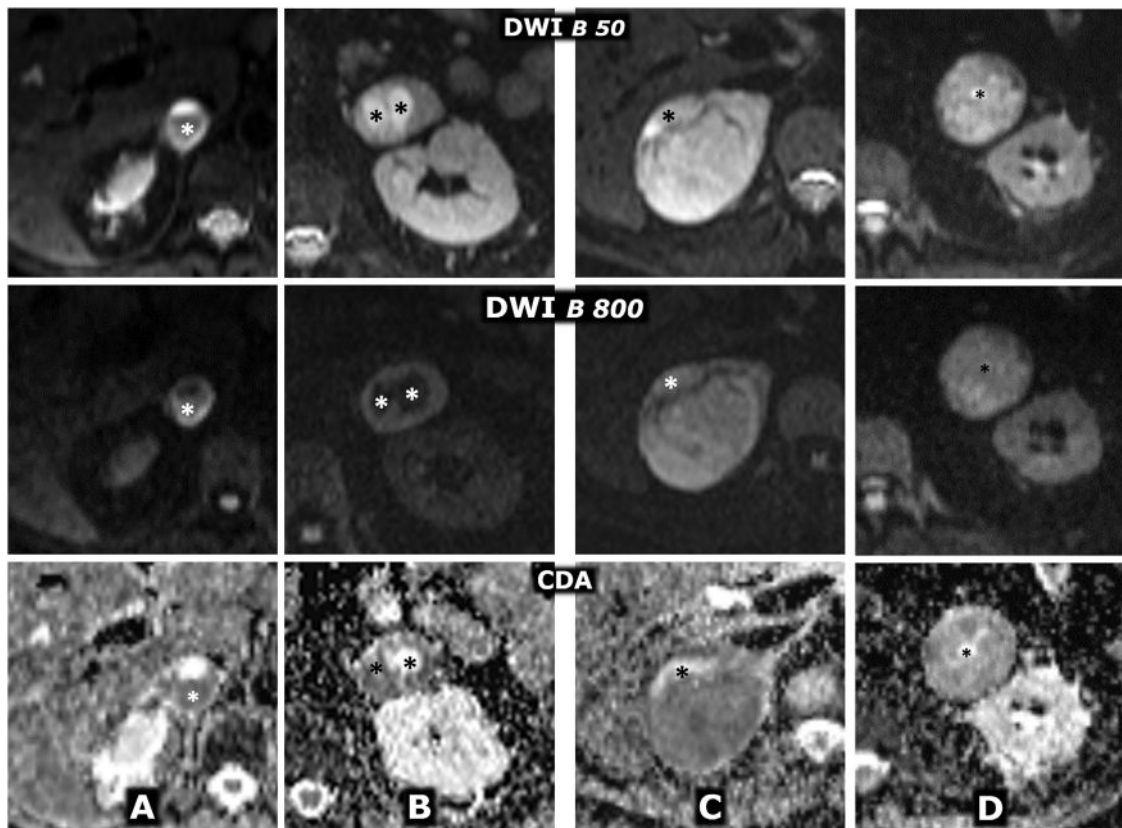


Figura 9 Comportamiento variable en difusión en 4 casos diferentes de feocromocitoma. Fila superior: secuencia de difusión con $B = 50 \text{ s/mm}^2$ (potenciación casi completamente en T2). Fila central: secuencia de difusión con $B = 800 \text{ s/mm}^2$ (potenciación en difusión). Fila inferior: mapa de coeficiente de difusión aparente (CDA). A) Mujer de 64 años con crisis hipertensivas y paroxismos de cefalea. Feocromocitoma adrenal derecho de 22 mm con fenómenos quístico-hemorrágicos casi globales, demostrados histológicamente, con un área antigravitacional con difusión del agua facilitada y otra gravitacional (*) con baja señal en T2 y T1 (no mostrado), relativamente alta en difusión con $B = 800 \text{ s/mm}^2$ y baja en el mapa de CDA, con valor promedio de $0,9 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. La pared de tejido sólido, de unos 3 mm de grosor, muestra alta señal en T2 y restricción de la difusión, con alta señal con $B = 800$ y CDA promedio de 0,83. Índice Ki 67 en la pieza quirúrgica: 2%. No ha presentado recidiva o progresión 20 meses después. B) Varón de 49 años con diagnóstico incidental de feocromocitoma izquierdo de 43 mm, confirmado por elevación de catecolaminas en suero y orina e histológicamente tras resección laparoscópica. Masa predominantemente sólida, con 2 áreas quísticas (*) donde el agua presenta difusión libre. En áreas sólidas periféricas hay restricción de la difusión, con CDA promedio de $0,78 \times 10^3 \text{ mm}^2/\text{s}$. Índice Ki 67: < 1%. Sin recidiva o progresión 7 años después. C) Mujer de 51 años con crisis hipertensivas. Feocromocitoma derecho prácticamente sólido de 82 mm, con pequeños focos quísticos anteriores (*) con la difusión del agua facilitada. En áreas sólidas hay muy alta señal en T2 y moderada restricción de la difusión del agua, con valor de CDA promedio de $0,94 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. Índice Ki 67: 3%. Sin recidiva o progresión 6 años después. D) Varón de 73 años con HTA grado II. Feocromocitoma izquierdo, prácticamente sólido, de 51 mm, solo, con muy pequeños focos centrales de degeneración quística. Las áreas sólidas presentan señal alta en T2 y relativamente escasa restricción de la difusión del agua, con CDA de $1,3 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. Índice Ki 67: 2%. Sin recidiva o progresión un año tras la exéresis.

masas adrenales grandes, lobuladas y heterogéneas, con áreas quísticas y necróticas, algunos con comportamiento más infiltrante.

Tumores sólidos benignos^{20–22,25–29} (fig. 13)

– **Adenoma.** Es característica la caída de señal en fase opuesta hasta cierto rango, poco frecuente en feocromocitomas. Sin embargo, un 35% de estos presentan un lavado tardío similar en la TC (fig. 6) y un pequeño porcentaje de adenomas pueden tener cambios quísticos o hemorrágicos que planteen la posibilidad de feocromocitoma.

- **Mielolipoma.** El diagnóstico suele ser sencillo por la demostración de grasa macroscópica en TC o RM. Sin embargo, existe un pequeño porcentaje de mielolipomas con muy escaso componente de grasa, en los que puede ser más dificultoso.
- **Hemangioma.** Son raros (1/10.000 autopsias), predominando los cavernosos. Son lesiones bien delimitadas de pequeño tamaño con comportamiento similar al de los hemangiomas hepáticos: alta señal en secuencia T2 que puede simular feocromocitoma, pero realce globular periférico con progresión centripeta, ocasionalmente incompleta. Pueden presentar flebolitos.

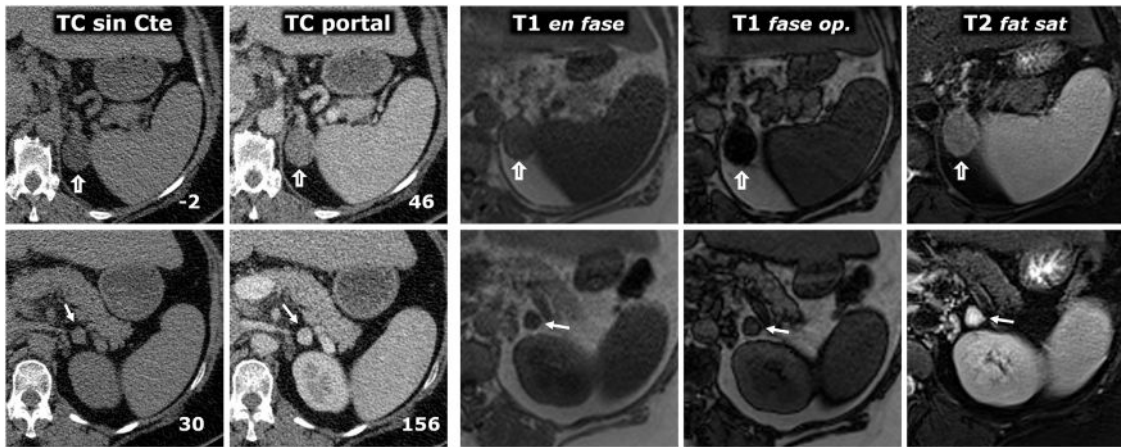


Figura 10 Tumor de colisión: adenoma y feocromocitoma en la misma glándula adrenal. Varón de 58 años. Hallazgo incidental de 2 nódulos en la adrenal izquierda. En la fila superior se estudia el adenoma (flechas huecas) y en la inferior, el feocromocitoma (flechas), ambos confirmados histológicamente. Dos columnas de la izquierda, TC: el número en la parte inferior derecha de cada recuadro corresponde al valor medio de atenuación de la lesión en el corte axial que se muestra. El adenoma presenta atenuación basal negativa, lo que permite su caracterización. La del feocromocitoma es de 30 UH, inespecífica. Realza intensamente en la fase arterial, de forma heterogénea (no mostrado), y en la portal, de forma más homogénea, rebasando las 130 UH. No se realizó estudio de lavado tardío. Resto de columnas a la derecha, RM: el adenoma presenta una gran caída de señal en fase opuesta, que delata su contenido en lípidos microscópicos. El feocromocitoma no muestra una caída de señal significativa y se rodea de artefacto «en tinta china». El estudio cuantitativo tampoco muestra un contenido lipídico significativo. El adenoma tiene una señal intermedia en T2. El feocromocitoma muestra una señal muy alta («signo de la bombilla»).

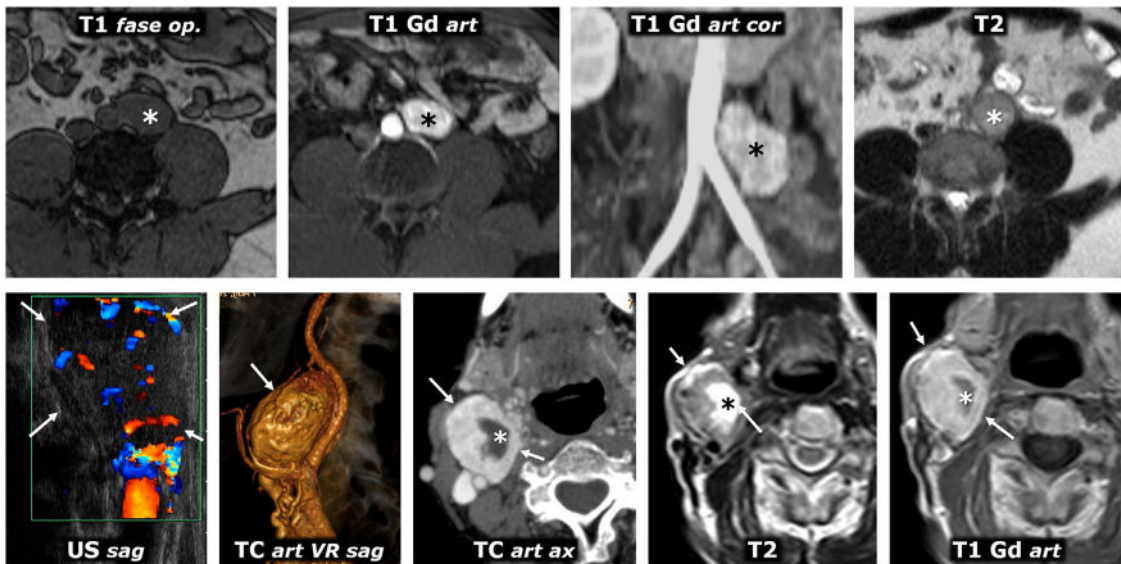


Figura 11 Paragangliomas extraadrenales. Fila superior: paraganglioma simpático productor de metanefrinas del órgano de Zuckerkandl. Varón de 31 años en estudio por HTA y cefalea. Lesión nodular lobulada (*) situada a la izquierda de la aorta distal, inmediatamente por debajo del origen de la arteria mesentérica inferior, en la localización anatómica del órgano de Zuckerkandl. Esta lesión isoíntensa en T1 conserva su señal en fase opuesta, es hiperintensa en T2 y realza muy intensamente en la fase arterial del estudio con Gadolinio. Fila inferior: paraganglioma parasimpático no secretor del glomus carotídeo. Varón de 46 años. Consulta por masa cervical palpable. Lesión nodular (flechas) isoecogénica intensamente vascularizada junto a la bifurcación carotídea derecha (la imagen ecográfica se ha girado 90° para una mejor correlación). En TC presenta un realce intenso, con algunos focos quísticos en su interior (*). En la RM las áreas sólidas muestran alta señal en T2 e intermedia en T1, con realce intenso y rápido. Las regiones quísticas se comportan como el agua. Las determinaciones de catecolaminas fueron normales.

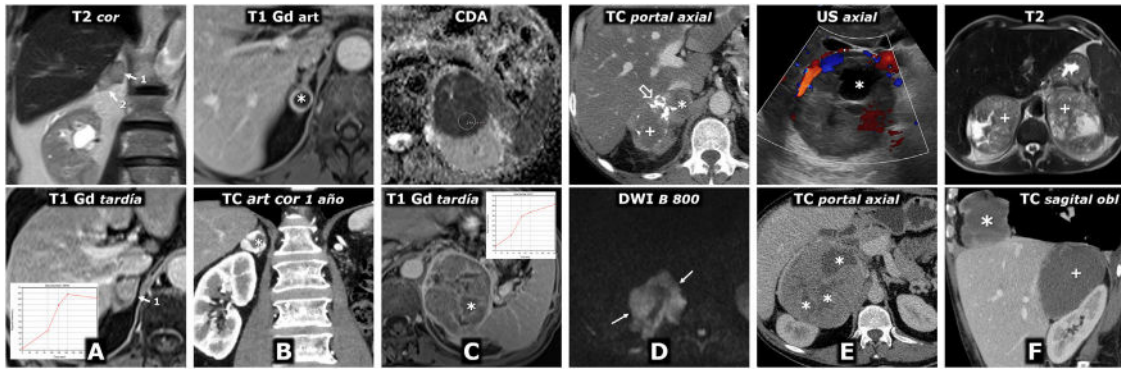


Figura 12 Diagnóstico diferencial. Lesiones adrenales malignas. A) Metástasis de carcinoma epidermoide de pulmón. Varón de 72 años. RM: hay 2 nódulos adrenales derechos sólidos (1 y 2), con moderadamente alta señal en T2, marcada restricción de la difusión del agua (no mostrado), sin lípidos microscópicos (no mostrado), con realce relativamente intenso, aunque algo más tardío de lo que es habitual en el feocromocitoma. B) Metástasis de carcinoma renal de células claras. Varón de 68 años intervenido 6 años antes de un carcinoma de células claras renal izquierdo. Nódulo adrenal derecho casi completamente quístico (*) con halo fino sólido con intenso realce en fase arterial y difusión libre del agua en su contenido (no mostrado). Un año después la lesión ha crecido y muestra en TC mayor componente sólido, con realce muy intenso en fase arterial. Nótese la ausencia de riñón izquierdo por nefrectomía. El aspecto radiológico aislado de la lesión en cualquiera de ambos estudios es indistinguible del de un feocromocitoma. C) Carcinoma adrenal primario. Varón de 67 años. RM: masa adrenal izquierda grande, bien delimitada, discretamente lobulada y con una estructura interna heterogénea. Las regiones sólidas no presentan caída significativa de su señal en fase opuesta, muestran hiperintensidad en T2 (no mostrado), muy marcada restricción de la difusión del agua (CDA de $0,61 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$) y realce discreto (relativo menor del 100%) y progresivo. Hay focos necróticos y hemorrágicos (*) constatados histológicamente. D) Linfoma adrenal primario. Varón de 51 años VIH positivo. Masa adrenal derecha lobulada y muy heterogénea. Contiene calcificaciones (flecha hueca), áreas quísticas (*) y hemorrágicas (+), estas últimas con alta señal en T1 y halo hipointenso de hemosiderina en T2 (no mostrado). Las áreas sólidas presentan realce discreto en TC y RM (no mostrado) e intensa restricción de la difusión del agua, con alta señal con B alto (flechas) y valores muy bajos de CDA (no mostrado), en torno a $0,68 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$. El diagnóstico histológico fue de linfoma B difuso de célula grande de inmunofenotipo activado (no GCB) asociado al virus de Epstein-Barr. E) Leiomiosarcoma pleomórfico adrenal. Varón de 40 años. Gran masa predominantemente sólida, aunque con áreas quísticas (*), lobulada y ejerciendo importante compresión en la vena cava inferior, que en la cirugía aparecía infiltrada. F) Angiosarcoma con afectación adrenal bilateral (+) y una tercera masa en el ángulo cardiopfrénico derecho (*). Varón de 53 años. Hay 2 masas adrenales y una supradiafragmática, bien delimitadas, con baja densidad en TC, escaso realce casi solo periférico y en algunos septos. En RM presentan focos quísticos de diversos tamaños, algún pequeño foco hemorrágico y una importante restricción de la difusión del agua, con valores muy bajos de CDA (no mostrado). Se planteó la posibilidad de feocromocitoma en el contexto de un síndrome genético, con una tercera lesión que podría ser metastásica o corresponder a otro tumor. El estudio de catecolaminas fue normal. Se realizó BAG de una de las masas adrenales y el diagnóstico histológico fue de angiosarcoma epiteliode. Es imposible determinar cuál es el tumor primario.

– *Otros*. Oncocitoma, schwannoma, ganglioneuroma, tumor adenomatoide. Muy raros. Todos pueden contener áreas quísticas.

Lesiones quísticas benignas²⁰ (fig. 14)

- *Quiste adrenal*. Endoteliales (algunos autores incluyen los linfangiomas) o epiteliales. Se presentan como masas quísticas bien delimitadas de pared fina, ocasionalmente multiseptadas.
- *Hematoma-seudoquiste*. Ocasionados por traumatismo cerrado (más frecuentemente derecho), estrés o situaciones de gravedad (a menudo bilateral). En fase aguda se presenta como una lesión nodular de alta atenuación basal con áreas periféricas mal delimitadas. Al evolucionar suele mostrar una reducción progresiva de la atenuación y mejor delimitación hasta conformar un pseudoquiste, habitualmente con calcificación periférica.
- *Quiste hidatídico*. Es excepcional, aunque debe tenerse en cuenta en áreas endémicas. Puede coexistir o no con enfermedad hepática o en otras localizaciones. Se

presenta como lesión multiquística. Cuando se reconocen claras vesículas hijas o membranas el diagnóstico es más sencillo.

- *Tuberculosis*. La afectación adrenal es infrecuente. Suele ser bilateral, en forma de engrosamiento glandular con áreas quísticas o necróticas centrales y realce periférico. Puede ocasionar insuficiencia adrenal y devenir en calcificaciones residuales.

Tratamiento y evolución

El tratamiento indicado es la resección quirúrgica completa, idealmente laparoscópica, que debe realizarse con un bloqueo adrenérgico previo. El radiólogo debe participar en la planificación^{3,5–8,12,14,24,30}, revisando conjuntamente la anatomía vascular (especialmente venosa) y aportando reconstrucciones útiles (fig. 15). En casos de síndrome hereditario debe intentarse la resección conservadora de glándula. Conforme avanza la caracterización genética y molecular se van desarrollando

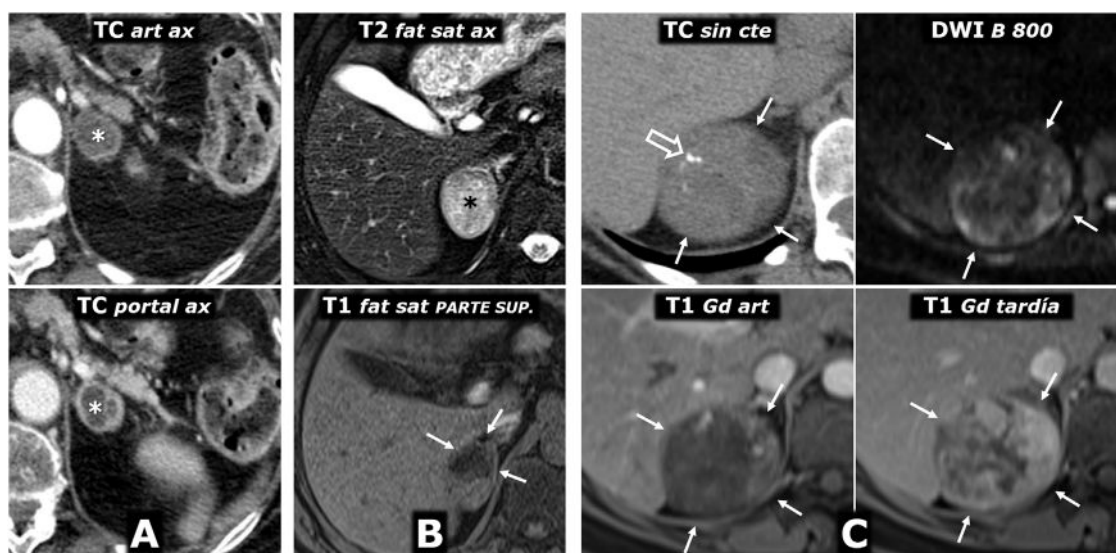


Figura 13 Diagnóstico diferencial. Lesiones adrenales benignas sólidas. A) Adenoma con áreas focales quísticas. Mujer de 79 años. TC ante la sospecha de síndrome constitucional: lesión nodular con áreas quísticas (*) en la adrenal izquierda. En la RM, que no podemos mostrar al perderse las imágenes en un lamentable incidente informático, se apreciaba un área sólida con pérdida significativa de señal en fase opuesta, lo que sugería adenoma con cambios quísticos. Siete años después la lesión no se ha modificado en 2 controles de TC. No hay datos clínicos ni analíticos de feocromocitoma y no se ha diagnosticado ninguna neoplasia. B) Mielolipoma con escasa cantidad de grasa macroscópica. Hallazgo incidental en varón de 42 años en estudio por dolor abdominal. El nódulo adrenal (*) presenta alta señal en T2 y realce intenso y rápido en la mayor parte de la lesión, con escasa restricción de la difusión del agua (no mostrado). La clave diagnóstica la da la existencia de un foco excéntrico en la parte superior (flechas) que pierde señal en secuencias con saturación espectral de la grasa y STIR, por lo tanto, en relación con grasa macroscópica. C) Hemangioma adrenal. Mujer de 43 años. Hallazgo incidental de masa adrenal derecha bien delimitada (flechas), con alguna calcificación redondeada en TC sin contraste (flecha hueca). Muestra escasa restricción de la difusión del agua, con intensidad de señal relativamente baja, aunque heterogénea, con B alto, partiendo de una señal muy alta en T2 (no mostrado). En el estudio dinámico con contraste extracelular presenta un relleno progresivo y centripeto siguiendo el pool vascular. Se confirmó histológicamente la sospecha radiológica de hemangioma.

terapias radiometabólicas, locales o sistémicas a aplicar individualizadamente^{7,8,12,14}.

Es posible la recidiva local tras la resección quirúrgica, incluso muchos años después. Se recomienda el seguimiento a largo plazo, durante al menos 10 años tras la operación y en ciertas situaciones de por vida^{3,6-8}.

Conclusiones

Aunque la presentación clínica y las alteraciones analíticas pueden orientar el diagnóstico de feocromocitoma, no es infrecuente que sea el radiólogo el primero en sugerirlo por los hallazgos en una prueba de imagen.

Debe recordarse que la presentación característica es una lesión nodular adrenal bien delimitada que presenta alta señal en T2, realce rápido e intenso y con frecuencia fenómenos quísticos y hemorrágicos.

En casos dudosos, puede recomendarse la determinación de catecolaminas o exploraciones complementarias de Medicina Nuclear.

Debe evitarse la punción percutánea por las posibles complicaciones secundarias, potencialmente graves.

Pueden verse feocromocitomas en varios síndromes hereditarios, sobre todo von Hippel-Lindau, *MEN 2* y paraganglioma hereditario. En casos esporádicos, subyacen también muy frecuentemente alteraciones genéticas que están cambiando el paradigma de la enfermedad.

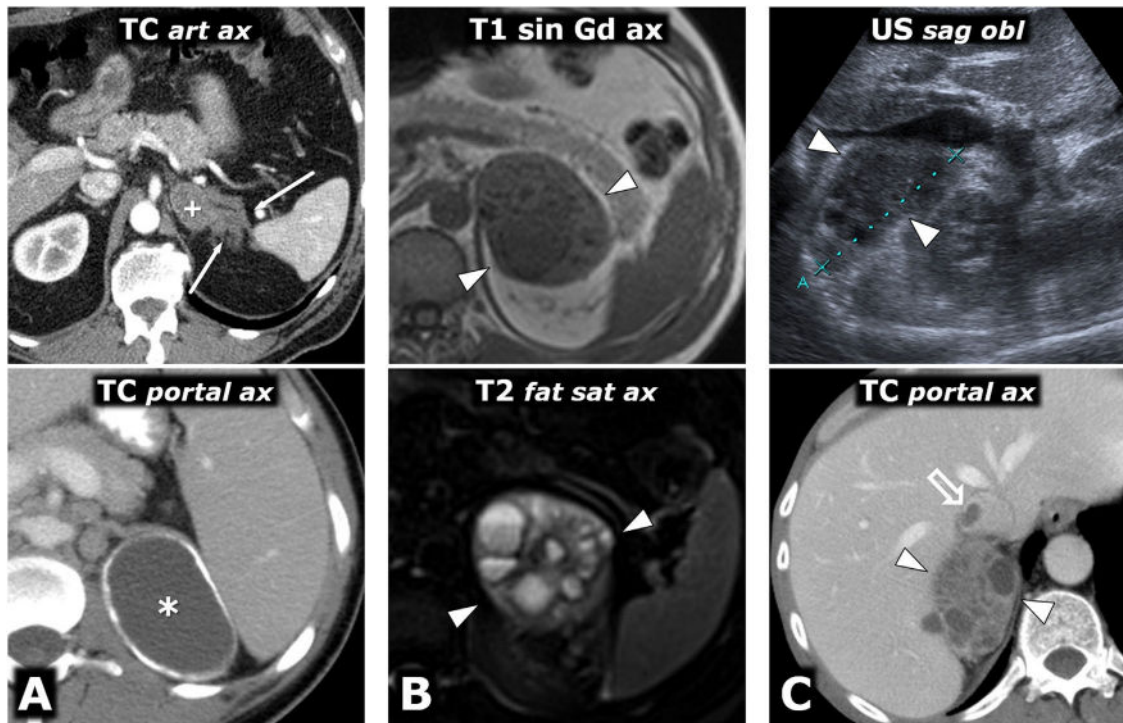


Figura 14 Diagnóstico diferencial. Lesiones adrenales benignas quísticas. A) Hematoma y pseudoquiste. Imagen superior: varón de 63 años. Accidente de tráfico. Hemorragia adrenal izquierda traumática. Lesión nodular densa (58 UH) en la adrenal izquierda (+), con tractos densos hemáticos hacia la grasa perirrenal (flechas). En un estudio posterior se había convertido en un pequeño pseudoquiste (no mostrado). Imagen inferior: varón de 42 años. Pseudoquiste adrenal. Hallazgo casual de una masa quística adrenal izquierda con calcificación periférica (*) en un paciente en estudio por un síndrome linfoproliferativo (véanse la esplenomegalia y una pequeña adenopatía paraórtica izquierda) con antecedente traumático remoto. B) Quiste hidatídico. Varón de 56 años con HTA refractaria e insuficiencia renal (estudio sin contraste). Masa multiquistica dependiente de la adrenal izquierda. No existía enfermedad hidatídica hepática ni en otras localizaciones. Pese a que en nuestra área de salud son aún frecuentes los casos de hidatidosis, se sospechó inicialmente feocromocitoma. Los estudios de catecolaminas fueron normales. El paciente fue sometido a intervención quirúrgica sin incidencias, con el resultado histológico de quiste hidatídico. C) Tuberculosis. Varón de 57 años, bebedor, con diagnóstico reciente de tuberculosis pulmonar (no mostrado). Se identifica una masa adrenal derecha multiquistica (cabezas de flecha), con una pequeña extensión a la vena cava inferior (flecha hueca). Se realizó PAAF de esta lesión, con confirmación microbiológica de tuberculosis.

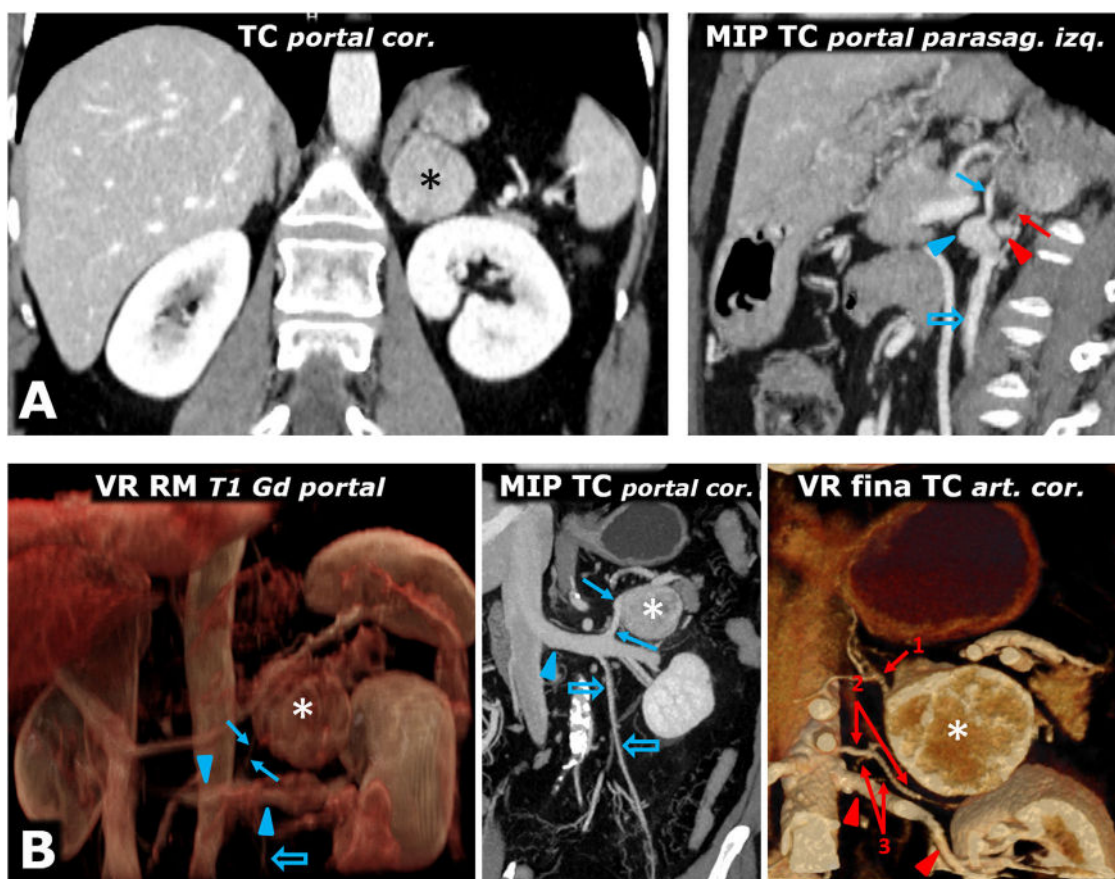


Figura 15 Ayuda en la planificación quirúrgica. A) Mujer de 57 años. Hallazgo incidental en ecografía (no mostrada) por hematuria de masa adrenal izquierda sólida (*) bien delimitada de 38 mm en la adrenal izquierda, con realce intenso y lavado tardío similar al del adenoma (no mostrado). El estudio de catecolaminas fue patológico, decidiéndose intervención. Poco antes de la cirugía laparoscópica se revisa con los cirujanos la anatomía vascular, localizando las arterias adrenales superior (casi siempre rama de la frénica inferior), media (normalmente rama directa de la aorta) e inferior (flecha roja; en general rama de arteria renal ipsilateral), así como la vena adrenal (flecha azul; normalmente única y afluente de la vena renal en el lado izquierdo y de la cava inferior en el derecho) y todos los detalles anatómicos pertinentes. Cabeza de flecha roja: arteria renal izquierda. Cabeza de flecha azul: vena renal izquierda. Flecha hueca azul: vena ovárica izquierda. Se realizó resección laparoscópica sin incidencias. El tumor tenía criterios histológicos de agresividad (puntuación de 6 en la escala PASS). B) Varón de 73 años con HTA grado II. La reconstrucción volumétrica de la RM muestra las relaciones entre el feocromocitoma adrenal izquierdo (*), la vena adrenal (flecha azul) y la vena renal izquierda en la que desemboca (cabezas de flecha azul). Flecha hueca azul: vena espermática. Las reconstrucciones con TC aportan detalles anatómicos más precisos para la planificación quirúrgica. Flechas rojas: arterias adrenales izquierdas: 1: superior; 2: media, y 3: inferior (2 arterias como variante anatómica). Cabezas de flecha rojas: arteria renal izquierda.

Han de conocerse las numerosas lesiones con las que se puede plantear el diagnóstico diferencial.

10. Aprobación de la versión final: MACC, JEI, GCFP, MRC y AF.

Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: MACC.
2. Concepción del estudio: MACC.
3. Diseño del estudio: MACC.
4. Obtención de los datos: MACC, JEI, GCFP, MRC y AF.
5. Análisis e interpretación de los datos: MACC, JEI, GCFP, MRC y AF.
6. Tratamiento estadístico: no procede.
7. Búsqueda bibliográfica: MACC y JEI.
8. Redacción del trabajo: MACC, JEI y GCFP.
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: MACC, JEI, GCFP, MRC y AF.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Mete O, Asa SL, Gill AJ, Kimura N, de Krijger RR, Tischler A. Overview of the 2022 WHO doi: 10.1007/s12022-022-09704-6.
2. Koopman K, Gaal J, de Krijger RR. Pheochromocytomas and paragangliomas: New developments with regard to classification, genetics, and cell of origin. *Cancers (Basel)*. 2019;29:1070, <http://dx.doi.org/10.3390/cancers11081070>.

3. Lenders JWM, Eisenhofer G. Update on modern management of pheochromocytoma and paraganglioma. *Endocrinol Metab (Seoul)*. 2017;32:152–61, <http://dx.doi.org/10.3803/EnM.2017.32.2.152>.
4. Sutton MG, Sheps SG, Lie JT. Prevalence of clinically unsuspected pheochromocytoma. Review of a 50-year autopsy series. *Mayo Clin Proc*. 1981;56:354–60.
5. Iglesias P, Santacruz E, García-Sancho P, Marengo AP, Guerrero-Pérez F, Pian H, et al. Pheochromocytoma: A three-decade clinical experience in a multicenter study. *Rev Clin Esp (Barc)*. 2021;221:18–25, <http://dx.doi.org/10.1016/j.rceng.2019.12.011>.
6. Lenders JWM, Kerstens MN, Amar L, Prejbisz A, Robledo M, Taieb D, et al., Genetics, diagnosis, management and future directions of research of phaeochromocytoma and paraganglioma: A position statement and consensus of the Working Group on Endocrine Hypertension of the European Society of Hypertension. *J Hypertens*. 2020;38:1443–56, <http://dx.doi.org/10.1097/HJH.0000000000002438>.
7. Garcia-Carbonero R, Matute Teresa F, Mercader-Cidoncha E, Mitjavila-Casanovas M, Robledo M, Tena I, et al. Multidisciplinary practice guidelines for the diagnosis, genetic counseling and treatment of pheochromocytomas and paragangliomas. *Clin Transl Oncol*. 2021;23:1995–2019, <http://dx.doi.org/10.1007/s12094-021-02622-9>.
8. Nölting S, Bechmann N, Taieb D, Beuschlein F, Fassnacht M, Kroiss M, et al. Personalized management of pheochromocytoma and paraganglioma. *Endocr Rev*. 2021;bnab019, <http://dx.doi.org/10.1210/edrv/bnab019>.
9. Chung R, O'Shea A, Sweeney AT, Mercaldo ND, McDermott S, Blake MA. Hereditary and sporadic pheochromocytoma: Comparison of imaging, clinical, and laboratory features. *AJR Am J Roentgenol*. 2022;1–13, <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.21.26918>.
10. Katabathina VS, Rajebi H, Chen M, Restrepo CS, Salman U, Vikram R, et al. Genetics and imaging of pheochromocytomas and paragangliomas: current update. *Abdom Radiol (NY)*. 2020;45:928–44, <http://dx.doi.org/10.1007/s00261-019-02044-w>.
11. Ganeshan D, Menias CO, Pickhardt PJ, Sandrasegaran K, Lubner MG, Ramalingam P, et al. Tumors in von Hippel-Lindau syndrome: From head to toe-comprehensive state-of-the-art review. *Radiographics*. 2018;38:849–66, <http://dx.doi.org/10.1148/rg.2018170156>.
12. Withey SJ, Perrio S, Christodoulou D, Izatt L, Carroll P, Velusamy A, et al. Imaging features of succinate dehydrogenase-deficient pheochromocytoma-paraganglioma syndromes. *Radiographics*. 2019;39:1393–410, <http://dx.doi.org/10.1148/rg.2019180151>.
13. Zhang J, Li M, Pang Y, Wang C, Wu J, Cheng Z, et al. Genetic characteristics of incidental pheochromocytoma and paraganglioma. *J Clin Endocrinol Metab*. 2022;107:e1835–42, <http://dx.doi.org/10.1210/clinem/dgac058>. Online ahead of print.
14. Shah MH, Goldner WS, Benson AB, Bergsland E, Blazkowsky LS, Brock P, et al. Neuroendocrine and adrenal tumors, version 2.2021, NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. *J Natl Compr Canc Netw*. 2021;19:839–68, <http://dx.doi.org/10.6004/jnccn.2021.0032>.
15. Lenders JW, Duh QY, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo AP, Grebe SK, Murad MH, et al. Endocrine Society. Pheochromocytoma and paraganglioma: An endocrine society clinical practice guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014;99:1915–42, <http://dx.doi.org/10.1210/jc.2014-1498>.
16. NGS in PPGL (NGSnPPGL) Study Group, Toledo RA, Burnichon N, Cascon A, Benn DE, Bayley JP, Welander J, et al. Consensus Statement on next-generation-sequencing-based diagnostic testing of hereditary phaeochromocytomas and paragangliomas. *Nat Rev Endocrinol*. 2017;13:233–47. doi: 10.1038/nrendo.2016.185.
17. Taïeb D, Hicks RJ, Hindié E, Guillet BA, Avram A, Ghedini P, et al. European Association of Nuclear Medicine Practice Guideline/Society of Nuclear Medicine and Molecular Imaging Procedure Standard 2019 for radionuclide imaging of phaeochromocytoma and paraganglioma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2019;46:2112–37, <http://dx.doi.org/10.1007/s00259-019-04398-1>.
18. Ryder SJ, Love AJ, Duncan EL, Pattison DA. PET detectives: Molecular imaging for phaeochromocytomas and paragangliomas in the genomics era. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2021;95:13–28, <http://dx.doi.org/10.1111/cen.14375>.
19. Di Stasio GD, Cuccurullo V, Cascini GL, Grana CM. Tailored molecular imaging of pheochromocytoma and paraganglioma: which tracer and when. *Neuroendocrinology*. 2022 Jan 20, <http://dx.doi.org/10.1159/s00522089>. Online ahead of print.
20. Elsayes KM, Mukundan G, Narra VR, Lewis JS Jr, Shirkhoda A, Farooki A, et al. Adrenal masses: MR imaging features with pathologic correlation. *Radiographics*. 2004;24 Suppl 1:S73–86, <http://dx.doi.org/10.1148/rg.24si045514>.
21. Johnson PT, Horton KM, Fishman EK. Adrenal imaging with multidetector CT: Evidence-based protocol optimization and interpretative practice. *Radiographics*. 2009;29:1319–31, <http://dx.doi.org/10.1148/rg.295095026>.
22. Schieda N, Siegelman ES. Update on CT and MRI of Adrenal Nodules. *AJR Am J Roentgenol*. 2017;208:1206–17, <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.16.17758>.
23. Baez JC, Jagannathan JP, Krajewski K, O'Regan K, Zukotynski K, Kulke M, et al. Pheochromocytoma and paraganglioma: Imaging characteristics. *Cancer Imaging*. 2012;12:153–62, <http://dx.doi.org/10.1102/1470-7330.2012.0016>.
24. Čtvrtlík F, Koranda P, Schovánek J, Škarda J, Hartmann I, Tüdös Z. Current diagnostic imaging of pheochromocytomas and implications for therapeutic strategy. *Exp Ther Med*. 2018;15:3151–60, <http://dx.doi.org/10.3892/etm.2018.5871>.
25. Schieda N, Alrashed A, Flood TA, Samji K, Shabana W, McInnes MD. Comparison of quantitative MRI and CT washout analysis for differentiation of adrenal pheochromocytoma from adrenal adenoma. *AJR Am J Roentgenol*. 2016;206:1141–8, <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.15.15318>.
26. Woo S, Suh CH, Kim SY, Cho JY, Kim SH. Pheochromocytoma as a frequent false-positive in adrenal washout CT: A systematic review and meta-analysis. *Eur Radiol*. 2018;28:1027–36, <http://dx.doi.org/10.1007/s00330-017-5076-5>.
27. Borhani AA, Hosseinzadeh K. Quantitative versus qualitative methods in evaluation of T2 signal intensity to improve accuracy in diagnosis of pheochromocytoma. *AJR Am J Roentgenol*. 2015;205:302–10, <http://dx.doi.org/10.2214/AJR.14.13273>.
28. Liu J, Xue K, Li S, Zhang Y, Cheng J. Combined diagnosis of whole-lesion histogram analysis of T1- and T2-weighted imaging for differentiating adrenal adenoma and pheochromocytoma: A support vector machine-based study. *Can Assoc Radiol J*. 2021;72:452–9, <http://dx.doi.org/10.1177/0846537120911736>.
29. Kong J, Zheng J, Wu J, Wu S, Cai J, Diao X, et al. Development of a radiomics model to diagnose pheochromocytoma preoperatively: A multicenter study with prospective validation. *J Transl Med*. 2022;20:31, <http://dx.doi.org/10.1186/s12967-022-03233-w>.
30. Wiseman D, Lakis ME, Nilubol N. Precision surgery for pheochromocytomas and paragangliomas. *Horm Metab Res*. 2019;51:470–82, <http://dx.doi.org/10.1055/a-0926-3618>.