

Paraganglioma espinal

Spinal paraganglioma

Mario Alberto Taylor-Martínez,* Jaime Jesús Martínez-Anda,**
Ildelfonso Muñoz-Romero,*** Roberto de Leo-Vargas****

RESUMEN

Los tumores de la médula espinal corresponden a 15% de los tumores del sistema nervioso central. Estos tumores se clasifican en función a su relación con la médula espinal. El paraganglioma es una lesión neuroectodérmica rara, se origina de las células paraganglionares derivadas de la cresta neural que están asociadas al sistema nervioso autónomo. Son lesiones benignas de la médula adrenal o del paraganglio extraadrenal. Cuando se localizan en la región espinal lo hacen con mayor frecuencia en la región lumbar (cola de caballo y *Filum terminale*). La clínica puede ser variable; sin embargo, el síntoma principal es radiculopatía. Presentamos el caso de una mujer de 48 años con dolor lumbar crónico, resonancia magnética con lesión lumbar, intradural, a quien se realizó procedimiento quirúrgico mediante laminectomía y resección de la lesión con vigilancia neurofisiológica. El reporte histopatológico fue compatible con paraganglioma intradural lumbar dependiente de una raíz nerviosa. Se expone el caso y se revisa la literatura existente.

Palabras clave: Paraganglioma, espinal, cauda-equina, *Filum terminale*.

Nivel de evidencia: IV

ABSTRACT

Spinal cord tumors correspond to 15% of the tumors of the central nervous system. These tumors are classified according to their relationship with the spinal cord. Paraganglioma is a rare neuroectodermal lesion, originating from paraganglionic cells, derived from the neural crest and associated with the autonomic nervous system, are benign lesions of the adrenal medulla or extra-adrenal paraganglia. When they are located in the spinal region they do it more frequently in the lumbar region (cauda equinal and *Filum terminale*). The clinic can be variable, however the main symptom is radiculopathy. We present a case of a 48-year-old woman with chronic low back pain, magnetic resonance with lumbar intradural lesion. Surgical procedure was performed by laminectomy and resection of the lesion with neurophysiological support, the histopathological report is compatible with lumbar intradural paraganglioma dependent on a nerve root. The case is exposed and the literature is reviewed.

Keywords: Paraganglioma, spinal, cauda-equina, *Filum terminale*.

Level of evidence: IV

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la médula espinal representan aproximadamente 15% de los tumores del sistema nervioso central.¹ La mayoría de los tumores intradurales surgen de las células de la médula espinal, *Filum terminale*, raíces nerviosas o meninges. Los tumores de la médula espinal intradural se clasifican en función a su relación con la médula espinal: intramedulares que son los que se encuentran dentro de la médula espinal, mientras que los tumores extramedulares son lesiones extrínsecas a la médula espinal. Sin embargo, un pequeño número de neoplasmas puede tener componentes tanto intramedulares como extramedulares que, normalmente, se comunican a través de una zona de entrada de la raíz del nervio o a través de la transición entre el cono medular y el *Filum terminale*.

* Neurocirugía y Cirugía de Columna, adscrito al Centro Médico ISSEMyM Ecatepec.

** Neurocirugía, Cirugía de base de cráneo, adscrito al Centro Neurológico. Centro Médico ABC Campus Santa Fe.

*** Neurocirugía y Cirugía de Columna, adscrito al Centro Neurológico. Centro Médico ABC Campus Santa Fe.

**** Director del Centro Neurológico del Centro Médico ABC campus Santa Fe.

Recibido para publicación: 02/10/2018. Aceptado: 22/11/2018.

Correspondencia: Mario Alberto Taylor-Martínez

Av. Carlos Graef Fernández Núm. 154, Col. Tlaxala Santa Fe, 05300, Alcaldía Cuajimalpa de Morelos, Ciudad de México.

Tel: (55) 1664-7205

E-mail: marioalbertotaylor@gmail.com

Abreviaturas:

ODI = Oswestry Disability Index.

ME = Médula espinal.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:

www.medigraphic.com/analesmedicos

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos raros, se originan de las células paraganglionares derivadas de la cresta neural y están asociados al sistema nervioso autónomo.² Son tumores benignos que pueden originarse de la médula adrenal o del paraganglio extraadrenal.³ Se producen en cualquier sitio de la cadena simpática o parasimpática, los sitios más frecuentes del sistema simpático son los paraaórticos. Los paragangliomas extraadrenales también se encuentran en la región de cabeza y cuello (*glomus* yugular, tumor del cuerpo carotídeo), ámpula de Vater, yeyuno, píloro y menos frecuente en la cauda equina,⁴ en donde representa 3.8% de tumores de esa región;⁴ si lo anterior se suma a la baja frecuencia de estos tumores, la existencia de patrones histológicos inusuales y su peculiar expresión de citoqueratinas, se comprende con facilidad la posibilidad de confusión con neoplasias más frecuentes en esta región, como los ependimomas.^{5,6} Los paragangliomas extraadrenales pueden desarrollar un componente gangliocítico (paragangliomas gangliocíticos), los cuales consisten en componentes de células ganglionares junto a células sustentaculares.⁷ Alrededor de la mitad de los paragangliomas de la cauda equina contienen células ganglionares maduras.⁸ Aún no se encuentra claro el origen de esta variante; sin embargo, se cree que los paragangliomas gangliocíticos se originan de células ganglionares neuroectodérmicas o de células fusiformes.⁹

PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 48 años de edad, con antecedente de dolor lumbar de 18 meses de evolución con irradiación a

ambos miembros pélvicos, región posterolateral, predominio derecho, que refería mejoría parcial con analgésicos durante seis meses y después dolor intermitente, intensidad 8/10, empeoramiento del dolor con posición sedente, mejoría con analgésicos y esteroides, escala de *Oswestry Disability Index* (ODI) 32%, no se encontró evidencia de déficit motor, sensitivo o incontinencia de esfínteres. El estudio de resonancia magnética (*Figura 1*) muestra una lesión ocupativa de espacio, nodular, localizada en la región lumbar, intradural, nivel L3-L4, adyacente al *Filum terminale* e isointensa en la fase simple. Posterior a la administración del medio de contraste se encuentra hipercaptante, con dimensiones $39.5 \times 18.8 \times 18.2$ mm en sus ejes cefalocaudal, laterolateral y ventrodorsal, respectivamente.

Se decide realizar procedimiento quirúrgico con resección de la lesión con monitoreo neurofisiológico transquirúrgico, con resección subtotal por disminución severa del voltaje en el monitoreo electrofisiológico durante la manipulación.

Hallazgos anatomopatológicos. Los cortes histológicos mostraron células principales y células sustentaculares, las células principales mostraron morfología epiteliode uniforme de tamaño intermedio con citoplasma eosinófilo con áreas de citoplasma claro, los núcleos son redondos a ovales con cromatina granular organizados principalmente en patrón perivascular y en patrón de nidos de Zellballen y rodeados de vasos capilares, de forma multifocal se observaron células con características gangliocíticas con citoplasma abundante. Se observó una mitosis en 10 campos de alto poder. Por estudio de inmuno-

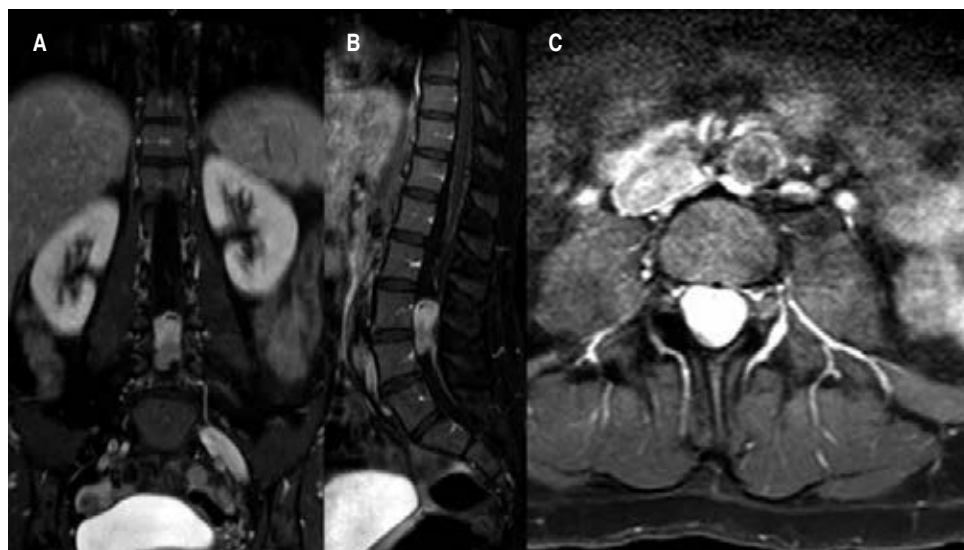


Figura 1:

Imagen de resonancia magnética secuencia T1 contrastado, cortes coronal (A), sagital (B) y axial (C), muestra lesión ocupante de espacio, localizada en la región lumbar (L3-L4), heterogénea con una porción rostral hipointensa y con un realce más tenue tras la administración del medio de contraste.

histoquímica, las células principales fueron positivas para marcadores neuroendocrinos (cromogranina, sinaptofisina y enolasa neuronal específica) las células sustentaculares fueron positivas de forma multifocal para proteína S100 y GFAP.

Posterior a la cirugía, cursó con mejoría del dolor 0-1/10, sin déficit neurológico y con el reporte de patología se decide manejo con radioneurocirugía 14 Grays dosis única. En la actualidad, la paciente se encuentra clínicamente estable sin déficit neurológico y mejoría de la sintomatología.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son lesiones originadas en el tejido del sistema nervioso autónomo, es una patología rara que se presenta con dolor lumbar y síntomas radiculares.¹⁰ Alrededor de 90% de los paragangliomas surgen en la glándula suprarrenal (feocromocitoma), y el 90% de los paragangliomas extraadrenales se localizan en el cuerpo carotídeo y el bulbo yugular.¹¹ Dillard-Cannon y colaboradores¹² refieren que existen cerca de 220 casos en la literatura, de éstos, la mayoría son reportes de casos con presentación de dolor lumbar y radiculopatía; sin embargo, Chenlong Yang¹³ reporta una serie de 19 pacientes en 18 años, de los cuales 78.9% tenían dolor lumbar al momento del diagnóstico, con déficit motor 63.2%, alteraciones en la sensibilidad 52.6% y la localización más frecuente fue en cauda equina con 78.9%. Este grupo logró tasas altas de resección completa y a los pacientes a los que no se realizó resección total se les dio radioterapia con una tasa alta de control tumoral. Esto se corrobora en otra serie de casos de ocho pacientes evaluados en un periodo de seis años, en la cual el dolor lumbar fue la sintomatología más común (100%), y de éstos sólo un paciente tenía déficit motor y otras alteraciones sensitivas; de igual forma, la cauda equina fue la localización más frecuente.¹⁴ Otra serie francesa encuentra seis pacientes en un periodo de 12 años; esta serie contrasta con las dos previas, ya que encuentra como síntoma más frecuente la radiculopatía en 67%, alteraciones de esfínter (incontinencia urinaria) en 33% y en 50% de sus pacientes la lesión se encontró en el *Filum terminale*.¹⁵ En cuanto a la localización, Lingyun Lu¹⁶ hace el reporte de un paraganglioma cervical nivel C2-C3, del cual sólo se encuentran reportados seis casos en la literatura, entre ellos el de este grupo, en donde el síntoma principal es motor. Bush y Bateman¹⁷ reportan un paciente que presentó sólo papiledema bilateral, y

concluyen que los pacientes con edema de papila, con imágenes craneales normales, en los que sea poco probable que la hipertensión intracraneal sea idiopática requieren de la realización de imágenes de resonancia magnética de la médula para descartar un tumor espinal. La fisiopatología del papiledema en estas lesiones aún se desconoce. En cuanto a la patología, los paragangliomas están compuestos por dos tipos de células, células principales y células sustentaculares fusiformes; de forma clásica, las células principales se organizan en agregados celulares o «patrón Zellballen». La inmunohistoquímica de los paragangliomas revela positividad para marcadores neuroendocrinos en las células principales. La tinción de S100 es positiva en las células sustentaculares, la cual puede ser positiva también en las células tumorales de los ependimomas. El anticuerpo GFAP puede usarse para diferenciar estas dos neoplasias, debido a que las células ependimarias son GFAP positivas, mientras que las neoplásicas de los paragangliomas son negativas.

Como subgrupo, los paragangliomas de la región de la cola de caballo y el *Filum terminale* exhiben características peculiares. En su histología ha prevalecido el patrón clásico (Zellballen); sin embargo, también se describe como menos frecuente la variante papilar,^{5,18} y como raras las variantes fusocelular y melanocítica,⁶ la diferenciación gangliocítica focal o predominante resulta común en estos tumores.^{8,19}

CONCLUSIONES

Los paragangliomas espinales son entidades patológicas raras que se presentan con dolor lumbar y radicular; por lo general, la evolución clínica es benigna. La resección quirúrgica es la primera línea de tratamiento con mejoría inmediata de la sintomatología. En caso de resección subtotal está indicado el tratamiento con radioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Corinaldesi R, Novegno F, Giovenali P, Lunardi T, Floris R, Lunardi P. Paraganglioma of the cauda equina region. *Spine J*. 2015; 15 (3): e1-8.
2. Orrell JM, Hales SA. Paragangliomas of the cauda equina have a distinctive cytokeratin immunophenotype. *Histopathology*. 1992; 21 (5): 479-481.
3. Gelabert-González M. Paragangliomas of the lumbar region. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2005; 2 (3): 354-365.
4. Vural M, Arslantas A, Isiksoy S, Adapinar B, Atasoy M, Soylemezoglu F. Gangliocytic paraganglioma of the cauda equina with significant calcification: first description in pediatric age. *Zentralbl Neurochir*. 2008; 69 (1): 47-50.

5. Sonneland PRL, Scheithauer BW, Lechago J, Crawford BG, Onofrio BM. Paraganglioma de la cauda equina region. *Cancer*. 1986; 58: 1720-1735.
6. Moran CA, Rush W, Mena H. Primary spinal paragangliomas: a clinicopathological and immunohistochemical study of 30 cases. *Histopathology*. 1997; 31 (2): 167-173.
7. Sirohi D, Sengupta P, Kumar H, Rao PP. Gangliocytic paraganglioma: a rare presentation as intestinal intussusception. *Indian J Pathol Microbiol*. 2010; 53 (4): 775-777.
8. Burger PC and Scheithauer BW, Tumors of paraganglionic tissue: tumors of the central nervous system. In: Armed Forces Institute of Pathology (US); Universities Associated for Research and Education in Pathology. Atlas of tumor pathology. Washington, DC, USA. Armed Forces Institute of Pathology. 1994. pp. 317-320.
9. Nakamura T, Ozawa T, Kitagawa M, Takehira Y, Yamada M, Yasumi K et al. Endoscopic resection of gangliocytic paraganglioma of the minor duodenal papilla: case report and review. *Gastrointest Endosc*. 2002; 55 (2): 270-273.
10. Kalani MA, Chang SD, Vu B. Paraganglioma of the *Filum terminale*: case report pathology and review of the literature. *Cureus*. 2015; 7 (10): e354.
11. Simsek M, Onen MR, Zerenler FG, Kir G, Naderi S. Lumbar intradural paragangliomas: report of two cases. *Turk Neurosurg*. 2015; 25 (1): 162-167.
12. Dillard-Cannon E, Atsina KB, Ghobrial G, Gnass E, Curtis MT, Heller J. Lumbar paraganglioma. *J Clin Neurosci*. 2016; 30: 149-151.
13. Yang C, Li G, Fang J, Wu L, Yang T, Deng X et al. Clinical characteristics and surgical outcomes of primary spinal paragangliomas. *J Neurooncol*. 2015; 122 (3): 539-547.
14. Mishra T, Goel NA, Goel AH. Primary paraganglioma of the spine: A clinicopathological study of eight cases. *J Craniovertebral Junction Spine*. 2014; 5 (1): 20-24.
15. Mathon B, Carpentier A, Clemenceau S, Boch AL, Bitar A, Mokhtari K, et al. Paraganglioma of the cauda equina region: Report of six cases and review of the literature. *Neurochirurgie*. 2012; 58: 341-345.
16. Lu L, Dai Z, Zhong Y, Lv G. Cervical intradural paraganglioma presenting as progressive cervicodynia: Case report and literature review. *Clin Neurol Neurosurg*. 2013; 115 (3): 359-361.
17. Bush K, Bateman DE. Papilloedema secondary to a spinal paraganglioma. *Pract Neurol*. 2014; 14 (3): 179-181.
18. Labrousse F, Leboutet MJ, Petit B, Paraf F, Boncoeur-Martel MP, Moreau JJ et al. Cytokeratins expression in paragangliomas of the cauda equina. *Clin Neuropathol*. 1999; 18 (4): 208-213.
19. Rickert CH, Probst-Cousin S, Schumacher HW GF. Paraganglioma of the cauda equina. *Pathologie*. 1997; 18 (6): 484-487.