

# Paragangliomas

## Paragangliomas

Eliezer Villanueva-Castro,\* Mario Alberto Taylor-Martínez,† Ildelfonso Muñoz-Romero,§  
Roberto De Leo-Vargas||

### RESUMEN

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos raros del sistema nervioso autónomo que derivan del grupo de células neuroepiteliales llamadas paraganglios. Son tumores intradurales-extramedulares y el sitio de localización espinal más frecuente es la cauda equina. El diagnóstico por estudio de imagen resulta difícil, los paragangliomas son similares a los ependimomas e histopatológicamente similares a los tumores neuroendocrinos. El estudio histopatológico nos da el diagnóstico definitivo, la inmunohistoquímica nos ayuda para el diagnóstico diferencial. La mayoría de ellos son tumores no secretores. El dolor de espalda es el síntoma más común y no se relaciona con taquicardia, enrojecimiento ni hipertensión. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica total y no es necesario un tratamiento adicional cuando es exitosa. La mayoría de ellos son benignos, pero puede haber recurrencia en resección incompleta del tumor. La metástasis se presenta en muy pocos casos y el sitio más frecuente es óseo. La radioterapia puede ser necesaria en casos de remoción incompleta o recurrencia.

**Palabras clave:** Paraganglioma, espinal, columna, paraganglio, intradural, extramedular, cauda-equina.

**Nivel de evidencia:** III

### ABSTRACT

*Paragangliomas are rare autonomic nervous system neuroendocrine tumors deriving from the group of neuroepithelial cells called paraganglion. They are intradural-extramedullary tumors and the most frequent spinal localization site is the cauda equina. Imaging diagnosis is difficult, paragangliomas are like ependymomas and histopathologically like neuroendocrine tumors. The histopathological study shows the definitive diagnosis, the immunohistochemical helps us for the differential diagnosis. Most of them are non-secretory tumors. Back pain is the most common symptom and is not associated with tachycardia, redness, or hypertension. The treatment of choice is the total surgical resection, and no additional treatment is needed when this one is achieved. Most of them are benign, but recurrence may occur in incomplete resections of the tumor. Metastasis occurs in very few cases and the most frequent site is the bone. Radiotherapy may be necessary in cases of incomplete removal or recurrence.*

**Keywords:** Paraganglioma, spinal, spine, paraganglion, intradural, extramedullary, cauda-equina.

**Level of evidence:** III

\* Médico Residente de cirugía general, Centro Médico ABC.

† Neurocirugía y cirugía de columna, adscrito al Centro Médico del Instituto de Seguridad Social del Estado de México y Municipios (ISSEMyM), Ecatepec.

§ Neurocirugía y cirugía de columna, adscrito al Centro Neurológico del Centro Médico ABC, Campus Santa Fe.

|| Neurocirugía, Director del Centro Neurológico del Centro Médico ABC, Campus Santa Fe.

Recibido para publicación: 12/05/2019. Aceptado: 16/08/2019.

Correspondencia: Eliezer Villanueva-Castro

Av. Carlos Graef Fernández Núm. 154, Col. Tlaxala Santa Fe,

Alcaldía Cuajimalpa de Morelos, 05300, Ciudad de México.

Tel: (667)-502-5139

E-mail: villanuevac.eliezer@gmail.com

**Abreviaturas:**

PGL = Paraganglioma.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:

[www.medigraphic.com/analesmedicos](http://www.medigraphic.com/analesmedicos)

## INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas (PGL) son tumores neuroendocrinos raros del sistema nervioso autónomo, que derivan del grupo de células neuroepiteliales llamadas paraganglios. Los paraganglios son agrupaciones de células no neuronales, se originan de la cresta neural en el ectodermo y se localizan en todo el cuerpo, en relación con los sistemas nerviosos simpático y parasimpático. Cuando los paraganglios sufren una transformación neoplásica se convierten en paragangliomas.<sup>1,2</sup>

La primera descripción de un PGL de la cauda equina fue publicada en 1972 por Lerman,<sup>3</sup> pero en 1970 Miller había descrito un caso de ependimoma secretor en el *filum terminale*, que probablemente era un PGL.<sup>4</sup>

Los paragangliomas se dividen en adrenales y extraadrenales, por lo general de origen simpático y parasimpático, respectivamente.<sup>5</sup> Los que derivan de la médula adrenal se llaman feocromocitomas y son los de presentación más frecuente.<sup>6</sup> Los paragangliomas extraadrenales pueden surgir en cualquier parte del cuerpo, pero los sitios más comunes son la cabeza y cuello (90% de los casos) principalmente en los cuerpos carotídeos (60%) y el agujero yugular.<sup>7</sup> Se han descrito otros lugares como la laringe, duodeno, hígado, retroperitoneo, uretra, órbita, extraadrenal simpático, nervio vago, paraaórtico, vesical, aórtico pulmonar, gangliocítico, nasofaringe, paravertebral y en la cauda equina, el PGL rara vez involucra el sistema nervioso central.<sup>8-10</sup> La baja presentación de los PGL espinales, aunado a la existencia de patrones histológicos inusuales y su peculiar expresión de citoqueratinas, se confunde fácilmente con otros tumores que afectan esta región, como los endimomas.<sup>11,12</sup>

Todos los paragangliomas extraadrenales contienen gránulos neurosecretorios, pero pocos secretan catecolaminas, la mayoría son de crecimiento relativamente lento, no funcionales y benignos.<sup>13,14</sup>

Los tumores de la médula espinal intradural se clasifican en relación con la médula espinal: los intramedulares se encuentran dentro de la médula espinal, mientras que los tumores extramedulares son lesiones extrínsecas. Sin embargo, un pequeño número de neoplasias puede tener componentes tanto intramedulares como extramedulares, que normalmente se comunican a través de una zona de entrada de la raíz del nervio o de la transición entre el cono medular y el *filum terminale*.<sup>15</sup> Los PGL espinales primarios, por lo general, producen compresión intradural de la cauda equina o compresión intra- o extradural de la porción torácica y cervical.<sup>16</sup>

Se hace una revisión detallada de los paragangliomas espinales, el abordaje diagnóstico y su tratamiento.

### Etiología

Se cree que la enfermedad está relacionada con anomalías ambientales y genéticas. Baysal y colegas<sup>17</sup> fueron los primeros en descubrir la mutación del gen SDHD en pacientes con paraganglioma. Posterior a esto, se encontraron mutaciones de los genes SDHC, SDHB, SDHA, SDHAF2, VHL, RET, NF1, TMEM127 y MAX.<sup>1</sup>

Los paragangliomas suelen ser de aparición espontánea, pero aproximadamente 1% de los casos son

de herencia autosómica dominante.<sup>18</sup> Además, 40% surgen como parte de un síndrome hereditario como neoplasia endocrina múltiple tipo 2A/2B, síndrome de Von Hippel-Lindau o neurofibromatosis tipo 1.<sup>8,13</sup>

Existen diversas teorías del origen de los PGL, en una de ellas se cree que surgen a partir de neuronas simpáticas ubicadas en los cuernos de la médula espinal torácica y lumbar, donde el camino hacia la cadena simpática eferente está representado por ramas comunicantes espinales. Otra teoría es que surgen de neuronas heterotópicas que se encuentran en las ramas comunicantes espinales. En la región lumbar pueden surgir de paraganglios que se encuentran en la cauda equina.<sup>8,16</sup>

### Epidemiología

Los PGL espontáneos pueden ocurrir en cualquier grupo de edad, siendo más frecuente entre la tercera y quinta década de la vida y tienen predilección por las mujeres en 70%. En la forma hereditaria se presenta por igual en hombres y mujeres.<sup>13</sup> La tasa de incidencia global de los tumores intraespinales primarios es de 1 a 1.5 por 100,000 personas-año.<sup>9,19</sup> Los tumores de la médula espinal representan cerca de 15% de los tumores del sistema nervioso central.<sup>8</sup> Los paragangliomas espinales son extremadamente poco frecuentes, y por lo general se presentan como tumores intradurales del *filum terminale* y la cauda equina, que representan de 3.4 a 3.8% de los tumores espinales.<sup>2,13</sup>

De los PGL espinales de localización en la cauda equina se han reportado, al menos, 210 casos a nivel mundial hasta el año 2018, mientras que en la médula espinal torácica en 15 pacientes.<sup>20</sup>

### Presentación clínica

Los PGL espinales pueden presentar síntomas de radiculopatía o compresión medular de progresión lenta. La presentación clínica principal es dolor espinal local, síntomas relacionados con la compresión medular o radicular como ciática, alteración de la sensibilidad y disfunción del esfínter.<sup>21,22</sup> Lo más frecuente es que sean tumores no secretorios de catecolaminas, pero si llegara a presentar, aparecen síntomas como hipertensión, palpitaciones, temblor, emesis y pérdida de peso.<sup>21</sup> Por los síntomas inespecíficos, la naturaleza benigna y la progresión lenta del tumor el diagnóstico se retrasa hasta siete años después de la presentación de la enfermedad.<sup>8</sup> Dillard-Cannon y su grupo<sup>23</sup> 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. Otra serie de casos que lo confirma es la de Mishra,<sup>24</sup> donde se reportan ocho pacientes, en los que el dolor lumbar fue la sintomatología presente en todos. De éstos, sólo un paciente presentó déficit motor y otras alteraciones sensitivas, siendo la localización en la cauda equina la más frecuente.

Otra serie presenta seis pacientes en un periodo de 12 años, que contrasta con las dos series previas, como síntoma más frecuente se encontró radiculopatía en 67%, alteraciones de esfínter (incontinencia urinaria) en 33% y en 50% de sus pacientes la lesión se encontró en el *filum terminale*.<sup>25</sup> En cuanto a la localización, Lingyun Lu<sup>26</sup> hace el reporte de un paraganglioma C2-C3, del cual sólo se encuentran descritos seis casos en la literatura, la alteración motriz es el principal síntoma. Bush y Bateman<sup>27</sup> mencionan un paciente que presentó papiledema bilateral, y concluyen que los individuos con edema de papila e 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.

Ghedira y colaboradores<sup>2</sup> reportan seis casos de paraplejía aguda como resultado de una hemorragia por PGL de la cauda equina, los PGL son tumores altamente vascularizados. También se puede presentar hemorragia subaracnoidea repetida, incluso siderosis superficial del sistema nervioso central, por la deposición crónica de hemosiderina. Murrone<sup>18</sup> refiere un caso más de un paciente con una historia de 10 años de dolor lumbar progresivo y ciática bilateral, con aparición súbita de paraplejía flácida, retención urinaria y pérdida sensorial completa por debajo de L1, sumando siete casos conocidos de paraplejía aguda.

Lv y colegas<sup>16</sup> presentaron una serie de casos donde sus pacientes fueron tratados quirúrgicamente por PGL espinal no funcional, pero el diagnóstico preoperatorio fue difícil debido a la ausencia de síntomas clínicos típicos de la enfermedad, el síntoma más frecuente fue el dolor lumbar local. Dolor radicular y paresia fue lo que los llevo a buscar atención médica.

Yang<sup>28</sup> describió una serie de 19 pacientes a los que se les diagnóstico y trató quirúrgicamente el PGL espinal, con una distribución de siete mujeres y 12 hombres con una media de edad de 47.7 años (20-75 años), 17 pacientes con PGL a nivel de columna lumbar, uno de lumbar a sacro y otro sólo en sacro, de los cuales 78.9% presentó dolor lumbar, dolor re-

ferido a nervio ciático 84.2%, déficits motores 63.2%, trastornos sensoriales 52.6% y disfunción del esfínter 26.3%. Se encontró hipertensión en cuatro pacientes, aunque no se observaron cambios de la presión en el seguimiento postquirúrgico.

### Patología

El diagnóstico definitivo del PGL espinal es por estudio histopatológico postoperatorio. Los paragangliomas están compuestos por dos tipos de células, células principales y células sustentaculares fusiformes. El patrón característico es un agrupamiento bien definido de células epitelioides con un estroma fibroso vascular que separa los nidos de las células, llamado patrón Zellballen, que significa colas de células en alemán.<sup>8,29</sup> La célula principal es su tipo de célula predominante con abundante citoplasma granular eosinófilo, la célula de soporte es el segundo tipo de célula con núcleos uniformes redondeados y con nucléolos. Cuando un PGL pierde esta estructura normal o la ausencia de células de soporte, se asocia con un comportamiento más agresivo o maligno.<sup>8,20</sup>

Los paragangliomas extraadrenales pueden desarrollar un componente gangliocítico, paraganglioma gangliocítico, los cuales consisten en componentes de células ganglionares junto a células sustentaculares.<sup>30</sup> Alrededor de la mitad de los paragangliomas de la cauda equina contienen células ganglionares maduras.<sup>31</sup> No se encuentra claro el origen de esta variante, pero se cree que los paragangliomas gangliocíticos se originan de células ganglionares neuroectodérmicas o de células fusiformes.<sup>32</sup>

La tinción inmunohistoquímica es la más utilizada para el diagnóstico diferencial, resulta positivo para cromogranina A y sinaptofisina. Las células tumorales son negativas para el antígeno de la membrana epitelial y la proteína ácida fibrilar glial. Las células de soporte son expresadas de manera sensible y confiable por la proteína S-100. En el diferencial, el ependimoma resulta positivo para proteína ácida fibrilar glial y mucina, con un patrón diferente de proteína S-100, los schwannomas epitelioides tienen positividad difusa para S-100 y los meningiomas reactividad consistente para el antígeno de la membrana epitelial y la vimentina.<sup>20,33</sup>

El anticuerpo GFAP puede usarse para diferenciar, debido a que las células ependimales son GFAP positivas, mientras que las neoplásicas de los paragangliomas son negativas.<sup>34</sup> Para valorar si el PGL es funcional o no, se solicitan metanefrinas en orina y plasma durante 24 horas.<sup>20</sup>

Son neoplasias altamente vasculares, de grado I de la OMS. La mayoría de los PGL están encapsulados en 75% de los casos.<sup>9,20</sup>

### Metástasis

Los PGL son benignos y de crecimiento lento, pero a veces pueden presentarse como malignos de 2.4 a 14% de los casos. Es difícil distinguir los PGL benignos de los malignos, tenemos que ayudarnos con la evolución clínica más histología, en donde se aprecia necrosis, actividad mitótica y vascular, ya que los PGL benignos también pueden presentar pleomorfismo celular e invasión vascular. En alrededor de 7% de los PGL malignos, los pacientes se complican con metástasis múltiples. Las metástasis pueden ser a huesos en 60%, hígado 53%, pulmones 45% y ganglios linfáticos 33%.<sup>21,35</sup>

Las metástasis a distancia ocurren muy raramente, y se han informado paragangliomas metastásicos de la columna vertebral. La enfermedad metastásica tiene muy mal pronóstico.<sup>36</sup>

El primer caso de metástasis de PGL a la columna vertebral se informó en 1948.<sup>16</sup> Kapetanakis<sup>37</sup> reportó un caso de un PGL en retroperitoneo funcional, que cinco años posterior a su resección dio metástasis a la columna toracolumbar.

Existen otros casos de metástasis de PGL a columna vertebral en los que su patrón común es que sean funcionales o malignos.<sup>38-40</sup>

### Características radiológicas

Los tumores intramedulares comprenden de 20 a 30% de todos los tumores espinales intradurales primarios. El 70 a 80% restante de los tumores intradurales primarios se localizan en el compartimiento intradural-extramedular. La resonancia magnética es el estudio de elección para la detección y evaluación de lesiones espinales intradurales.<sup>41</sup>

El diagnóstico de PGL por estudios de imagen resulta difícil. La tomografía computarizada de la región lumbar puede mostrar la lesión espinal intracanal, pero la resonancia magnética es el estándar de oro para el abordaje diagnóstico.<sup>2,7</sup> Los PGL son lesiones limítrofes de forma ovo-cilíndrica, intradurales y extramedulares. Se observan comúnmente como hipo- o isointensa en secuencias T1 e hiperintensas en secuencias ponderadas en T2 y con contraste difuso intenso. Dado que el tumor es rico en vasos sanguíneos, aparece un área vacía en el fondo del flujo sanguíneo lento con una señal mejorada del tumor, se le conoce como enfermedad en sal y pimienta en

secuencias T2.<sup>20</sup> Debido a que tiene características radiológicas similares a tumores como ependimomas, meningiomas y schwannomas, es difícil diferenciarlas, pero en la resonancia magnética se puede observar en el PGL estructuras intratumorales de venas congestionadas y la alimentación de los pedículos vasculares que no se observa en los otros dos tipos de tumor.<sup>42</sup> La angiografía convencional muestra un intenso rubor temprano que aparece en la fase arterial tardía y venosa temprana.<sup>9</sup> A pesar de esto, el diagnóstico rara vez se realiza antes de la cirugía.<sup>41</sup>

### Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial incluye, además de paragangliomas, a hematomas, meningiomas, neurofibromas, absceso o flemón, metástasis, mieloma múltiple, linfoma y angioliopoma.<sup>13,19</sup> El diferencial más difícil es con el ependimoma. La tinción de rutina es similar en los paragangliomas y ependimomas, por su similitud radiológica y diferencia histológica. El PGL y el tumor neuroendocrino son similares histológicamente.<sup>43</sup> Los tumores espinales no tienen características patognomónicas y con frecuencia se confunden con schwannomas, ependimomas, meningiomas, teratomas y hemangiomas.<sup>18,44,45</sup>

### Tratamiento y pronóstico

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección, a veces con embolización preoperatoria para reducir el sangrado intraoperatorio.<sup>46</sup> Para evitar la hipertensión transquirúrgica se debe controlar el ritmo cardíaco y la presión arterial, previamente y durante la cirugía.<sup>21</sup>

Yin<sup>21</sup> en su reporte de 18 pacientes con PGL espinales, donde se incluyeron 11 hombres y 7 mujeres con una edad media de 51.8 años (29 a 85 años), muestra que la localización fue: siete tumores a nivel de la columna cervical, siete a nivel torácico, tres en columna lumbar y uno en sacra. Catorce pacientes mostraron tumores bien encapsulados que se resecaron marginalmente por abordaje posterior. De estos, cinco presentaban lesiones en huesos vertebrales, cuatro se sometieron a resección por devastación y un paciente con tumor en S3 se resecó en bloque. En los 18 casos se realizó fijación interna y reconstrucción. Sólo un paciente presentó recidiva y requirió tratamiento con radioterapia local.

De los 174 casos revisados por Gelabert-González,<sup>5</sup> la tasa de recurrencia local después de la resección completa fue de 2.2% y en la extirpación subtotal de 5.4% a 10.5%.

Turk y colegas<sup>46</sup> reportaron una serie de ocho pacientes, siete se resecaron de manera completa y uno de manera parcial debido a las adherencias generalizadas; el tumor se localizaba a nivel de L2-L3 y tuvo que ser reintervenido por recurrencia nueve años después de la primera cirugía, el resto de los pacientes con resección completa no mostraron recurrencia.

Mishra<sup>24</sup> refiere ocho pacientes con resección total del PGL, ninguno presentó recurrencia.

Como los PGL están bien encapsulados, la resección quirúrgica es curativa con una recurrencia baja. El pronóstico después de la resección quirúrgica total

es muy buena en los casos de parangliomas benignos. La tasa de transformación maligna reportada en la literatura es de 2.4 a 14%.<sup>46</sup>

El rol de la radioterapia postoperatoria o la quimioterapia es controvertido. Se recomienda para pacientes que no se someten a cirugía.<sup>46,47</sup>

Un estudio reciente, donde Lesueur y su grupo<sup>48</sup> realizaron una revisión sistemática sobre la terapia de protones para el tratamiento de tumores benignos del sistema nervioso central, incluyó 24 estudios, y se hablaba sobre la terapia de protones en PGL en cinco de ellos. La serie retrospectiva con mayor número de pacientes fue de 41. Cien por ciento de los pacientes

**Tabla 1:** Parangliomas espinales primarios.

Serie	Población de estudio	Sexo (H/M)	Edad promedio de diagnóstico	Presentación clínica principal	Localización principal del PGL	Tratamiento
Corinaldesi, 2015 <sup>8</sup>	1	0/1	33.0	Dolor lumbar bajo	Cauda equina (100%)	Resección completa
Orrell y Hales, 1992 <sup>15</sup>	3	1/2	37.3	No reportado	Cauda equina (100%)	Resección completa
Gelabert-González, 2005 <sup>5</sup>	2	1/1	55.5	Dolor lumbar bajo	Región lumbar (100%)	Resección completa
Vural, 2008 <sup>10</sup>	1	1/0	17.0	Dolor lumbar bajo + ciática	Cauda equina (100%)	Resección completa
Moran, 1997 <sup>12</sup>	30	14/16	46.0	Dolor lumbar	Lumbar (96%) torácico	Resección completa
Kalani, 2015 <sup>22</sup>	1	1/0	54.0	Dolor lumbar + ciática	<i>Filum terminale</i> (100%)	Resección completa
Simsek, 2015 <sup>7</sup>	2	2/0	38.0	Dolor lumbar	Lumbar (100%)	Resección completa
Dillard-Cannon, 2016 <sup>23</sup>	1	1/0	32.0	Dolor lumbar + ciática	Lumbar (100%)	Resección completa
Yang, 2015 <sup>28</sup>	19	12/7	47.7	Dolor lumbar + ciática	Lumbar (94.7) Sacra	Resección completa
Mishra, 2014 <sup>24</sup>	8	6/2	50.4	Dolor lumbar + ciática	Cono medular (3) y cauda equina (5)	Resección completa
Mathon, 2012 <sup>25</sup>	6	2/4	60.6	Ciática	Cauda equina (100%)	Resección completa
Lu, 2013 <sup>26</sup>	1	1/0	37.0	Dolor en cuello	C2-C3 (100%)	Resección completa
Bush and Bateman, 2013 <sup>27</sup>	1	1/0	72.0	Papiledema bilateral	<i>Filum terminale</i> (100)	Resección completa
LV, 2017 <sup>16</sup>	6	6/0	40.3	Dolor lumbar	Lumbar (83%) Torácico (17%)	Resección completa
Ghedira, 2019 <sup>2</sup>	1	1/0	64.0	Dolor lumbar, ciática y paraplejía aguda	L2-L3 (100%)	Resección completa
Oh, 2014 <sup>43</sup>	1	0/1	76.0	Dolor lumbar y ciática	Cauda equina (100%)	Resección incompleta
Murrone, 2017 <sup>18</sup>	1	1/0	56.0	Dolor lumbar, ciática y paraplejía flácida	<i>Filum terminale</i> (100%)	Resección completa
Reddy y Morón, 2017 <sup>13</sup>	1	0/1	34.0	Paraplejía aguda	T6-T8 (100%)	Resección incompleta y Radioterapia
Srilatha y Rao, 2017 <sup>33</sup>	1	1/0	62.0	Dolor lumbar y ciática	Vértebra sacra S2-S5 (100%)	Resección quirúrgica y Radioterapia
Thomson, 2017 <sup>40</sup>	1	0/1	61.0	Dolor lumbar	L3 (100%)	Resección completa, quimioterapia y radioterapia
Turk, 2018 <sup>46</sup>	8	4/4	51.1	Dolor lumbar y ciática	Lumbar (100%)	Resección completa (7) e incompleta (1)
Türkkan, 2019 <sup>42</sup>	2	0/2	47.5	Dolor lumbar y ciática	Lumbar (100%)	Resección completa
Wang, 2018 <sup>20</sup>	1	1/0	36.0	Dolor eléctrico en cintura y glúteos	L1 (100%)	Resección incompleta
Yin, 2017 <sup>21</sup>	18	11/7	53.1	Dolor y paraplejía incompleta	Cervical (47%)	Resección completa (17) y radioterapia (1)

PGL = Parangliomas.



mostraron control local y 63.4% refirieron una mejora de sus síntomas. Se observó una contracción del tumor en las imágenes después de la radioterapia en 46.3% de los pacientes en una media de 13 meses. En ninguno de los cinco estudios se reportó toxicidad.

La radioterapia conduce a excelentes resultados de control local con mucho menos riesgo de morbilidad por la cirugía. La terapia de protones podría considerarse como un agente terapéutico seguro y eficaz para el tratamiento del PGL.<sup>48,49</sup>

Breen y colaboradores<sup>50</sup> estudiaron la utilidad de la radioterapia en 26 pacientes con parangliomas malignos, la indicación de radioterapia era: control local, dolor o compresión de la médula espinal. Se concluyó significativamente que a mayor dosis de radioterapia se logra control local hasta en 81% de los pacientes a cinco años.

## DISCUSIÓN

De acuerdo con las 24 series de casos revisados de parangliomas primarios de columna de 116 pacientes, de los cuales 67 son hombres y 49 mujeres, con una edad promedio 48.4 años, la localización principal fue en columna lumbar, y cuyo síntoma principal son el dolor lumbar y el dolor tipo ciática. El tratamiento recomendado en la mayoría de los casos fue la resección total sin neoadyuvantes o adyuvantes (Tabla 1).

Los casos que requirieron adyuvancia con radioterapia o quimioterapia fueron pacientes en los que la resección completa no pudo realizarse por la localización, la adherencia a la médula espinal o pacientes que presentaron recidiva.<sup>13,20,21,33,40,43,46</sup>

El tratamiento adyuvante con quimioterapia y radioterapia es muy necesario en parangliomas metastásicos a columna cuyo origen primario es abdominal y dan síntomas muy similares a un paranglioma primario de columna espinal.<sup>6,36-39</sup>

## CONCLUSIONES

Los parangliomas espinales son tumores muy raros que dan síntomas clínicos y radiológicos inespecíficos, siempre se deben considerar como diagnóstico diferencial ante la presencia de un tumor intradural. El diagnóstico definitivo se realiza con estudio histopatológico y el tratamiento de elección es la resección total por su resultado curativo y buen pronóstico a largo plazo. Otra alternativa de tratamiento en los tumores sin resección completa es la radioterapia.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ding Y, Feng Y, Wells M, Huang Z, Chen X. SDHx gene detection and clinical Phenotypic analysis of multiple paranglioma in the head and neck. *Laryngoscope*. 2019; 129 (2): E67-E71.
- Ghedira K, Matar N, Bouali S, Zehani A, Jemel H. Acute paraplegia revealing a hemorrhagic cauda equina parangliomas. *Asian J Neurosurg*. 2019; 14 (1): 245-248.
- Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma-paranglioma of the intradural *filum terminale*. Case report. *J Neurosurg*. 1972; 36: 652-658.
- Miller CA, Torack RM. Secretory ependymoma of the *filum terminale*. *Acta Neuropathol*. 1970; 15 (3): 240-250.
- Gelabert-González M. Parangliomas of the lumbar region. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2005; 2 (3): 354-365.
- Gempt J, Baldawa SS, Weirich G, Delbridge C, Hempel M, Lohse P et al. Recurrent multiple spinal parangliomas as a manifestation of a metastatic composite paranglioma-ganglioneuroblastoma. *Acta Neurochir (Wien)*. 2013; 155 (7): 1241-1242.
- Simsek M, Onen MR, Zerenler FG, Kir G, Naderi S. Lumbar intradural parangliomas: report of two cases. *Turk Neurosurg*. 2015; 25 (1): 162-167.
- Corinaldesi R, Novegno F, Giovenali P, Lunardi T, Floris R, Lunardi P. Paranglioma of the cauda equina region. *Spine J*. 2015; 15 (3): e1-8.
- Asad S, Peters-Wilke J, Nott L. Malignant paranglioma, a rare presentation with foot drop: a case report. *J Spine Surg*. 2015; 1 (1): 99-102.
- Vural M, Arslantas A, Isiksoy S, Adapinar B, Atasoy M, Soylemezoglu F. Gangliocytic paranglioma of the cauda equina with significant calcification: First description in pediatric age. *Zentralbl Neurochir*. 2008; 69 (1): 47-50.
- Sonneland PRL, Scheithauer BW, Lechago J, Crawford BG, Onofrio BM. Paranglioma de la cauda equina region. *Cancer*. 1986; 58: 1720-1735.
- Moran CA, Rush W, Mena H. Primary spinal parangliomas: a clinicopathological and immunohistochemical study of 30 cases. *Histopathology*. 1997; 31 (2): 167-173.
- Reddy A, Morón F. Primary extradural paranglioma of the thoracic spine: a case report. *J Radiol Case Rep*. 2017; 11 (12): 1-7.
- Nagarjun MN, Savardekar AR, Kishore K, Rao S, Pruthi N, Rao MB. Apoplectic presentation of a cauda equina paranglioma. *Surg Neurol Int*. 2016; 7: 37.
- Orrell JM, Hales SA. Parangliomas of the cauda equina have a distinctive cytokeratin immunophenotype. *Histopathology*. 1992; 21:479-481.
- Lv G, Lu L, Dai Z. Parangliomas of the spine. *Turk Neurosurg*. 2017; 27 (3): 401-407.
- Baysal BE, Ferrell RE, Willett-Brozick JE, Lawrence EC, Myssiorek D, Bosch A et al. Mutations in SDHD, a mitochondrial complex II gene, in hereditary paranglioma. *Science*. 2000; 287 (5454): 848-851.
- Murrone D, Romanelli B, Vella G, Ierardi A. Acute onset of paranglioma of *filum terminale*: a case report and surgical treatment. *Int J Surg Case Rep*. 2017; 36:126-129.
- Formo M, Halvorsen CM, Dahlberg D, Brommeland T, Fredø H, Hald J et al. Minimally invasive microsurgical resection of primary, intradural spinal tumors is feasible and safe: a consecutive series of 83 patients. *Neurosurgery*. 2018; 82 (3): 365-371.
- Wang ZH, Wang YT, Cheng F, Hu Y. Pathological features of paranglioma in the lumbar spinal canal: a case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018; 97 (41): e12586.

21. Yin M, Huan Q, Sun Z, He S, Xia Y, Mo W, et al. Clinical characteristics and surgical treatment of spinal paraganglioma: a case series of 18 patients. *Clin Neurol Neurosurg.* 2017; 158: 20-26.
22. Kalani MA, Chang SD, Vu B. Paraganglioma of the *filum terminale*: case report pathology and review of the literature. *Cureus.* 2015; 7 (10): e354.
23. Dillard-Cannon E, Atsina KB, Ghobrial G, Gnass E, Curtis MT, Heller J. Lumbar paraganglioma. *J Clin Neurosci.* 2016; 30: 149-151.
24. 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.
25. Mathon B, Carpentier A, Clemenceau S, Boch A-L, Bitar A, Mokhtari K et al. Paragangliomes de la queue de cheval : à propos de six cas et revue de la littérature. *Neurochirurgie.* 2012; 58 (6): 341-345.
26. 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.
27. Bush K, Bateman DE. Papilloedema secondary to a spinal paraganglioma. *Pract Neurol.* 2014; 14 (3): 179-181.
28. 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.
29. Rickert CH, Probst-Cousin S, Schumacher HW GF. Paraganglioma of the cauda equina. *Pathologie.* 1997; 18 (6): 484-487.
30. 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.
31. Burger PC, Scheithauer BW. Tumors of paraganglionic tissue: tumors of the central nervous system. In: Atlas of tumor pathology. Washington, DC, USA: Armed Forces Institute of Pathology; 1994. pp. 317-320.
32. 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.
33. Srilatha PS, Rao L. Locally aggressive primary intraosseous paraganglioma of sacrum. *J Clin Diagn Res.* 2017; 11 (9): ED09-ED11.
34. 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.
35. Yokomoto-Umakoshi M, Umakoshi H, Tsuiki M, Ogasawara T, Hamanaka-Hiroshima K, Tanabe A et al. Paraganglioma as a risk factor for bone metastasis. *Endocr J.* 2018; 65 (3): 253-260.
36. Hasan MY, Liu G. Minimally invasive dual iliac screw, dual rod fixation in a rare case of pathological sacral fracture from a paraganglionoma: a technique description. *J Neurosurg Spine.* 2017; 27 (3): 316-320.
37. Kapetanakis S, Chourmouzi D, Gkasdaris G, Katsaridis V, Eleftheriadis E, Givissis P. Functional extra-adrenal paraganglioma of the retroperitoneum giving thoracolumbar spine metastases after a five-year disease-free follow-up: a rare malignant condition with challenging management. *Pan Afr Med J.* 2017; 28: 94.
38. Jang Khan NA, Ullah S, Siddiqui HU, Karim A. Spinal Cord Compression by Metastatic Thoracic Spine Paraganglioma. *J Ayub Med Coll Abbottabad.* 2016; 28 (3): 617-619.
39. Liu S, Zhou X, Song A, Li WA, Rastogi R, Wang Y, et al. Successful treatment of malignant pheochromocytoma with sacrum metastases: a case report. *Medicine (Baltimore).* 2018; 97 (35): e12184.
40. Thomson N, Pacak K, Schmidt MH, Palmer CA, Salzman KL, Champine M et al. Leptomeningeal dissemination of a low-grade lumbar paraganglioma: case report. *J Neurosurg Spine.* 2017; 26 (4): 501-506.
41. Merhemic Z, Stosic-Opincal T, Thurnher MM. Neuroimaging of spinal tumors. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2016; 24 (3): 563-579.
42. Türkkan A, Kuytu T, Bekar A, Yildirim S. Nuances to provide ideas for radiologic diagnosis in primary spinal paragangliomas: report of two cases. *Br J Neurosurg.* 2019; 33 (2): 210-212.
43. Oh HS, Kim TW, Park KH. Spinal paraganglioma adherent to the cauda equina. *Korean J Spine.* 2014; 11 (4): 252-254.
44. Hilmani S, Ngamasata T, Karkouri M, Elazahri A. Paraganglioma of the *filum terminale* mimicking neurinoma: case report. *Surg Neurol Int.* 2016; 7 (Suppl 5): S153-155.
45. Midi A, Yener AN, Sav A, Cubuk R. Cauda equina paraganglioma with ependymoma-like histology: a case report. *Turk Neurosurg.* 2012; 22 (3): 353-359.
46. Turk O, Yaldiz C, Antar V, Batur S, Demirel N, Atci B et al. Spinal paragangliomas: Surgical treatment and follow-up outcomes in eight cases. *Medicine (Baltimore).* 2018; 97 (38): e12468.
47. Dupin C, Lang P, Dessard-Diana B, Simon JM, Cuenca X, Mazon JJ et al. Treatment of head and neck paragangliomas with external beam radiation therapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2014; 89 (2): 353-359.
48. Lesueur P, Calugaru V, Nauraye C, Stefan D, Cao K, Emery E et al. Proton therapy for treatment of intracranial benign tumors in adults: a systematic review. *Cancer Treat Rev.* 2019; 72: 56-64.
49. Strajina V, Dy BM, Farley DR, Richards ML, McKenzie TJ, Bible KC et al. Surgical treatment of malignant pheochromocytoma and paraganglioma: retrospective case series. *Ann Surg Oncol.* 2017; 24 (6): 1546-1550.
50. Breen W, Bancos I, Young WF Jr, Bible KC, Laack NN, Foote RL et al. External beam radiation therapy for advanced/unresectable malignant paraganglioma and pheochromocytoma. *Adv Radiat Oncol.* 2017; 3 (1): 25-29.