

Paraganglioma de la cauda equina

A.C. Ugarte Elola, A. Hernández i Vidal, R. Viladot i Pericé*, M. Royo i Salvador** y A. Pou i Serradell***

Sección de Neurología. Hospital General de Manresa. Manresa. Barcelona.

* Servicio de Traumatología. Hospital de Sant Rafael. Barcelona.

** Servicio de Neurocirugía y de *** Neurología. Hospital del Mar. Barcelona.

Resumen

Se estudia el caso de una mujer de 36 años afectada de un paraganglioma de la cauda equina, raro en esta localización, y se hace hincapié en sus peculiaridades de presentación, factores agravantes de la clínica y hallazgos neurorradiológicos. Se efectúa una revisión de los 66 paragangliomas de la cauda equina publicados hasta la actualidad. Se trata de un tumor del adulto, con ligero predominio masculino, cuya presentación clínica no difiere de la de otras lesiones ocupantes de espacio de la cola de caballo, y cuyo síntoma inicial más frecuente es el dolor lumbar bajo con o sin irradiación ciática. La resección total del tumor supone la curación definitiva del paciente.

Palabras clave:

Paraganglioma. Cauda equina. *Filum terminale*. Tumor espinal. Resonancia magnética.

Paraganglioma of the cauda equina

The case of a 36 year old woman with a paraganglioma of the cauda equina was studied. This localization is rare and special emphasis is made concerning the peculiarities of presentation, aggravating factors of the clinical manifestations and neuroradiologic findings. A review of the 66 paragangliomas of the cauda equina published to date is carried out. This entity deals with a tumor in the adult, with slight male predominance and a clinical presentation not differing from that of other lesions occupying the space of the cauda equina. The most frequent initial symptom is low back pain with or without sciatic irradiation. Total resection of the tumor may cure the patient.

Key words:

Paraganglioma. Cauda equina. *Filum terminale*. Spinal tumor. Magnetic resonance.

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes procedentes de paraganglios o cuerpos quimioceptores extradrenales derivados del neuroectodermo, que muestran un patrón histológico que recuerda la estructura de un paraganglio normal (cuerpo carotídeo, glomus yugular, etc.)¹. Estos tumores se desarrollan en diversas localizaciones anatómicas, que en orden de frecuencia decreciente son: región de cabeza y cuello, mediastino y espacio retroperitoneal. Mucho más raramente se encuentran en otros lugares¹.

Aunque no existan paraganglios a este nivel se han publicado 70 casos de paragangliomas en el interior de la cavidad craneorraquídea: 66 en el *filum terminale*-cauda equina²⁻³⁰, 3 en la cavidad craneal (*crista petrosa*³¹, región pineal³² y silla turca³³) y uno espinal a nivel D₈ con diseminación metastásica vía LCR a cauda equina³⁴.

Correspondencia y solicitud de separatas: Dr. A.C. Ugarte Elola. Sección de Neurología. Hospital General de Manresa. C/ La Culla, s/n. 08240 Manresa. Barcelona.

Recibido el 11-7-91.

Aceptado para su publicación el 1-10-91.

En este trabajo se describe un nuevo caso de paraganglioma de la cauda equina, llevando a cabo una exhaustiva revisión de la literatura.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Mujer de 36 años de edad, que ingresó para estudio y tratamiento de una lumbalgia de esfuerzo de larga evolución, sin irradiación a extremidades inferiores. Diez años antes del ingreso, tras el parto de un hijo, sufrió una monoparesia crural derecha regresiva en el curso de unos meses.

A su ingreso, el examen físico general y el neurológico fueron normales. La analítica de rutina de sangre y orina, así como un estudio radiológico simple de columna lumbosacra también se encontraron dentro de la normalidad. Una tomografía computarizada (TC) lumbar sin contraste, con estudio desde L₂ a S₁, reveló una posible hernia discal L₅-S₁.

Dada la ausencia de signos de afectación neurológica, se inició tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos y tracciones lumbares. Siete días más tarde se produjo un deterioro progresivo de la fuerza muscular en extremidades inferiores acompañada de parestesias en la cara anteroexterna de ambos muslos e incremento del dolor lum-

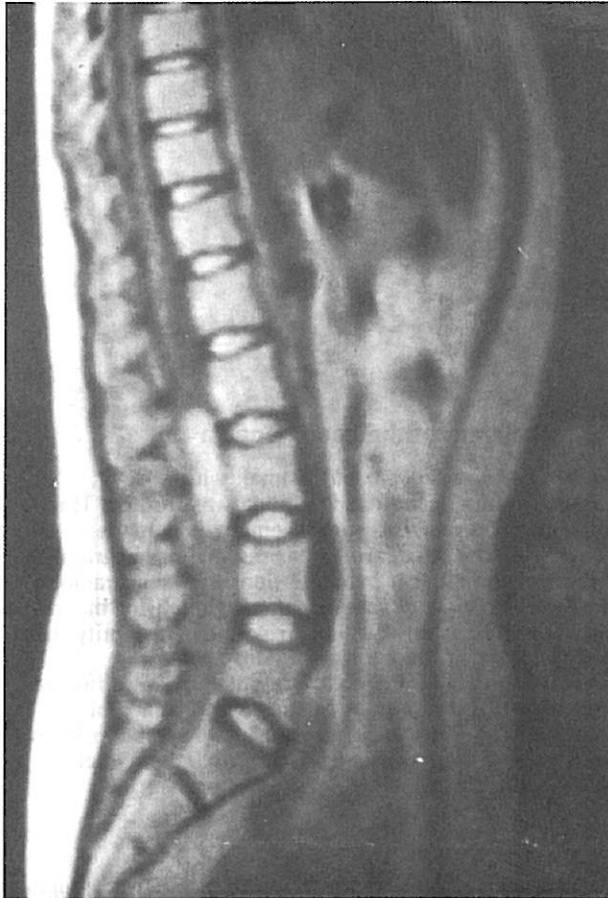


Fig. 1. Resonancia magnética lumbar que pone de manifiesto un proceso expansivo intrarraquídeo a nivel L₂-L₃, con obliteración del canal, desplazamiento posterior del cono y del *filum terminale*, y con señal hiperintensa del líquido cefalorraquídeo en secuencia T2 por debajo de la masa tumoral.

bar. No hubo trastornos esfinterianos. El examen puso de manifiesto una paraparesia flácida, de predominio distal y derecho, arreflexia osteotendinosa patelar y aquilea y La-sègue positivo bilateral. No había hipoestesia y las respuestas plantares eran indiferentes.

Una punción lumbar dio salida a un líquido cefalorraquídeo (LCR) intensamente xantocrómico, acelular, con 2.200 mg/dl de proteínas. Tras esta exploración, la paciente desarrolló un intenso dolor lumbar, añadiéndose pocas horas después retención urinaria e hipoestesia suspendida de L₂ a S₂ bilateral. La maniobra de Lasègue era bilateralmente positiva a 15°. A las 48 horas se realizó una resonancia magnética (RM), que reveló un proceso expansivo intrarraquídeo e intradural a nivel L₂-L₃, con un diámetro craneocaudal de 2,9 cm y bordes regulares, que obliteraba completamente el canal y desplazaba posteriormente el cono medular y el *filum terminale*. También cabe destacar la señal hiperintensa relativa del líquido cefalorraquídeo en secuencia T2 por debajo de la masa tumoral (fig. 1).

Se practicó una laminectomía L₂-L₃. Al abrir el saco dural afloró una tumoración sólida carnosa, bien delimita-

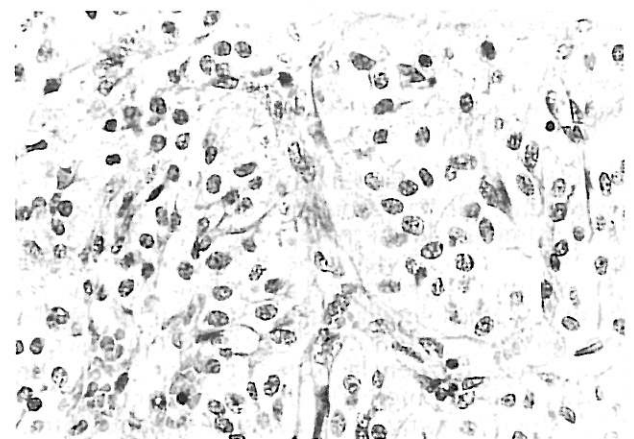
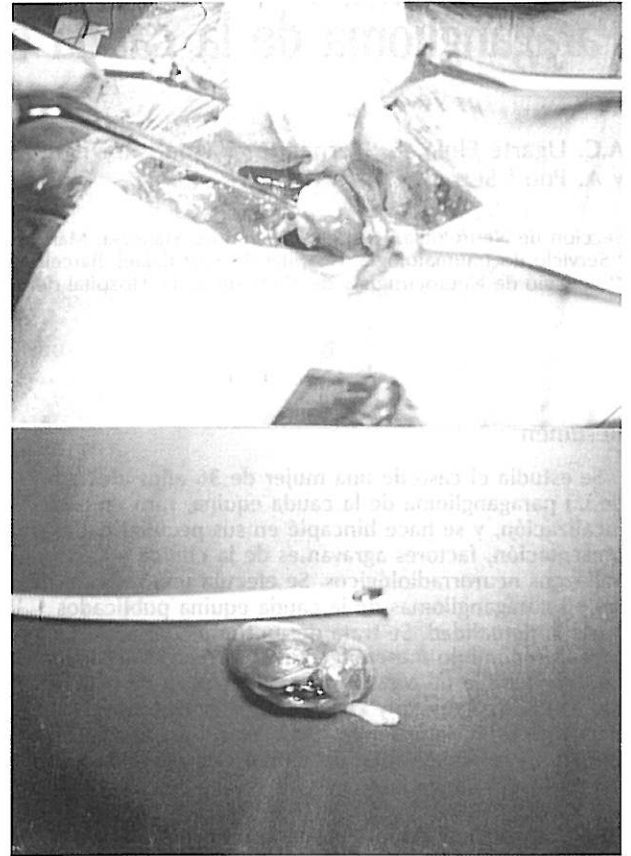


Fig. 2. a) Laminectomía L₂-L₃ que muestra un tumor oval, encapsulado, de 26 mm de diámetro mayor, con raíz nerviosa adherida; b) estructura microscópica del tumor, de característica endocrinoide uniforme, con nidos de células regulares, separados por delicada trama vascular (*Zellballen*) (hematoxilina-eosina, x200).

da, adherida al *filum terminale*, que englobaba una raíz nerviosa, y que pudo ser extirpada en su totalidad (fig. 2a). En el postoperatorio inmediato desaparecieron las algias y hubo una recuperación completa de la paraparesia. Seis meses más tarde una RM fue normal. Tres años después permanecía asintomática.

Hallazgos patológicos

Macroscópicamente el tumor aparecía como una masa oval irregular, de 26 mm de diámetro mayor, de superficie externa lisa y de consistencia elástica al corte. Al corte tenía una coloración rosada oscura que alternaba con áreas blanco-rosadas. Periféricamente se observó la presencia de dos estructuras cordonales, una a cada lado, correspondiente a una raíz nerviosa espinal. Se incluyó en parafina y los cortes se tiñeron con la técnica de hematoxilina-eosina y de Fontana.

Microscópicamente (fig. 2b) el tumor tenía una cápsula fibrosa fina, una estructura endocrinoide uniforme, con nidos de células poligonales y regulares, provistas de núcleos redondeados, separados por una delicada trama vascular con un patrón pseudoalveolar (*Zellballen*). El citoplasma de las células tumorales era pálido, eosinofílico y finamente granuloso. No se observaron atipias ni mitosis. La técnica de Fontana para gránulos argentafines y melánicos fue negativa. Estos hallazgos son compatibles con paraganglioma de cauda equina. No fue posible realizar un estudio inmunohistoquímico ni ultraestructural.

DISCUSIÓN

Los paragangliomas son tumores muy poco frecuentes en la región del *filum terminale* (FT). Revisando la literatura disponible hemos encontrado 66 casos de paraganglioma del FT (tabla 1). El primer caso publicado de paraganglioma intrarraquídeo data de 1970, descrito como ependimoma secretor por Miller y Torack².

La presentación clínica de este tumor no difiere de la de otras lesiones ocupantes de espacio de la cola de caballo. El cuadro clínico se expresa en un 87 % de casos por dolor lumbar bajo, con irradiación ciática en un 75 % de pacientes. Se halla una paresia motora de intensidad variable en un 47 % de casos y déficit sensitivos en un 33 %. Pueden aparecer trastornos esfinterianos en al menos un 20 % de casos en algún momento de la evolución del cuadro clínico, aunque es excepcional como síntoma inicial. La duración de los síntomas es variable, aunque suelen transcurrir muchos meses hasta llegar al diagnóstico²⁴. Es un tumor del adulto, con una media de edad de presentación de 48,4 años (límites: 13-73) y con un ligero predominio masculino (relación: 1,3/1).

En nuestro caso, la paciente presentaba un dolor lumbar bajo sin irradiación ni déficit neurológicos. Destaca el hecho de la «eclosión tumoral» tras varios días de tracción lumbar. La punción lumbar completó la descompensación tumoral provocando trastornos esfinterianos. De esta forma quedó configurado el cuadro clínico plurirradicular habitual de los tumores de esta región. Creemos que la tracción lumbar por un mecanismo de elongación del FT primero, y la punción lumbar por un mecanismo de «enclavamiento tumoral» después, fueron factores desencadenantes fundamentales para la manifestación clínica del tumor y su diagnóstico.

Un dato característico de los paragangliomas espinales es la marcada elevación de la concentración de proteínas del LCR³⁰. Es conocido que cuanto más bloqueo del espacio subaracnoideo y cuanto más baja sea la localización de la lesión, mayor es la proteinorraquia³⁵. Sin embargo, en el caso de los paragangliomas, ésta por lo general, es muy superior a la hallada en cualquier otro bloqueo subaracnoideo³⁶. Este dato puede ser de interés para sospechar un paraganglioma. Nuestro caso no difiere, en este punto, de los descritos en la literatura.

Hasta la fecha, el diagnóstico radiológico se ha basado en la mielografía y la TC con contraste intratecal²⁻³⁰. La negatividad de la TC en nuestro caso es probablemente explicable por la no utilización de contraste en la exploración. En la literatura revisada no hemos encontrado ningún caso de paraganglioma de cauda equina explorado mediante RM. La imagen tumoral en sí no difiere de la de otros tumores de la misma localización³⁷. La señal hiperintensa en secuencia T2 del LCR por debajo de la masa tumoral, resultado del gran aumento de proteínas a este nivel, podría ser útil para hacer el diagnóstico de sospecha de paraganglioma, aunque serán necesarios más estudios para valorar la significación de este hallazgo.

El patrón histológico de los paragangliomas de la cauda equina es similar a los de otras localizaciones más habituales¹⁵. En algunos casos, sin embargo, se ha encontrado también un componente neuronal asociado¹⁰.

Los datos histológicos²⁹ que permiten establecer el diagnóstico con microscopía óptica son la disposición en nidos de las células tumorales (*Zellballen*), la diferenciación gangliocítica en un 35-40 % de casos y una reacción argirófila positiva. Con inmunohistoquímica, es característica la inmunotinción de las células principales con marcadores neuroendocrinos (enolasa neuroespecífica, cromogranina, etc.) y la negatividad de la proteína ácida fibrilar glial en las células tumorales. A nivel de microscopía electrónica, los hallazgos característicos son la presencia de gránulos de neurosecreción y de acúmulos de filamentos intermedios.

La resección total del tumor supone la curación definitiva del paciente. Se han comprobado recidivas en un 8 % aproximadamente de paragangliomas de esta región tras un seguimiento de un año. Todos estos pacientes eran portadores de tumores que sólo habían podido ser resecados parcialmente o tan sólo biopsiados. La radioterapia adyuvante debe ser reservada para lesiones no encapsuladas o que han sido extirpadas subtotalmente²⁴.

El indicador pronóstico más útil de los paragangliomas de cauda equina, así como de los de otras localizaciones, son, más que los rasgos histológicos, la existencia de una cápsula y la extensión de la resección quirúrgica²⁴. En nuestro caso, la extirpación total de la masa tumoral ha supuesto la curación de la paciente, que permanece asintomática a los 3 años de la intervención quirúrgica, con normalidad en las dos resonancias magnéticas lumbares de control que se han realizado.

TABLA 1. Paraganglioma

Autor	Sexo	Edad	Clínica	Duración síntoma	Tratamiento	Seguimiento	Estado
Miller 1970 ²	M	56	DL-ESF-P-S	60	CIR-RT	3	Igual
Lerman 1972 ³	V	29	DL-LC	13	CIR	17	Asintomático
Horoupián 1974 ⁴	M	59	DL-LC-ESF	24	CIR	12	Asintomático
Val Alphen 1976 ⁵	V	44	DL-LC	6	CIR	2	Asintomático
Gullotta 1976 ⁶	V	51	DL-LC-ESF-P-S	?	CIR	(?)	(?)
Russell 1977 ⁷	M	56	P	10 días	CIR	60	Asintomático
	M	61	DL	Años	CIR	108	Asintomático
Lagace 1978 ⁸	V	55	DL-P	36	CIR SUBT	26	Asintomático
Llena 1979 ⁹	V	41	DL-LC-ESF-P-S	84	CIR	1	Asintomático
Llena 1982 ¹⁰	V	42	DL-S	48	CIR	12	Asintomático
Schmitt 1982 ¹¹	V	33	DL-LC-P	Años	CIR	0	Mejoría
Binkley 1982 ¹²	V	66	DL-LC-ESF-P-S	36	CIR-RT	8	Igual
Tsao 1983 ¹³	V	60	DL-LC-P	6	CIR	42	Asintomático
	V	20	DL-LC	3	CIR	12	Asintomático
Boker 1983 ¹⁴	V	50	DL-LC-ESF-P-S	84	CIR SUBT	REC 12 a.	Igual
	V	70	DL-LC-P-S	60	CIR	40	Asintomático
	M	56	DL-LC	36	CIR	48	Asintomático
	V	23	LC	2	CIR	3	Mejoría
Cabello 1983 ¹⁵	M	64	DL-LC	4	CIR	(?)	(?)
	V	29	DL-LC	2	CIR	(?)	(?)
Taxy 1983 ¹⁶	V	52	DL-LC-P	60	CIR SUBT-RT	REC 9 a.	(?)
Soffer 1983 ¹⁷	V	13	DL-LC	2	CIR	(?)	Asintomático
Lipper 1984 ¹⁸	M	56	DL-LC	72	CIR	7	Mejoría
Shuangshoti 1984 ¹⁹	M	19	DL-LC-ESF-P-S	60	CIR	22	Mejoría
Reyes 1984 ²⁰	M	33	LC-P	24	CIR	12	Asintomático
Steinberg 1984 ²¹	V	41	DL-P-S	36	CIR-RT	12	Asintomático
Ilgren 1984 ²²	M	58	DL-LC-S	18	CIR	1	Asintomático
Ironside 1985 ²³	M	50	DL-LC-P-S	19	CIR	4	Asintomático
	V	42	DL-LC	?	CIR	(?)	(?)
Sonneland 1985 ²⁴	V	32	DL-LC	7	CIR	214	Asintomático
	V	38	DL-LC-ESF	5	BIOP-RT	REC. 12 m	Paraplejía
	M	47	DL-LC	120	CIR SUBT-RT	214	Asintomático
	V	30	DL-LC	1	CIR	6	Parap. AVM
	M	71	DL-LC-P-S	84	CIR	36	Asintomático
	V	61	DL-LC	14	CIR	276	Asintomático
	V	56	ESF-P-S	12	CIR-SUBT	30	Paraplejía
	M	52	DL-LC-P	3	CIR-RT	36	Asintomático
	V	49	DL-LC-ESF-P	72	CIR-RT	240	Mejoría
	M	53	DL-LC	24	CIR-RT	240	Asintomático
	M	48	DL-LC-S	36	CIR	108	Asintomático
	V	36	DL	?	CIR	40	Asintomático
	V	39	DL	180	CIR	324	Asintomático
	V	48	DL-LC-P-S	18	CIR	12	Asintomático
	M	40	DL-LC	24	CIR	48	Asintomático
	M	67	DL-LC	12	CIR	60	Asintomático
	M	50	S	180	CIR	84	Asintomático
	V	59	DL-LC	24	CIR	14	Asintomático
	M	58	DL-LC	7	CIR	12	Asintomático
	V	57	DL-LC-P-S	84	CIR-SUBT	(?)	(?)
	M	66	DL-LC	?	CIR	156	Asintomático
	M	62	DL-LC-P	?	CIR	(?)	(?)
	M	39	DL-LC-P	120	CIR-RT	96	Asintomático
	M	30	DL-LC-S	54	CIR	6	Mejoría
	M	69	P	12	CIR	4	Asintomático
	V	52	DL-LC-ESF	120	CIR	5	Asintomático
	V	62	DL-LC	2	CIR	2	Asintomático
	V	52	DL-P-S	36	CIR SUBT-RT	1	Mejoría
González 1986 ²⁵	V	72	ESF-P	?	CIR	0	Muerte
Kamalian 1987 ²⁶	V	35	DL-LC-S	24	CIR	0	Asintomático
Anderson 1987 ²⁷	M	63	DL-LC-ESF-P-S	240	CIR	20	Mejoría
Hirose 1988 ²⁸	M	30	DL-P-S	?	CIR	(?)	(?)
	V	40	DL-P-S	24	CIR	(?)	(?)
Chillon 1989 ²⁹	V	40	DL-P	240	CIR	(?)	Asintomático
Fuentes 1990 ³⁰	V	44	DL-LC	12	CIR	48	Asintomático
	V	73	LC-ESF-P	4	CIR	36	Mejoría
	M	58	DL-LC	12	CIR	5	Asintomático
Ugarte 1991	M	36	DL-P	120	CIR	6	Asintomático

DL: dolor lumbar. LC: irradiación ciática. ESF: trastornos esfinterianos. P: déficit motor. S: déficit sensitivo. CIR: exéresis total. CIR-SUBT: exéresis parcial. RT: radioterapia. REC: recidiva. AVM: malformación arteriovenosa medular. ?: desconocido.

BIBLIOGRAFÍA

1. Glenner GG, Grimley PM. Tumors of the extra-adrenal paraganglion system (including chemoreceptors). En: Firminger HI, ed. Atlas of Tumor Pathology, (2.ª serie), Fascicle 9. Washington, DC. Armed Forces Institute of Pathology, 1974; 13-52.
2. Miller CA, Torack RM. Secretory ependymoma of the *filum terminale*. Acta Neuropathol (Berl) 1970; 15: 240-250.
3. Lerman RI, Kaplan ES, Daman L. Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural *filum terminale*. Case report. J Neurosurg 1972; 36: 652-658.
4. Horoupian DS, Kerson LA, Saiontz H, Valsamis M. Paraganglioma of cauda equina. Clinicopathologic and ultrastructural studies of an unusual case. Cancer 1974; 33: 1.337-1.348.
5. Van Alphen HAM, Bellot SM, Stam FC. Paraganglioma of cauda equina. Clin Neurol Neurosurg 1977; 79: 316-322.
6. Gullotta F, Helzap B. Tissue culture, electron microscopic and enzyme histochemical investigation of extra-adrenal paraganglioma. Pathol Europ 1976; 11: 257-264.
7. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. (4.ª ed). Edimburgo, Edward Arnold, 1977; 269-270.
8. Lagacé R, Delage C, Gagné F. Paraganglioma of the *filum terminale*. Can J Neurol Sci 1978; 5: 257-260.
9. Llena JF, Hirano A, Rubin RC. Paraganglioma in the cauda equina region. Acta Neuropathol (Berl) 1979; 46: 235-237.
10. Llena JF, Wisoff HS, Hirano A. Gangliocytic paraganglioma in cauda equina region, with biochemical and neuropathological studies. Case report. J Neurosurg 1982; 56: 280-282.
11. Schmitt HP, Wurster K, Bauer M, Parsch K. Mixed chemodectomanglioneuroma of the conus medullaris region. Acta Neuropathol (Berl) 1982; 57: 275-281.
12. Binkley W, Vakili ST, Worth R. Paraganglioma of the cauda equina. Case report. J Neurosurg 1982; 56: 275-279.
13. Tsao MS, Bilbao J, Richardson P, Finlayson M. Cauda equina paraganglioma. Can J Neurol Sci 1983; 10: 266-269.
14. Böker DK, Wassmann H, Solymosi L. Paragangliomas of the spinal canal. Surg Neurol 1983; 19: 461-468.
15. Cabello A, Ricoy JR. Paraganglioma of the cauda equina. Cancer 1983; 52: 751-754.
16. Taxy JB. Paraganglioma of the cauda equina. Report of a rare tumor. Cancer 1983; 51: 1.904-1.906.
17. Soffer D, Pittaluga S, Caine Y, Feinsod M. Paraganglioma of cauda equina. A report of a case and review of the literature. Cancer 1983; 51: 1.907-1.910.
18. Lipper S, Decker RE. Paraganglioma of the cauda equina. A histologic, immunohistochemical, and ultrastructural study and review of the literature. Surg Neurol 1984; 22: 415-420.
19. Shuangshoti S, Suwanwela N, Suwanwela C. Combined paraganglioma and glioma of conus medullaris and cauda equina. J Surg Oncol 1984; 25: 162-167.
20. Reyes MG, Torres H. Intrathecal paraganglioma of the cauda equina. Neurosurgery 1984; 15: 578-582.
21. Steinberg GK, Rowan LM, Withe JE, Kristt DA. An unusual neoplasm of the cauda equina with gangliomatus and ependymatous elements. Surg Neurol 1984; 22: 164-166.
22. Ilgren EB, Teddy PJ. Chemodectoma of the cauda equina: case report. Clin Neuropathol 1984; 3: 148-152.
23. Ironside JW, Royds JA, Taylor CB, Timperley WR. Paraganglioma of the cauda equina: A histological, ultrastructural and immunocytochemical study of two cases with a review of the literature. J Pathol 1985; 145: 195-201.
24. Sonneland PRL, Scheithauer BW, LeChago J, Crawford BG, Onofrio BM. Paraganglioma of the cauda equina region. Clinicopathologic study of 31 cases with special reference to immunocytology and ultrastructure. Cancer 1985; 58: 1.720-1.735.
25. González-Cámpora R, López Garrido J, Castellanos Mateos F, Rodríguez Fernández A, Hevia Vázquez A. Paraganglioma de cauda equina. Rev Neurol (Barcelona) 1986; 14: 217-224.
26. Kamalian N, Abbassioun K, Amirjamshidi A, Shams-Shahrabadi M. J Neurol 1987; 235: 56-59.
27. Anderson JR, Gullan RW. Paraganglioma of the cauda equina: A case report. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1987; 50: 100-103.
28. Hirose T, Sano T, Mori K et al. Paraganglioma of the cauda equina: An ultrastructural and immunohistochemical study of two cases. Ultrastruct Pathol 1988; 12: 235-243.
29. Chillón D, Fraga J, González Estrecha A, Burgos E, García de Sola R. Paraganglioma de la cauda equina con diferenciación gangliocítica. Arch Neurobiol 1989; 52: 193-197.
30. Fuentes JM, Benezech J, Marty M, Monthieu JY. Les paragangliomes intrarachidiens. A propos de 3 cas avec revue de la littérature. Neurochirurgie 1990; 36: 108-114.
31. Kruse F. Petrous ridge chemodectoma (non-chromaffin paraganglioma) simulating meningioma. J Neurosurg 1960; 17: 1.108-1.111.
32. Smith WT, Hugues B, Ermocilla R. Chemodectoma of the pineal region, with observations on the pineal body and chemoreceptor tissue. J Pathol Bacteriol 1966; 92: 62-76.
33. Bilbao JM, Horvath E, Kovaks K, Singer W, Hudson AR. Intracellular paraganglioma associated with hypopituitarism. Arch Pathol Lab Med 1978; 102: 95-98.
34. Constantini S, Soffer D, Siegel T, Shalit MN. Paraganglioma of the thoracic spinal cord with cerebrospinal fluid metastasis. Spine 1989; 14: 643-645.
35. Wasserstrom WR, Schwartz MK, Fleisher M, Posner JB. Cerebrospinal fluid biochemical markers in central nervous system tumors: A review. Ann Clin Lab Sci 1981; 11: 239-251.
36. Nittner K. Spinal meningiomas, neurinomas and neurofibromas: Hourglass tumors. En: Vinken PJ, Bruyn GW, eds. Handbook of Clinical Neurology (Vol. 20). North Holland, Amsterdam, 1976; 177-322.
37. Norman D, Mills CM, Brant-Zawadzki M et al. Magnetic resonance imaging of the spinal cord and canal. Potentials and limitations. Am J Roentgenol 1983; 141: 1.147-1.152.

