

Article

PARAGANGLIOMA QUÍSTICO DEL FILUM TERMINAL

Cystic paraganglioma of the filum terminale

MIGUEL GELABERT-GONZÁLEZ 

Servicio de Neurocirugía, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, A Coruña. España.

Autor de correspondencia: Miguel Gelabert-González
*Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago
A Choupana, 15706 Santiago de Compostela
Mail: miguel.gelabert.gonzalez@sergas.es*

Recibido: 30/12/2021
Aceptado: 10/03/2022

RESUMEN

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes que se localizan en la región de la cauda equina y filum terminal. Presentamos el caso de una mujer de 62 años con una historia de 1 mes de evolución de lumbalgia, ciática y debilidad en el miembro inferior izquierdo. Una resonancia magnética lumbar mostró una tumoración extramedular en el nivel L3-L4 que medía 37 x 52 x 21 mm que se realzaba con contraste. Presentaba así mismo una lesión quística en el polo superior del tumor. Se realizó una laminectomía lumbar y bajo control neurofisiológico se realizó una extirpación completa el tumor. El estudio microscópico reveló que se trataba de un paraganglioma. Realizamos una revisión de la literatura encontrando únicamente otros cinco casos de paraganglioma espinal con lesión quística acompañante.

Palabras clave: Filum terminal; paraganglioma quístico; resonancia magnética; tumor medula espinal

1. Introducción

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos del sistema nervioso autónomo extra-adrenal, que tienen su origen en las células neuroendocrinas de la cresta neural. La gran mayoría se localizan en la región del glomus yugular y cuerpo carotideo y dentro del sistema nervioso central se han descrito casos localizados en: glándula pineal e hipófisis, ángulo ponto-cerebeloso (Pérez-López *et al.*, 2004). Las localizaciones en el canal espinal son muy poco frecuentes con algo más de 200 casos descritos en la literatura y suelen originarse en la cauda equina o en el filum terminal (Gelabert-González, 2005) (Undabeitia-Huertas *et al.*, 2013)

Fueron descritos en 1970 por con el nombre de ependimomas secretores (Miller y Torack) y fueron considerados como una entidad distinta por Leman et al. unos años más tarde (Lerman *et al.*, 1972).

Clínicamente suelen manifestarse con cuadros de dolor lumbar acompañados o no de afectación radicular y en la resonancia magnética aparecen como tumoraciones bien delimitadas, isoíntensa en secuencias T1 e hiperíntensa en T2 con captación intensa y homogénea de contraste (Gelabert-González, 2005).

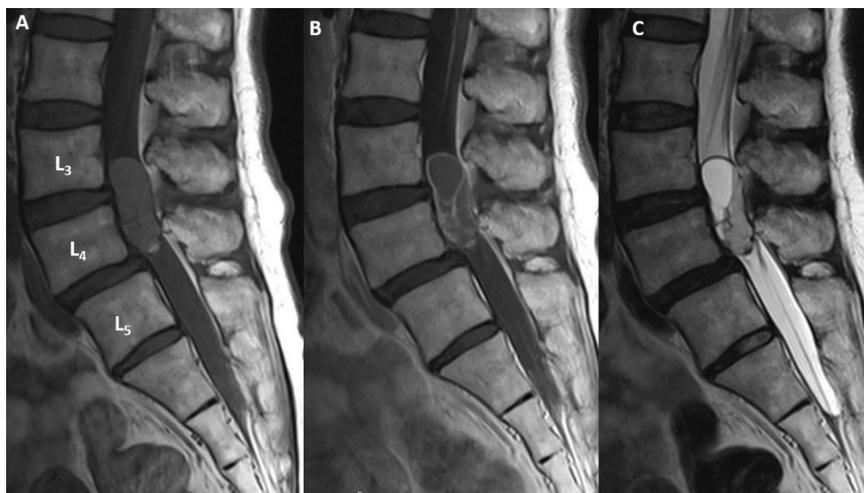
Presentamos el caso de una mujer: mujer adulta con paraganglioma del filum terminal que presentaba la particularidad de presentar un quiste asociado al tumor. Se trata de una presentación excepcional de la que únicamente existen cinco casos similares publicados previamente (Berenguer J *et al.*, 1995) (Faro *et al.*, 1997) (Wester DJ *et al.*, 1993) (Matschke J *et al.*, 2004) (Adam D *et al.*, 2018).

2. Reporte de caso

Se obtuvo el consentimiento por escrito de la paciente para su difusión. Mujer de 62 años sin antecedentes clínicos de interés que consulta por presentar un cuadro clínico de dolor lumbar y ciática derecha de 1 mes de evolución presentando en los últimos días episodios de retención urinaria. En la exploración destacaba únicamente una paresia global en el miembro inferior izquierdo (grado 4/5). Se realizó una resonancia magnética lumbar que puso de manifiesto una masa intrarraquídea a la altura L3-L4 que medía: 37 x 52 x 21 mm (transversal-cranio-caudal-anteroposterior). La tumoración se comportaba como isoíntensa en secuencias ponderadas en T1 e hiperíntensa en secuencias T2. La masa presentaba un componente quístico sobre el margen superior y un componente de masa sólida en su polo inferior que sufre una intensa captación de contraste. Así mismo se visualizaba una listesis grado I en L4-L5.

Figura 1.

Resonancia magnética lumbar en cortes sagitales. Secuencias ponderadas T1 sin contraste (A), T1 con contraste (B), y T2 sin contraste. Se observa una masa intradural al nivel L3-L4



Bajo anestesia general y monitorización neurofisiológica se realizó una laminectomía L3-L4 y exéresis completa de una tumoración de consistencia dura y coloración granate dependiente del filum terminal. La paciente presentó una recuperación completa de la paresia y desaparición del dolor. Una resonancia magnética lumbar practicada a los 18 meses de la intervención no ostro restos tumorales.

El estudio histológico demostró un paraganglioma y el estudio inmunohistoquímico mostró positividad para cromogranina, sinaptofisina, S100 y citoqueratina AE1/AE3 así como para CD99. El índice de proliferación medido con Ki-67 fue muy bajo.

3. Discusión

Los Paragangliomas son tumores neuroendocrinos del sistema paraganglionar extra-adrenal, que tiene su origen en las células neuroendocrinas de la cresta neural; la mayoría se localizan en cabeza y cuello y típicamente se desarrollan en el cuerpo carotídeo o glomus yugular y menos habitualmente se diagnostican en la región, seno cavernoso, glándula pineal y ángulo pontocerebeloso (Lerman RI *et al.*, 1972). A nivel lumbar se originan en los paraganglios localizados en la cauda equina y hasta la actualidad han publicado unos 200 casos de esta localización, representando alrededor del 2% de todos los tumores medulares y entre 2-5% de los situados a nivel lumbar (Gelabert-González, 2005; Gelabert-González, 2007).

En la mayoría de casos debutan con dolor lumbar y hasta un 20% de casos presentan ciática acompañante (Gelabert-González, 2007). La presentación con trastornos motores, sensitivos o esfinterianos es relativamente baja y se han descrito casos de déficit súbito debido a sangrados tumorales¹². El diagnóstico de elección se realiza con resonancia magnética donde se manifiestan en secuencias ponderadas en T1 como iso o hipointensos en relación al cono medular, e iso o hiperintensos en secuencias ponderadas en T2. Captan contraste de forma intensa y homogénea y en ocasiones pueden tener aspecto de “sal y pimienta” en secuencias ponderadas en T2 como resultado de la rica vascularización de estos tumores; debido a la misma característica de su vascularización pueden verse imágenes serpiginosas sobre todo en secuencias T2 y ocasionalmente se visualiza hemosiderina como áreas hipointensas también en T2 (Pérez-López *et al.*, 2004) (Gelabert-González, 2005; Ghedira K *et al.*, 2019).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con tumores típicos de la misma localización como ependimomas mixopapilares, tumores de vainas nerviosas, meningiomas, etc. lo cual en ocasiones no es fácil ya que estos tumores también suelen manifestarse como hipo o isointensos en T1 e hiperintensos en T2. Con la administración de contraste los tumores de vainas nerviosas y los meningiomas se realzan homogéneamente y no se ven bandas hipointensas indicativas de restos de hemosiderina.

La mayoría de paragangliomas de esta localización son lesiones sólidas, aunque se han descrito en la literatura seis casos en los que la tumoración presentan un componente quístico intratumoral (Tabla I). Los casos revisados no muestran ninguna particularidad clínica ni topográfica y el único hecho diferencial es la presencia del quiste asociado. El origen de estos quistes no está perfectamente aclarado y se relaciona con el posible bloqueo caudal en la circulación del líquido cerebroespinal creándose un gradiente diferencial de presión que forzaría la entrada del líquido hacia la medula espinal (Faro SH *et al.*, 1997; Adam *et al.*, 2018) o ser debidos a extravasación líquida desde los vasos neoformados del tumor, teniendo esta última opinión mayor consistencia ya que de los 6 casos revisados (incluido el nuestro) el quiste estaba localizado en el polo superior en 4 casos (67%).

4. Conclusión

Los paragangliomas lumbares son tumoraciones benignas, poco frecuentes que presentan unas características de imagen en RM bastante uniformes, sin descartar que puedan acompañarse, de

manera excepcional de lesiones hemorrágicas o quísticas que puedan confundir el diagnóstico preoperatorio

5. Aspectos éticos:

Se ha solicitado por escrito el consentimiento informado de la paciente para la publicación del presente caso clínico

6. Financiación

No hemos recibido ayudas específicas de instituciones públicas o privadas para la elaboración del manuscrito.

7. Conflicto de intereses

Los autores declaramos que no existe conflicto de intereses.

Referencias

- Adam, D.; Moisescu, C.; Iftimie, D.; Burdusa, G. (2018). Filum terminale paraganglioma with associated cyst: a case report. *Romanian Neurosurgery*; XXXII 2, 217-223. <https://10.2478/romneu-2018-0028>
- Berenguer, J.; Bargalló, N.; Sanchez, M.; Bravo, E.; Cardenal, C.; Mercader, J.M.; Muñoz, J. (1995). Magnetic resonance imaging of paraganglioma of the cauda equina. *Can Assoc Radiol J* 1995; 46(1)237-39.
- Faro, S.H.; Turtz, A.R.; Koenigsberg, R.A.; Mohamed, F.B.; Chen, C.Y.; Stein, H. (1997). Paraganglioma of the cauda equina with associated intramedullary cyst: MR findings. *AJNR AM J Neuroradiol*. 18 :1588-1590.
- Gelabert-González, M. (2005). Paragangliomas of the lumbar region. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine* 2005; 2(3), 354-365. <https://10.3171/spi.2005.2.3.0354>
- Gelabert-González, M. (2007). Tumores medulares primarios. Análisis de una serie de 168 pacientes. *Rev Neurol*. 44: 269-274. <https://doi.org/10.33588/rn.4405.2006205>
- Ghedira, K.; Matar, N.; Bouali, S.; Zehani, A.; Jemel, H. (2019). Acute paraplegia revealing a hemorrhagic cauda equina Paragangliomas. *Asian J Neurosurg* 14(1), 245-248. https://10.4103/ajns.AJNS_206_17.
- Lerman, R.I.; Kaplan, E.S.; Daman, L. (1972). Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural filum terminale. *J Neurosurg* 36(5), 652-658. <https://10.3171/jns.1972.36.5.0652>
- Matschke, J.; Westphal, M.; Lamszus, K. (2004). Intradural mass of the cauda equina in a woman in her early 60s. *Brain Pathol*. 15(2),169-70. <https://10.1111/j.1750-3639.2005.tb00515.x>
- Miller, C.A.; Torack, R.M. (1970). Secretory ependymoma of the filum terminale. *Acta Neuropathol*. 15(3),240-250. <https://10.1007/BF00686770>

- Pérez-López, C.; Sarmiento, M.A.; Álvarez-Ruiz, F.; Gutiérrez, M.; Fernández Prieto, A.; García-Raya, P.; et al. (2004) Paragangliomas de la cauda equina: a propósito de dos casos. *Neurocirugía (Astur)*. 15(6), 565–570. [https://10.1016/s1130-1473\(04\)70445-5](https://10.1016/s1130-1473(04)70445-5)
- Undabeitia-Huertas, J.; Noboa, R.; Jové, R.; Boix, M.; Gatiús, S.; Nogues, P. (2013). Paraganglioma del filum terminal como causa de síndrome de cauda equina. *An Sist Sanit Nav*. 2013; 36(2), 347-351. <https://10.4321/s1137-66272013000200021>
- Wester, D.J.; Falcone, S.; Green, B.A.; Camp, A.; Quencer, R.M. (1993). Paraganglioma of the filum: MR appearance. *J Como Assist Tomogr*. 17(6), 967-969.
-

ABSTRACT:

Spinal Paragangliomas are rare tumors, most frequently involving the cauda equina and the filum terminale. We report the case of a 62-year old woman presenting with a one month's lower back pain, left sciatica and leg weakness. Spinal magnetic resonance imaging showed a extramedullary lesion at L3-L4 level, measuring 37 x 52 x 21 mm with contrast enhancement. It presented an unenhancing intradural cystic lesion in the upper pole. The patient underwent lumbar laminectomy, and with neurophysiologic monitorization the tumor was completely resected. Microscopic examination of the tumor revealed a paraganglioma. In a review of the literature, we found only five previous reported cases in which the tumor is accompanied by a cyst.

Key words: Cystic paraganglioma. Filum terminale. MRI. Spinal cord tumor.
