

# Paraganglioma e schwannoma de cauda eqüina concomitantes

## Relato de caso

Lucas Vieira Madeira\*, André de Macedo Bianco\*, Milton K. Shibata\*\*, Sérgio Rosemberg\*\*\*

Serviço de Neurocirurgia do Hospital nove de Julho, São Paulo, SP

### RESUMO

Paragangliomas são tumores benignos de origem neuroendócrina que raramente ocorrem na cauda eqüina. Os autores apresentam o caso de um paciente portador de dois tumores de cauda eqüina que foram diagnosticados como sendo um paraganglioma e um schwannoma; eles discutem os aspectos diagnósticos e terapêuticos dos paragangliomas.

### PALAVRAS-CHAVE

Paraganglioma. Schwannoma. Tumores de cauda eqüina.

### ABSTRACT

#### **Concomitant paraganglioma and schwannoma of the cauda equina**

Paragangliomas are benign tumors of neuroendocrine origin that rarely occur in the cauda equina. The authors present a case of a patient who had two cauda equina tumors, one of which was diagnosed as a paraganglioma and the other as a schwannoma. The differential diagnosis between paragangliomas and schwannomas is very difficult.

### KEYWORDS

Paraganglioma. Schwannoma. Cauda equina tumors.

## Introdução

Paragangliomas são tumores neuroendócrinos benignos que surgem a partir de células paraganglionares do sistema nervoso simpático. Geralmente ocorrem na medula adrenal. Quando extra-adrenais, a localização mais freqüente é na região da cabeça e do pescoço<sup>3</sup>.

Paragangliomas da cauda eqüina são extremamente raros. O primeiro caso, descrito com o nome de ependimoma secretor, foi relatado por Miller & Torack<sup>10</sup> em 1970. A primeira descrição como entidade clínica e patológica distinta é creditada a Lerman e cols.<sup>8</sup> em 1972.

Após revisão da literatura foram encontrados 82 casos descritos<sup>1,9,12</sup>. Nenhum deles, entretanto, apresentava concomitância com schwannoma.

Relatamos o caso de um paciente com lombocia-talgia bilateral incapacitante causada pela presença de dois tumores intradurais na topografia de L4 e L5, sugestivas de schwannomas. Durante o ato cirúrgico, uma das lesões apresentava aspecto vinhoso e amolecido (diagnosticada como paraganglioma por meio de exame imunoistoquímico) e a outra tinha aspecto esbranquiçado e enrijecido (diagnosticada como schwannoma). Ambas as lesões foram ressecadas por completo e o paciente apresentou remissão da sintomatologia inicial.

Em decorrência da dificuldade diagnóstica pré-operatória e da raridade do caso, ele é apresentado a seguir

### Relato do caso

RNP, 60 anos de idade, sexo masculino, administrador de empresas, procurou atendimento médico

\* Residentes de Neurocirurgia.

\*\* Neurocirurgião.

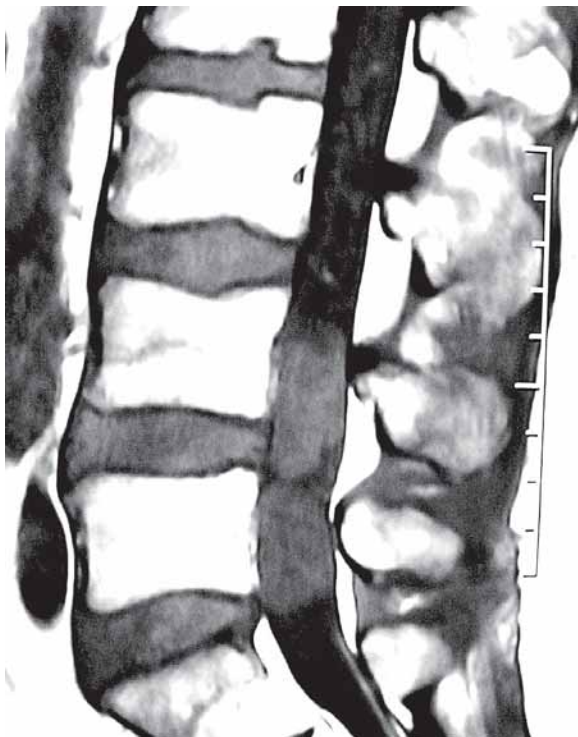
\*\*\* Patologista.

apresentando dor lombar intensa surgida há cerca de dois meses antes da internação, de caráter progressivo, evoluindo com irradiação para membros inferiores e associada a parestesias e disestesias.

Ao exame neurológico o paciente não apresentava déficit motor às manobras de oposição e deficitárias; os reflexos patelares estavam hipoativos e os reflexos aquileus, abolidos. Não apresentava, ao exame objetivo, déficit sensitivo evidente. As funções esfinteriana e sexual estavam preservadas.

A investigação diagnóstica com radiografia simples e tomografia computadorizada de coluna lombossacra foram inconclusivas. O exame de ressonância magnética da região evidenciou duas lesões ovaladas, medindo cerca de 30 mm x 15 mm cada uma, ocupando o canal raquiano, com limites nítidos, com hipossinal em T1 e T2 (Figuras 1 e 2), realce pós-contraste intenso e homogêneo (Figura 3). Notava-se a presença de estruturas vasculares, com ausência de sinal característico de fluxo (*flow void*) e aspecto serpiginoso, nos níveis acima das lesões (Figura 2). Com suspeita diagnóstica de schwannomas múltiplos, foi submetido à ressonância magnética do restante do neuroeixo, não sendo constatada outra lesão.

O paciente foi submetido à laminectomia de L4 e L5. Após abertura da dura-máter, foram visualizados dois tumores, um cranial, esbranquiçado e enrijecido, pouco aderido à cauda equina, e outro caudal, vinhoso,



**Figura 1** - Ressonância magnética em T1, sem contraste, mostrando duas lesões com hipossinal, dentro do canal raquiano.



**Figura 2** - Ressonância magnética em T2, sem contraste, com ausência de sinal característico de fluxo (*flow void*) e aspecto serpiginoso, acima das lesões.



**Figura 3** - Ressonância magnética em T1, com contraste, mostrando realce intenso e homogêneo das lesões.

amolecido, menos aderido que a lesão cranial. Ambos foram ressecados totalmente.

A análise histopatológica dos tumores revelou que o tumor cranial tratava-se de schwannoma; o tumor caudal foi submetido a estudo imunoistoquímico que permitiu o diagnóstico de paraganglioma, conforme o painel de anticorpos abaixo:

<b>Painel de anticorpos</b>	<b>Resultado</b>
AE1/AE3 (Citoceratinas 40, 48, 50, 50,6kDa)	Positivo
CAM 5.2 (Citoceratina 8, baixo PM)	Positivo (em padrão Golgi)
Cromogranina A	Positivo
Sinaptofisina	Positivo
Proteína S-100	Positivo em células sustentaculares

O paciente apresentou evolução satisfatória, com remissão completa da sintomatologia. No acompanhamento pós-operatório, encontra-se assintomático, e a ressonância magnética não apresenta sinal de recidiva, 15 meses após a operação.

## Discussão

O diagnóstico pré-operatório do paraganglioma de cauda equina é difícil em decorrência de sua grande semelhança com o schwannoma nos exames de neuroimagem.

Pelas imagens obtidas por ressonância magnética, os paragangliomas, assim como os schwannomas, apresentam-se hipointensos ou isointensos em T1 e isointensos ou hiperintensos em T2<sup>4,5,6,12</sup>. Após administração de contraste endovenoso, o paraganglioma pode apresentar uma captação heterogênea, ao contrário do schwannoma, que apresenta uma captação homogênea. A presença de *flow void* serpiginoso, revelando a presença de vasos sanguíneos, ou de uma delicada margem hipointensa em T2, indicando a presença de hemossiderina, pode ajudar no diagnóstico do paraganglioma<sup>4,5,6,12</sup>.

Outro problema com relação ao diagnóstico é o exame anatomopatológico. Desde o primeiro caso descrito, o diagnóstico diferencial entre paragangliomas e ependimomas pelas técnicas de coloração e microscopia disponíveis é difícil<sup>2,3,11</sup>. Com o advento de modernas técnicas de imunoistoquímica, hoje em dia o diagnóstico pós-operatório dos paragangliomas é feito com segurança<sup>2,3,4,11</sup>.

O tratamento de escolha consiste na retirada cirúrgica, preferencialmente total<sup>1,3,7,9</sup>. Algumas vezes, somente é possível realizar excisão subtotal da lesão, uma vez que

a neoplasia pode infiltrar as raízes da cauda equina<sup>9</sup>. Apesar de alguns autores associarem radioterapia como adjuvante ao tratamento cirúrgico, a eficácia desse método ainda é motivo de discussão na literatura<sup>1,3,7,9</sup>. Apesar de sua natureza benigna, pode, em raras ocasiões, haver recidiva do tumor vários anos após a retirada cirúrgica<sup>9</sup>.

## Conclusão

A ocorrência concomitante de dois tumores de linhagem histológica diferente constitui fato raro na prática neurocirúrgica. Graças aos modernos exames de imagem disponíveis, a suspeita pré-operatória quanto ao tipo histológico do tumor tornou-se cada vez mais precisa. Entretanto, muitas vezes o diagnóstico fica prejudicado pelo fato de alguns tumores mostrarem padrões semelhantes entre si, quer nos exames de imagem, quer no exame anatomopatológico simples com microscopia. Os neurocirurgiões devem estar atentos a esse fato, evitando surpresas durante o ato cirúrgico.

## Referências

1. AGHAKHANI N, GEORGE B, PARKER F: Paraganglioma of the cauda equina region – report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 141:81-7, 1999.
2. BAK J, OLSSON Y, GRIMELIUS L, SPANNARE B: Paraganglioma of the cauda equina: a case report and review of the literature. *APMIS* 104:234-40, 1996.
3. BOURAOUI S, KCHIR N, HAOUET S, ZAMMEL I, CHATTI S, KHALDI M, ZITOUNA MM: Paraganglioma of the cauda equina. Apropos of a case with review of the literature. *Arch Anat Cytol Pathol* 45:37-42, 1997.
4. CASTEL JP, CUNE E, BOULAN P, VITAL C: Paraganglioma of the cauda equina. Clinical aspects and MRI. Apropos of a case. *Neurochirurgie* 41:112-5, 1995.
5. KOELLER KK, ROSENBLUM RS, MORRISON AL: Neoplasms of the spinal cord and filum terminale: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 20:1721-49, 2000.
6. LAMER S, CARLIER RY, PARKER F, LACROIX C, LARUE F, DE LATOUR B, VALLEE C: Paraganglioma of the cauda equina: MR findings. One case. *J Neuroradiol* 24:215-7, 1997.
7. LAPIERRE F, BATAILLE B, VANDERMARCO P, GOUJON JM, WAGER M, PAGE P: Cauda equina tumors in adults. *Neurochirurgie* 45:29-38, 1999.
8. LERMAN RI, KAPLAN ES, DAMAN L: Ganglioneuroma-paraganglioma of the intradural filum terminale. *J Neurosurg* 36:652-58, 1972.
9. LICCARDO G, PASTORE FS, SHERKAT S, SIGNORETTI S, CAVAZZANA A, FRAIOLI B: Paraganglioma of the cauda equina. Case report with 33-month recurrence free follow-up and review of the literature. *J Neurosurg Sci* 43:169-73, 1999.

10. MILLER CA, TORACK RM: Secretory ependymoma of the filum terminale. Acta Neuropathol 15:240-50, 1970.
11. MORAN CA, RUSH W, MENA H: Primary spinal paragangliomas: a clinicopathological and immunohistochemical study of 30 cases. Histopathology 31:167-73, 1997.
12. SHIN JY, LEE SM, HWANG MY, SOHN CH, SUH SJ: MR findings of the spinal paraganglioma: report of three cases. J Korean Med Sci 16:522-6, 2001.

Original recebido em dezembro de 2003  
Aceito para publicação em abril de 2004

**Endereço para correspondência:**

Lucas Vieira Madeira  
Rua Peixoto Gomide, 613, 9º andar  
CEP 01409-001 – São Paulo, SP  
E-mail: neur oh9j@uol.com.br