

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 pescoço³.

Paragangliomas da cauda eqüina são extremamente raros. O primeiro caso, descrito com o nome de ependimoma secretor, foi relatado por Miller & Torack¹⁰ em 1970. A primeira descrição como entidade clínica e patológica distinta é creditada a Lerman e cols.⁸ em 1972.

Após revisão da literatura foram encontrados 82 casos descritos^{1,9,12}. Nenhum deles, entretanto, apresentava concomitância com schwannoma.

Relatamos o caso de um paciente com lombociatalgia 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 eqüina, e outro caudal, vinhoso,

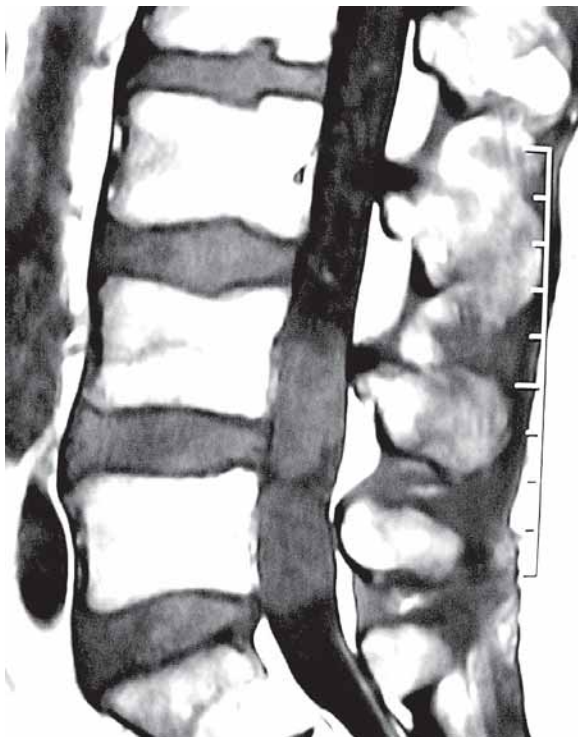


Figura 1 - Ressonância magnética em T1, sem contraste, mostrando duas lesões com hipossinal, dentro do canal raquiano.



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:

Painel de anticorpos	Resultado
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^{4,5,6,12}. 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^{4,5,6,12}.

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^{2,3,11}. Com o advento de modernas técnicas de imunoistoquímica, hoje em dia o diagnóstico pós-operatório dos paragangliomas é feito com segurança^{2,3,4,11}.

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

a neoplasia pode infiltrar as raízes da cauda equina⁹. Apesar de alguns autores associarem radioterapia como adjuvante ao tratamento cirúrgico, a eficácia desse método ainda é motivo de discussão na literatura^{1,3,7,9}. Apesar de sua natureza benigna, pode, em raras ocasiões, haver recidiva do tumor vários anos após a retirada cirúrgica⁹.

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