

## PARAGANGLIOMA DE LA REGIÓN SELAR CON EXTENSIÓN SUPRASELAR: REPORTE DE UN CASO

Alberto Zilio, Claudio Vázquez, Julián Villegas, José Carlos Morales, Jorge Shilton, Marcelo Amante

Servicios de Neurocirugía y de Anatomía Patológica, Hospital "Cosme Argerich", Buenos Aires, Argentina

### ABSTRACT

**Objetivo:** To report the case of a sellar paraganglioma with suprasellar extension.

**Description:** A 53 years old woman with visual loss and hemianopsia was admitted to our hospital. The CAT and MRI revealed a contrast-enhancing intra and suprasellar tumor which extended to both cavernous sinuses and compressed the optic chiasm, consistent with a pituitary macroadenoma. Laboratory tests showed a mild asymptomatic endocrine dysfunction.

**Intervention:** A frontal craniotomy with extense tumor resection was performed, despite an intense bleeding. A postoperative hematoma that appeared in a control CAT was evacuated. The patient died several days after because of infectious complications. Pathology informed paraganglioma.

**Conclusion:** Sellar paragangliomas are extremely rare tumors. They can be confused with meningiomas or pituitary macroadenomas. The diagnosis is based on microscopical findings. Surgical management is recommended, and they should be operated through a craniotomy. The role of radiation therapy is unknown.

**Key words:** sellar paraganglioma, intracranial tumor, frontal craniotomy, microscopical findings.

**Palabras clave:** craneotomía frontal, paraganglioma selar, tumor intracraneano.

### INTRODUCCIÓN

Los paragangliomas son tumores derivados de células originadas en la cresta neural; los feocromocitomas son la variedad más frecuente de paragangliomas, originándose en la médula suprarrenal y corresponden a alrededor del 80% de las neoplasias de esta estirpe. Las localizaciones extraadrenales se originan en células asociadas con la cadena simpática o de similar tipo ubicadas en varias localizaciones, algunas de las cuales funcionan como quimiorreceptores (paragangliomas simpáticos originados de los paraganglios periaórticos) y los paragangliomas parasimpáticos (también llamados quemodectomas por originarse de quimiorreceptores) que aparecen en los paraganglios branquioméricos e intravagales (bifurcación carotídea, bulbo yugular oído medio). Los tumores del glomus yugular y corpúsculo

carotídeo representan alrededor del 80% de los casos extraadrenales<sup>1</sup>. Los paragangliomas de la región pineal y del filum terminale son los más comunes que afectan al SNC, aunque se desconocen la o las células que les dan origen.

La región selar, habitualmente carente de células del paraganglio, no suele ser sitio de origen de estos tumores<sup>2</sup>. En revisiones de la literatura se han descrito solamente entre 6 y 8 casos.

### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino, de 53 años de edad, con antecedentes de HTA mal controlada y DBT en tratamiento con insulina. Presentó, seis años antes del ingreso, un cuadro caracterizado por episodios de amaurosis de alrededor de 30 minutos de duración. Instalando luego progresivamente un deterioro de la agudeza visual, por lo que consultó en nuestro servicio. Al examen físico se encontraba alerta, sin déficit motor ni sensitivo. Presentaba una agudeza visual de 4/10 que corregía a 5/10 en ojo izquierdo, y una hemianopsia bitemporal en la campimetría.

Se realizó una tomografía axial computada (TAC) que mostró una lesión voluminosa intra y supraselar con marcada captación de contraste. Las imágenes por resonancia magnética (IRM) evidenciaron una lesión intraselar con extensión supraselar y hacia ambos senos cavernosos, heterogénea, con marcada captación de contraste y signos de vacío de flujo en su interior (Fig. 1). Se supuso un macroadenoma de hipófisis no funcionante. Las pruebas hipotalámicas mostraban un descenso del ACTH y TSH, sin repercusión clínica evidente.

Se decidió la intervención quirúrgica, realizán-

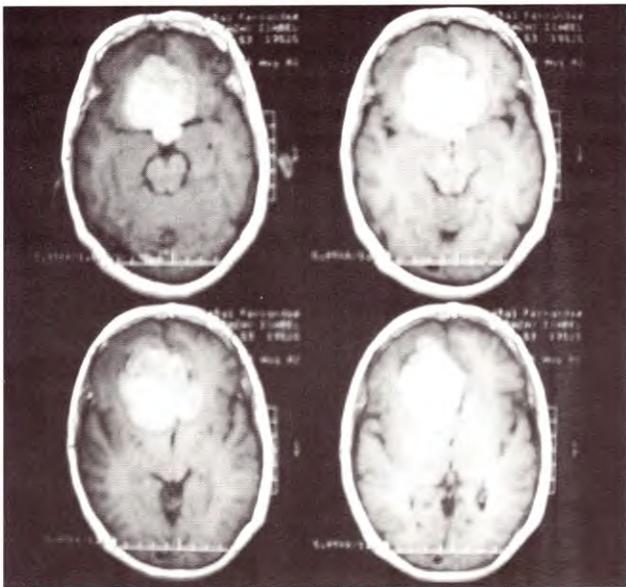


Fig. 1. IRM que mostró una tumoración hiperintensa selar y supraselar

dose una craneotomía bifrontal y una resección tumoral amplia. Durante el acto quirúrgico se halló una masa rojiza, firme, extremadamente sangrante y de muy difícil hemostasia.

La paciente pasó a UTI, evidenciándose en un control postoperatorio un hematoma del lecho quirúrgico. Se reoperó permaneciendo en UTI intubada. Falleció a los 13 días por una sepsis a punto de partida respiratorio.

Por anatomía patológica diferida e inmunomarcación se diagnosticó un paraganglioma.

### DISCUSIÓN

Los paragangliomas selares son neoplasias excepcionalmente raras, existiendo muy pocos casos descriptos y documentados. Todos los trabajos se reducen a un caso o a un número muy

reducido de ellos, habiéndose reportado hasta 1998 un total de 6 casos<sup>3</sup>.

Los paragangliomas de origen suprarrenal representan alrededor de 0,06% del total todas las neoplasias, en tanto que normalmente se hallan células del paraganglio; los sitios sistémicos incluyen la vejiga, el duodeno y el riñón; la arteria carótida, la región timpánicoyugular y el nervio vago son los sitios más frecuentes en la región de cabeza y cuello. A nivel del SNC, los sitios más frecuentes incluyen el filum terminale, la pirámide petrosa (a lo largo de las ramas del IX par) y la región pineal.

La ocurrencia en la región selar es, por el contrario, inexplicable, no existen células del paraganglio en la hipófisis o en los tejidos que la rodean. Una teoría postula que podrían originarse por restos del tejido desplazado durante la embriogénesis. Una explicación que quizás sea más acorde con la embriología se basa en el hecho de que en el feto las células del paraganglio son mucho más numerosas que en el adulto, disminuyendo su número a medida que involucionan con la edad. La persistencia de dichas células explicaría el desarrollo de los paragangliomas en estos sitios aparentemente inapropiados. La hipófisis también podría tener una contribución en su desarrollo fetal de células originadas de la cresta neural<sup>3</sup>.

Las características clínicas de estos tumores se asemejan notablemente a aquellas de meningiomas selares o de macroadenomas hipofisarios no funcionantes<sup>1</sup>. Los cuadros clínicos descriptos suelen incluir síntomas y signos de hipertensión endocraneana, déficits visuales (fundamentalmente campimétricos) y alteraciones hormonales, tales como hipopituitarismo.

Los hallazgos en TAC e IRM también se asemejan a otros tumores selares más frecuentes, aunque muchas veces la presencia de vacíos de flujo en IRM debido a la vascularización produce el llamado signo de "sal y pimienta", el cual no siempre es evidente<sup>5</sup>. El SPECT puede diferenciarlos de los macroadenomas debido a que se trata de lesiones hipervascularizadas, en tanto que los tumores hipofisarios son en general poco vasculares.

El abordaje recomendado es por craneotomía, debido a que la vía transesfenoidal no permite habitualmente una resección amplia, como así tampoco un adecuado control de la hemostasia. Algunos autores recomiendan la exéresis parcial y luego radioterapia, pero otros recomiendan no irradiar, amparándose en que se trata de un tumor benigno y que la radiación puede agregar daño, especialmente a la vía óptica. Sin embargo,

cabe recordar que en la mayoría de los casos de la literatura se trata de casos aislados, no existiendo un número suficiente para poder sacar conclusiones acerca de la conveniencia o no de una terapéutica determinada.

Macroscópicamente se trata en general de lesiones rojo-grisáceas, de consistencia firme, muy vascularizada y sangrantes, alguna en extremo, como en nuestro caso.

El diagnóstico de certeza de estas lesiones lo hace el anatomopatólogo. Por tinción de HE, se observan nidos de células paraganglionares poliédricas<sup>56</sup>, llamadas zellballen (Fig. 2) con citoplasma granular eosinofílico y núcleos grandes, positivas para cromogranina, enolasa neuro específica, sinaptofisina (Fig. 3) y gránulos neurosecretorios en ME. El segundo tipo de célula que rodea el zellballen son las llamadas "sustentaculares".

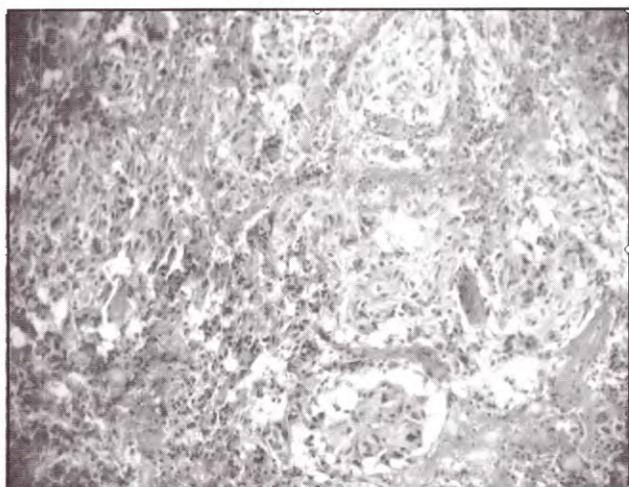


Fig. 2. Preparado histológico con H&E que muestra célula paraganglionares.

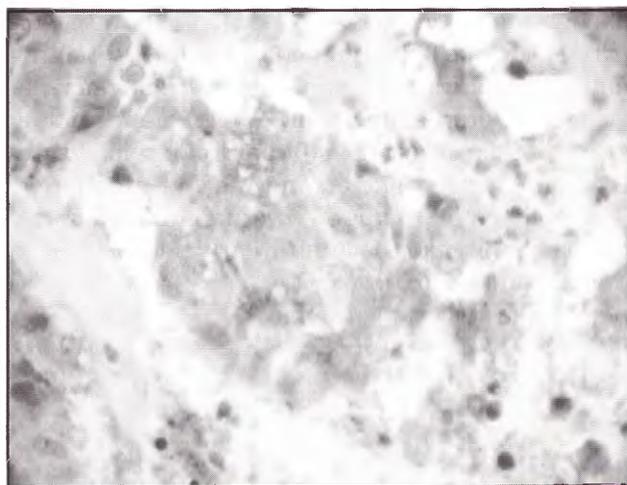


Fig. 3. Preparado histológico con inmunomarcación positiva para sinaptofisina

La inmunomarcación muestra en éstas la positividad de la proteína S 100. Habitualmente no suelen hallarse mitosis<sup>7</sup>.

### CONCLUSIÓN

Los paragangliomas selares son tumores extremadamente infrecuentes. Suelen confundirse con otros tipos más habituales de la región, tales como meningiomas selares y macroadenomas hipofisarios, debido a que la clínica y las imágenes son similares. No existe consenso en cuanto a su manejo, aunque se recomienda la exéresis a través de una craneotomía y no por vía transeptoefenoidal. Esta última sólo permite una resección mínima y un control de la hemostasia inadecuado. La utilización de radioterapia adyuvante es discutida, debido al potencial daño sobre la vía óptica.

### Bibliografía

1. Steel TR, Dailey AT, Born D, Berger MS, Mayberg MR. Paragangliomas of the sellar region: report of two cases. **Neurosurgery** 1993; 32: 844-7.
2. Scheithauer BW, Parameswaran A, Burdick B. Intracellar paraganglioma: report of a case in a sibship of von Hippel-Lindau disease. **Neurosurgery** 1996; 38: 395-9.
3. Mokry M, Kleinert R, Clarici G, Onermayer-Pietsch B. Primary paraganglioma simulating pituitary macroadenoma: a case report and review of the literature. **Neuroradiology** 1998; 40: 233-7.
4. Arkha Y, Boutarbouch M, Lamalmi N, Halefadl S, Lamarti A, Derraz Set al. Paraganglioma of the latero-sellar area. Case Report **Neurochirurgie** 2003; 49: 540-4.
5. Noble ER, Smoker WR, Ghatak NR. Atypical skull base paragangliomas. **AJNR A J Neuroradiol** 1997; 18: 986-90.
6. Salame K, Ouaknine GE, Yossipov J, Rochkind S. Paraganglioma of the pituitary fossa: diagnosis and management. **J Neurooncol** 2001; 54: 49-52.
7. Riopel C, Courville P, Fabre B, Callonnet F, Bolognini B, Marie JP et al. Parasellar paraganglioma: a case report. **Ann Pathol** 2004; 24: 62-7.