

PAPILOMAS DEL PLEXO COROIDEO DEL IV VENTRÍCULO Comunicación de 4 casos

G. Zúccaro, V. Cuccia, F. Sosa, B. Mantese, J. Monges

Servicio de Neurocirugía. Hospital Nacional de Pediatría "J. P. Garrahan".
Buenos Aires.

ABSTRACT

Choroid plexus neoplasms are rare, accounting for 0,5-0,6% of all intracranial tumors and 1,5, 6,4% of all pediatric intracranial neoplasms. Even if the origin of choroid plexus tumors is more common in the lateral ventricle in children, 15% of childhood papillomas are said to arise within the fourth ventricle.

Four cases with benign choroid plexus papillomas in the fourth ventricle are described. All our patients presented symptoms of increased intracranial pressure and severe hydrocephalus. Preoperative diagnosis was made by CT scan in all four cases. A total excision was achieved in all of them between 1989 and 1996. Hydrocephalus was resolved by removal of the tumor in three cases. In the other, hydrocephalus persisted after total removal, requiring ventriculo-peritoneal shunting.

This shows that hydrocephalus in the fourth ventricle papillomas, not only result from overproduction of CSF or obstruction of the IV ventricle or aqueduct, but also from inflammatory ependymitis or aseptic leptomeningitis.

The four children are alive, tumor-free and without neurological deficit.

Key words: choroid plexus papilloma, fourth ventricle, hydrocephalus

Palabras clave: papilomas de plexos coroideo, IV ventrículo, hidrocefalia

INTRODUCCIÓN

Los tumores de los plexos coroideos son poco frecuentes y representan el 0,5% de todos los tumores intracraneos. En las estadísticas exclusivamente pediátricas esta incidencia se eleva a 1,5-6,4%, según los distintos autores.

El 70% de los tumores de plexos coroideos en los niños se localizan en los ventrículos laterales, el 15% en el III y el 15% restante en el IV ventrículo, contrariamente a lo que ocurre en los adultos, donde esta última ubicación es la más frecuente².

De los 920 tumores intracraneos operados en nuestro Servicio, 450 fueron de fosa posterior, constituyendo los papilomas del IV ventrículo (4 casos) el 1% de estos últimos. El resto de los tumores de plexos coroideos se ubicaron en los ventrículos laterales (9 casos) y en el III ventrículo (5 casos).

MATERIAL Y MÉTODOS

Se presentan 4 pacientes portadores de voluminosos tumores de fosa posterior.

Caso 1

Mujer de 8 años que consultó por cefalea, vómitos y ataxia de 3 años de evolución. En la TAC sin y con contraste se evidenció un tumor de IV ventrículo con importante hidrocefalia que emergía por el receso lateral izquierdo. Se operó el 3-4-89 mediante un abordaje de fosa posterior en "palo de hockey" y ventriculostomía intraoperatoria.

Caso 2

Varón de 1 año y 6 meses que consultó por SHE y ataxia de 3 meses de evolución. TAC de cerebro: tumor de IV ventrículo con marcada hidrocefalia supratentorial. Se operó el 4-8-89 mediante un

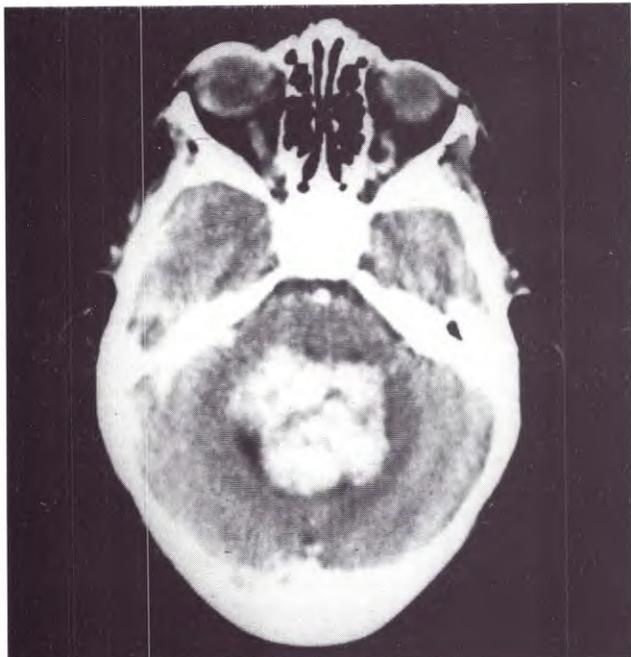


Fig. 1. Prequirúrgico de papiloma de IV ventrículo.



Fig. 2. Control postquirúrgico alejado con exéresis total y sin recidiva.

abordaje suboccipital por línea media y ventriculostomía intraoperatoria.

Caso 3

Mujer de 2 años y 8 meses que consultó por macrocefalia, ataxia y vómitos de 5 meses de evolución. En la TAC se constató tumor de IV ventrículo e hidrocefalia. Se operó el 9-10-92 con un abordaje suboccipital por línea media y ventriculostomía intraoperatoria. (Figs. 1 y 2).

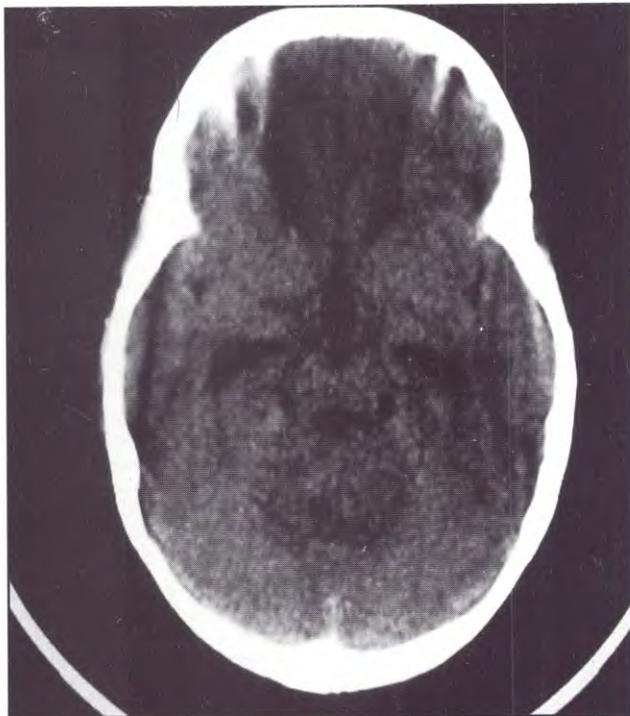


Fig. 3. TAC sin contraste: lesión isodensa y homogénea que ocupa el IV ventrículo con hidrocefalia supratentorial.

Caso 4

Mujer de 2 años que consultó por SHE de 6 meses de evolución y emaciación por los vómitos. En la TAC se evidenció tumor de IV ventrículo con importante hidrocefalia. Se operó el 2-2-96 mediante un abordaje suboccipital de línea media y ventriculostomía intraoperatoria. Dos meses después se le colocó una derivación ventriculo-peritoneal.

RESULTADOS

Los cuatro pacientes fueron estudiados con TAC de cerebro sin y con contraste, en la que se visualizó una masa homogénea iso o hipodensa de bordes bien definidos, mamelonada que captó francamente el contraste en forma homogénea. (Figs. 1, 3 y 4)

Las características tomográficas típicas de estos tumores nos permitieron en todos los casos sospechar el diagnóstico en el preoperatorio.

La resección quirúrgica fue total en los 4 casos.

La gran tensión de la duramadre obligó a efectuar ventriculostomía antes de la apertura de la misma. El drenaje ventricular se retiró al final de la cirugía.

La resección tumoral resultó muy difícil en todos los casos por el tamaño tumoral y la

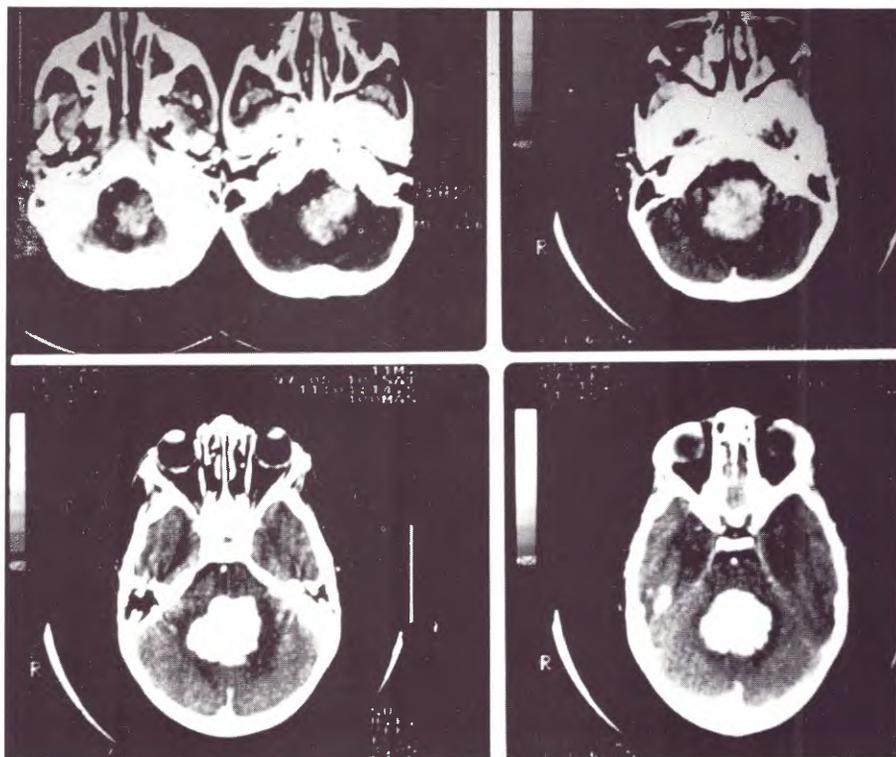


Fig. 4. TAC con contraste: marcado y homogéneo realce post. C.E.

importante vascularización, que motivó profusos sangrados durante la cirugía.

Nunca fue posible la resección en bloque debido al volumen tumoral y a su impronta en el tronco cerebral.

Todos los pacientes tuvieron buena evolución, con alta en promedio a los 6 días.

Todos ellos recibieron punciones lumbares postquirúrgicas con la finalidad de aclarar el LCR hemorrágico postoperatorio.

En uno de los casos el tumor se proyectaba a través del receso lateral hacia el ángulo pontocefalo.

La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de papiloma en todos los casos.

El caso 4 fue reinternado 2 meses después de la cirugía por hidrocefalia evolutiva. Se intentó resolverla con punciones lumbares diarias, pero finalmente requirió colocación de shunt.

En el momento actual los 4 pacientes están libres de tumor, sin déficit neurológico y con cociente intelectual acorde a sus edades.

DISCUSIÓN

El papiloma de la fosa posterior tiene su origen en el plexo coroideo del velum medular anterior. Crece en el interior del IV ventrículo llegando a ocuparlo casi en su totalidad.

El diagnóstico preoperatorio es posible con TAC sin y con contraste dado que muestra un patrón característico⁵. Sin embargo para su diagnóstico diferencial con otros tumores de esa localización la IRM aporta mayores datos⁶. En este estudio complementario el carcinoma de plexo coroideo es heterogéneo debido a necrosis, hemorragia y a la formación de quistes. La IRM permite inferir la invasión del parénquima cerebeloso adyacente y el edema vasogénico peritumoral, difícil de precisar en la TAC.

En los pocos casos publicados en la literatura de tumores de plexos coroideos del IV ventrículo hay franco predominio de papilomas sobre carcinomas. En nuestra propia casuística los 4 tumores resultaron ser papilomas. Sin embargo en la revisión de 24 casos de tumores de plexos coroideos de Lena y col³ hubo 6 tumores de plexos de IV ventrículo, 5 de los cuales fueron carcinomas. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica total, dado que es un tumor benigno no recidivante si se lo reseca completamente.

Si bien la cirugía es dificultosa, con una adecuada técnica microquirúrgica, es posible reseca el tumor en forma fragmentada pese a la hemorragia. Desaconsejamos la resección en bloque (como lo intentamos en los papilomas supratentoriales), por la proximidad con el tronco cerebral. En ninguno de los 4 casos hemos encontrado reales

adherencias con el tronco cerebral (aunque sí la impronta del tumor en el mismo), por lo que su resección total fue posible en todos los pacientes.

Se ha discutido mucho acerca de la etiología de la hidrocefalia en los papilomas de plexos coroideos^{1,4}. Ha sido contundentemente demostrada la hiperproducción de LCR por parte de los papilomas de plexos, como así también la remisión de la hidrocefalia luego de la resección de los mismos. Sin embargo varios autores han comentado la persistencia de la misma aún después de resecciones totales⁴. Lo mismo ocurrió en el caso 4 de nuestra serie. Coincidimos con otros autores en que la hidrocefalia podría también ser provocada por endometitis inflamatoria secundaria a las continuas microhemorragias tumorales o incluso al LCR sanguinolento producido durante la resección quirúrgica, persistente en el postoperatorio inmediato. Esta es una de las razones por la cual aconsejamos punciones lumbares postoperatorias seriadas.

La hidrocefalia también podría deberse a una leptomenigitis aséptica por el alto contenido protéico del LCR, reaccional a la presencia tumoral, que provocaría bloqueo de las cisternas basales.

CONCLUSIÓN

El papiloma de plexos coroideos del IV ventrículo debe tenerse presente como diagnóstico diferencial en los tumores de fosa posterior.

El objetivo de la cirugía es la resección tumoral total en fragmentos y no en bloque por su continuidad con el tronco cerebral.

No somos partidarios de la colocación de shunt en el preoperatorio para tratar la hidrocefalia y realizamos punciones lumbares seriadas en el postoperatorio para intentar solucionarla.

Bibliografía

1. Eisenberg H, Gordon Mc Comb J, Lorenzo A: Cerebrospinal fluid overproduction and hydrocephalus associated with choroid plexus papilloma. **J Neurosurg** 40: 381-385, 1974.
2. Ellenbogen R, Winstan K, Kupsby W: Tumors of the choroid plexus in children. **Neurosurgery** 25: 327-335, 1989.
3. Lena G, Genitori L, Molina J, Legate J, Choux M: Choroid plexus tumors in children. Review of 24 cases. **Acta Neurochir** (Wein). 106: 68-72, 1990.
4. Mc Donald J V: Persistent Hydrocephalus following the removal of papillomas of the choroid plexus of the lateral ventricles. **J Neurosurg** 30: 736-740, 1969.
5. Pascual I, Catrovipec MC, Roche F, Villarejo M, Gutierrez Molina M, Pérez Higueros A: Choroid plexus papillomas of the fourth ventricle. Report of 3 cases. **Child's Brain** 9: 373-380, 1982.
6. Vázquez E, Ball W, Preuger E, Castellote S, Cronl K: Magnetic Resonance Imaging of the Fourth ventricular choroid plexus neoplasms in childhood. **Pediatric Neurosurg** 17: 42-52, 1991-92.