

Presentación de caso

PAPILOMA DE PLEXO COROIDEO DEL IV VENTRÍCULO EN PACIENTE ADULTO

Marcelo Cohan, Fernando Abitante, Oscar Weimberg, Ernesto Blumenfeld y Adriana Albertengo

Centro de Neurociencias Santa Fe. Sanatorio Privado San Geronimo
Servicios de Neurocirugía, Neurología y Anatomía Patológica, Santa Fe

RESUMEN

Los papilomas de plexo coroideo son tumores de baja frecuencia, siendo mucho mayor su incidencia en pacientes menores de 10 años. Se presenta el caso de una mujer de 42 años de edad que debuta con cuadro de cefaleas, náuseas y vómitos. Los estudios evidenciaron un proceso expansivo del IV ventrículo resuelto quirúrgicamente con informe anatomopatológico de papiloma de plexo coroideo confirmado por inmunomarcación. En el control postoperatorio con IRM se observa un pequeño remanente calcificado en la unión entre el piso del IV ventrículo y el pedúnculo cerebeloso inferior. Excelente evolución postquirúrgica. Se discute la patología por su baja frecuencia y la conducta frente a remanentes tumorales.

Palabras clave: papiloma plexo coroideo, tumor de IV ventrículo, tumor de plexo coroideo.

ABSTRACT

The choroid plexus papillomas are low frequency tumors, that have a higher incidence in patients younger than ten years old. We describe a 42 year old woman admitted with headaches, nausea and vomits. Her studies showed an expansive process of the 4th ventricle that was surgically resolved. Pathological report by immuno-staining showed a choroid plexus papilloma. A postoperative MRI showed a little calcified remaining portion between the floor of the 4th ventricle and the inferior cerebellar peduncle. Postoperative evolution was excellent. We present the case because of its low frequency in adults and to discuss the treatment of the residual portion.

Key words: choroid plexus papilloma, choroid plexus tumor, 4th ventricle tumor

INTRODUCCIÓN

Guerard fue el primero en describir un tumor de plexo coroideo en 1833 y la primera resección quirúrgica fue realizada por Bielschowsky y Under en 1906⁷.

Los tumores de plexo coroideo constituyen menos del 1% de las neoplasias intracraneales. Tres cuartas partes de ellos se presentan en niños menores de 10 años de edad¹⁰. Su presentación en la población adulta es infrecuente. Presentamos el caso de una paciente de 42 años de edad, portadora de un papiloma de plexo coroideo de IV ventrículo.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 42 años de edad, sexo femenino,

que se presenta a la consulta ambulatoria con cefalea holocraneana intensa de 2 semanas de evolución, agregando luego náuseas, vómitos y disminución de la agudeza visual. No refiere otra sintomatología. Sin antecedentes patológicos previos.

Al examen neurológico la paciente presenta leve rigidez de nuca. El resto del examen fue normal.

Se realizó inicialmente TAC cerebral que mostró lesión expansiva espontáneamente hiperdensa a nivel del IV ventrículo con áreas de densidad cálcica en su interior. Se realiza una resonancia magnética (IRM) de cerebro con gadolinio que muestra lesión tumoral en el interior del IV ventrículo isointensa tanto en T1 como en T2, con marcado refuerzo luego de la administración del contraste paramagnético en forma homogénea (Fig. 1). La lesión ocupa tanto la mitad superior como la inferior del IV ventrículo sin hidrocefalia supratent

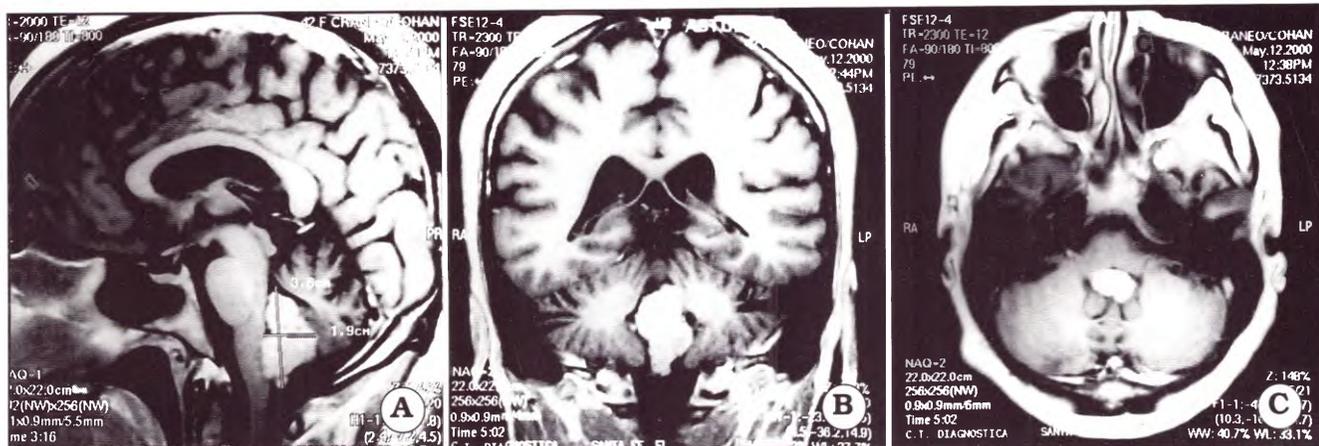


Fig. 1. IRM. Secuencia sagital, coronal y axial en T1 con gadolinio que muestran la lesión intraventricular tumoral

torial. La angiografía digital muestra un "blush" tumoral homogéneo dependiente de ramas de la arteria cerebelosa posteroinferior (PICA).

La paciente es intervenida quirúrgicamente realizándose un abordaje medial desde el inión a la espinosa de C7 con craneotomía suboccipital, resección de arco posterior del atlas y el axis. Se realizó luego punción ventricular occipital derecha para después abrir la duramadre de fosa posterior en "Y". Bajo visión de microscopio operatorio se disecaronn ambas amígdalas haciendo un abordaje subtonsilar cerebelo-bulbar para evitar la sección y retracción del vermis. El aspecto del tumor es de una coliflor color amarillo-rosado que se resecó con la ayuda del aspirador ultrasónico. Quedó un pequeño remanente calcificado adherido en la unión del piso del IV ventrículo y el pedúnculo cerebeloso inferior izquierdo, que al intentar extraerlo provocaba severos cambios hemodinámicos en la paciente (crisis hipertensiva de 260 mmHg en dos oportunidades que coincidieron con la movilización del fragmento). Al final del procedimiento pudo verse totalmente liberado el IV ventrículo desde el acueducto al óbex y lateralmente de un agujero de Luchska a otro.

La paciente evoluciona favorablemente, presentando en el postoperatorio inmediato paresia del velo del paladar derecho con dificultad para tragar, por lo cual se inició alimentación por sonda nasoyeyunal. Diplopia leve a extrema mirada derecha. Se recupera progresivamente de sus dificultades neurológicas. A 6 meses de la cirugía no presenta déficit neurológico, está reincorporada a su trabajo habitual y tiene una vida totalmente independiente.

Se realizó TAC e IRM de control que mostraron una pequeña lesión residual calcificada en la TAC, con toma de contraste en la IRM (Fig. 2).

DISCUSIÓN

Puede asumirse que en el mundo hay aproximadamente 1.500 nuevos casos por año de tumores de plexo coroideo. En EE.UU. hay unos 90 casos por año.

Estos tumores constituyen el 0,5 al 0,6% de todas las neoplasias intracraneales^{2,20}. En pacientes menores de 10 años esta frecuencia aumenta hasta el 3% y en niños menores de 1 año es del 10 al 20% de los tumores intracraneales. En una revisión de las publicaciones sobre tumores de plexos coroideos realizada en 1974¹⁰, el 45% de los tumores de plexo coroideo se presenta antes del año de vida y el 74% antes de los 10 años de edad.

Los carcinomas de plexo coroideo (CPC) comprenden entre el 29 y el 39% de los tumores de plexo coroideo, el resto son papilomas de plexo coroideo (PPC), histológicamente benignos^{3,9,16}. La conversión de un PPC en CPC es extremadamente rara⁷.

En niños son más frecuentes a nivel del atrio del ventrículo lateral, mientras que en adultos son más frecuentes en el IV ventrículo^{13,18}. Son de aparición esporádica en el III ventrículo y en el ángulo pontocerebeloso^{1,4,17}.

Dos síndromes familiares han sido asociados con predisposición a tumores de plexo coroideo. Son el Síndrome de Li-Fraumeni y Síndrome de Aicardi.

En el primero de ellos, se han comunicado mutaciones en el codón 248 del gen supresor tumoral p53 como predisponente para tumores de plexo coroideo¹⁹.

En el síndrome de Aicardi los pacientes tienen severo retardo del desarrollo y menos del 40% llega a los 15 años de vida.

También estos tumores han sido relacionados

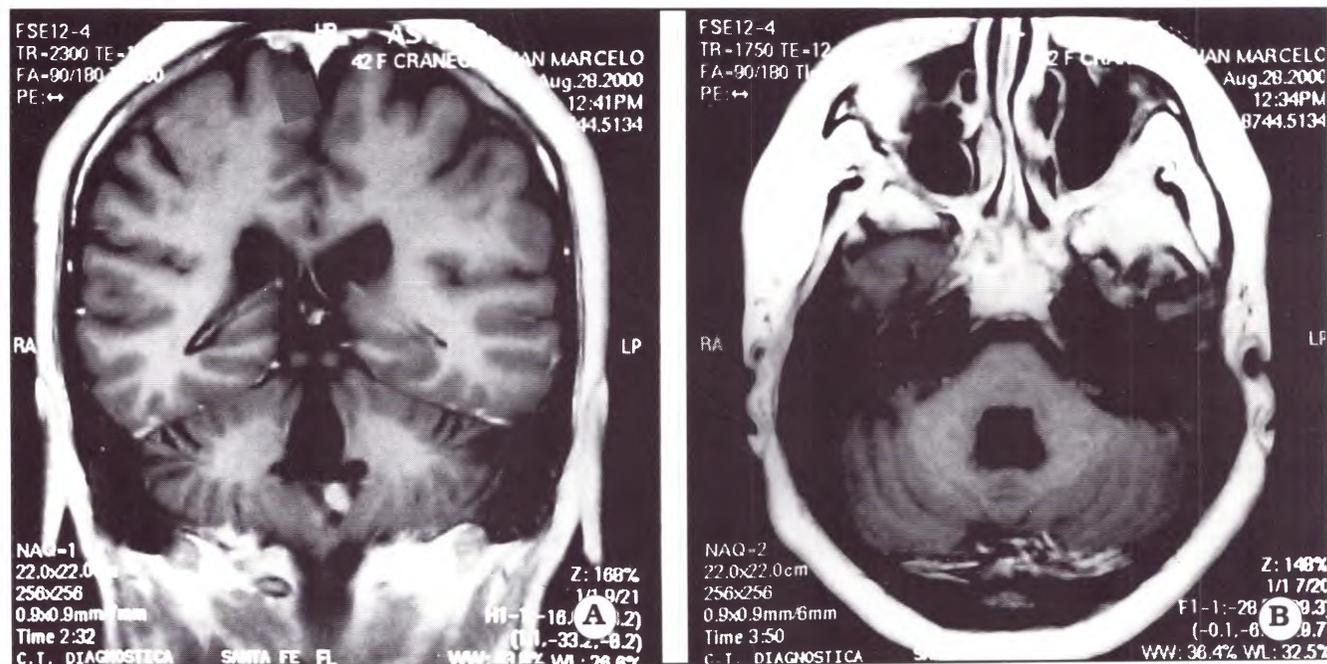


Fig. 2. Control postoperatorio. Resección amplia. Pequeño nódulo remanente calcificado entre el piso del 4° ventrículo y el pedúnculo cerebeloso inferior

con el Virus Simio 40 (SV40), aunque no se ha demostrado su relación en los casos humanos.

En las TAC suelen presentarse como una masa espontáneamente hiperdensa, de contorno irregular, que refuerza con la inyección de la sustancia de contraste. Habitualmente con dilatación del ventrículo que lo contiene. Es frecuente la hidrocefalia causada por obstrucción de la circulación de LCR o por aumento de la producción del mismo^{13,18}.

En el 10% de los casos hay calcificaciones¹⁵.

En la IRM se ve como una masa iso o levemente hipointensa en T1 o T2. Se observa refuerzo homogéneo luego de la administración de gadolinio¹⁴. En ocasiones muestra vasos serpenteantes que llegan al tumor.

En la angiografía digital puede verse "blush" tumoral dependiente de arterias coroidales.

La hipertensión endocraneana es la forma más común de presentación^{3,8,10,11}, la mayoría de las veces causada por hidrocefalia. Los síntomas más comunes son: náuseas, vómitos, cefaleas, dificultades visuales y convulsiones y los signos más frecuentes aumento del perímetro cefálico en lactantes, edema de papila y disminución del nivel de conciencia³. El deterioro neurológico brusco puede ser por hemorragia intratumoral.

Los papilomas de plexo coroideo pueden metastatizar por el espacio subaracnoideo^{12,13}, pero sólo se han comunicado metástasis (MTS) extensas en carcinomas de plexo. Las vías de diseminación

son el LCR (la más frecuente), y la vía hematológica. Puede haber MTS en otras partes del encéfalo, abdomen, hueso y pulmón.

Anatomopatológicamente se muestran con superficie rosado-grisácea con el característico aspecto de coliflor. Pueden tener áreas calcificadas, hemorrágicas o quísticas en su interior.

La clasificación de la OMS reconoce al PPC como benigno (grado 1) y al CPC como la versión maligna de esta entidad (grado 3).

Histológicamente pueden verse papilas en caso de PPC con epitelio cilíndrico o cúbico simple sobre un estroma fibromuscular. Los núcleos son ovales y regulares. Las mitosis son escasas o nulas.

Los PPC tienen tinción citoplasmática positiva para anticuerpos a citoqueratina, vimentina, transfitretina y S-100⁵. Pueden ser positivos a marcadores neuronales como sinaptofisina, lo cual puede ser útil para el diagnóstico diferencial con metástasis de adenocarcinoma.

La MIB-1 normal del plexo coroideo es de 0,02 a 0,06 %, en PPC hasta el 3,7% y en CPC llega al 14%.

El tratamiento es la resolución quirúrgica completa que resulta en cura en la mayoría de los casos¹⁵.

El rol de la terapia adyuvante es menos claro. En general se realiza terapia adyuvante en caso de CPC, mientras que se evita la terapia adyuvante en casos de resección amplia de PPC.

El abordaje estándar para la escisión de tumores del IV ventrículo incluye incisión del vermis y

retracción lateral, lo cual implica retracción del núcleo dentado y sus vías eferentes, lo cual puede ocasionar el "síndrome de mutismo cerebelar". Para evitar esto realizamos el abordaje por la fisura cerebelo-bulbar que preserva el vermis. Se realiza disección aracnoidea y sección de filamentos aracnoideos entre las amígdalas cerebelosas, llevando a la separación y elevación de las mismas. Luego se abre la tela coroidea desde el foramen de Magendie hasta el Luschka para exponer los recesos laterales, permitiendo mayor elevación de las tonsilas y la disección de la fisura tonsilo-vermiana. Esta exposición permite la visualización desde un receso lateral al otro y del óbex al acueducto sin incidir el vermis.

CONCLUSION

Los tumores de plexo coroideo son tumores de infrecuente aparición en adultos. Tan sólo la cuarta parte afecta a mayores de 10 años de edad. En adultos la localización más frecuente es el IV ventrículo; localizaciones menos frecuentes son el III ventrículo y el ángulo pontocerebeloso a través del foramen de Luschka. La mayor parte de estos tumores son benignos histológicamente. Deben tenerse en cuenta como diagnóstico preoperatorio en pacientes con síndrome de hipertensión endocraneana asociado a lesión tumoral intraventricular hiperdensa espontáneamente en TAC e iso-intensa en T1 y T2 en IRM.

El tratamiento es la máxima resección posible que tiene valor pronóstico.

Para tumores del IV ventrículo el abordaje subtonsilar por la fisura cerebelo-bulbar da una excelente visión de esta estructura, tanto lateralmente como en sentido craneocaudal.

La resección de las MTS es recomendable cuando la histología del tumor primario es PPC. Los pacientes con PPC deberían ser seguidos sin terapia adyuvante y ser reoperados en caso de recidiva.

Bibliografía

1. Broad RW, Alien PB: Third ventricle choroid plexus carcinoma. **Can J Neurol Sci** 11: 461-465, 1984.
2. Cushing H: Intracranial Tumors. Springfield, Charles C. Thomas, 1932.
3. Ellenbogen, R. G., Winston, K. R., and Kupsky, W. J.: Tumors of the choroid plexus in children. **Neurosurgery**, 25: 327, 1989.
4. Furuya K, Sasaki T, Saito N, Atsuchi M, Kirino T: Primary large choroid plexus papillomas in the cerebellopontine angle: Radiological manifestations and surgical management. **Acta Neurochir** (Wien) 135: 144-149, 1995.
5. Gaudio RM, Tacconi L, Rossi ML: Pathology of choroid plexus papillomas: A review. **Clin Neurol Neurosurg** 100: 165-186, 1998.
6. Greenberg ML: Chemotherapy of choroid plexus carcinoma. **Childs Nerv Syst** 15: 571-577, 1999.
7. Gupta N, Jay V, Blaser S, Humphreys RP, Rutka JT: Choroid plexus papillomas and carcinomas. En Youmans, J R. eds, *Neurological Surgery*, WB Saunders Co, Philadelphia, 1996, pp. 2542 - 2551.
8. Humphreys, R. R, Nemoto, S., Hendrick, E. B., et al.: Childhood choroid plexus tumors. **Concepts Ped. Neurosurg.**, 7: 1, 1987.
9. Johnson, D. L.: Management of choroid plexus tumors in children. **Pediatr. Neurosci.**, 35: 195, 1989.
10. Laurence, K. M.: The biology of choroid plexus papilloma and carcinoma of the lateral ventricle. In Vinken, P. J., y Bruyn, G.W., eds.: *Handbook of Clinical Neurology*. New York, Elsevier, 1974, pp. 555-595.
11. Matson, D. D., and Crofton, F. D.: Papilloma of choroid plexus in childhood, **J. Neurosurg.**, 17: 1002, 1960.
12. Leblanc R; Bekhor S; Melanson D; Carpenter S: Diffuse craniospinal seeding from a benign fourth ventricle choroid plexus papilloma. Case report. **J Neurosurg** 88: 757-760, 1998.
13. Mainprize TG Taylor MD Rutka JT: Pediatric Brain Tumors: A Contemporary Prospectus. **Clin Neurosurg** 47: 290-294, 1999
14. Packer RJ, Perilongo G, Johnson D, Sutton LN, Vezina G, Zimmerman RA, Ryan J, Reaman G, Schut L: Choroid plexus carcinoma of childhood. **Cáncer** 69: 580-585, 1992.
15. Pencalet P, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana A, Kalifa C, Brunelle F, Sgouros S, Meyer P, Cinalli G, Zerah M, Pierre-Kahn A: Papillomas and carcinomas of the choroid plexus in children. **J Neurosurg** 88: 521-528, 1998.
16. St. Clair, S. K., Humphreys, R. R, Pillay, P. K., et al.: Current management of choroid plexus carcinoma in children. **Pediatr. Neurosurg.**, 17: 225, 1991-1992.
17. Talacchi A, De Micheli E, Lombardo C, Turazzi S, Bricolo A: Choroid plexus papilloma of the cerebellopontine angle: A twelve patient series. **Surg Neurol** 51: 621-629, 1999.
18. Taveras JM, Intracranial neoplasms. En *Neuroradiology*, Taveras JM. Ed. Williams & Wilkins, Baltimore. 1996, pp. 608-610.
19. Vital A, Bringuier PP, Huang H, San Galli F, Rivel J, Ansoborio S, Cazauran JM, Taillandier L, Kleihues P, Ohgaki H: Astrocytomas and choroid plexus tumors in two families with identical p53 germline mutations. **J Neuropathol Exp Neurol** 57:1061-1069, 1998.
20. Zuch, K. J.: Biologie und pathologie der hirngeschwulste. En: Olivecrona, H., y Tonnis, W., eds.: *Handbuch der Neurochirurgie*. Berlin, Springer-Verlag, 1956, pp. 1-702.