

HOSPITAL GENERAL DOCENTE "ROBERTO RODRÌGUEZ"
MORÒN, CIEGO DE ÀVILA, CUBA.

SERVICIO DE NEUROCIRUGÌA.

Papiloma de plexo coroides extraventricular. Informe de un caso.

Autores: DrC. Angel J. Lacerda Gallardo. Profesor Titular. Investigador Titular.

Dra. Daisy Abreu Pérez. Profesora Auxiliar. Investigadora Auxiliar.

Morón, Ciego de Ávila.

2021.

Resumen: **Introducción:** Los tumores de plexos coroideos son neoplasias son de origen neuroectodérmico, que constituyen entre el 0,3 y el 3% de todos los tumores intracraneales en los niños y menos del 1% en los adultos. Son neoplasias primarias del sistema nervioso central que excepcionalmente pueden situarse fuera de la cavidad ventricular, sin ninguna conexión con los plexos coroideos. **Descripción del caso:** Describimos una paciente femenina de 31 años de edad, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus, que debuta con un cuadro de cefalea holocraneal y focalización motora del hemicuerpo derecho. Las imágenes de tomografía axial computarizada simple y contrastada evidencian una lesión hiperdensa homogénea, que capta contraste en el lóbulo parietal izquierdo, con discreto edema circundante y sin efecto de masa sobre el sistema ventricular. Se practico microcirugía cito reductora con resección total de la lesión. La biopsia informa: Papiloma de plexo coroides. **Conclusiones:** Aunque este tipo histológico de tumores del sistema nervioso central es predominante intraventricular, de forma ocasional pueden encontrarse de forma ectópica en el parénquima cerebral y otras topografías extra ventriculares.

PALABRAS CLAVE: Papiloma de plexo coroides, Tumores extraventriculares, Tratamiento quirúrgico.

Abstract: Introduction: Choroid plexus tumors are neoplasms of neuroectodermal origin and account for 0.3 and 3% of all intracranial tumors in children and less than 1% in adults. They are primary neoplasms of the central nervous system that exceptionally can be located outside the ventricular cavity, without any connection with the choroid plexuses. **Case description:** We describe a 31-year-old female patient, with a history of high blood pressure and mellitus diabetes, who presents with a holocranial headache and motor targeting of the right hemibody. Simple and contrasted computed tomography images show a homogeneous hyperdense lesion, which captures contrast in the left parietal lobe, with slight surrounding edema and no mass effect on the ventricular system. Microsurgery was performed with total resection of the lesion. The biopsy reports: Choroid plexus papilloma. **Conclusions:** Although this histological type of central nervous system tumors is predominantly intraventricular, occasionally they can be found ectopically in the brain parenchyma and other extraventricular topographies.

KEY WORDS: Choroid plexus papilloma, Extraventricular tumors, Surgical treatment.

Introducción: La primera descripción de un tumor primario de plexos coroides fue en una muestra de biopsia de una niña de 3 años por Gerard, en 1832 (1). Los tumores de plexos coroideos son neoplasias primarias del sistema nervioso central, de origen neuroectodérmico, que constituyen entre el 0,3 y el 3% de todos los tumores intracraneales de los niños y menos del 1% en los adultos

(2,3). En los niños tienen una especial predilección por los ventrículos laterales y por el tercer ventrículo, mientras que en los adultos se sitúan con mayor frecuencia en el cuarto ventrículo, y son poco habituales en los ventrículos laterales (2,4). Los papilomas de los plexos coroideos (PPC) pueden situarse fuera de la cavidad ventricular, en el parénquima cerebral (5), en el tronco cerebral, en la región supraselar o incluso en el canal espinal (6), de forma excepcional. El objetivo del presente trabajo es presentarles una localización ectópica de un papiloma de plexo coroides en una paciente femenina joven intervenida quirúrgicamente en el servicio de Neurocirugía del Hospital General Docente “Roberto Rodríguez” en Morón, Ciego de Ávila, Cuba.

Descripción del Caso: Paciente femenina blanca de 31 años de edad con antecedentes de diabetes mellitus tipo I, para lo cual llevaba tratamiento con insulina y de hipertensión arterial tratada con enalapril. La paciente comienza con un cuadro de cefalea holocraneal opresiva, intensa, que no se modifica con la postura, que alivia poco con analgésicos y se acompaña de un defecto motor larvado del hemicuerpo derecho. Es llevada al cuerpo de guardia del hospital, donde es evaluada por medicina interna y se indican complementarios.

Hemoquímicas: Hb: 132g/l, LCN: $6 \times 10^9/l$, Diferencial: Normal. Colesterol: 6,8 mmol/l, Triglicéridos: 2,3 mmol/l, Acido úrico: 240 mmol/l, Glicemia: 11 mmol/l.

Imagenológicos: TAC de cráneo simple: Se aprecia imagen hiperdensa, homogénea, de bordes bien definidos, en región parieto-occipital izquierda, con su borde postero externo situado a 1,4 cm de la corteza cerebral y con diámetros de 2,75 cm X 2,32 cm y su borde postero interno situado a 1,9 cm de la línea media, circundado por un área hipodensa, sin efecto de masa sobre las estructuras de la línea media. TAC contrastada: La imagen antes descrita capta contraste a discreción, muy ligeramente y de forma homogénea (Figura 1).

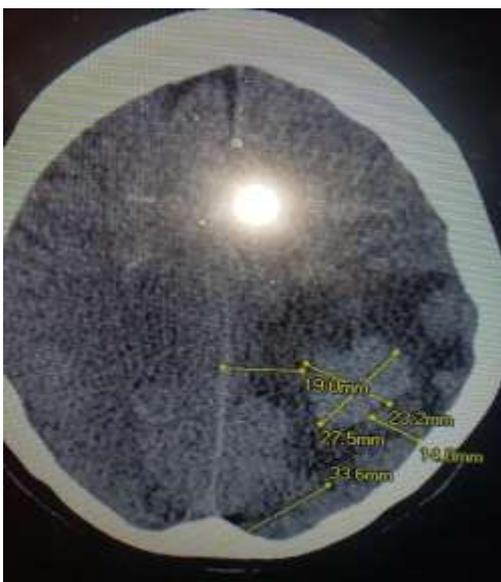


Figura 1. TAC contrastada pre operatoria.

Ultrasonido abdominal: Normal.

Rx de torax AP: Normal.

Tratamiento:

Médico: En el lapso de espera de asignación del turno quirúrgico se impuso tratamiento con deshidratantes cerebrales del tipo del manitol 20% a dosis de 1g/kg/día y con esteroides como la dexametasona 4mg a dosis de 1 Bbo c/8h, así como tratamiento sintomático.

Quirúrgico: Se planificó para neurocirugía cito reductora la que se efectuó a través de un corredor parieto-occipital izquierdo, se localizó la lesión y se realizó disección a través de un plano de clivaje tumor-parénquima cerebral bien definido hacia la superficie que se pierde un poco hacia los planos profundos de la lesión, se logró resección total de la lesión (Figuras 2 y 3).



Figura 2. Planificación transoperatoria del corredor quirúrgico.



Figura 3. Vista trans operatoria de la disección tumoral.

Evolución post operatoria: La evolución fue satisfactoria y egresa a los 7 días de la cirugía.

Imágenes de TAC post operatoria: Las imágenes de TAC post operatoria demuestran la resección total de la lesión (Figura 4).

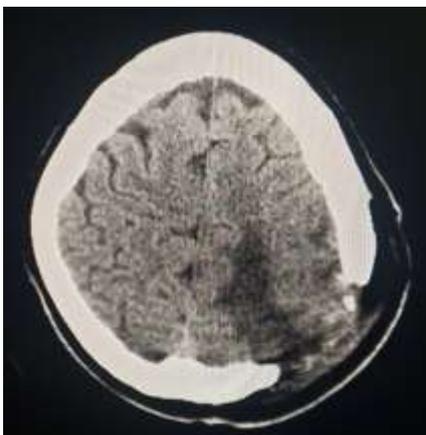


Figura 4. Imagen de TAC post operatoria.

Biopsia: Papiloma de plexo coroides (Figura 5).

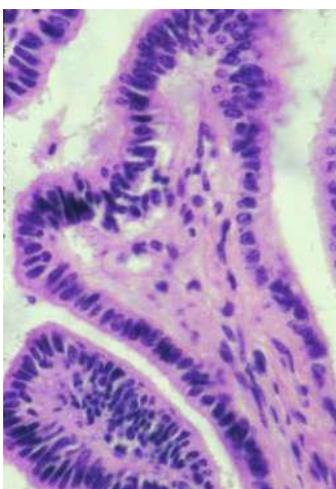


Figura 5. Lámina histológica de la lesión. Tintura con hematoxilina y eosina.

Discusión:

Los papilomas primarios de plexos coroides, son tumores que con mayor frecuencia se presentan en el interior de las ventrículos, los extraventriculares pueden presentarse por dos causas fundamentales: pueden desarrollarse a partir de plexos coroides normales en el IV ventrículo, que se extienden por los forámenes de Luschka o Magendie y aparecen en el ángulo pontocerebeloso y por restos ectópicos de plexos coroides en el parénquima, lo que daría origen a la presencia parenquimatosa del tumor.

Estos tumores son de localización preferentemente intraventricular, conocidos desde la primera descripción realizada por Guerard en 1832 (1). Según su topografía existen, además de las localizaciones puramente intraventriculares, formas intraventriculares-extraventriculares y tumores puramente extraventriculares, entre los que se incluyen presentaciones cisternales e intraparenquimatosas (7). Se han descrito además su presencia intrarraquídea (6).

Al ser tumores intraventriculares su presentación clínica está muy relacionada con las manifestaciones de hipertensión intracraneal que aparecen con la hidrocefalia que se asocia con mucha frecuencia a estos tipos histológicos, secundaria a obstrucciones de su libre circulación o a hiperproducción de líquido cefalorraquídeo (LCR) (1,5), sin embargo también pueden debutar con convulsiones, hemorragias y signos de focalización (1).

A diferencia de las lesiones típicas, los papilomas de plexos coroides extraventriculares parenquimatosos se asocian poco con hidrocefalia (5), como sucedió en el caso que se informa, además desde el punto de vista imagenológico, es difícil distinguir de otros tipos de tumores, por lo que la biopsia representa la forma de diagnóstico más precisa.

Como en nuestro caso, imagenológicamente estas lesiones suelen comportarse en la TAC, isodensas o ligeramente hiperdensas, con captación homogénea de contraste. En las imágenes de resonancia magnética (IRM) suelen ser isointensos o ligeramente hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 (1).

Las variedades histológicas de este tumor discurren entre la variante benigna y la maligna en: Papiloma de plexos coroides (Grado I OMS), papiloma de plexos coroides atípico (Grado II OMS, variante intermedia) y carcinoma de plexos coroides (Grado III OMS) (8).

El objetivo fundamental del tratamiento quirúrgico es la resección total y la supervivencia ha encontrado marcada relación con el grado de resección logrado durante la cirugía cito reductora, con el grado histológico de la lesión, con la progresión tumoral y la presencia o no de metástasis leptomenígea (8). En nuestra paciente logramos la resección total.

Además del tratamiento quirúrgico, el tratamiento adyuvante en estos casos representa un aspecto importante, el empleo de quimioterapia y radioterapia han sido preconizados sobre todo con el carcinoma de plexos coroides, pero la evidencia existente sobre su beneficio es escasa por la escases en el número de casos en las diferentes series informadas en la literatura internacional (8). Nuestra paciente se encuentra en fase de terapia adyuvante, con perfecto estado de salud.

Referencias Bibliográficas:

1. Ellenbogen Richard G, Michael Scott R. Choroid plexus tumors In: Krave-Law. Brain Tumor-An encyclopedic approach, Chapter 25, pag 450-61. Elsevier ed, New York, 1991.
2. Álvarez Felipe HB, Cervantes Mederos M, Miranda Cervantes ZV. Papiloma de plexos coroideos. MEDICIEGO 2018; 24 (3).
3. Bahar M, Hashem H, Tekautz T, Worley S, Tang A, de Blank P, *et al.* Choroid plexus tumors in adult and pediatric populations: The cleveland clinic and University Hospitals experience. J Neurooncol 2017;132: 427-32.
4. Abdulkader MM, Mansour NH, van Gompel JJ, Bosh GA, Dropcho EJ, Bonnín JM, *et al.* Disseminated choroid plexus papillomas in adults: A case series and review of the literature. J Clin Neurosci 2016; 32:148-54.
5. Qichao Qi, Shilei Ni, Xudong Zhou, Bin Huang, Xingang Li. Extraventricular Intraparenchymal Choroid Plexus Tumors in Cerebral Hemisphere: A Series of 6 Cases. World Neurosurg. 2015 Dec; 84(6):1660-7.
6. Ochoa-Cacique D, Cordoba-Mosqueda ME, Aguilar-Calderón JR, Sánchez-Silva MC, Vicuña-González RM, de la Torre AI, *et al.* Spinal drop of atypical choroid plexus papilloma in an adult patient: A case report and literature review. Surg Neurol Int 2020;11:409.
7. Gelabert González M. Papiloma de plexos coroideos extraventricular. REV NEUROL 2009; 48 (10): 559-60.
8. Hosmann A, Hinker F, Dorfer C, Slavic I, Haberler C, Dieckmann K *et al.* Management of choroid plexus tumors—an institutional experience. Acta Neurochirurgica 2019; 161:745–754.