

Caso Clínico

Papiloma de plexos coroideos en una infante.

Dra. Cariana Reyes Rodríguez, Dr. José Manuel Pullés Solís,
Dra. Odalis García Gómez, Dr. Ricardo Cedeño Ching.

Hospital General Docente “Dr. Juan Bruno Zayas Alfonso”,
Universidad de Ciencias Médicas, Santiago de Cuba, Cuba.

Introducción:

El papiloma de los plexos coroideos es una variedad de tumor cerebral o neoplasia papilar intraventricular. Tiene su origen en el neuroectodermo (se deriva del epitelio de los plexos coroideos). Comparte origen con el carcinoma y el papiloma atípico de plexos coroideos constituyendo del 3-5 % del total de tumores intracraneales de la infancia.

Objetivo:

Presentar el caso de una infante con diagnóstico de papiloma de plexos coroideos.

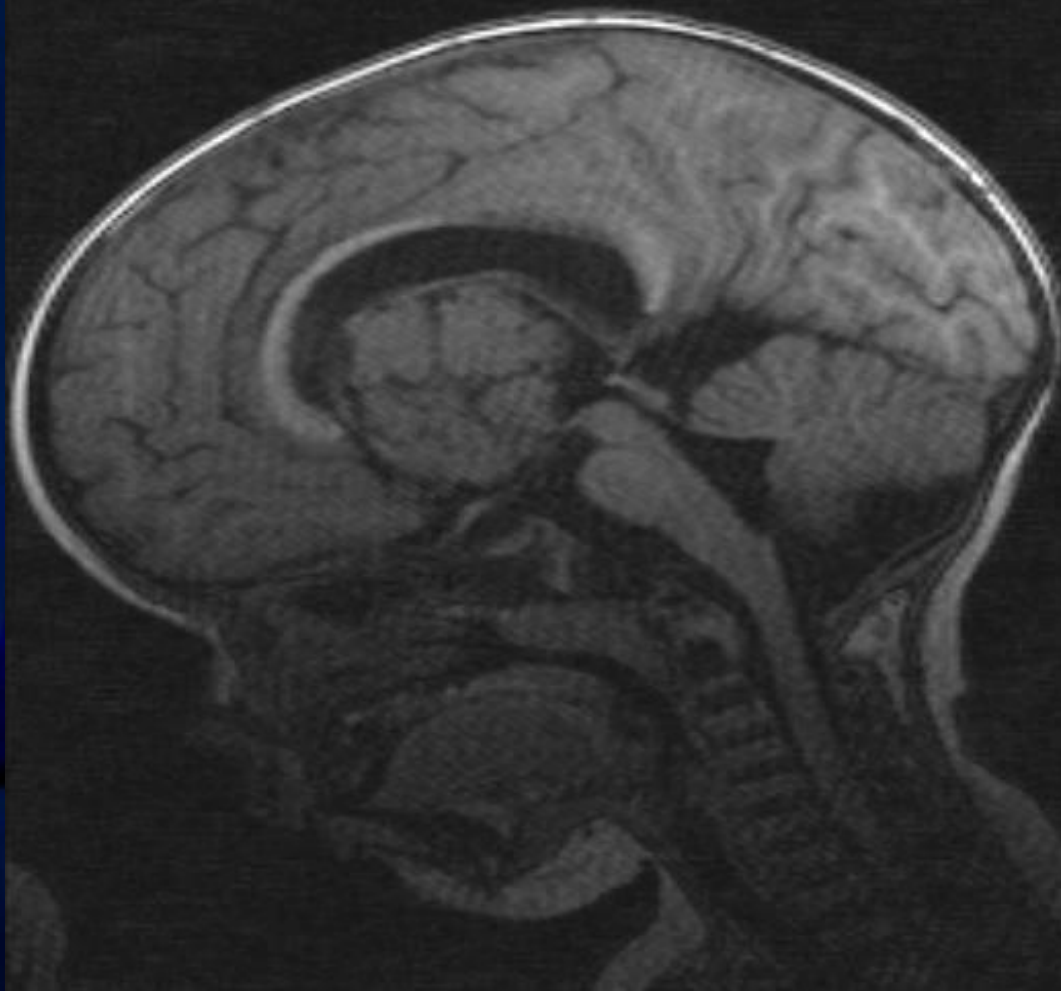
Presentación del caso:

- Femenina de 1 año de edad procedente de Guantánamo nacida de parto por cesárea a las 39 semanas, presentó aumento del diámetro cefálico y retaso del desarrollo psicomotor, realizándose ultrasonido transfontanelar donde se observó, a nivel del 3er ventrículo y asta frontal izquierda, y una masa ecogénica lobulada de los plexos coroideos asociado a hidrocefalia. Posteriormente se realiza TAC donde se confirma dicha imagen y se solicita derivación a nuestro centro de salud para evaluar por resonancia magnética.

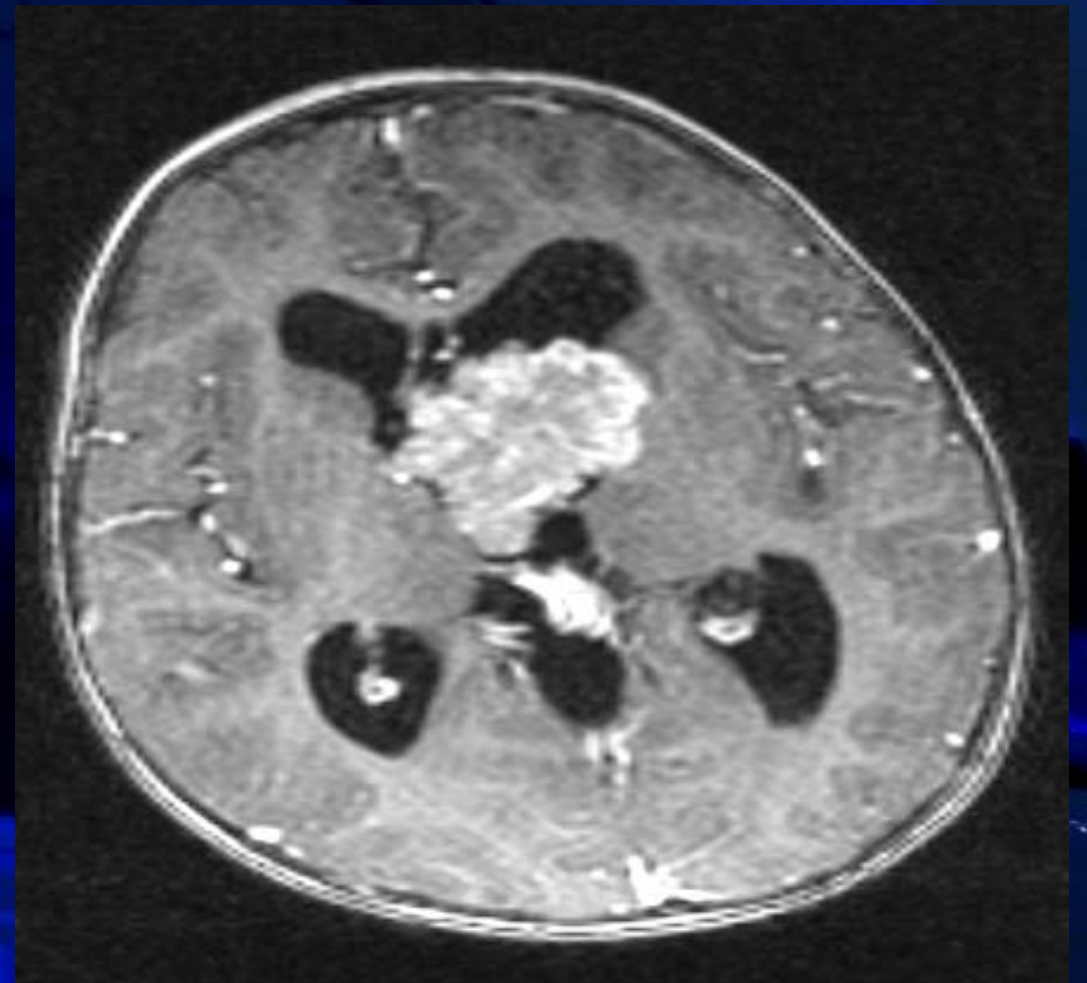
Informe de RMI

- Imagen que se comporta isointensa a la sustancia gris en todas las secuencias, midiendo aproximadamente 45x46x55 mm de contornos irregulares con aspecto de coliflor, invadiendo los ventrículos laterales a predominio del cuerno frontal izquierdo y provocando ligera hidrocefalia triventricular, ligero desplazamiento excéntrico bilateral de los tálamos, y que muestra realce intenso y heterogéneo en el estudio contrastado endovenoso con gadolinio.

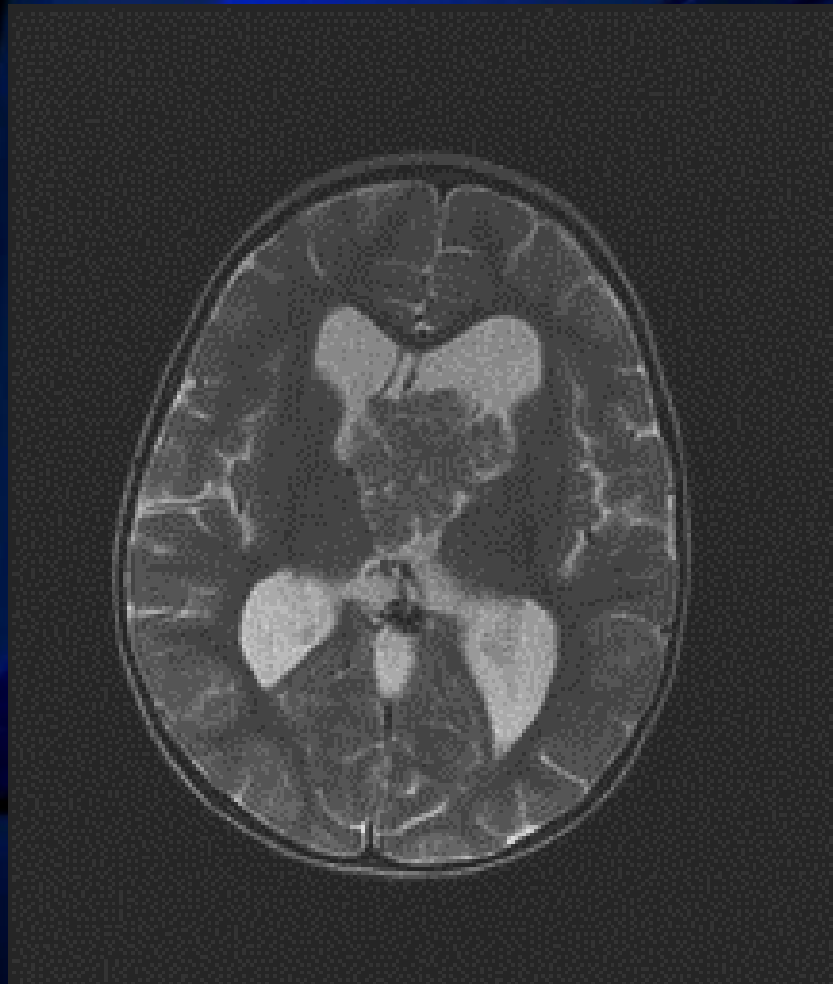
T1 Sagittal



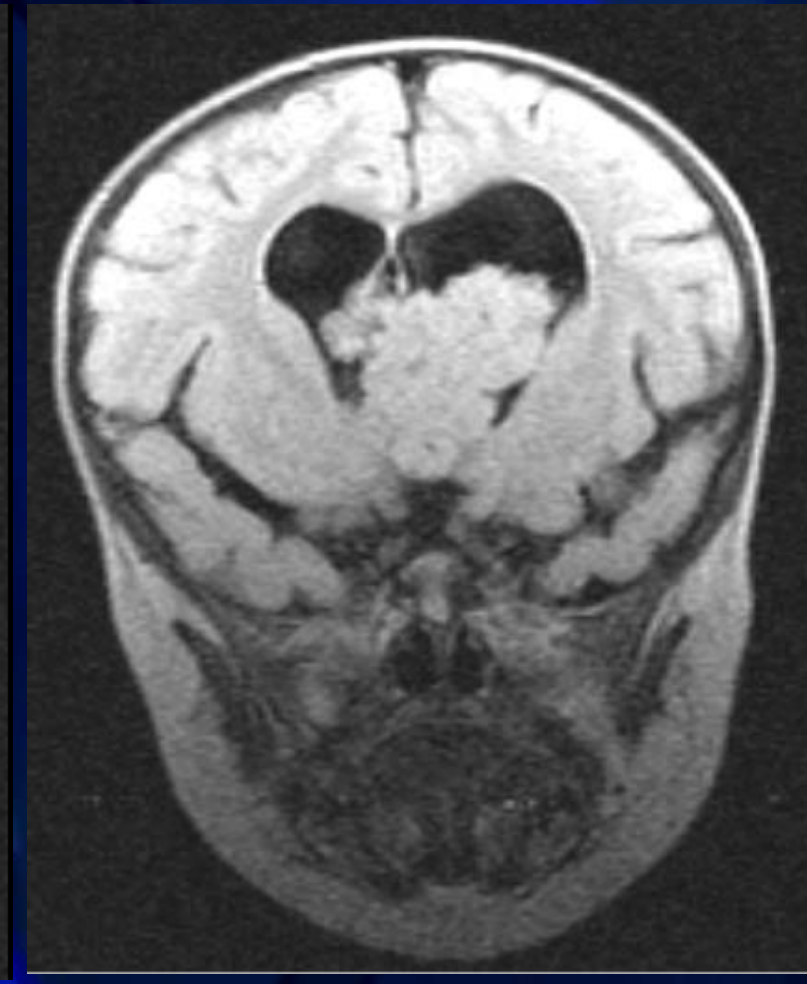
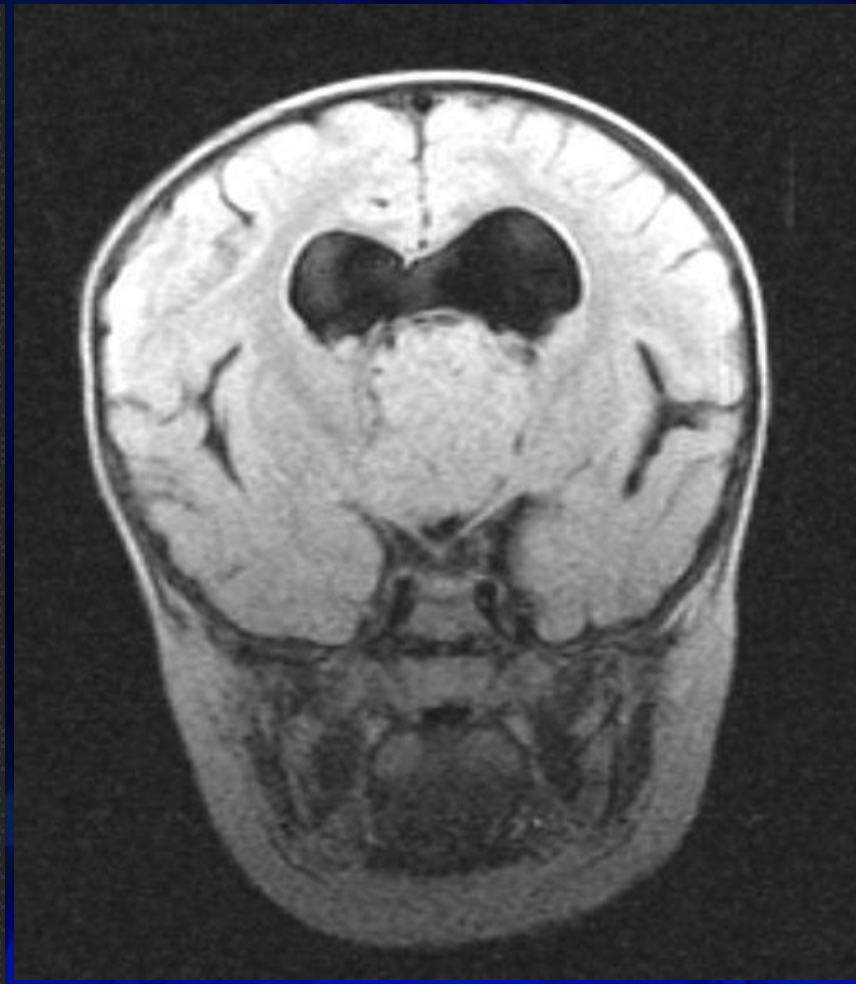
T1 con Gd



T2 Axial



FLAIR Coronal



Discusión:

Las neoplasias intraventriculares corresponden a una amplia gama tumoral que incluye astrocitoma subependimario gigante, astrocitoma, meningioma, ependimoma, metástasis, quiste coloide, papiloma de plexos coroideos y carcinoma de plexos coroideos. Los papilomas de los plexos coroideos son raros, corresponden al 1,5-4% del total de las neoplasias intracraneales pediátricas y representan del 10 al 20% de los tumores en niños menores de 1 año. Son aún más infrecuentes en los adultos, con una incidencia de 0,5- 1% .

- Los plexos coroideos están constituidos por tejido neuroectodérmico y son los responsables de la producción de LCR en el sistema ventricular. La mayoría de este tejido se localiza en el atrio de los ventrículos laterales. Desde aquí, los plexos se extienden hacia las astas temporales antes de entrar por el foramen de Monroe hacia el tercer ventrículo. Aunque no hay plexos en el acueducto de Silvio, hay una cantidad considerable en el cuarto ventrículo y salen de él a través del agujero de Luschka a la cisterna del ángulo pontocerebeloso.

Las neoplasias de los plexos coroideos surgen en cualquier lugar donde este tejido exista. Por tanto no es de extrañar que los ventriculos laterales sea la localización más habitual de estos tumores en la edad pediátrica. La proporción aproximada es 75% en ventrículos laterales, 15% en el cuarto ventrículo y 8% en el tercero. En los adultos la localización más habitual es el cuarto ventrículo. Solo 5% de los tumores de los plexos coroideos se observan en más de una localización, se han descrito de forma excepcional, algunos bilaterales o en ambos ventrículos laterales. Mucho más raros algunos tumores de plexos coroideos en localizaciones extraventriculares, como ángulo cerebelopontino, región supraselar, lóbulo frontal, comisura posterior, glándula pineal, fosa posterior, etcétera.

Generalmente se asocian con hidrocefalia y síntomas relacionados con aumento de presión intracraneal. En la mayoría de los casos la hiperpresión es secundaria a alteraciones en el flujo del LCR, que pueden ocurrir por una combinación de tres factores: hiperproducción de LCR, , obstrucción al drenaje por el propio tumor y/o afectación del drenaje subaracnoideo por el sangrado recurrente.

Pertenecen al grupo de los tumores de Plexos coroideos diferenciándose principalmente por el grado de celularidad y el porcentaje de mitosis siendo en el PPC menor o igual a 2 mitosis por 10 campos, en el PAPC de 2 a 5 mitosis por 10 campos y en el CPC mayor de 5 mitosis por 10 campos.

En la TAC los tumores de los plexos coroideos son masas sólidas intraventriculares, con morfología en «coliflor », con prominentes lobulaciones periféricas, son generalmente homogéneos pero pueden presentar hemorragia y quistes en el interior. Se observan iso o hiperdensos, y se realzan de forma intensa con contraste. La hidrocefalia es frecuente. Se observan calcificaciones hasta en 24% de los casos, con morfología que puede ser desde puntiforme, hasta englobar la totalidad del tumor o presentarse, aunque muy raramente, como formaciones óseas.

En la RM, los papilomas del plexo coroideo suelen aparecer iso o hipointensos con respecto al encéfalo en las imágenes potenciadas en T1, y con hiperintensidad heterogénea en las potenciadas en T2; la heterogeneidad de la intensidad de la señal dentro de la masa tumoral puede deberse a zonas de vascularización, calcificación o hemorragia previa. Como se ha indicado, en los casos típicos el tumor ocasiona expansión local del ventrículo, en el punto de origen, y puede obstruir el drenaje ventricular, causando dilatación secundaria de la porción más proximal del ventrículo afecto. Como en la TAC, en la RMI estos tumores suelen mostrar marcado realce con el contraste, que puede ser homogéneo o heterogéneo, dependiendo del contenido de la neoplasia.

Los carcinomas tienden a ser más heterogéneos que los papilomas, reflejando la mayor presencia de necrosis intralesional. La extensión extraventricular hacia el parénquima cerebral circundante por invasión tumoral, la heterogeneidad de señal (necrosis, hemorragia y quistificación) y la presencia de edema vasogénico en la sustancia blanca periventricular, son datos que inclinan hacia el diagnóstico de carcinoma. Sin embargo, existe superposición de los hallazgos radiológicos entre papiloma y carcinoma, y la diferenciación es difícil considerando sólo las pruebas de imagen.

Las características histológicas de los papilomas son muy similares a las de los plexos coroideos normales. Se componen de estructuras foliáceas de tejido conectivo fibrovascular recubiertas por una capa uniforme de células epiteliales cuboidales a columnares, con núcleos basales redondeados u ovals y abundante citoplasma eosinófilo y no presentan actividad mitótica llamativa, necrosis ni invasión cerebral.

El diagnóstico diferencial del papiloma del plexo coroideo en los estudios radiológicos suele incluir al ependimoma en los niños mayores y los adultos, y al meningioma en los adultos. Los márgenes tumorales lobulados, la falta de invasión del parénquima encefálico, pese al gran tamaño del tumor, y el patrón de señal heterogénea dentro de la neoformación son datos que ayudan a establecer la diferencia.

La cirugía es el tratamiento de elección en los papilomas de plexos coroideos, ya que no solo cura la tumoración, sino que en la mayoría de los casos resuelve la hidrocefalia.

La mejora en las técnicas quirúrgicas, especialmente asegurándose la retirada o disminución de la aferencia vascular tumoral, ha hecho que la tasa de mortalidad sea muy baja.

El pronóstico de los pacientes con papilomas es excelente, casi un 100% de supervivencia a los 5 años tras la resección quirúrgica, y no está indicada la terapia adyuvante.

Bibliografía

1. Hernández Palomino P, Villanueva Delgado, M, Vacas Rodríguez, M. Tumores intraventriculares: Revisión de los hallazgos radiológicos característicos mediante TC y RM convencional.
2. Bradlye. Tumores encefálicos pediátricos. En: Bradlye. Resonancia Magnética Vol I Cap 65. Pág 1473- 1474
3. Osborn AG . Astrocitomas y otros tumores gliales. En: Osborn AG. Neurología Radiológica. Cap 13. Pág 571- 574
4. Hagga JR. Neoplasias Intracraneales. En: Hagga JR. TC y RM Diagnostico por imagen del cuerpo humano. 5ta Ed. Cap 2. Pág 79- 85
5. Sartori P, Argüello K, Stella O, Nally C. Meningioma intraventricular: Un reporte de caso. Rev.argent. radiol. [Internet]. Jun 2013;77(2):135-8. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v77n2/v77n2a06.pdf>
6. Cuervo Arango I, Reimunde Figueira PM, Gutiérrez JC, Aransay García A, Rivero B, Pérez C, et al. Tratamiento de los tumores de plexos coroideos en el Hospital Infantil Niño Jesús de Madrid: nuestra experiencia en las últimas tres décadas. Neurocirugía. 2015;26(5):209-60.
7. Sánchez Monterrey IA, Sarmiento Portal Y, Basabe Guerra R, De Paula Paredes AL, Vara Cuesta OL, Crespo Campos A. Papiloma de los plexos coroideos. Rev Cubana Pediatr [Internet]. Mar 2012 ;84(1):92-6. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v84n1/ped10112.pdf>
8. Delgado Escudero LJ, Alegre Castellanos A, redondo Olmedilla M, Martín Molina JP, Urbano Catarai S. Tumores intraventriculares. Diagnostico diferencial y principios hallazgos en RM. Radiología. 2018; 60 (Espec Cong): 1281.
9. Alvarez Felipe HB, Cervantes Mederos M, Miranda Cervantes ZV. Papiloma de Plexos Coroideos. MEDICIEGO 2018; Vol 24 No 3. ISSN: 1029-3035/ RNPS 1821. Disponible en: <http://www.revmediciego.sld.cu>
10. Solís Muniz I, López Pino MA, Tello Moreno M, Sirvent Cerda SI. Papiloma de los plexos coroideos con realce meningeo.. Radiología 2011; 53 (3): 278-280.