

Plexopapilomas de ventrículo lateral

J.M. Santín Amo, A. Arcos Algaba, D. Castro Bouzas, R. Serramito García, A. García Allut y M. Gelabert González.

Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela. Departamento de Cirugía. Universidad de Santiago de Compostela.

jmsantin@latinmail.com

Introducción:

Los tumores de los plexos coroideos representan entre 0.3-3% de todos los tumores intracraneales del niño y menos del 1% del adulto (1, 4, 32). Aunque se han descrito casos congénitos (2), más de la mitad de los casos aparecen en niños menores de 10 años y el 20% por debajo del año de edad (14, 19, 23, 28).

En el niño entre el 10-15% se localizan en el IV ventrículo y el resto en los ventrículos laterales y III ventrículo (3, 10). En el adulto se produce la situación inversa, la mayoría se localizan en el IV ventrículo y en ocasiones en el ángulo pontocerebeloso, siendo excepcionales en los ventrículos supratentoriales (10). En los ventrículos laterales se localizan con mayor frecuencia en el trígono pudiendo crecer a través del agujero de Monro hacia el III ventrículo o extenderse por la fisura coroidea, hacia la cisterna cuadrigeminal o el ventrículo lateral contralateral.

Se ha encontrado una relación estricta entre el virus SV-40 y en el desarrollo de plexopapilomas en ratones (8). El estudio de este virus realizados en papilomas de plexos humanos ha dado resultado positivo en un

50% de casos analizados (31) aunque sin olvidar que el 80% de la población adulta es seropositivo para este virus. En algunos casos se han asociado con procesos con una base genética demostrada como la enfermedad de Hippel Lindau o los síndromes de Li-Fraumeni y de Aicardi o (10).

Clínica:

La sintomatología de los tumores de plexos coroideos no es específica y generalmente esta en relación con el desarrollo de hipertensión intracraneal secundaria a la hidrocefalia (27, 32).

El origen de la hidrocefalia puede ser multifactorial y además del efecto obstructivo existe un componente arreabsortivo secundario a microhemorragias o una hiperproducción de líquido cefalorraquídeo.

En los niños más pequeños, la macrocefalia es el signo habitual, mientras que en los de más edad predominan la cefalea y las alteraciones visuales. En ambos casos son frecuentes los vómitos, alteraciones del equilibrio o las convulsiones. Otros síntomas incluyen alteraciones del comportamiento, inestabilidad e hipotonía (10). Más raro es el debut como hemorragia

subaracnoidea, alteraciones diencefálicas o trastornos endocrinológicos (10).

Diagnóstico radiológico:

En los lactantes la ecografía transfontanelar es muy útil para el diagnóstico de estos tumores, facilitado por el agrandamiento de la fontanela anterior y la dilatación ventricular que suelen presentar. Los tumores de plexos coroideos aparecen como lesiones hiperecogénicas con bordes irregulares e hidrocefalia acompañante (12) (Figura 1).

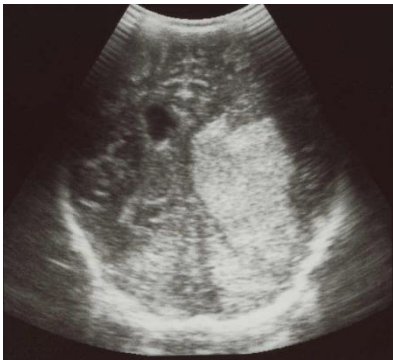


Figura 1. Ecografía transfontanelar en un lactante de 6 meses. Tumoración hiperecogénica en ventrículo lateral que corresponde a un plexopapiloma.

Se han descrito casos de diagnóstico prenatal mediante ecografía obstétrica practicada a la madre (16).

En la tomografía computarizada (TC) se muestran como lesiones hiperdensas intraventriculares. Presentan un realce homogéneo y significativo tras la administración de contraste. Ocasionalmente son isodensos con el parénquima circundante, y presentar calcificaciones o focos de hemorragia reciente (2) (Figura 2).

La arteriografía cerebral muestra que el tumor se nutre por ramas de las arterias coroideas anterior y posterior y el drenaje venoso se realiza a través del sistema subependimario, venas cuadrigeminales o de la vena de Galeno (9). En la variedad carcinomatosa se pueden observar fístulas arteriovenosas precoces (9, 30).

En resonancia magnética (RM) se manifiestan con una señal intermedia en T1 e hiperséñal en T2. Con frecuencia se puede observar áreas hipointensas curvilíneas en su interior correspondientes a vasos sanguíneos (Figura 3).



Figura 2: TC sin contraste de un plexopapiloma de ventrículo lateral izquierdo.

También pueden apreciarse zonas de vacío correspondientes a calcificaciones y zonas más o menos grandes de hemorragia en diferentes fases de evolución. En los carcinomas se observa una señal irregular en T1, T2 y densidad protónica y como tienden a invadir el parénquima circundante pueden provocar edema peritumoral con incremento de la señal en la sustancia blanca en la secuencia T2. En ambos tipos histológicos, la administración de Gadolinio produce un realce muy manifiesto del tumor (6, 18, 30).

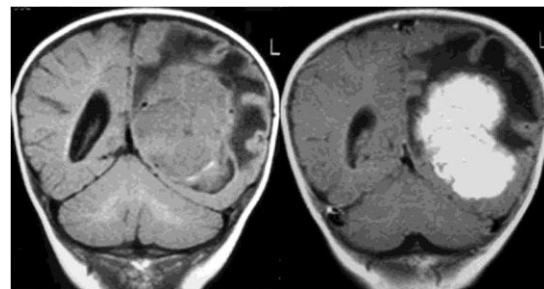


Figura 3. RM secuencia T1 sin y con contraste mostrando un plexopapiloma de ventrículo lateral.

La RM también sirve para conocer la dinámica del líquido cefalorraquídeo (10, 25) En la mayoría de los casos se puede apreciar hiperseñal periventricular traduciendo el edema intersticial o reabsorción transependimaria secundaria a la hidrocefalia. En los casos malignos es útil para el diagnóstico de la diseminación leptomeningea.

Patología:

Macroscópicamente son tumores formados por masas papilares, arborescentes, que crecen y flotan en el interior del ventrículo, pudiendo alcanzar grandes tamaños. Existen dos variedades diferentes el papiloma y el carcinoma.

En el papiloma las células se disponen en una hilera alrededor de un eje conectivo vascular, en el que se hallan separadas por una membrana basal, formando una estructura vascular similar a la del plexo normal. Las células epiteliales son cilíndricas, con unos límites bien definidos y dispuestas casi siempre en una capa única. No se observan figuras de anaplasia ni mitosis El citoplasma es eosinófilo sin blefaroplastos ni cilios, excepto en los casos infantiles, lo cual depende únicamente de que el desarrollo del tumor comience precozmente en la fase en que el epitelio coroideo posee aún dichas estructuras (10).

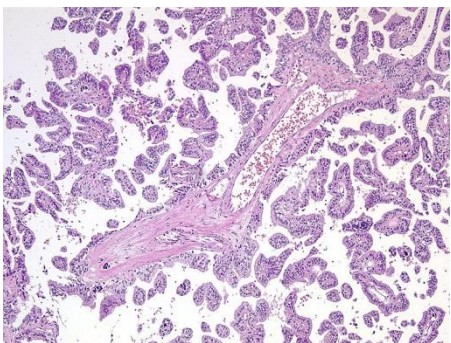


Figura 4: Microfotografía de un plexopapiloma (HE 10x).

Con técnicas de inmunohistoquímica, los papilomas expresan marcadores epiteliales como el CAM 5.2, la proteína S-100, TPA (antígeno polipéptido tumoral), citokeratina, prealbúmina, proteína gliofibrilar ácida, y en ocasiones LEU-7. El antígeno de membrana epitelial (EMA) solo se expresa en la variedad carcinomatosa.

El carcinoma de plexos coroideos es poco frecuente representando entre el 20% y 30% de los tumores de los plexos. La mayoría se presentan en niños y localizados en los ventrículos laterales. En adultos, el diagnóstico de carcinoma de plexos debe hacerse después de haber descartado la metástasis de un adenocarcinoma.

Microscópicamente se presenta como una neoplasia invasiva, con elevado grado de anaplasia e invasión del tejido subyacente, pero conservando una estructura focal similar a la apariencia normal de los plexos coroideos. Los criterios de malignidad aceptados son: a) pleomorfismo celular y nuclear, b) presencia de un número excesivo de mitosis o mitosis aberrantes, c) focos de necrosis y d) proliferación de estructuras vasculares con desaparición de los puentes de unión entre parénquima y estroma (9).

Tratamiento:

El tratamiento de los tumores de plexos coroideos, independientemente del tipo histológico, es la cirugía radical. El primer problema que se plantea es el tratamiento de la hipertensión intracraneal secundaria a la hidrocefalia, que puede realizarse mediante la implantación de una válvula de derivación, un drenaje ventricular externo o una ventriculostomía endoscópica, ya que todos los sistemas reducen la presión endocraneal mejorando el estado clínico del paciente y disminuyen el riesgo de fístula postoperatoria (14, 23, 28).

El drenaje ventricular externo evita los numerosos problemas derivados de la implantación valvular y permite en el postoperatorio mantener un drenaje de restos hemáticos. Como contrapartida, si se

mantiene un período prolongado de tiempo el riesgo de infección es elevado.

La vía de abordaje estará en función de la localización, el tamaño y la vascularización del tumor así como del grado de hidrocefalia, la presencia o no de déficits, la dominancia hemisférica del paciente y la propia experiencia del cirujano (24). Para acceder a los tumores del asta frontal se emplea la vía transfrontal atravesando F2 con escasa incidencia de secuelas y complicaciones. La vía transcallosa es de elección para los tumores del cuerpo ventricular. Para acceder al atrio la vía más corta es a través de la unión ténporoparietal, aunque puede ocasionar alteraciones del habla en el hemisferio dominante y pérdida de la memoria visual en el no dominante (10, 24).

Para los tumores del asta temporal la vía transilviana o transcortical por T1 o T2 facilita un abordaje directo al ventrículo pudiendo provocarse alteraciones del lenguaje y hemi o cuadrantanopsia por lesión del asa de Meyer. El abordaje occipital sin o con lobectomía facilita el acceso al trígono y asta occipital (10).

Algunos autores propusieron el empleo de radioterapia previa a la extirpación (5), para reducir el sangrado quirúrgico y el volumen tumoral. Sin embargo la opinión general es contraria al empleo de radiaciones en este tipo de tumores y su empleo puede dar lugar al desarrollo de complicaciones a largo plazo (7).

La persistencia de hidrocefalia tras la extirpación del tumor puede deberse a la contaminación del líquido cefalorraquídeo por sangre durante la cirugía, la descamación celular del tumor, o el incremento de proteínas, por lo que es importante una técnica meticulosa para reducir en lo posible la incidencia de esta complicación (27, 32).

La mortalidad postoperatoria oscila entre el 0 y 20% y entre las complicaciones postquirúrgicas más frecuentes hay que destacar el edema motivado por la

manipulación, tracción y coagulación sobre las paredes ventriculares.

La meningitis puede ser aséptica relacionada con la irrigación del campo operatorio, reactiva a la degradación de la sangre que contamina el espacio subaracnoideo o a toxinas liberadas por el tumor. Si existen datos clínicos de meningitis debe realizarse una determinación analítica del líquido, para descartar que se trate de una contaminación bacteriana que precise de un tratamiento antibiótico específico.

La fístula de líquido cefalorraquídeo esta en relación con un cierre incompleto de la duramadre y se ve incrementado si existe asociado un trastorno en la circulación licuoral. Para su prevención es importante la impermeabilización dural con cola de fibrina y el empleo de un drenaje ventricular al menos hasta el tercer día del postoperatorio. En presencia de fístula el riesgo de infección meníngea sobreañadida es importante y debe tratarse mediante resutura de la herida o implantando un drenaje ventricular en caso de que no se hubiese colocado (12).

Johnson en 1989 (17) recomienda un drenaje subdural durante varios días y cuando no se resuelve el higroma debe implantarse una derivación hacia el peritoneo. En pacientes con importante macrocefalia puede ser necesario utilizar simultáneamente una derivación desde el espacio subdural y el ventrículo hacia el peritoneo. Otros autores recomiendan la sutura de la piamadre para evitar en lo posible la fuga de líquido hacia el espacio subdural.

Tratamientos complementarios:

El empleo de radioterapia es controvertido y solo debería emplearse en resecciones incompletas o recidivas que no puedan ser tratadas mediante un segundo tiempo quirúrgico o en la variedad carcinomatosa, siempre que se trate de pacientes mayores de 3 años. McGirr et al, en 1989 (20) encuentran un 50% de recidivas en pacientes con resecciones subtotales tratados con RTP, indicando que no se debe emplear

sistemáticamente en caso de resecciones parciales.

Se han publicado algunas pequeñas series en las que se utiliza quimioterapia (Ciclofosfamida, Vincristina, Cisplatino y Etoposido) con diferentes respuestas clínicas (11, 21). Sin embargo la única indicación absoluta para la quimioterapia sería en niños menores de 3 años con resecciones incompletas o que desarrollan metástasis (21).

Evolución y pronóstico:

En los papilomas de plexos la resección completa de la lesión significa la curación del proceso, el índice de recidiva es bajo y la posibilidad de diseminación a través del líquido cefalorraquídeo es excepcional (22).

Los carcinomas de plexos tienen una gran tendencia a recidivar en los primeros meses tras la cirugía y a pesar del tratamiento con quimio y/o radioterapia (12, 15, 19, 26).

Más de la mitad de los carcinomas de plexos tienden a metastatizar tanto en el espacio subaracnoideo como en pulmón, pleura, peritoneo o huesos (13, 29). La supervivencia se aproxima al 50% a los 5 años y las causas más importantes de mortalidad son la recidiva local y la diseminación metastásica (29).

BIBLIOGRAFIA:

1. Albright L. Posterior fossa tumors. En: Winn HR y Mayberg MR, eds. *Neurosurgical Clinics of North America*. Philadelphia: WB Saunders; 1992; p. 881-91.
2. Anderson DR, Falcone S, Bruce JH, Mejidas AA, Donovan MJ. Congenital choroid plexus papillomas. *AJNR* 1995; 16: 2072-6.
3. Arseni C, Costantinescu A, Danaila L, Istrate C. The choroid plexus papillomas. *Neurochirurgia* 1974; 17: 121-128.
4. Boyd MC, Steinbock MB. Choroid plexus tumours: problems in diagnosis and management. *J Neurosurg* 1987; 66: 800-805.
5. Carrera R, Pollak M. Preoperative radiotherapy in the management of

posterior fossa choroid plexus papillomas. *Child's Brain* 1977; 3: 12-24.

6. Coates TL, Hinshaw DB, Peckman N. Paediatric choroid plexus neoplasms: MR, CT and pathologic correlation. *Radiology* 1989; 173: 81-88.
7. Chang SD, Vanefsky MA, Havton LA, Silverberg GD. Bilateral cavernous malformations resulting from cranial irradiation of a choroid plexus papilloma. *Neurol Res* 1998; 20: 529-532.
8. Chen J, Van Dyke T. Uniform cell-autonomous tumorigenesis of the choroid plexus by papovavirus large T antigens. *Mol Cell Biol* 1991; 11: 5968-5976.
9. Ellenbogen RG, Winston KR, Kupsky WJ. Tumors of the choroid plexus in children. *Neurosurgery* 1989; 25: 327-335.
10. Gelabert M, Fernández-Villa JM, López-García E, González-García J, García-Allut A. Tumores de plexos coroideos. *Rev Neurol* 2001; 33: 177-183.
11. Gianella-Borradori A, Zeltzer PM, Bodey B, Nelson M, Britton H, Marlin A. Choroid plexus tumors in childhood: response to chemotherapy, and immunophenotypic profile using a panel of monoclonal antibodies. *Cancer* 1992; 69:809-816.
12. Guidetti G, Spallone A. The surgical treatment of choroid plexus papillomas: the results of 27 years' experience. *Neurosurg Rev* 1981; 4:129-137.
13. Hayakawa I, Fusiwara K, Tsuchida T, Aoki M. Choroid plexus carcinoma with metastasis to bone. *Neurol Surg* 1979; 7: 815-818.
14. Hockley AD, Sgouros S. Tumors of the cerebral hemispheres. En: Choux M, Di Rocco C, Hockley A, Walker M, eds. *Pediatric Neurosurgery*. London. Churchill Livingstone, 1999; 493-507.

15. Imaya H, Kudo M. Malignant choroid plexus papilloma of the IV ventricle. *Child's Nerv Syst* 1991; 7:109-11.
16. Isaacs H. Fetal brain tumors: a review of 154 cases. *Am J Perinatol* 2009; 26:453-66.
17. Johnson DL: Management of choroid plexus tumors in children. *Pediatr Neurosci* 1989; 15: 195-206.
18. Martínez-Leon M, Weil-Lara B, Herrero-Hernández A. Papiloma y carcinoma de plexos coroideos en la edad pediátrica. *Radiología* 2007; 49:279-86.
19. McEvoy AW, Harding BN, Phipps KP, Ellison DW, Elsmore AJ, Thompson D, et al. Management of choroid plexus tumours in children: 20 years experience at a single neurosurgical centre. *Pediatric Neurosurg* 2000; 32: 192-199.
20. McGirr SJ, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Quast LM, Shaw EG. Choroid plexus papillomas: long-term follow-up results in a surgically treated series. *J Neurosurg* 1988; 69: 843-849.
21. Packer RJ, Perilongo G, Johnson D, Sutton LN, Vezina G, Zimmerman RA, Ryan J, Reaman G, Schut L. Choroid plexus carcinoma of childhood. *Cancer* 1992; 69: 580-585.
22. Pencalet P, Sainte-Rose C, Lellouch-Tubiana, Kalifa C, Brunelle F, Sgouros S, et al. Papillomas and carcinomas of the choroid plexus in children. *J Neurosurg* 1998; 88: 521-528.
23. Pollack IF. Brain tumors in children. *N Eng J Med* 1994; 331: 1500-1507.
24. Raimondi A. *Pediatric Neurosurgery: Theoretical principles- art of surgical techniques*. 2nd edn. Berlin: Springer-Verlag, 1998.
25. Sherman JL, Citrin CM. Magnetic resonance demonstration of normal CSF flow. *AJNR* 1986; 7:3-6.
26. Shinoda J, Kawaguchi M, Matsuhisa T, Deguchi K, Sakai N. Choroid plexus carcinoma in infants: Report of two cases and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)* 1998; 140: 557-63.
27. Tacconi L, Delfini R, Cantore G. Choroid plexus papillomas: Considerations of a surgical series of 33 cases. *Acta Neurochir (Wien)* 1996; 138: 802-810.
28. Tomita T, McLone DG, Flannary AM. Choroid plexus papillomas of neonates, infants and children. *Pediatr Neurosci* 1988; 14:23-30.
29. Valladares JB, Perry RH, Kalbag RM. Malignant choroid plexus papilloma with extraneural metastasis. Case report. *J Neurosurg* 1980; 52: 251-255.
30. Wagle V, Melanson D, Ethier R, Bertrand G, Villemure JG. Choroid plexus papilloma: magnetic resonance computed tomography and angiographic observations. *Surg Neurol* 1987; 27: 466-468.
31. Wang J, Garcea RL. Simian virus 40 DNA sequences in human brain and bone tumours. *Dev Biol Stand* 1998; 94:13-21.
32. Zuccaro G, Sosa F, Cuccia V, Lubieniecky F, Monges J. Lateral ventricle tumors in children: a series of 54 cases. *Child's Nerv Syst* 1999; 15: 774-785.

Preguntas:

1. El 50% de los papilomas de plexos coroideos de ventrículo lateral se presentan en niños menores de 10 años.

Verdadero o falso

2. La relación entre el virus SV-40 y el papiloma de plexos coroideos es excepcional.

Verdadero o falso

3. En la tomografía computarizada (TC) se muestran como lesiones hiperdensas intraventriculares. Presentan un realce homogéneo y significativo tras la administración de contraste.

Verdadero o falso

4. En los carcinomas de plexos coroideos se observa una señal irregular en densidad protónica con incremento de la señal en la sustancia blanca en la secuencia T2.

Verdadero o falso

5. Los papilomas de plexos presentan células epiteliales cilíndricas, con unos límites bien definidos y dispuestas casi siempre en múltiples capas.

Verdadero o falso

6. Los estudios inmunohistoquímicos del carcinoma de plexos coroideos muestran positividad para el antígeno de membrana epitelial (EMA).

Verdadero o falso

7. Los tumores de plexos coroideos se vascularizan por ramas arteriales de las arterias temporales anterior y posterior.

Verdadero o falso

8. El abordaje quirúrgico viene determinado por la localización y la vascularización del tumor.

Verdadero o falso

9. La radioterapia está indicada siempre que se realizan resecciones parciales.

Verdadero o falso

10. Más de la mitad de los carcinomas de plexos tienden a metastatizar tanto en el espacio subaracnoideo como en pulmón, pleura, peritoneo o huesos.

Verdadero o falso