

Papiloma y carcinoma de plexos coroideos en la edad pediátrica

M. I. Martínez-León^a, B. Weil-Lara^b y A. Herrero-Hernández^c

^aRadiología Pediátrica. Servicio de Radiodiagnóstico. ^bAnatomía Patológica. ^cOncología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Materno-Infantil del Centro Hospitalario Universitario Carlos Haya. Málaga. España.

Los papilomas de plexos coroideos son tumores infrecuentes de origen neuroectodérmico, que representan menos del 5% del total de los tumores del sistema nervioso central (SNC) en Pediatría; los carcinomas son aún más raros.

Se revisa la incidencia de estas neoplasias en nuestro hospital de referencia, encontrando 6 tumores de plexos coroideos en cinco pacientes, 5 papilomas y un carcinoma de plexos coroideos. La edad incluye desde un diagnóstico prenatal hasta los 25 meses. A cuatro pacientes perinatales se les practicó ecografía, en cuatro se efectuó resonancia magnética (RM), en todos ellos tomografía computarizada (TC) y en uno antiguo angiografía. Todos los tumores se localizan en ventrículos laterales, y un segundo tumor en un mismo paciente se sitúa en el tercer ventrículo. Son masas predominantemente sólidas, intraventriculares, con bordes polilobulados y bien definidos, presentan intensa vascularización en estudio doppler, mostrada como marcado realce con contraste en TC y RM. En tres casos existía hidrocefalia al diagnóstico. Se practicó cirugía en todos los pacientes, siendo efectiva la resección radical en los 5 papilomas; en el carcinoma la resección fue parcial y está en curso de quimioterapia. La evolución es buena, con seguimiento libre de enfermedad en un intervalo mínimo de 7 meses y máximo de 11 años en tres papilomas; permanece en seguimiento con buena evolución el papiloma múltiple y con mal pronóstico el carcinoma de los plexos coroideos.

Palabras clave: papiloma de plexos coroideos, carcinoma de plexos coroideos, tumor de ventrículos laterales, Pediatría.

INTRODUCCIÓN

Los papilomas y carcinomas de los plexos coroideos surgen del epitelio de los plexos del interior de los ventrículos. Los papilomas corresponden al 1-5% de los tumores intracraneales en la edad pediátrica, siendo más frecuentes en los niños que en los adultos. El atrio de los ventrículos laterales es la localización más común en la edad infantil. La presentación clínica generalmente se debe al aumento de la presión intracraneal por la hidrocefalia, causada entre otros mecanismos por el aumento de producción de líquido cefalorraquídeo (LCR) por parte del tumor.

Papilloma and carcinoma of the choroid plexus in pediatric patients

Papillomas of the choroid plexus are rare tumors of neuroectodermal origin; they represent less than 5% of all central nervous system (CNS) tumors in pediatric patients. Choroid plexus carcinomas are even rarer.

We reviewed the incidence of these neoplasms at our reference hospital and found six tumors of the choroid plexus (five papillomas and one carcinoma) in five patients. Patient age ranged from prenatal to 25 months. All five patients underwent computed tomography (CT) examination. Four perinatal patients underwent ultrasound examination, four magnetic resonance imaging (MRI), and one (years ago) angiography. All patients had tumors located in the lateral ventricles, and one patient had a second tumor located in the third ventricle. These tumors are predominantly solid, intraventricular, with well-defined polylobulated margins. They show intense vascularization on Doppler studies and marked contrast enhancement on CT and MRI studies. Hydrocephalus was present in three cases. All patients underwent surgery; total resection was achieved in the five papillomas, whereas the carcinoma was partially resected and the patient is currently undergoing chemotherapy. The three patients with a single papilloma are disease free at follow-up (range 7 months to 11 years). The patient with two papillomas shows good recovery at follow-up, whereas the patient with carcinoma of the choroid plexus has a poor prognosis.

Key words: choroid plexus papilloma, choroid plexus carcinoma, tumor of the lateral ventricles, Pediatrics.

Los carcinomas de los plexos coroideos son aún más infrecuentes. La multiplicidad tumoral en el mismo paciente, sincrónica o metacrónica, es extremadamente rara.

Las pruebas de imagen muestran tumores intraventriculares con morfología polilobulada, sólidos, predominantemente homogéneos, altamente vasculares, con realce importante de contraste. La cirugía es curativa en el caso de los papilomas y el pronóstico es excelente. Los carcinomas tienen una menor tasa de supervivencia y necesitan tratamiento adyuvante a la cirugía según la edad del niño, con quimioterapia y a veces radioterapia.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Se revisa la incidencia de tumores de plexos coroideos en un período de 14 años, encontrando 5 pacientes con 6 tumores de plexos coroideos, todos ellos con comprobación histológica. El material presentado coincide en número con la incidencia de estos tumores y las series publicadas en la literatura¹⁻⁵ (tablas 1 y 2).

Correspondencia:

MARÍA I. MARTÍNEZ LEÓN. Avda. Pintor Sorolla, 16, 1º. 29016 Málaga. España. marcela337@hotmail.com

Recibido: 2-VI-04

Aceptado: 29-VII-05

TABLA 1

	<i>Caso 1</i>	<i>Caso 2</i>	<i>Caso 3</i>	<i>Caso 4</i>	<i>Caso 5</i>
Edad	11 m	3 m	25 m	3 m	Prenatal
Sexo	V	V	M	M	M
Hidrocefalia	Sí	Sí	No	Sí	No
Cirugía	Radical	Radical	Radical	Primera y segunda radical	Incompleta
Quimioterapia	No	No	No	No	Sí
Anatomía patológica	PPC atípico	PPC	PPC	PPC	CPC

CPC: carcinoma de plexos coroideos; m: meses; M: mujer; PPC: papiloma de plexos coroideos; V: varón.

TABLA 2
CARACTERÍSTICAS DE IMAGEN

	<i>Caso 1</i>	<i>Caso 2</i>	<i>Caso 3</i>	<i>Caso 4</i>	<i>Caso 5</i>
Localización	VL izquierdo	VL derecho	VL derecho	Primer VL derecho Segundo, III V	VL derecho
Tamaño (cm)	4 x 3,5 x 4	4 x 5 x 4	1,5 x 1,5 x 2	Primero, 6 x 4 x 5 Segundo, 4 x 2 x 3	5,5 x 3,7 x 3,8
Calcio	+++	No	No	No	No
Sólido	++	+++	+++	+++	+++
Quístico	++	No	No	No	+
Realce gadolinio	Intenso homogéneo	Intenso heterogéneo	Intenso homogéneo	Intenso homogéneo	Intenso heterogéneo

III V: tercer ventrículo; VL: ventrículo lateral.

La edad abarca desde un caso prenatal hasta los 25 meses de vida. Son 3 niñas y 2 niños; tres casos presentaban hidrocefalia al diagnóstico, uno de ellos requirió drenaje ventrículo-peritoneal previo a la cirugía y sólo uno necesitó drenaje de LCR posquirúrgico. La anatomía patológica corresponde a 4 papilomas de plexos coroideos, un papiloma atípico y un carcinoma de plexos coroideos. A todos se les realizó tratamiento quirúrgico y en los 5 papilomas se consiguió resección radical, mientras que en el carcinoma la cirugía fue parcial o incompleta, quedando restos tumorales. En dos casos la cirugía se realizó con control ecográfico craneal. Sólo el carcinoma requirió quimioterapia, aún en curso, con estabilización del proceso tumoral en 11 meses de seguimiento. El seguimiento libre de enfermedad incluye un intervalo mínimo de 6 meses y máximo de 11 años en tres papilomas; permanece en seguimiento con buena evolución el paciente con los dos papilomas o tumoraciones múltiples, y con peor pronóstico el carcinoma de los plexos coroideos.

A cuatro pacientes perinatales se les practicó ecografía doppler, en cuatro se efectuó resonancia magnética (RM), en todos ellos tomografía computarizada (TC) y en uno angiografía. Todos los tumores se localizan en ventrículos laterales (4 derechos y uno izquierdo) y el segundo tumor del caso 3 se sitúa en el tercer ventrículo. Son masas predominantemente sólidas, intraventriculares, sin infiltración parenquimatosa adyacente, con silueta polilobulada y bien definida (figs. 1 y 2), que presentan marcada vascularización en el estudio doppler color e intensa captación predominantemente homogénea en TC y RM (fig. 3). Sólo uno presentó calcio grosero y denso en el interior tumoral (fig. 4).

Destaca el caso 4 (fig. 5) con dos tumoraciones diagnosticadas por anatomía patológica de papilomas de plexos coroideos. Es una lactante de 3 meses a la que se le realizó una TC de cráneo por encefalopatía prenatal, observándose masa compatible con tumoración coroidea en el ventrículo lateral derecho. Presenta

además agenesia de cuerpo calloso, retraso madurativo y crisis convulsivas catalogadas de West secundario. El segundo tumor se diagnostica 8 meses después de la cirugía del primer papiloma, localizándolo en el tercer ventrículo, como una masa que multiplicó el diámetro respecto a las RM iniciales. La resección fue radical.

El caso 5 (fig. 6) corresponde a un carcinoma de plexos coroideos. La duplicación del tamaño de la neoplasia en menos de 10 días, sin encontrar hemorragia intratumoral u otra causa que lo justificara, fue un dato que hizo sospechar que no se comportaba como un papiloma de plexos coroideos común, además de existir importante edema del parénquima cerebral circundante. La cirugía presentó dificultades por importante sangrado, observando en los controles inmediatos la diseminación tumoral a través de la vía de entrada quirúrgica. En los seguimientos se constata estabilidad tumoral en un período de 11 meses.

DISCUSIÓN

Las neoplasias intraventriculares en los niños corresponden a una amplia gama tumoral que incluye astrocitoma subependimario gigante, astrocitoma, meningioma, ependimoma, metástasis, quiste coloidal, papiloma de plexos coroideos y carcinoma de plexos coroideos⁶⁻⁸.

Los papilomas de los plexos coroideos son raros, corresponden al 1,5-4% del total de neoplasias intracraneales pediátricas⁷⁻⁹ y representan del 10 al 20% de los tumores en niños menores de 1 año⁸. Son aún más infrecuentes en los adultos, con una incidencia del 0,5 al 1% de tumores intracraneales^{4,8,9}.

Los plexos coroideos son tejido neuroectodérmico responsable de la producción de LCR en el sistema ventricular. La mayoría de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4246226>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4246226>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)