

Papiloma de plexos coroideos, tumor infrecuente en la edad pediátrica. A propósito de un caso

Choroid plexus papilloma, a cause of hydrocephalus in children. A case report

Cristian Xavier Ayala Casa[1]
Catalina Villarreal[2]
Daniela Karina Guerrón Revelo[3]
https://doi.org/10.53903/01212095.319

Palabras clave (DeCS)

Papiloma del plexo coroideo
Hidrocefalia
Neoplasias del plexo coroideo
Diabetes mellitus

Key words (MeSH)

Choroid plexus papilloma
Hydrocephalus
Choroid plexus neoplasms
Diabetes mellitus

Resumen

El papiloma de plexos coroideos, tumor benigno infrecuente del sistema nervioso central, representa menos del 5 % de todos los tumores cerebrales en la edad pediátrica, su pico de incidencia es en el primer año de vida, con casos esporádicos en los adultos. Esta neoplasia ocasiona hiperproducción de líquido cefalorraquídeo provocada por una alteración en su mecanismo de reabsorción, que causa hidrocefalia, característica en este tipo de pacientes. La imagenología cumple un rol fundamental en su diagnóstico, determinado por su apariencia típica en forma de coliflor, de localización intraventricular, de predominio supratentorial en los ventrículos laterales con realce marcado al medio de contraste.

Summary

Choroid plexus papilloma, an uncommon benign tumor of the central nervous system, represents less than 5% of all brain tumors in the pediatric age group. Its peak incidence occurs in the first year of life, with sporadic cases in adults. This neoplasm causes hyperproduction of cerebrospinal fluid caused by a disruption in its reabsorption mechanism, leading to hydrocephalus, which is characteristic in these patients. Imaging plays a crucial role in the diagnosis, determined by its typical appearance, intraventricular, predominantly supratentorial in the lateral ventricles, and its cauliflower-like morphology, which shows marked enhancement with contrast medium.

Introducción

El papiloma de plexos coroideos es un tumor cerebral de baja prevalencia, de localización intraventricular. La mayor cantidad de casos se han documentado en pacientes de alrededor de un año de edad y se ha convertido en el causante de hidrocefalia en este grupo etario. La imagen tiene una función fundamental en su diagnóstico por sus hallazgos característicos; sin embargo, es indistinguible de su variante maligna.

A continuación, se presenta el caso detectado en la institución donde trabajan los autores.

Caso

Se presentó el caso de un lactante de 7 meses de edad, con antecedentes patológicos personales de malformación de Chiari II (descenso amigdalino cerebeloso asociado a mielomeningocele lumbosacro) e hidrocefalia; el mielomeningocele fue corregido quirúrgicamente en el periodo neonatal y la hidrocefalia requirió colocación de catéter de derivación ventriculoperitoneal. Ingresó a la casa de salud por descompensación de su cuadro base. Al examen físico se encontró con el abdomen globoso, onda ascítica positiva, marcado aumento del perímetro cefálico y abombamiento de las fontanelas.

Se realizaron: ultrasonido abdominal que evidenció 2.500 mL de líquido libre en la cavidad abdominal; una TAC simple de cráneo que mostró dilatación importante del sistema ventricular supratentorial, que determinó adelgazamiento del parénquima cerebral de forma global; índice de Evans de 0,52 (figura 1), asociado además a lesión heterogénea, lobulada con calcificaciones en su interior, localizada en el ventrículo lateral izquierdo, con morfología de coliflor (figura 2).

En un estudio complementario con medio de contraste, se evidenció un realce homogéneo marcado de toda la lesión (figura 3).

Se hizo la exéresis de la lesión y el recambio de la derivación ventrículo-peritoneal (DVP) por una válvula de derivación ventricular externa (DVE). El estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de papiloma de plexos coroideos.

[1]Médico estudiante de posgrado en Imagenología. Universidad San Francisco de Quito. Quito, Ecuador.

[2]Médico especialista en Imagenología, jefe de Servicio de Imagenología del Hospital Pediátrico Baca Ortiz. Quito, Ecuador.

[3]Alta Especialidad en Neurorradiología, especialista en Radiología e Imágenes Diagnósticas, Hospital de Especialidades de FF. AA. N.° 1, grupo SKN-AXXIS. Quito, Ecuador.

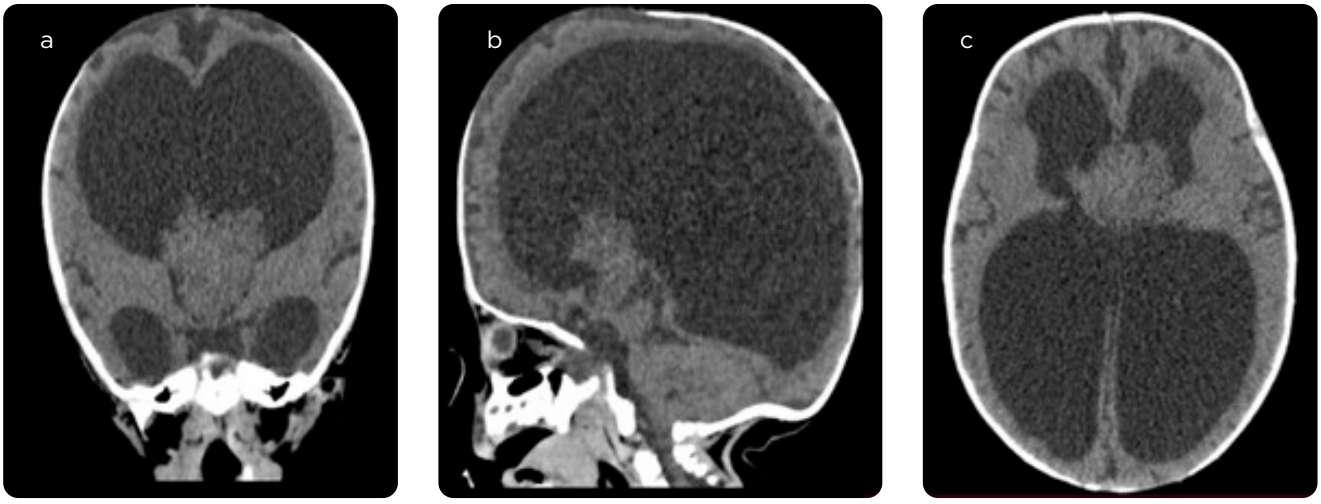


Figura 1. TAC simple de cráneo. a) Coronal; b) sagital; c) axial. Hidrocefalia severa con lesión lobulada intraventricular asociada a hernia amigdalina cerebelosa, malformación de Chiari.

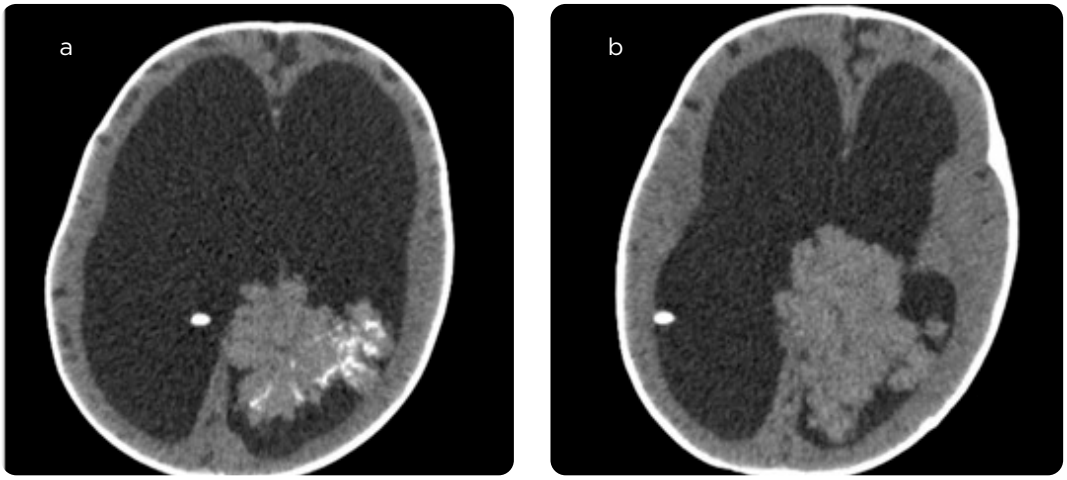


Figura 2. TAC simple de cráneo. a) Axial. Calcificaciones en la lesión. b) La lesión es lobulada con morfología en "coliflor". Catéter ventricular con ingreso en la pared lateral de la región posterior del ventrículo lateral derecho.

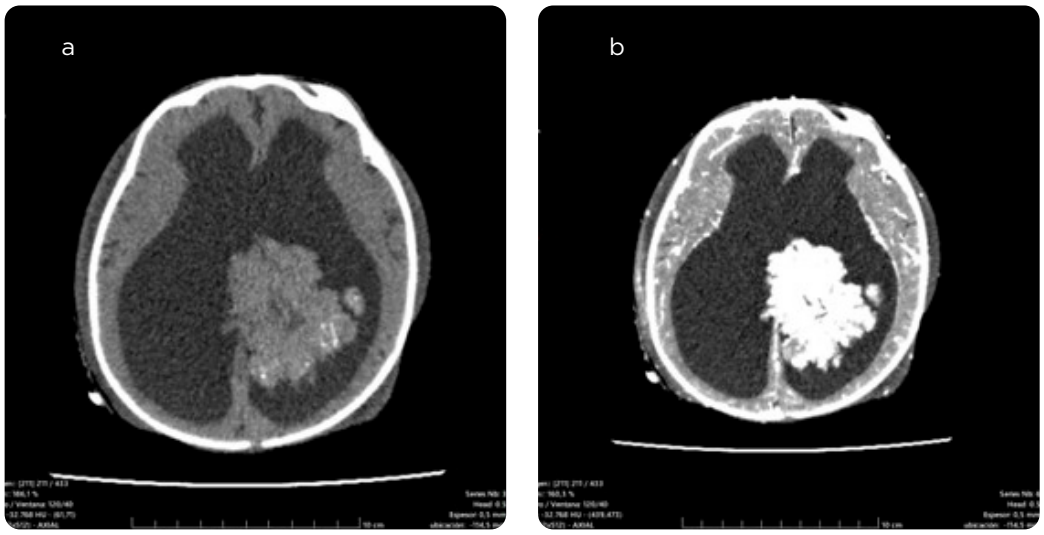


Figura 3. a) TAC simple de cráneo, axial: lesión lobulada en el atrio ventricular. b) Con medio de contraste: realce marcado y homogéneo de la lesión.

Discusión

Los plexos coroideos se forman del neuroectodermo y están localizados en todo el sistema ventricular. Su función principal es la producción del líquido cefalorraquídeo (LCR) (1). Su patología puede presentarse en cualquier área del sistema ventricular cerebral (1,2).

El papiloma de plexos coroideos o neoplasia papilar es un tumor benigno intraventricular infrecuente, de mayor presentación en la edad pediátrica, aunque representa menos del 5 % de los tumores cerebrales en este grupo etario, y tiene una incidencia mayor en el primer año de vida (2); sin embargo, se han presentado casos aislados en adultos (3).

En el sistema ventricular, su localización más frecuente es en el atrio de los ventrículos laterales, seguida del cuarto y del tercer ventrículo; en menor proporción, su localización puede ser extraventricular, como en el ángulo pontocerebeloso, región supraselar, el lóbulo frontal, comisura posterior, glándula pineal y fosa posterior (4,5). En la edad pediátrica es más común encontrarlo en el atrio ventricular (4,5), mientras que en los adultos se localiza con mayor frecuencia en el cuarto ventrículo (2). En menos del 5 %, puede tener múltiples localizaciones (5).

Histológicamente, el papiloma de plexos coroideos se ha clasificado en 3 grados.

- El papiloma de plexos coroideos (OMS grado I).
- El papiloma de plexos coroideos atípico (OMS grado II).
- Carcinoma del plexo coroideo (OMS grado III), una variante maligna (6).

No se ha descrito predilección por algún sexo; sin embargo, en adultos se han informado más casos en el sexo masculino (5).

Su asociación con la malformación de Chiari II que ocurre en el paciente prsentado no ha sido documentada en la literatura ; sin embargo, esta es un agravante en el manejo del paciente, al ser una hidrocefalia de difícil control, ya que se ven afectadas todas las vías de patogenia de la hidrocefalia: el exceso de secreción de LCR, trastorno de absorción del LCR dado por el papiloma y la obstrucción de las vías de circulación por el descenso cerebeloso en la malformación de Chiari II (6).

La presentación clínica corresponde a los síntomas y signos de hidrocefalia (2-4), la cual está determinada por tres mecanismos mencionados: sobreproducción del LCR, obstrucción del drenaje secundario al tumor y trastorno en la absorción de este (5).

En la TAC se presenta con una lesión intraventricular, sólida, de baja densidad, lobulada, con morfología de "coliflor", asociada a áreas quísticas, hemorragia, calcificaciones interiores y su realce homogéneo y marcado con la administración del medio de contraste; esta última es su principal diferencia con su variante maligna, el carcinoma, la cual suele presentarse con márgenes irregulares es infiltrativa y con un realce heterogéneo (2,5).

En resonancia magnética (RM) se presenta como una lesión sólida, definida, con apariencia en coliflor, con señal media y baja en secuencias con información T1 e intensidad intermedia en secuencias con información T2, con prominente realce en las secuencias con medio de contraste , con o sin hemorragias y calcificaciones. No restringe en secuencias de Difusión, y a la espectroscopia presenta disminución de n-acetil aspartato (NAA) y pico de colina (Cho) (4,5).

En ecografía se manifiesta como una lesión de márgenes circunscritos, regulares, ecogénica, homogénea y lobulada, con vascularidad aumentada al Doppler color (5).

El tratamiento de elección para el papiloma de plexos coroideos es la exéresis total del tumor, en el caso del paciente presentado asociado a la corrección de su malformación de Chiari concomitante, para corregir la hidrocefalia.

Conclusión

El papiloma de plexos coroideos posee características propias, al ser intraventricular, lobulada, con morfología de coliflor, con o sin hemorragias o calcificaciones concomitantes; su realce ávido y homogéneo del medio de contraste la hace fácilmente identificable. Se asocia a hidrocefalia.

Su relación con malformación de Chiari no ha sido documentada, no hay datos en la literatura de esta relación; sin embargo, esto denota el difícil manejo de la hidrocefalia en este paciente, al tener implicados todos los mecanismos de la patogenia de esta, hipersecreción, trastornos de reabsorción y obstrucción, que en el paciente descrito requirió su recambio valvular inmediato.

Referencias

1. Duque J, Castillo S, Marín J. El plexo coroideo: historia, estructura, función, etimología y propuesta de cambio terminológico. Int. J. Morphol. 2020;38(6):1577-9. http://dx.doi.org/10.4067/S0717-95022020000601577
2. Solís I, López M, Tello M, et al. Solución del caso 30. Papiloma de los plexos coroideos con realce meníngeo. Radiología. 2011;53(3):278-80. https://doi.org/10.1016/j.rx.2010.03.005
3. Álvarez H, Cervantes M, Miranda Z. Papiloma de plexos coroideos. Mediciego. 2018;24(3):114-9. http://www.revmediciego.sld.cu
4. Delgado L, Castellanos A, Redondo M, Martín P, Urbano S. Tumores intraventriculares. Diagnóstico diferencial y hallazgos en RM. Seram. 2018;1(2):1-20.
5. Martínez L, Weil B, Herrero A. Papiloma y carcinoma de plexos coroideos en la edad pediátrica. Radiología. 2007;49(4):279-86
6. Castro J, Martínez O, Cuevas E, Iglesias J, et al. Papiloma del plexo coroideo del tercer ventrículo. Descripción de un caso. Neurocirugía. 2020;3(31):151-4. https://doi.org/10.1016/j.neucir.2019.06.003.

Correspondencia

Cristian Xavier Ayala Casa
Servicio de Imagenología, Hospital Pediátrico de Especialidades Baca Ortiz
Avenida La Ecuatoriana S26-270 E Ignacio Noboa
Código postal 170140
Quito, Ecuador
cristian-montufar@hotmail.com

Recibido para evaluación: 25 de enero de 2024
Aceptado para publicación: 26 de abril de 2024