

## Papiloma de los plexos coroideos

### Papilloma of choroid plexuses

MSc. Dra. Ivón Aimé Sánchez Monterrey, MSc. Dra. Yanett Sarmiento Portal, Dr. Ramón Basabe Guerra, MSc. Dra. Ana Liz de Paula Paredes, Dr. Omar León Vara Cuesta, MSc. Dra. Angelicia Crespo Campos

Hospital "Abel Santamaría Cuadrado". Pinar del Río, Cuba.

---

#### RESUMEN

Los papilomas de los plexos coroideos son tumores infrecuentes de origen neuroectodérmico, que representan menos del 5 % del total de los tumores del sistema nervioso central en pediatría. La clínica suele estar provocada por el aumento de presión intracraneal debido a la hidrocefalia, con la que habitualmente cursan. La cirugía es curativa, con un porcentaje de supervivencia de casi el 100 % a los 5 años y ocasionales recurrencias. Se presenta el caso de un recién nacido con diagnóstico de papiloma de los plexos coroideos y evolución favorable.

**Palabras clave:** papiloma de los plexos coroideos, recién nacido.

---

#### ABSTRACT

The papillomas of choroid plexuses are non-frequent tumors of neuroectoderm origin accounting for the less of the 5 % of total of tumors of the central nervous system (CNS) in children. The clinic may be caused by the increase of the intracranial pressure due to the usually present hydrocephalus. The surgery is curative with a survival percentage of almost the 100 % at 5 years and occasional recurrences. This is the case of a newborn diagnosed with papilloma of choroid plexuses and a favorable evolution.

**Key words:** papilloma of the choroid plexuses, newborn.

---

## INTRODUCCIÓN

Los papilomas de los plexos coroideos fueron descritos por primera vez en 1935 por Guerard. Las localizaciones más frecuentes son: ventrículo lateral (43 %), cuarto ventrículo (39 %), tercer ventrículo (10 %) y ángulo pontocerebeloso (9 %). Algunos casos se han descrito con siembras raquídeas y se pueden ver metástasis en las formas malignas del tumor.<sup>1</sup>

Los papilomas de los plexos coroideos (grado I de la OMS) y los carcinomas de los plexos coroideos (grado III de la OMS) son neoplasias papilares intraventriculares derivadas del epitelio de los plexos coroideos. Estos tipos de tumores representan del 0,4 al 0,6 % de los tumores cerebrales, del 2 al 4 % de los tumores cerebrales en los niños, y del 10 al 20 % de los tumores cerebrales que se manifiestan en el primer año de vida. Los papilomas son más numerosos que los carcinomas, a razón de 10:1. Los tumores del ventrículo lateral afectan principalmente a los niños; en cambio, los tumores del cuarto ventrículo están distribuidos de manera pareja entre todos los grupos de edades.<sup>2</sup>

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. 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, con una tasa de supervivencia a 5 años de hasta 100 %.<sup>2,3</sup>

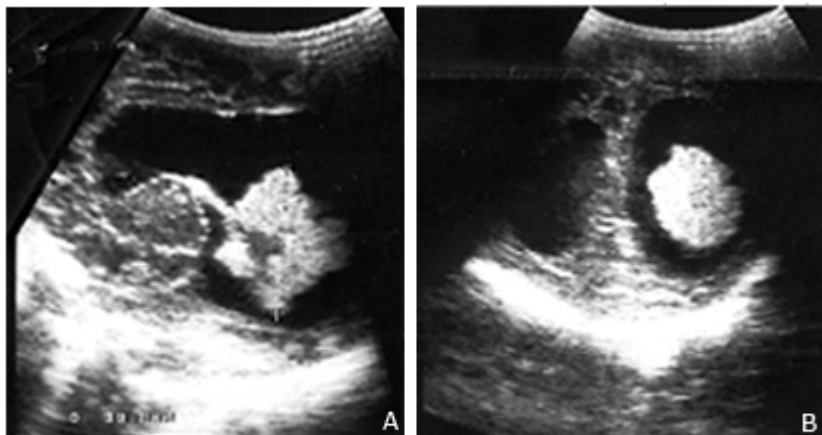
Los carcinomas tienen una menor tasa de supervivencia y necesitan tratamiento adyuvante a la cirugía según la edad del niño, con quimioterapia y a veces radioterapia, y la tasa de supervivencia es del 40 %.<sup>4</sup> Se presenta el caso de un recién nacido con diagnóstico de papiloma de los plexos coroideos y evolución favorable.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un recién nacido del sexo masculino, hijo de madre adolescente y con retraso mental, producto de parto eutócico a las 41,5 semanas, con peso al nacer 2 500 g y lactancia materna exclusiva, que acude remitido de su área de salud a los 25 días de vida por incremento rápido del perímetro craneal y escasa ganancia de peso.

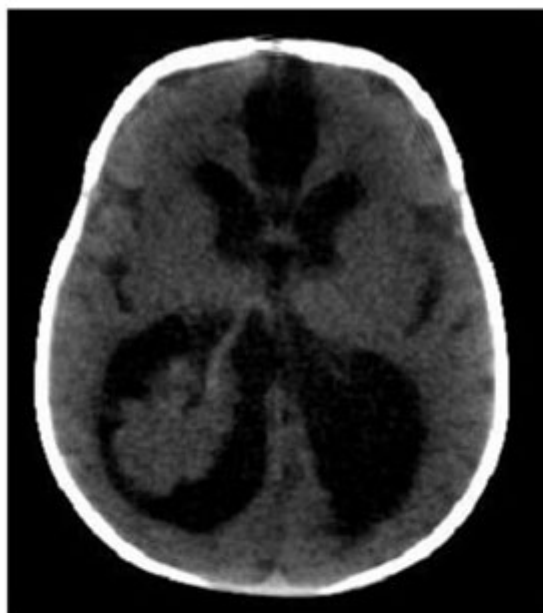
Al examen físico se constata un perímetro craneal de 39,8 cm (al nacer 34 cm), diastasis de suturas craneales, abombamiento de las fontanelas anterior y posterior, irritable a la manipulación, y con ingurgitación de los vasos epicraneales. El resto del examen físico fue negativo.

Se realiza ultrasonido (USG) de cráneo y se visualiza asta frontal del ventrículo lateral derecho de 16 mm, índice bifrontal 0,47 (46/96 mm), índice de Evans 0,41 (46/111), y agujeros de Monroe 6,5 mm. Se observa también asimetría ventricular a expensas del ventrículo lateral derecho, con una imagen ecorrefringente multilobulada de 39 x 31 mm que comprime al plexo coroideo hacia la línea media, llamando la atención que la línea media se encuentra reforzada y ocupada por una imagen ecolúcida de 43 x 18 mm, que pudiera corresponder con pequeña tumoración (Fig. 1A y B).



**Fig. 1A y B.** Asimetría ventricular a expensas del ventrículo lateral derecho. Se observa una imagen ecorrefringente multilobulada de 39 x 31 mm que comprime al plexo coroideo hacia la línea media.

Posteriormente se realiza tomografía axial (TAC) de cráneo monocorte con reconstrucción en 3D y reconstrucción multiplanal (MPR), en la que se confirman los hallazgos ecográficos detectados, y se visualiza la imagen intraventricular (asta occipital derecha) con densidades sólidas de hasta 28 UH, dependiente de los plexos coroideos, a los cuales desplaza y comprime, de bordes irregulares, con similares dimensiones a las reportadas por el USG, con el aspecto de un papiloma de los plexos coroideos (Fig. 2).



**Fig. 2.** Tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo en la que se observa imagen intraventricular (asta occipital derecha) con densidades sólidas de hasta 28 UH, dependiente del plexo coroideo, al cual desplaza y comprime, de bordes irregulares con el aspecto de un papiloma de los plexos coroideos.

Se realiza evaluación multidisciplinaria (neonatología, radiología, neurocirugía, genética clínica, cardiología y anestesiología), y se decide conducta neuroquirúrgica, que arroja lesión tumoral de color rojizo en forma de coliflor. Se aisló el pedículo vascular y se

coagula. Se remueve la lesión, y se envía a estudio histopatológico que confirma el diagnóstico de papiloma de los plexos coroideos.

El transoperatorio transcurrió sin complicaciones, y a las 8 horas de finalizado el acto quirúrgico, se describen convulsiones tónico clónicas de hemicuerpo izquierdo, por lo que necesita llegar hasta segunda línea de anticonvulsivantes (fenobarbital y convulsín), pero que no volvieron a recurrir. Se egresa con 58 días, un peso de 3 562 g y un perímetro cefálico de 40,5 cm. Se siguió en consulta multidisciplinaria con evolución satisfactoria.

## DISCUSIÓN

Las neoplasias intraventriculares en los niños corresponden a una amplia gama tumoral que incluyen astrocitoma subependimario gigante, astrocitoma, meningioma, ependimoma, metástasis, quiste coloide, papiloma de plexos coroideos y carcinoma de plexos coroideos.<sup>5</sup>

Los plexos coroideos están constituidos por tejido neuroectodérmico y son 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.<sup>6</sup>

Las neoplasias de los plexos coroideos surgen en cualquier lugar donde este tejido exista, pero su localización más frecuente es en el ventrículo lateral, teniendo en cuenta la cantidad de tejido coroideo presente a este nivel. Solo un 5 % de los tumores de los plexos coroideos se observan en más de una localización o son múltiples. Se han descrito algunos bilaterales, o en ambos ventrículos laterales de forma excepcional. Hay casos raros descritos de tumores de los plexos coroideos en localizaciones extraventriculares, como ángulo cerebelopontino, región supraselar, lóbulo frontal, comisura posterior, glándula pineal, fosa posterior, etcétera.<sup>7</sup>

Clínicamente 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 por el tumor, obstrucción al drenaje por el propio tumor y alteración del drenaje subaracnoideo por el sangrado recurrente, y el aumento de material proteico producido por el tumor.<sup>8</sup>

Un pequeño número de casos se ha descrito en pacientes con síndrome de Li-Fraumeni y en el síndrome de Aicardi, entidades que se asocian a una larga lista de tumores cerebrales. También se ha descrito la asociación de hipertrofia de plexos con síndromes neurocutáneos como el de Sturge-Weber.<sup>5,8</sup>

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,<sup>2,3,8</sup> características observadas en el caso que se presenta.

En la ecografía los papilomas se observan como masas ecogénicas homogéneas, lobuladas, con aumento de la vascularización en el estudio *doppler* color. Los carcinomas tienden a ser más heterogéneos que los papilomas, y reflejan la mayor presencia de necrosis intralesional. En la TAC los tumores de los plexos coroideos son masas sólidas intraventriculares, con morfología en "coliflor", con prominentes lobulaciones periféricas, y pueden presentar hemorragia y quistes en el interior que no se comprobaron en el caso que se presenta. Se observan iso o hiperdensos, y se realzan de forma intensa con contraste. Se observan calcificaciones hasta en el 24 % de los casos, aunque no fue así en el nuestro.<sup>8</sup>

La cirugía es el tratamiento de elección en los papilomas de los plexos coroideos, ya que no solo cura la tumoración, sino que en la mayoría de los casos resuelve la hidrocefalia. La mejoría 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.<sup>4,7,8</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murcia S, Jaramillo B. Papiloma de Plexos Coroideos. Rev Facultad de Medicina. 2003;51(2):97-102.
2. Tumores del plexo coroideo [homepage en internet] Medline [citado 24 de febrero de 2011]. Disponible en: [http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/cerebralesadults/HealthProfessional/335.cdr#Section\\_335](http://www.cancer.gov/espanol/pdq/tratamiento/cerebralesadults/HealthProfessional/335.cdr#Section_335)
3. Menon G, Nair SN, Baldawa SS, Rao RB, Krishnakumar KP, Gopalakrishnan CV. Choroid plexus tumors: an institutional series of 25 patients. Neurol India. 2010;58(3):429-35.
4. Severino M, Schwartz ES, Thurnher MM, Rydland J, Nikas I, Rossi A. Congenital tumors of the central nervous system. Neuroradiology. 2010;52(6):531-48.
5. Isaacs H. Fetal brain tumors: a review of 154 cases. Am J Perinatol. 2009;26(6):453-66.
6. Val D, Castillo M, García MA, Bancalari E, Tejerina E, Gutierrez M. Papiloma de plexos coroideos lipopigmentado [monografía en Internet]. [citado 26 de febrero de 2011]. Disponible en: <http://www.neurocirugia.com/static.php?page=tumordeplexoscoroideos>
7. Shamji MF, Vassilyadi M, Lam CH, Montes JL, Farmer JP. Congenital tumors of the central nervous system: the MCH experience. Pediatr Neurosurg. 2009;45(5):368-74.
8. Martínez-León MI, Weil-Lara B, Herrero-Hernández A. Papilloma and carcinoma of the choroid plexus in pediatric patient. Radiologia. 2007;49(4):279-86.

Recibido: 10 de agosto de 2011.

Aprobado: 1º de septiembre de 2011.

*Ivón Aimé Sánchez Monterrey.* Hospital "Abel Santamaría Cuadrado". Km 89, Carretera Central. Pinar del Río, Cuba. Correo electrónico: [ivonne@princesa.pri.sld.cu](mailto:ivonne@princesa.pri.sld.cu)