MEDICIEGO 2018; Vol.24 No.3 ISSN: 1029-3035 / RNPS: 1821

# "DR. ANTONIO LUACES IRAOLA" CIEGO DE ÁVILA

# Papiloma de plexos coroideos Choroid plexuses papilloma

Hilda Bárbara Álvarez Felipe<sup>I</sup>, Midiala Cervantes Mederos<sup>II</sup>, Zulema Victoria Miranda Cervantes<sup>III</sup>.

#### RESUMEN

**Introducción:** el papiloma de plexos coroideos es un tipo de tumor cerebral o neoplasia papilar intraventricular de origen neuroectodérmico (se deriva del epitelio de los plexos coroideos). Junto con el carcinoma de plexos coroideos, de similar origen, constituye 3-5 % del total de tumores intracraneales de la infancia.

**Objetivo:** presentar el caso de un niño con diagnóstico de papiloma de plexos coroideos con antecedente prenatal de ventriculomegalia.

**Presentación del caso:** neonato masculino nacido en el Hospital "Roberto Galindo Terán", en Cobija, Departamento de Pando (Bolivia). Nació producto de un parto distócico por cesárea a las 39 semanas, debido al antecedente prenatal de ventriculomegalia, diagnosticada en el ultrasonido transfontanelar a las 32 semanas. Se le realizó un ultrasonido craneal con transductor neonatal, en el que se observó, al nivel de los cuernos occipitales, una masa hiperecogénica lobulada en los plexos coroideos con hidrocefalia comunicante. Se le diagnosticó papiloma de plexos coroideos.

**Discusión:** la intervención quirúrgica es el tratamiento de elección para los papilomas de plexos coroideos, puesto que, además de extirpar el tumor, en la mayoría de los casos se elimina la hidrocefalia. Los avances de las técnicas quirúrgicas aseguran la retirada o disminución de la aferencia vascular tumoral y, consecuentemente, que la tasa de mortalidad sea baja.

**Conclusiones:** ante un neonato con antecedente prenatal de ventriculomegalia o signos y síntomas relacionados con hidrocefalia, se debe sospechar la presencia de papiloma de plexos coroideos. El diagnóstico debe ser confirmado por estudios imagenológicos.

**Palabras clave:** PAPILOMA DEL PLEXO COROIDEO/etiología, PAPILOMA DEL PLEXO COROIDEO/epidemiología, PAPILOMA DEL PLEXO COROIDEO/DIAGNÓSTICO POR IMAGEN, PAPILOMA DEL PLEXO COROIDEO/NEONATO, PAPILOMA DEL PLEXO COROIDEO/cirugía, INFORMES DE CASOS.

#### **ABSTRACT**

**Introduction:** the choroid plexus papilloma is a type of brain tumor or intraventricular papillary neoplasm of neuroectodermal origin (derived from the epithelium of the choroid plexus). Together with choroidal plexus carcinoma, of similar origin, it constitutes 3-5% of all childhood intracranial tumors.

**Objective**: to present the case of a child with a diagnosis of choroid plexus papilloma with a prenatal history of ventriculomegaly.

**Case presentation:** male newborn born in the Hospital "Roberto Galindo Terán", in Cobija, Pando Department (Bolivia). He was born due to a cesarean birth at the 39th week, due to a prenatal history of ventriculomegaly, diagnosed in the transfontanellar ultrasound at 32 weeks. A cranial ultrasound was carried out with a neonatal transducer, in which a hyperechoic mass lobulated in the choroid plexuses with communicating hydrocephalus was observed at the level of the occipital horns. He was diagnosed with choroid plexus papilloma.

**Discussion:** surgical intervention is the treatment of choice for choroid plexus papillomas, since, in addition to removing the tumor, in most cases hydrocephalus is eliminated. Advances in surgical techniques ensure the removal or reduction of tumor vascular aference and, consequently, that the mortality rate is low.

**Conclusions:** in the presence of a neonate with a prenatal history of ventriculomegaly or signs and symptoms related to hydrocephalus, the presence of choroid plexus papilloma should be suspected. The diagnosis must be confirmed by imaging studies.

**Keywords:** CHOROID PLEXUS PAPILLOMA/etiology, CHOROID PLEXUS PAPILLOMA/epidemiology, CHOROID PLEXUS PAPILLOMA/DIAGNOSTIC IMAGING, CHOROID PLEXUS PAPILLOMA/NEWBORN INFANT, CHOROID PLEXUS PAPILLOMA/surgery, CASE REPORTS.

MEDICIEGO 2018; Vol.24 No.3 ISSN: 1029-3035 / RNPS: 1821

- I. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- II. Máster en Atención Integral al Niño. Especialista de Segundo Grado en Neonatología. Especialista de Primer Grado en Pediatría. Profesor Asistente. Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola". Ciego de Ávila, Cuba.
- III. Estudiante de cuarto año de Medicina. Universidad de Ciencias Médicas. Ciego de Ávila, Cuba.

#### **INTRODUCCIÓN**

La mayor parte del líquido cefalorraquídeo (LCR) se forma en una porción del encéfalo denominada plexos coroideos. El resto se origina en los espacios subaracnoideos y perivascuales. Este líquido, que sirve de protección al sistema nervioso central, se renueva a un ritmo de seis o siete veces al día. (1,2)

Los plexos coroideos son estructuras compuestas por un gran número de capilares en forma de red. Están rodeados por células de estructura similar a un epitelio, pero carecen de láminas basales. Sus bases afiladas tienen prolongaciones que se unen a los oligodendrocitos para utilizar el plasma sanguíneo necesario en la formación del LCR. Esta red está situada en las paredes de los ventrículos cerebrales, fundamentalmente en los laterales.<sup>(1)</sup>

Guerard, en 1833, fue el primero en describir un tumor de plexos coroideos. Sin embargo, la primera resección quirúrgica de uno de ellos fue publicada en 1906 por Bielschowsky y Unger. (1) Las localizaciones más frecuentes son: ventrículo lateral (43%), cuarto ventrículo (39%), tercer ventrículo (10%) y ángulo pontocerebeloso (9%). En algunos casos se han descrito siembras raquídeas, y en las formas malignas del tumor se pueden encontrar metástasis. (2)

El papiloma de plexos coroideos es un tipo de tumor cerebral o neoplasia papilar intraventricular de origen neuroectodérmico (se deriva del epitelio de los plexos coroideos). Aunque es poco frecuente, representa 1,5-4 % de las neoplasias intracraneales pediátricas. Junto con el carcinoma de plexos coroideos, de similar origen, constituye 3-5 % del total de tumores intracraneales de la infancia. En adultos los papilomas son infrecuentes con una incidencia de 0,5-1% entre los tumores intracraneales.

La frecuencia de aparición del papiloma es mayor que la del carcinoma, con una razón de 10/1. También suele aparecer más temprano que el carcinoma y es más común en los niños pequeños, aunque puede aparecer en adultos (0,5-1% de los tumores intracraneales).

Los papilomas grado I –según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS)– y los carcinomas grado III representan 0,4-0,6 % de los tumores cerebrales. Su incidencia es de 2-4 % en niños (10-20 % aparecen en el primer año de vida). Los papilomas del ventrículo lateral afectan preferentemente a niños, mientras que los del cuarto ventrículo aparecen de forma pareja en todos los grupos de edades. (1)

El crecimiento de este tipo de tumor es lento y es infrecuente que se extienda por fuera del cerebro. Los signos clínicos se deben al aumento de tamaño, generalmente benigno. Se identifica como atípico al papiloma de plexos coroideos con probabilidad de crecer con mayor rapidez o hacer recidivas después del tratamiento.<sup>(1)</sup>

Teniendo en cuenta la poca frecuencia de esta afección, este artículo tiene como objetivo presentar el caso de un niño con diagnóstico de papiloma de plexos coroideos con antecedente prenatal de ventriculomegalia.

#### PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente neonato masculino nacido en el Hospital "Roberto Galindo Terán", en Cobija,

MEDICIEGO 2018; Vol.24 No.3 ISSN: 1029-3035 / RNPS: 1821

Departamento de Pando (Bolivia). Al momento del nacimiento pesó 3800 g y el puntaje Apgar fue 9/9. Nació producto de un parto distócico por cesárea al término de las 39 semanas, debido al antecedente prenatal de ventriculomegalia, diagnosticada en el ultrasonido transfontanelar (USTFN) a las 32 semanas. Por ello a la madre se le hizo seguimiento del embarazo, en consulta, por el genetista.

El neonato eutrófico se trasladó del salón de partos al Servicio de Neonatología para realizar estudio y seguimiento. En el examen físico se constataron buen tono y reflejos, ausencia de dificultad respiratoria, buena succión del seno materno y perímetro craneal de 37,5 cm sin diastasis de suturas craneales, ni abombamiento de las fontanelas.

Se le realizó un ultrasonido de cráneo con transductor neonatal de 7,5 MHz, a través de la fontanela anterior y en diferentes planos de corte (sagital, coronal y axial). En el corte coronal se observó, al nivel de los cuernos occipitales, una masa hiperecogénica lobulada en los plexos coroideos. Los cuernos occipitales se encontraban dilatados y midieron 32,1 mm. No se observaron alteraciones en el parénquima y se detectaron los latidos de las arterias cerebrales e hidrocefalia comunicante (figura 1).



Figura 1. Corte coronal al nivel de los cuernos occipitales. Obsérvese la masa hiperecogénica en los plexos coroideos.

Se observó asimetría ventricular a expensas del ventrículo lateral derecho, con una imagen ecorrefringente lobulada en el interior de la cavidad ventricular, los ventrículos dilatados y presencia de cuerpo calloso. El tálamo óptico y el núcleo caudado presentaron ecogenicidad normal. El vermis cerebeloso y la cisterna magna tenían aspecto normal (figura 2).



Figura 2. Corte coronal al nivel de los cuernos occipitales. Obsérvese la imagen ecorrefringente lobulada dentro de la cavidad.

El neonato se alimentaba del seno materno, sin sintomatología neurológica. Por ello, se decidió traslado al tercer nivel de atención (Servicio de Neonatología de un hospital en La Paz) para completar estudios y hacer el tratamiento quirúrgico correspondiente al diagnóstico de papiloma de plexos coroideos.

#### DISCUSIÓN

Los tumores de plexos coroideos constituyen hasta 3% de las neoplasias intracraneales en la edad pediátrica (con un pico de incidencia en los dos primeros años de vida). Sin emgargo, se han descrito casos en neonatos e incluso algunos en la etapa prenatal. Estos hallazgos apoyan la hipótesis del origen congénito, aunque en la mayoría no se han encontrado factores genéticos ni antecedentes de incidencia familiar. (5)

La presentación de síntomas y signos clínicos característicos generalmente se debe al aumento de la presión intracraneal por la hidrocefalia. Esta es provocada, entre otros mecanismos, por el aumento de producción de LCR por parte del tumor. En los exámenes imagenológicos se observan tumores intraventriculares, con morfología polilobulada, sólidos, predominantemente homogéneos, altamente vascularizados y con realce importante del contraste. (4)

En la ecografía *Doppler* a color los papilomas se observan como masas ecogénicas homogéneas, lobuladas, con aumento de la vascularización. Hay que tener en cuenta que los carcinomas tienden a ser más heterogéneos que los papilomas, y en las imágenes se refleja una mayor presencia de necrosis intralesional. En la tomografía axial computarizada los tumores de los plexos coroideos aparecen como masas sólidas intraventriculares, con morfología de "coliflor", <sup>(6)</sup> y prominentes lobulaciones periféricas. También se pueden apreciar hemorragias y quistes en el interior –no se comprobaron en este caso y se observan iso o hiperdensos, con realce intenso del contraste. <sup>(4)</sup>

La intervención quirúrgica es el tratamiento de elección para los papilomas de plexos coroideos, puesto que, además de extirpar el tumor, en la mayoría de los casos se elimina la hidrocefalia. Los avances de las técnicas quirúrgicas aseguran la retirada o disminución de la aferencia vascular tumoral y, consecuentemente, que la tasa de mortalidad sea baja. (5)

#### **CONCLUSIONES**

Ante un neonato con antecedentes prenatales de ventriculomegalia o signos y síntomas relacionados con hidrocefalia, se debe sospechar la presencia de papiloma de plexos coroideos. El diagnóstico de esta afección poco común debe ser confirmado por estudios imagenológicos.

### Conflictos de intereses

MEDICIEGO 2018; Vol.24 No.3 ISSN: 1029-3035 / RNPS: 1821

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Aladro Hernández F. Papiloma de los plexos coroideos. Panorama Cuba y Salud [Internet].
   Abr 2014 [citado 14 Feb 2018];9(1):42-4. Disponible en: <a href="http://www.medigraphic.com/pdfs/cubaysalud/pcs-2014/pcs141g.pdf">http://www.medigraphic.com/pdfs/cubaysalud/pcs-2014/pcs141g.pdf</a>
- 2. Del Río Pérez CM, Suñol Capella M, Cruz Martínez O, García Fructoso G. Tumores de plexo coroideo en la infancia: experiencia en el hospital Sant Joan de Déu. Neurocirugía. Abr 2016;27(2):58-66.
- Villarejo Ortega F, Aransay García A, Márquez Pérez T. Tumores cerebrales en niños. Pediatr Integral [Internet]. Ago 2016 [citado 14 Feb 2018];XX(6):401-11. Disponible en: <a href="http://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2014/10/Pediatr%C3%ADa-Integral-XVIII-6.pdf">http://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2014/10/Pediatr%C3%ADa-Integral-XVIII-6.pdf</a>
- 4. Sartori P, Argüello K, Stella O, Nally C. Meningioma intraventricular: Un reporte de caso. Rev. argent. radiol. [Internet]. Jun 2013 [citado 14 Feb 2018];77(2):135-8. Disponible en: <a href="http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v77n2/v77n2a06.pdf">http://www.scielo.org.ar/pdf/rar/v77n2/v77n2a06.pdf</a>
- 5. 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.
- 6. 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 [citado 22 Feb 2018];84(1):92-6. Disponible en: http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v84n1/ped10112.pdf

**Recibido:** 26 de mayo de 2017 **Aprobado:** 26 de febrero de 2018

MsC. Hilda Bárbara Álvarez Felipe

Hospital General Provincial Docente "Dr. Antonio Luaces Iraola"

Calle Máximo Gómez No.257, entre 4ta y Onelio Hernández. Ciego de Ávila, Cuba. CP.65200

Correo electrónico: hildab@infomed.sld.cu