



Un tumor maligno cerebral poco frecuente: carcinoma de plexos coroideos

Francesc Felipo*, Isabel Marquina*, Mar Pascual*, Ana Fuertes*, Celia del Agua*, Jorge Alfaro*, José Antonio Giménez-Mas*

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza ESPAÑA

Resumen

Introducción: Los carcinomas de los plexos coroideos (CPC) son tumores infrecuentes que suelen aparecer en la infancia y se localizan en uno de los ventrículos laterales.

Caso clínico: Presentamos el caso de una niña de 2 años con parálisis facial, vómitos matutinos, inestabilidad en la marcha y estancamiento ponderal de 2 meses de evolución. En el TAC se observa tumoración cerebral en hemisferio izquierdo.

Discusión: Los CPC, a diferencia de los papilomas de plexos coroideos, tienen características invasivas, áreas de necrosis, focos de hemorragia y en su mayor parte pierden el patrón papilar, que se ve sustituido por nidos y áreas difusas de células anaplásicas con marcado pleomorfismo y actividad mitótica. Algunos casos aparecen en el contexto del síndrome de Li-Fraumeni, habiéndose observado mutaciones en línea germinal de p53 en el codón 248.

El diagnóstico diferencial se plantea con los ependimomas intracraneales y con carcinomas que metastatizan en cerebro. Se comenta el panel de inmunohistoquímica.

Introducción

Los carcinomas de los plexos coroideos (CPC) son tumores infrecuentes que suelen aparecer en la infancia y se localizan en uno de los ventrículos laterales.

Caso clínico

El caso que presentamos es el de una niña de 2 años con parálisis facial, vómitos matutinos, inestabilidad en la marcha y estancamiento ponderal de 2 meses de evolución. En el TAC se observa tumoración cerebral en hemisferio izquierdo.

Estudio histológico

Se trata de una neoformación de patrones papilar y sólido con áreas de necrosis y focos de hemorragia. Se observan papilas con tallo vascular central revestidas por células columnares con distintos grados de estratificación, evidente atipia y figuras de mitosis abundantes. En áreas extensas la neoplasia ha perdido el patrón papilar, que ha sido sustituido por nidos y áreas difusas de células anaplásicas con marcado pleomorfismo y actividad mitótica. Se evidencia invasión del tejido cerebral circundante.

En el estudio inmunohistoquímico se ha observado positividad citoplasmática para citoqueratina 8, proteína S-100 y vimentina y positividad focal para GFAP en las células tumorales. No se evidencia inmunoreactividad para EMA.

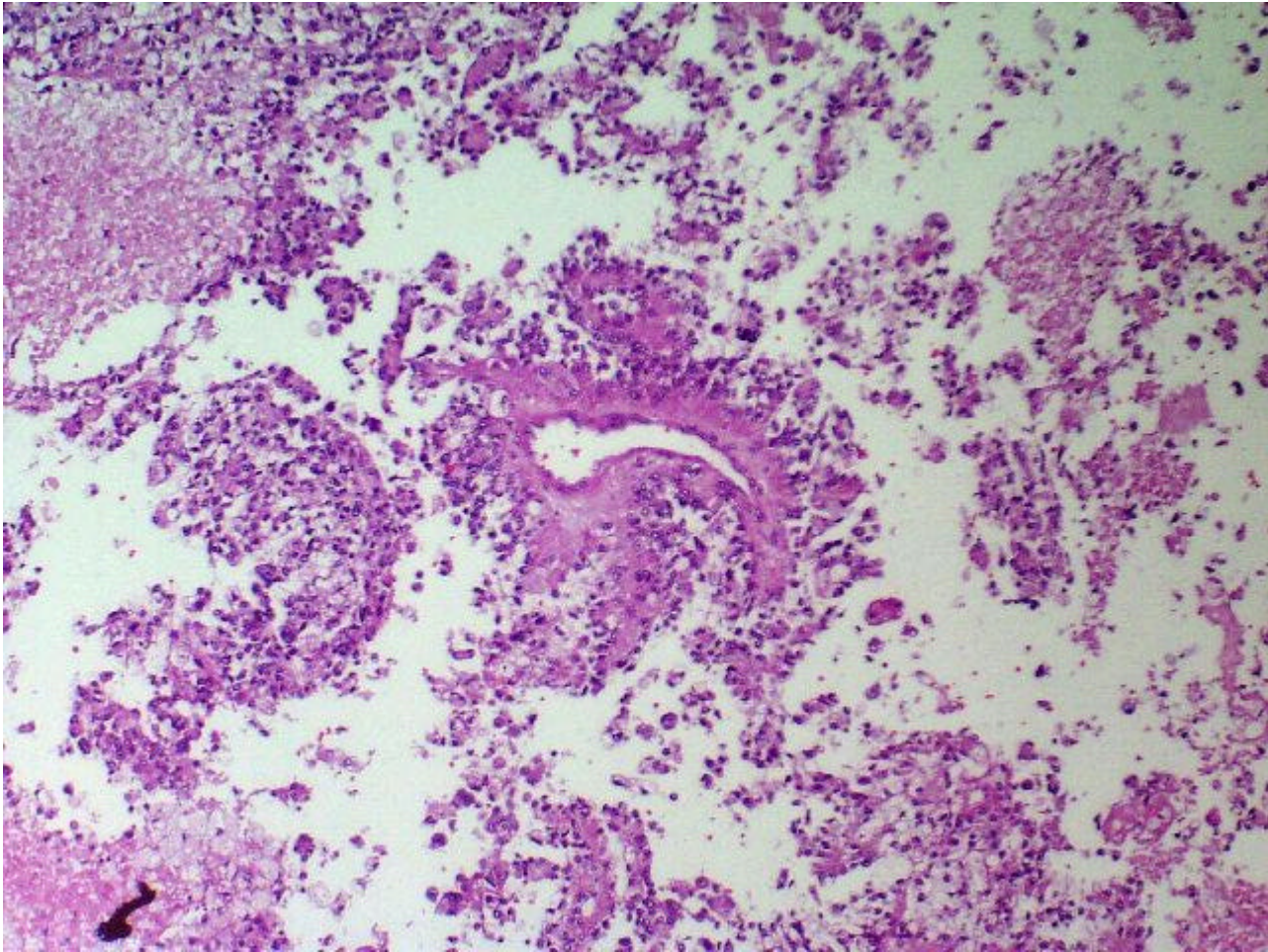


Fig1 - Patrón papilar. Se observa necrosis a la izda.

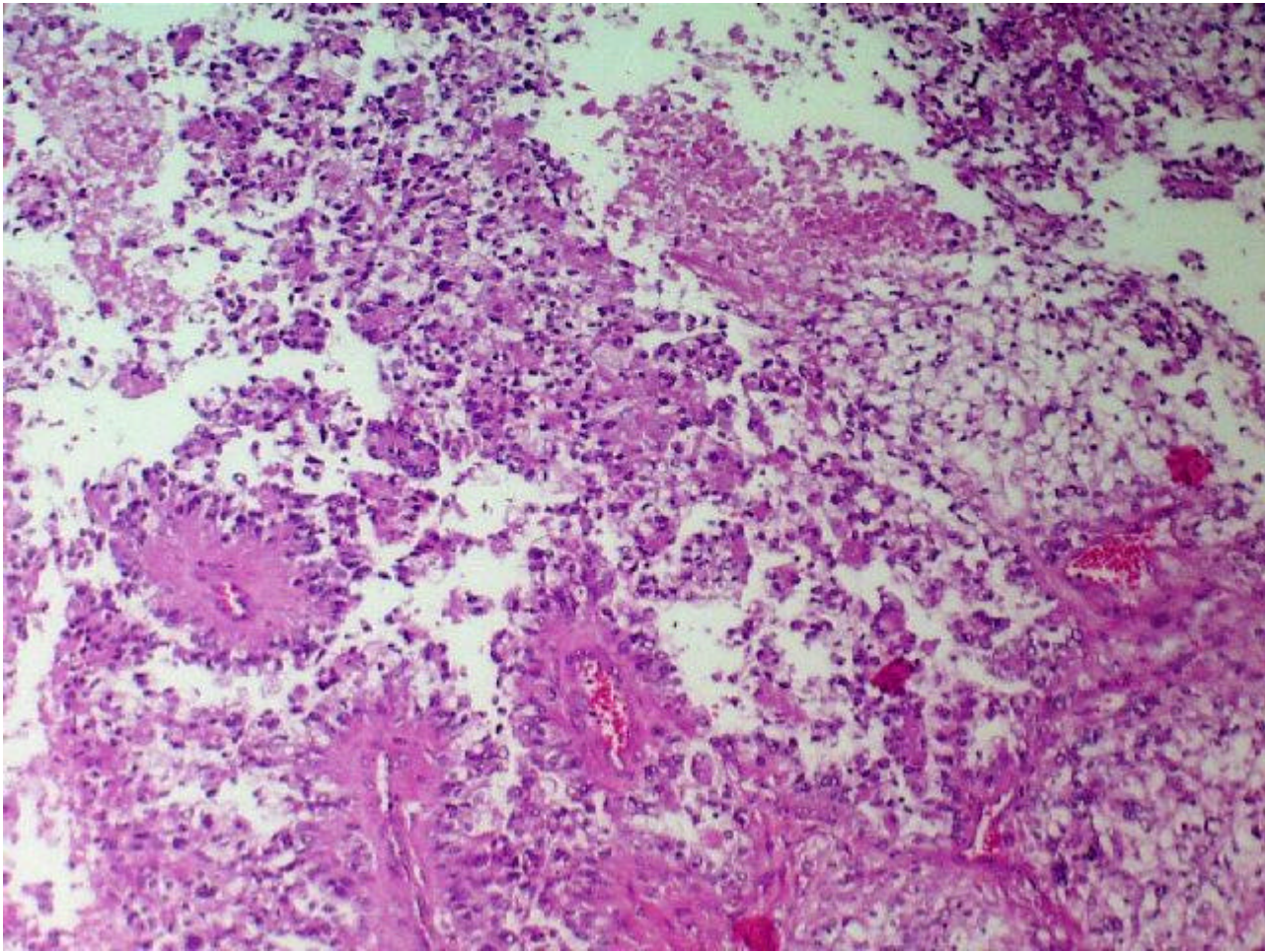


Fig2 - Patrones papilar y sólido

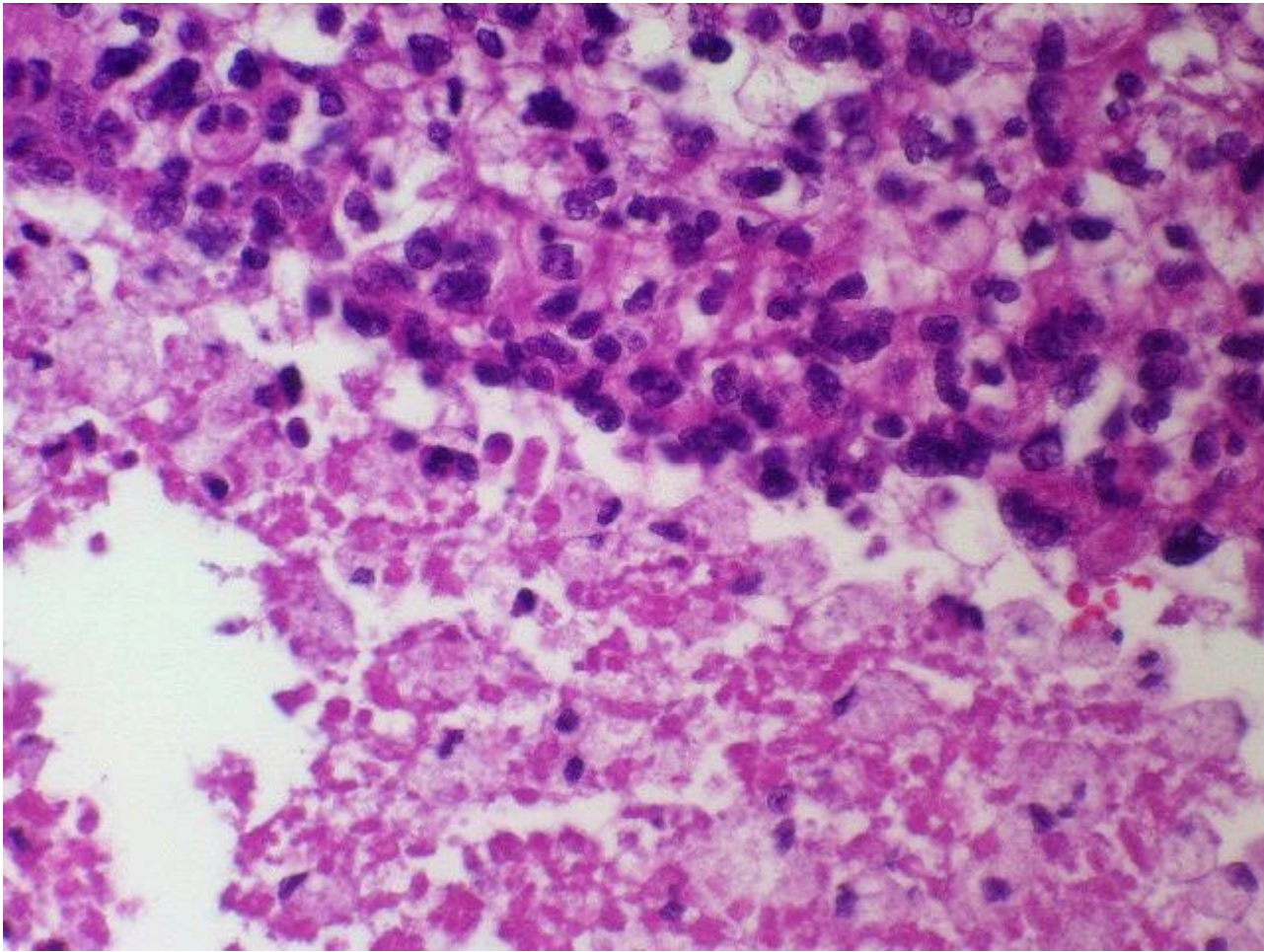


Fig3 - Patrón sólido con células atípicas y necrosis

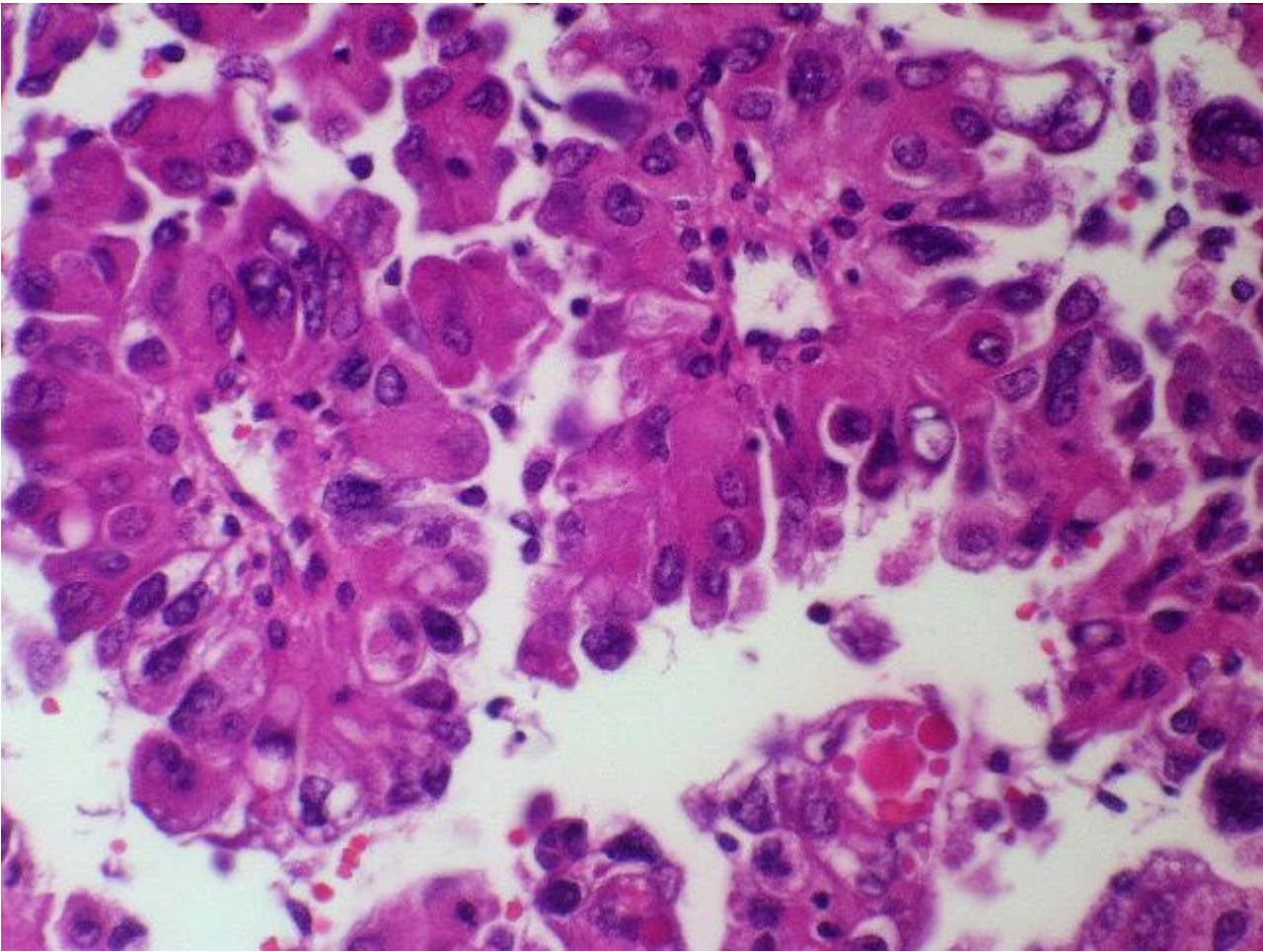


Fig4 - Células epiteliales pleomórficas formando papilas

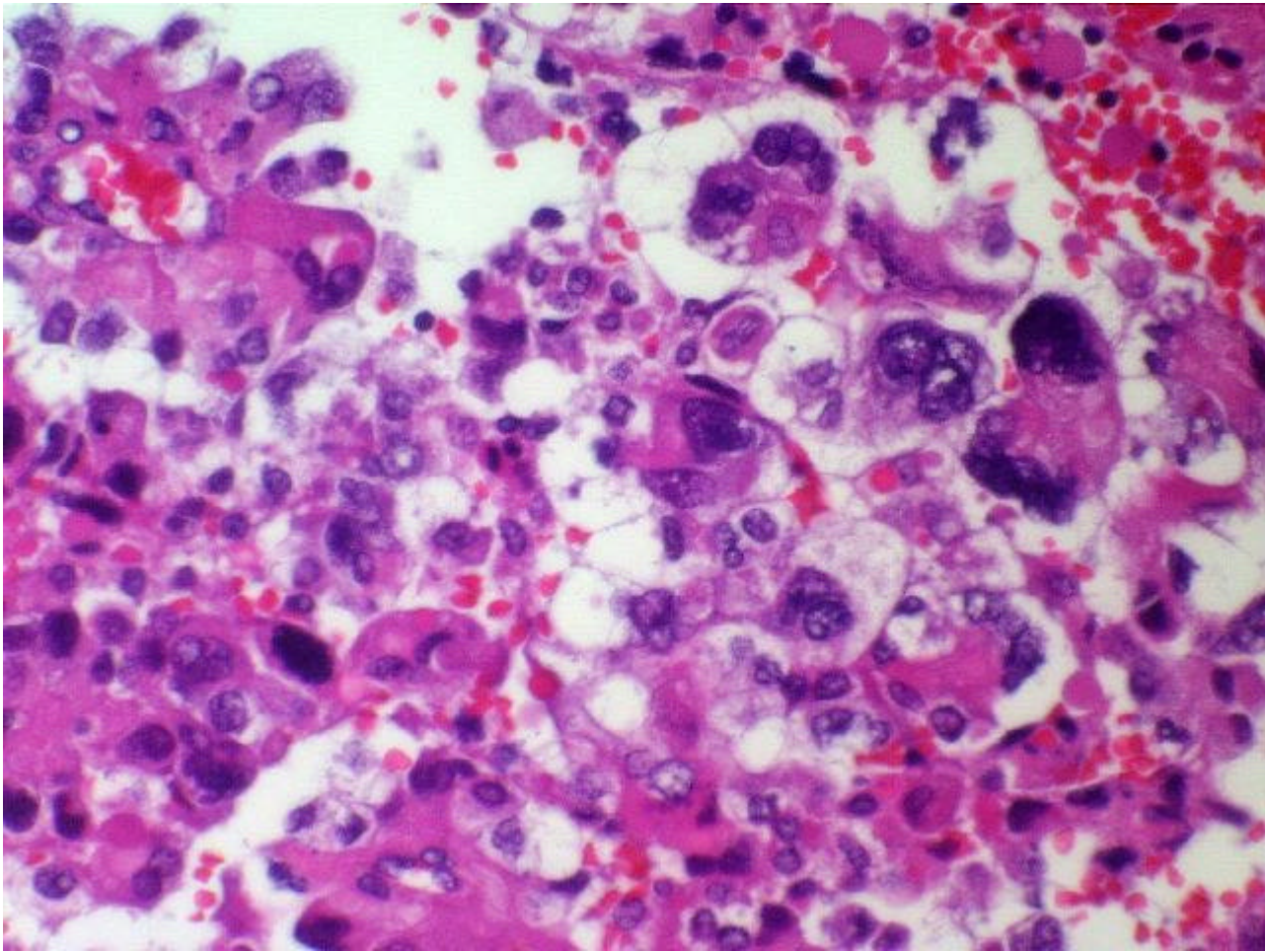


Fig5 - Marcada atipia y mitosis

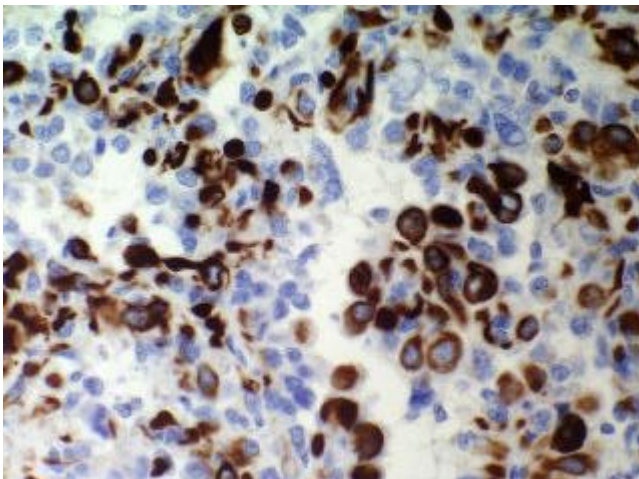


Fig6 - Citoqueratina +

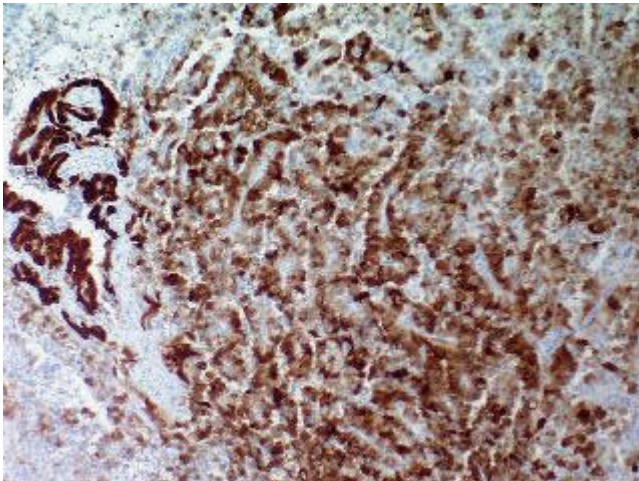


Fig7 - S-100 +

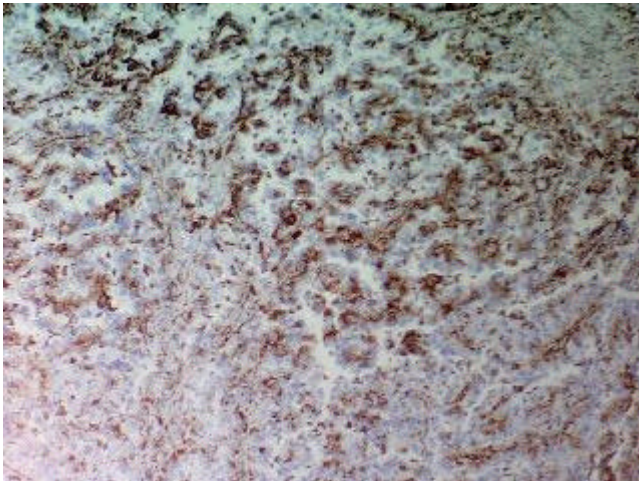


Fig8 - Vimentina +

Discusión

Los tumores de los plexos coroideos son poco frecuentes, representando el 0-5% de todos los tumores cerebrales en niños y adultos. El carcinoma de plexos coroideos (CPC) es una rara neoplasia maligna intracraneal que representa entre el 20 y 30% de los tumores de plexos coroideos. Aparece predominantemente en niños y se localiza en un ventrículo lateral. En adultos se debe diagnosticar con precaución, ya que es excepcional en este grupo de edad, y se debe realizar el diagnóstico diferencial con la metástasis de un adenocarcinoma.

El CPC se presenta habitualmente de forma esporádica, aunque algunos casos aparecen en el contexto del síndrome de Li-Fraumeni, una rara afectación autosómica que se caracteriza por agrupamiento de tumores, predominantemente sarcomas, cánceres de mama, tumores cerebrales y carcinomas adrenocorticales, diagnosticados antes de los 45 años. En este síndrome se ha observado la existencia de mutaciones en línea germinal de p53 en el codón 248.

El diagnóstico diferencial se plantea con los ependimomas intracraneales y con carcinomas que metastatizan en cerebro.

Ependimomas

	Ca plexos coroideos	intracraneales	Ca metastásicos
VIMENTINA	+ citoplasma		
CITOQUERATINAS	+ citoplasma	+ escasa	
S-100	+ citopl/núcleo		+ raro
GFAP	+ focal	ampliamente +	-
SINAPTOFISINA	+	-	
EMA	-		+

El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica, que debe ser lo más completa posible sin dañar el tejido cerebral sano circundante, y en algunos casos se utiliza quimioterapia adyuvante y radioterapia craneoespinal tras la cirugía; se han publicado estudios en los que la radioterapia ha mejorado la supervivencia de pacientes con estos tumores.

Los CPC tienen gran tendencia a recidivar en los primeros meses tras la cirugía, y más de la mitad metastatizan tanto en el espacio subaracnoideo como en pulmón, pleura, peritoneo o huesos. La supervivencia es prácticamente del 50% a los cinco años, siendo las causas más importantes de fallecimiento la recidiva local y las metástasis.

Bibliografía

- Rosai J. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology. Mosby, 9 Ed. Vol 2
- Krutilkova V, Trkova M, Fleitz J, Gregor V, Novotna K, Krepelova A, Sumerauer D, Kodet R, Siruckova S, Plevova P, Bendova S, Hedvicakova P, Foreman NK, Sedlacek Z. Identification of five new families strengthens the link between childhood choroid plexus carcinoma and germline TP53 mutations. *Eur J Cancer*. 2005 Jul; 41(11):1597-603.
- Dickens DS, Dothage JA, Heideman RL, Ballard ET, Jubinsky PT. Successful treatment of an unresectable choroid plexus carcinoma in a patient with Li-Fraumeni syndrome. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2005 Jan; 27(1):46-9.
- Meyers SP, Khademian ZP, Chuang SH, Pollack IF, Korones DN, Zimmerman RA. Choroid plexus carcinomas in children: MRI features and patient outcomes. *Neuroradiology*. 2004 Sep; 46(9):770-80.
- Torres LF, de Noronha L, Scheffel DL, Pinheiro DL, Gugelmin ES. [Choroid plexus tumours: epidemiologic comparative study of 24 cases] *Arq Neuropsiquiatr*. 2004 Mar; 62(1):127-30. Epub 2004 Apr 28. Portuguese.
- Strojjan P, Popovic M, Surlan K, Jereb B. Choroid plexus tumors: a review of 28-year experience. *Neoplasma*. 2004; 51(4):306-12.
- Muhaizan WM, Zurin AA, Aishah MA. Choroid plexus carcinoma in an infant. *Med J Malaysia*. 2003 Dec; 58(5):763-5.
- Wolff JE, Sajedi M, Brant R, Coppes MJ, Egeler RM. Choroid plexus tumours. *Br J Cancer*. 2002 Nov 4; 87(10):1086-91.
- Gelabert-Gonzalez M, Fernandez-Villa JM, Lopez-Garcia E, Gonzalez-Garcia J, Garcia-Allut A. [Choroid plexus tumors] *Rev Neurol*. 2001 Jul 16 -31; 33(2):177-83. Review.
- Sedlacek Z, Kodet R, Seemanova E, Vodvarka P, Wilgenbus P, Mares J, Poustka A, Goetz P. Two Li-Fraumeni syndrome families with novel germline p53 mutations: loss of the wild-type p53 allele in only 50% of tumours. *Br J Cancer*. 1998 Apr; 77(7):1034-9.
- Yuasa H, Tokito S, Tokunaga M. Primary carcinoma of the choroid plexus in Li-Fraumeni syndrome: case report. *Neurosurgery*. 1993 Jan; 32(1):131-3; discussion 133-4.
- 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 Jan 15; 69(2):580-5. Review.
- Valladares JB, Perry RH, Kalbag RM. Malignant choroid plexus papilloma with extraneural metastasis. Case report. *J Neurosurg*. 1980 Feb; 52(2):251-5.
- Hayakawa I, Fujiwara K, Tsuchida T, Aoki M. [Choroid plexus carcinoma with metastasis to bone (author's transl)] *No Shinkei Geka*. 1979 Aug; 7(8):815-8. Japanese.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28