

Papiloma do plexo coroide: relato de caso

Choroid plexus papilloma: case report

Wilker D. Martins; Wander N. Naves

Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia, Goiás, Brasil.

RESUMO

Os papilomas do plexo coroide (PPC) são uma condição oncológica bastante rara. Acometem majoritariamente a população pediátrica; seu diagnóstico envolve uma análise clínica associada aos métodos de imagem e anatomopatológico. Relatamos o caso de uma mulher de 49 anos atendida no Hospital das Clínicas da Universidade Federal de Goiás (UFG) para avaliação neurocirúrgica com clínica de cefaleia crônica e estresse emocional. O PPC é um tumor do sistema nervoso central extremamente raro na população adulta. Apresentamos, portanto, um caso raro em uma mulher adulta, cujo diagnóstico foi confirmado por métodos histopatológicos. O tratamento cirúrgico é o padrão-ouro, pois mostra resolução completa em quase todos os casos.

Unitermos: papiloma do plexo coroide; hidrocefalia; tumores cerebrais.

ABSTRACT

Choroid plexus papillomas (PPC) are a rare oncological condition. They affect mostly the pediatric population, and the diagnosis is associated with clinical findings, imaging and anatomopathological methods. We report the case of a 49-year-old woman who underwent neurosurgical evaluation for chronic headache and emotional stress. CPP is a rare central nervous system tumor in the adult population. We present, therefore, a case in an adult female, whose diagnosis was confirmed by histopathology methods. Surgical treatment is the gold standard, showing full resolution in almost all cases.

Key words: choroid plexus papillomas; hydrocephalus; brain tumors.

RESUMEN

Los papilomas de los plexos coroideos (PPC) son una condición oncológica bastante rara. Acometen mayormente la población pediátrica; su diagnóstico implica un análisis clínico asociado a los métodos de imagen y anatomopatológico. Reportamos el caso de una mujer de 49 años atendida para evaluación neuroquirúrgica con cefalea crónica y estrés emocional. El PPC es un tumor del sistema nervioso central sumamente raro en la población adulta. Así, presentamos un caso raro en una mujer adulta, cuyo diagnóstico fue confirmado por métodos histopatológicos. El tratamiento quirúrgico es el estándar de oro, ya que muestra resolución completa en casi todos los casos.

Palabras clave: papiloma del plexo coroideo; hidrocefalia; tumores del cerebro.

INTRODUÇÃO

Os papilomas do plexo coroide (PPC) são tumores raros do sistema nervoso, de origem neuroectodérmica, responsáveis por menos de 1% de todos tumores cerebrais⁽¹⁾. Estão localizados, em sua maioria, nos ventrículos laterais; outras localizações possíveis são o III e o IV ventrículos, mas pode haver o envolvimento de ambos, bem como do ângulo cerebelopontino⁽²⁾. Nos adultos localizam-se preferencialmente na região infratentorial, enquanto nas crianças são tumores supratentoriais (70% manifestam-se antes dos 2 anos de idade)⁽³⁾. Caracterizam-se pela grande produção de líquido cefalorraquidiano (LCR), o que os leva a evoluir para a clínica típica de hidrocefalia⁽⁴⁾. Seu diagnóstico requer análise clínica associada aos métodos de imagem e anatomopatológico. A remoção cirúrgica é o tratamento de escolha, com prognóstico positivo para os pacientes⁽⁵⁾.

OBJETIVO

Objetivamos relatar um caso de PPC em um paciente adulto, abordando suas especificidades clínicas, os métodos usados para a conclusão diagnóstica e a abordagem terapêutica.

MÉTODO

Trata-se de um estudo a partir da coleta de dados primários por meio de anamnese, exame físico, exames complementares e diagnósticos da paciente em questão, além de análise mediante revisão bibliográfica.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 49 anos de idade, foi admitida em um hospital público em Goiânia, Goiás, Brasil, com histórico de estresse emocional, cefaleia de forte intensidade há quatro meses e hipoestesia em membro inferior direito (MID). Negou crises convulsivas, síncope e outras manifestações. O exame físico revelou escala de Glasgow 15, pupilas isocóricas fotorreagentes, hipoestesia tátil, térmica, dolorosa e proprioceptiva em MID, com motricidade e reflexos mantidos. Foi realizada ressonância magnética (RM) de crânio, a qual identificou duas lesões: uma expansiva hiperdensa, ovaral, de contornos lobulados, medindo 6,1 × 3,3 × 4,3 cm; outra com centro hiperdenso, contornos

lobulados, medindo 2 × 7,9 cm, com edema e efeito de massa focal occipitoparietal à esquerda (**Figura 1**). Ambas comprimiam átrio e porção posterior do ventrículo lateral esquerdo. O estudo anatomopatológico da lesão revelou estruturas semelhantes ao plexo coroide normal, com celularidade aumentada, presença de feixes fibrovasculares e formação de estruturas papilares de células cúbicas e alongadas (**Figura 2**). O aspecto geral da lesão é homogêneo, revelando o caráter benigno da neoplasia. A imunohistoquímica (IHQ) demonstrou células negativas para AE1/AE3 (**Figura 3**) e proteína glial fibrilar ácida (GFAP) (**Figura 4**) e difusamente positivas para antígeno de membrana epitelial (EMA) (**Figura 5**). Tais resultados comprovam o diagnóstico de PPC.

Optou-se pela ressecção com excisão cirúrgica completa do tumor. A paciente apresentou evolução satisfatória.

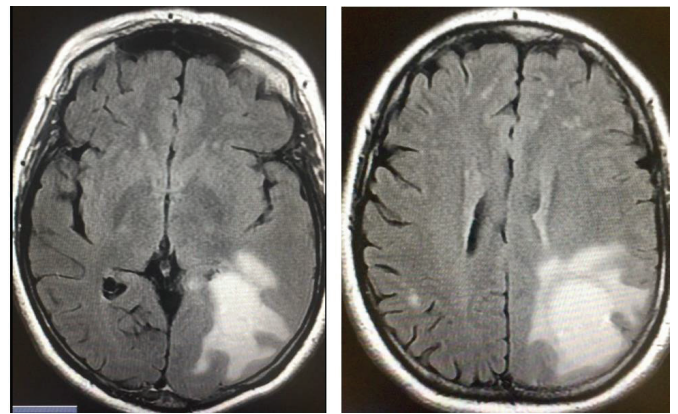


FIGURA 1 – RM de crânio evidenciando, à esquerda, lesão expansiva de 6,1 × 3,3 × 4,3 cm, hiperdensa, ovaral, de contornos lobulados; à direita, outra lesão com centro hiperdenso, de 2 × 7,9 cm, com edema e efeito de massa focal occipitoparietal à esquerda. RM: ressonância magnética.

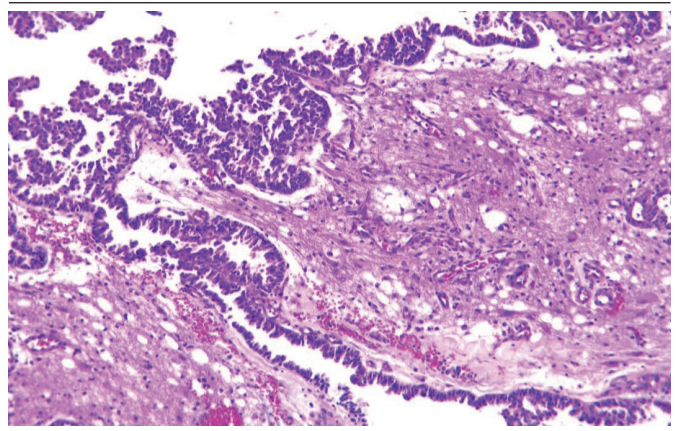


FIGURA 2 – Corte histológico do tumor demonstrando estruturas semelhantes ao plexo coroide normal, com celularidade aumentada, presença de feixes fibrovasculares e formação de estruturas papilares de células cúbicas e alongadas (500 µm)

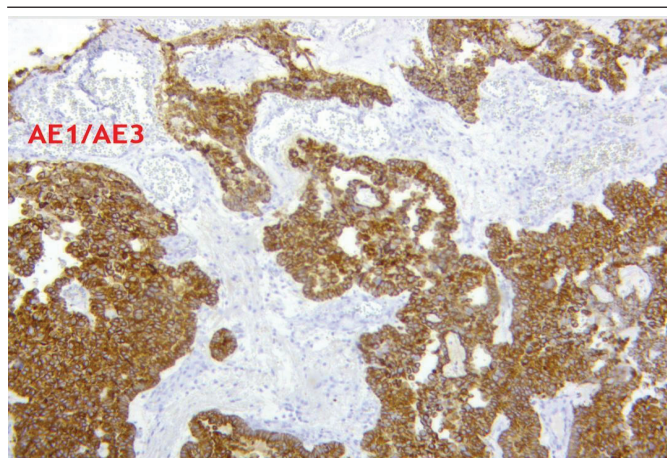


FIGURA 3 – Imuno-histoquímica demonstrando células negativas para AE1/AE3

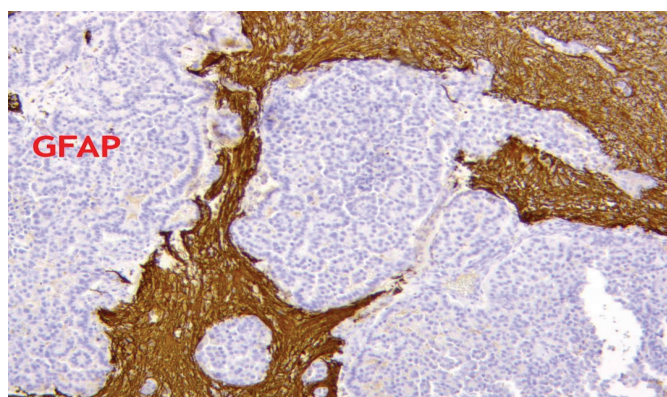


FIGURA 4 – Imuno-histoquímica demonstrando células negativas para GFAP

GFAP: proteína glial fibrilar ácida.

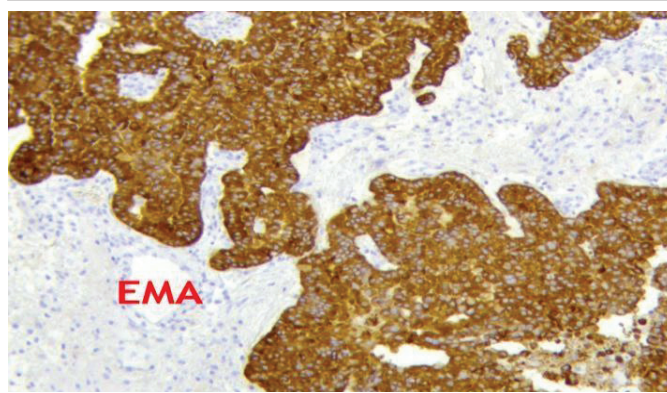


FIGURA 5 – Imuno-histoquímica demonstrando células positivas difusamente para EMA

EMA: antígeno de membrana epitelial.

DISCUSSÃO

Os tumores do plexo coroide são neoplasias de origem neuroectodérmica que podem ser classificadas em três grupos conforme a análise histológica: PPC [grau I, segundo a Organização Mundial da Saúde (OMS)]; PPC atípico (grau II, OMS), quando há mais de duas mitoses por 10 campos; e carcinoma (grau III, OMS), quando há mais de duas mitoses por 10 campos associadas a necrose, atipia e alterações arquiteturais⁽⁶⁾.

O PPC é um tumor benigno do sistema nervoso central que corresponde a menos de 0,4%-0,6% dos tumores cerebrais; são raros em adultos (menos de 0,5%)⁽⁷⁾. Estão localizados preferencialmente nos ventrículos laterais (50% dos casos; é a região mais comum em crianças), no III ventrículo (5%) e no IV ventrículo (40%) – local de acometimento mais frequente nos adultos⁽⁴⁾. A partir de uma análise com 44 casos de tumores cerebrais nos dois primeiros anos de vida, observamos que um terço das lesões supratentoriais são tumores do plexo coroide, tendo como principal representante o PPC.

Essa inversão de topografia usual também ocorre na faixa etária adulta: o PPC apresenta-se preferencialmente na localização infratentorial, enquanto a maioria dos tumores cerebrais nos adultos são supratentoriais⁽⁸⁾. A apresentação clínica dos casos é atípica, varia conforme a localização e a extensão da lesão. A hidrocefalia está presente em 80% dos casos de PPC⁽⁹⁾, decorrente do efeito de massa, da obstrução da circulação do LCR e do aumento da secreção de LCR. Os tumores confinados aos ventrículos laterais possuem sintomas de alterações mentais, convulsões, hemiparesia e papiledema (este é um sintoma presente nos tumores que podem ocorrer juntamente com hidrocefalia)⁽⁷⁾. As neoplasias situadas no IV ventrículo apresentam cefaleia, ataxia, perda da visão e diplopia⁽⁷⁾. Alguns sinais clássicos que podem estar presentes são: sinal de Maceven, sinal do olhar em sol poente e síndrome de Parinaud⁽¹⁰⁾. A tomografia computadorizada (TC) de crânio e a RM são capazes de identificar a localização e o aspecto hipodenso da lesão, além de achados como calcificações e pedículos vasculares⁽¹¹⁾. A imunofenotipagem indica positividade para citoqueratinas (CK), especialmente CK7, vimentina, transterrina (associada ao melhor prognóstico), KIR7.1 e S100⁽¹²⁾.

O marcador GFAP e AE1/AE3 apresentam imunorreatividade negativa, enquanto o EMA está presente difusamente em determinadas áreas da lesão⁽⁶⁾. Outros marcadores utilizados são fator regulador do trocador Na⁺/H⁺1 (NHERF1) e neurofibromina-2 (NF2)⁽¹³⁾, pois revelam maior sensibilidade e especificidade no diagnóstico dos tumores papilares do sistema nervoso. Os diagnósticos diferenciais do caso incluem carcinoma metastático eependioma variante papilar.

O tratamento baseia-se na excisão cirúrgica total, com sobrevida em cinco anos de praticamente 100%⁽⁵⁾. A principal complicação cirúrgica é o sangramento intraoperatório⁽²⁾.

CONCLUSÃO

O PPC pode apresentar-se como massa extraventricular em raros casos, fazendo diagnóstico diferencial com tumores malignos

do sistema nervoso central. No caso relatado, a sintomatologia atípica, de cefaleia e estresse emocional, associada aos exames de imagem indicativos de lesão cerebral não forneceram subsídios suficientes para a conclusão diagnóstica. Portanto, a histopatologia com identificação do padrão papilar associada à imunofenotipagem foi uma estratégia diagnóstica decisiva para a condução do caso. Com a identificação da patologia, o tratamento preconizado é o cirúrgico, associado a um bom prognóstico, conforme o apresentado pela paciente.

REFERÊNCIAS

- Mishra A, Ojha BK, Chandra A, Singh SK, Chandra N, Srivastava C. Choroid plexus papilloma of posterior third ventricle: a case report and review of literature. *Asian J Neurosurg.* 2014;9(4):238. doi:10.4103/1793-5482.146637.
- Kumar R, Achari G, Benerji D, Jain V K, Chhabra D K. Choroid plexus papillomas of the cerebellopontine angle. *Neurol India [serial online]* 2002 [citado em 19 ago 2019]; 50: 352. Disponível em: <http://www.neurologyindia.com/text.asp?2002/50/3/352/1425>
- Baksh BS, Sinha N, Salehi A, et al. Widely metastatic choroid plexus carcinoma associated with novel TP53 somatic mutation. *World Neurosurg.* 2018; 119: 233-6.
- Costa FAO, Silva SHE, Neto OMF, Alves PF, Costa FP. Papiloma do plexo coróide. *J Bras Neurocirurg.* 1994; 5(2): 75-8.
- Paulus W, Brandner S. Choroid plexus tumours. In: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, editors. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.* 4th ed. Lyon: International Agency for Research on Cancer; 2007. p 82-5.
- Del Río-Pérez CM, Suñol-Capella M, Cruz-Martinez O, Garcia-Fructuoso G. Choroid plexus tumours in childhood: experience in Sant Joan de Déu hospital. *Neurocirugia (Astur).* 2016; 27(2): 58-66.
- Sethi D, Arora R, Garg K, Tanwar P. Choroid plexus papilloma. *Asian J Neurosurg.* 2017;12(1):139–141. doi:10.4103/1793-5482.153501
- Gurney JG, Kadan-Lottick N. Brain and other central nervous system tumors: rates, trends, and epidemiology. *Curr Opin Oncol.* 2001; 13(3): 160-6. case report and review of literature. *Asian J Neurosurg.* 2014; 9(4): 238.
- Kornienko VN, Pronin IN. *Diagnostic neuroradiology.* Springer Verlag. 2009. ISBN:3540756523.
- Melo ELA, Garcia MRT, Fernandes RY, Barros NG, Cerri GG, Leite CC. Lesões expansivas do plexo coróide. *Radiologia Brasileira.* 2003; 36(6): 379-384. Disponível em: <https://dx.doi.org/10.1590/S010039842003000600010>.
- Khade S, Shenoy A. Ectopic choroid plexus papilloma. *Asian J Neurosurg.* 2018; 13: 191-4.
- Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK. *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System.* 4 ed. Revisada. ISBN: 9789283244929.
- Georgescu MM, Mobley BC, Orr BA, et al. NHERF1/EBP50 and NF2 as diagnostic markers for choroid plexus tumors. *Acta Neuropathol Commun.* 2016; 4: 55.

AUTOR CORRESPONDENTE

Wilker Dias Martins  0000-0003-1423-8776
e-mail: wdm1998@gmail.com



This is an open-access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License.