

Carcinoma del plexo coroide

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. 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. 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 la línea germinal de p53 en el codón 248. El diagnóstico diferencial se plantea con losependimomas intracraneales y con carcinomas que metastatizan en cerebro.

La RM espectroscopia pueden presentar niveles de compuestos colina y una ausencia completa de creatina y aspartato neuronal/axonal. El CPC demostró niveles más altos de colina comparados al CPP, y también había elevado el lactato. Estos resultados preliminares, si están confirmados en una cohorte más grande de pacientes, indican que puede tener un papel en el diagnóstico preoperatorio de los tumores del plexo coroide en niños, que pueden también tener implicaciones importantes para la terapia y el pronóstico.

La angiografía cerebral puede mostrar una hipertrofia de las arterias coroideas posteriores que alimentan el tumor, y la coloración intensa, persistente del tumor.

Diagnóstico diferencial

Los meningiomas aquí situados se cree que se originan de las células del estroma aracnoideo que existen en los plexos coroideos.

Quistes coloides.

Las hidrocefalias se deben a un defecto de la reabsorción del LCR o, con menor frecuencia, a una superproducción de LCR (como ocurre en presencia de algunos papilomas de los plexos coroideos; incluso en estos casos, la reabsorción probablemente también sea defectuosa en cierto grado, puesto que es probable que los individuos sanos toleren el ligero aumento de producción del LCR que provocan estos tumores).

El tratamiento de elección es la excisión quirúrgica, que debe ser lo más completa posible sin dañar el tejido cerebral sano circundante.

En los CPC 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.

La presencia de melanina es una eventualidad que puede darse en el epéndimo y en el plexo coroideo. Raramente entre los tumores del SNC se han descrito variadas entidades con características pigmentarias. A la diversidad morfológica de los tumores de plexos coroideos contribuye

esporádicamente la denominada variante pigmentada, constatándose en la revisión de la literatura tanto la existencia de papilomas como de carcinomas.

CASO: Niño de dos años y seis meses que presenta desde hace tres meses episodios de chupeteo e hipotonía. Mediante TAC se detectó una masa en ventrículo lateral derecho. Tras la resección se observó en el estudio microscópico una tumoración tipo papiloma de plexos coroideos, destacando en sus células un depósito intracitoplasmático de pigmento granular, marrón dorado, autofluorescente, ORO, PAS y Masson-Fontana (M-F) positivo, pero negativo con la técnica de Perls. El estudio con microscopía electrónica demostró la presencia de lisosomas con material electrodens, granular. No se observaron premelanosomas ni melanosomas. El diagnóstico final fue de papiloma pigmentado de plexo coroideo.

Anatomía Patológica Los tumores pigmentados de plexo coroideo son raros. Se han descrito bajo distintas denominaciones: melanosis de papiloma de plexos coroideos, papiloma pigmentado, papiloma melanótico y papiloma con melanina. Se observa una preferencia por el sexo masculino (4/5; en un caso no se especifica). El rango de edades varió desde 9 meses a 64 años. Cuatro de los casos se localizaron en los ventrículos laterales (2 en el izquierdo, 1 en el derecho y otro sin determinar), y dos en el cuarto ventrículo. En todos los casos el pigmento fue positivo para M-F y PAS. Excepto en un caso en que la microscopía electrónica demostró melanosomas, la naturaleza del pigmento se ha interpretado como una asociación de lipofusina y neuromelanina. Se considera que ésta puede originarse por pseudoperoxidación no enzimática de la lipofusina (lipofusina melanizada).

Bibliografía

PAPILOMA DE PLEXOS COROIDEOS LIPOPIGMENTADO Val D, Castillo M, García MA, Bancalari E, Tejerina E, Gutierrez M. Hospital Universitario La Paz, Dpto de Anatomía Patológica Pº Castellana, nº261 28046 Madrid ahivalosdonuts@terra.es

Los tumores del plexo coroideo son neoplasias que afectan principalmente a los niños pequeños.

A diferencia de los papilomas del plexo coroideo, los carcinomas del plexo coroideo progresan con frecuencia, y requiere el desarrollo de conceptos de tratamiento adyuvante.

La sobreexpresión de factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF) y sobre todo la variante beta del receptor PDGF fosforilada ha resultado ser significativamente mayor en los carcinomas del plexo coroideo, por lo que está funcionalmente implicada en la biología de los tumores del plexo coroideo y puede representar una diana molecular para la terapia (Koos 2009).

Bibliografía

Koos B, Paulsson J, Jarvius M, Sanchez BC, Wrede B, Mertsch S, Jeibmann A, Kruse A, Peters O, Wolff JE, Galla HJ, Söderberg O, Paulus W, Ostman A, Hasselblatt M. Platelet-derived growth factor receptor expression and activation in choroid plexus tumors. *Am J Pathol.* 2009 Oct;175(4):1631-7. Epub 2009 Aug 28.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=carcinoma_del_plexo_coroideo



Last update: **2025/05/03 23:56**