

Papiloma do plexo coroide do ângulo pontocerebelar

Relato de caso

Carla Maria Esteves Silva¹, Elsa Margarida Castro Silva², Manuel Jorge Rocha Melo Pires³, Cristina Maria Giesta Ramos⁴, Célia Maria de Paiva Pinheiro⁵, Valdemar Pereira Silva Martins⁶, Antonio Ernesto de Carvalho Pereira⁷

Hospital Geral de Santo António (HGSA), Serviço de Neurocirurgia, Porto, Portugal

RESUMO

Contexto: Os papilomas dos plexos coróides (PPC) têm localização típica intraventricular pela sua relação com os plexos coróides. Apenas 9% dos PPC estão localizados no ângulo pontocerebelar (APC), mas estes estão, na sua maioria, em relação com os plexos coróides do quarto ventrículo que afloram dos orifícios de Luschka. Já foram, no entanto, descritos alguns casos raros de PPC sem qualquer relação com os plexos coróides, tanto na fossa posterior como, até mesmo, no canal raquidiano. A recorrência local é rara e ainda mais rara é a disseminação pelo neuroeixo via espaço subaracnoide. **Objetivo:** Apresentar um caso de PPC com características atípicas: localização no APC, mas sem relação com o plexo coroide do quarto ventrículo, invasão óssea local, disseminação extradural e irrigação a partir de ramos arteriais meníngeos. Foi encontrado um caso semelhante na literatura, descrito em 1999. Alertamos para as características atípicas do PPC que poderão estar relacionadas com o diferente comportamento que este caso apresentou e que deve merecer uma reflexão sobre a melhor estratégia terapêutica.

PALAVRA-CHAVE

Papiloma do plexo coroide.

ABSTRACT

Primary choroid plexus papilloma of the cerebellopontine angle. Case report

Background: Choroid plexus papilloma (CPP) is typically an intraventricular tumor because of its relationship with choroids plexus. Only 9% of all CPP are located at the cerebellopontine angle, but these are, in majority, originated in the choroid plexus of fourth ventricle, reaching the cerebellopontine angle through the foramen of Luschka. Nevertheless some rare cases of CPP without relation with choroid plexus have been described, including localizations in the posterior fosse and spinal canal. It is also rare the local recurrence and its dissemination through the subaracnoid space. **Objective:** To present a case of CPP with atypical characteristics: localization at cerebellopontine angle with no evident relation with the fourth ventricle choroid plexus, local bone invasion, extradural dissemination and irrigation by meningeal arterial branches. It was found only one similar case on literature, described on 1999. It also is our aim to alert neurosurgeons for atypical characteristics of CPP that might have a role on the different aggressive behavior of this tumor which must need different treatment strategies.

KEY WORD

Choroid plexus papilloma.

1 Interna complementar de Neurocirurgia.

2 Especialista de Neurocirurgia.

3 Assistente graduado de Neuropatologia.

4 Especialista de Neurorradiologia.

5 Assistente hospitalar de Neurocirurgia.

6 Assistente graduado de Neurocirurgia. Chefe do Serviço de Neurocirurgia do Hospital Geral de Santo António (HGSA).

7 Assistente graduado de Neurocirurgia. Diretor do Serviço de Neurocirurgia do HGSA.

Introdução

O papiloma dos plexos coroides (PPC) é um tumor benigno neuroectodérmico raro e representa 0,4% a 1% das neoplasias intracranianas. Tem distribuição preferencial variável com a idade e, ao contrário do habitual para as outras neoplasias intracranianas, encontra-se tipicamente nos compartimentos supratentorial, na criança, e infratentorial, no adulto. A localização habitual do PPC é a intraventricular, pela sua relação com os plexos coroides.^{2,9,10,13,15}

Nos poucos casos descritos de PPC extraventricular cita-se, na sua maioria, a localização no ângulo pontocerebelar, correspondendo a 9% de todos os PPC.^{10,15} Os restantes PPC extraventriculares descritos são casos excepcionais de localização intraparenquimatosa e no canal raquidiano, isto é, sem qualquer relação com plexos coroides.^{1,2,7,11,12}

O PPC da fossa posterior pode apresentar-se em continuidade com o quarto ventrículo ou como lesão primária do ângulo pontocerebelar. Quando se apresenta como lesão primária nessa localização, habitualmente está na dependência dos tufos de plexo coroide que afloram dos orifícios de Luscka,^{4,9,15,16} ou raramente tem origem em tecido coroide ectópico sem conexão com o plexo coroide do quarto ventrículo.¹⁵

A manifestação típica dos PPC é a hidrocefalia condicionada tanto pela obstrução como pela hiperprodução de líquor. Nos casos de localização mais rara no ângulo pontocerebelar, as primeiras manifestações clínicas podem ser o comprometimento de nervos cranianos e ataxia.^{3,7,16}

A recorrência local é rara e ainda mais rara é a disseminação pelo neuroeixo via espaço subaracnoideo.^{7,8}

É apresentado um caso de PPC primário do ângulo pontocerebelar com algumas características raras. A evolução com comportamento agressivo também é motivo para relatar esse caso, pois obriga-nos a refletir sobre a melhor terapêutica para esses casos raros, eventualmente diferente da habitual para os PPC.

Relato do caso

Apresentação clínica

Trata-se de uma doente do sexo feminino que foi inicialmente avaliada pelo Serviço de Neurocirurgia aos 30 anos de idade (1986). Apresentava cefaleias e episódios de hemiespasmos faciais direitos, com dez anos de evolução e recente agravamento. Referia anacusia à direita desde os 9 anos, seqüela de infecção. No exame neurológico apresentava estase papilar bilateral e envolvimento dos nervos cranianos V, VII e IX à direita. Na otoscopia apresentava membrana do tímpano de coloração cinza escura e pequena neoforção justatimpânica.

Estudo imagiológico

A tomografia computadorizada (TC) cerebral revelou um processo expansivo do ângulo pontocerebelar direito, com área cística na fossa posterior e área sólida heterogênea que captava contraste, junto ao rochedo, com parcial destruição deste (Figuras 1 e 2).

As hipóteses diagnósticas colocadas foram: neurinoma do acústico e tumor glômico da jugular.

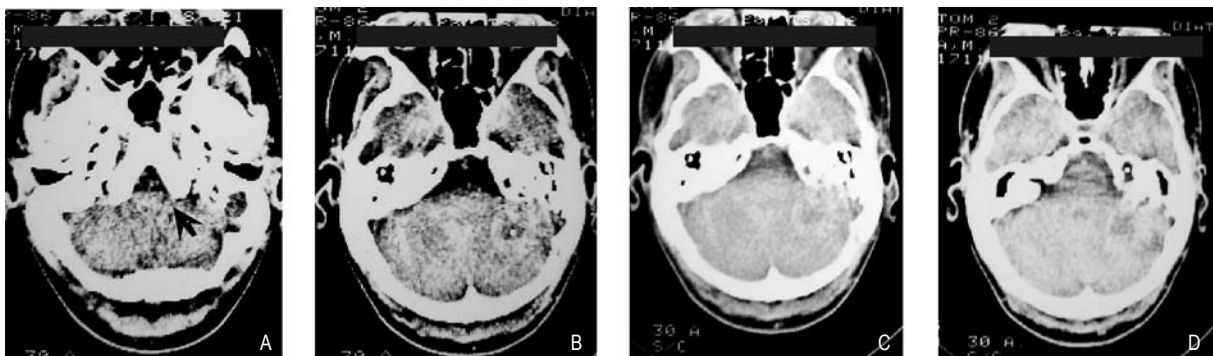


Figura 1 – TC cerebral pré-operatória. Cortes axiais com contraste sequenciais (de A a D) em progressão rostral; em A está assinalado (seta) o recesso lateral direito do quarto ventrículo, sem contiguidade com o tumor visível nas restantes imagens. Trata-se de uma lesão aparentemente extra-axial, localizada no APC, constituída por componentes cístico e sólido intensamente captantes.

Nota: Atenção para a lateralidade das imagens, pois é inversa ao que atualmente se pratica (está assinalado qual o lado direito do doente com a palavra right, realçada com círculo branco na Figura 2).

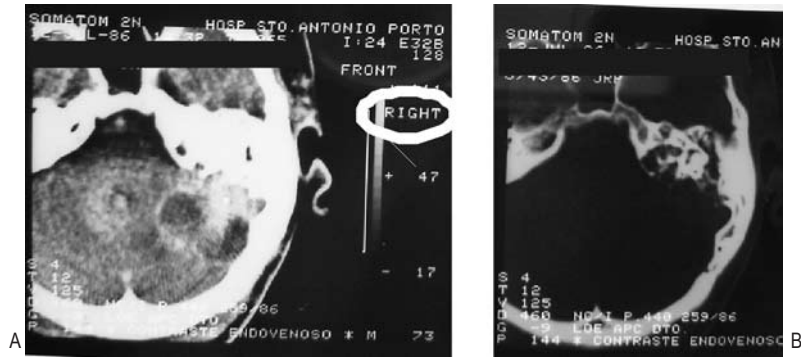


Figura 2 – TC cerebral com contraste (A) e a correspondente imagem em janela óssea (B) revelam a parcial destruição óssea do rochedo. Nota: Atenção para a lateralidade das imagens.

Tratamento

Foi realizada craniectomia retromastoidea, com remoção subtotal do tumor, constituído basicamente por lagos venosos. Verificou-se fácil dissecação do tumor do córtex cerebeloso e dos pares cranianos. Apresentava inserção na tenda e na dura-máter da face posterior do rochedo, de onde provinha intensa vascularização, com consequente hemorragia profusa, que impossibilitou a remoção total da porção petrosa.

Evolução

Verificou-se progressão da doença no local, documentada desde o segundo ano após a primeira cirurgia (Figura 3). Foi reoperada por mais três vezes (ao 9º, 16º e 17º anos após a primeira cirurgia), nunca se conseguindo a remoção total, mesmo quando se associou petrosectomia posterior. A massa tumoral encontrava-se sempre inserida na dura-máter, mas já sem plano de dissecação com as estruturas envolventes, nomeadamente córtex cerebeloso, pares cranianos e tronco cerebral.

Foi sempre realizada embolização prévia às reintervenções por causa da hemorragia limitante na primeira cirurgia. As angiografias confirmaram irrigação primária a partir de ramos durais da artéria carótida externa – artérias faríngea ascendente, occipital, auricular posterior (Figura 4).

A doença progrediu, com extensão às fossas média e anterior, de tal modo que se tornou irresssecável (Figuras 5 e 6).

Neuropatologia

A histologia inicial foi de um tumor de provável origem vascular. Só depois da segunda intervenção cirúrgica as lâminas foram observadas por um neuropatologista, já com acesso à imunocitoquímica, e era evidente que se tratava de um tumor muito vascularizado, mas de aspecto epitelial, com marcação positiva para citoqueratinas e com zonas císticas. Só na terceira intervenção o aspecto papilar era evidente, por isso se pediu a opinião do professor Kepes, da Universidade de Kansas. O diagnóstico proposto foi de papiloma de plexo coroide (Figura 7).

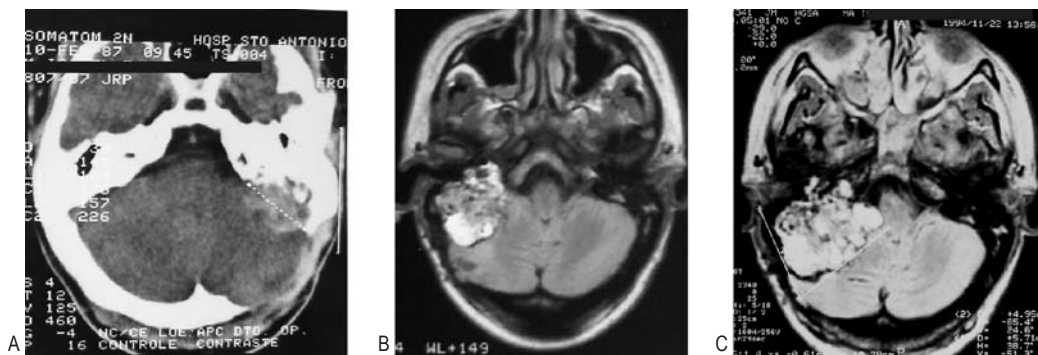


Figura 3 – A) TC cerebral com contraste seis meses após a primeira cirurgia (ainda com a lateralidade inversa ao que atualmente se pratica). B) RM T1 com contraste, cortes axiais, quatro anos após a primeira cirurgia. C) RM T1 com contraste, oito anos após a primeira cirurgia. A sequência destas imagens ilustra a progressão local da doença, tanto ao nível do rochedo como no interior da fossa posterior, com compressão do tronco cerebral. Na RM, a lateralidade é a praticada atualmente.

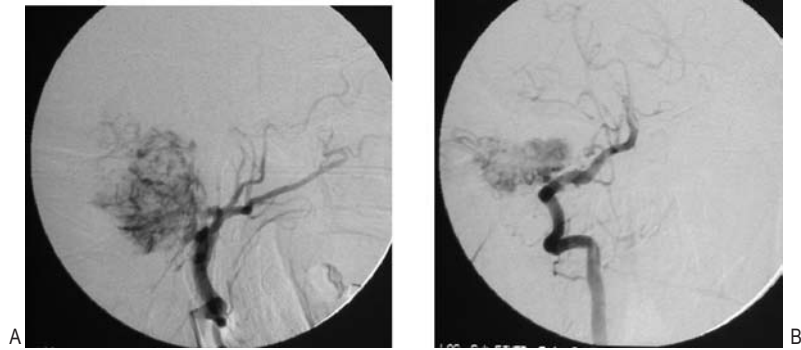


Figura 4 – Angiogramas das artérias carótida externa (A) e da vertebral (B) revelam irrigação predominantemente proveniente dos ramos durais da carótida externa, com pequena contribuição da circulação posterior.

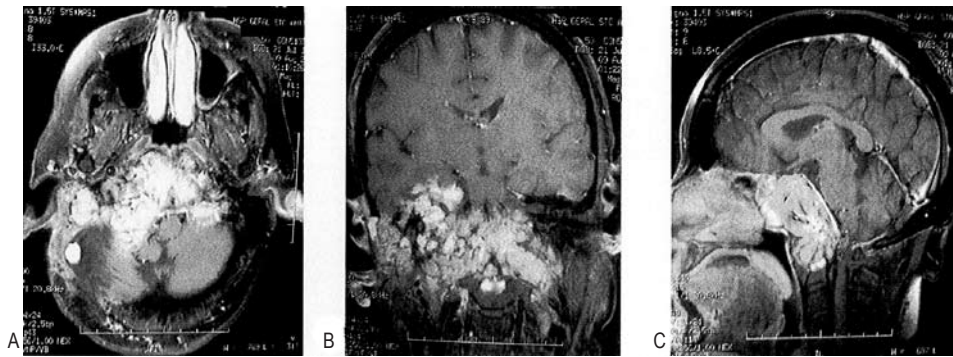


Figura 5 – RM T1 com saturação de gordura e com contraste em cortes axial (A), coronal (B) e sagital (C), ao fim de 19 anos após a primeira cirurgia, revelam a disseminação da doença ao longo da base do crânio, com extensão superior ao andar anterior do crânio, inferiormente até o nível C1-C2 e no plano medial ultrapassando a linha média.

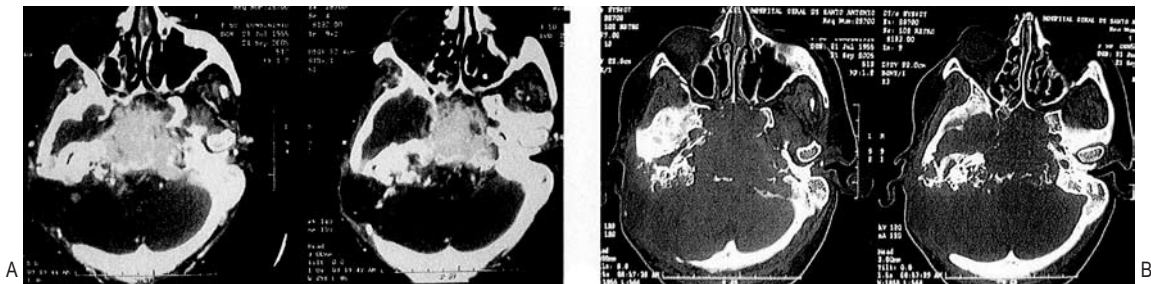


Figura 6 – TC cerebral com contraste (A) e em janela óssea (B), ao fim de 19 anos após a primeira cirurgia, mostram como a progressão ao longo da base do crânio envolve destruição óssea. (Lateralidade das imagens é a atual.)

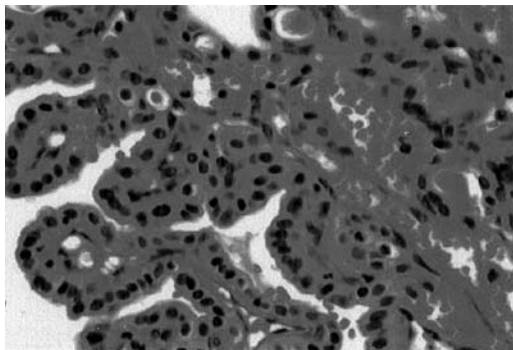


Figura 7 – HE X40. Papiloma dos plexos coroides: estruturas papilares com epitélio cuboidal sobre estroma de tecido conectivo vascularizado. Ausência de atipia celular e mitoses.

Tratamentos complementares

Em razão da irressecabilidade da lesão e da sua benignidade histológica, embora com comportamento agressivo pela extensão que tomou, foi proposta a radioterapia. A decisão foi demorada em virtude da não existência documentada de indicação de radioterapia para esses tumores.^{3,5,14,18} A doente encontrava-se já amaurótica e com os nervos cranianos baixos atingidos. Teve má tolerância à radioterapia (cefaleias), por isso abandonou o tratamento ao fim de duas semanas. Faleceu dois meses depois, aos 50 anos, ao fim de 20 anos de evolução conhecida da doença.

Discussão

Esse caso de PPC apresentou várias características atípicas: ausência de relação com o plexo coroide do quarto ventrículo, invasão óssea, disseminação ao longo da base do crânio e tipo de irrigação.

Embora a localização no ângulo pontocerebelar seja reconhecida para PPC, não se estabeleceu relação, imagiológica ou operatória, com os plexos coroides do quarto ventrículo. Esse é um caso raro de PPC primário do ângulo pontocerebelar sem relação com os plexos coroides.

Esse caso cursou de início com invasão óssea do rochedo. Apenas foi encontrado um caso semelhante na literatura, descrito por Talachi e cols.,¹⁵ numa revisão de todos os casos de papiloma dos plexos coroides do ângulo pontocerebelar operados em 20 anos naquele Serviço, num total de 12 casos.

Embora seja previsível que o PPC tenha uma disseminação pelas vias de líquido e pelo espaço subaracnoideo, o que se encontrou nas várias cirurgias foi uma localização extradural. Imagiologicamente, a disseminação ao longo da base do crânio acompanha-se de invasão óssea.

Anatômica e fisiologicamente, essa localização com envolvimento ósseo pode estar relacionada com o tipo de irrigação, também atípico para esse tipo de tumor. Habitualmente, o PPC usa a mesma irrigação que os plexos coroides dessa área, ou seja, proveniente da artéria cerebelosa posteroinferior. No caso descrito, a irrigação era por ramos meníngeos da artéria carótida externa. É de notar que o mesmo caso encontrado na literatura, com a particularidade de invadir o osso petroso, também apresentava o mesmo tipo de irrigação.¹⁵

Em paralelo com outros casos raros de PPC não associados à presença de plexos coroides em localização normal,^{1,7,10-12} as hipóteses para a origem desse tumor nessa localização são: restos ectópicos de plexos coroides ou metaplasia a partir de células meníngeas (o que justificaria a forte inserção e fonte de irrigação a partir da dura-máter).

A cirurgia com remoção total é descrita como o tratamento ideal e com possível cura da doença. Por isso, sempre se indica a reintervenção se acessível e se o doente tiver condições clínicas para tal.^{3,5,14,18} Por esse motivo foram realizadas as várias reintervenções.

No entanto, quando se verifica irressuscabilidade ou, mesmo antes disso, como terapêutica complementar, a radioterapia poderá ser útil.^{6,15} Em razão da falta de indicação para esse tratamento contra tumores com essa histologia, cabe-nos divulgar os casos atípicos, especialmente de comportamento agressivo, que devem merecer tratamento diferente.

Foi também encontrado um caso descrito na literatura de PPC recidivante localmente e com disseminação para o canal raquidiano, que teve boa resposta clínica à quimioterapia com lomustina.¹⁷

Conclusão

Este caso ilustra a consequência extremamente rara de disseminação, ao longo da base do crânio, desse tumor histologicamente benigno.

A histologia e a avaliação imagiológica não foram suficientes para prever essa evolução. Depois de se rever a literatura e especialmente considerando a revisão já feita de vários casos de papilomas dos plexos coroides no ângulo pontocerebelar, devem ser consideradas pertinentes para o prognóstico outras características como a presença ou não de destruição óssea e o tipo de irrigação (predomínio por irrigação meníngea ou não).

Nesse tipo de tumor benigno, apesar da não indicação habitual para a radioterapia, parece-nos necessário investir em terapias complementares nos casos em que se verifica um comportamento agressivo, como a disseminação ao longo do neuroeixo. Permanece a dúvida se a radioterapia terá algum benefício no controle do crescimento de tumor intensamente vascularizado em situação de irressuscabilidade.

Referências

1. Dwarakanath S, Suri A, Mahapatra A, Mehta V, Sharma M. Intramedullary ectopic choroid plexus: report of a rare case. *Neurosurgery*. 2005;56:869.
2. García-Valtuille R, Abascal F, Garcia-Valtuille A, Pinto I, Cerezal L, Sanz F, et al. Adult choroid plexus papilloma of the posterior fossa mimicking a hemangioblastoma. Case report. *J Neurosurg*. 2000;92:870-2.
3. Greenberg MS: *Handbook of neurosurgery*. 5th ed. New York: Thieme; 2001. p. 457-8.
4. Holst B, Grunwald IQ, Brill G, Reith W. Differential diagnosis of space demands in the cerebellopontine angle. *Radiology*. 2004;44:1113-36.
5. Krishnan S, Brown PD, Scheithauer BW, Ebersold MJ, Hammack JE, Buckner JC. Choroid plexus papillomas: a single institutional experience. *J Neurooncol*. 2004;68:49-55.
6. Kumar R, Achari G, Benerji D, Jain VK, Chhabra DK. Choroid plexus papillomas of the cerebellopontine angle. *Neurol India*. 2002;50:352-8. Disponível em <http://www.neurologyindia.com/article.asp?issn=0028-3886;year=2002; Data de acesso: 8 Março 2008 volume=50; issue=3;spage=35;epage=8;aulast=kumar>.
7. Kurtkaya-Yapici O, Schethauer B, Peteghem K, Sawicki J. Unusual case of extradural choroid plexus papilloma of the sacral canal. *J Neurosurg (Spine 1)*. 2002;7:102-5.

8. Mcevoy AW, Galloway M, Revesz T, Kitchen ND. Metastatic choroid plexus papilloma: a case report. *J Neurooncol.* 2002;56:241-6.
9. Mitsuyama T, Ide M, Hagiwara S, Tanaka N, Kawamura H, Aiba M. Adult choroid plexus papilloma of the posterior fossa: extraventricular location. *No Shinkei Geka.* 2005;33:825-9.
10. Murcia S, Jaramillo L. Papiloma de plexos coroides. *Revista Facultad de Medicina.* 2003;51:97-102.
11. Nakano I, Dondo A, Iwasaki K. Choroid plexus papilloma in the posterior third ventricle: case report. *Neurosurgery.* 1997;40:1279-82.
12. Pillai A, Rajeev K, Chandi S, Unnikrishnan M. Intrinsic brainstem choroid plexus papilloma. *J Neurosurg.* 2004;100:1076-8.
13. Siffer J, Jallo G. Ependimomas and intraventricular tumors. In: Schiff D, O'Neill BP, editors. *Principles of neuro-oncology.* New York: McGraw-Hill; 2005. p. 443.
14. Strojan P, Popovic M, Surlan K, Jereb B. Choroid plexus tumors: a review of 28-year experience. *Neoplasma.* 2004;51:306-12.
15. Talacchi A, De Micheli E, Lombardo C, Turazzi S, Bricolo A. Choroid plexus papilloma of the cerebellopontine angle: a twelve patient series. *Surg Neurol.* 1999;51:621-9.
16. Toussaint LG, Link MJ. Primary tumors of the cranial nerves and skull base. In: Schiff D, O'Neill BP, editors. *Principles of neuro-oncology.* New York: McGraw-Hill; 2005. p. 472.
17. Valencak J, Dietrich W, Raderer M, Dieckmann K, Prayer D, Hainfellner JA, et al. Evidence of therapeutic efficacy of CCNU in recurrent choroid plexus papilloma. *J Neurooncol.* 2000;49:263-8.
18. Wolff JE, Sajedi M, Brant R, Coppes MJ, Egeler RM. Choroid plexus tumours. *Br J Cancer.* 2002;87:1086-91.

Original recebido em outubro de 2008

Aceito para publicação em janeiro de 2009

Endereço para correspondência

*Carla Maria Esteves Silva
Hospital Geral de Santo António
Serviço de Neurocirurgia
4050 – Porto, Portugal
E-mail: carlaestevessilva@hotmail.com*