

Carcinoma de Plexo Coróide: Relato de Caso

Choroid Plexus Carcinoma: Case Report

*Carlos Frederico de Almeida Rodrigues¹, Cristiane de Camargo e Silva²,
Cássio Kirchner da Cruz², Egon Lütkeimeier Júnior³, Cristiano Bischoff³,
Luana Paula Girondi³, Pâmela Lustosa Rei³*

RESUMO

Introdução. Neoplasias do plexo coróide são tumores de origem neuroectodérmicas que correspondem a 0,4% a 0,6% dos tumores encefálicos. Na grande maioria são tumores benignos com predileção pelos ventrículos cerebrais como local de aparecimento. **Objetivo.** Relato de caso de criança com 3 anos de idade e Carcinoma de Plexo Coróide. **Método.** Relato de caso clínico de paciente com Carcinoma de Plexo Coróide. **Resultado.** Paciente submetido a tratamento cirúrgico parcial com radioterapia subsequente e, no momento, em acompanhamento ambulatorial. **Conclusão.** embora mais comum em crianças com menos de 2 anos, o carcinoma de plexo coróide pode ocorrer em pacientes mais velhos e permanecer assintomático até atingir um tamanho considerável. O tratamento cirúrgico é o objetivo, mas em virtude do tamanho do tumor e das condições clínicas do paciente, nem sempre é atingido. A manifestação clínica de hipertensão intracraniana secundária à hidrocefalia é bastante comum em crianças e o aumento do perímetro encefálico deve chamar atenção de pediatras e neurologistas infantis.

Unitermos. Carcinoma, Plexo Coróide, Neoplasias.

Citação. Rodrigues CFA, Silva CC, Cruz CK, Lütkeimeier Júnior E, Bischoff C, Girondi LP, Rei PL. Carcinoma de Plexo Coróide: Relato de Caso.

ABSTRACT

Introduction. Neoplasms of the choroid plexus tumors are neuroectodermal origin corresponding to 0.4% to 0.6% of brain tumors. In the vast majority are benign tumors with a predilection for the cerebral ventricles as local appearance. **Objective.** To report a case of a child under 3 years of age and choroid plexus carcinoma. **Method.** Case report of a patient with choroid plexus carcinoma. **Results.** The patient underwent surgery and subsequent radiotherapy at the moment, as an outpatient. **Conclusion.** Although most common in children under 2 years of choroid plexus carcinoma can occur in older patients and remain asymptomatic until it reaches a considerable size. Surgical treatment is the goal, but because of the size of the tumor and the clinical condition of the patient, not always achieved. The clinical manifestation of intracranial hypertension secondary to hydrocephalus is quite common in children and increased perimeter brain must attract attention of pediatricians and neurologists.

Keywords. Carcinoma, Choroid Plexus, Neoplasms.

Citation. Rodrigues CFA, Silva CC, Cruz CK, Lütkeimeier Júnior E, Bischoff C, Girondi LP, Rei PL. Choroid Plexus Carcinoma: Case Report.

Trabalho realizado na Policlínica Pato Branco, Pato Branco-PR, Brasil.

1. Médico, Professor de Neurologia e Neurocirurgia da Faculdade de Medicina da Unochapecó, Chapecó-SC, Brasil.
2. Acadêmicos do nono período da Faculdade de Medicina da Unochapecó, Chapecó-SC, Brasil.
3. Acadêmicos do quinto período da Faculdade de Medicina da Unochapecó, Chapecó-SC, Brasil.

Endereço para correspondência:
Carlos Frederico de Almeida Rodrigues
Av. Brasil 450/1301, centro
85501080, Pato Branco-PR, Brasil.
E-mail: rodriguescfa@hotmail.com

Relato de Caso
Recebido em: 23/03/12
Aceito em: 19/12/12
Conflito de interesses: não

INTRODUÇÃO

Os tumores do plexo coróide são raros e de origem neuroectodérmica¹, correspondem a 0,4% a 0,6% de todos os tumores cerebrais² com incidência anual de 0,3 caso por milhão³. Em sua maioria, são tumores benignos que acometem os ventrículos, sendo que, formas malignas e extraventriculares já foram descritas⁴. Normalmente são tumores bem individualizados e, em função do tamanho, insinuam-se no tecido nervoso adjacente sem infiltrá-lo. O aspecto externo é microlobulado com coloração rósea-acinzentada com áreas firmes e áreas friáveis que se desgarram facilmente. É considerado responsável por hiperprodução de Líquido Céfalo-Raquidiano o que acarreta extensas dilatações ventriculares. À inspeção pode ser confundido com osependimomas. Hemorragia tumoral, simulando hemorragia subaracnóide, e a semeadura tumoral nos espaços liquóricos, com ou sem manipulação cirúrgica, têm sido relatadas. Os tumores do plexo coróide podem se apresentar em adultos e no período pré-natal, no entanto, a maioria dos casos ocorre em crianças menores de 2 anos de idade⁵. Os critérios histológicos para o diagnóstico foram descritos por Lewis e revisados por Kleihues e Cavenese⁶.

O tratamento é complexo, envolvendo uma equipe multidisciplinar (controle da vascularização do tumor, opção entre cirurgia e tratamento da hidrocefalia e o valor de terapias adjuvantes).

MÉTODO

JCB, sexo feminino, 3 anos de idade, há três meses cefaléia de leve intensidade em região frontal. Duas semanas após o início dos sintomas evoluiu com vômitos frequentes e ptose palpebral à direita. Durante o atendimento apresentava-se com sonolência excessiva e dificuldade para deambular. Exame físico apresentava paralisia do III nervo craniano à direita, reflexo fotomotor ausente desse lado, paraparesia (grau III), hiperreflexia à esquerda. A RM de crânio demonstrou lesão expansiva intraventricular, irregular, isointensa ao córtex cerebral em T1 e T2, de textura relativamente heterogênea (foto 1 e 2).

O paciente foi submetido à biópsia (foto 3), com o resultado da patologia indicando proliferação celular neoplásica composta por células grandes irregulares, moderada a intensamente atípicas, ora bizarras, exibindo

numerosas figuras de mitose típicas e atípicas, formando arranjos papilares, pseudoglandulares e sólidos; áreas de necrose e hemorragia; vasos grandes e dilatados com paredes espessadas e focos de calcificação, concluindo se tratar de carcinoma de plexo coróide grau III da OMS de 2007 (foto 4).

O paciente foi submetido à ressecção parcial do tumor, radioterapia e está em seguimento ambulatorial.

RESULTADO

Paciente tratado com cirurgia parcial (biópsia) para diagnóstico histopatológico, que confirmou a hipótese de tumor de originário do plexo coróide (carcinoma de plexo coróide). Em virtude de sua extensão (ver fotos) e do quadro clínico do paciente não pode ser retirado em sua totalidade, que é o objetivo primário da cirurgia, sendo assim, optamos por radioterapia e segmento ambulatorial do paciente.

DISCUSSÃO

Os tumores do plexo coróide são entidades extremamente raras, correspondem a menos de 1% de todos os tumores intracranianos e são de prevalência acentuada antes dos dois anos de vida⁷. A etiologia desses tumores tem sido relacionada a infecções pelo *Simian Virus* 40⁸. Entretanto, sua real importância ainda é controversa, pois os mesmos possuem outros fatores que influenciam na sua gênese, como as síndromes ligadas ao cromossomo X⁹. O diagnóstico diferencial inclui: papilomas do plexo coróide, meningiomas, meduloblastomas, adenoma pituitário e outros.

Enquanto os carcinomas do plexo coróide são relatados como tendo prognóstico extremamente pobre, os papilomas do plexo coróide são geralmente considerados como tumores benignos com resultados muito favoráveis em longo prazo¹⁰. A localização mais comum em crianças é o átrio ou o triângulo dos ventrículos laterais (85%) e a incidência é maior no gênero masculino (1:1,3)¹¹. As manifestações clínicas dos carcinomas de plexo coróide variam de acordo com a localização do tumor. Quando em ventrículos laterais e terceiro ventrículo, hidrocefalia é uma apresentação comum. Quando acometem o IV ventrículo, sinais cerebelares podem estar presentes.

O exame de escolha que permite melhor visuali-

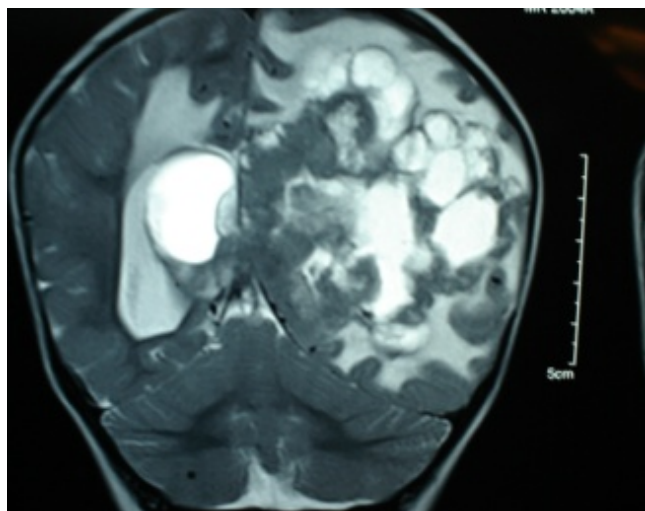


Foto 1. Imagem de RM.

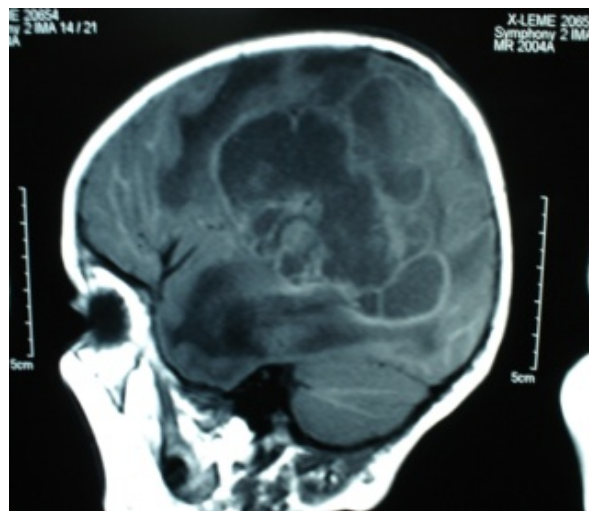


Foto 2. Imagem RM.



Foto 3. Aspecto macroscópico da lesão.

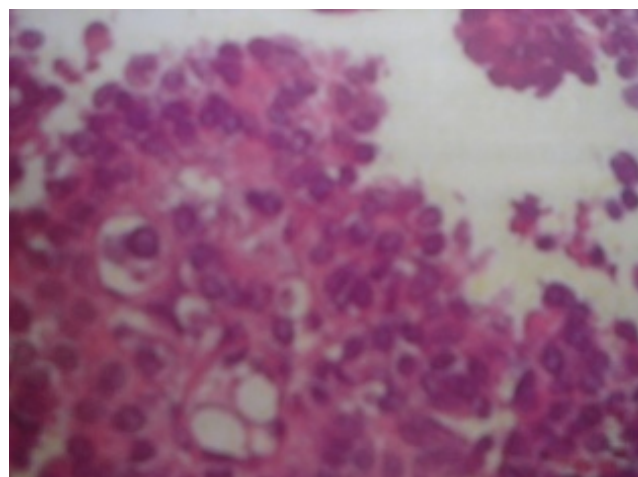


Foto 4. Anatomopatológico.

zação é a RM de crânio e, se possível, a administração de contrastes (gadolínio) permite melhor avaliação das relações anatômicas do tumor, possibilitando um melhor planejamento cirúrgico¹².

Mesmo com o advento de novas técnicas cirúrgicas e de tratamento adjuvante, diversos dilemas ainda são enfrentados no tratamento do carcinoma do plexo coróide, sobretudo no que diz respeito ao tratamento da hidrocefalia, embolização prévia da vascularização tumoral e tratamento adjuvante¹³.

No pós-operatório, as crianças com CPC são tratadas, com quimioterapia adjuvante e o comportamento é desfavorável. O tempo médio de sobrevida em adultos é de 3,5 anos e em crianças de nove meses¹⁴.

CONCLUSÃO

Sendo mais comum em crianças com menos de 2 anos, o carcinoma de plexo coróide pode ocorrer em pacientes mais velhos e permanecer assintomático até atingir um tamanho considerável. O tratamento cirúrgico é o objetivo, mas em virtude do tamanho do tumor e das condições clínicas do paciente, nem sempre atingido. A manifestação clínica de hipertensão intracraniana secundária à hidrocefalia é bastante comum em crianças e o aumento do perímetro encefálico deve chamar atenção de pediatras e neurologistas infantis. O tratamento deve ser realizado por equipe multidisciplinar, utilizando-se diversos métodos, quando a cirurgia não pode realizar a exérese total, como no nosso caso, para uma resolução satisfatória.

REFERÊNCIAS

1. McEvoya AW, Hardinga BN, Phippsa PK, Ellisonb DW, Elsmorea AJ, Thompsona D, et al. Management of choroid plexus tumours in children: 20 years experience at a single neurosurgical centre. *Pediatr Neurosurg* 2000;32:192-9.
<http://dx.doi.org/10.1159/000028933>
2. Pereira CU. *Neurologia Pediátrica*. Ed. Revinter – Rio de Janeiro, 2000, p.190.
3. Janisch W, Staneczek W. Epidemiology of tumors of the central nervous system: influence of the autopsy rate on the incidence rate. *Arch Geschwulstforsch* 1988;58:51-5.
4. Nakano I, Kondo A, Iwasaki K. Choroid plexus papilloma in the posterior third ventricle: case report. *Neurosurgery* 1997;40:1279-82.
<http://dx.doi.org/10.1097/00006123-199706000-00030>
5. Sarkar C, Sharma MC, Gailwad S, Sharma C, Singh VP. Choroid plexus papilloma: a clinicopathological study of 23 cases. *Sur Neurol* 1999;52:37-9.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019\(99\)00049-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019(99)00049-X)
6. Lins CC, Adry RARC, de Avellar LM, Araújo JR, Brandão MCM. Carcinoma de plexo coróide: relato de caso. *Arq Bras Neurocirurg* 2011;30:66-8.
7. Sarkar C, Sharma MC, Gailwad S, Sharma C, Singh VP. Choroid Plexus papilloma: a clinicalpathological study of 23 cases. *Surg Neurol* 1999;52:37-9.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019\(99\)00049-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0090-3019(99)00049-X)
8. Martini F, Iaccheri L, Lazzarin L, Carinci P, Corallini A, Gerosa M, et al. SV40 early region and large T antigen in human brain tumor, peripheral blood cell, and sperm fluids from healthy individuals. *Cancer Res* 1996;56:4820-5.
9. Kleihues P, Cavenese WK. *Tumours of the nervous system*. Lyon: International Agency for Research on Cancer, 1997, p.57-60.
10. Youmans JR. *Neurological Surgery*. Ed. Saunders: Toronto, 1996, p.1115-1118.
11. Raimondi AJ. *Pediatric Neurosurgery*. Ed. Springer: Milão, 1998, p.745-6.
12. Bleggi-Torres LF, Noronha L, Telles JE. A importância da imunoistoquímica no diagnóstico anatomopatológico em hospital geral: análise de 885 casos. *J Bras Patol* 1995;31:65-71.
13. Mc Girr SJ, Ebersold MJ, Scheithauer BW, Quast LM, Shaw EG. Choroid Plexus papillomas: Long-term follow-up results in a surgically treated series. *J Neurosurg* 1988;69:843-9.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.1988.69.6.0843>
14. Pencalet P, Sainte RC, Lellouch TA, Kalifa C, Brunelle F. papilloma plexus choroide in children. *J Neurosurg* 1998;88:521-8.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.1998.88.3.0521>