

# LES TUMEURS DU PLEXUS CHOROÏDE

## TUMORS OF CHOROID PLEXUS

B.KAMMOUN<sup>1,4,\*</sup>, F.KOLSI<sup>1,4</sup>, Y. GDOURA<sup>1,4</sup>, O.KAMMOUN<sup>2,4</sup>, F.JARRAYA<sup>1,4</sup>, R.KALLEL<sup>3,4</sup>,  
H.BEN ALI<sup>1,4</sup>, M.Z.BOUDAWARA<sup>1,4</sup>

1 :Service de Neurochirurgie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

2 : Service de Radiologie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

3 :Laboratoire d'Anatomo-pathologie. CHU Habib Bourguiba, Sfax-Tunisie

4 : Faculté de médecine, Université de Sfax-Tunisie

\*e-mail de l'auteur correspondant : kammoun.brahim28@gmail.com

### Résumé

Les tumeurs du plexus choroïdes sont des tumeurs papillaires intra-ventriculaires rares. Ces tumeurs touchent essentiellement l'enfant mais ont été rapportées chez l'adulte. Sur le plan anatomopathologique, trois types histologiques ont été décrits : le papillome, le papillome atypique et le carcinome. Nous rapportons 5 cas pédiatriques et un cas adulte de tumeurs du plexus choroïdes.

**Mots clés :** Tumeur intra ventriculaire ; Plexus choroïde ; Papillome ; Carcinome

### Abstract

Choroid plexus's tumors are rare intraventricular papillary tumors. These tumors are extremely rare for adults and affect mainly children. Histologically, there are three histological types: papilloma, atypical papilloma and carcinoma. We report one adult and five pediatric cases of tumors of choroid plexus.

**Key Words:** Intraventricular tumor ; Chroid plexus ; Papilloma ; Carcinoma

### ملخص

تتنمي أورام الضفيرة المشيمية الى فصيلة الأورام الحليمية. وهي أورام نادرة تتكون داخل البطينات الدماغية. هذه الأورام نادرة للغاية لدى البالغين وتتكون بشكل رئيسي لدى الأطفال. من الناحية النسيجية، هناك ثلاثة أنواع نسيجية: الأورام الحليمية، الأورام الحليمية الشاذة والأورام السرطانية. نقدم في هذا المقال 6 حالات من أورام الضفيرة المشيمية (واحدة لدى شخص بالغ و5 حالات لدى أطفال)

**الكلمات المفاتيح:** ورم بطيني؛ الضفيرة المشيمية؛ الورم الحليمي؛ الورم السرطاني

## INTRODUCTION

Les tumeurs des plexus choroïdes sont des tumeurs papillaires intra-ventriculaires développées aux dépens des plexus choroïdes (1). Elles représentent de 0.3 à 0.6 % des tumeurs cérébrales. Ces tumeurs touchent plus fréquemment l'enfant que l'adulte (2). Nous rapportons 6 cas de tumeurs des plexus choroïdes.

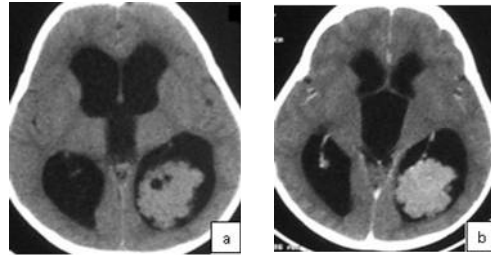
## RESULTATS

Il s'agit de 5 cas pédiatriques dont l'âge moyen était de 32.2 mois et un cas adulte de 28 ans. Le sex-ratio était de 1/3. Le motif d'hospitalisation était une macrocrânie dans 2 cas, un syndrome d'hypertension intracrânienne associé à un syndrome cérébelleux dans 2 cas, un syndrome cérébelleux isolé dans un cas et un syndrome d'hypertension intracrânienne isolé dans un cas.

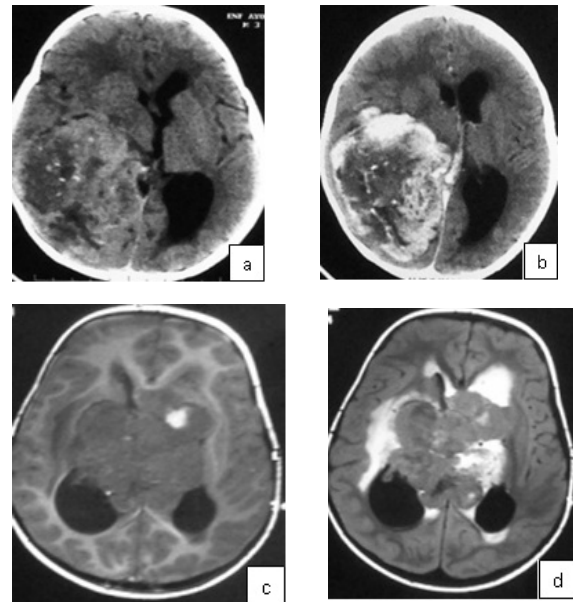
Il s'agissait d'une tumeur des ventricules latéraux dans 4 cas, du 3<sup>ème</sup> ventricule dans un cas et de l'angle ponto cérébelleux dans un cas (le cas adulte).

Tous les patients ont été opérés. L'exérèse était jugée complète dans la moitié des cas. Une hydrocéphalie était associée dans tous les cas. Une dérivation ventriculo-péritonéale n'a été nécessaire que dans deux cas. Le diagnostic histologique était celui d'un papillome dans 3 cas et d'un carcinome dans les 3 autres cas. La figure 1 montre l'aspect TDM d'un papillome du plexus choroïde (Fig 1). La figure 2 montre l'aspect TDM (a et b) et IRM (c et d) d'un carcinome du plexus choroïde.

L'évolution était bonne pour les trois cas de papillome avec une mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale dans seulement deux cas. Aucun traitement adjuvant n'était indiqué. Aucune récurrence n'a été constatée pour un recul moyen de 3 ans. Pour les carcinomes, deux patients étaient décédés en postopératoire (un à 24 heures et un à un mois de la chirurgie). Le troisième a reçu une radiothérapie mais est décédé à 6 mois postopératoire.



**Fig 1 :** TDM cérébrale : Aspect d'un papillome du plexus choroïde : Processus expansif intra ventriculaire centré sur le plexus choroïde gauche sans signes d'extension ni aux parois ventriculaire ni au parenchyme adjacent avec une hydrocéphalie associée. Ce processus est de contours polylobés se rehaussant de façon homogène après injection de contraste (b).



**Fig 2 :** Carcinome du plexus choroïde (a, b) Aspect TDM d'un carcinome du plexus choroïde droit : Volumineux processus expansif intra ventriculaire droit de densité spontanée (a) et rehaussement (b) hétérogène avec signes d'agressivité locale (envahissement de la paroi ventriculaire et extension au parenchyme adjacent). Effet de masses significatif sur les structures médianes. Dilatation du système ventriculaire associée. (c, d) Aspect IRM d'un carcinome du plexus choroïde centré sur le 3<sup>ème</sup> ventricule : Aspect irrégulier des contours avec stigmates hémorragiques en hypersignal T1 intra tumoral (a) et large plage d'œdème péri tumoral en hypersignal Flair (b).

## DISCUSSION

Les tumeurs des plexus choroïdes représentent environ 0,3 à 0,6 % des tumeurs cérébrales. Leur incidence moyenne est de l'ordre de 0,003 pour 100000 habitants par an. Elles sont plus fréquentes chez l'enfant où elles représentent 2 à 4 % des tumeurs cérébrales des enfants âgés de moins de 15 ans et 10 à 20 % des tumeurs cérébrales des enfants âgés de moins de 1 an. [1]. Les papillomes sont cinq fois plus fréquents que les carcinomes. 80 % des carcinomes surviennent chez l'enfant et représentent 20 à 40 % des tumeurs des plexus choroïdes de l'enfant [2]. Environ 80 % des tumeurs des ventricules latéraux surviennent avant l'âge de 20 ans, tandis que les tumeurs du quatrième ventricule se voient à tout âge. L'âge médian de survenue est de 1,5 an pour les tumeurs des ventricules latéraux et du troisième ventricule, de 22,5 ans pour les tumeurs du quatrième ventricule et de 35,5 ans pour les tumeurs de l'angle ponto cérébelleux. Le sex-ratio est de 1,2 [2].

Les tumeurs des plexus choroïdes entraînent un blocage de l'écoulement du liquide céphalo-rachidien. Elles se manifestent donc par des tableaux d'hypertension intracrânienne, d'hydrocéphalie ou d'augmentation du périmètre crânien chez le jeune enfant [2]. A la TDM, les papillomes apparaissent comme des masses intra-ventriculaires, le plus souvent bien limitées iso- ou hyperdenses. A l'IRM, ces tumeurs sont isointenses en T1, hyperintenses en T2, prenant le contraste de façon homogène. Les carcinomes qui sont volontiers plus volumineux, plus hétérogènes que les papillomes, entraînent souvent un œdème du parenchyme cérébral adjacent et peuvent se présenter d'emblée avec des métastases intra-ventriculaires ou leptoméningées [3]. La séquence flair permet de mettre en évidence l'œdème péri tumoral qui prédomine plutôt dans les carcinomes des plexus choroïdes que dans les papillomes. L'imagerie multimodale permet d'approcher la nature hyper cellulaire de la tumeur attestée par un hypersignal sur la séquence de diffusion avec un coefficient de diffusion apparent (ADC) bas en rapport avec une restriction de la diffusion. La spectroscopie pourrait permettre de différencier ces tumeurs en montrant un pic de myoinositol dans les papillomes et une élévation de la choline dans les carcinomes [4]. Le diagnostic de certitude est histologique. Les papillomes se présentent comme des tumeurs papillaires avec une activité mitotique très basse dont les cellules ressemblent à celles des plexus choroïdes normaux [1]. Les

carcinomes sont des tumeurs franchement malignes avec une activité mitotique et une densité cellulaire importantes, des atypies cyto-nucléaires, une moins bonne différenciation et des zones de nécrose. Chez l'enfant, le diagnostic différentiel inclut les épendymomes, les gliomes du tronc exophytiques, les kystes dermoïdes et les tumeurs térétoïdes/rhabdoïdes atypiques. Chez l'adulte, le diagnostic différentiel se fait avec les épendymomes et les métastases des carcinomes (notamment des cancers du rein) dans les plexus choroïdes [5].

Le traitement des papillomes est chirurgical. L'exérèse peut être le plus souvent complète et permettre la guérison. Dans les séries de papillomes, la survie à 5 ans avoisine les 100 % [6]. En cas de papillomes atypiques, le risque de récurrence à 5 ans après une exérèse macroscopiquement complète est 5 fois plus élevé qu'en cas de papillomes typiques [7].

Les carcinomes sont des tumeurs malignes et la survie à 5 ans est de l'ordre de 25 à 40 % (3, 8). Dans deux tiers des cas, il existe une dissémination leptoméningée. Les facteurs pronostiques principaux sont la qualité de l'exérèse et l'absence de métastase. La chirurgie est le traitement de référence. Elle permet, si elle est macroscopiquement complète, d'espérer une guérison, mais une exérèse large n'est possible que chez 40 à 50 % des patients [3]. En cas de résection incomplète, le pronostic est mauvais. Il n'existe pas de standard concernant le traitement adjuvant. Chez l'adulte, une radiothérapie postopératoire adjuvante est recommandée quel que soit le type de résection [2]. Chez les jeunes enfants, la radiothérapie n'est pas possible. Chez ces patients, quand la résection est incomplète, une approche possible est la réalisation d'une chimiothérapie néo-adjuvante visant à faciliter ensuite une réintervention chirurgicale car ces tumeurs peuvent être parfois chimio-sensibles. La réalisation d'une 2<sup>ème</sup> résection chirurgicale est associée à un meilleur pronostic [9]. Le rôle de la chimiothérapie adjuvante est débattu [3].

## CONCLUSION

Les tumeurs des plexus choroïdes sont des tumeurs intra-ventriculaires rares révélées, plus fréquentes chez le jeune enfant. Sur le plan anatomopathologique, on distingue les papillomes, les papillomes atypiques et les carcinomes. Les papillomes des plexus choroïdes sont des tumeurs bénignes qui sont le plus souvent guéries par la chirurgie. Les papillomes atypiques correspondent

à une nouvelle entité associée à un risque de récurrence plus important. Les carcinomes des plexus choroïdes sont des tumeurs malignes de très mauvais pronostic en cas de résection incomplète ou de métastases.

## REFERENCES

- [1] Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. *Acta Neuropathologica*. 2007 Jul 6; 114(2): 97-109
- [2] Wolff JE, Sajedi M, Brant R, Coppes MJ, Egeler RM. Choroid plexus tumours. *Br J Cancer*. 2002 Nov 4;87(10):1086-1091.
- [3] Gopal P, Parker JR, Debski R, Parker JC Jr. Choroid plexus carcinoma. *Arch Pathol Lab Med*. 2008 Aug;132(8):1350-1354.
- [4] Krieger MD, Panigrahy A, McComb JG, Nelson MD, Liu X, Gonzalez-Gomez I, et al. Differentiation of choroid plexus tumors by advanced magnetic resonance spectroscopy. *Neurosurg Focus*. 2005 Jun 15;18(6A):E4.
- [5] Lauretti L, Fernandez E, Pallini R, Massimi L, Albanese A, Denaro L, Maira G. Long survival in an untreated solitary choroid plexus metastasis from renal cell carcinoma: case report and review of the literature. *J Neurooncol*. 2005 Jan;71(2):157-160.
- [6] Krishnan, S., Brown, P.D., Scheithauer, B.W. et al. Choroid plexus papillomas: a single institutional experience. *J Neurooncol* (2004) 68: 49–55
- [7] Jeibmann A, Hasselblatt M, Gerss J, Wrede B, Egensperger R, Beschoner R, et al. Prognostic implications of atypical histologic features in choroid plexus papilloma. *J Neuropathol Exp Neurol*. 2006 Nov;65(11):1069-1073.
- [8] Berger C, Thiesse P, Lellouch-Tubiana A, Kalifa C, Pierre-Kahn A, Bouffet E. Choroid plexus carcinomas in childhood: clinical features and prognostic factors. *Neurosurgery*. 1998 Mar;42(3):470-475.
- [9] Wrede B, Liu P, Ater J, Wolff JE. Second surgery and the prognosis of choroid plexus carcinoma—results of a meta-analysis of individual cases. *Anticancer Res*. 2005 Nov-Dec;25(6C):4429-4433.