



## **Uma etiologia menos frequente de estridor crónico: papiloma do plexo coroideu**

Joana Jardim<sup>1</sup>, Ana Paula Fernandes<sup>2</sup>, Maria João Gil da Costa<sup>2</sup>, Josué Pereira<sup>3</sup>, Ana Antunes<sup>1</sup>, Manuela Costa Alves<sup>1</sup>

1. Serviço de Pediatria, Hospital de Braga
2. Unidade de Hemato-Oncologia Pediátrica, Centro Hospitalar de S. João, Porto
3. Serviço de Neurocirurgia, Centro Hospitalar de S. João, Porto

### **Resumo**

O estridor crónico resulta, mais frequentemente, de patologia do aparelho respiratório podendo também ser consequência de alterações do aparelho cardiovascular, gastrointestinal e do sistema nervoso central. Descreve-se o caso de um lactente de onze meses, com má evolução ponderal desde os seis meses e estridor recorrente de início aos nove meses. Foi avaliado no Serviço de Urgência por quadro agudo de vômitos e notados, nessa altura, aumento abrupto do perímetro cefálico e torcicolo. Foi efetuada tomografia axial computadorizada cerebral que revelou lesão expansiva quística da fossa posterior e hidrocefalia ativa, confirmada por ressonância magnética cerebral. Foi necessária a colocação urgente de derivação ventricular externa e realizada a ressecção cirúrgica das lesões, cujo diagnóstico histopatológico revelou papiloma do plexo coroideu.

**Palavras-chave:** estridor, papiloma plexo coroideu, laringoscopia

*Acta Pediatr Port 2013;44(5):257-9*

### **An uncommon cause of chronic stridor: choroid plexus papilloma**

#### **Abstract**

Chronic stridor is, most commonly, due to disorders of the respiratory system, but it can also be the consequence of cardiovascular, intestinal or central nervous system pathology. We describe the case of an eleven months old male infant, with failure to thrive since the six months and recurrent stridor since the nine months of age. He was observed at the emergency department because of acute onset of vomits; an abrupt rise in head circumference and torticollis were noticed. A cerebral computerized tomography was done revealing an expansive cystic lesion of posterior fossa, with active hydrocephaly,

confirmed by cerebral magnetic resonance imaging. An urgent placement of external ventricular drainage was necessary and, after that, surgical resection was done. Histopathology showed a choroid plexus papilloma.

**Key words:** stridor, choroid plexus papilloma, laryngoscopy

*Acta Pediatr Port 2013;44(5):257-9*

### **Introdução**

O estridor é um ruído respiratório provocado por um fluxo rápido e turbulento de ar através de um segmento estreitado das vias aéreas de grande calibre (região supraglótica, laringe, região subglótica e traqueia proximal)<sup>1-3</sup>. É um sinal e não um diagnóstico. Pode ser causado por diversas patologias, sendo a laringomalácia o diagnóstico mais comum de estridor crónico em idade pediátrica<sup>2,3</sup>. A paralisia das cordas vocais é provavelmente a segunda causa mais frequente, podendo ser de origem central (neuropatia vagal) ou periférica (neuropatia do nervo laríngeo recorrente), esta última a mais prevalente<sup>3,4</sup>. Entre as causas centrais podemos citar: lesões que afetam o tronco cerebral, a base do crânio e a bifurcação das carótidas. Entre as causas periféricas incluem-se: o trauma no parto ou durante cirurgia torácica e as massas mediastínicas (cardíaca, pulmonar, esofágica, tiroideia ou linfática)<sup>3-6</sup>. Porém, na maioria dos casos, não se identificam lesões ao longo dos trajetos dos nervos<sup>4,5</sup>.

Tumores do plexo coroideu constituem 3% dos tumores cerebrais em crianças<sup>7,8,12</sup>. Surgem mais frequentemente ao nível dos ventrículos laterais em idade pediátrica e no quarto ventrículo nos adultos. A localização primária ao nível do ângulo pontocerebeloso e do terceiro ventrículo é muito rara<sup>7,8</sup>. Classicamente manifestam-se por sinais e sintomas de hipertensão intracraniana<sup>7,8</sup>. Histologicamente dividem-se em papilomas e carcinomas<sup>12</sup>. Nos papilomas o tratamento de eleição é a ressecção cirúrgica e raramente recorrem<sup>12</sup>.

**Recebido:** 02.01.2013

**Aceite:** 14.12.2013

**Correspondência:**

Joana Jardim  
joanajardim@sapo.pt

### Relato de caso

Lactente de onze meses, sexo masculino, referenciado ao Serviço de Urgência (SU) por quadro de vômitos de início agudo. Trata-se de um segundo filho de um casal jovem não consanguíneo. A gestação de 39 semanas, decorreu sem intercorrências, com ecografias obstétricas normais; ao nascer, o índice de Apgar foi de 9/10 e a somatometria adequada à idade gestacional. Aos seis meses foi detetada má evolução ponderal (p50 para p10), cuja avaliação etiológica sumária não foi conclusiva (hemograma, função renal e hepática, sedimento urinário e urocultura). O desenvolvimento psicomotor era normal.

Aos nove meses detetado estridor inspiratório associado a infecção das vias aéreas superiores. Pela sua recorrência, com as mesmas características, foi efetuada investigação: radiografia torácica sem alterações, radiografia do cavum sem sinais obstructivos e ecocardiograma normal. Quatro dias antes da observação no SU foi notado pelos pais uma inclinação preferencial da cabeça para a direita, sem aparente dor, a que se associaram posteriormente vômitos alimentares (2/dia) e recusa alimentar; sem febre, disfonia, episódios de engasgamento, apneias ou sinais de dificuldade respiratória. No SU apresentou-se sorridente, com estado geral conservado; com inclinação preferencial da cabeça para a direita; seguia e fixava com o olhar, sem movimentos oculares anómalos, com pupilas isocóricas e fotorreativas e sem alterações da marcha. Hemodinamicamente apresentava-se estável, apirético, sem estridor ou outros sinais de dificuldade respiratória, sem massas ou tumefações cervicais palpáveis, e sem hepato ou esplenomegalia. O perímetro cefálico (PC) apresentava um aumento abrupto do p25 para o p75 (Figura 1).

#### perímetro cefálico (0-36 meses)

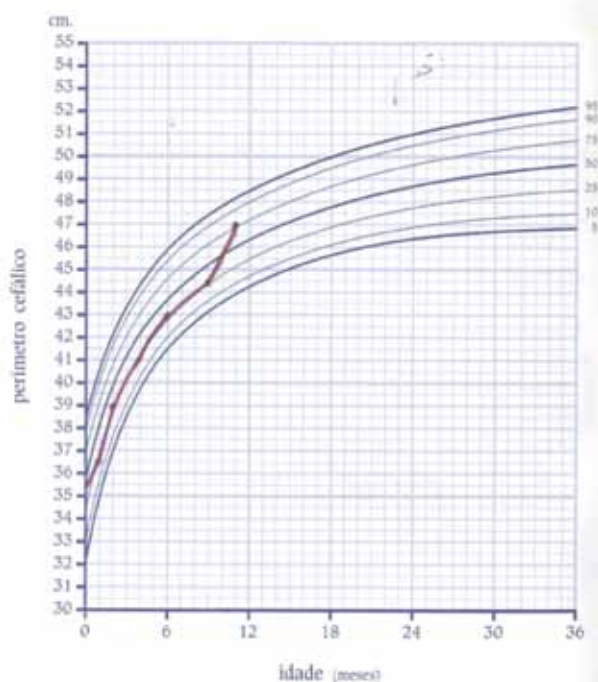


Figura 1. Evolução perímetro cefálico: p25 até aos 9 meses; p75 aos 11 meses

O hemograma era normal, a proteína C-reativa era negativa; e não existiam alterações hidroelectrolíticas, da função renal, da função tiroideia e das enzimas hepáticas. A radiografia torácica foi normal. A tomografia computadorizada (TC) cerebral revelou lesão ocupante de espaço (LOE) na fossa posterior e hidrocefalia aguda. A ressonância magnética (RMN) cerebral confirmou lesão expansiva em contiguidade com o hemivermis cerebeloso esquerdo, associada a volumoso componente quístico com expressão na cisterna do ângulo pontocerebeloso (Figura 2). Foi realizada derivação ventricular externa (DVE) de urgência e posteriormente ressecção total por técnica microcirúrgica através de craniotomia da fossa posterior. Durante a cirurgia foi efetuada, inicialmente, a abertura do componente quístico da lesão, eliminando o efeito de rotação sobre o tronco cerebral. Ficou, então, evidente o componente sólido no ângulo pontocerebeloso, com origem ao nível do plexo coroideu do buraco de Luschka. O exame anatomo-patológico revelou um papiloma do plexo coroideu. Dois anos após a cirurgia a criança apresenta-se sem estridor, sem torcicolo, com evolução estatura-ponderal adequada (peso no p5, comprimento no p5 e PC no 25-50), com desenvolvimento psicomotor normal e sem recidiva imagiológica do tumor.

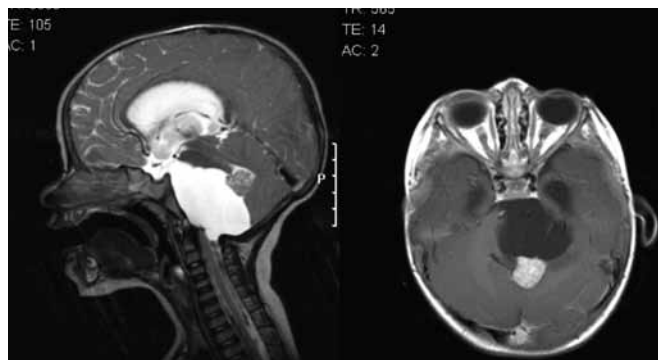


Figura 2. RMN cerebral pré-operatória: plano sagital T2 (esquerda), plano axial T1 após contraste (direita). Lesão expansiva de aspecto nodular e heterogêneo, em contiguidade com o hemivermis cerebeloso esquerdo, apresentando 15,3x14,9 mm de maiores eixos, que manifesta isosinal em T1, iso/hipossinal em T2 TSE e com realce homogêneo e exuberante após contraste. Observa-se também apagamento do IV ventrículo e dilatação do sistema ventricular a montante.

### Discussão

O estridor crônico em idade pediátrica merece uma investigação específica por um otorrinolaringologista ou pneumologista pediátrico com experiência em fibroscopia pediátrica<sup>3</sup>. A laringoscopia fornece informação relativamente aos tecidos moles supraglóticos, mobilidade das cordas vocais, compressão dinâmica por massas ou quistos e evidência de trauma, tumor ou infecção<sup>5</sup>. Neste lactente, pelo estridor ter surgido em contexto de uma infecção aguda das vias aéreas superiores e ter tido um carácter recorrente, não fez suspeitar *ad initium* das causas mais graves e raras de estridor. Não obstante, neste caso em que o estridor crônico estava associado a outros sinais e sintomas, nomeadamente à má evolução ponderal, havia indicação formal para realização de uma laringoscopia, dada a maior possibilidade de associação com patologias potencialmente graves exigindo uma intervenção terapêutica urgente<sup>1,3</sup>.

Os tumores do ângulo pontocerebeloso apresentam sinais e sintomas que resultam do comprometimento das estruturas aí localizadas, nomeadamente os núcleos dos pares cranianos<sup>7</sup>. No caso descrito, o estridor foi uma das primeiras manifestações clínicas, podendo ser explicado pela hidrocefalia ou pelo efeito direto de massa do tumor ao nível do tronco cerebral. O aumento da pressão intracraniana pode provocar paralisia das cordas vocais, mais frequentemente bilateral, causando estridor bifásico e sinais de dificuldade respiratória graves<sup>3,5,6</sup>. Neste lactente, a ausência destes sinais de gravidade é mais sugestivo de se ter tratado de paralisia unilateral, provocada por compressão direta do tumor com comprometimento funcional do nervo vago ipsilateral. O atingimento dos núcleos do nervo acessório e ambíguos ipsilateral, por efeito de massa, pode também justificar o torcicolo. O diagnóstico definitivo de paralisia das cordas vocais como a causa de estridor implicaria ter sido realizada laringoscopia, contudo a resolução e o total desaparecimento do estridor após ressecção cirúrgica são a favor da relação causal tumor-estridor. Após uma confirmação de paralisia das cordas vocais (uni ou bilateral) está recomendada avaliação por neurologista e cardiologista, bem como a realização de ressonância magnética cerebral<sup>3</sup>.

Até ao momento são raros os casos pediátricos descritos na literatura de tumores cerebrais com apresentação inicial de estridor por paralisia ou parestesia das cordas vocais<sup>10</sup>. Num caso descrito tratava-se de um meningioma petro-tentorial em associação a um papiloma do plexo coroídeo com localização ao nível do *foramen* oval e do ângulo pontocerebeloso, no qual se verificou paralisia da corda vocal direita<sup>11</sup>. O conhecimento da anatomia é pertinente e de fundamental importância para a interpretação dos achados clínicos<sup>4</sup>.

Os tumores dos plexos coroídeos nos lactentes são mais frequentes nos ventrículos laterais, sendo raros ao nível do ângulo pontocerebeloso<sup>8</sup>. Neste lactente, a presença inicial da LOE ao nível da fossa posterior, fez pensar como diagnósticos pré-operatórios mais prováveis o astrocitoma, o ependimoma e o meduloblastoma<sup>12</sup>. Tal como ocorreu no caso descrito, a exérese cirúrgica total no papiloma do plexo coroídeo é frequentemente curativa<sup>9</sup>.

Em conclusão, pretende-se realçar que o estridor crônico é um sinal importante e um alerta para a necessidade de realização de uma laringoscopia, que é mandatória quando associado a outros sinais ou sintomas. O achado de paralisia uni ou bilateral das cordas vocais deverá levar a uma avaliação por Neurologia e Cardiologia e à realização de uma ressonância magnética cerebral.

### Agradecimentos:

Dra. Margarida Ayres Basto pela amabilidade e ajuda na seleção das imagens de ressonância magnética cerebral.

### Referências

1. Cassol V. Diagnóstico endoscópico de estridor na infância. *J Bras Pneumol* 2001; 27: 143-7.
2. Neto J, Fischer G, Peduzzi F, Junior H, Krumenauer C, Richter V. Achados clínicos e endoscópicos em crianças com estridor. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2002; 68:314-8.
3. Boudewyns A, Claes J, Heyning P. Clinical practice – an approach to stridor in infants and children. *Eur J Pediatr* 2010, 169:135-41. doi: 10.1007/s00431-009-1044-7.
4. Garcia M, Magalhães F, Dadalto G, Moura M. Avaliação por imagem da paralisia de pregas vocais. *Radiol Bras* 2009; 42:321-6.
5. Kaushal M, Upadhyay R, Deorari A. Congenital stridor due to bilateral vocal cord palsy. *Indian J Pediatr* 2005; 72:443-4.
6. Tiago R, Patrocínio S, Anjos P, Ribeiro J, Gil F, Denunci F. Vocal fold paralysis in children: diagnosis and management from a case report. *Rev Bras Otorrinolaringol* 2005; 71:382-5.
7. Jaiswal AK, Jaiswal S, Sahu RN, Das KB, Jain VK, Behari S. Choroid plexus papilloma in children: diagnostic and surgical considerations. *J Pediatr Neurosci* 2009;4:10-16.
8. Kumar R, Achari G, Benerji D, Jain VK, Chhabra DK. Choroid plexus papillomas of the cerebellopontine angle. *Neurol India* 2002; 50(3):352-8.
9. Ogiwara H, Dipatri AJ Jr, Alden TD, Bowman RM, Tomita T. Choroid plexus tumors in pediatric patients. *Br J Neurosurg* 2012; 26:32-7.
10. Ross DA, Ward PH. Central vocal cord paralysis and paresis presenting as laryngeal stridor in children. *Laryngoscope* 1990;100(1):10-3.
11. McIver JJ, Link MJ, Giannini C, Cohen-Gadol AA, Driscoll C. Choroid plexus papilloma and meningioma: coincidental posterior fossa tumors: case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2003;60:360-5.
12. Muzumdar D, Ventureyra EC. Treatment of posterior fossa tumors in children. *Expert Rev Neurother* 2010;10:525-46.