Neurocirugia. 2019;30(Espec Congr):55

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0381 - GLIOBLASTOMA CON COMPONENTE NEURONAL PRIMITIVO (GB/PNC): A PROPÓSITO DE UN CASO

J.F. Sánchez Ortega, M. Cobos Domínguez, J. Aguas Valiente, M. Martín Risco, J.A. Andrés Sanz, L. Bances Flórez, P. Sota Ochoa y J.B. Calatayud Pérez

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España.

Resumen

Objetivos: Describir el caso clínico de una mujer adulta con un glioblastoma con componentes neuronales primitivos.

Métodos: Mujer de 77 años, con antecedentes de fibrilación auricular, que presenta un cuadro de hemiparesia y hemihipoestesia izquierda de cuatro meses de evolución. La resonancia magnética (RM) muestra una lesión intracraneal expansiva a nivel frontotemporal derecho con abundante edema perilesional, áreas con realce de contraste paramagnético y una marcada restricción de la difusión. Se realiza una resección total guiada con fluorescencia (ácido 5-aminolevulínico [5-ALA]), apreciándose una escasa captación tumoral de marcador. El estudio histológico intraoperatorio sugiere una tumoración glial de alto grado de malignidad.

Resultados: Tras la cirugía la paciente recupera progresivamente el balance motor, pero persiste la hemihipoestesia izquierda. El estudio histológico definitivo revela un glioblastoma con componentes neuronales primitivos (GB/PNC). Se propone realizar tratamiento coadyuvante con quimio-radioterapia.

Conclusiones: El GB/PNC es una variante rara de glioblastoma (0,5% de los casos). Histológicamente presenta características mixtas: áreas de crecimiento glial de alto grado con alta expresión de proteína ácida gliofibrilar (GFAP) y áreas de hipercelularidad neuroepitelial indiferenciada con escasa expresión de GFAP e inmunofenotipo neuronal. La baja expresión de GFAP del PNC puede explicar la escasa captación tumoral de 5-ALA, como ocurre en nuestro caso. Los hallazgos radiológicos son similares a los de los glioblastomas convencionales, si bien la restricción en la difusión puede ser más evidente en estos tumores debido a la hipercelularidad del PNC.Dada la baja prevalencia, no existe un tratamiento estándar para los GB/PNC. La mayoría de datos derivan de series de casos. Sin embargo, se recomienda una terapia agresiva con cirugía radical, temozolamida y radioterapia adyuvante, pudiendo asociar cisplatino precozmente para evitar recurrencias. A pesar del tratamiento propuesto, el pronóstico es desfavorable. Existen casos de GB/PNC con mutaciones en la enzima isocitrato deshidrogenasa 1 (IDH1), lo que parece tener un valor pronóstico positivo.

1130-1473/© 2019 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.