



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

C0495 - GLIOMA DIFUSO DE LÍNEA MEDIA: A PROPÓSITO DE UN CASO

L. Torres Carretero, A. García Martín, A.D. Miranda Zambrano, A. Brownrigg-Gleeson Martínez, D. Pascual Argente, M. Jaramillo Pimienta, D.Á. Arandia Guzmán, J.C. Roa Montesdeoca y Á. Otero Rodríguez

Complejo Asistencial de Salamanca, Salamanca, España.

Resumen

Objetivos: El glioma difuso de línea media (DMG) H3-K27M es una entidad incluida recientemente en la última edición de la clasificación de tumores del SNC de la OMS (2016). Presentamos el caso de una paciente con diagnóstico anatómo-patológico sugerente de dicha lesión.

Métodos: Mujer de 20 años, sin antecedentes personales de interés y con madre fallecida por lesión glial, que debuta con disminución de la agudeza visual junto con cefalea y parestesias en miembro superior izquierdo de un mes de evolución. La exploración neurológica es anodina, y la exploración oftalmológica muestra papiledema bilateral. En TAC y RM cerebral se objetiva lesión expansiva a nivel de tálamo-hipotálamo derecho que comprime el III ventrículo y genera hidrocefalia secundaria, hipointensa en T1 y discretamente hiperintensa en T2, sin captación significativa de contraste ni restricción a la difusión.

Resultados: Se realiza ventriculoscopia con septostomía y biopsia de la lesión. Más tarde, fue necesaria una derivación ventrículo-peritoneal debido a la hidrocefalia obstructiva. El estudio anatómo-patológico concluyó que la lesión presentaba características clínicas, topográficas, histológicas e inmunohistoquímicas compatibles con un glioma difuso de la línea media. Se decide tratamiento conservador con radioterapia y quimioterapia concomitante con temozolamida.

Conclusiones: El DMG es una nueva entidad descrita como un glioma de alto grado con mutación K27M en el gen relacionado con la histona H3. Sin el estudio molecular, no podemos confirmar el diagnóstico de la misma. La última revisión de la OMS tiene en cuenta parámetros fenotípicos y genotípicos con intención de implementar el diagnóstico y manejo clínico. Así, se enfatiza en la importancia del diagnóstico molecular, a menudo poco accesible, que podría condicionar mejoras en la morbimortalidad de ciertas lesiones actualmente nefastas. La mutación H3-K27M tiene implicaciones pronósticas y posiblemente terapéuticas; existiendo estudios *in vitro* con resultados prometedores.