Neurocirugia. 2019;30(Espec Congr):40

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

C0296 - GLIOBLASTOMA EPITELOIDE. UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE Y AGRESIVA. A PROPÓSITO DE UN CASO

M.T. García Campos[1], J. Hinojosa Mena-Bernal[2], T.M. Márquez Pérez[1], M. Budke[1], I. Cuervo-Arango Herreros[1] y B. Rivero Martín [1]

[1]Hospital Niño Jesús, Madrid, España. [2]Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona, España.

Resumen

Objetivos: El glioblastoma epitelioide (GBME) es una variante poco frecuente y muy agresiva de glioblastoma (GBM), más común entre pacientes más jóvenes que el GB clásico, la presencia de la mutación BRAF en el 50% nos ofrece una nueva diana terapéutica.

Métodos: Se trata de una niña de 13 años, con clínica de cefalea holocraneal de difícil control, estrabismo y hemiparesia derecha de 1 mes de evolución, en la RM cerebral se observa una lesión expansiva frontal profunda izquierda que contacta con ventrículo y asocia hidrocefalia. Se interviene mediante un abordaje transcalloso interhemisférico izquierdo abierto y asistido con endoscopio. Intraoperatoriamente se evidencia una tumoración frontal con extensión intraventricular, friable con vascularización procedente de la arteria coroidea del plexo anterior, se deja drenaje en asta ventricular.

Resultados: La paciente presenta buena evolución inicial con deterioro de paresia derecha, en RM de control se observa mínimo resto tumoral. El diagnóstico anatomopatológico es de GBME con positividad para INI1, S100, ATRX, p53, BRAF, negatividad para H3K27M y ki 67 del 40%. Posteriormente presenta hidrocefalia de difícil manejo que requiere la colocación de dos DVP por atrapamiento de asta occipital y comienza tratamiento con RT y temozolamida, en RM de control se constata rápido crecimiento tumoral y diseminación leptomeníngea por lo que se suspende temozolamida y comienza tratamiento con dabrafenib, tras un periodo de mejoría clínica y radiológica significativa, presenta nuevo crecimiento tumoral a los 5 meses del diagnóstico, se asocia trametinib y se mantiene estable radiológicamente hasta nuevo crecimiento y diseminación 4 meses después siendo derivada a cuidados paliativos.

Conclusiones: El GBME es un tumor de mal pronóstico con una tasa de supervivencia muy baja en la literatura, la existencia de terapias de diana puede llevar en algún caso a un resultado más favorable.

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