
ARTÍCULO DE REPORTE DE
CASO Y SERIE DE CASOS

**GLIOBLASTOMA PRIMARIO INTRAMEDULAR,
REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA**

**PRIMARY INTRAMEDULLARY GLIOBLASTOMA OF
SPINE, A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW**

**GLIOBLASTOMA INTRAMEDULAR PRIMÁRIO,
RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA**

**Juan C. Zapata MD¹, Andrés Vargas MD¹, Lina M. Jiménez MD²,
Juan Uribe MD², Sebastian Toro MD³**

¹Residente de Neurocirugía, Universidad Militar Nueva Granada - Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

²Médico General egresado de Universidad Militar Nueva Granada - Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

³Neurocirujano, Universidad Militar Nueva Granada - Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

Autor de Correspondencia

Sebastian Toro, Neurocirujano, Universidad Militar Nueva Granada – Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia.

Dirección: Tv. 3C #49-02, Localidad de Chapinero, Bogotá

Correo Electrónico: torolopez87@hotmail.com

Resumen

Los tumores de la médula espinal (ME) son poco frecuentes y raros en su presentación, especialmente los tumores primarios representando del 2 al 8% de los tumores del sistema nervioso central (SNC), Hasta un 90% de los tumores primarios medulares son de origen glial, siendo los más habituales los gliomas de bajo grado, dentro de los cuales son el astrocitoma anaplásico en el 15% y el

ependimoma los más frecuentes, y tan solo del 1 – 5% glioblastoma (GM) . El glioblastoma es un tumor maligno de origen glial, siendo su presentación intracraneal la forma más común, y su afectación extracraneal poco común, presentándose incluso como metástasis de tumores primarios cerebrales secundario a la diseminación por líquido cefalorraquídeo en el 15 al 60% de los casos o tumores primarios de la ME. En nuestro reporte clínico damos a conocer el caso de un glioblastoma primaria medular, GRADO IV DE LA OMS, llevado a manejo neuroquirúrgico con buena respuesta neurológica, con el objetivo de ahondar más en el tema a través de revisión de la literatura y la experiencia obtenida con este suceso clínico del departamento de neurocirugía del Hospital Militar central.

Palabras clave: Médula espinal, glioblastoma, tumor primario.

Abstract

Spinal cord tumors (SC) are infrequent and rare in their presentation, especially primary tumors, representing 2 to 8% of central nervous system (CNS) tumors. Up to 90% of primary spinal cord tumors are of glial origin, the most common being low-grade gliomas, among which the most frequent are anaplastic astrocytoma in 15% and ependymoma, and glioblastoma (GM) in only 1-5%. Glioblastoma is a malignant tumor of glial origin, its intracranial presentation being the most common, and its extracranial involvement uncommon, even presenting as metastasis of primary brain tumors secondary to dissemination by cerebrospinal fluid in 15 to 60% of cases. or primary tumors of the EM. In our clinical report we present the case of a primary spinal cord glioblastoma, WHO GRADE IV, undergoing neurosurgical management with a good neurological response, with the aim of delving deeper into the subject through a review of the literature and the experience obtained. with this clinical event of the neurosurgery department of the Central Military Hospital.

Key words: Spinal cord, glioblastoma, primary tumor.

Resumo

Os tumores da medula espinal (CS) são infrequentes e raros em sua apresentação, principalmente os tumores primários, representando 2 a 8% dos tumores do sistema nervoso central (SNC). Até 90% dos tumores primários da medula espinal são de origem glial, sendo o mais comum gliomas de baixo grau, sendo os mais frequentes o astrocitoma anaplásico em 15% e o ependimoma e o glioblastoma (GM) em apenas 1-5%. O glioblastoma é um

tumor maligno de origem glial, sendo sua apresentação intracraniana a mais comum, e seu envolvimento extracraniano incomum, apresentando-se mesmo como metástase de tumores cerebrais primários secundários à disseminação pelo líquido cefalorraquidiano em 15 a 60% dos casos. EM. Em nosso relato clínico apresentamos o caso de um glioblastoma primário de medula espinal, WHO GRADE IV, em tratamento neurocirúrgico com boa resposta neurológica, com o objetivo de aprofundar o assunto através de uma revisão da literatura e da experiência obtida. evento clínico do serviço de neurocirurgia do Hospital Militar Central.

Palavras-chave: Medula espinal, glioblastoma, tumor primário.

Introducción

Los tumores de la médula espinal (ME) son poco frecuentes y raros en su presentación, especialmente los tumores primarios representando del 2 al 8% de los tumores del sistema nervioso central (SNC) (1,2,3). Hasta un 90% de los tumores primarios medulares son de origen glial, siendo los más habituales los gliomas de bajo grado, dentro de los cuales son el astrocitoma y el ependimoma los más frecuentes (3).

En general los gliomas de alto grado son poco frecuentes, encontrando hasta en un 15% astrocitomas anaplásicos y tan solo del 1 - 5% glioblastoma (GM) (1) con una incidencia mundial en algunos estudios hasta de 0.12 a 0.22 por 100.000 personas vivas (2,3). En la actualidad el tratamiento de elección para los gliomas medulares consiste en resección quirúrgica, seguida de terapia adyuvante con radioterapia y quimioterapia (Temozolamida)(4); sin embargo no ha demostrado una sobrevida mayor de 20 meses (1).

Caso Clínico

Presentamos el caso de un paciente de 68 años, que ingresó por un cuadro clínico de 11 meses de evolución, consistente en dolor en hemicuerpo derecho, quien además 4 meses previos a la consulta presentaba empeoramiento en el dolor y se asociaba a disminución de la fuerza progresiva en hemicuerpo ipsilateral. Se realizaron imágenes diagnósticas (Fig. 1), en donde se observó una lesión intramedular invasiva de bordes mal definidos, con realce de forma homogénea al medio de contraste a nivel de C5 - T1.

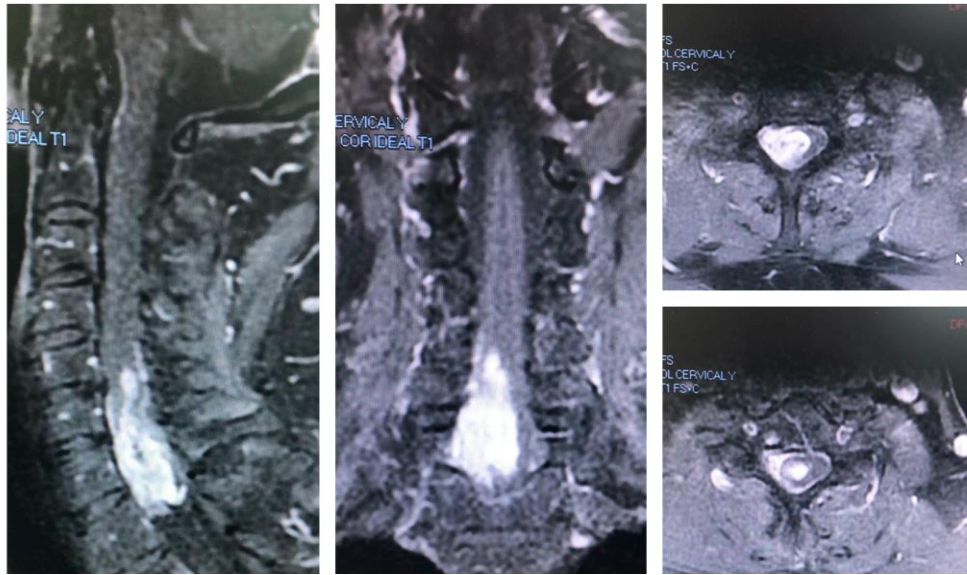


Figura 1. Resonancia magnética nuclear obtenidas en prequirúrgico

Se consideró que dados los hallazgos imagenológicos y el deterioro neurológico progresivo, el paciente debía ser llevado a descompresión de canal medular más resección de lesión tumoral con monitoria intraoperatoria y artrodesis de columna vía posterior. Se realizó el procedimiento sin complicaciones y se enviaron muestras al servicio de patología con resultado de estudio histopatológico e inmunohistoquímico (Fig. 2), en donde se observó positividad para OLIG2 (imagen A), positividad para PAFG (imagen B), C presencia de angiogénesis atípica (imagen C) y presencia de áreas de necrosis (Imagen D), por lo cual se consideró diagnóstico de GLIOBLASTOMA GRADO IV DE LA OMS.

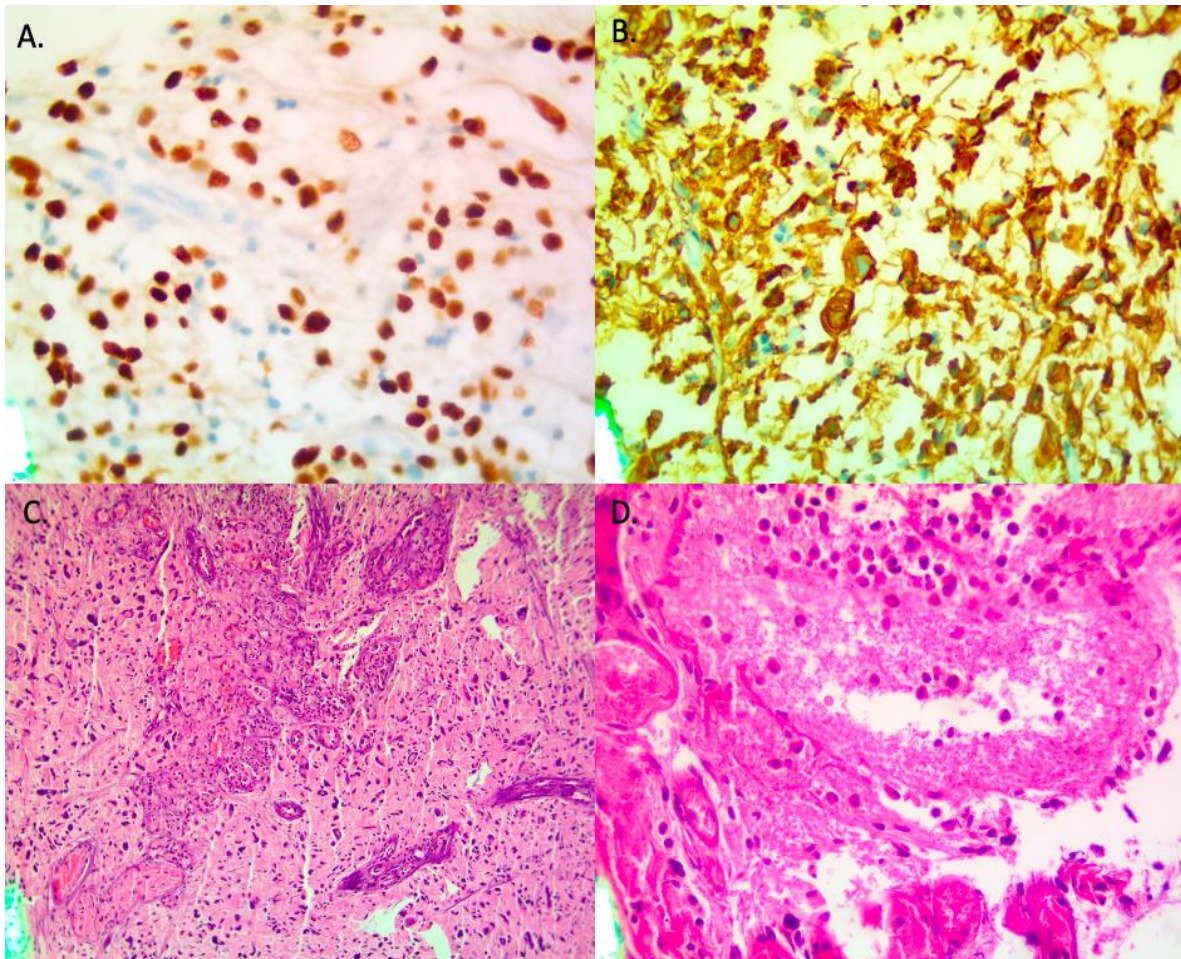


Figura 2. Muestras de patología obtenidas durante la cirugía.

En el postoperatorio inmediato el paciente no presentó deterioro neurológico agregado. Se le realizaron imágenes de control con evidencia de una resección de aproximadamente el 70% de la lesión intramedular, con estudios de extensión en donde no se demostraron lesiones supratentoriales asociadas, por lo que se consideró como GLIOBLASTOMA MEDULAR PRIMARIO, recibiendo posteriormente coadyuvancia con quimioterapia y radioterapia.

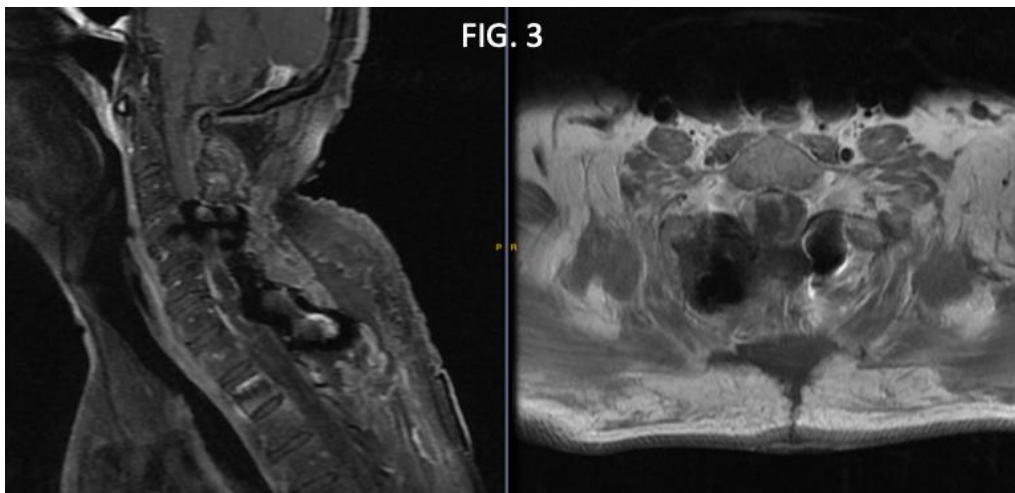


Figura 3. Imágenes postoperatorias posteriores a coadyuvancia con quimioterapia y radioterapia.

Discusión

El glioblastoma es un tumor maligno de origen glial, siendo su presentación intracraneal la forma más común, con una incidencia anual de hasta 3.2 por 100.000 personas vivas. La afectación extracraneal del glioblastoma es poco común y puede presentarse como metástasis de tumores primarios cerebrales secundario a la diseminación por líquido cefalorraquídeo en el 15 al 60% de los casos o tumores primarios de la ME (3).

Los tumores primarios intramedulares en general se consideran patologías agresivas con pronóstico no favorable tanto funcional como a nivel de supervivencia (3). Del 75 al 90% de los tumores de primarios intramedulares son de origen glial de bajo grado (5), encontrando tumores de alto grado del 15 al 20% y siendo los glioblastomas espinales (GE) únicamente del 1 al 5% (1). La incidencia total de tumores primarios intramedulares tanto malignos y no malignos se ha estimado en 0.74 casos por 100.000 personas vivas por año (2), con tasas de incidencia más bajas en pacientes de 0 a 19 años y con tasas más altas en pacientes de 65 a 74 años; de igual forma la incidencia varía según el sexo y la raza: 0,77 por 100.000 en mujeres y 0,70 por 100.000 en hombres; 0.45 por 100,000 en negros no hispanos, 0.61 por 100,000 en hispanos y 0.79 por 100,000 en blancos no hispanos (2), finalmente los tumores de alto grado representan del 0.12 a 0.22 casos por cada 100.000 personas vivas al año (2,3).

La presentación clínica del GE puede incluir sintomatología inespecífica caracterizada por debilidad, dolor y/o parestesias, las cuales pueden progresar

a déficit motor aislado o a déficit motor y sensitivo dependiendo de la localización tumoral (3). Con respecto a la localización de las lesiones se ha descrito en algunos estudios que en orden de frecuencia se ubican en la región cervical, seguido de la región cervicotorácica, torácica, cono medular y región lumbar (6,7), estando la aparición de manifestaciones clínicas relacionadas con dicha localización lo que puede condicionar la presencia de paresias, plejías o alteraciones en la sensibilidad según la extensión del compromiso tumoral.

La resonancia magnética nuclear se considera el gold standard para el diagnóstico imagenológico no invasivo de los tumores intramedulares primarios, sin embargo la diferenciación de otras lesiones medulares de tipo inflamatorias o infecciosas es complicado en muchas ocasiones ya que pueden tener características similares (7). Se debe aclarar que para un diagnóstico definitivo siempre es necesario una evaluación histopatológica de la lesión.

Usualmente los GE primarios se presentan como lesiones expansivas infiltrativas, de bordes irregulares no definidos, que en las secuencias ponderadas de T1 pueden ser iso o hipointensas y en las imágenes ponderadas en T2 son hiperintensas, además se caracterizan por tener realce heterogéneo al medio de contraste; sin embargo actualmente las imágenes en difusión y perfusión ayudan a establecer el diagnóstico diferencial entre las lesiones de características similares, ya que en estas secuencias suelen restringir la difusión de manera marcada y se pueden observar áreas de mayor perfusión dado su alto índice de angiogénesis (7).

El tratamiento a lo largo de los años se ha caracterizado por las resecciones tumorales amplias, sin embargo esta intervención se ve afectada por la gran infiltración de las lesiones, que en la mayoría de los casos no permite lograr resecciones extensas por la agresividad tumoral y por el aumento en la morbilidad del paciente (8). Adicionalmente, hasta el momento no se ha logrado llegar a un consenso respecto a un protocolo para el manejo de estos pacientes, ya que se ha evidenciado en diferentes estudios que la radioterapia y la quimioterapia no han mostrado un verdadero panorama favorable en cuanto al tratamiento de los mismos. Existen algunos estudios donde se resalta que el uso de radioterapia en el postoperatorio, seguido de terapia quimioterapéutica con Temozolamida ha demostrado aumento de la supervivencia (9); sin embargo, en otros estudios no se ha logrado determinar la diferencia entre la resección quirúrgica sola o la adyuvancia oncológica ya que no se ha evidenciado un

aumento de la sobrevivencia sobre los pacientes que únicamente son intervenidos quirúrgicamente (3).

Conclusiones

El glioblastoma medular con presentación extracraneal son poco comunes y pueden presentarse como metástasis de tumores primarios cerebrales secundario a la diseminación por líquido cefalorraquídeo en el 15 al 60% de los casos o tumores primarios de la ME, teniendo en cuenta que en general del 75 al 90% de los tumores de primarios intramedulares son de origen glial de bajo grado (5), encontrando tumores de alto grado del 15 al 20% y siendo los glioblastomas espinales (GE) únicamente del 1 al 5%. En nuestro reporte de caso exponemos un glioblastoma medular primario GRADO IV DE LA OMS, llevado a manejo quirúrgico y adicional manejo coadyuvante, recordando que el tratamiento a lo largo de los años se caracteriza por las resecciones tumorales amplias, pero en la mayoría de los casos esto no se puede lograr por la agresividad tumoral y por el aumento del riesgo sobre el beneficio del paciente por la extensión de la lesión, adicional a esto actualmente no se ha logrado llegar a un consenso respecto a un protocolo para el manejo de estos pacientes, ya que se ha evidenciado en diferentes estudios que la radioterapia y la quimioterapia no han mostrado un verdadero panorama favorable sin lograr determinar la diferencia entre la resección quirúrgica sola o la adyuvancia oncológica, motivo por el cual buscamos aportar con nuestro reporte de caso sobre el manejo de esta patología teniendo en cuenta que aunque es poco frecuente esta patología medular, el impacto de un buen manejo sobre el paciente es importante.

Referencias

1. Tseng, H. M. et al. 'Prolonged survival of a patient with cervical intramedullary glioblastoma multiforme treated with total resection, radiation therapy, and temozolomide', *Anti-Cancer Drugs*, (2010) 21(10), pp. 963–967. doi: 10.1097/CAD.0b013e32833f2a09.
2. Jaiswal, '基因的改变NIH Public Access', *Bone*, (2014) 23(1), pp. 1–7. doi: 10.3171/2011.1.SPINE10351.Incidence.
3. Liu, A. et al. 'Poor prognosis despite aggressive treatment in adults with intramedullary spinal cord glioblastoma', *Journal of Clinical Neuroscience*. (2015) Elsevier Ltd, 22(10), pp. 1628–1631. doi: 10.1016/j.jocn.2015.05.008.

4. Liu, J. et al. 'Impact of surgery and radiation therapy on spinal high-grade gliomas: a population-based study', *Journal of Neuro-Oncology*. Springer US, (2018) 139(3), pp. 609–616. doi: 10.1007/s11060-018-2904-7.
5. Behmanesh, B. et al. 'Management of Patients with Primary Intramedullary Spinal Cord Glioblastoma', *World Neurosurgery*. (2017) Elsevier Inc, 98, pp. 198–202. doi: 10.1016/j.wneu.2016.10.075.
6. Timmons, J. J. et al. 'Literature Review of Spinal Cord Glioblastoma', *American Journal of Clinical Oncology: Cancer Clinical Trials*, (2018) 41(12), pp. 1281–1287. doi: 10.1097/COC.0000000000000434.
7. Ferrante, P. et al. 'MR imaging findings in primary spinal cord glioblastoma', *Radiology Case Reports*.(2021) Elsevier Inc., 16(1), pp. 72–77. doi: 10.1016/j.radcr.2020.10.043.
8. Moinuddin, F. M. et al. 'Variation in management of spinal glioblastoma multiforme: results from a national cancer registry', *Journal of Neuro-Oncology*. Springer US, (2019) 141(2), pp. 441–447. doi: 10.1007/s11060-018-03054-2.
9. Behmanesh, B. et al. 'Management of Patients with Primary Intramedullary Spinal Cord Glioblastoma', *World Neurosurgery*. (2017) Elsevier Ltd, 98, pp. 198–202. doi: 10.1016/j.wneu.2016.10.075.