

Glioblastoma NOS, WHO grado IV en Recién Nacido del Hospital central del Instituto de Previsión Social HC-IPS, Asunción-Paraguay del 2021.

Autores: Dra. Zunilda González Avalos, Dr. Horacio Lezcano, Dr. Rolf Pfanni*.
Servicio de Anatomía Patológica del HC-IPS

*Laboratorio de Anatomía Patológica Centro Médico la Costa.

Introducción

Los tumores congénitos del sistema nervioso central (SNC) suponen menos del 2% de todos los tumores cerebrales en la edad pediátrica, y su incidencia oscila entre 1,1 y 3,6 por 100.000 recién nacidos. ¹

El glioblastoma multiforme congénito es un astrocitoma de alto grado (grado IV de la clasificación de la Organización Mundial de la Salud, OMS) muy raro, que representa el 3% de todos los tumores congénitos del sistema nervioso central.

²

La biología del glioblastoma congénito se conoce poco y, a diferencia de los adultos y los niños, el tejido tumoral puede mostrar o no inmunoreactividad nuclear p53, y las mutaciones en el TP53 son raras y no parecen relacionarse con un peor pronóstico. ²

El sistema de clasificación de tumores del SNC más completo y actualizado es el de la OMS, el cual fue revisado y modificado en 2016. Este sistema de clasificación divide los tumores del SNC de acuerdo no solamente con el tipo histológico, sino que también utiliza marcadores moleculares de cito diferenciación.³⁻⁵

Recientemente, investigadores de Atlas del genoma del Cáncer (TCGA) Establecieron la existencia de cuatro subtipos de Glioblastoma. La clasificación propuesta por el TCGA está basada en características demográficas básicas (edad), aspecto genómicos y citodiferenciación pero también incluye la respuesta al tratamiento y el pronóstico. Esta nueva propuesta pretende agrupar a los pacientes en los distintos subtipos de glioblastoma y constituye un paso importante hacia el desarrollo de tratamientos personalizados, el cual tiene como blanco las alteraciones genéticas específicas de cada tumor. ⁴

En cuanto al género, la mayoría de los estudios apuntan hacia una predilección masculina.

El glioblastoma se observa con mayor frecuencia a nivel supratentorial, excluyéndose en el tronco encefálico. Los gliomas primarios de alto grado de la médula espinal constituyen solo el 3% de los gliomas pediátricos de alto grado. Los hemisferios cerebrales se ven afectados en casi el 50% de los casos. La incidencia de la afectación de estructuras de la línea media profunda como el tálamo, corpus callosum, hipotálamo, etc., es baja afortunadamente. A nivel infratentorial, el cerebelo es un sitio extremadamente poco común con un 1–2% de los glioblastoma en niños. Los gliomas de alto grado de tronco encefálico constituyen casi el 20% de los tumores intrínsecos en esta área. ⁵

Presentamos un recién nacido con un glioblastoma NOS congénito de gran tamaño, cuyo caso es de especial interés por la baja incidencia de este tumor a predominio en varones, siendo ésta observada en sexo femenino. Así como el escaso conocimiento biológico y genético disponible sobre estos tumores.

Paciente femenina de 3 meses y 5 días, con una tumoración localizada a nivel de la región fronto-temporal derecho. La tomografía de cráneo informa: se visualiza imagen espontáneamente hiperdensa e inhomogénea de forma ovalada en la región supratentorial. Bordes mal definidos, abarcando gran parte de la región temporo-parietal derecha, mide cerca de 61x38 mm, causando un efecto de masa, desviando la línea media a la izquierda.

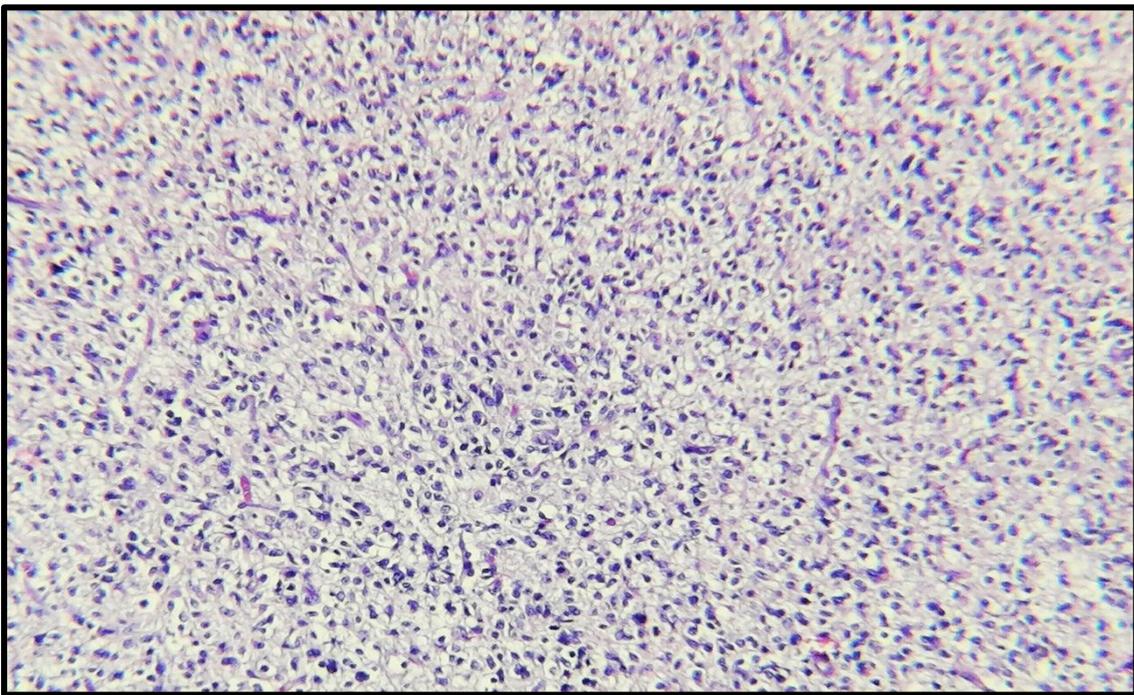


Figura 1: Proliferación neoplásica hipercelular de alto grado.

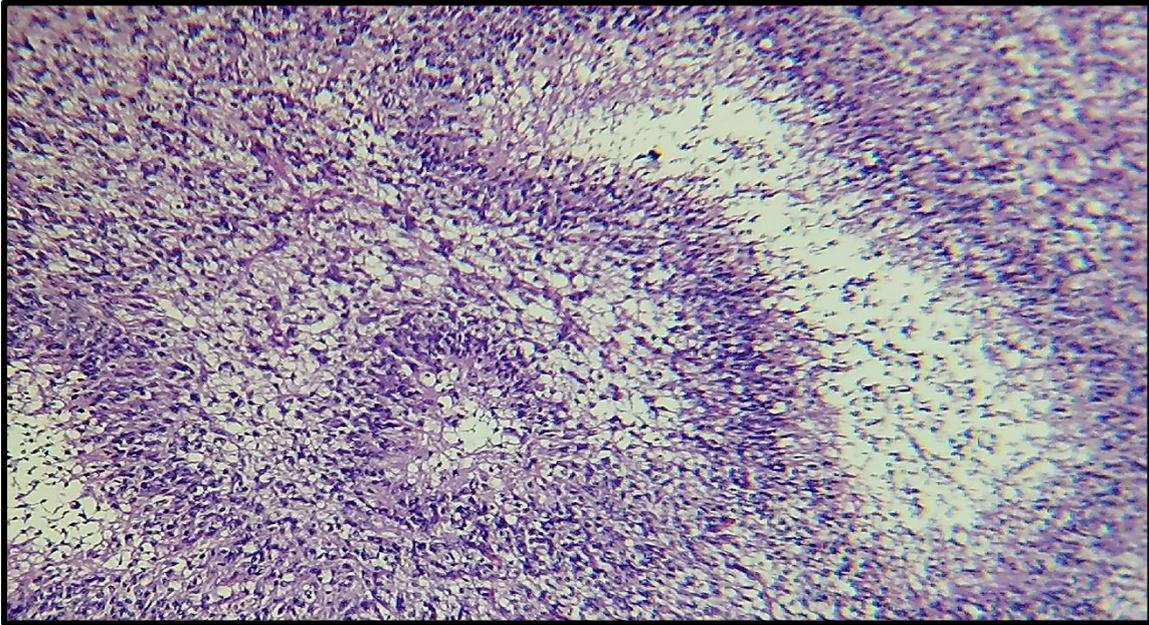


Figura 2: Necrosis en empalizada que se caracteriza por zonas de necrosis rodeada por densos acúmulos de células tumorales.

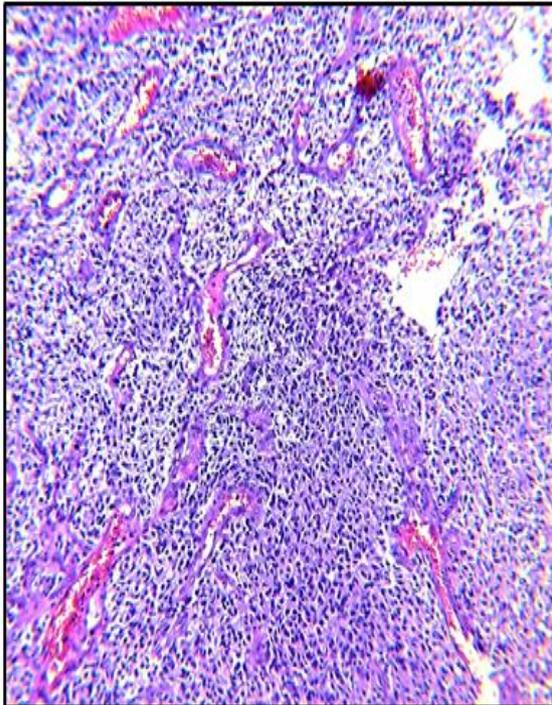


Figura 3: Proliferación microvascular.

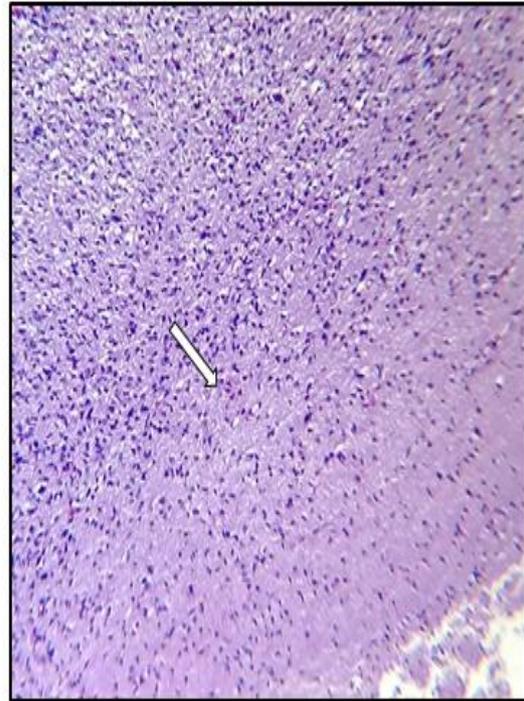


Figura 4: Infiltración tumoral al parénquima cerebral. (Flecha)

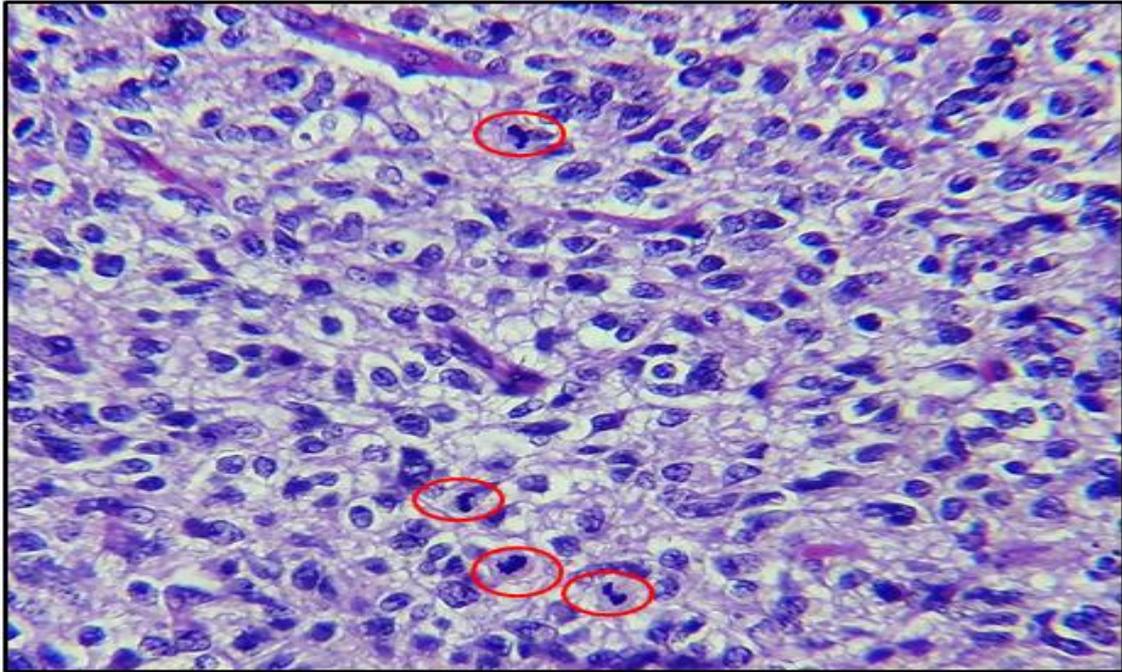


Figura 5: Actividad mitótica de la neoplasia.

Conclusión

Se llega al diagnóstico de *Glioblastoma NOS, WHO grado IV*.

El futuro de los tumores primarios del sistema nervioso central se basa en el diagnóstico temprano y referir a un paciente para ofrecerle una mejor supervivencia, así como un mejor tratamiento.

Hay todavía factores que no se conocen y se espera que el continuo conocimiento acerca de las características biológicas de los tumores permita mejorar el pronóstico de los mismos.

Referencia bibliográfica

- 1-Hou LC, Bababeygy SR, Sarkissian V, Fisher PG, Vogel H, Barnes P, et al. Congenital glioblastoma multiforme: case report and review of the literature. *Pediatr Neurosurg* 2008.
- 2- Macy ME, Birks DK, Barton VN, Chan MH, Donson AM, Kleninschmidt-DeMasters BK, et al. Clinical and molecular characteristics of congenital glioblastoma. *Neuro Oncol* 2012.
- 3-Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol.* 2016 Jun; 131(6):803-20.
- 4- Verhaak RG1, Hoadley KA, Purdom E, Wang V, Qi Y, Wilkerson MD, et al; Cancer Genome Atlas Research Network. Integrated genomic analysis

identifies clinically relevant subtypes of glioblastoma characterized by abnormalities in PDGFRA, IDH1, EGFR, and NF1. *Cancer Cell*. 2010 Jan 19.

5-Central brain tumor registry of the united states (cbtrus). Cbtrus fact sheet 2016. Cbtrus [Internet]. 2016 abr [citado 12 Sep 2018]. Disponible en <http://www.cbtrus.org/factsheet/Factsheet.html>.