Glioma De Alto Grado Bulbomedular En Paciente Pediátrico: Reporte De Caso Y Revisión De La Literatura

Mateo Patiño Aristizabal - Residente de Neurocirugía Universidad Militar Nueva Granada
Ivan Andres Freire Figueroa - Residente de Neurocirugía Universidad Militar Nueva Granada
Manuela Rondon Lopez - Residente de Neurocirugía Universidad Militar Nueva Granada
Luis Orlando Rojas Romero - Neurocirujano, Departamento de Neurocirugía Hospital Militar Central, Bogotá, Colombia

Introducción

Los gliomas de alto grado del sistema nervioso central representan un desafío clínico significativo en la población pediátrica debido a su agresividad biológica, escasa incidencia y pronóstico limitado. En niños y adolescentes, los tumores gliales constituyen uno de los principales subgrupos de neoplasias primarias del SNC, con comportamientos moleculares distintivos frente a los de adultos (1). Aunque la mayoría de los gliomas pediátricos de alto grado se localizan supratentorialmente o en el tronco encefálico (2), las variantes intramedulares de alto grado —incluyendo el glioblastoma espinal— son extremadamente raras, y su comprensión ha mejorado recientemente gracias al análisis genómico de grandes cohortes y registros colaborativos (3,4).

Los avances en biología molecular han permitido identificar alteraciones características en tumores intramedulares, como mutaciones H3F3A, firmas epigenéticas de *diffuse midline glioma* y subtipos RTK, lo que sugiere mecanismos específicos en la tumorogénesis pediátrica y posibles blancos terapéuticos (4,5). Series contemporáneas confirman esta heterogeneidad molecular y resaltan que los gliomas espinales de alto grado en niños presentan perfiles accionables en casi la totalidad de los casos (6). Sin embargo, el comportamiento clínico continúa siendo devastador, con tasas de supervivencia particularmente bajas en adolescentes y adultos jóvenes, incluso inferiores a las observadas en adultos mayores (7). Reportes recientes, especialmente en localizaciones cervicomedulares, describen un curso rápidamente progresivo pese a la resección quirúrgica y tratamiento multimodal (8), hallazgos concordantes con series adicionales de tumores espinales intramedulares de alto grado (9).

Caso Clínico:

Paciente femenina de 16 años con 2 meses de cervicalgia progresiva, asociada a hemiparesia izquierda caracterizada por paresia proximal 4/5 y distal 1/5 en miembro inferior, y monoplejía espástica del miembro superior izquierdo (0/5), además de hipoestesia ipsilateral y alteración de la marcha. La resonancia evidenció una lesión intradural-intramedular sólida desde la unión pontomedular hasta C5–C6, compatible con neoplasia glial primaria.

El caso se discutió en junta multidisciplinaria, decidiéndose resección tumoral guiada por neuromonitoreo más fijación occipitocervical. Se realizó un abordaje posterior occipitocervical, desde la cresta occipital hasta C6, con exposición de los arcos posteriores de C1 a C6. La estabilización incluyó la colocación de una placa occipital de 3 orificios, fijada con 3 tornillos, y tornillos en las masas laterales de C3, C4, C5 y C6 bilateralmente, unidos mediante dos barras moldeadas para conectar la placa con los tornillos laterales.

Para la descompresión, se practicó laminectomía y apertura dural con mielotomía dirigida sobre los niveles donde se identificó la lesión intramedular, correspondiendo a los segmentos cervicales altos (C1–C2) y medios (C3–C6), según la extensión tumoral descrita preoperatoriamente.

La tumoración intramedular, de aspecto violáceo, fue disecada por planos y resecada completamente, documentándose amplia resección de la lesión, con previo envío de muestras a patología.

En el posoperatorio inmediato presentó cuadriparesia, con mayor compromiso del hemicuerpo izquierdo (0/5), y en el hemicuerpo derecho fuerza 3/5 en extremidad superior y 3/5 en extremidad inferior, además de disfagia y disfonía. Se mantuvo con Glasgow 15, adecuada ventilación y herida quirúrgica sin signos de infección ni fístula de LCR. La evolución posterior mostró persistencia de hemiparesia e hipoestesia izquierda, con marcha inestable y leve mejoría funcional.

El resultado de patología de la lesión reportó como resultado la presencia de Glioblastoma.

Imágenes



FIG A. Resonancia Magnética en secuencia T2 en donde se evidencia lesión tumoral intramedular de el bulbo hasta el nivel medular C5

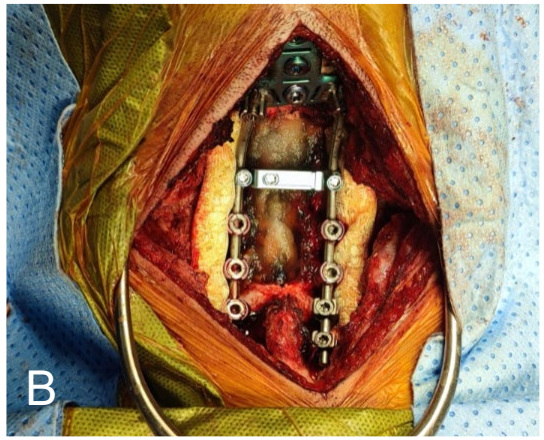


FIG B. Imagen intraoperatoria posterior a la resección, hemostasia del lecho y fijación occipitocervical

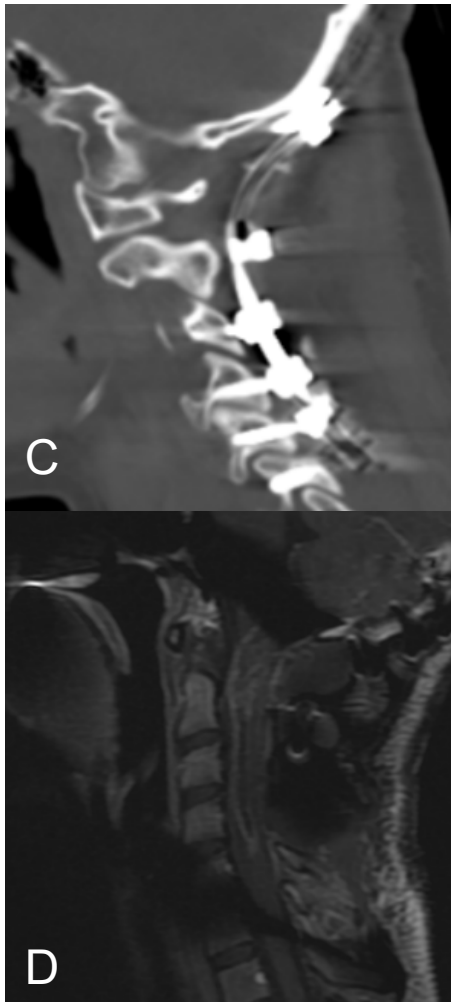


FIG C y D. Resonancia Magnética en secuencia T1 contratada en donde se evidencian cambios posquirúrgicos y TAC de columna cervical en donde se evidencia fijación occipitocervical hasta C6

Discusión

Los gliomas de alto grado de la unión bulbomedular en pacientes pediátricos constituyen una entidad extremadamente rara y de evolución agresiva. La literatura señala que los tumores del SNC infantil presentan un fuerte componente biológico y molecular que determina su comportamiento clínico, especialmente en los gliomas de alto grado (1). En estos tumores, alteraciones como H3K27-alterado y las mutaciones H3F3A son marcadores definitorios de grado 4 OMS, asociados a un pronóstico especialmente reservado (4).

En la región bulbomedular, donde convergen estructuras críticas del tronco y la médula cervical alta, el margen quirúrgico es muy limitado. La evidencia sugiere que, incluso cuando es técnicamente posible, la extensión de la resección tiene un impacto modesto sobre la supervivencia, como demuestran los estudios en gliomas de tronco de alto grado (2) y en tumores intramedulares de alto grado (5). Esto coincide con series clínicas de glioblastomas cervicomedulares que reportan déficits neurológicos severos pese a intentos de resección subtotal o total (8).

Los análisis moleculares avanzados han modificado la aproximación terapéutica. Pfaff y colaboradores, tanto en tumores de línea media difusos (3) como en gliomas espinales de alto grado (6), mostraron que la caracterización genómica permite identificar dianas terapéuticas potenciales, abriendo la puerta a terapias dirigidas y protocolos de oncología de precisión. Este enfoque resulta crucial al considerar que adolescentes y adultos jóvenes con glioblastoma espinal presentan supervivencias particularmente pobres (7), lo cual refuerza la necesidad de optimizar el manejo sistémico más allá de la cirugía.

Finalmente, series recientes de tumores intramedulares de alto grado confirman la baja incidencia y la elevada mortalidad, subrayando que la cirugía, aunque necesaria para diagnóstico tisular y descompresión, debe equilibrarse frente al riesgo de secuelas neurológicas graves (9).

Conclusiones

- Los gliomas de alto grado bulbomedulares pediátricos son tumores excepcionalmente raros y de pronóstico ominoso, con comportamiento biológico determinado por mutaciones como H3K27-alterado y H3F3A (1,4).

- El perfil molecular es esencial para el diagnóstico, la estratificación y la selección de terapias dirigidas, con creciente evidencia sobre dianas terapéuticas en tumores pediátricos de alto grado (3,6).



Referencias

1. Cohen A. R. (2022). Brain Tumors in Children. *The New England journal of medicine*, *386*(20), 1922–1931. https://doi.org/10.1056/NEJMra2116344
2. Huang, B., Liu, T., Li, H., Li, X., Lu, G., & Li, J. (2025). Epidemiological characteristics and prognostic factors of high-grade brainstem glioma for all ages and the establishment of a nomogram. *Translational cancer research*, *14*(10), 7186–7198. https://doi.org/10.21037/tcr-2025-1030
3. Pfaff, E., Schramm, K., Blattner-Johnson, M. *et al.* Molecular characterization and clinical features of diffuse midline glioma in the pediatric precision oncology registry INFORM. *Acta Neuropathol* 150, 42 (2025). https://doi.org/10.1007/s00401-025-02945-9
4. Williams, E. A., Brastianos, P. K., Wakimoto, H., Zolal, A., Filbin, M. G., Cahill, D. P., Santagata, S., & Juratli, T. A. (2023). A comprehensive genomic study of 390 H3F3A-mutant pediatric and adult diffuse high-grade gliomas, CNS WHO grade 4. *Acta neuropathologica*, *146*(3), 515–525. https://doi.org/10.1007/s00401-023-02609-6
5. Nagashima, Y., Nishimura, Y., Eguchi, K., Yamaguchi, J., Haimoto, S., Ohka, F., Takayasu, M., & Saito, R. (2022). Recent Molecular and Genetic Findings in Intramedullary Spinal Cord Tumors. *Neurospine*, *19*(2), 262–271. https://doi.org/10.14245/ns.2244168.084
6. Pfaff, E., Schramm, K., Blattner-Johnson, M., Jones, B. C., Stark, S., Balasubramanian, G. P., Previti, C., Autry, R. J., Fiesel, P., Sahm, F., Reuss, D., von Deimling, A., van Tilburg, C. M., Pajtler, K. W., Milde, T., Dirksen, U., Kramm, C. M., von Bueren, A. O., Munthe-Kaas, M. C., Øra, I., … Jones, D. T. W. (2024). Pediatric spinal high-grade glioma in the pediatric precision oncology registry INFORM: Identification of potential therapeutic targets. *Neuro-oncology advances*, *7*(1), vdae185. https://doi.org/10.1093/noajnl/vdae185
7. Inoue, T., Endo, T., Muto, J., Umebayashi, D., Mitsuhara, T., Shigekawa, S., Kanematsu, R., Iwasaki, M., Takami, T., Hida, K., Mizuno, M., Investigators of Intramedullary Spinal Cord Tumors in the Neurospinal Society of Japan, & Investigators of Intramedullary Spinal Cord Tumors in the Neurospinal Society of Japan (2023). Shorter survival time of adolescents and young adult patients than older adults with spinal cord glioblastoma: a multicenter study. *Journal of neurosurgery. Spine*, *40*(2), 196–205. https://doi.org/10.3171/2023.9.SPINE23642
8. Mohanty, C., Shandilya, K., Deopujari, C. E., Gupta, G., Karmarkar, V., & Jaggi, S. (2022). Cervicomedullary glioblastoma: A report of two cases with review of literature. *Surgical neurology international*, *13*, 579. https://doi.org/10.25259/SNI_581_2022
9. Aashita, A., Sharma, R., Yadav, V., Manikandan, M., Dhameliya, A., Mishra, H., Thakur, P., & Malik, A. (2022). Primary Intramedullary Spinal High-Grade Glioma: A Case Series with Review of Literature. *South Asian journal of cancer*, *13*(2), 150–156. https://doi.org/10.1055/s-0042-1758570

¡Gracias!