



skyreview

GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA

Entidade adicionada à classificação de tumores da OMS em 2016.

Incidência: crianças (5-11 anos) e, mais raramente, adultos.

Representam a maioria dos gliomas difusos da ponte, embora possam ser encontrados também no tronco encefálico, nos tálamos e na medula espinhal.

São tumores agressivos e com prognóstico ruim, classificados como tipo IV independente da histologia.

[Sobrevida em 2 anos < 10%]

Apresentação clínica variável: paralisia de nervos cranianos, hemiparesia, distúrbios da marcha, ataxia, aumento da pressão intracraniana.

A Neurofibromatose tipo 1 pode ser fator associado!



neurosky

www.neurosky.med.br

GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



skyreview

Histologicamente: tumores astrocíticos

Marcador molecular: H3K27 alterado

(é um marcador de mau prognóstico!)

Devido às potenciais complicações, classicamente o tratamento é iniciado sem biópsia. No entanto, é tendência crescente de alguns centros pesquisar marcadores prognósticos!

A biópsia líquida do LCR é promissora para detecção da mutação e monitoramento do tratamento!

Tratamento:

- deve ser iniciado o mais rapidamente possível
- mais comum: radioterapia durante 6 semanas
- quimioterapia geralmente reservada para quando há crescimento do tumor (em média, após 1 ano do tratamento inicial)

ACHADOS TÍPICOS

GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



skyreview

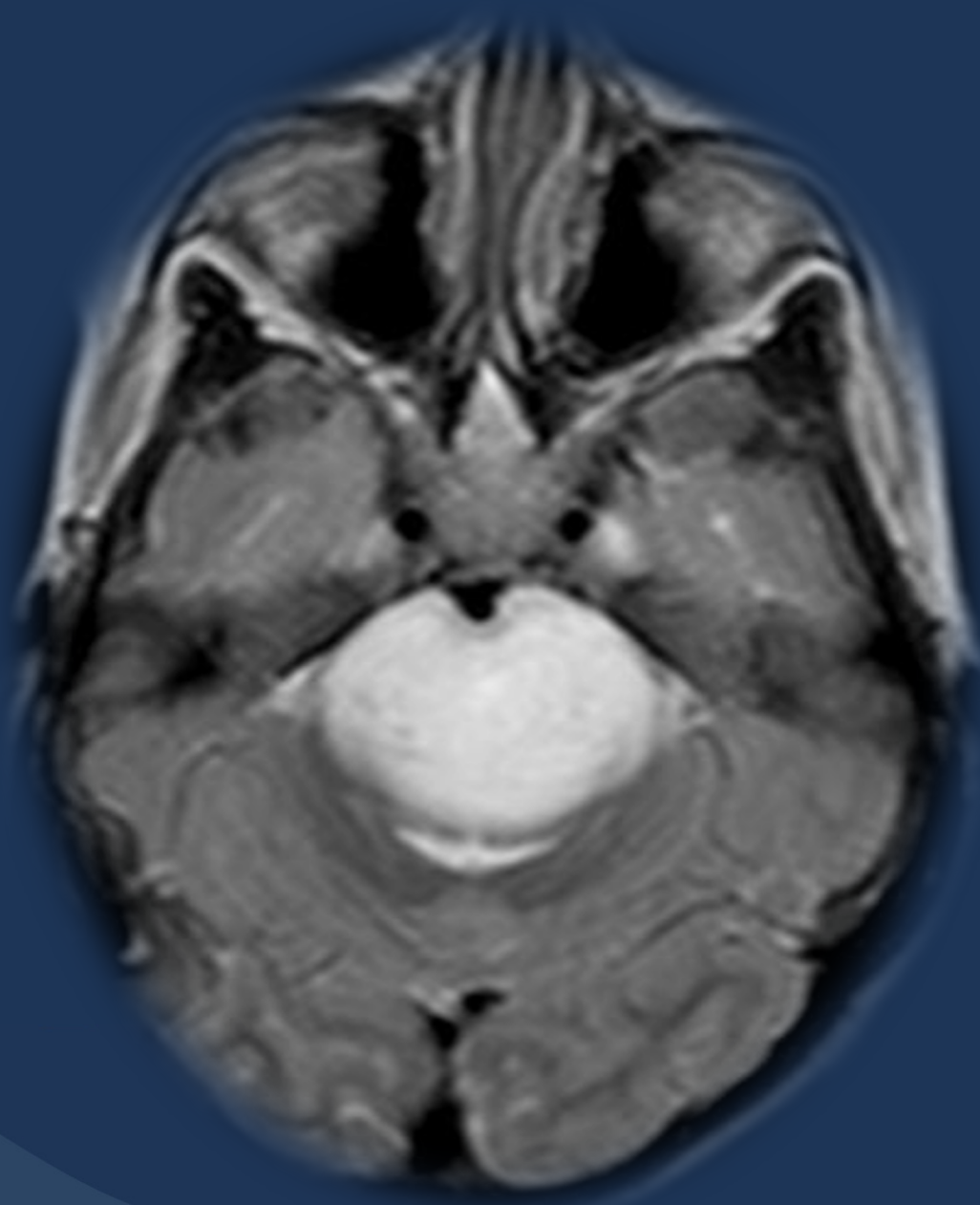
- Na ponte, « abraça » a artéria basilar.
- Retifica o assoalho do IV ventrículo.
- Pode determinar hidrocefalia obstrutiva.
- Raramente, o tumor pode ser exofítico.
- Aspecto predominantemente homogêneo antes do tratamento (sem necrose):
 - T1: hipointenso
 - T2: heterogeneidade variável
 - T2*/SWI: pode haver focos de hemorragia intratumoral
 - T1-Gd: realce ausente ou mínimo (mais frequente na medula espinhal e pós-RT)
 - DWI / ADC: geralmente, sem restrição
 - Perfusão pode mostrar rCBV aumentado em algumas regiões
 - Pode haver disseminação leptomeníngea!

ACHADOS TÍPICOS

GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



skyreview



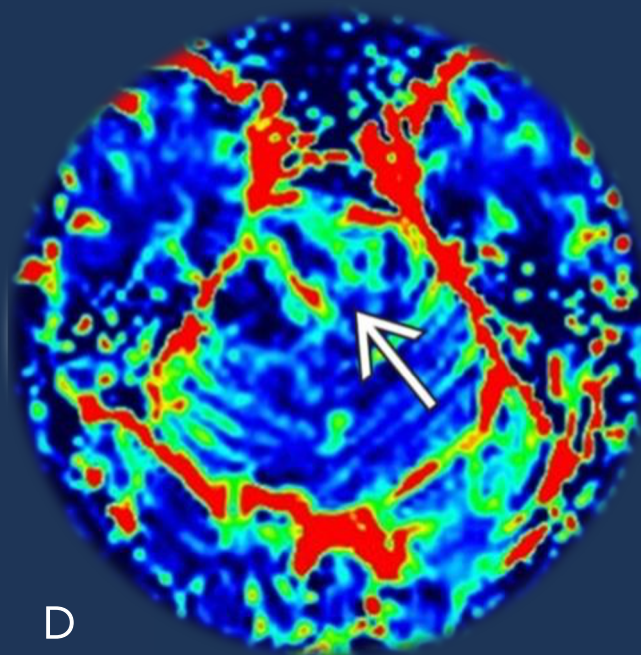
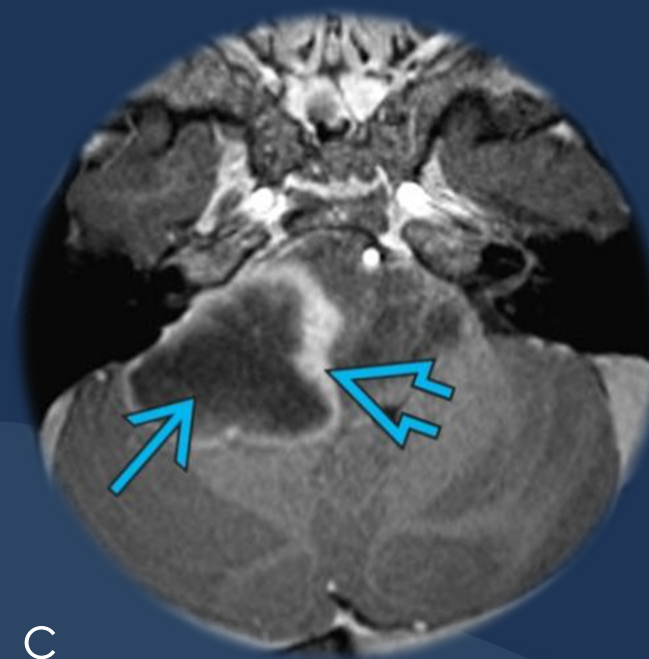
**T2 axial demonstra lesão expansiva e infiltrativa centrada na ponte,
com aspecto típico que « abraça » a artéria basilar**

ACHADOS TÍPICOS

GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



skyreview



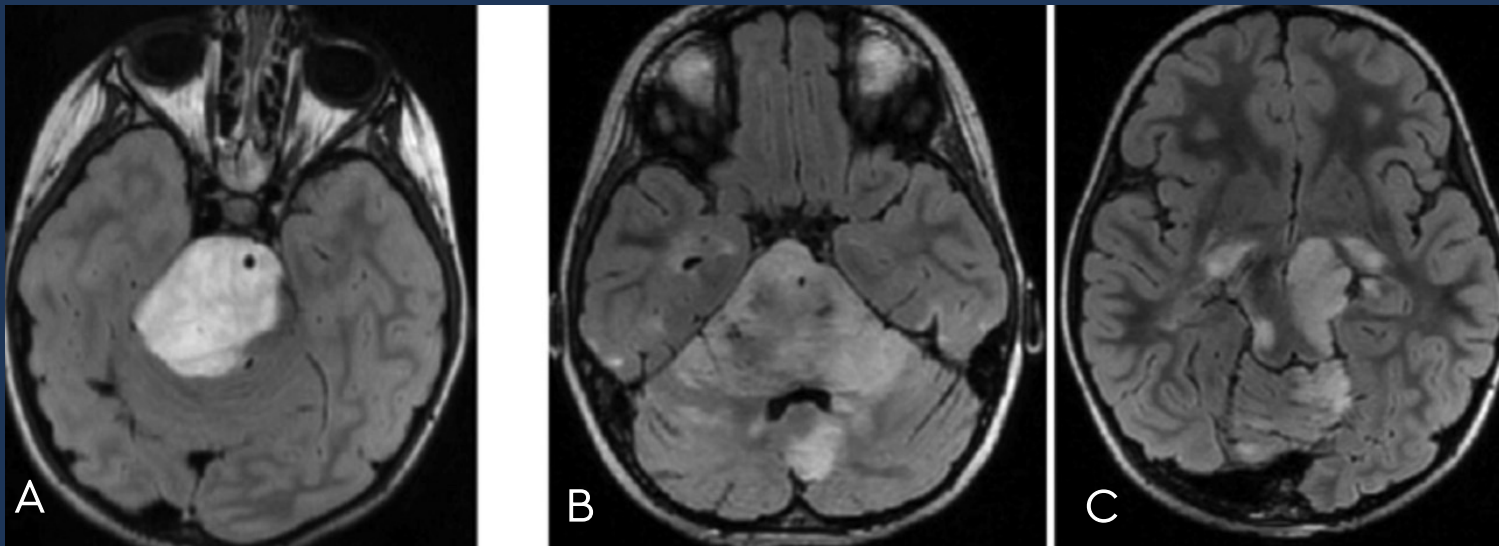
FLAIR axial (A), T2 sagital (B), T1-Gd axial (C) e perfusão DSC (D) demonstram lesão expansiva e infiltrativa com área necrótica à direita, áreas periféricas de realce pelo contraste e aumento do rCBV no componente sólido.

ACHADOS TÍPICOS

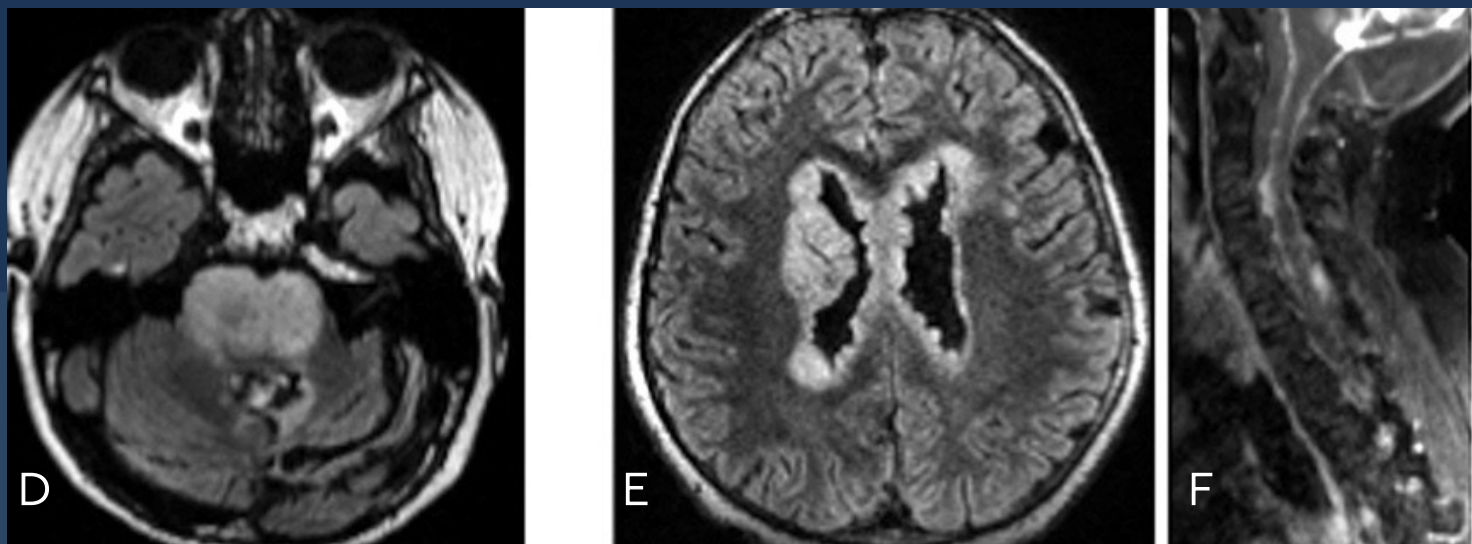
GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



skyreview



FLAIR axiais demonstram aspecto inicial (A) e extensa infiltração local no exame de seguimento (B e C).



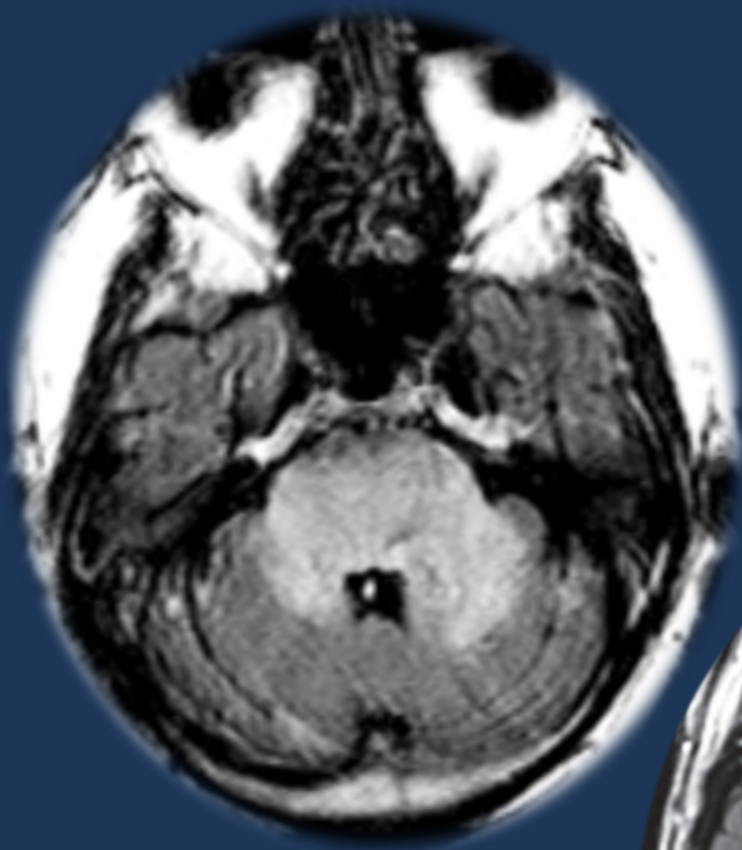
FLAIR axial demonstra aspecto inicial (D), enquanto outro FLAIR axial (E) e T1-Gd sagital (F) demonstram sinais de disseminação liquórica no exame de seguimento.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

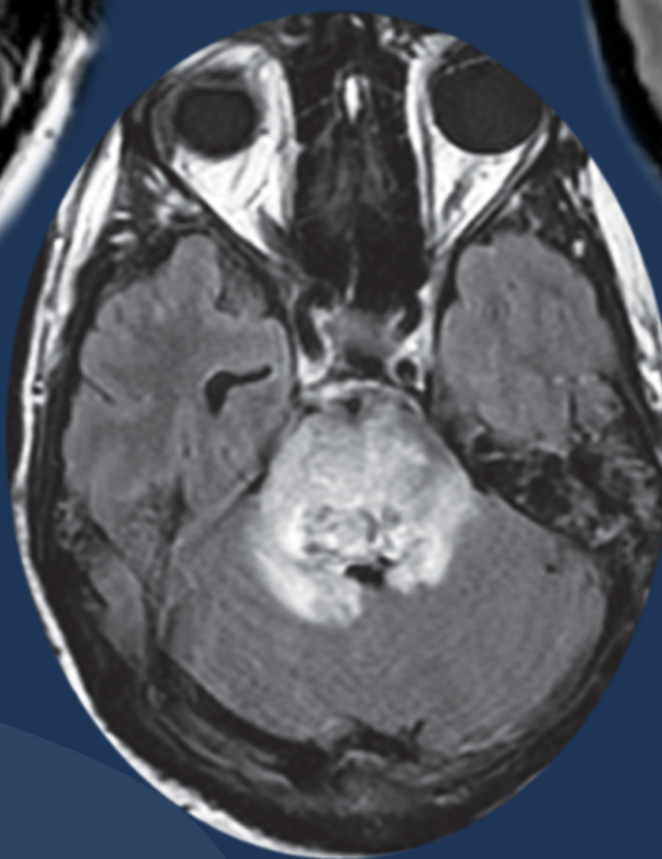
GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



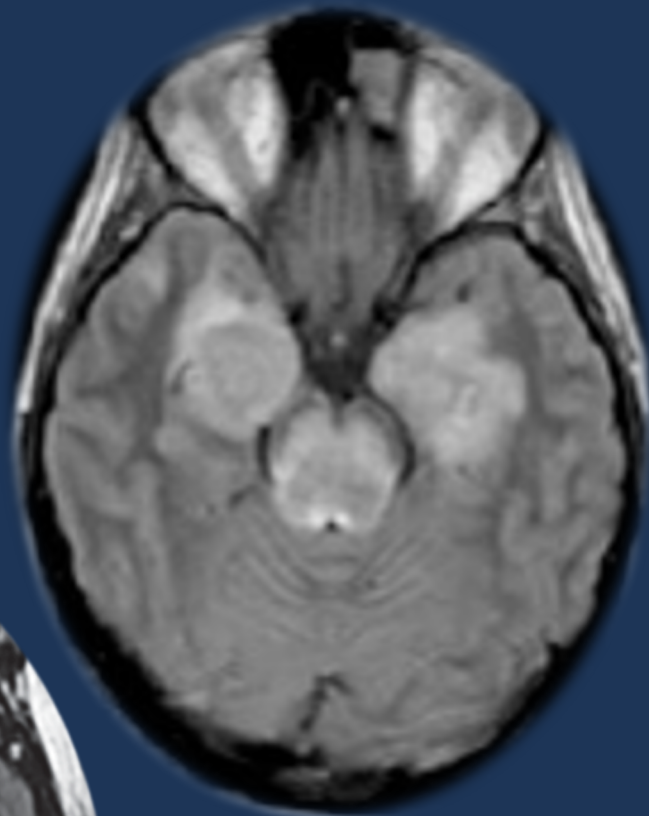
skyreview



Encefalites do
tronco encefálico



NMO-SD



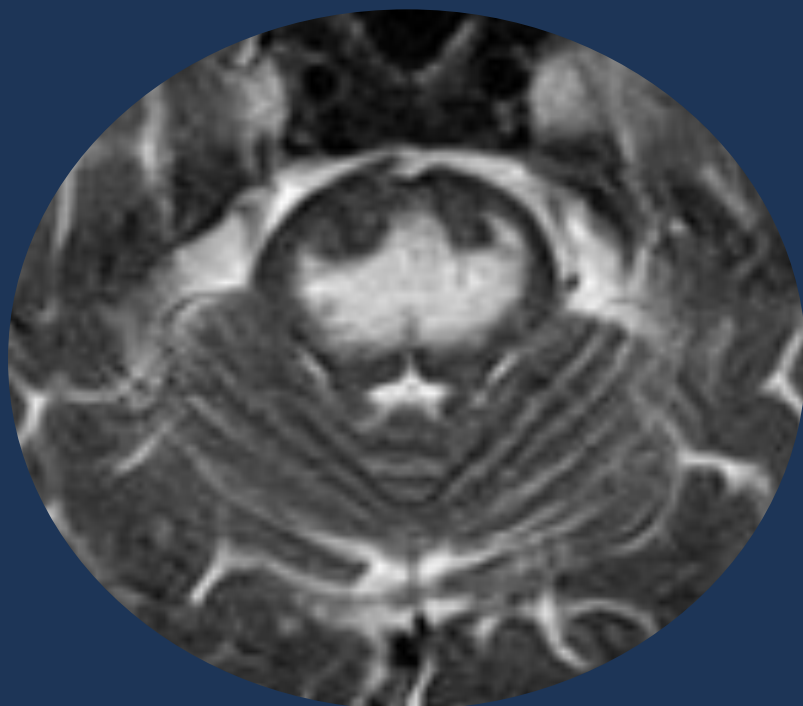
ADEM

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

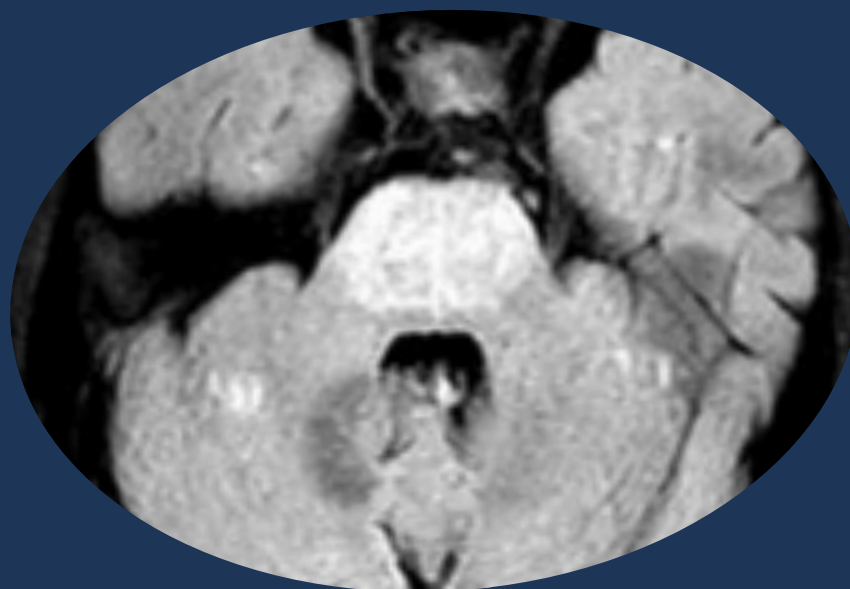
GLIOMA DIFUSO DA LINHA MEDIANA



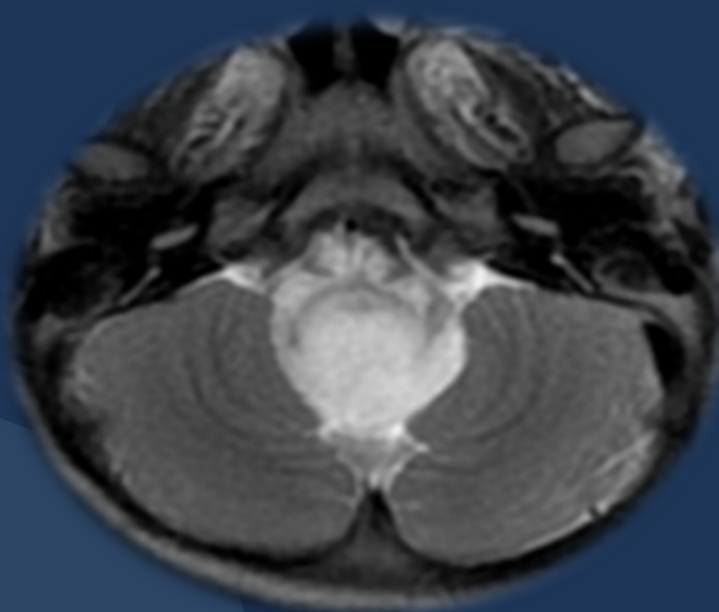
skyreview



Desmielinização osmótica



PRES por encefalopatia hipertensiva



Astrocitoma pilocítico



skyforce choice

Aboian MS et al. Imaging Characteristics of Pediatric Diffuse Midline Gliomas with Histone H3 K27M Mutation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2017;38(4):795-800.

- Williams JR et al. Progress in diffuse intrinsic pontine glioma: advocating for stereotactic biopsy in the standard of care. *Neurosurg Focus*. 2020 Jan 1;48(1):E4.
- Dufour C et al. Identification of prognostic markers in diffuse midline gliomas H3K27M-mutant. *Brain Pathol*. 2020 Jan;30(1):179-190.
- Enomoto T et al. Midline Glioma in Adults: Clinicopathological, Genetic, and Epigenetic Analysis. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2020 Mar 15;60(3):136-146.
- Wierzbicki K et al. Targeting and Therapeutic Monitoring of H3K27M-Mutant Glioma. *Curr Oncol Rep*. 2020 Feb 6;22(2):19
- Campian, J. and D.H. Gutmann, CNS Tumors in Neurofibromatosis. *J Clin Oncol*, 2017. 35(21): p. 2378-2385.
- Louis DN et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol*. 2016;131 (6): 803-20.

