

Caso	(119) Ganglioglioma desmoplásico infantil
Autores	Nadia Serrano Ramon, Naranjo E, Grande P, Aparicio Jc, Cuadrado M, Pruna X.
Centro	Hospital General De Granollers

EXPOSICIÓN DEL CASO

Paciente de 9 meses de edad que es atendido en el servicio de urgencias de pediatría por irritabilidad, rechazo a la alimentación y fluctuación del nivel de consciencia.

A la exploración física se observa irritabilidad, fontanela a tensión y rigidez de nuca. Resto de la exploración neurológica normal.

Se realiza ecografía transfontanelar urgente que muestra una voluminosa lesión anecogénica multiseptada de 8 cm que provoca desplazamiento contralateral de la línea media.

Se decide completar estudio con TC craneal que muestra lesión hipodensa multitabizada fronto-parietal izquierda que ejerce gran efecto de masa sobre el ventrículo lateral izquierdo, desplazamiento de la línea media y obliteración de las cisternas perimesencefálicas y supraselares con signos de herniación subfalcina y transtentorial descendente. Asocia dilatación del asta occipital y atrio del ventrículo lateral derecho y edema transependimario en relación a signos de hidrocefalia aguda obstructiva.

Se realizó RM craneal que confirmó lesión quística multitabizada con componente sólido apical hipercaptante y gran efecto de masa con herniación subfalcina, herniación uncal y dilatación de ventrículo contralateral con edema periventricular.

Fue intervenido y el resultado del estudio anatomopatológico fue de ganglioglioma desmoplásico infantil. Posteriormente se realizaron controles.

DISCUSIÓN

El ganglioglioma desmoplásico infantil es un tumor neuroglial mixto, de bajo grado, compuesto por células neuronales y células gliales, que se presenta entre los 1,5 y 18 meses de edad. Generalmente se localiza en la región supratentorial y afecta a más de un lóbulo cerebral, preferentemente parietal y frontal, seguidos del temporal. El aspecto radiológico es bastante característico y se presenta como una gran masa supratentorial mixta sólido-quística con predominio del componente quístico. El componente sólido nodular representa reacción desmoplásica y se localiza adyacente a las meninges y anclada a la duramadre. Los síntomas incluyen aumento del perímetro craneal y abombamiento de fontanelas. En TC se presenta como una gran lesión predominantemente quística, de márgenes bien definidos, asociada a componente sólido isodenso o levemente hiperdenso con captación de contraste. La RM confirma los hallazgos en TC mostrando con mayor claridad una voluminosa lesión quística con componente sólido que realza intensamente tras la

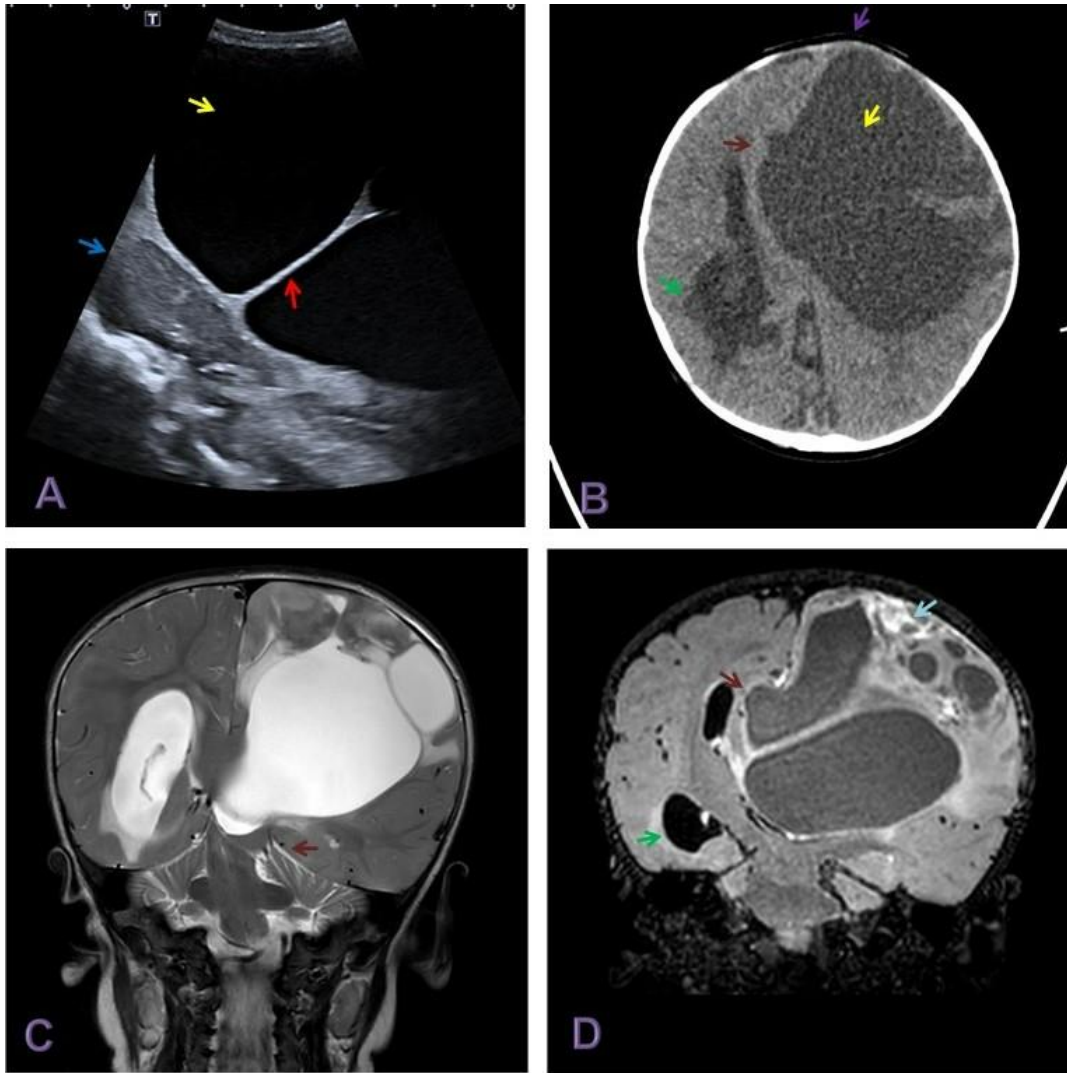
inyección de gadolinio. La extensión del realce a las meninges es característico y se correlaciona con el firme anclaje del componente sólido a la duramadre.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con tumor neuroectodérmico primitivo (PNET), ganglioglioma, astrocitoma pilocítico, ependimoma supratentorial y xantoastrocitoma pleomórfico.

El tratamiento es quirúrgico y el pronóstico es bueno si se consigue la extirpación completa del tumor sin comprometer el parénquima cerebral sano.

CONCLUSIÓN

El ganglioglioma desmoplásico infantil es un tumor raro, de bajo grado y buen pronóstico tras su extirpación quirúrgica, que presenta hallazgos radiológicos característicos que permiten diferenciarlo de otros tumores gliales en edad pediátrica de peor pronóstico.



A. Ecografía transfontanelar (corte sagital) que muestra lesión anecogénica (flecha amarilla), tabicada (flecha roja), de aspecto quístico que comprime el parénquima cerebral adyacente (flecha azul). B. TC axial muestra lesión multitableada supratentorial con gran componente quístico (flecha amarilla). Ejerce efecto de masa en fontanela anterior que se muestra abombada (flecha violeta) con desplazamiento de la línea media (flecha marrón) y dilatación del asta temporo-occipital de ventrículo lateral derecho (flecha verde) con edema transependimario por hidrocefalia. C. Corte coronal T2 que muestra herniación transtentorial descendente (flecha marrón). D. Corte coronal FLAIR con gadolinio que muestra gran lesión quística con componente sólido periférico hipercaptante (flecha azul), desplazamiento de la línea media (flecha marrón) y dilatación ventricular con edema transependimario (flecha verde).

BIBLIOGRAFÍA

1. Ji Hoon Shin, Ho Kyu Lee, Shin Kwang Khang. Neuronal Tumors of the Central Nervous System: Radiologic Findings and Pathologic Correlation. *Radiographics*. 2002; (5):1177-1189. <https://doi.org/10.1148/radiographics.22.5.g02se051177>
2. M. Gelabert-González, J.M. Santín Amo, A. Arcos Algaba. Gangliogliomas intracraneales. Revisión de una serie de 20 pacientes. *Neurología* 2011;(7): 405-411.