

Ganglioglioma

Tumor neuroepitelial

Subgrupo:Tumor neuronal y mixto neuroglial

M95051

Epidemiología

Menos del 2 % de todas las neoplasias intracraneales.0.4% de todos los tumores del SNC.

La edad oscila entre los 2 meses a los 70 años con una edad media de 8,5 años y edad media cuando se diagnostica de 25 años.

El ganglioglioma desmoplásico infantil es un tumor raro que ocurre principalmente en los 2 primeros años de vida y que afecta a la corteza cerebral superficial.

Localización

A pesar de poder localizarse en cualquier parte del SNC, la mayoría son supratentoriales en o cerca del III ventrículo, hipotálamo,lóbulo frontal o temporal.

Etiología

Las células ganglionares procedentes de neuroblastos primitivos y células gliales generalmente astrocitos en cualquier fase de diferenciación.

Etiopatogenia

Una alteración en el cromosoma 7 es el hallazgo más frecuente

Anatomía patológica

Compuesto por 2 tipos celulares: células ganglionares y astrocitos neoplásicos.

Los cambios malignos del componente glial pueden ensombreceer el pronóstico aunque este patrón de agresividad es raro y no indica malignidad (Shah 2010;Demarchi 2010).

La expresión de nestina puede sugerir que el origen o la transformación maligna de los gangliogliomas anaplásicos se relaciona con las células madre neurales no diferenciadas (Kawataki 2010).

Clínica

Suelen debutar con crisis comiciales o un cambio de patrón epiléptico.

A menudo las crisis son difíciles de controlar.

Diagnóstico

Radiografía de cráneo: en una serie se apreciaron calcificaciones en 2 de 6 pacientes.

La RM suele mostrar una masa homogénea de baja intensidad de señal en T1 que puede o no realzar con gadolinio, y que es relativamente homogéneo de alta intensidad de señal en T2 (Blatt 1995;Kwon 2001).

Imágenes

en:http://www.gfmer.ch/selected_images_v2/detail_list.php?cat1=3&cat2=140&cat3=399&cat4=1&stype=n

Diagnóstico diferencial

El ganglioglioma cerebeloso se diferencia del hemangioblastoma por presentar componente quístico, eventualmente con calcificaciones y captación de contraste. La presencia de astrocitos atípicos, en el examen anatomopatológico, permite diferenciar al astrocitoma del gangliocitoma cuya presentación tanto en TAC como en RM rara vez plantea dudas en cuanto al diagnóstico diferencial con los hemangioblastomas. Los quistes simples (raros) y las metástasis no suelen plantear problemas de diagnóstico diferencial.

Tratamiento

La resección total debería realizarse siempre que sea posible.

La reintervención en caso de recurrencia.

Si solo es posible una resección parcial debe considerarse la radioterapia postoperatoria (Rades 2009).

Pronóstico

A pesar del gran tamaño de estas lesiones y algunas características histológicas y radiológicas preocupantes, el pronóstico es generalmente favorable tras la resección total.

Su crecimiento es lento y tienden a calcificar.

Bibliografía

Blatt GL, Ahuja A, Miller LL, Ostrow PT, Soloniuk DS. Cerebellomedullary ganglioglioma: CT and MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1995 Apr;16(4):790-2.

Demarchi R, Abu-Abed S, Munoz D, Loch Macdonald R. Malignant ganglioglioma: case report and review of literature. *J Neurooncol*. 2010 Jun 4.

Kawataki T, Sato E, Sato T, Kinouchi H. Anaplastic ganglioglioma with malignant features in both neuronal and glial components—case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2010;50(3):228-31. PubMed PMID: 20339274.

Kwon JW, Kim IO, Cheon JE, Kim WS, Chi JG, Wang KC, Yeon KM. Cerebellopontine angle ganglioglioma: MR findings. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2001 Aug;22(7):1377-9.

Rades D, Zwick L, Leppert J, Bonsanto MM, Tronnier V, Dunst J, Schild SE. The role of postoperative radiotherapy for the treatment of gangliogliomas. *Cancer*. 2009 Nov 11.

Shah MJ, Sircar R, Linder-Luch M, Böhm J, Velthoven-Wurster VV. Anaplastic Posterior Fossa Ganglioglioma in a Child: Case Report and Short Review of the Literature. *Cen Eur Neurosurg*. 2010 May 21. [Epub ahead of print] PubMed PMID: 20496310.

GANGLIOGLIOMAS INTRACRANEALES EN EDAD PEDIATRICA Miguel Gelabert-González1-2, Ramón Serramito-García2, Andrea Arcos-Algaba2, Ángel Prieto-González2, José María Santín-Amo2, Francisco Javier Bandín Diéguez2 y Alfredo García-Allut1-2. Departamento de Cirugía. Universidad de Santiago de Compostela1. Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario de Santiago2.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**

ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=ganglioglioma>

Last update: **2019/09/26 22:31**

