

C009

TÍTULO: GANGLIOGLIOMA DESMOPLÁSICO. REVISIÓN DE LA LITERATURA A PROPÓSITO DE UN CASO

Objetivos:

- Presentar el caso clínico de un ganglioglioma desmoplásico intervenido en nuestro centro
- Conocer el diagnóstico diferencial de tumores desmoplásicos en edad infantil
- Revisar la literatura actual sobre dicha entidad

Método: Presentamos el caso de paciente lactante de 10 meses, sin antecedentes de interés, que ingresa de forma urgente por crisis parciales. En prueba de imagen de cráneo urgente se aprecia una lesión sólido-quística en región parietal posterior izquierda. Se completa estudio mediante RM de cráneo, donde se informa de una lesión sólido-quística parieto-temporal izquierda sugestiva de astrocitoma desmoplásico infantil. Es intervenido quirúrgicamente para resección de dicha lesión mediante craneotomía.

Resultados: El paciente evoluciona favorablemente tras la cirugía, sin desarrollo de focalidad neurológica ni nuevas crisis. La AP definitiva diagnosticó un ganglioglioma desmoplásico infantil, grado 1 OMS (2021).

Conclusiones: Los tumores desmoplásicos infantiles (DIA/DIG) son neoplasias supratentoriales raras de grado I (OMS) que se presentan típicamente en lactantes menores de 2 años, con apariencia radiológica de masa quístico-sólida, realce intenso y estroma desmoplásico. Es importante realizar diagnóstico diferencial con otras entidades, como tumores glioneurales o tumores embrionarios. Su curso biológico suele ser benigno, con pronóstico excelente tras resección completa; la recidiva es infrecuente y la quimioterapia/radioterapia rara vez es necesaria. En series amplias, la resección total se asocia a supervivencia prolongada y bajas tasas de recurrencia/diseminación. Alteraciones de la vía MAPK (p. ej., mutaciones BRAF) se describen en un porcentaje de casos y pueden tener implicaciones pronósticas o terapéuticas en casos seleccionados. La mayoría son lesiones de bajo grado, rara vez se han descrito casos con comportamiento agresivo o transformación maligna.