

Son tumores quísticos infrecuentes, típicos de la edad infantil, que suelen afectar al córtex superficial y leptomeninge, en ocasiones con implantación dural. Aparecen siempre en la región supratentorial y suelen afectar más de un lóbulo cerebral.

La localización más frecuente es fronto-parietal, seguida de temporal y occipital.

La presentación clínica suele ser en forma de aumento de la circunferencia craneal, abombamiento de fontanelas, estupor y desviación de los ojos hacia abajo (“signo del sol poniente”).

Pueden presentarse también con crisis o focalidad motora. Las pruebas de neuroimagen muestran una lesión quística habitualmente de gran tamaño, con una lesión sólida superficial captante de contraste, adyacente a las meninges. No suelen asociarse a edema significativo. Están compuestos por un estroma desmoplásico prominente con células neuroepiteliales (astrocitos en el caso del astrocitoma desmoplásico infantil, y astrocitos y células con diferenciación neuronal en el caso del ganglioglioma desmoplásico infantil), acompañado por agregados de células pobremente diferenciadas. Presentan generalmente buen pronóstico tras resección quirúrgica completa. Se han descrito casos muy infrecuentes de diseminación leptomeníngea y casos con rasgos histológicos de anaplasia (alto índice mitótico, proliferación microvascular, necrosis) ¹⁾.

¹⁾

Brat DJ, VandenBerg SR, Figarella-Branger D, Taratuto AL (2007). Desmoplastic infantile astrocytoma and ganglioglioma. En: Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK (Ed), WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System, (pp 96-98). Lyon: IARC.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=ganglioglioma_desmoplasico_infantil

Last update: **2025/03/10 14:43**

