

¿Cuándo debemos sospechar un ganglioglioma? Datos claves para pensar en este raro tumor cerebral.

Tania Marlem Chico González, Jorge Argimiro López García, Marta Elena Gómez Gil, Celia Baso Pérez, Carmen Nieves Pérez Brito, María Soledad Pastor Santoveña.

Hospital Universitario de Canarias. La Laguna (Santa Cruz de Tenerife).



OBJETIVOS

Describir los hallazgos de imagen en el TC y RM de los gangliogliomas, así como su epidemiología, manifestaciones clínicas y comportamiento radiológico.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos los datos demográficos y clínicos, así como los hallazgos de los estudios prequirúrgicos de tomografía computarizada (TC) y fundamentalmente de resonancia magnética (RM) de los 7 gangliogliomas cerebrales, con confirmación anatomopatológica, diagnosticados en nuestro hospital en los últimos 10 años.

Analizamos la edad y sexo de los pacientes, así como las manifestaciones clínicas. Con respecto a la lesión, describimos su localización, composición, si tienen calcio y edema perilesional.

Con respecto a la adquisición de imágenes se emplearon:

- TC de 16 y 160 cortes.
- RM de 1,5 y 3T. Obteniéndose las siguientes secuencias: T1 sin y con contraste endovenoso, T2, FLAIR y DWI (B0 y B1000).

RESULTADOS

La mayor parte de los casos acontecieron en pacientes **jóvenes**, ocurriendo el 71,4% en menores de 40 años. El género no fue una variable determinante (57% mujeres, 43% varones).

El 71,4% de los pacientes presentaron **crisis epilépticas**, otras manifestaciones descritas fueron alteraciones conductuales, desorientación en tiempo y espacio, síndromes de hipertensión intracraneal, diplopía y afasia.

Todos presentaban una **única masa cerebral**. La localización más frecuente fue el **lóbulo temporal** (57%), disponiéndose de casos aislados de localización frontal, cerebelosa e intraventricular.

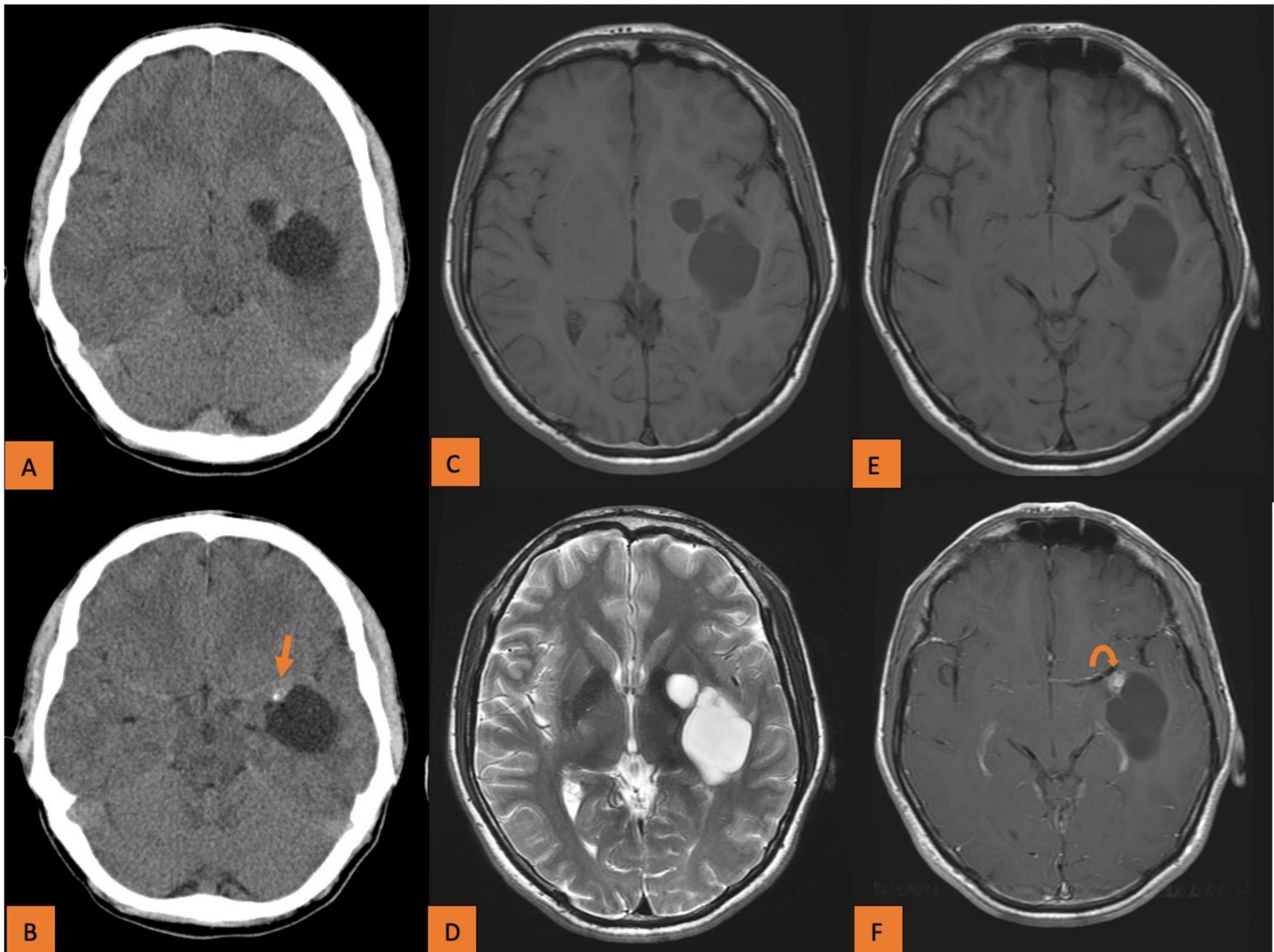
En TC, todos los gangliogliomas se mostraron isodensos - hipodensos con respecto a la sustancia gris. A cerca de la RM, en secuencias potenciadas en T1, la mayoría eran isointensos a la sustancia gris (71,4%) e hiperintensos en T2-WI y FLAIR (100%).

La composición de la lesión ha sido variable, desde una **masa quística** (43%), **sólida** (29%) o una **combinación sólido-quística** (38%). Tras la administración de contraste la mayor parte de las lesiones presentaban un **realce nodular**, aunque hubo un caso que no presentaba captación. El 29% de las masas presentaban calcificaciones asociadas.

Dado a su naturaleza, generalmente benigna, suele asociar **escaso efecto masa y edema vasogénico**. Una excepción fue el caso de un niño de 3 años con gran efecto masa, se trataba de un ganglioglioma desmoplásico infantil.

Todos los pacientes fueron intervenidos con **resección quirúrgica**, tras la cual, la mayoría (71,4%) presentaron una mejoría significativa de sus crisis epilépticas. Hasta la fecha actual, sólo un paciente ha presentado recidiva tumoral, recibiendo tratamiento radioquirúrgico.

Todas las piezas extirpadas fueron estudiadas histopatológicamente. En 5 casos se trataba de un ganglioglioma típico grado I de la OMS, un caso se categorizó como grado III de la OMS y el caso restante se correspondía a un ganglioglioma desmoplásico infantil.

FIGURA 1

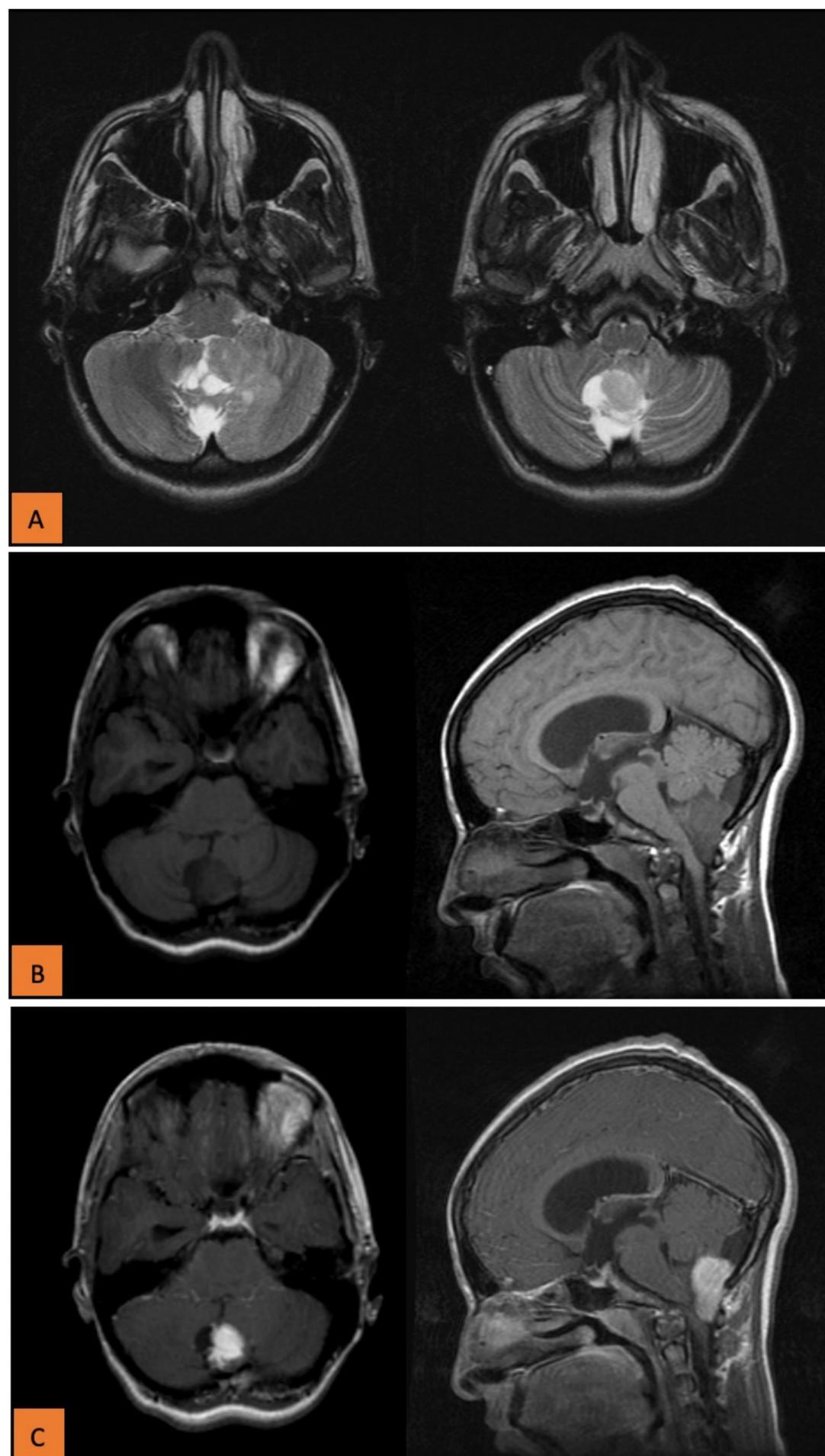
Descripción: Paciente varón de 36 años con clínica de crisis epilépticas de larga evolución.

A y B) Imágenes axiales de TC de cráneo sin contraste endovenoso. Lesión hipodensa de aspecto quístico, de bordes bien definidos, localizada en lóbulo temporal izquierdo, sin presencia de edema periférico. Asocia imagen nodular hiperdensa en su polo anterior, calcificada (→).

C y D) Axial T1 y T2 respectivamente. Lesión fundamentalmente quística, con un comportamiento hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. No asocia edema en el parénquima cerebral adyacente.

E y F) Axial T1 pre y post administración de gadolinio, respectivamente. Se demuestra la presencia del nódulo en su vertiente más anterior, el cual capta contraste de forma heterogénea (≈).

FIGURA 2

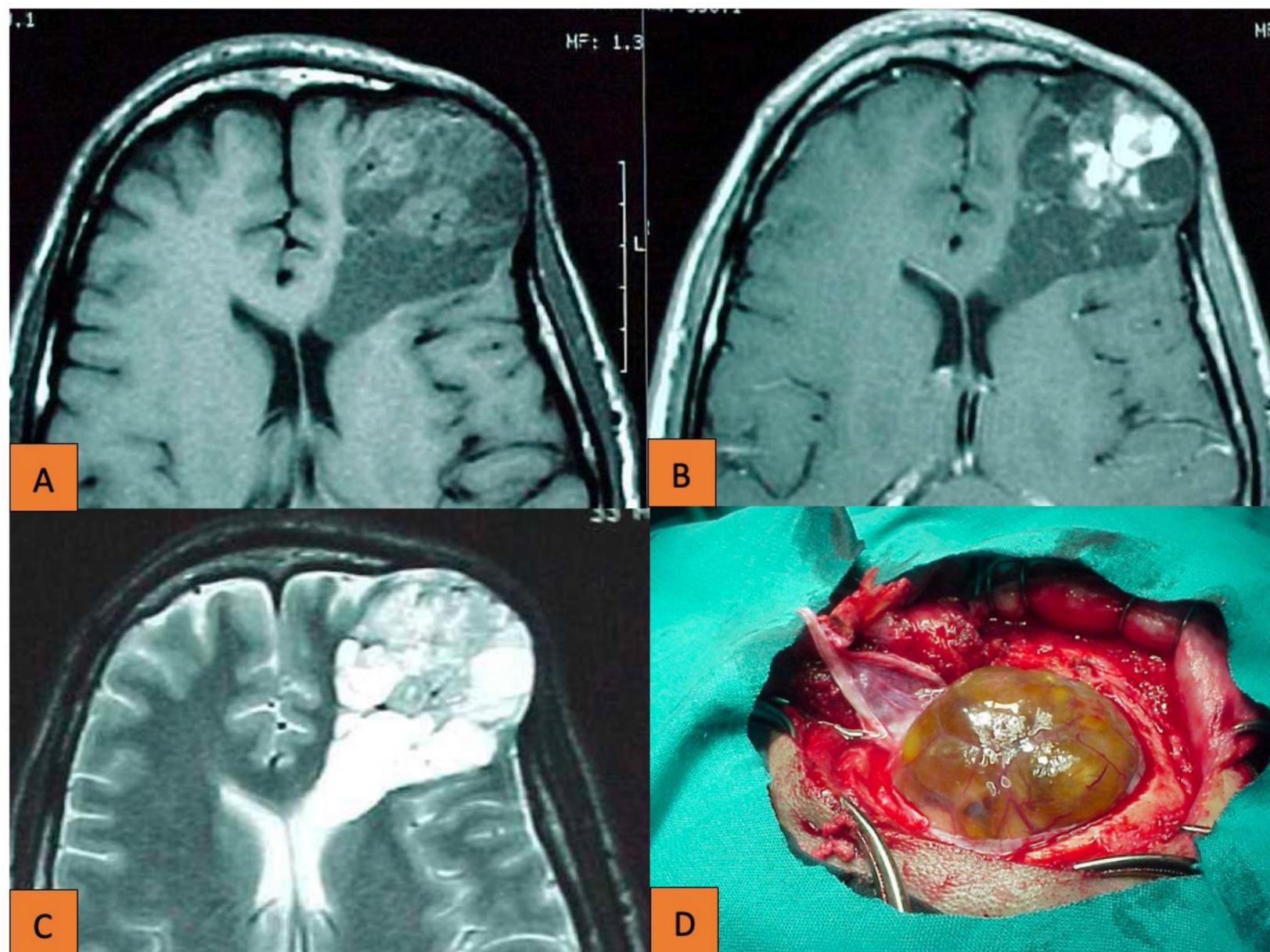


Descripción: Paciente mujer de 14 años que ingresa por clínica de hipertensión intracraneal.

A Axiales en T2. Lesión en vérmix, que se extiende a través del foramen magno, con componentes sólidos (isointenso) y quísticos (hiperintenso).

B y C. Axiales y sagitales en T1 pre y post-contraste, respectivamente. Intensa captación de gadolinio en su componente sólido, el cual condiciona una dilatación ventricular.

FIGURA 3



Descripción: Paciente varón de 33 años con clínica de crisis epilépticas desde los 8 años de edad. (Eurorad. DOI: 10.1594/EURORAD/CASE.2254)

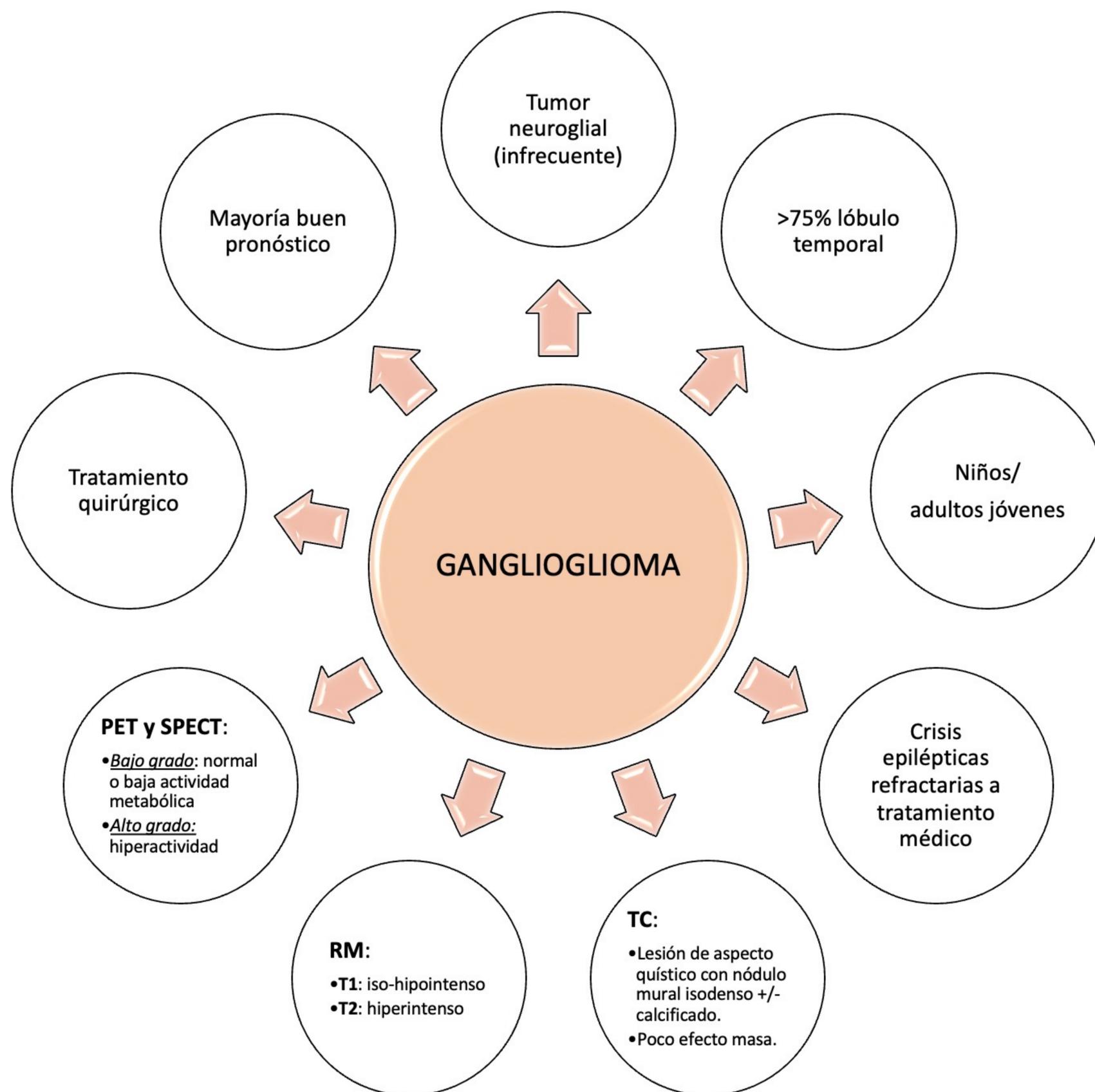
A. Axial T1. Gran masa sólido-quística con nódulo mural que compromete a la sustancia gris y blanca del lóbulo frontal izquierdo. Remodela y adelgaza la calota craneal.

B. Axial T1. Masa bien delimitada, con realce heterogéneo en la porción sólida mientras que la quística no presenta realce.

C. Axial T2. El componente sólido tumoral presenta una alta señal heterogénea, mientras que la porción quística tiene una hiperintensidad homogénea en T2-WI.

D. Imagen intraoperatoria de dicha lesión, la cual representa su naturaleza quística.

FIGURA 4



Descripción: Características principales de los gangliogliomas.

DISCUSIÓN

El ganglioglioma es un **tumor primario de bajo grado**, del sistema nervioso central (SNC), compuesto por una **población celular mixta de elementos gliales y neuronales**. Representa entre el 0,4 al 2% de todos los tumores intracraneales y afectan fundamentalmente a **niños y adultos jóvenes** (1), aunque puede aparecer a cualquier edad. En la mayoría de las series se observa un ligero predominio de los varones sobre las mujeres (1), en cambio, en nuestra casuística fue a la inversa. No se conocen diferencias geográficas o raciales en cuanto a su incidencia.

La mayoría de los gangliogliomas son **supratentoriales** y excepcionalmente son multicéntricos.

Su localización más frecuente es el **lóbulo temporal** (75%), seguida de los lóbulos frontales y parietales. Si bien, pueden aparecer en cualquier lugar. No es infrecuente que condicionen un **remodelado óseo**.

A cerca de su tamaño, en adultos suele medir entre 2 – 3 cm, mientras que en los niños suele ser más grandes (> 4 cm).

En la mayoría de las series, al igual que en nuestra experiencia, la forma de presentación más común es con **crisis epilépticas refractarias al tratamiento farmacológico** y con un tiempo de evolución prolongado (2). También pueden presentar signos secundarios a la hipertensión intracraneal. En los gangliogliomas localizados en fosa posterior, pueden observarse, afectación de pares craneales, signos de disfunción cerebelosa, etc.

En **TC**, pueden presentar una densidad variable, aunque es frecuente ver un **quiste hipodenso con un nódulo mural isodenso**, que a menudo está calcificado. El 50% de los casos se realzan con contraste. Las **calcificaciones** han sido descritas como un hallazgo frecuente (hasta el 50%)(3); en cambio, en este estudio han aparecido en la minoría de los casos. La hemorragia intratumoral es infrecuente (4).

En **RM** se presentan como masas bien delimitadas, manifestándose en **T1 hipo – isointensas** con respecto a la sustancia gris y en **T2, típicamente, hiperintensas**. Se realzan de forma variable con la administración de gadolinio y habitualmente de forma heterogénea (5). Suelen ejercer poco efecto de masa, presentando **escaso edema perilesional**. La presencia de edema vasogénico es característica de gangliogliomas de alto grado.

En los estudios de PET y SPECT los gangliogliomas de bajo grado muestran una actividad metabólica normal o reducida, mientras que en los de alto grado se observa hiperactividad (3).

Es un **tumor de crecimiento lento** y de **buen pronóstico** si la resección quirúrgica es completa. Las formas malignas son excepcionales (inferior al 10%), y suelen ocurrir en el componente glial del tumor.

El **tratamiento quirúrgico** es la primera opción terapéutica en este tipo de tumores, y ante la presencia de resecciones subtotaales o recidivas tumorales la mejor indicación de tratamiento es la reintervención. La radioterapia debe reservarse únicamente para las formas malignas (1), ya que el ganglioglioma de bajo grado es poco radiosensible.

Acorde a la **clasificación de tumores de la Organización Mundial de la Salud (OMS)**, la mayoría de los gangliogliomas del SNC son de grado I de la OMS. La presencia de cambios anaplásicos en el componente glial representa el grado III de la OMS (ganglioglioma anaplásico). Se han sugerido criterios para el grado II de la OMS, pero no están establecidos (6).

El *diagnóstico diferencial* del ganglioglioma se debe realizar fundamentalmente con:

- **Xantoastrocitoma pleomorfo**: masa cortical supratentorial, con frecuencia presenta cola dural, quístico con nódulo mural que capta contraste y protruye en la superficie pial, el lóbulo temporal es su localización más frecuente.
- **Tumor neuroepitelial disembrionario**: tumor cortical superficial, bien delimitado, apariencia multiquística, sin realce.
- **Astrocitoma pilocítico**: masa supratentorial solido-quística o sólida que capta contraste.
- **Astrocitoma de bajo grado**: masa bien delimitada pero infiltrativa en la sustancia blanca, no capta contraste.
- **Oligodendroglioma**: masa heterogénea calcificada, más difusa que el ganglioglioma, puede remodelar y erosionar el calvario.

CONCLUSIÓN

El ganglioglioma es un tumor neuroglial, infrecuente y de crecimiento lento, generalmente de bajo grado. Suele presentarse en adolescentes y adultos jóvenes con crisis epilépticas refractarias al tratamiento médico. Su localización más característica es en el lóbulo temporal como una masa quística con realce mural nodular, pudiendo asociar calcificaciones, siendo infrecuente la presencia de edema vasogénico perilesional. Su prueba diagnóstica de elección es la RM, en la cual típicamente suele ser hipo - isointenso a la sustancia gris en T1-WI e hiperintenso en T2-WI y FLAIR. La cirugía es la primera opción terapéutica en este tipo de tumores.

REFERENCIAS

1. M. Gelabert-González *, J.M. Santín Amo, et al. Gangliogliomas intracraneales. Revisión de una serie de 20 pacientes. *Neurología* (2011); 26(7):405 – 415.

DOI: 10.1016/j.nrl.2010.09.014

2. Y. Adachi & A. Yagishita. Gangliogliomas: characteristic imaging findings and role in the temporal lobe epilepsy. *Neuroradiology* (2008); 50:829 – 834.

DOI: 10.1007/s00234-008-0410-x.

3. K.L.Salzman. Ganglioglioma. Neuronal and mixed neurona-gial tumors. *Diagnostic Imaging: Brain*. Third edition. Elsevier. 2016. p. 502 – 513.

4. D. Zhanga, T.D. Henning, et al. Intracranial ganglioglioma: clinicopathological and MRI findings in 16 patients. *Clinical Radiology* (2008) 63, 80 – 91.

5. Pérez C. Ganglioglioma y gangliocitoma. En: Villarejo F, Madero L, editors. *Tumores del sistema nervioso central en niños*. Madrid: Ergon; 2007. p. 91 – 105.

6. Lisievici A.C, Georgescu T.A, et atl. Grading Gangliogliomas: a Short Case Series With Clinico-Imagistic and Immunohistopathological Correlations. *Maedica (Bucur)*. 2018 Sep; 13(3): 241–249.

DOI: 10.26574/maedica.2018.13.3.241