

GANGLIOGLIOMA ATÍPICO DE LA REGIÓN TEMPORAL CON MUTACIÓN BRAF^{V600E}: Descripción de un caso recidivante y revisión de la literatura

Autores: Lucía Díez Llamazares, Laura Sánchez Barriopedro, Marina García Morín, Elena Carceller Ortega, Alejandra Aguado del Hoyo, Juan Vicente Darriba Alles, Beatriz Ponce Salas, Jorge Huerta Aragonés.

Oncohematología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid

INTRODUCCIÓN

- Los **gangliogliomas** son neoplasias de **sistema nervioso central** (SNC), infrecuentes (1-7% de los tumores pediátricos del SNC), formados por una población tanto de elementos neoplásicos gliales como neuronales (clasificación OMS-2021).
- Aparecen fundamentalmente en **niños y adultos jóvenes** (80% en <30 años).
- Su localización más frecuente en **lóbulo temporal**, siendo las **crisis epilépticas** su forma de presentación más común. Suelen corresponder histológicamente con un grado I de malignidad, pero existe una variante anaplásica, de mal pronóstico (clásicamente clasificado como grado III de la OMS).
- Se consideran gangliogliomas **atípicos** (grado II) aquellos que no cumplen criterios de uno u otro grado por radiología e histología.

CASO CLÍNICO

Niña de **9 años** que acudió a urgencias por presentar **2 episodios de crisis convulsivas tónicas secundariamente generalizadas**. No antecedentes personales, perinatales ni familiares de interés. Se realizó resonancia magnética cerebral objetivando una **lesión expansiva intraaxial córtico-subcortical** 28,8x29x22mm en **giro temporal** superior-medio del **hemisferio derecho**, ampliamente **calcificada** (confirmado con TAC craneal), sin hidrocefalia asociada. El electroencefalograma mostraba **grafelementos paroxísticos epileptiformes** en región ténporo-centro-parietal del hemisferio derecho ocasionalmente propagados a región homónima contralateral. Se inicia levetiracetam, con buen control. No presentaba clínica de cefalea, náuseas ni vómitos ni otra focalidad neurológica en los meses previos. Ante la sospecha radiológica de ganglioglioma, se realiza **exéresis quirúrgica macroscópicamente completa**. Histológicamente es compatible con **ganglioglioma atípico** por **Ki67 >5% y la celularidad elevada** (células ganglionares CD34/cromagranina(+), Neu-N(-); componente glial p53(-), índice Ki67, 6-7%), estando descrito **mayor riesgo de recurrencia**.

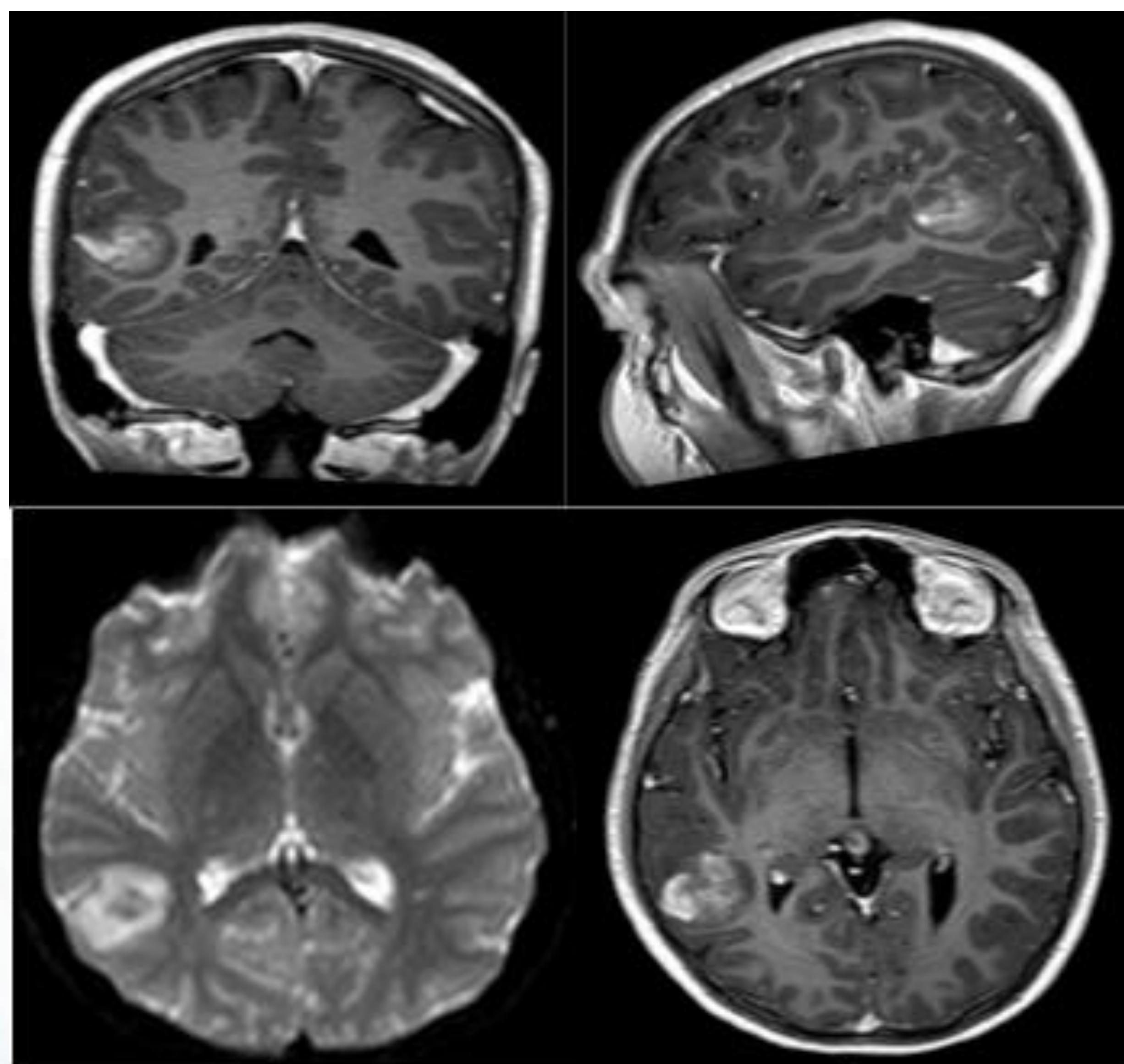


Imagen 1 - Estudio de resonancia magnética al diagnóstico.

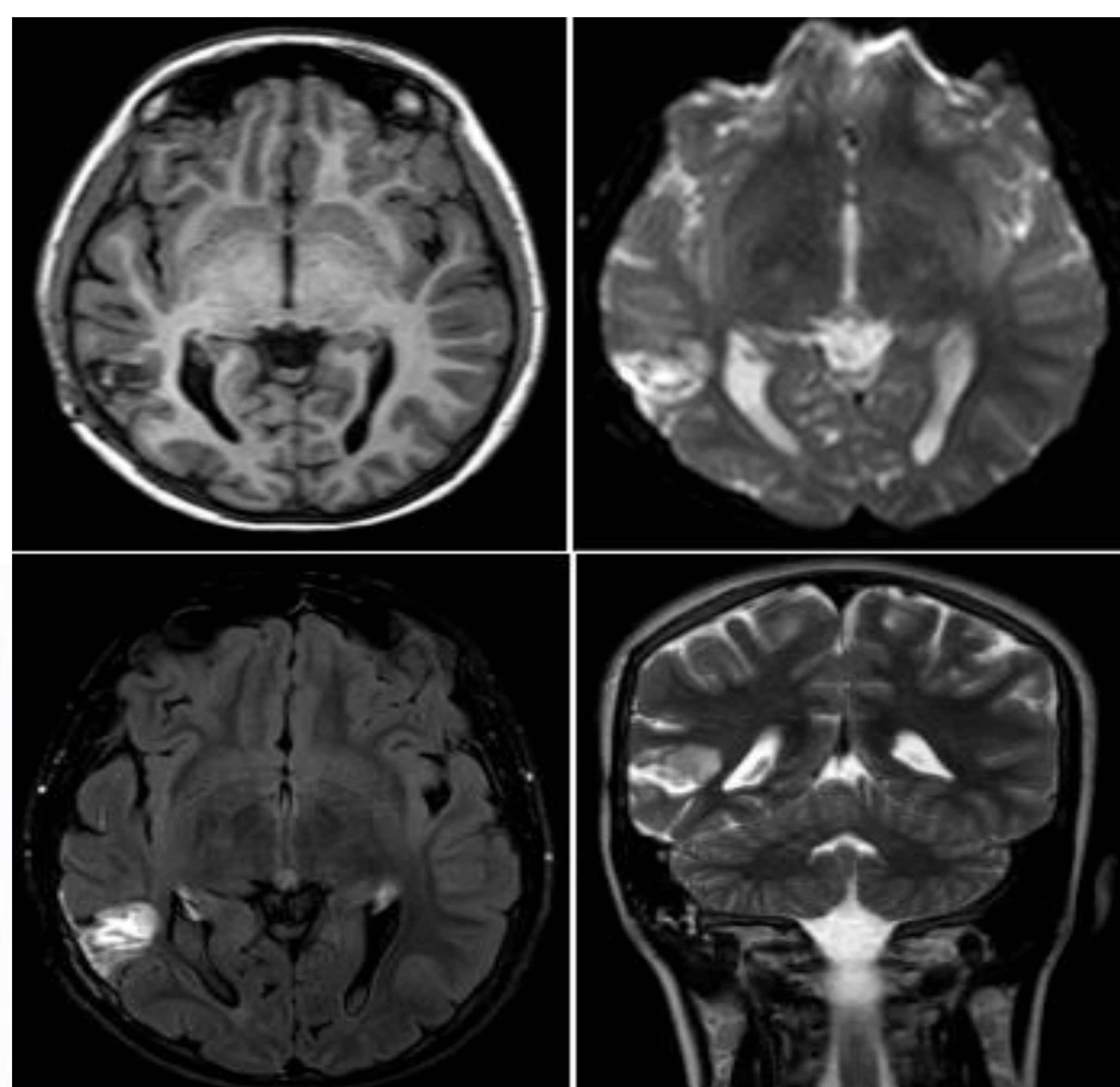


Imagen 2 - Estudio de resonancia magnética en primera recaída.

A los **10 meses**, sin presentar nueva clínica, se objetivan en un control de imagen rutinario del seguimiento hallazgos sugestivos de **recidiva tumoral local en lecho quirúrgico** (engrosamiento nodular de 10 mm, que realza de forma homogénea con contraste intravenosa). Se realiza una **reintervención**, objetivando recidiva de neoplasia previa sin datos histológicos de mayor agresividad. De hecho, no se identifican células ganglionares (tinción CD34/cromogranina negativa) y el índice Ki67 es 3%. El estudio molecular muestra **mutación del gen BRAF** (c.1799T>A,p.V600E). Actualmente la paciente está asintomática, sin tratamiento, tras 4 años del diagnóstico y más de dos años de la reintervención, con controles clínicos y de imagen periódicos.

DISCUSIÓN

Los **gangliogliomas** son típicamente tumores de **bajo grado**, pero presentan **recidivas** con relativa frecuencia. La alteración molecular más frecuentemente relacionada es la **mutación BRAF^{V600E}** (40-60% según la serie), lo que junto con la **alta densidad de células gliales**, como en nuestro caso, asocia mayor riesgo de recurrencia.

El tratamiento de elección es **quirúrgico**, pero deben considerarse **tratamientos médicos adyuvantes**, en particular cuando hay dianas farmacológicas, en casos recurrentes/refractarios o con resección incompleta.