

Enfermedad de Lhermitte-Duclos (Gangliocitoma displásico cerebeloso): a propósito de un caso.

Autores: Dr. Franco, G; Dra. Dellamaggiore, E.
Instituto Roentgen. Villa María. Córdoba
Poster educativo. SNC.



INTRODUCCION

- La enfermedad de Lhermitte-Duclos (ELD) o gangliocitoma displásico del cerebelo es una entidad rara. Se presenta como un tumor de la corteza cerebelosa de crecimiento muy lento, que produce un efecto de masa en la fosa posterior, causando síntomas de hidrocefalia , hipertensión endocraneana y disfunción de nervios craneanos. Debido a esto, se suele diagnosticar en alrededor de la tercera y cuarta década de la vida.
- La OMS lo integró en el grado I de su clasificación de tumores del sistema nervioso central (SNC).Esta entidad se puede presentar de manera aislada o asociada al síndrome de Cowden (o síndrome de neoplasias y hamartomas múltiples)
- Presentamos un caso en una paciente de 48 años, derivada a nuestra institución para realización de IRM con antecedentes de cefaleas y ligera latero- pulsión, sin asociarse a signos de foco.

OBJETIVOS

- Reconocer hallazgos imagenológicos de masas tumorales poco frecuentes de la fosa posterior.

ASPECTO IMAGENOLÓGICO

- La IRM se considera la modalidad de elección para el diagnóstico de ELD. Revela una masa generalmente hemisférica del cerebelo con un patrón altamente característico que representa las folias engrosadas (descrito como “estriado”, en o en “rayas de tigre”).
- La hiperintensidad en T2 y la hipointensidad en T1 corresponderían a adelgazamiento de la sustancia blanca, espesamiento de la capa de células granulares y a la porción interna de la capa molecular displásica.
- A juzgar por la bibliografía, la gran mayoría de estas lesiones no realzan con el contraste EV, aunque hay publicaciones de presentación atípica.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

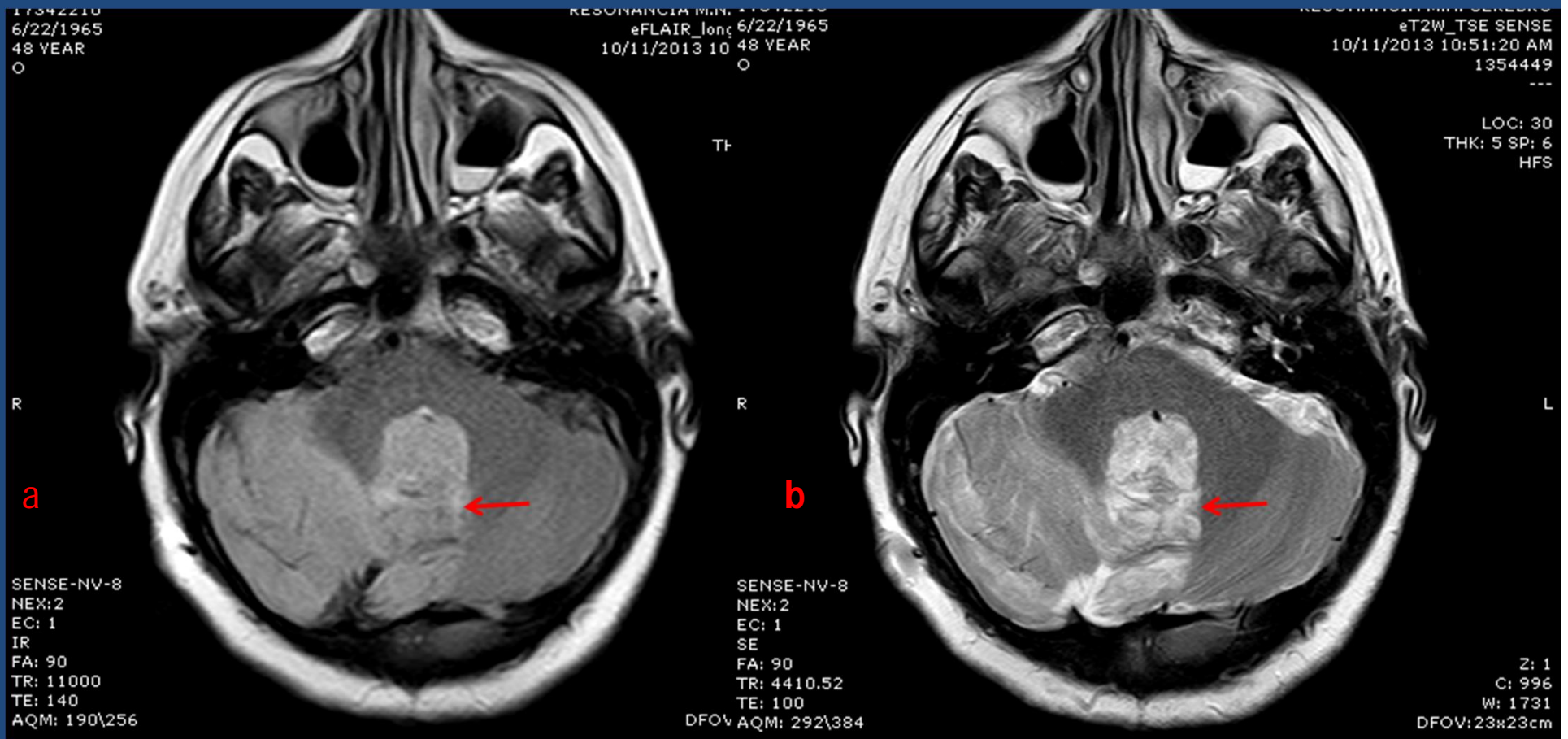


Fig.1. Secuencias de IRM de cerebro sin contraste. a) secuencia FLAIR b) T2

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



Fig.2. Secuencia de Difusion

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

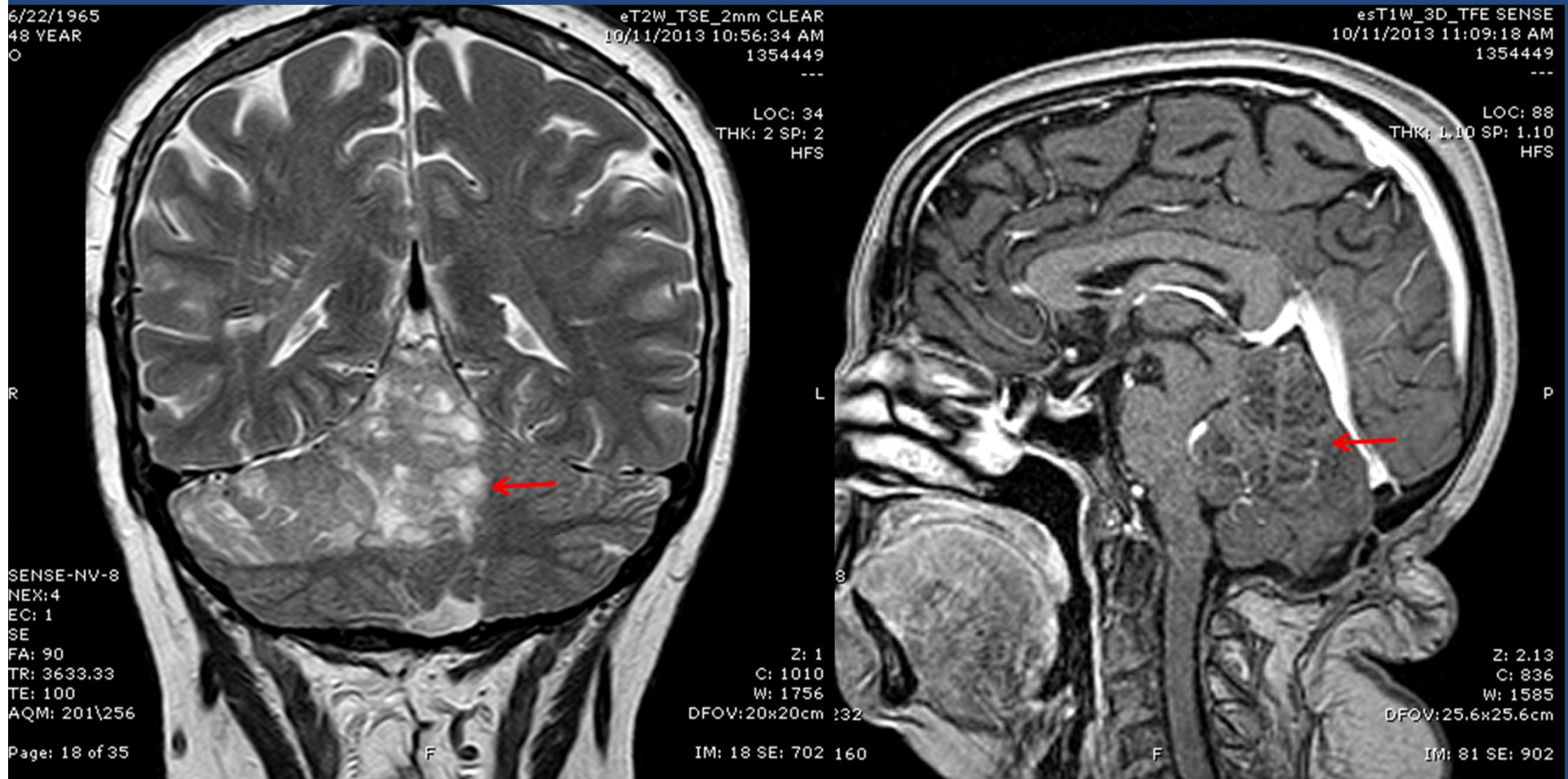


Fig.3. Secuencias IRM de cerebro a) T2 2mm Coronal b) Secuencia T1 3D con contraste

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

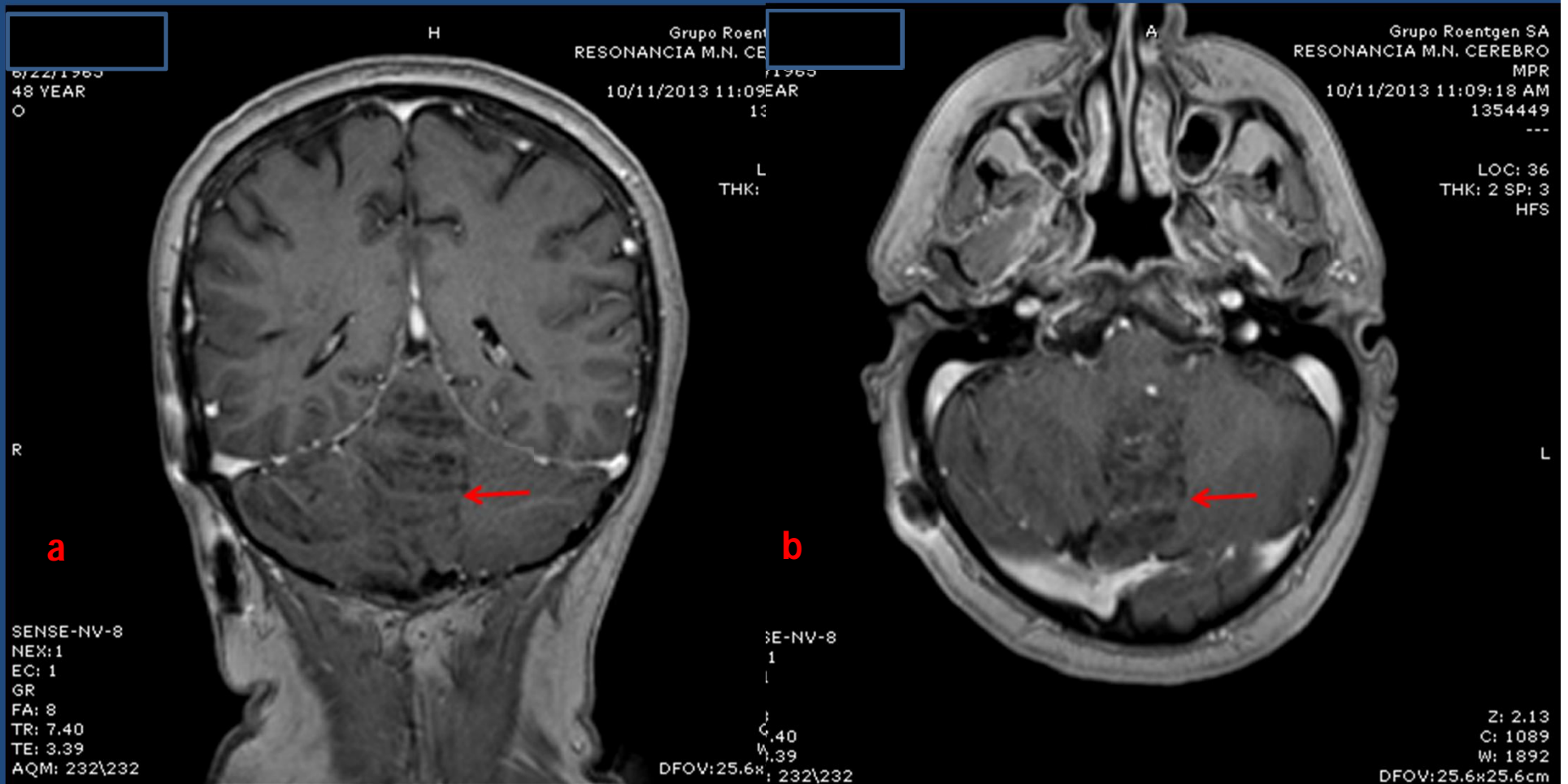


Fig.4 secuencias T1 3D isotrópico. A) Coronal b) Axial

HALLAZGOS IMAGENOLOGICOS

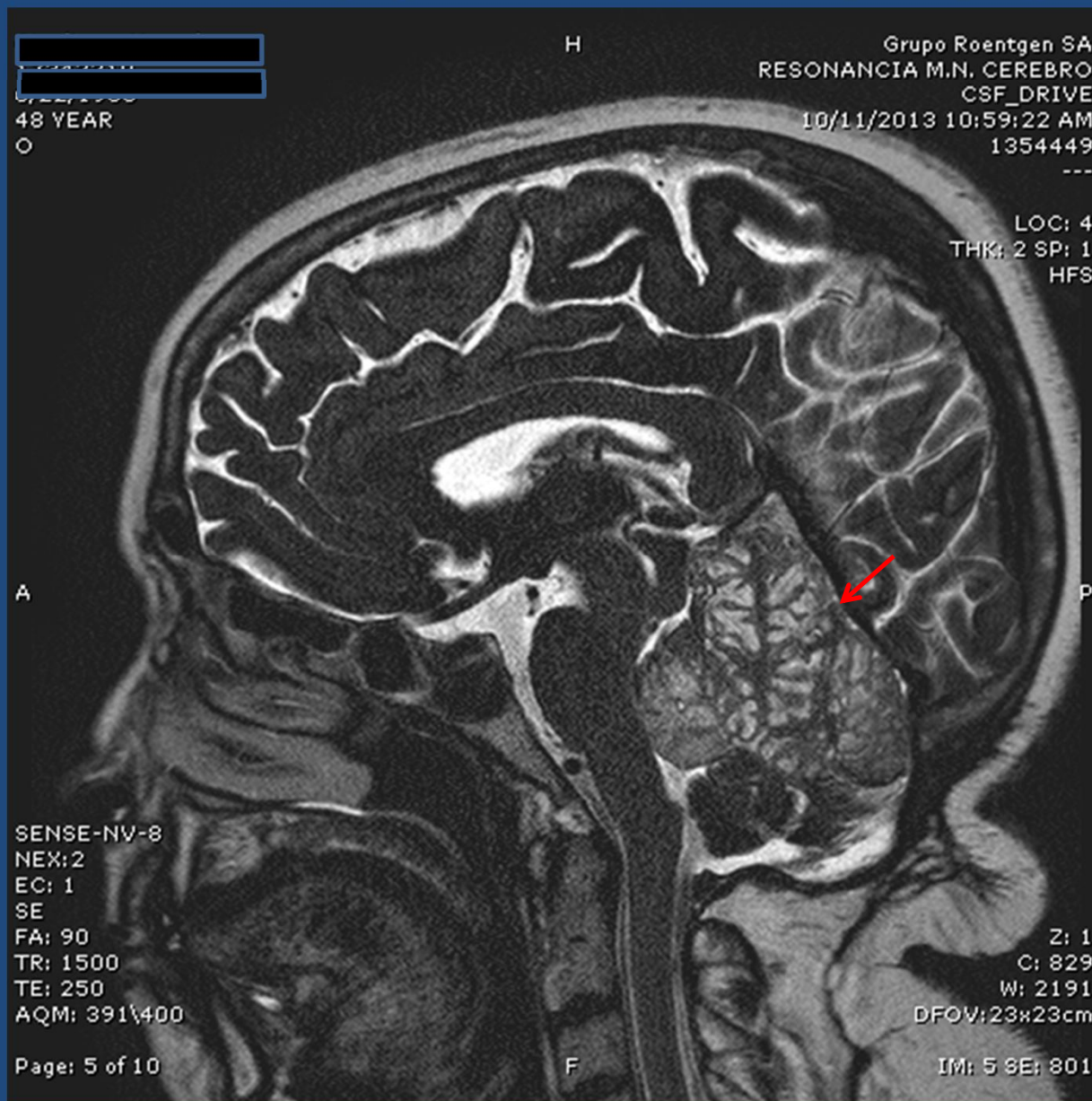
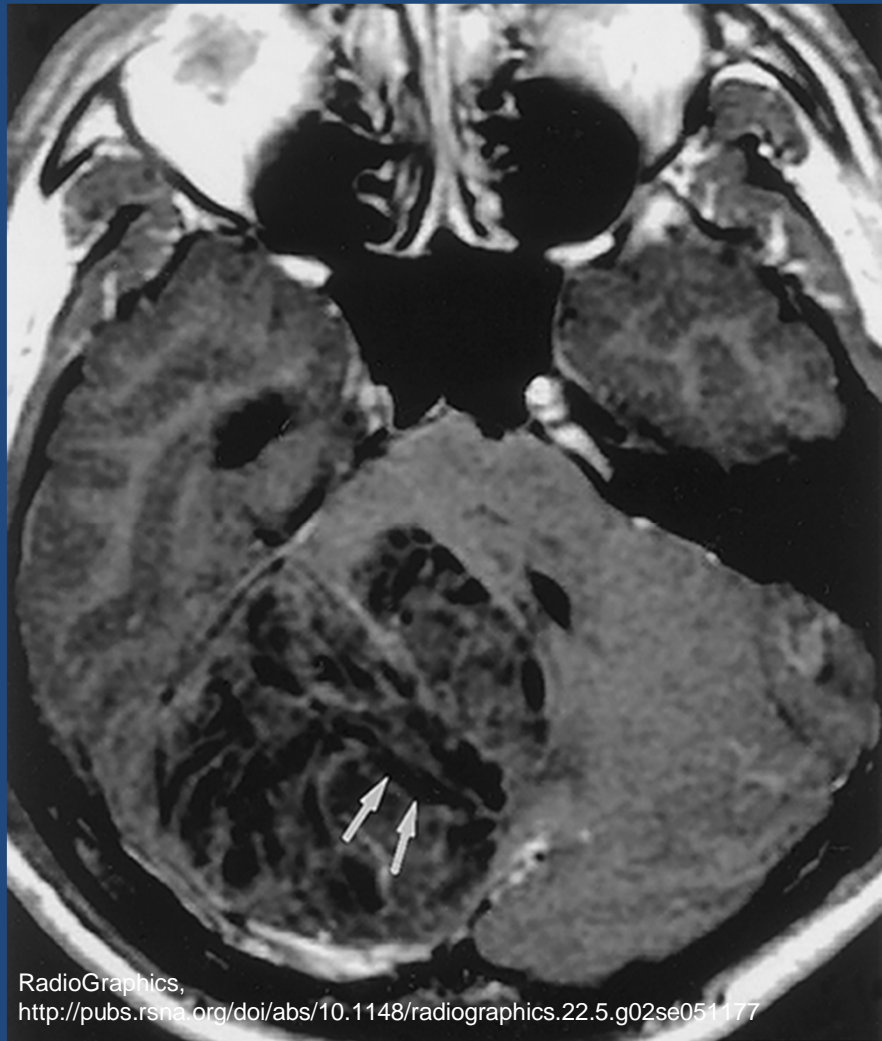


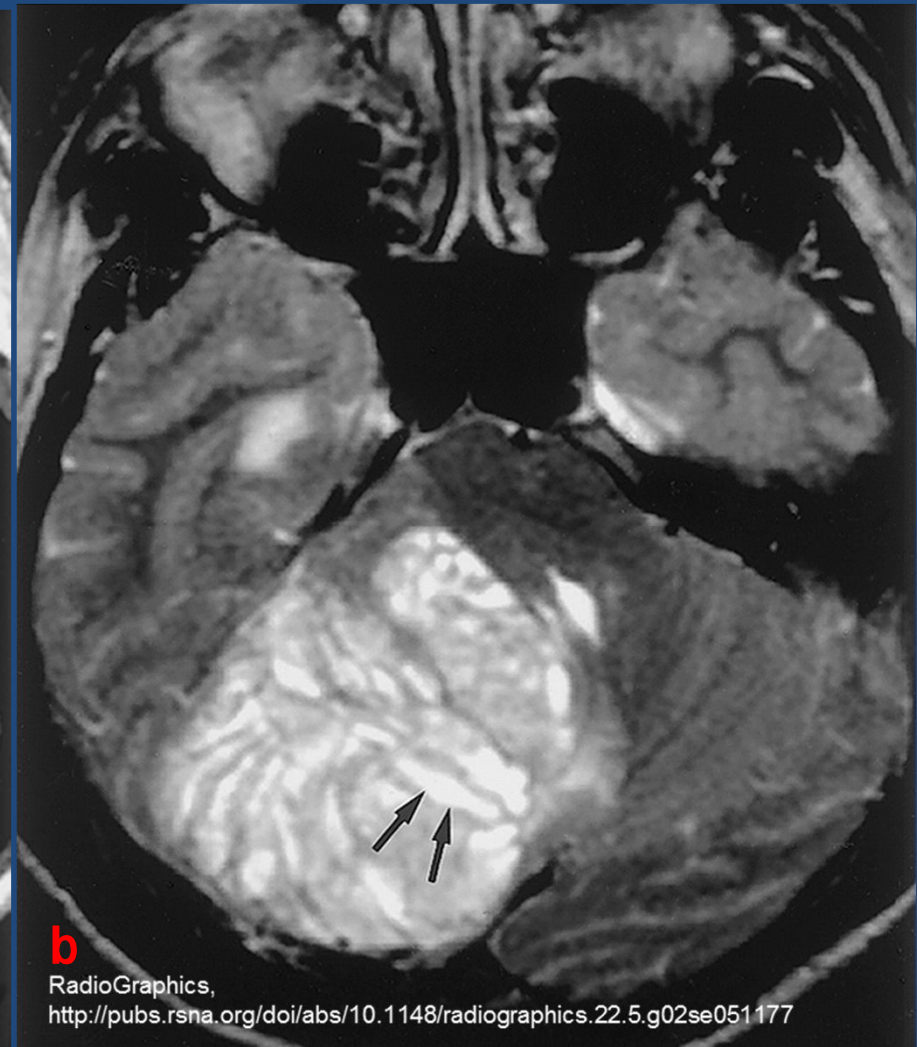
Fig.5. Secuencia TSE T2 3D DRIVE.

REVISION DEL TEMA

- El gangliocitoma displásico cerebeloso es una lesión descrita en 1920 por Lhermitte y Duclos. En cuanto a su patogenia, los estudios sugieren que esta enfermedad es un hamartoma y no una malformación o un tumor, como han propuesto algunos autores.
- Su estrecha relación con el síndrome de Cowden ha sido reconocida de forma reciente, considerándose actualmente criterio patognomónico de dicho síndrome cuando su debut es en la edad adulta.



RadioGraphics,
<http://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/radiographics.22.5.g02se051177>



b
RadioGraphics,
<http://pubs.rsna.org/doi/abs/10.1148/radiographics.22.5.g02se051177>

Fig.6. Enfermedad Lhermitte-Duclos que compromete el hemisferio cerebeloso derecho en un varon de 24 años con cefalea. (a, b) T1 axial con gadolinio (a) las imágenes de RM muestran bandas lineales más o menos paralelos de baja intensidad de señal (flechas) sin realce. B) Imagen de IRM potenciada en T2 axial muestra un patrón estriado hiperintenso (flechas) las cuales representan la folia cerebelosa expandida(RadioGraphics 2002; 22:1177–1189)

- La edad promedio de presentación es 35 años, con alta incidencia en mujeres.
- Para el diagnóstico por imágenes y su seguimiento es de vital importancia la RMN.
- Se reporta raramente recurrencia.
- Tratamiento: Resección Quirúrgica.

CONCLUSION

- El gangliocitoma displásico cerebeloso es una lesión, cuya naturaleza hamartomatosa o neoplásica permanece a día de hoy discutida. Dado la estrecha relación con el síndrome de Cowden, se considera actualmente criterio patognomónico de dicho síndrome cuando su debut es en la edad adulta.
- En relación al caso clínico presentado, los hallazgos y la revisión bibliográfica coinciden con los descritos en los escasos casos reportados.

BIBLIOGRAFIA

- Lara-Torres Héctor Ricardo, Sandoval-Balanzario Miguel A, Rodríguez-Cervantes Juan, Barroso-Rodríguez Noé, Gómez-Ramírez Ana María, Becerra-Lomelí María Magdalena. Enfermedad de Lhermitte-Duclos: Informe de un caso y revisión de la literatura. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. [revista en la Internet]. 2006 Dic .
- Ji Hoon Shin, Ho Kyu Lee, Shin Kwang Khang, Dong Won Kim, Ae Kyung Jeong, Kook Jin Ahn, Choong Gon Choi, Dae Chul Suh. Neuronal Tumors of the Central Nervous System: Radiologic Findings and Pathologic Correlation. RadioGraphics, 2002, Vol.22: 1177-1189.
- D'Angelo, N et al. Enfermedad de Lhermitte-Duclos o gangliocitoma displásico cerebeloso: reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev. argent. radiol. [online]. 2013, vol.77, n.3.
- Cristian Daré, Sergio Moguillansky. Enfermedad de Lhermitte-Duclos. Reporte de un caso. RAR Volumen 72 Número 3 [revista online].2008