

## DOENÇA DE LHERMITTE-DUCLOS

Neurorradiologia , Cabeça e Pescoço

---

### Dados do Caso

<b>Data submissão:</b>	09/04/2021
<b>Data publicação:</b>	14/07/2021
<b>Seção :</b>	Selecionado
<b>Tipo de Caso :</b>	Tipo Caso 1
<b>Autor:</b>	ISADORA BUSSOLO HEINZEN - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU JULIAN CATALAN - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU ISABELA ROLIM ADRIANO - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU ALEXIA SCHWANKE DA COSTA - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU ARTUR CARSTEN AMARAL - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU
<b>Autor correspondente:</b>	-
<b>Dados do paciente :</b>	Feminino , 36 anos
<b>Palavras-Chave :</b>	Doenças Cerebelares, Imagem por Ressonância Magnética, Cerebelo
<b>URL:</b>	<a href="http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/289">http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/289</a>
<b>Link do Abstract no PUBMED:</b>	
<b>DOI :</b>	Ahead of DOI

### Resumo

Doença de Lhermitte-Duclos ou gangliocitoma cerebelar displásico é uma rara doença cerebelar de etiologia ainda incerta, com características típicas nas imagens de ressonância magnética (padrão "tigroide").

### Histórico Clínico

Feminina, 36 anos, em investigação de crises convulsivas. Negava outras comorbidades. Realizada ressonância magnética (RM) que evidenciou sinais clássicos de gangliocitoma cerebelar displásico (Doença de Lhermitte-Duclos).

## Achados Radiológicos

A ressonância magnética caracterizou lesão nodular no hemisfério cerebelar direito, bem delimitada e heterogênea, com padrão "tigroide" típico, caracterizado por espessamento das folias e alteração de sinal, predominantemente elevado em T2/FLAIR, sem restrição à difusão ou realce pelo contraste. A lesão media aproximadamente 4,8 x 4,6 x 2,8 cm, e determinava pequeno efeito de massa, promovendo discreta deformidade do IV ventrículo e deslocando o vermis cerebelar para a esquerda. Também se caracterizava pequena projeção da tonsila cerebelar esquerda abaixo do forame magno. O estudo por espectroscopia de prótons na lesão demonstrou redução do pico de colina e elevação do pico de lactato (Figuras 1, 2, 3 e 4).

## Discussão

Gangliocitoma cerebelar displásico, também conhecido como doença de Lhermitte-Duclos, é uma rara doença cerebelar que apresenta espessamento displásico das folias cerebelares, assumindo padrão "tigroide" / estriado, achado típico nas imagens de ressonância magnética [1]. A origem da doença ainda permanece incerta, podendo estar relacionada a neoplasia, hamartoma ou malformação congênita [1, 2]. Evidências clínicas demonstram forte associação com a síndrome de Cowden ou síndrome de múltiplos hamartomas. Com herança autossômica dominante, a síndrome de Cowden caracteriza-se por diversas lesões hamartomatosas na pele e outros órgãos, incluindo a mama, tireoide e o sistema nervoso central [1, 2]. Mutações no gene PTEN tem sido encontradas em pacientes com a síndrome de Cowden, incluindo alguns pacientes com a doença de Lhermitte-Duclos [1, 2, 3]. A desordem geralmente acomete adultos jovens, na terceira e quarta décadas de vida, e não demonstra predileção por gênero [1,2]. A clínica varia desde assintomática até os determinados pelos efeitos de massa na fossa posterior, tais como vômitos, disartria, ataxia e hidrocefalia [1, 2, 3]. O diagnóstico geralmente se faz através dos achados típicos imaginológicos na ressonância magnética [1]. O tratamento consiste em descompressão imediata, dependendo da sintomatologia, seguida de ressecção tumoral. Entretanto, a ressecção completa do tumor torna-se difícil devido as margens indistintas da lesão, e a recidiva torna-se possível [1].

## Lista de Diferenciais

- Astrocitoma Cerebelar
- Meduloblastoma

## Diagnóstico

- Gangliocitoma Cerebelar Displásico (Doença de Lhermitte-Duclos)

## Aprendizado

A doença de Lhermitte-Duclos é uma afecção cerebelar de origem incerta, com características típicas nas imagens de ressonância magnética.

## Referências

- 1. Shinagare AB, Patil NK, Sorte SZ. Case 144: dysplastic cerebellar gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease). *Radiology* 2009; 251(1), 298-303.
- 2. Nowak DA, Trost HA. Lhermitte–Duclos disease (dysplastic cerebellar gangliocytoma): a malformation, hamartoma or neoplasm?. *Acta Neurologica Scandinavica* 2002; 105(3), 137-145.
- 3. Pinto WBVDR, Souza PVSD. Brain MRI features in Lhermitte-Duclos disease. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* 2014; 72(8), 645-645.

## Imagens

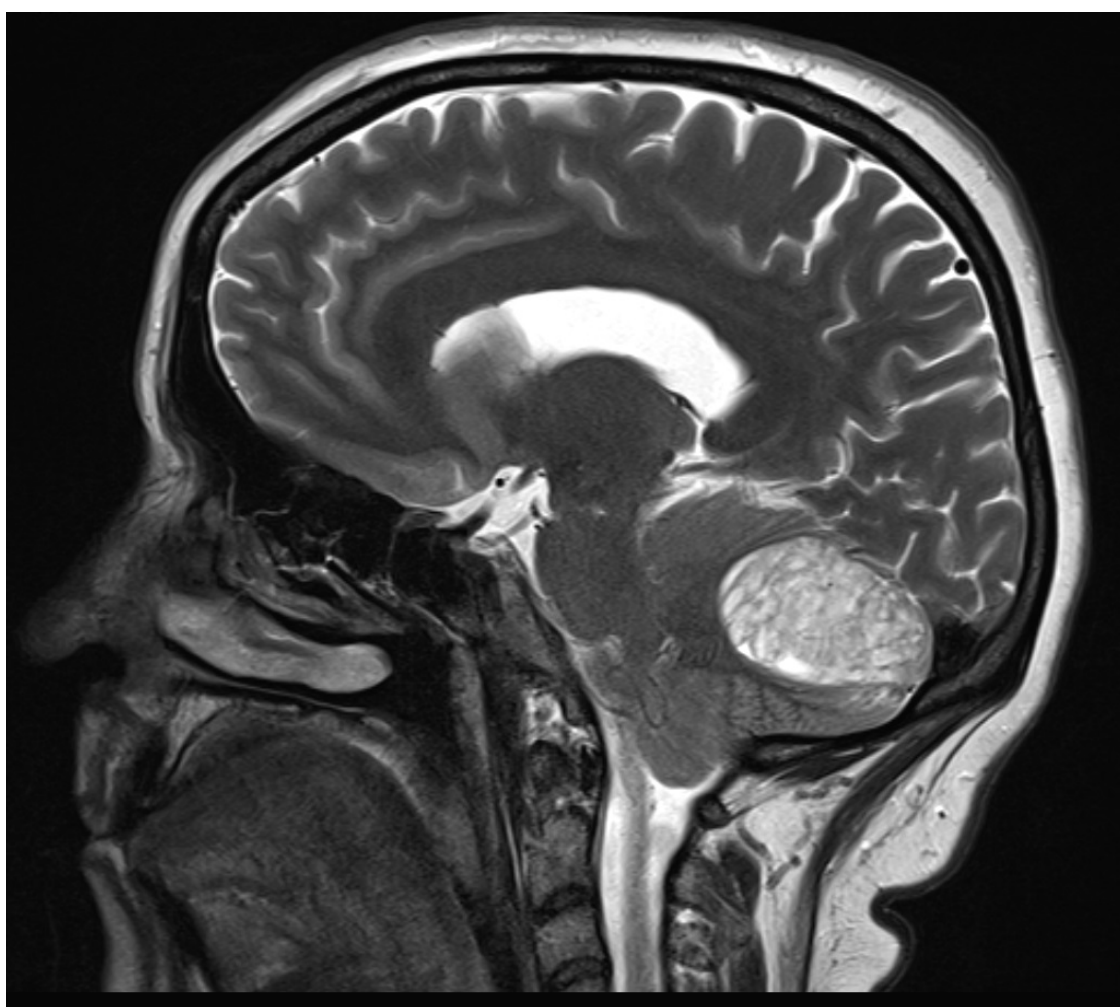


Figura 1. RM ponderada em T2 (corte sagital) demonstra lesão nodular no hemisfério cerebelar direito, bem delimitada e heterogênea, com padrão "tigroide" típico, caracterizada por espessamento das folias e alteração de sinal, predominantemente elevado em T2/FLAIR.

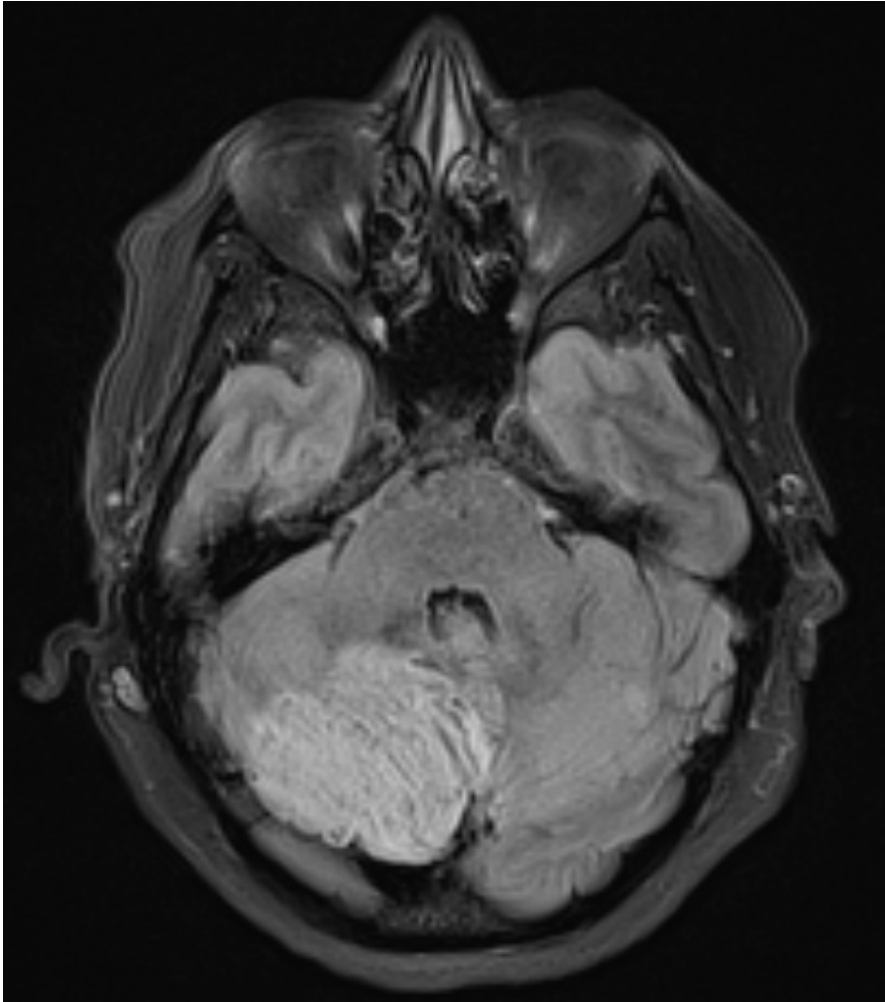


Figura 2. RM ponderada em T2/FLAIR (corte axial) demonstra lesão nodular no hemisfério cerebelar direito, bem delimitada e heterogênea, caracterizada por espessamento das folias e alto sinal T2/FLAIR.

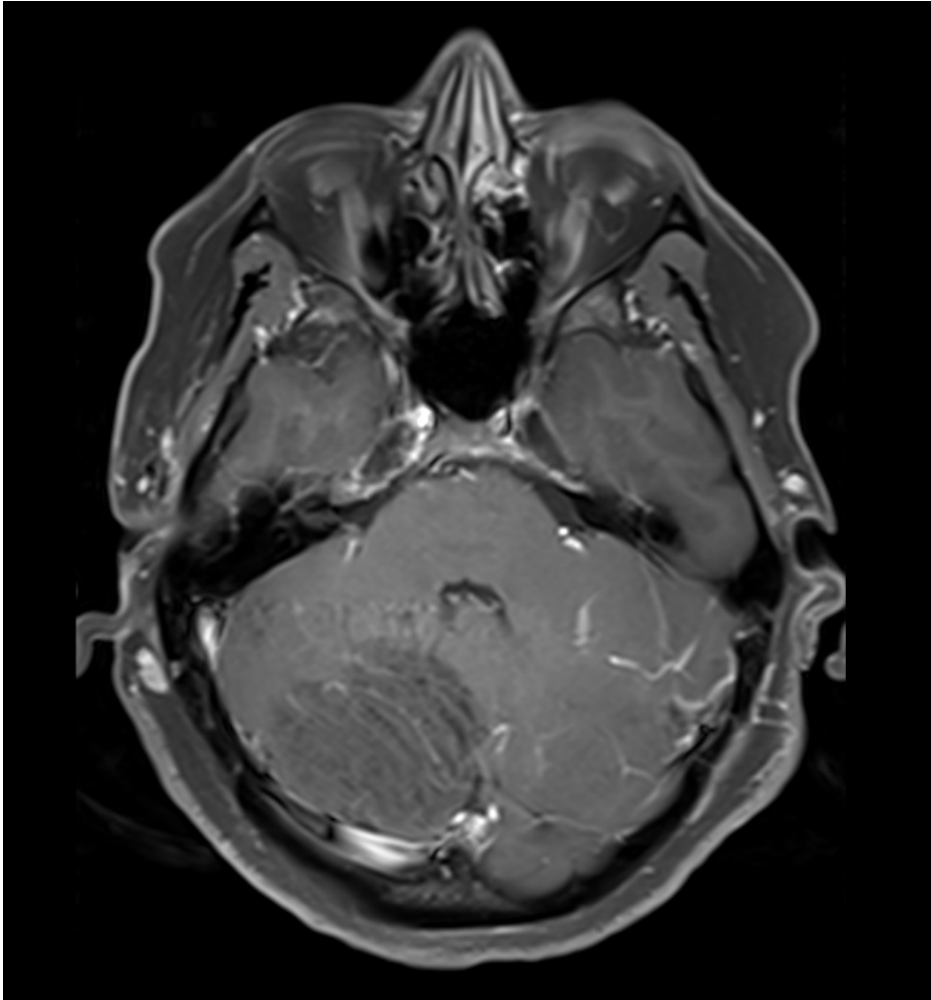


Figura 3. RM ponderada em T1 pós contraste demonstrando lesão sem realce pelo meio de contraste.

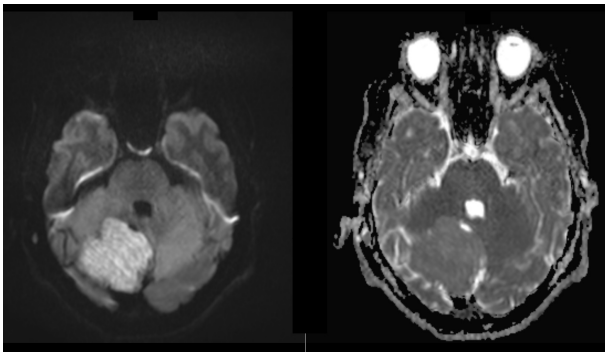


Figura 4. RM nas sequências de difusão (DWI) e coeficiente de difusão aparente (ADC), planos axiais, caracterizando lesão cerebelar sem restrição à difusão.

## Vídeos

Nenhum resultado encontrado