

DOENÇA DE LHERMITTE-DUCLOS

Neurorradiologia , Cabeça e Pescoço

Dados do Caso

| | |
|------------------------------------|---|
| Data submissão: | 14/07/2021 |
| Data publicação: | 15/07/2021 |
| Seção : | Destaque |
| Tipo de Caso : | Tipo Caso 1 |
| Autor: | ISADORA BUSSOLO HEINZEN - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU JULIAN CATALAN - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU ALEXIA SCHWANKE DA COSTA - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU ISABELA ROLIM ADRIANO - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU ARTUR CARSTEN AMARAL - HOSPITAL SANTA CATARINA BLUMENAU |
| Autor correspondente: | - |
| Dados do paciente : | Feminino , 36 anos |
| Palavras-Chave : | Doenças Cerebelares, Imageamento por Ressonância Magnética, Cerebelo |
| URL: | http://bradcasesold.brad.org.br/pt/Cases/CaseDetails/323 |
| Link do Abstract no PUBMED: | |
| DOI : | 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

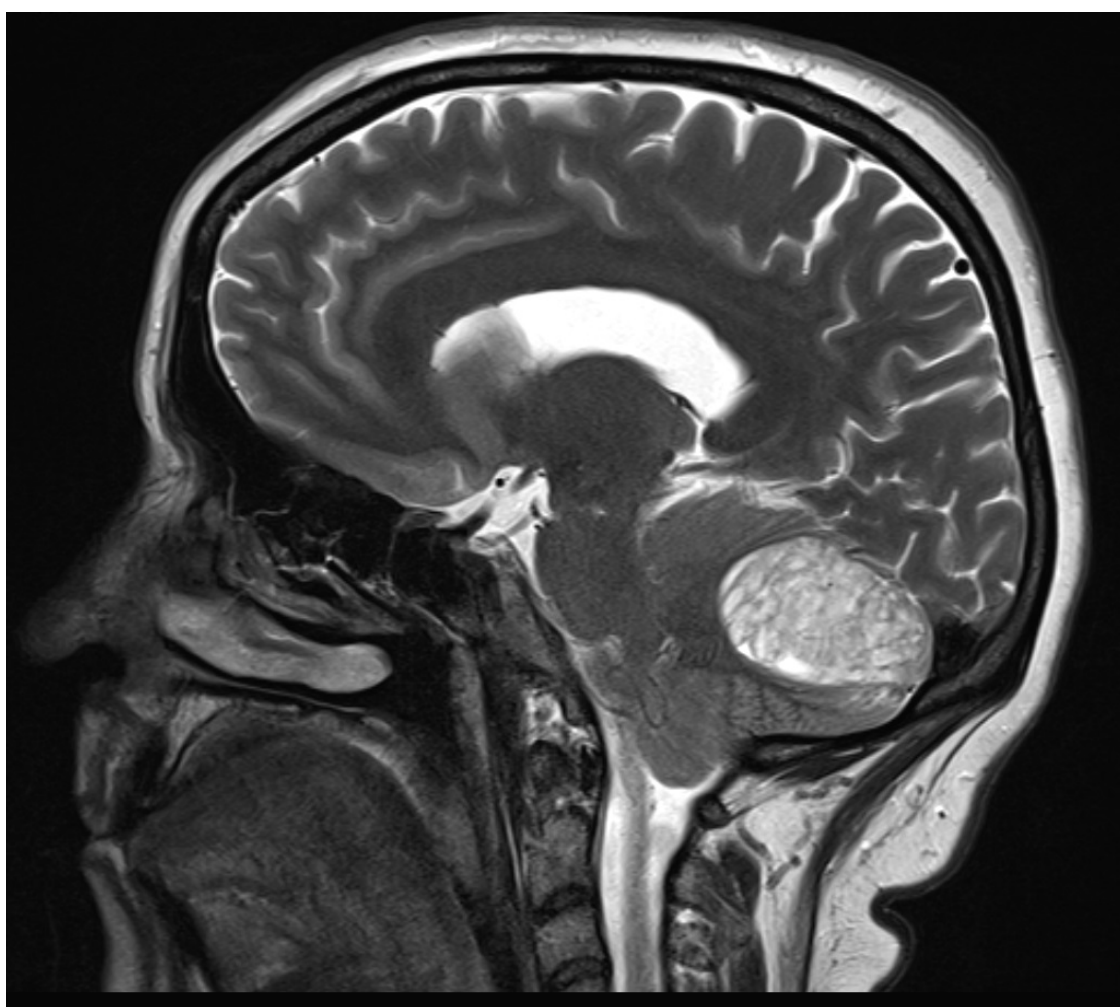


Figura 1. RM ponderada em T2 (corte sagital) demonstra lesão nodular no hemisfério cerebelar direito, bem delimitada e heterogênea, com padrão "tigroide" típico, caracterizada por espessamento das folias e alteração de sinal, predominantemente elevado em T2/FLAIR.

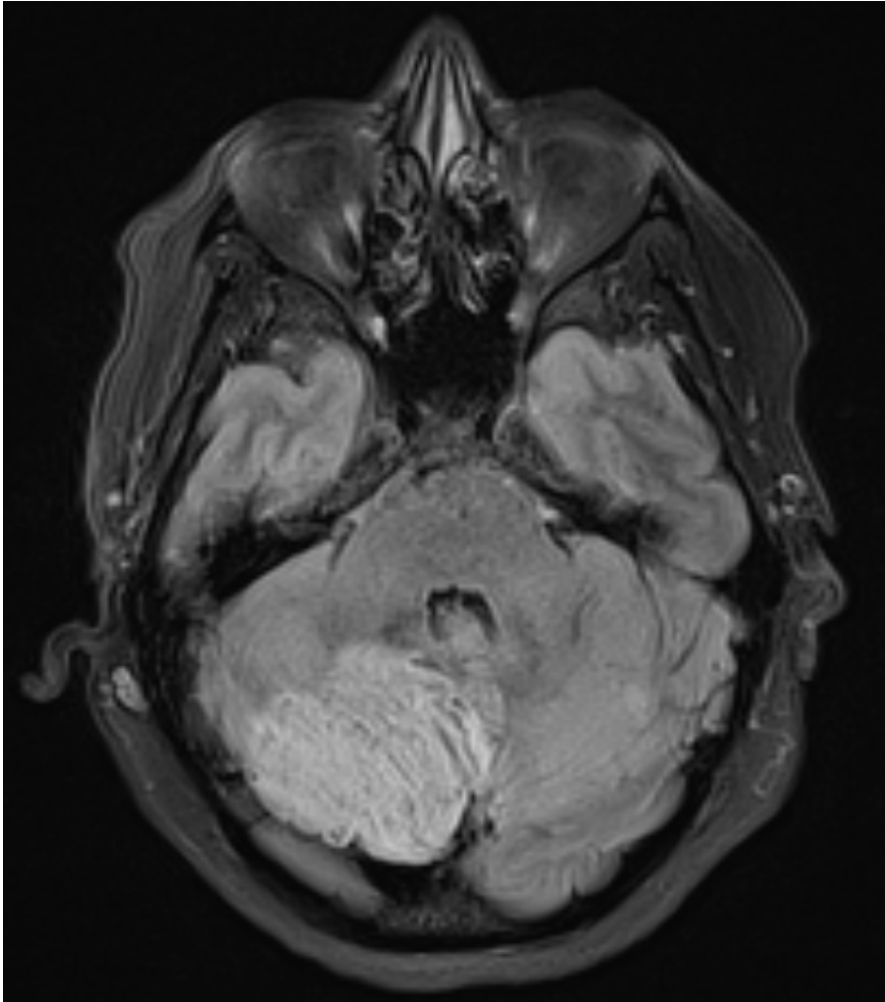


Figura 2. RM ponderada em T2/FLAIR (corte axial) demonstra lesão nodular no hemisfério cerebelar direito, bem delimitada e heterogênea, caracterizada por espessamento das folias e alto sinal T2/FLAIR.

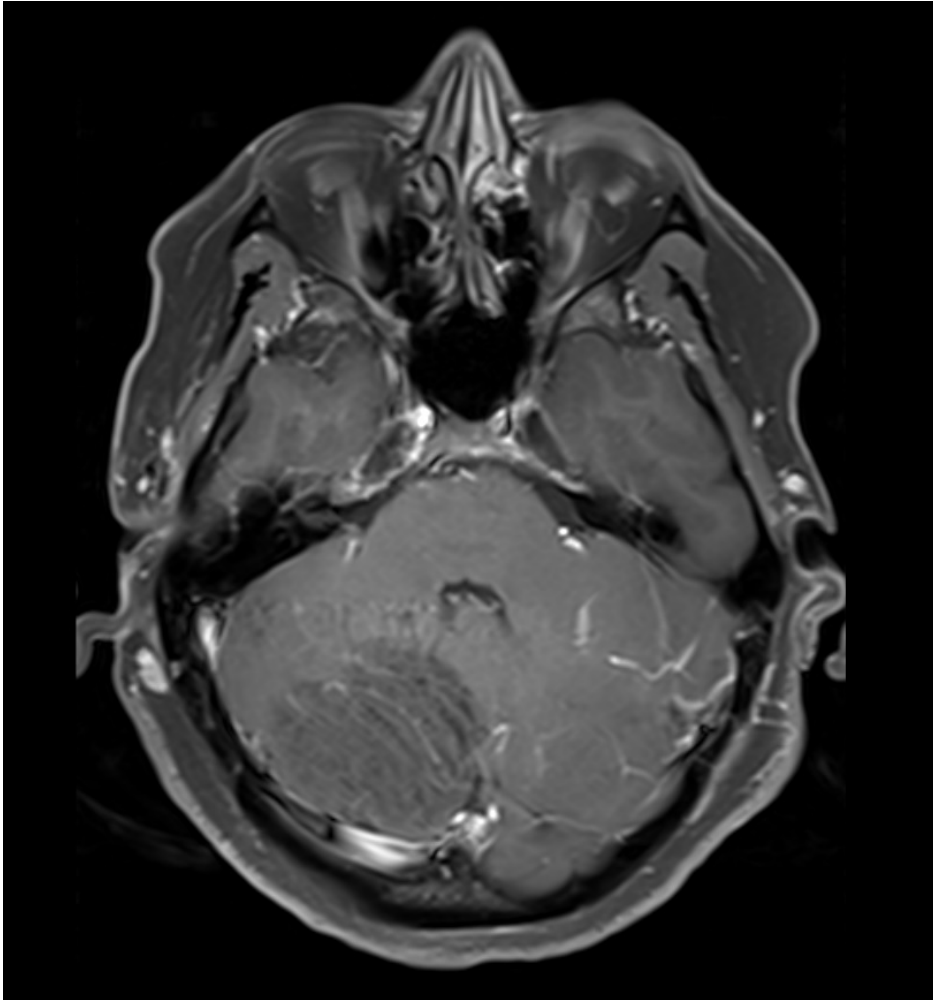


Figura 3. RM ponderada em T1 pós contraste demonstrando lesão sem realce pelo meio de contraste.

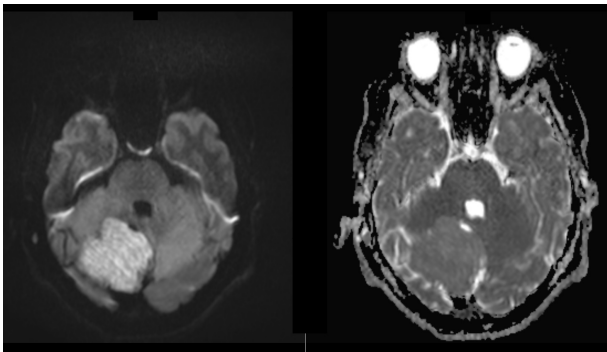


Figura 4. RM nas sequências de difusão (DWI) e coeficiente de difusão aparente (ADC), planos axiais, caracterizando lesão cerebelar sem restrição à difusão.

Vídeos

Nenhum resultado encontrado