

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS EN RMN DEL GANGLIOCITOMA DISPLÁSICO CEREBELOSO.

AUTORES: ***Castro Carlos, **Peña Andrea, **Zurita Andres, *Uriona Bárbara, *Bastidas Yorika.

Residentes de TCba-FJR, Sanatorio Sagrado Corazón; *** R3; **R2; *R1

Argentina, Buenos Aires, CABA.

Mail: velasquez.andreaveronica@gmail.com

Se declara no tener conflicto de interés

OBJETIVOS:

1. Describir los hallazgos imagenológico en Resonancia Magnética Nuclear de la enfermedad de Lhermitte Duclos.
2. Enumerar los diagnósticos diferenciales de la enfermedad de Lhermitte Duclos.

REVISIÓN DEL TEMA:

La enfermedad de Lhermitte-Duclos o gangliocitoma displásico cerebeloso (LDD) es un padecimiento excepcional, fue descrito por primera vez en 1920, por los neurólogos franceses Jacques Jean Lhermitte y Paul Duclos. Se presenta como un proceso expansivo hamartomatoso de células ganglionares hipertróficas que reemplazan la capa de células granulares y las células de Purkinje del cerebelo, dando como resultado un engrosamiento global de la folia cerebelosa. A menudo es unilateral y de lento crecimiento, según la actual clasificación de la OMS es considerado un tumor de grado I y la escisión quirúrgica es el tratamiento de elección, que es curativa en la mayoría de los casos.

La prevalencia es <1/1.000.000, la edad de inicio de aparición es entre la 2.^a y la 3.^a década de la vida, no hay evidencia de preferencia de género. La etiología es incierta, sin embargo en algunos pacientes con LDD se han identificado mutaciones de la línea germinal en el gen supresor de tumores PTEN.

Clínicamente se manifiesta con síntomas propios de disfunción cerebelosa, destacandose ataxia, convulsiones y los síntomas propios de hidrocefalia e hipertensión intracraneal.

IMÁGENES POR RMN

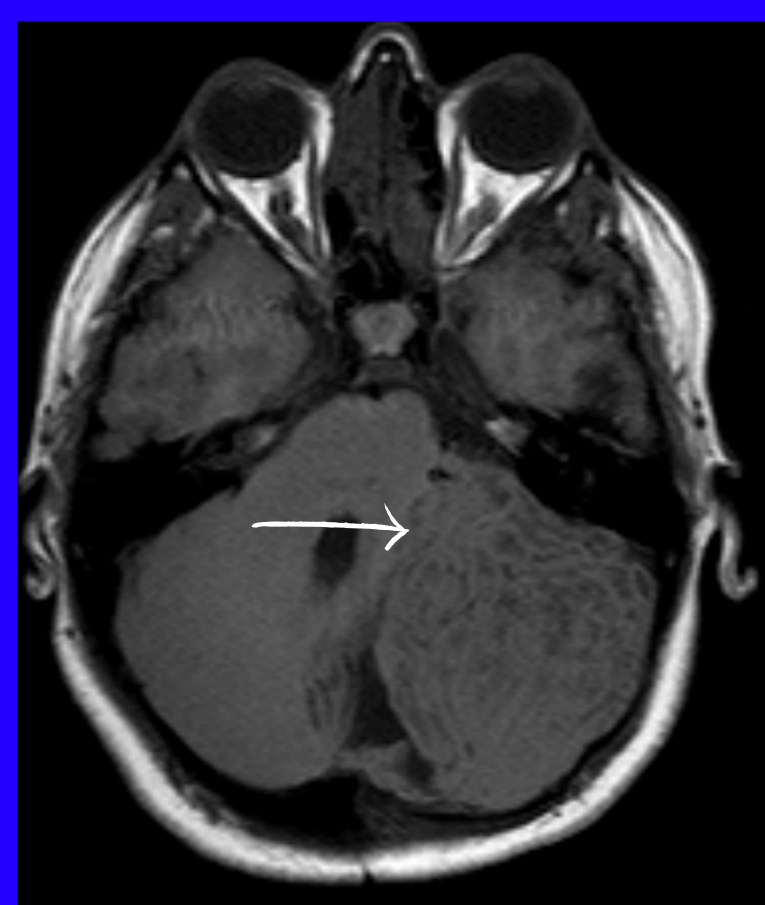


Fig 1. Corte axial donde se evidencia lesión expansiva heterogénea unilateral del hemisferio cerebeloso izquierdo que muestra áreas lineales discretamente hipointensas en secuencia T1.

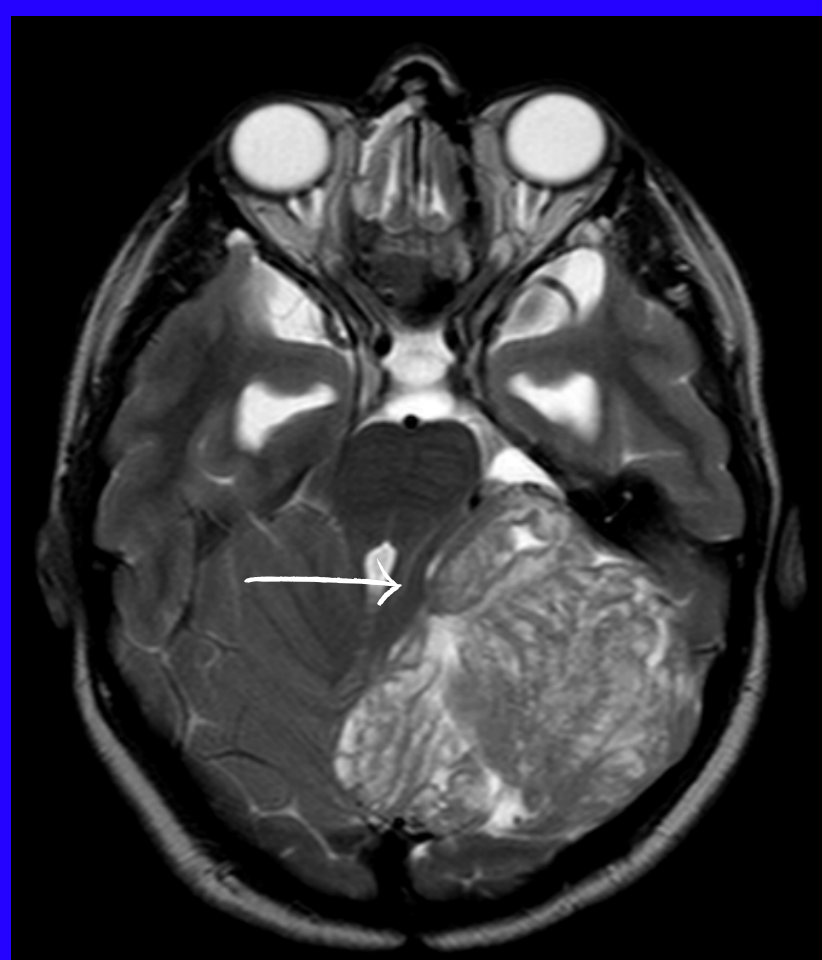


Fig 2 y Fig 3. Cortes axiales ponderado en T2 y FLAIR, se observa hiperintensidad de señal en hemisferio cerebeloso izquierdo, aumento de volumen y desviación de la línea media hacia la derecha con compresión del IV ventrículo.

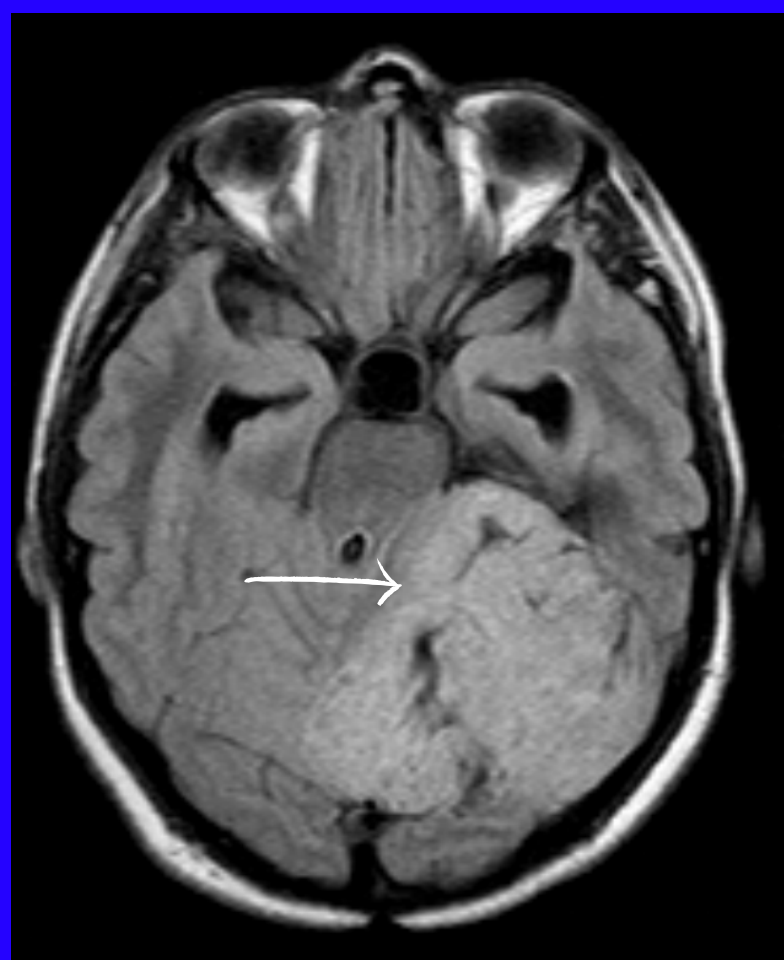


Fig 4. Corte axial ponderado en T2 GREE sin evidencia de signos de sangrado activo

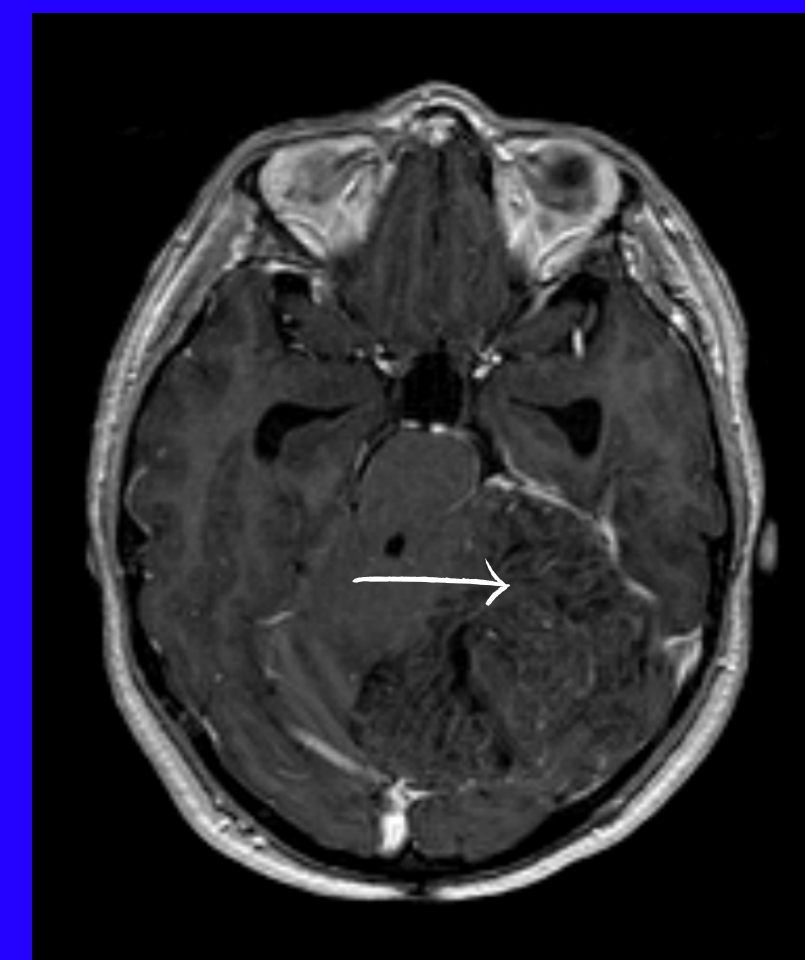


Fig 5. Corte axial en T1 con contraste endovenoso donde no muestra realce.

CONCLUSIÓN:

El gangliocitoma displásico cerebeloso es una entidad rara, que se caracteriza por la proliferación anormal de células de la capa granular del cerebelo, su diagnóstico es un desafío debido a su similitud con otras entidades cerebelosas, conocer las características imagenológicas en RMN y considerar los diagnósticos diferenciales nos ayuda a acercarnos a un diagnóstico certero.

BIBLIOGRAFÍA:

1. D'Angelo, N, Camacho, M, Peralta, P, Chiassi, R, López Frago, M.C, Nazar, M, Solaligue, R.D, & Escobar, T. (2013). Enfermedad de Lhermitte-Duclos o gangliocitoma displásico cerebeloso: reporte de un caso y revisión de la literatura. Revista argentina de radiología, 77(3)<https://dx.doi.org/10.7811/rarv77n3a04>
2. Lara-Torres, Héctor Ricardo, Sandoval-Balanzario, Miguel A, Rodríguez-Cervantes, Juan, Barroso-Rodríguez, Noé, Gómez-Ramírez, Ana María, & Becerra-Lomelí, María Magdalena. (2006). Enfermedad de Lhermitte-Duclos: Informe de un caso y revisión de la literatura. Boletín médico del Hospital Infantil de México, 63(6), 402-407. Recuperado en 31 de mayo de 2023, de http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462006000600007&lng=es&tlng=es.
3. Daré Cristian, Moguillansky Sergio. Enfermedad de Lhermitte-Duclos. Reporte de un caso. Ateneo SAR 2007. Clínica Moguillansky, RAR Volumen 72 Número 3 2008.
4. Gramajo, M., & Parada-Roesch, P. (2020). Gangliocitoma displásico del cerebelo (Enfermedad de Lhermitte-Duclos) asociado a Síndrome de Cowden. Revista médica (Colegio De Médicos Y Cirujanos De Guatemala), 159(1), 38–40. <https://doi.org/10.36109/rmg.v159i1.166>