

# Lhermitte-Duclos Hastalığı Tanısı Alan Bir Olgunun Bilgisayarlı Tomografi ve Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

*Computerized Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings in a Patient with Lhermitte Duclos Disease*

Gülsüm Kılıçkap<sup>1</sup>, Hasan Yiğit<sup>1</sup>, Uğur Koşar<sup>1</sup>

<sup>1</sup>S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji kliniği

Lhermitte-Duclos hastalığı serebellumun nadir görülen, yavaş büyüme gösteren hamartomatöz lezyonudur. En sık üçüncü ve dördüncü dekada görülür. Hastalar asemptomatik olabileceği gibi intrakranial basınç artışı ve posterior fossada bası sonucu bazı semptom ve klinik bulgular gösterebilir. Hastalığın manyetik rezonans görüntüleme (MR) bulguları tipiktir ve histopatolojik inceleme olmaksızın MR ile tanı konulabileceği bildirilmiştir. Bu olgu sunusunda 73 yaşında tanı alan ve tanısı histopatolojik olarak ta doğrulanan bir hastanın bilgisayarlı tomografi (BT) ve MR bulgularını sunmayı amaçladık.

**Anahtar Sözcükler:** Lhermitte-Duclos hastalığı, manyetik rezonans görüntüleme, bilgisayarlı tomografi

Lhermitte-Duclos disease is a rare and slowly progressive hamartomatous lesion of cerebellum. It is most commonly seen at the third or fourth decades. Patients may have either no symptoms or may show symptoms and findings due to increased intracranial pressure or compression. It has typical MRI findings, and it has been suggested that the disease may be diagnosed by MR even without histopathologic examination. In this report, we present computerized tomography and MRI findings of a 73-year-old female diagnosed with Lhermitte-Duclos disease.

**Key Words:** Lhermitte-Duclos disease, magnetic resonance imaging, computerized tomography

Lhermitte-Duclos hastalığı, serebellumun displastik gangliositoma olarak ta adlandırılan ve oldukça nadir görülen benign hamartomatöz lezyonudur. Patogenezini tam olarak anlayamamıştır. İlk kez Lhermitte ve Duclos tarafından 1920 yılında tanımlanmıştır (1, 2). Patolojik olarak serebellar korteksin moleküler ve granüler hücre tabakalarının kalınlaşması ile karakterizedir (3). Tipik olarak serebellumda tek taraflı yerleşim gösterir ve sol tarafta sağa göre daha fazla olma eğilimindedir (4). Hastalık yavaş ilerleme gösterir ve sıklıkla 3 ve 4. dekadlarda prezente olur (5, 6).

Bu olgu sunumunda 73 yaşında Lhermitte-Duclos hastalığı tanısı alan bir kadın hastada bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans

görüntüleme (MR) bulgularını sunmayı amaçladık.

## OLGU

Bulantı ve kusma yakınmalarıyla başvuran 73 yaşındaki kadın hastaya, kliniğimizde beyin tomografisi ve tomografide lezyon saptanması üzerine, beyin MR ve difüzyon ağırlıklı beyin MR görüntüleme yapıldı. Beyin BT tetkiki kontrastsız, beyin MR tetkiki ise kontrastlı olarak gerçekleştirildi.

Hastanın çekilen beyin tomografisinde, sağ serebellar hemisferde milimetrik kalsifikasyon içeren, IV. ventrikülü hafif sola iten, hipodens kitle lezyonu izlendi (Şekil 1, 2).

Geliş Tarihi: 16.03.2012 • Kabul Tarihi: 24.02.2012

İletişim

Dr. Gülsüm Kılıçkap  
S.B. Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji kliniği  
Şükriye Mah. 06340 Ankara  
Tel: 0505 575 3895  
E-posta: gkilickap@yahoo.com.tr

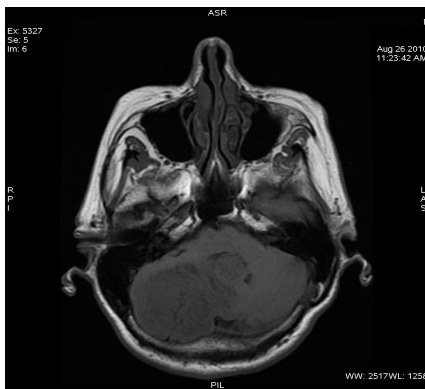


Şekil 1: Sağ serebellar hemisferde yerleşik lezyonun kontrastsız aksiyel BT görünümü.



Şekil 2: Aksiyel BT kesitinde lezyonun kalsifikasyon içerdiği izleniyor.

Hastanın MR görüntülemesinde ise, sağ serebellar hemisferde, T1AG'lerde hipointens (Şekil 3), T2AG'lerde hiperintens (Şekil 4), içerisinde hipointens lineer çizgilenmeler izlenen, intravenöz gadolinyum enjeksiyonu sonrası aşikar kontrast tutulumu göstermeyen (Şekil 5) lezyon alanı kaydedildi. Tanımlı lezyona sekonder beyin sapında hafif anteriora ve IV. ventrikülde orta hattın sola doğru itilme gözlemlendi. Ayrıca serebellar tonsilde inferiora doğru hafif migrasyon mevcut olup III. ve her iki lateral ventrikül ile IV. ventrikül normalden genişti (Şekil 6).



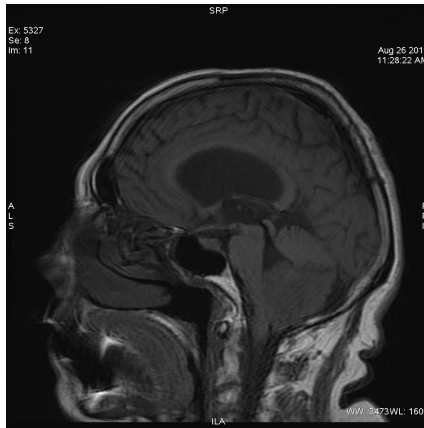
Şekil 3: Lezyonun kontrastsız T1 ağırlıklı aksiyel MR görünümü.



Şekil 4: Lezyonun T2 ağırlıklı aksiyel MR Görünümü.

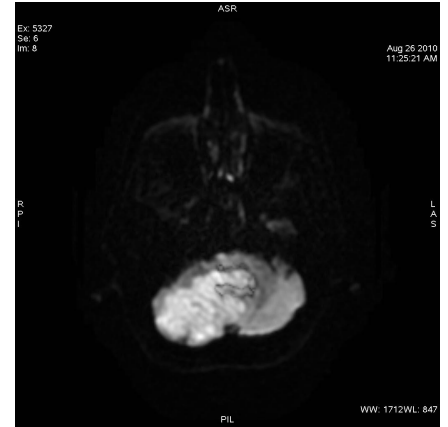


Şekil 5: Lezyonun kontrastlı T1 ağırlıklı aksiyel MR görünümü.

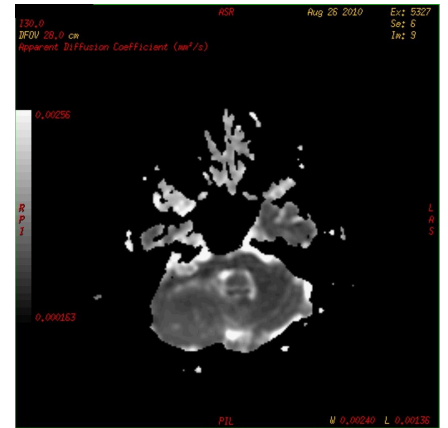


Şekil 6: Lezyonun sağittal kontrastsız T1 ağırlıklı MR görünümü. Serebellar tonsiller herniasyon ve ventriküler dilatasyon izleniyor.

Difüzyon ağırlıklı MR görüntülemesinde, lezyon alanının difüzyon ağırlıklı görüntülerde belirgin hiperintens olduğu ADC haritasında ise aşikar sinyal intensite değişikliği göstermediği saptandı (Şekil 7a, b).



Şekil 7a: Difüzyon ağırlıklı MRG'de lezyon alanında belirgin sinyal artışı izleniyor.



Şekil 7b: ADC haritasında lezyonda belirgin sinyal değişikliği gözlenmiyor.

Bulgular Lhermitte-Duclos hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirildi. Hastanın patoloji sonucu da bu tanı ile uyumlu idi.

## TARTIŞMA

Lhermitte Duclos hastalığı, serebellar kortekste yavaş büyüme gösteren, serebellar korteksin hamartamatöz kitle lezyonudur (7). Histopatolojik olarak purkinje hücre tabakasının yokluğu, moleküler tabakadaki aksonların myelinizasyonunda artış, granüler hücre tabakasında hipertrofi ve serebellar beyaz cevherde atrofi bulguları mevcuttur (7,8).

Hastalığın patogenezi halen tam olarak anlaşılamamıştır. Ganglion hücrelerinin neoplazmi ve Purkinje hücre prekürsörlerinden köken alan bir malformasyonun kombinasyonu olarak tanımlanmaktadır (7). Daha çok

benign davranışlı bir hamartom olduğu kabul görmektedir.

Doğumdan altıncı dekada kadar her yaşta görülebilir ancak en sık 3 ve 4. dekada görüldüğü bildirilmiştir (5, 6, 9). Hastalar asemptomatik olabileceği gibi, intrakranial basınç artışına sekonder klinik bulgular (baş ağrısı, bulantı, kusma, papilödem gibi) ve daha az sıklıkla serebellar ataksi, görme bozuklukları ve diğer intrakranial sinirlerin etkilenmesine bağlı bulgularla da prezente olabilir (7). Semptomların süresi birkaç ay olabileceği gibi on yıldan uzun süre de olabilir (10).

Lhermitte-Duclos hastalığına başka bir takım anomaliler de eşlik edebilir. Megalensefali, siringomyeli, polidaktili, kranial asimetri ve mukokutanöz lezyonlar bunlardan bazılarıdır (7). Ayrıca multipl herediter hamartom ve neoplaziler (meme, tiroid, genitouriner ve endometrium) ile karakterize otozomal dominant bir antite olan Cowden Sendromu ile birlikteliği mevcuttur, (11).

Lhermitte-Duclos hastalığı ve Cowden sendromunun birlikteliği ilk kez Padberg ve arkadaşları I. tarafından tanımlanmıştır (12). Cowden sendromlu hastalarda bir tümör supressor gen olan PTEN gen mutasyonu tespit edilmiş olup Lhermitte-Duclos hastalarının bazılarında da bu gen mutasyonunun varlığı saptanmıştır (13).

Lezyonun MR görünümü, posterior fossada çoğunlukla tek taraflı, T1AG de hipointens, T2 AG de heterojen hiperintens sinyal özelliğinde kitle etkisi yaratan lezyon şeklindedir. Lezyon içerisinde "striated pattern" veya "tiger striped" denilen çizgilenmelerin görülmesi karakteristiktir. Bu çizgilenmeler T1AG'de hipointens veya gri cevherle isointens ve T2AG'de izointens olarak izlenir (6, 10). Bu çizgilenme paterninin en iyi turbo inversion recovery (TIR) sekanslar ile gösterilebileceği belirtilmiştir (6). Lezyon içerisindeki kalsifikasyonlar ise T2 ağırlıklı görüntüler ve BT ile net olarak ayırtedilebilir. İntravenöz gadolinyum enjeksiyonu sonrası belirgin kontrast tutulumu gözlenmez

(14,15). Kontrast tutulumunun olmayışı kan beyin bariyerinin bozulmadığının göstergesidir. Difüzyon ağırlıklı görüntülerde hafif sinyal artışı izlenirken ADC haritasında belirgin difüzyon bozukluğu beklenmez (6, 9).

Lezyon BT'de ise hipodens veya daha nadir izodens, intravenöz kontrast madde sonrası kontrast tutulumu göstermeyen ve bazen kalsifikasyonlar içerebilen serebellar kitle şeklinde izlenir.

Tanımda MR bulguları tipik olduğundan histopatolojik incelemenin şart olmadığı belirtilmiştir (10). IV. ventrikülde basılanma, hidrosefali ve serebellar tonsiller herniasyon eşlik edebilen diğer görüntüleme bulgularıdır.

Tedavi, bası bulguları olmayan veya asemptomatik hastalarda konservatif yaklaşım, bası bulguları olan hastalarda ise cerrahi eksizyon şeklindedir (5,8)

## KAYNAKLAR

1. Lhermitte J, Duclos P. Sur un ganglioneurome diffuse du cortex du cervelet. Bulletin de l' Association française pour l' etude du cancer. Paris 1920;9:99-107.
2. Moeninghoff C, Kraff O, Schlamann M, ve ark. Assessing a Dysplastic Cerebellar Gangliocytoma (Lhermitte-Duclos Disease) with 7T MR Imaging. Korean J Radiol. 2010;11:244-248.
3. Carter JE, Merren MD, Swann KW. Preoperative diagnosis of Lhermitte-Duclos disease by magnetic resonance imaging. Case report. J Neurosurg. 1989;70:135-137.
4. Bozbuga M, Gulec I, Suslu HT, Bayindir Ç. Bilateral Lhermitte-Duclos disease. Neurol India. 2010;58:309-311.
5. Berkman MZ, Uluer Ş, Derinkök T. Lhermitte Duclos disease. Turkish Neurosurgery, 1998;8:96-100.
6. Klisch J, Juengling F, Spreer J ve ark. Lhermitte-Duclos Disease: Assessment with MR Imaging, Positron Emission Tomography, Single-photon Emission CT, and MR Spectroscopy. Am J Neuroradiol 2001;22:824-830.
7. Nowak D. A., Trost H. A. Lhermitte±Duclos disease (dysplastic cerebellar gangliocytoma): a malformation, hamartoma or neoplasm? Acta Neurol Scand 2002;105:137-145.
8. Nowak DA, Trost HA, Porr A, Stolze A, Lumenta CB. Lhermitte- Duclos disease (dysplastic gangliocytoma of the cerebellum). Clin Neurol Neurosurg 2001;103:105-110.
9. Moonis G, Ibrahim M, Melhem E.R Diffusion-weighted MRI in Lhermitte-Duclos disease: report of two cases Neuroradiology. 2004;46:351-354.
10. Kulkantrakorn K, Awwad EE, Levy B ve ark. MRI in Lhermitte-Duclos disease. Neurology 1997;48:725-731.
11. Robinson S, Cohen A. Cowden diseases and Lhermitte-Duclos disease: characterization of a new phakomatosis. Neurosurgery 2000;46:371-383.
12. Padberg GW, Schot DL, Vielvoye GJ, Bots GT, de Beer FC. Lhermitte-Duclos disease and Cowden disease: a single phakomatosis. Ann Neurol 1991;29: 517-523.
13. Sutphen R, Diamond TM, Minton SE, Peacocke M, Tsou HC, Root AW. Severe Lhermitte-Duclos disease with unique germline mutation of PTEN. Am J Med Genet 2000;82:290-293.
14. ChenK-S, Hung P-C, Wang H-S, Jung S-M, Ng S-H. Medulloblastoma or cerebellar dysplastic gangliocytoma (Lhermitte- Duclos Disease)? Pediatr Neurol 2002;27:404-406.
15. Meltzer CC, Smirniotopoulos JG, Jones RV. The striated cerebellum. An MR imaging sign in Lhermitte- Duclos Disease (dysplastic gangliocytoma). Radiology. 1995;194:699-703.