

Lhermitte-Duclos Hastalığının MRG Bulguları

Lhermitte Duclos Disease: MRI Findings

¹Safiye Topaloğlu Aşçı, ²Berat Acu, ³Erkan Gökçe³, ⁴M. Murat Fırat

Özet

Lhermitte-Duclos Hastalığı (LDH), yavaş büyüme gösteren, serebellar korteksin kalınlaştığı ve santral beyaz cevherin izlenmediği, genellikle tek taraflı serebellar hemisferleri tutan hamartömatöz bir hastalıktır. Kırk dokuz yaşında erkek hasta, kliniğimize yaklaşık bir yıldır devam eden baş ağrısı ve baş dönmesi yakınmaları ile geldi. Yapılan beyin MR'ında, sol serebellar hemisfer inferior yüzünü tutan, serebellar folyumlarda kalınlaşmaya neden olan T1 ağırlıklı kesitlerde çevresi hipointens, T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, IVKM sonrası piyal yüzde kontrast madde tutulumu gösteren, çevresel bası etkisi ve ödem bulunmayan lezyon görüldü. Bu MRG bulguları Lhermitte-Duclos hastalığı için tipik bulgular olarak değerlendirildi. LDH nadir görülmekle birlikte özellikle genç erişkin bir hastada serebellar patoloji belirti ve bulguları ile MRG bulguları varsa, ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Tanıda MRG zorunlu ve genellikle yeterli bir görüntüleme yöntemidir.

Anahtar Kelimeler: Lhermitte-Duclos hastalığı, displastik serebellar gangliositom, manyetik rezonans

Abstract

Lhermitte-Duclos disease (LDD), slow growth, thickening of the cerebellar cortex and central white matter is not monitored, is a hamartomatous disease that usually keeps unilateral cerebellar hemisphere. 49-year-old male patient complaining from headache and had vertigo for along last one year visited our hospital. In T2-weighted images hyperintense lesion at the inferior face of the left cerebellar hemisphere which was caused thickening at cerebellar folium was seen at the brain MRI. This lesion showed environmental hypointensity in T1-weighted images. After intravenous contrast material injection, there was contrast enhancement on the pial surface but any pressure effect or edema was seen. These MRI findings were evaluated as the typical findings for the Lhermitte-Duclos disease. LDD although rare, especially in a young adult patient with pathological cerebellar signs and symptoms and MRI findings, should be considered in the differential diagnosis. MRI is a usually sufficient and mandatory imaging method.

Keywords: Lhermitte-Duclos disease, dysplastic cerebellar gangliocytoma, magnetic resonance

¹Tokat Devlet Hastanesi,

²Eskişehir Osmangazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı,

³Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı,

⁴Özel Ankara Güven Hastanesi

Yazışma Adresi:

Dr. Safiye Topaloğlu Aşçı

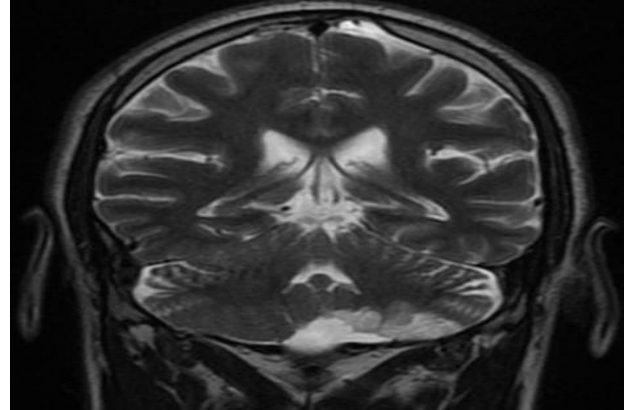
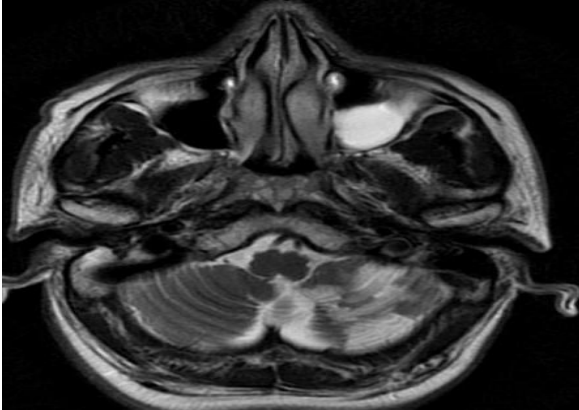
Tokat Devlet Hastanesi, Radyoloji Bölümü

Tel: 05558313895

E-mail: drsafiye@gmail.com

Giriş

Lhermitte-Duclos Hastalığı (LDH), ilk kez Lhermitte ve Duclos tarafından 1920 yılında tanımlanmıştır. Patogenezi tam olarak açıklanamayan, nadir görülen, serebellar korteksin hamartomatöz lezyonu olarak da bilinen iyi huylu bir hastalıktır (1,2). Serebellar hamartom, ganglionörom, purkinjom, serebellar korteksin diffüz hiperplazisi olarak da bilinir (3). Yavaş büyüme gösteren, serebellar korteksin kalınlaştığı ve santral beyaz cevherin izlenmediği, genellikle tek taraflı serebellar hemisferleri tutan hamartomatöz bir hastalıktır. Bu çalışmada oldukça nadir görülen LDH'nın klinik ve MRG bulgularını literatürü gözden geçirerek sunmayı amaçladık.

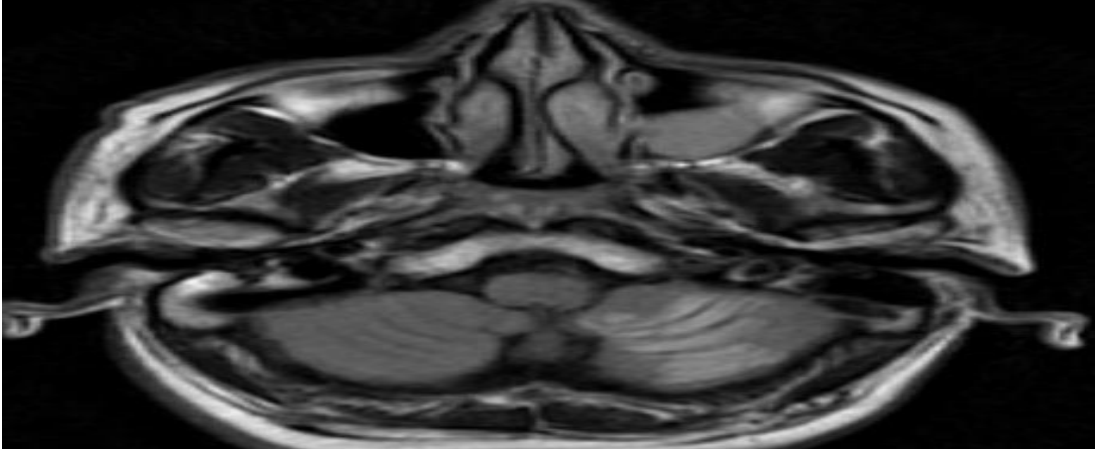


Resim 1. T2 ağırlıklı aksiyel ve koronal MR görüntülerinde sol serebellar hemisfer inferior kesimini tutan serebellar folyalarda kalınlaşmaya neden olan, çevresel bası etkisi ve ödem bulunmayan hiperintens lezyon görülmektedir.

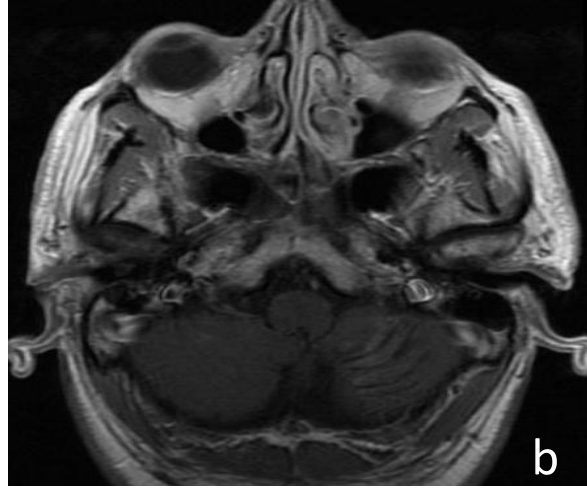
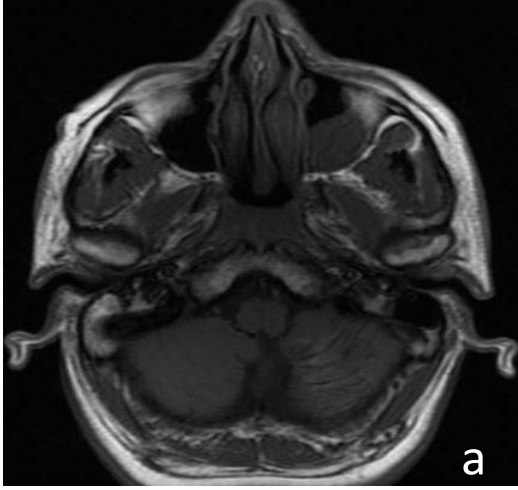
Olgu Sunumu

Kırk dokuz yaşında erkek hasta, yaklaşık bir yıldır devam eden baş ağrısı ve baş dönmesi yakınmaları ile Nöroloji polikliniğine başvurdu. Yapılan nörolojik muayene bulguları normaldi. Hastanın aynı zamanda diyabet öyküsü mevcuttu. Laboratuvar bulguları normaldi.

Hasta, beyin MRG tetkiki yapılması amacıyla Radyoloji kliniğine refere edildi. Yapılan beyin MRG'sinde, sol serebellar hemisfer inferior kesimini tutan, serebellar folyalarda kalınlaşmaya neden olan T1 ağırlıklı serilerde çevresi hipointens, T2 ağırlıklı serilerde hiperintens, intravenöz kontrast madde enjeksiyonu sonrasında piyal yüzde kontrast madde tutulumu gösteren, çevresel bası etkisi ve ödem bulunmayan lezyon izlendi. Bu MRG bulguları Lhermitte-Duclos hastalığı ile uyumlu olarak değerlendirildi.



Resim 2. T2 FLAIR aksiyel görüntüde sol serebellar hemisfer inferior kesimini tutan serebellar folyalarda kalınlaşmaya neden olan, çevresel bası etkisi ve ödem bulunmayan hiperintens lezyon görülmektedir.



Resim 3. T1 ağırlıklı aksiyel MR görüntüsünde sol serebellar hemisfer inferior kesimini tutan serebellar folyalarda kalınlaşmaya neden olan çevresi hipointens lezyon görülmektedir (a). Kontrastlı T1 ağırlıklı MRG’ de piyal yüzde kontrast madde tutulumu gösteren, çevresel bası etkisi ve ödem bulunmayan lezyon izlenmektedir (b).

Tartışma

Lhermitte-Duclos hastalığı diğer bir tanımlama ile serebellar korteksin displastik gangliositomu, ender görülen bir patolojidir. Bu serebellar lezyonun neoplastik, hamartomatöz ya da hangi karakterde olduğu halen kesin değildir (4). Posterior fossada yaptığı bası etkisiyle sıklıkla serebellar fonksiyon bozukluğu, tıkayıcı hidrosefali ve KİBAS bulguları ile ortaya çıkar (1,2). En sık 3.-4. dekatlarda görülmesine rağmen doğumdan altıncı

dekata kadar bildirilen vakalar da vardır. Her iki cins de eşit sıklıkta izlenir (5,6).

LDH’da klinik bulgular genellikle tıkayıcı hidrosefali sonrası akut gelişen yürüme bozukluğu, ataksi, kranial sinir belirtileri şeklindedir. Literatürde günümüze kadar yaklaşık 156 olgu bildirilmiş, bunların 1/3’ü posterior fossa kitle bulguları ile kaybedilmiştir (7). LDH da semptom süresi bir kaç ay ile 10 yıl arasında değişkenlik göstermektedir (8).

LDH'nin megalensefali, polidaktili otozomal dominant geçiş gösteren trişilemmom, hamartom, intestinal polipozis, palmoplantar keratozis, artmış tiroid ve meme kanserlerinin izlendiği ailesel kanser sendromlarından olan Cowden sendromu ile birlikteliği tanımlanmıştır (4). LDH; megalensefali, polidaktili, multipl hemanjiom, hemihipertrofi, hidrosefali, hidromyeli, heteropi, parsiyel jigantizm, hemihipertrofi, nörofibromatozis, mental retardasyon, epilepsi, ve kafatası deformiteleri ile birlikte görülebilir (1,2).

Histopatolojik incelemede serebellar purkinje hücre tabakasının olmadığı, moleküler tabakanın genişlediği, granüler tabakasının ise hipertrofik olduğu görülmüştür. Genellikle serebellar kortekste tek taraflı, yavaş büyüme gösteren kalınlaşma izlenir (1). BT'de serebellumda hipodens kontrast tutmayan lezyon izlenirken bu lezyon orta hatta ilerleyerek 4. ventrikül distorsiyonuna yolaçabilir. Periferik kalsifikasyonlar izlenebilir. Lezyonlar anjiyografide avasküler olarak izlenir.

MRG görüntülemesinde T1A serilerde hipointens, T2A serilerde hiperintens olarak izlenirler (9). Kalınlaşmış serebellar folyalar izlenir. Lezyon genellikle kontrast tutmamakla birlikte nadir olgularda MRG'de kontrastlandığı saptanabilir (4). Bu nedenle karakteristik MRG görüntüsü saptanan olgularda kontrastlanmanın görülmesi Lhermitte-Duclos hastalığı tanısını ekarte etmemelidir.

Kulkantrakorn ve ark. LDH'da MRG bulgularının tipik olması nedeniyle patolojik inceleme yapılmaksızın tanı konulabileceğini ileri sürmüştür (10).

LDH'nin diğer bir MRG bulgusu; önemli miktarda kontrast tutulumu gözlenmeyen, içerisinde paralel lineer çizgiler bulunan

kitle ile karakterize olmasıdır. Lezyon çevresinde ödem bulunmaz. LDH'nin MRG bulguları diğer serebellar tümörlerden kolaylıkla ayırılabilir. Çünkü diğer serebellar kitleler folyal paterni bozar ve belirgin kontrast tutulumu gösterir. Çoğu hastanın ameliyat öncesinde MRG ile tanısı konabilir (11,12).

Bizim olgumuzda da T1A ve T2A serilerde tipik bulgular saptanmış ve kontrastlı serilerde sol serebellar hemisfer inferiorunda lezyonda piyal kontrastlanma paterni izlenmiştir. LDH'lı vakalarda genellikle kontrast tutulumu izlenmemekle birlikte kontrast tutulumu LDH'yı ekarte ettirmemektedir.

LDH nadir görülmekle birlikte özellikle genç erişkin bir hastada serebellar patoloji belirti ve bulguları ile MRG bulguları varsa, ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Tanıda MRG zorunlu ve genellikle yeterli bir görüntüleme yöntemidir.

Kaynaklar

1. Berkman MZ, Uluer Ş, Derinkök T. Lhermitte-Duclos disease. Turkish Neurosurgery. 1998;8:96-100.
2. Yesildağ A, Baykal B, Ayata A, et al. Lhermitte-Duclos disease associated with neurofibromatosis type-1 and non-ossifying fibroma. Acta Radiol. 2005;46:97-100.
3. Roski RA, Roessman U, Spetzler RF, Kaufman B, Nulsen FE. Clinical and pathological study of dysplastic gangliocytoma. J Neurosurg. 1981;55:318-21
4. Akiyama Y, Ikeda J, Ibayashi Y, Nonaka T, Asayi Y, Houkin K. Lhermitte-Duclos Disease with cervical paraspinal arteriovenous fistula: case report. Neurol Med Chir (Tokyo). 2006;46:446-9.

5. Klisch J, Juengling F, Spreer J, et al. Lhermitte-Duclos disease: assessment with MR imaging, positron emission tomography, single-photon emission CT, and MR spectroscopy. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2001;22:824-30.
6. Nowak DA, Trost HA, Porr A, Sto A, Lumenta CB. Lhermitte-Duclos disease (Dysplastic gangliocytoma of the Cerebellum). *Neurosurgery.* 2001;103:105-10.
7. Nagaraja S, Powell T, Griffiths PD, Wilkinson ID. MR imaging and spectroscopy in Lhermitte-Duclos disease. *Neuroradiology.* 2004;46:355-8.
8. Moonis G, Ibrahim M, Melhem ER. Diffusion-weighted MRI in Lhermitte-Duclos disease: report of two cases. *Neuroradiology.* 2004;46:351-4.
9. Chen K-S, Hung P-C, Wang H-S, Jung S-M, Ng S-H. Medulloblastoma or cerebellar dysplastic gangliocytoma (Lhermitte-Duclos disease) *Pediatr Neurol.* 2002;27:404-6.
10. Kulkantrakorn K, Awwad EE, Levy B, et al. MRI in Lhermitte-Duclos disease. *Neurology.* 1997;48:725-31.
11. Haris AA, Chandra SR, Peethambaran B. Lhermitte-Duclos disease. *Neurol India.* 2008;56:495-6.
12. Xu L, Gao PY, Lin Y, Tian TD, Lei J, Ma L. Magnetic resonance imaging findings in Lhermitte-Duclos disease: reports of three cases. *Chin Med J.* 2005;118:1933-6.