

Lhermitte-Duclos Hastalığı: Bir Asemptomatik Olgu

Mehmet Tatlı*, Aslan Güzel*

ÖZET

Lhermitte-Duclos Hastalığı, serebellumun nadir görülen, yavaş büyüme ile karakterize kitlesel bir lezyonudur. Patogenezi henüz tam olarak açıklanamamıştır. Sıklıkla 2. ve 4. on yılda görülür. İleri yaşlarda görülmesi son derece nadirdir. Bazı yazarlar bu hastalığın tanısının patolojik inceleme olmaksızın nöroradyolojik bulgularla konulabileceğini ileri sürmüşlerdir. Bu yazıda MRI bulguları ile tanı konulan 65 yaşında, erkek bir Lhermitte-Duclos hastalığı olgusu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Lhermitte-Duclos Hastalığı, Manyetik Rezonans Görüntüleme, Serebellar gangliositoma,

Lhermitte-Duclos Disease: An Asymptomatic Case

SUMMARY

Lhermitte-Duclos disease is a rare disorder of cerebellum that characterized by a slowly enlarging mass lesion. The exact nature of the pathogenesis of this lesion remains unclear. It most frequently seen between the 2nd and the 4th decades. In elderly ages is extremely rare. Some authors proposed that it could be diagnosed by neuroimaging findings without a pathological examination. In this report, we described a 65- year-old man, who had Lhermitte-Duclos disease which was diagnosed by MRI findings.

Key Words: Cerebellar gangliocytoma, Lhermitte-Duclos disease, magnetic resonance imaging

GİRİŞ

Lhermitte-Duclos Hastalığı (LDH), ilk kez Lhermitte ve Duclos tarafından 1920'de tanımlanmasına rağmen, halen patogenezi tam olarak açıklanamayan, son derece seyrek görülen, serebellar korteksin hamartomatöz lezyonu olarak ta bilinen iyi huylu bir hastalıktır. (1-9). Literatürde; serebellar korteksin displastik gangliositomu, serebellumun benign hipertrofi, nörositik blastoma, hamartoblastoma, purkinjeoma gibi farklı isimlerle de anılmaktadır (1-4, 8). Tipik olarak serebellar korteksi tek taraflı tutar, yavaş ve ilerleyici bir seyir gösterir. Doğumdan itibaren 74 yaşına kadar görüldüğü bildirilmişse de ileri yaşlarda görülmesi çok nadirdir. Çoğunlukla 3. ve 4. on yılda ortaya çıkar (1-3). Bu yazıda 65 yaşına kadar belirti ve bulgu vermeyen bir olgu sunulmuş, ilgili yayımlar gözden geçirilmiştir.

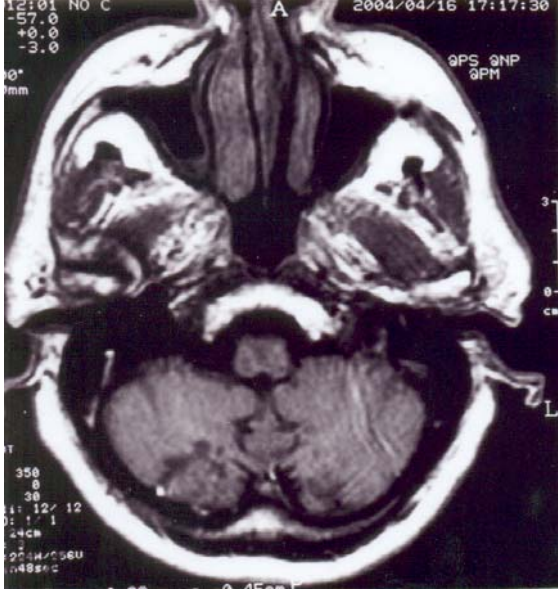
OLGU SUNUMU

Altmış beş yaşında erkek hasta, kliniğimize yaklaşık 1-2 aydır ortaya çıkan baş ağrısı, baş dönmesi, dengesizlik yakınmaları ile başvurdu. Öyküsünden bu yakınmaları nedeniyle iç hastalıkları uzmanı tarafından 1 aydır tedavi altına alındığı ancak yakınmalarında düzelme olmadığı öğrenildi. Hastanın mevcut veya tedavi edilmiş bir hastalık öyküsü yoktu.

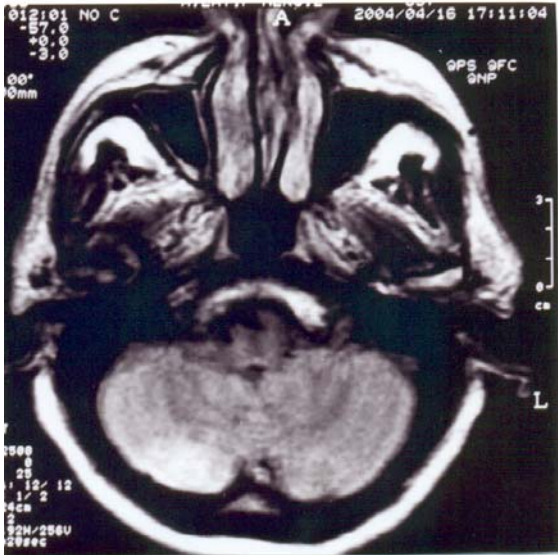
Nörolojik muayenesinde; genel durum iyi, bilinç açık, koopere, oryante, boyun bölgesinde kas ağrısı ve hassasiyet, iki taraflı 1- 2 atımlık horizontal nistagmus, solda hafif dismetri saptandı. Bigisayarlı Beyin Tomografisi (BBT) normaldi. Direk servikal grafisinde yaşla uyumlu spondilotik değişiklikler mevcuttu. Servikal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)' de omurilik basısı saptanmadı. Bilateral karotis doppler ultrasonografi ve



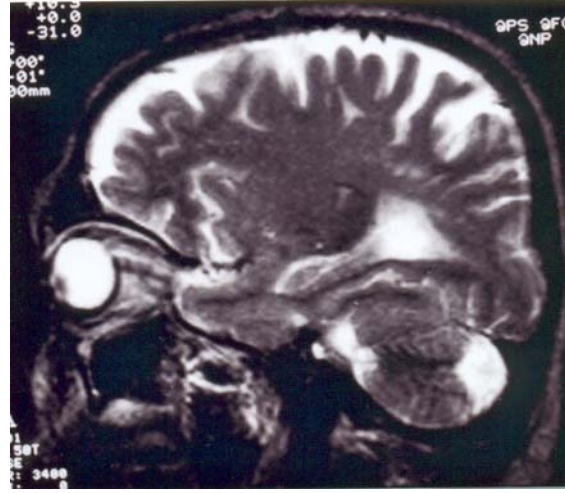
odyolojik muayenesi normal olarak değerlendirildi. Beyin MR'ında, sağ serebellar yerleşimli, T1 ağırlıklı kesitlerde çevresi hipointens, serebellumla hipo-izodens (şekil 1, 2), T2 ağırlıklı kesitlerde hiperintens, yer yer hipointens çizgilenmeler gösteren, kontrast madde tutulumu olmayan, çevresel bası etkisi ve ödem bulunmayan yaklaşık 2x3x2 cm boyutlarında lezyon görüldü (Şekil 3, 4).



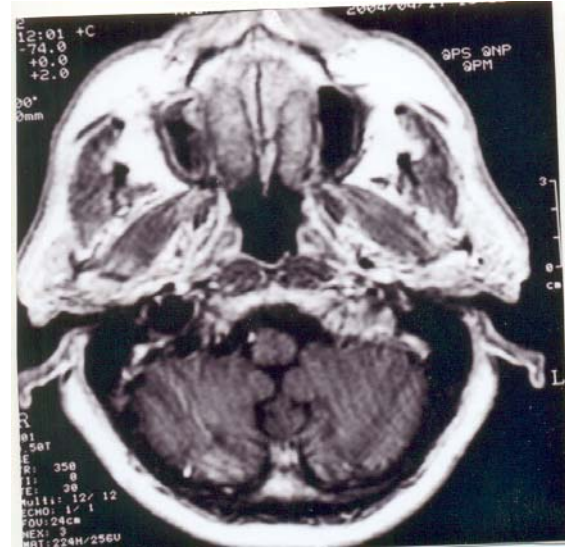
Şekil 1. T1 ağırlıklı aksiyel MR görüntüsünde sağ serebellar yerleşimli çevresel hipointensite gösteren lezyon görülmektedir.



Şekil 2. MRG'de aksiyel T2 ağırlıklı kesitlerde sağ serebellar hiperintens lezyon görülmektedir.



Şekil 3. MRG'de sagittal T2 ağırlıklı kesitlerde sağ serebellar bölgede komşu parankimal dokulara bası etkisi olmayan hiperintens lezyon görülmektedir.



Şekil 4. Kontrastlı T1 ağırlıklı MRG de kontrast tutulumu göstermeyen, çevresel dokulara bası ve ödem etkisi bulunmayan, yer yer hipointens çizgilenmeler gösteren yaklaşık 2x3x2 cm boyutlarında lezyon görülmektedir.

Bu MRG bulguları Lhermitte-Duclos hastalığı için tipik bulgular olarak değerlendirildi. Lezyon parankimal bası oluşturmadığından ve kafa içi basınç artışı bulguları (KİBAS) göstermediğinden; hastaya tıbbi tedavi (analjezik, myeloraksan ve servikal yakalık) verilerek izleme alındı. Altı hafta sonraki



kontrolde baş ağrısı ve baş dönmesi yakınmalarında bir miktar düzelme saptandı, hafif dismetri bulguları devam ediyordu. Bir yıldır mevcut bulgularında hafif düzelmeler olan hasta takip edilmektedir

TARTIŞMA

Lhermitte-Duclos hastalığı diğer bir tanımlama ile serebellar korteksin displastik gangliositomu, ender görülen hamartomatöz bir lezyon olup posterior fossada yaptığı bası etkisiyle sıklıkla serebellar fonksiyon bozukluğu, tıkaçıcı hidrosefali ve KIBAS bulguları ile ortaya çıkar. Temel olarak benign karakterdedir ancak patogenezi halen tam olarak bilinmemektedir (1-9). Tipik olarak serebellar korteksi tek taraflı tutar, yavaş, ilerleyici bir seyir gösterir. Çoğunlukla genç-erişkin dönemde ortaya çıkar, 60 yaş üstü son derece seyrek olarak ve tek olgular şeklinde bildirilmiştir. Cinsiyet açısından farklılık saptanmamıştır (1, 3, 8).

LDH'da klinik bulgular genellikle tıkaçıcı hidrosefali sonrası akut gelişen yürüme bozukluğu, ataksi, kranial sinir belirtileri şeklindedir. İngilizce 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 (6). Hastamızın şikayetlerinin tıbbi tedavi ile geçmesi ve hastada spondiloz bulunması, şikayetlerin spondilozla bağlı olabileceğini düşündürmektedir.

LDH; megalensefali, polidaktili, multipl hemanjiom, hemihipertrofi, hidrosefali, hidromyeli, heteropi, parsiyel jigantizm, hemihipertrofi, nörofibromatozis, mental retardasyon, epilepsi, ve kafatası deformiteleri ile birlikte görülebilir (1, 8, 9).

Histopatolojik incelemede serebellar purkinje hücre tabakasının olmadığı, moleküler tabakanın genişlediği, granüler tabakasının ise hipertrofik olduğu görülmüştür (1, 3, 7, 8).

Kulankrakorn ve ark.(4) LDH da MRG bulgularının tipik olması nedeniyle patolojik inceleme yapılmaksızın tanı konulabileceğini ileri sürmüştür. Tanıda MRG zorunlu ve yeterli bir yöntemdir (4). MRG'de serebellar folialarda genişleme saptanır. T1 görüntülerde

çevresel hipointensite gösteren hipo-izointens, T2'de nonhomojen hiperintens lezyon şeklinde görülür, kontrast tutulumu gözlenmez (2, 5). BBT de hipo ya da izointens olarak görülebilir (1, 2, 5). Bizim olgumuzun BBT'si normal sınırlardaydı ancak MRG bulguları LDH ile uyumluydu.

LDH seyrek görülmekle birlikte özellikle genç erişkin bir hastada posterior fossa belirti ve bulguları varsa düşünülmelidir. Ayırıcı tanıda serebellar enfarkt, medulloblastoma ve astrositoma düşünülmelidir (2). Serebellar enfarktlar bir arterin sulama alanı ile sınırlı, sıklıkla bası etkisi yapmayan, T1 de hipo, T2 de hiperintens homojen görünümü ve hastanın bulgularının ani başlaması, astrositomlar ise sıklıkla morol nodölün eşlik ettiği, kontrast madde tutulumu gösteren kistik kitleler şeklinde, medulloblastomlar ise yoğun kontrastlanma göstermesi ile ayırt edilebilir.

LDH iyi huylu ve yavaş ilerleyici olduğundan kitle bası bulguları yoksa tedavi konservatiftir ve "bekle-gör" stratejisi izlenmektedir. Kitle bulguları olan hastalarda ise total eksizyon önerilmektedir (1, 8).

Sonuç olarak; nadir görülen Lhermitte-Duclos hastalığına her ne kadar genç yaşta daha sık karşılaşıldığı bildirilse de her yaşta görülebilir. Hastalık uzun yıllar asemptomatik kalabilir, bu nedenle ileri yaş grubu yakınmalarından olan ve sıkça karşılaşılan baş dönmesi LDH'nın da bir belirtisi olabilir. Hastalar bu yönüyle de incelenmelidir. Olgumuz, ileri yaşa kadar asemptomatik kalan nadir bir Lhermitte-Duclos olgusu olması nedeniyle sunulmuştur.

KAYNAKLAR

1. Berkman MZ, Uluer Ş, Derinkök T. Lhermitte-Duclos disease. Turkish Neurosurgery, 1998;8:96-100.
2. 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;27:404-406.
3. 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;22:824-830.



4. Kulkantrakorn K, Awwad EE, Levy B, et al. MRI in Lhermitte-Duclos disease. *Neurology*, 1997;48:725-731.

5. Meltzer CC, Smirniotopoulos JG, Jones RV. The striated cerebellum. An MR imaging sign in Lhermitte-Duclos disease (dysplastic gangliocytoma). *Radiology*, 1995;194:699-703.

6. Moonis G, Ibrahim M, Melhem ER. Diffusion-weighted MRI in Lhermitte-Duclos disease: report of two cases. *Neuroradiology*. 2004;46:351-354.

7. Nagaraja S, Powell T, Griffiths PD, Wilkinson ID. MR imaging and spectroscopy in Lhermitte-Duclos disease. *Neuroradiology*, 2004;46:355-358.

8. Nowak DA, Trost HA, Porr A, Sto A, Lumenta CB. Lhermitte-Duclos disease (Dysplastic gangliocytoma of the Cerebellum). *Neurosurgery*, 2001;103: 105-110.

9. Yesildag 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.

Yazışma Adresi

Mehmet TATLI
Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Nöroşirürji AD
E-mail: mtatli@dicle.edu.tr

