

La Enfermedad de Lhermitte Duclos se tipifica como una hamartomatosis de cerebelo (aunque hay considerables debates si representa neoplasia, malformación o lesión hamartomatosa).

Sinónimos

Conocida con muchos nombres como:

Hipertrofia de células granulares, gangliocitoma displásico del cerebelo, hipertrofia benigna de la corteza del cerebelo, Purkinjeoma, gangliomatosis o hamartomatosis del cerebelo, ganglioneuroma de cerebelo, blastoma neurocítico, neurocitoma mielinico (Heilman y Shucart, 1996).

Fué descrita en 1920 por primera vez (Lhermitte y Duclos, 1920).

Epidemiología

La edad promedio de presentación es alrededor de los 35 años

Es una neoplasia infrecuente, asociada a Síndrome de Cowden, que ocurre principalmente en pacientes jóvenes y mujeres.

Localización

Afecta el cerebelo. Normalmente es una lesión unilateral del cerebelo o del vermis aunque también se ha publicado su presentación bilateral (Bozbuga 2010).

Patogenia

Su naturaleza fundamental y patogenia es desconocida.

Anatomía patológica

Según la nueva clasificación de tumores que afectan el SNC, está considerado dentro de los tumores neuroepiteliales del SNC. En el subgrupo de los tumores neuronales y neurogliales, considerando entre estos al gangliocitoma displásico del cerebelo.

Caracterizada por células ganglionares anormales en las capas granulares del cerebelo, con estrechamiento de las capas moleculares hipermielinizadas con pérdida de las células de Purkinje.

Se asocia a diversos síndromes como enfermedad de Cowden (el más consistente), neurofibromatosis I, megaencéfalo, heterotopias, microgiria, hidromielia, polidactilia, espongioblastomas, hemangiomas, gigantismo parcial, macroglosia y leontiasis osea.

En su frecuente asociación a la enfermedad de Cowden se revelan múltiples hamartomatoneoplasias.

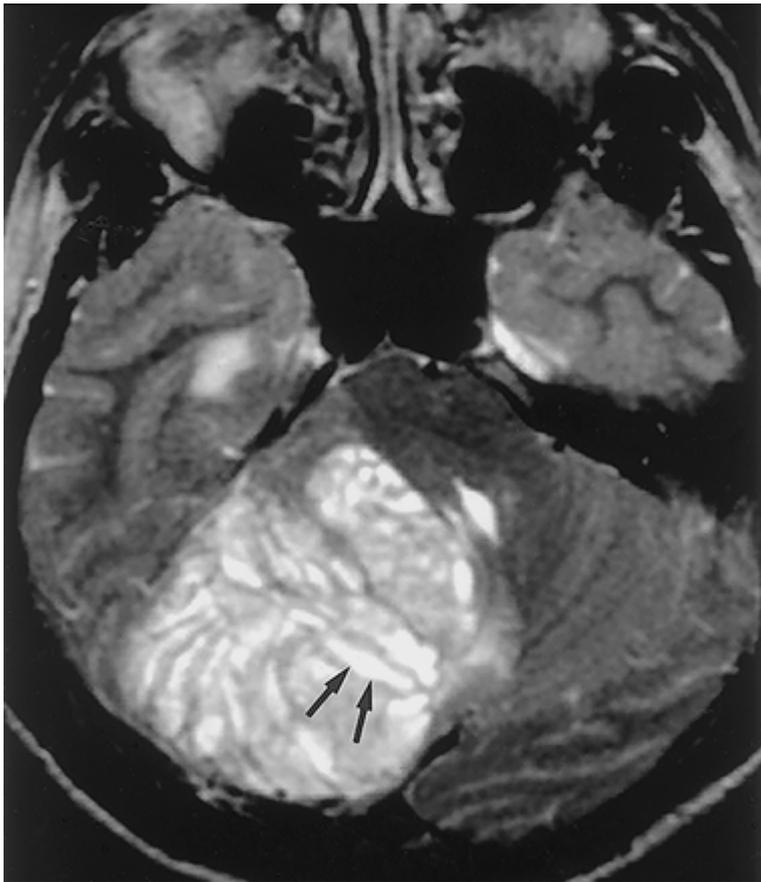
Se han descrito cinco casos de enfermedad de Lhermitte-Duclos con siringomielia en la edad pediátrica (Nayil y col., 2011).

Clínica

A menudo se presenta con síntomas de hidrocefalia, signos cerebelosos. La duración de los síntomas varía de meses a años y la mayoría de los pacientes son mujeres con un rango de edad entre 9-37 años (Robinson y Cohen, 2000).

Diagnóstico

Para el diagnóstico por imágenes toma vital importancia la Resonancia



Se debe realizar screening para otras neoplasias asociadas a enfermedad de Cowden, como son: múltiples hamartomas orocutáneos, enfermedad fibroquística y cáncer de mama, bocio no tóxico, cáncer de tiroides, así como pólipos hamartomatosos en estómago, intestino delgado y colon.

En la Enfermedad de Cowden, además se describen tricolemomas faciales y acantosis glicógena en esófago. Se le asocia a defecto genético en cromosoma 10.

Tratamiento

El tratamiento consiste en la resección. No se usa quimioterapia o radiación, el seguimiento es mediante RM.

Pronóstico

En general esta lesión es considerada como neoplasia de bajo grado con tendencia a crecer antes de dar síntomas.

Se reporta raramente recurrencia.

La transformación maligna nunca ocurre y el pronóstico es excelente.

Bibliografía

Bozbuga, Mustafa, Ilker Gulec, Hikmet Turan Suslu, y Cicek Bayindir. 2010. Bilateral Lhermitte-Duclos disease. *Neurology India* 58, n.º. 2 (Abril): 309-311. doi:10.4103/0028-3886.63799.

Heilman CB, Shucart WA: Unusual neoplasms of the fourth ventricle, in Cohen AR (ed) *Surgical*

Disorders of the Fourth Ventricle. Cambridge, Blackwell Science 1996: 262-271.

Lhermitte J, Duclos P: Sur un ganglionneurome diffuse du cortex du cervelet. Bull Assoc Fr Etude Cancer 9:99-107,1920.

Nayil, Khursheed, Maqbool Wani, Altaf Ramzan, Feroze Shaheen, Iqbal Lone, and Abrar Wani. 2011. "Lhermitte - duclos disease with syrinx: case report and literature review." Turkish Neurosurgery 21 (4): 651-654. doi:10.5137/1019-5149.JTN .2989-10.1.

Robinson S, Cohen AR: Cowdens Disease and Lhermitte-Duclos disease: Characterization of a new Phakomatosis. Neurosurgery 46 (2):371-383, 2000

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea**
ISSN 1988-2661

Permanent link:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=lhermitte-duclos>

Last update: **2019/09/26 22:31**

