

RAD-PAT

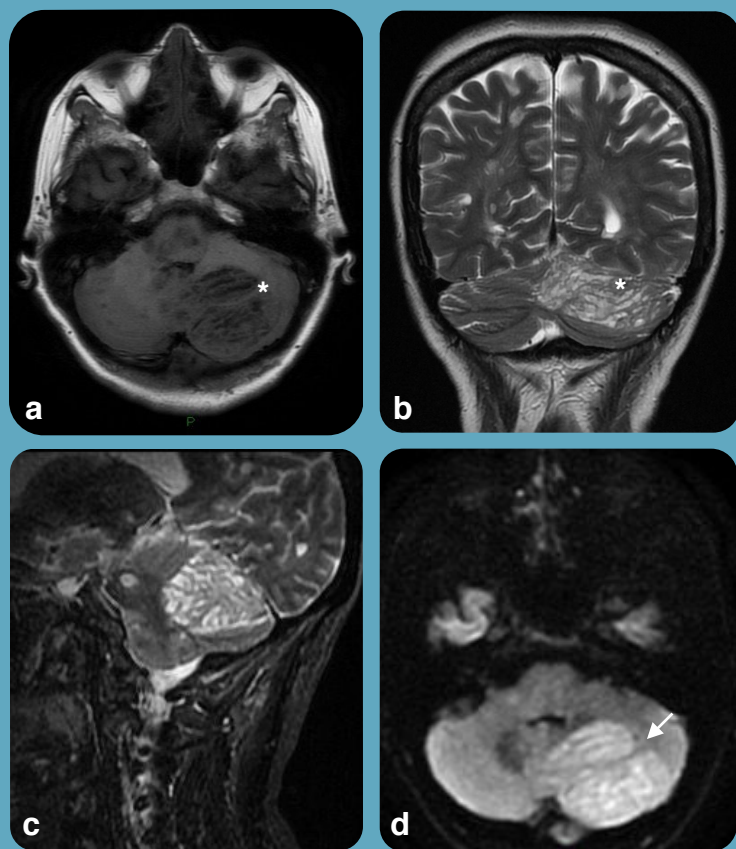


Boletín mensual de correlación radiológica-patológica del INCMNSZ. No. 9, Mayo 2017, México DF.

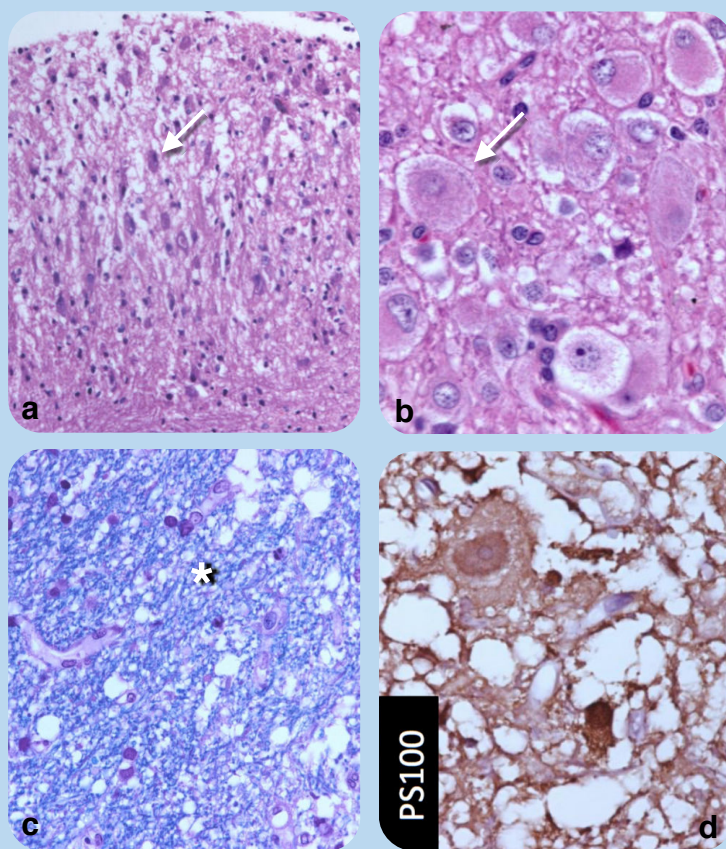
Gangliocitoma Displásico Cerebelar

La enfermedad de L'hermitte-Duclos es un tumor hamartomatoso cerebelar, grado I de la OMS, que afecta a niños y adultos jóvenes. Se asocia a otras patologías hamartomatosas, entre ellas el síndrome de Cowden, ambas entidades presentan alteración en el gen PTEN (locus

10q23.3). La afección es lenta y progresiva, con un cuadro clínico de deterioro neurológico, paresia de nervios craneales y síntomas cerebelares. La sintomatología versa alrededor de la elevación de la presión intracraneal, como resultado de la compresión ventricular; lo que constituye indicación quirúrgica.



El gangliocitoma displásico es una masa expansiva en la fosa posterior. En RM tiene un patrón de bandas alternantes, denominado en "rayas de tigre" en secuencias T1 (a) y T2 (b), sin demostrar realce con la administración de contraste. Sus características morfológicas son mejor demostradas en secuencias de inversión recuperación (c); y en secuencias de difusión se observa leve restricción en las folias engrosadas (d). En pacientes asintomáticos, por los hallazgos de imagen patognomónicos, al identificar esta lesión se puede optar por el seguimiento periódico con estudios de imagen.



L'hermitte y Duclos reportaron el primer caso en 1920 al analizar la histología de una lesión cerebelar y encontrar ensanchamiento anormal de las folias con displasia de las células ganglionares. En las imágenes a y b, (tinción HE 10x y 40x) se observa ruptura de las capas cerebelares corticales normales con células ganglionares displásicas hipertróficas (flechas). c) Tinción fast blue 40x, se identifica incremento de la capa granular por aumento de la mielinización (*). Esta lesión no muestra mitosis, necrosis o proliferación endotelial como las neoplasias malignas. d) IHQ para PS100 que resalta las células ganglionares.

Radiología

Dr. Juan Alberto Garay Mora
Dr. Johnatan Rubalcava O.

Patología

Dr. Braulio Martínez Benítez

Bibliografía

- 1.- Case 144: Dysplastic Cerebellar Gangliocytoma (Lhermitte-Duclos Disease). Radiology 2009; 251:298-303.
- 2.- Lhermitte-Duclos Disease: Assessment with MR Imaging, Positron Emission Tomography, Single-photon Emission CT, and MR Spectroscopy. AJNR 2001; 22:824-830.

Introducción: Dr. Gustavo Barraza Aguirre