



Neurocirugía



<https://www.revistaneurocirugia.com>

P-153 - ENFERMEDAD LHERMITTE-DUCLOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

P.P. Morales Cejas¹, M. García Berrocal², L.F. Gómez Peral² y J.J. Domínguez Báez²

¹Hospital Neurotraumatológico del Hospital Universitario de Jaén, Jaén, España. ²Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, España.

Resumen

Introducción: La enfermedad Lhermitte-Duclos, también conocida como gangliocitoma displásico del cerebelo, es una entidad infrecuente con pocos casos publicados en la literatura y que suele estar relacionada con el síndrome de Cowden. Presentamos una mujer de 41 años que fue intervenida en nuestro servicio.

Caso clínico: Mujer de 35 años, sin antecedentes personales relevantes, que refiere mareos de un año de evolución asociado a inestabilidad de la marcha, cefalea y pérdida de audición en el último mes. Presenta disartria e hipoacusia izquierda. Los estudios de imagen muestran LOE en hemisferio cerebeloso derecho con hidrocefalia secundaria, compatible con gangliocitoma cerebelar displásico. El Total-Body objetiva bocio multinodular, lesiones sólidas en mama derecha, nódulo en el fundus vesicular y lipoma submucoso en cardias, hallazgos sugestivos de síndrome de Cowden. Se realiza exéresis subtotal de la lesión cerebelosa con anatomía compatible con gangliocitoma cerebelar displásico y actualmente en estudio genético para confirmar el síndrome de Cowden. La enfermedad Lhermitte-Duclos es un tumor cerebeloso unilateral, lentamente progresivo, en ocasiones considerado un hamartoma, caracterizado por una hipertrofia difusa del estrato granuloso del cerebelo presentándose en la 3^a-4^a década de la vida. Suele relacionarse con mutaciones en el gen PTEN y asociarse a menudo con síndrome de Cowden. La clínica secundaria a HTIC es la manifestación más frecuente y en la RM se puede observar el aspecto estriado en forma de bandas característico. El tratamiento es controvertido siendo la resección subtotal lo más aceptado.

Discusión: La enfermedad Lhermitte-Duclos es poco frecuente siendo un criterio mayor para el diagnóstico de síndrome de Cowden. Dicho síndrome se relaciona con tumores malignos principalmente de mama y tiroides por lo que el diagnóstico precoz es muy importante para acelerar el manejo terapéutico.