

28. ULUSAL PATOLOJİ KONGRESİ

27-30 Ekim 2018

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi
Morfoloji Yerleşkesi



Patoloji
Dernekleri
Federasyonu



Ankara
Patoloji
Derneği



E-Poster

Nöropatoloji

EPS496(905)

Lhermitte-Duclos Hastalığı : Olgu Sunumu

Hatice Kuzular¹, Nagihan Yalçın¹, Ergin Sağtaş², Feridun Acar³

¹ Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Patoloji Anabilim Dalı, Denizli

² Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Denizli

³ Pamukkale Üniversitesi Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahisi Anabilim Dalı, Denizli

GİRİŞ

Lhermitte-Duclos Hastalığı (LDH) ya da diğer adıyla serebellumun displastik gangliositomu ilk kez Lhermitte ve Duclos tarafından 1920'de tanımlanmıştır. Temel olarak benign karakterdedir ancak patogenezi tam olarak açıklanamayan, oldukça seyrek görülen, hücre migrasyon anormalliği veya hamartomatöz gelişime bağlı bir lezyon olarak bilinir. Serebellar hamartom, ganglionörom, purkinjom, serebellar korteksin diffüz hiperplazisi olarak da tanımlanmaktadır. Genellikle 3. ve 4. dekatta ortaya çıkar; serebellar korteksi tek taraflı tutar, yavaş ve ilerleyici seyir gösterir. PTEN mutasyonu ile ilişkili olduğu bildirilmektedir.

OLGU

İki yıldır analjeziklerle geçmeyen baş ağrısı ve ara ara baş dönmesi, iki defa görmede kısa süreli ani kayıp ve bulanık görme şikayetleriyle hastanemize başvuran 28 yaşında kadın hasta. Hastanın kontrastlı manyetik rezonans görüntülemesinde sağ serebellar hemisfer-orta serebral pedinkül bileşkesinde belirgin kontrast tutulumu göstermeyen hipointens lezyon izlenmiştir. Rezeke edilen lezyona ait örneklerin mikroskopik incelemesinde internal granüler tabakada iri, veziküle nükleuslu, bazıları hafif pleomorfizm gösteren displastik nöronlar görülmüştür. Yapılan immunohistokimyasal incelemede bu nöronal hücrelerde Neun, Sinaptofizin, Kromogranin, MAP-2 (+); GFAP, IDH-1, BRAF ve p53 (-) tespit edilmiştir. Ki67 ile proliferasyon indeksi % 0 izlenmiştir. O dönemde bölümümüzde moleküler çalışmalar yapılamadığından PTEN mutasyonu değerlendirilememiştir. Hasta klinik, radyolojik ve histopatolojik bulgular bir arada değerlendirildiğinde serebellumun displastik gangliositomu tanısını almıştır.

SONUÇ

Lhermitte-Duclos Hastalığı'ndan literatürde olgu sunumları olarak söz edilmektedir. Özellikle radyolojik özellikleri vurgulanmaktadır. Az görülmesi ve düşük dereceli glial ve glionöronal tümörlerle karışabilme olasılığı nedeniyle patolojik açıdan da tanınması önemlidir. Son derece az görülen bir hastalık olduğundan klinik ve patolojik açıdan tanısal zorluk oluşturabilmektedir. Farklı klinik ve histopatolojik özellikler gösterebilen bu hastalıkla ilgili patoloğların farkındalığını arttırmak amacıyla bu olguyu sunmaya değer gördük.

Anahtar Kelimeler :Lhermitte-duclos, displastik serebellar gangliositom, serebellar hamartom