

DYKE-Davidoff-Masson sendromu ile iki olgu

Fatma CANDAN (**), Sevda GÖKÇEER (**), Nihal IŞIK (*), Fatma AKYAN (*****),
İlknur AYDIN CANTÜRK (**), Semra ARI (*****)

ÖZET

Bu çalışmada dirençli konvülsiyon, serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi, sinüslerde hiperpnömatizasyon ve dirençli nöbet nedeniyle takip ettiğimiz Dyke- Davidoff-Mason Sendromu (DDMS) tanısı konan iki hasta etiyoloji, klinik, radyolojik özellik ve tedavi açısından gözden geçirildi.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Mason Syndrome, DDMS, ilaca dirençli epileptik hastalık, sinüslerde hiperpnömatizasyon, hemiparezi, serebral hemiatrofi

SUMMARY

Two patients with DYKE-Davidoff-Masson syndrome

In this study, two patients with cerebral hemiatrophy, contralateral hemiparesia, hyperpneumatization of sinuses and drug resistant epileptic seizures were diagnosed as having Dyke-Davidoff-Mason Syndrome (DDMS) and both patients were evaluated as for clinical, radiological and etiological aspects of the disease and the responses to the treatment were determined.

Key words: Dyke Davidoff Mason Syndrome, DDMS, drug resistant seizure disorder, hyperpneumatization of sinuses, hemiparesia, cerebral hemiatrophy

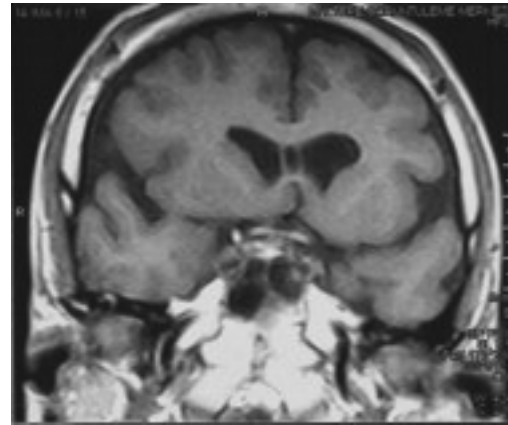
Dyke Davidoff Mason Sendromu (DDMS); dirençli konvülsiyon, serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi, fasial asimetri, sinüslerde hiperpnömatizasyon, ipsilateral osseoz hipertrofi ile karakterize ender görülen bir sendromdur (1,5-8). Hemipleji, mental retardasyon ve öğrenme güçlüğü, epileptik nöbetler klinik triadı oluşturur (6). Sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar eşlik edebilir (7).

Bu çalışmada dirençli nöbet nedeniyle takip ettiğimiz ve DDMS tanısı konan iki hasta etiyoloji, klinik, radyolojik özellik ve tedavi açısından gözden geçirildi.

OLGU 1:

Yirmi yedi yaşında erkek. Sekiz aylıkken başlayan absans nöbetlerine bir yıl sonra generalize tonik klonik nöbetleri eklenen, zor doğum ve febril konvülsiyon öyküsü olan olgunun, nörolojik muayenesinde sağda fasial asimetri, sağ hemiparezi ile bir-

likte belirgin spastisite, sağ el ve ayak bileğinde fleksiyon kontraktürü mevcuttu. Laboratuvar ve fizik muayenesinde özellik yoktu. Kranial MRI incelemesinde, gliozisin eşlik ettiği sol serebral hemiatrofi, beyin sapı sol yarımında atrofik değişiklikler ve kalvariumda kalınlaşma saptandı (Resim 1-5).



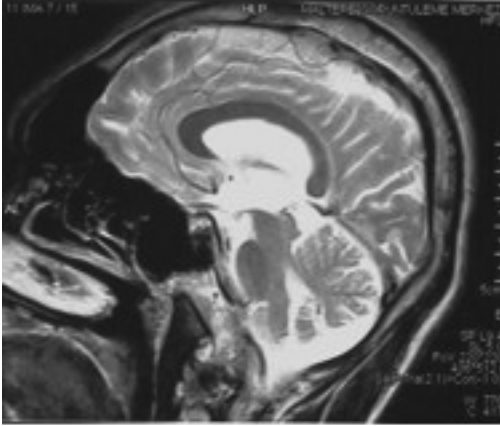
Resim 1. Koronal T1: Kalvariumda kalınlaşma, serebral sol hemiatrofi.

Geliş tarihi: 01.01.2012

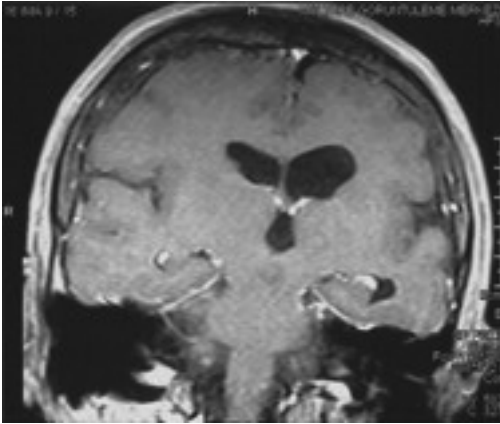
Kabul tarihi: 02.03.2012

T.C.S.B. İstanbul Göztepe Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, Kl. Şefi*; Kl. Şef Yrd.**; Uzm. Dr.***; Ass. Dr.****

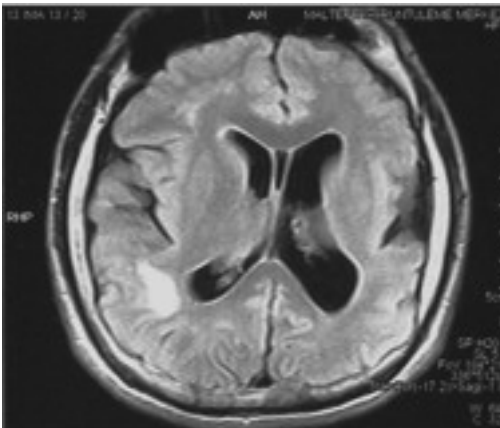
Hasta orta derecede mental retarde (IQ:43) idi. On iki yaşına kadar uygulanan monoterapiden belirgin yarar görmeyen hastanın tedavisi Tegretol CR 400 2x1, Depakin Chrono 500 2x1 olarak düzenlendi. Düzenli kontrolleri yapılan hastanın 10 yıldır nöbetleri kontrol altındaydı.



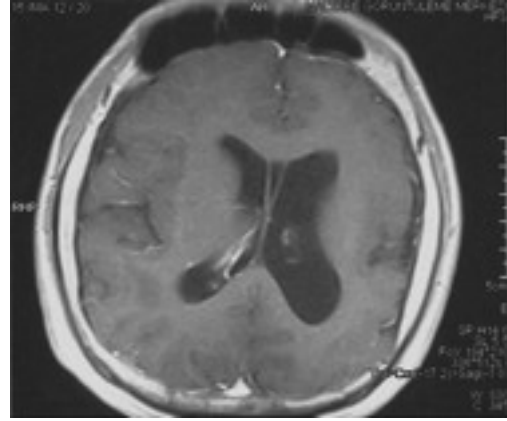
Resim 2. Sagittal T2: Kalvariumda kalınlaşma, gliosis, sol beyin sapında atrofi, sinüslerde hiperpnömatizasyon.



Resim 3. Koronal T1: Serebral hemiatrofi.



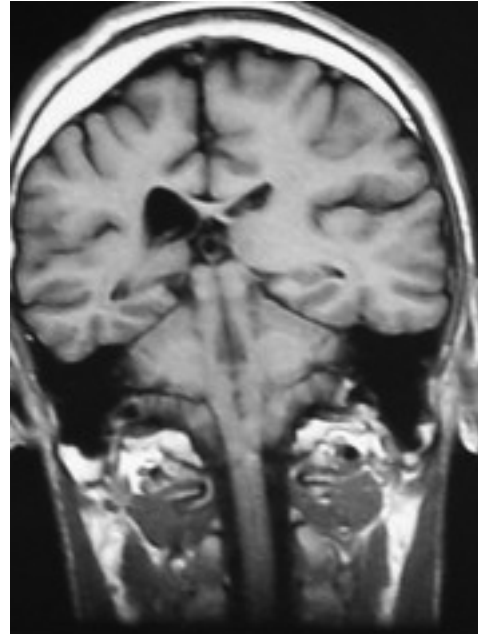
Resim 4. Aksiyal Flair: Sol Serebral hemiatrofi ve multipl gliotik alanlar.



Resim 5. Kontrastlı Aksiyal T1: Sol Serebral hemisferde atrofiye sekonder ventrikül dilatasyonu, sinüslerde hiperpnömatizasyon, kalvariyal kalınlaşma.

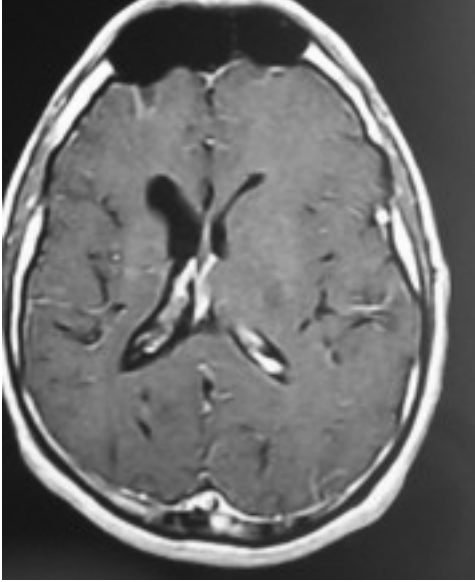
OLGU 2:

Otuz beş yaşında erkek. Bir yaşında başlayan absans nöbetlerine üç yaşında generalize tonik klonik nöbetleri eklenen febril konvülziyon öyküsü olan olgunun nörolojik muayenesinde; solda fasial asimetri, sol hemiparezi ile birlikte belirgin spastisite, sol el bileğinde fleksiyon kontraktürü mevcuttu. Laboratuvar ve fizik muayenesinde özellik yoktu. Kranial MRI incelemesinde; sağ serebral hemisfer, bazal ganglia ve talamusta atrofi, sağ lateral ventrikülde dilatasyon saptandı (Resim 6-9). EEG incelemesinde; sağ hemisferde hafif düzeyde

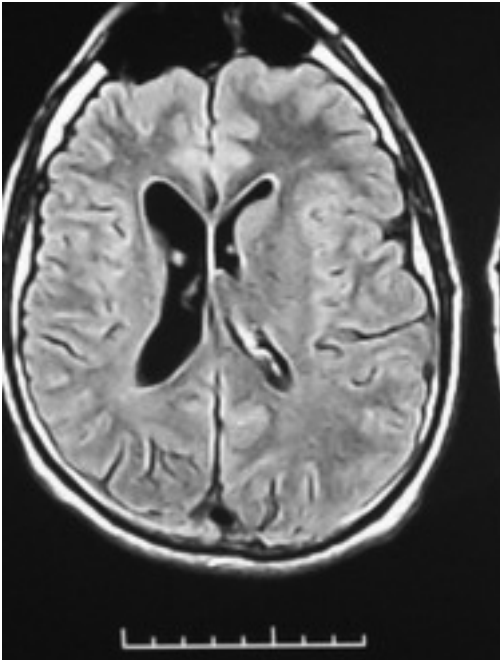


Resim 6. Koronal T1: sağ serebral hemisfer, bazal ganglia ve talamusta atrofi, sağ lateral ventrikülde dilatasyon.

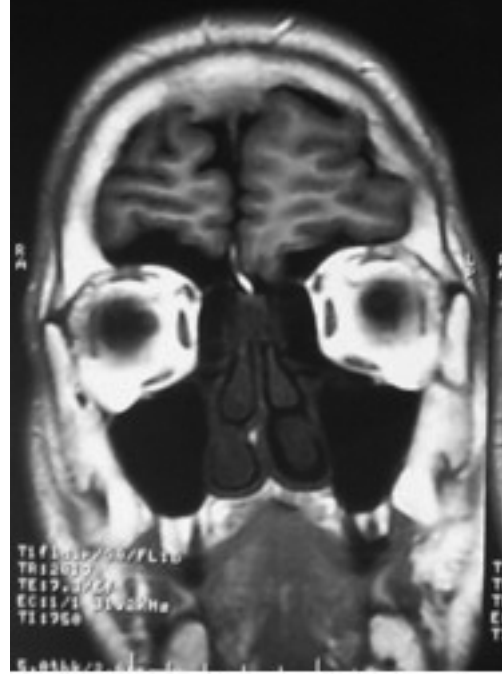
organizasyon bozukluğu saptandı. Mono ve ikili antiepileptik tedavi ile nöbet sıklığında değişiklik olmayan hastanın tedavisi Tegretol CR400 2x1, Mysolin 250 mg 2x1 olarak düzenlendi. Daha sonrasında hastanın son 1,5 yıldır üçlü antiepileptik tedavi ile nöbet sıklığında azalma gözlemlendi.



Resim 7. Kontrastlı Aksiyal T1: Sağ hemisfer atrofi, ventrikül asimetrisi.



Resim 8. Aksiyal Flair: Hiperpnömatizasyon, ventriküler asimetri, sağ ventrikül dilatasyonu, sağ hemisferde atrofi, sinüslerde hiperpnömatizasyon.



Resim 9. Koronal Flair: Hiperpnömatizasyon, sağ ventrikül atrofi, kalvarium kalınlaşması, sinüslerde hiperpnömatizasyon.

TARTIŞMA

Dyke-Davidoff Mason Sendromu ilk kez 1933 yılında Dyke ve ark. tarafından bildirilmiş, kranial malformasyonunda eşlik ettiği bir sendromdur (1,5,6).

Etiyolojide, infantil ve kazanılmış nedenlerle immatür beynin etkilenmesi sonucu nöronal kayıp ve beyin gelişiminde gerilik vardır (2). Prenatal dönemde; konjenital malformasyon, orta serebral arter sulama alanını kapsayan alanda neonatal veya gestasyonel oklüzyon, tek taraflı serebral dolaşım anomalileri, mideaortik ark koarktasyonu, mezensefaloplasia. Perinatal dönemde; anoksi, hipoksi, intrakranial hematoma. Postnatal dönemde; travma, tümör, infeksiyonlar uzun süreli febril konvülsiyon neden olarak gösterilebilir (3).

Radyolojik bulgular; tek taraflı serebral hacim kaybı lateral ventrikül; frontal, temporal ve oksipital hornunda dilatasyon, subaraknoid alanda genişleme ile birlikte kalvarial kemikler diploe ve mastoid hücrelerde kalınlaşma, petroz kemik ve orbita tabanında elevasyon, paranasal sinüslerde hiperpnömatizasyon saptanır. Kemik değişikliklerinin,

hipoplastik serebrum dokusunun yarattığı vakum etkisiyle yaşamın özellikle ilk iki yılı içinde geliştiği düşünülmektedir (4,5).

Unilateral serebral atrofi, ventriküllerde ipsilaterale shift, hasarlı bölgedeki sulkuslarda genişleme ve gliotik beyin dokusu gözlenir (9). DDMS etiyojisinin araştırılmasında MRI görüntüleri BT incelemesinden daha fazla öneme sahiptir. Lezyon in utero oluşmuşsa orta hat yapılarında lezyon tarafına shift gözlenir. Gliotik doku ve sulkuslarda derinleşme yoktur (7-9). DDMS'lu hastalarda kliniğinde çoğunlukla adolesans dönemde ortaya çıkan absans benzeri nöbetler olmakla birlikte her nöbet tipi görülebilir. Çoğunlukla tedaviye direnç vardır.

Ünalp ve ark.'nın (8) sunduğu 17 yaşında DDMS tanısı alan kız olguda, 1,5 yaşında başlayan nöbetlerin tek bir antiepileptik karbamazepin dozu artırılarak kontrol altına alınabildiği belirtilmiştir. Ancak, olgularımızdan birinde ikili anti epileptik ile tam kontrol sağlanmasına rağmen, ikinci olgumuzda üçlü antiepileptik ile kısmen kontrol sağlanabildi.

Garg ve ark. (10), febril nöbetler ile hemiatrofinin ilişkili olduğunu öne sürmüşlerdir. Bizim de bir olgumuzda febril konvulziyon öyküsü ile birlikte hemiatrofi mevcuttu.

Ono ve ark. (11), geç dönem çocukluk çağıında başlayan nöbetleri olan bir olgu sunmuşlar, ancak olgularımızın nöbetleri biri 8 aylıkken diğeri 1,5 yaşında nöbetleri başlamış ancak erişkin yaşta tanı almış olgulardı.

Ünal ve ark. (12), DDMS'lu olgularda erkek dominansı ve sol taraf tutulumunun daha sık olduğunu belirtmişlerdir. İki olgumuzda erkek olup, cinsiyet dominansını desteklemektedir, ancak sol taraf tutulumu ile ilgili olarak ilk olgumuzda solda atrofi, ikinci olgumuzda ise sağ serebral tutulum mevcut olduğundan, olgu azlığı nedeniyle bir şey söylemek mümkün olmadı. Ancak, konjenital olduğu düşünülen birinci olgumuzun erkek olması ve sol

hemisfer tutulumunun olması literatürü desteklemiştir.

Taşdemir ve ark. (13) ise 5 olguluk incelemelerinde, parankimal ve kalvariyal değişiklikler ile hastalığın başlangıcı, morfolojik ve patolojik değişikliklerin miktarı arasında bir ilişki olmadığını belirtmiştir. Buna karşın Shetty ve ark. (14) kompensatuar homolateral kafa ve sinus kemiklerindeki değişikliklerin hipoplastik serebrum dokusunun yarattığı vakum etkisiyle yaşamın erken döneminde özellikle ilk iki yılında gelişebileceğini vurgulamışlardır.

Özetlemek gerekirse, dirençli nöbetler ile kliniğimize başvuran iki olgu; öykü, fizik muayene, görüntüleme teknikleri ile saptanan serebral parankimal ve kemik değişiklikleri ile DDMS ile uyumludur. Etiyolojide; MRI incelemesinde gliotik değişikliklerin saptandığı hastada (olgu 1) konjenital malformasyon; gliozisin saptanmadığı hastada (olgu 2) vasküler zedelenmenin sorumlu olabileceği düşünüldü. Konjenital malformasyon düşünülen olguda ise mental retardasyonun saptanması ve nöbetlerin daha erken dönemde başlaması da bu düşünceyi desteklemektedir. Her iki olgunun da MR görüntülemelerinde serebral atrofi, kalvarial kalınlaşmalar saptandı. Ventrikül dilatasyonu ve subaraknoid alanda genişleme yalnızca bir hastamızda vardı. Nörolojik muayenelerinde atrofiyle uyumlu olarak hemiparezi, spastisite el ve ayak bileğinde kontraktürler mevcuttu. DDMS'de genellikle absans nöbetleri görülmesine karşın olgularımızda generalize tonik klonik nöbetler tespit edildi. Dirençli nöbetleri olan olguların her ikisinde de nöbet kontrolü için en az ikili antiepileptik tedaviye gereksinim duyuldu. Bu bulgular eşliğinde her iki olgumuz da Dyke-Davidoff-Masson Sendromu olarak değerlendirildi.

SONUÇ

Sonuç olarak, nöroloji ve epilepsi polikliniklerinde ilaca dirençli epileptik nöbet veya absanslar ile jeneralize tonik klonik nöbetler nedeniyle tetkik edilen hastalar değerlendirilirken, ayırıcı tanıda

ender olmakla birlikte Dyke-Davidoff-Masson Sendromu unutulmaması gereken bir sendrom olduğu vurgulanmak istenmiştir.

KAYNAKLAR

1. **Dyke CG, Davidoff LM, Mason CB.** Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gyn Obstet* 1933;57:588-600 (abstract).
2. **Agular PH, Liu CW, Leitao H, et al.** MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome: report of three cases and contribution to pathogenesis an differential diagnosis. *Arq Neuropsiquatr* 1998;56:803-807. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X1998000500016> PMID:10029885
3. **Narayan AP, Piyaush B, Vilas M, Amit A.** Dyke-Davidoff-Masson Syndrome (DDMS). *Indian J Pediatrics* 2004;71:943. <http://dx.doi.org/10.1007/BF02830843>
4. **Zilka A.** CT of cerebral hemiatrophy. *Am J Roentgenol* 1980;135:259-262. PMID:6773323
5. **Yıldız S, Türksoy Ö, Cılız D, Sakman B, Yüksel E.** Dyke-Davidoff-Mason Sendromlu bir çocuk. *Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası* 2006;59:108-110. PMID:1860251
6. **Sharma S, Goyal D, Negi A, Sood RG, Jhobta A, Surya M.** Dyke-Davidoff Mason Syndrome. *Ind J Radiol Imag* 2006;16:165-166. <http://dx.doi.org/10.4103/0971-3026.29077>
7. **Yüzkollar E, Divanlı E, Özekenci T, Özdemir S, Ünal F, Avşar İM, Çakır D.** Dyke-Davidoff-Mason Sendromu: (serebral hemiatrofi): Bir vaka takdimi. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2005;48:247-249.
8. **Ünalp A, Aydoğan AÖ.** Dyke-Davidoff Mason Sendromu: bir olgu sunumu. *Ege Tıp Dergisi/Ege Journal of Medicine* 2007;46(2):107-109.
9. **Sener RN, Jinkins JR.** MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging* 1992;16:93-97. [http://dx.doi.org/10.1016/0899-7071\(92\)90119-T](http://dx.doi.org/10.1016/0899-7071(92)90119-T)
10. **Garg RK, Karak B.** Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. *Indian Pediatr* 1998;35:79-81. PMID:9707916
11. **Ono K, Komai K, Ikeda T.** Dyke-Davidoff-Mason syndrome manifested by seizure in late childhood: a case report. *J Child Neurosci* 2003;10:367-71. [http://dx.doi.org/10.1016/S0967-5868\(03\)00011-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0967-5868(03)00011-0)
12. **Ünal O, Tombul T, Anlar O, İncesu L, Kayan M.** Left hemisphere and male dominance of cerebral hemiatrophy (DDMS). *Clin Imaging* 2004;28:163-5. [http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071\(03\)00158-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071(03)00158-X)
13. **Taşdemir HA, İncesu L, Yazıcıoğlu AK, et al.** Dyke-Davidoff- Masson syndrome. *Clin Imaging* 2002;26:13-17. [http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071\(01\)00318-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071(01)00318-7)
14. **Shetty DS, Lakhkar NB, John JR.** Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Neurology India* 2003;51:136-139. PMID:12865560