

Dyke-Davidoff Masson sendromu: Olgu sunumu

İhsan Kafadar¹, Mine Pullu², Nursu Kara Kandıralıoğlu²

ÖZET:

Dyke-Davidoff Masson sendromu: Olgu sunumu

Dyke-Davidoff Masson Sendromu (DDMS) serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi ve epilepsi ile karakterize nadir bir klinik antitedir. Bu olgu bildirisinde 11 yaşında DDMS tanısı alan erkek hasta; serebral hemiatrofi ve epilepsi ayırıcı tanısında DDMS'nun düşünülmesi gerektiğine vurgu yapmak amacı ile sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, epilepsi, unilateral serebral atrofi

ABSTRACT:

Dyke-Davidoff Masson syndrome: a case report

Dyke Davidoff Mason Syndrome (DDMS) is a rarely seen clinical picture characterized with cerebral hemiatrophy, contralateral hemiparesis and epilepsy. This DDMS patient, 11 years old male, is presented to emphasize the importance of recognizing DDMS in differential diagnosis of cerebral hemiatrophy and epilepsy.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, epilepsy, unilateral cerebral atrophy

Ş.E.E.A.H. Tıp Bülteni 2011;45(3):107-109

¹Uzm. Dr., İstanbul Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Birimi, İstanbul-Türkiye

²Asistan Dr., İstanbul Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Birimi, İstanbul-Türkiye

Yazışma Adresi / Address reprint requests to:
Dr. İhsan Kafadar, İstanbul Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Çocuk Nöroloji Birimi, İstanbul-Türkiye

Telefon / Phone: +90-212-373-5498

E-posta / E-mail: drkafadar@yahoo.com

Geliş tarihi / Date of receipt:
31 Mayıs 2011 / May 31, 2011

Kabul tarihi / Date of acceptance:
22 Haziran 2011 / June 22, 2011

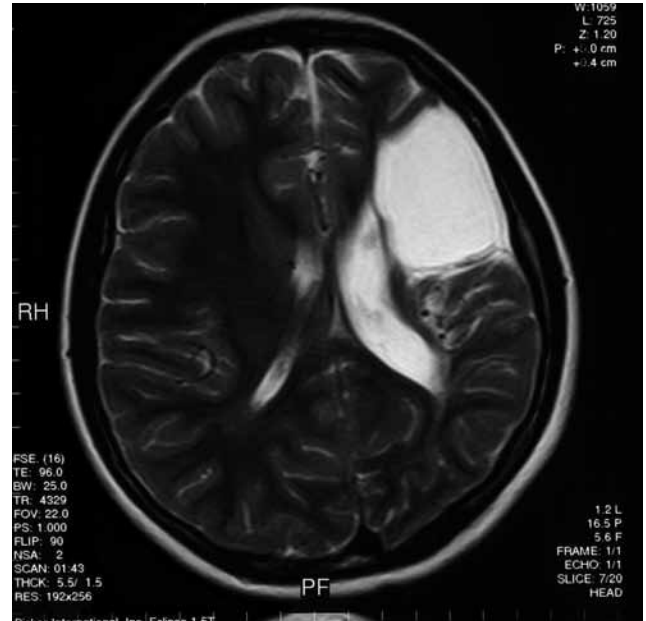
GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson sendromu ilk olarak 1933 yılında Dyke ve arkadaşları tarafından tanımlanan; fasiyal asimetri, hemipleji/hemiparezi, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar, epilepsi, nörogörüntüleme serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranazal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışı ile karakterize bir klinik tablodur. 11 yaşında konvülsiyon nedeniyle çocuk nöroloji polikliniğine başvuran ve nadir bir sendrom olan Dyke-Davidoff Mason sendromu tanısı alan erkek hasta; mental retardasyon ve hemipleji/hemiparezi gibi bulguları olan epileptik hastalarda, serebral hemiatrofi nedenlerinden biri olan bu sendromunda ayırıcı tanıda düşünülmesi gerektiğini vurgulamak amacıyla sunuldu.

OLGU

11 yaşında erkek hasta sağ kol ve bacakta kasılma, gözlerde sağa kayma şeklinde nöbet geçirme nedeniyle Çocuk Nöroloji polikliniğine getirildi. Olgunun özgeçmişinde hipoksik doğum öyküsü

mevcuttu. Olgunun epilepsi ve otizm tanılarıyla takipli olduğu ve antikonvülzan tedavi almakta olduğu öğrenildi. Solunum sistemi, kardiyovasküler sistem ve gastrointestinal sistem muayenelerinde bir özellik yoktu. Hastanın yapılan nörolojik muayene-



Resim 1: Olgunun kraniyal MR görüntüleri



Resim 2: Olgunun kraniyal MR görüntüleri

sinde mental retardasyonu ve sağ hemiparazisi tesbit edildi. Hastanın uyku elektroensefalogramında (EEG) sol frontosentrot temporal bölgede tekrarlayan, gruplar halinde veya izole keskin dalga aktivitesi mevcuttu. Çekilen kraniyal manyetik rezonans tomografide (MRT) sol serebral hemisferde hemiatrofik görünüm sol inferior-orta frontal girus düzeyinde kortiko-subkortikal alanda periventriküler derin ak maddeye kadar uzanan tüm sekanslarda beyin omurilik sıvısı (BOS) ile izointens kistik alan ve çevresinde insular korteksde uzanarak tutan sol lateral ventrikülde asimmetrik genişleme ile giden sekel gliotik ensefalomalazik değişiklikler görüldü. Sol hemikalvarial kemik yapılarında kalınlaşma ve ipsi lateral paranasal sinüs aerasyonunda artış tesbit edildi (Resim 1,2). Olguda tesbit edilen sağ hemipleji ile birlikte hastaya Dyke-Davidoff- Masson sendromu tanısı kondu.

TARTIŞMA

Dyke- Davidoff- Masson sendromu, ilk kez Amerikalı nöroradyologlar Cornelius G. Dyke, Leo Max Davidoff ve C. B. Masson tarafından 1933 yılında tanımlanmış bir klinik antitedir (1). Bu klinik tablonun temel bulguları; unilateral serebral atrofi, kontrateral hemiparezi ve epilepsidir. Bu bulgulara atrofik tarafta kalvaryum kalınlığında artma ile paranasal ve

mastoid sinüslerde genişleme de eşlik edebilir (2). DDMS edinsel ya da konjenital birçok nedene bağlı gelişebilmektedir. Konjenital nedenlere bağlı DDMS hastalarında semptomlar perinatal ya da bebeklik döneminde ortaya çıkabilir. Tüm bu nedenlerle oluşan anormallikler, serebral maturasyon tamamlanmadan önce oluşmaktadır (3). Kazanılmış DDMS'de ise travma, enfeksiyon, doğum sırasında ya da çocuklukta meydana gelen intraserebral hemoraji nedenler arasında sayılabilir (4). Kazanılmış DDMS'de klinik tablonun ortaya çıkması etyolojik faktörlerin zamanına ve niteliğine göre ileri çocukluk ya da ergenlik dönemine kadar uzayabilir (5). Bizim olgumuzda hastanın klinik bulguları erken çocukluk çağında belirginleşmişti. Olgunun kraniyal görüntülemesinde tespit edilen ensefalomalazik değişiklikler olgunun DDMS etyolojisinde konjenital nedenlerin rol aldığını düşündürmekteydi. Edinsel serebral hemiatrofiye kalvarial ve fasiyal değişikliklerin gözlemlenmediği bildirilmektedir. Bu değişikliklerin oluşabilmesi için serebral hasarın beyin gelişiminden önce oluşması gerektiği ifade edilmektedir. Atrofik tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal sinüslerde genişleme bize beyin hasarının 2 yaşından önce geliştiği düşündürmektedir (6). Olgumuzda kalvarial değişikliklerin olmuş olması ön planda intrauterin etyolojik nedenleri düşündürmekteydi.

DDMS kliniğinde değişik derecelerde kranio-fasiyal asimetri, epilepsi, sinüzit, hemiparezi/hemipleji ve mental retardasyon bulunabilmektedir. Mental retardasyon bazı vakalarda olmayabilir (7,8). DDMS'de nöbetler daha çok adolesan dönemde ortaya çıkan absans benzeri nöbetler olmakla beraber her türlü nöbet şekli ile gelebilirler (7,9). Olguda epileptik nöbetler on yaş civarında sağ tarafa lokalize fokal nöbetler ve generalize tonik klonik nöbetler ile başlamıştı. Olgunun polikliniğe başvurusunda da sağ tarafa lokalize fokal konvulsiyonları mevcuttu. Olgunun EEG tetkikinde fokal epileptiform aktivite tesbit edildi.

Dix ve arkadaşları serebral hemiatrofiye paryetooksipital loblarda derin beyaz cevherde T2 ağırlıklı sekanslarda yüksek sinyal alanların olabileceğini bildirmiş olup, olgumuzda da sağ periventriküler ak maddede sinyal değişikliği gösteren alanlar mevcuttu (10).

DDMS ayırıcı tanısında daha çok unilateral serebral hemiatrofinin görüldüğü Sturge Weber ve lineer sebase nevüs sendromları, lökodistrofilerin atrofik dönemleri ve hemimegalensefali bulunur. Serebral hemiatrofisi olan olgularda Sturge Weber sendromu ayırıcı tanısında yüzde tesbit edilen porto şarabı nevüs, lineer nevüs sendromunda deride tesbit edilen lineer nevüsler, hemimegalensefalide kortikal displa-

zi ile birlikte olan serebral hemihipertrofi, lökodistrofilerde derin ak maddede yaygın değişiklikler ayırıcı tanıda yol gösterici olan temel bulgulardır.

Epilepsiye eşlik eden mental retardasyon, hemipleji/hemiparezi gibi şikayeti olan olgularda diğer fizik muayene bulguları ile birlikte serebral hemiatrofi nedenlerinden biri olan DDMS ayırıcı tanıda düşünlmesi gereken bir sendromdur.

KAYNAKLAR

1. Adler G, Burg G, Kunze J et. al. *Leiber die klinischen Syndrome*. 8. Auflage, München: Urban Schwarzenberg, 1996: CD Rom.
2. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gyn Obstet* 1933; 57:588-600.
3. Grossman BC. *Magnetic resonans imaging and computedtomography of the head and spine*. 2nd ed. Maryland: Williams and Wilkins, 1996:403.
4. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, Issa F et al. MR and CT imagingin the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Report of the cases and contribution to patogenesis and differential diagnosis. Arq Neurosiquiatr* 1998; 56:803-807.
5. Narayan AP, Piyaush B, Vilas, Amit D. Dyke-Davidoff- Masson Syndrome. *Indian Journal of Pediatrics* 2004;71:943.
6. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. *AJR* 1980;135:259-62.
7. Sener NR, Jinkins RJ. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clinical Imaging* 1992; 16:93-97.
8. Jacoby CG, Go RT, Hahn FJ. Computed tomography in cerebral hemiatrophy. *AJR* 1977; 129:95-99.
9. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, Belet U, Güngör L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Clin Imaging* 2002;26:13-7.
10. Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy: classification on the basis of MR imaging of mesial temporal sclerosis and childhood febril seizures. *Radiology* 1997; 203:269-274.