

Epilepsi ile başvuran Dyke-Davidoff-Masson sendromlu olguda manyetik rezonans görüntüleme

Magnetic resonance imaging in Dyke-Davidoff-Masson syndrome presented with epilepsy

Nuran YILMAZ, Ender UYSAL, A. Deniz KAHRAMAN, Hakan YILDIRIM
Handan TOROSLU, Muzaffer BAŞAK

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği

ÖZET

Klinik olarak dirençli epileptik nöbetler, fasial asimetri, mental retardasyon ve serebral hemiatrofi ile karakterize bir sendrom olan Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) oldukça nadir görülmektedir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), epilepsi etyolojisinin değerlendirilmesinde tercih edilen etkin görüntüleme yöntemlerinden birisidir. Biz olgu sunumumuzda, kliniğimize dirençli epilepsi tanısı ile refere edilen 22 yaşındaki erkek hastada DDMS sendromunu gösterdik ve bu sendromun klinik görünümünü, patolojisini ve tanısında MRG yönteminin değerini tartıştık.

Anahtar kelimeler: Serebral hemiatrofi, epilepsi, mental retardasyon.

SUMMARY

Dyke-Davidoff-Masson syndrome, clinically characterized by intractable epileptic seizures, facial asymmetry, mental retardation and cerebral hemiatrophy is very rare and that might cause resistant seizures. Magnetic Resonance Imaging (MRI) is one of the imaging methods of choice to demonstrate the etiology of epilepsy. In this study we have presented Dyke-Davidoff-Masson syndrome in a 22 years old male patient with medically intractable epilepsy and discussed clinical appearance, pathology and the value of the magnetic resonance imaging in the diagnosis of this syndrome.

Keywords: Cerebral hemiatrophy, epilepsy, mental retardation.

GİRİŞ

Dirençli epilepsi en az ikili, yeterli dozda ve belirli süre ilaç kullanımına rağmen nöbetleri yaşam kalitelerini etkileyen hastalar için kullanılan bir terimdir (1). Nedenleri arasında; yetersiz antiepileptik ilaç düzeyi, yaşam tarzı (alkol, ilaç kullanımı), progresif beyin lezyonları, metabolik hastalıklar, dirençli epileptik sendromlar ve antiepileptik ilaç toksisitesi sayılabilir (1). Dyke-Davidoff-Masson sendromu diğer adıyla serebral hemiatrofi sendromu; konjenital veya edinsel nedenlerle oluşan enfarkta sekonder gelişen konvulsiyon, fasiyal asimetri, kontralateral hemipleji/hemiparezi ve öğrenme güçlüğü ile karakterize bir sendromdur. İlk kez 1933 yılında C.G.Dyke, L.M. Davidoff ve C.B.

Masson tarafından tanımlanmıştır (2-3). DDMS kliniğinde en sık adolesan dönemde sıklıkla absans nöbetlere benzer tedaviye dirençli epileptik nöbetler, fasial asimetri, mental retardasyon, sinüzit ve hemiparezi veya hemipleji ile görülmektedir.

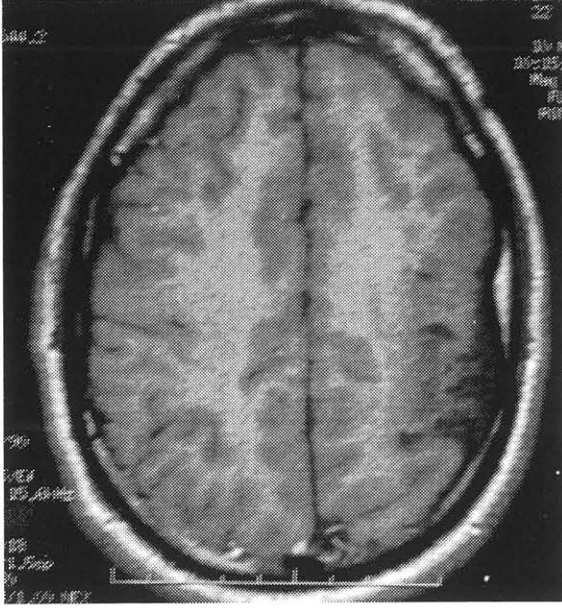
OLGU BİLDİRİSİ

Yaklaşık 5 yıl önce başlayan, 2-3 ayda bir tekrarlayan, 4-5 sn süren ve bilinç kaybının eşlik ettiği tonik-klonik vasıfta nöbetler tarifleyen 22 yaşındaki erkek hastanın özgeçmişinde, 5 yaşına kadar birkaç kez ateşli havale geçirdiği, okulda başarısız olduğu ve sık sık üst solunum yolu enfeksiyonu geçirdiği öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Nöbetleri için ilaç kullanılmıyordu. Fizik muayenede hastada nevüse rastlanmadı. Solda hafif fasial asimetri mevcuttu. Laboratuvar incelemelerinde; rutin kan, idrar ve diğer biyokimya tetkikleri normaldi.

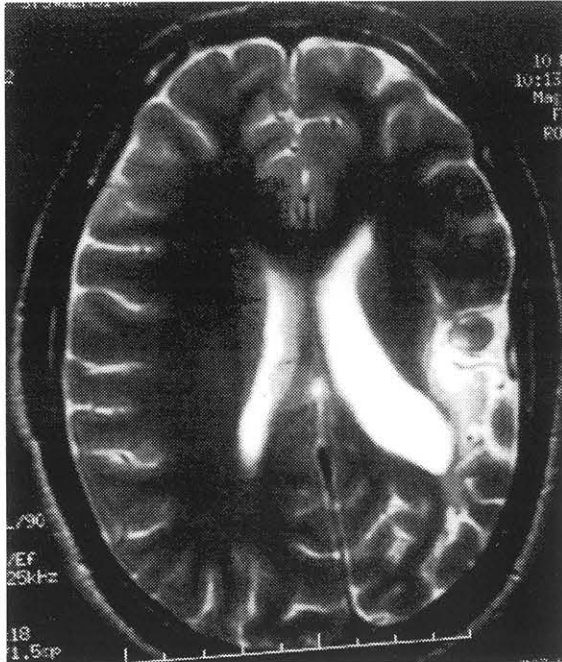
Hastaya 1.5 Tesla Manyetik Rezonans Görüntüleme cihazımız (Picker-Eclipse) ile aksiyel SE T1, aksiyel ve koronal planda FSE T2

Yazışma Adresi:

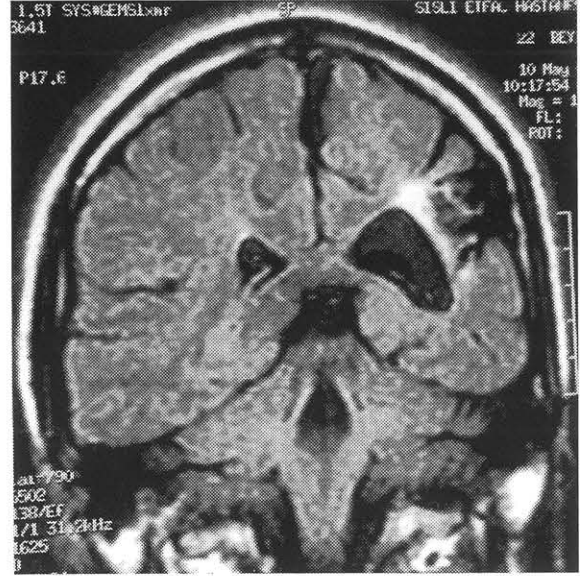
Nuran YILMAZ
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
Radyoloji Kliniği, İstanbul.
Tel: (0212) 231 22 09 (1165)
e-mail: yilmaznuran@e-kolay.net



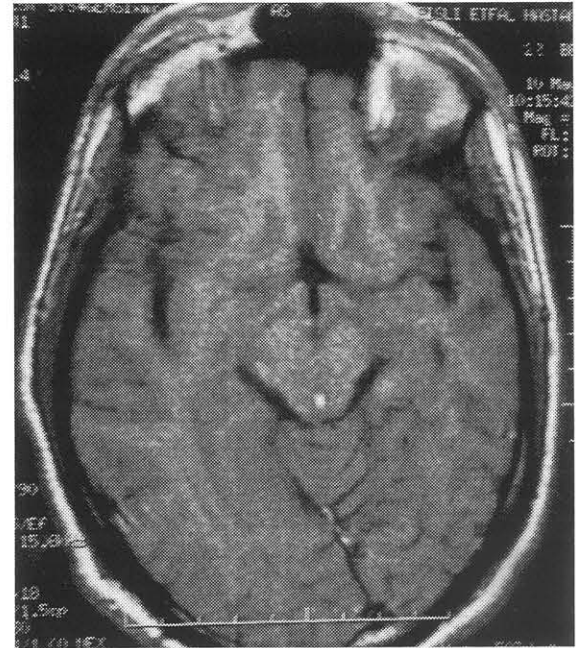
Resim 1: T1 ağırlıklı MRG incelemede, aksiyel kesitte sol serebral hemisferde enfarkt alanı komşuluğunda diploik mesafede kalınlık artışı izlenmektedir.



Resim 2: T2 ağırlıklı MRG incelemede aksiyel kesitte sol serebral hemisferde sağa göre belirgin volüm kaybı dikkati çekmektedir (hemiatrofi). Sol parietal bölgede kortikosubkortikal yerleşimli, hiperintens karakterde, komşu sulkuslarda ve sol lateral ventrikül atrial kesimde genişlemenin eşlik ettiği kronik dönem enfarkt sahası izlenmektedir.



Resim 3: Flair sekansında, koronal planda MRG incelemede enfarkt alanının sol lateral ventrikül atriumunda belirgin dilatasyona yol açtığı izlenmektedir. Dilate ventrikül periferinde hiperintens karakterde gliosis sahası dikkati çekmektedir.



Resim 4: T1 ağırlıklı MRG incelemede , aksiyel kesitte hiperaere frontal sinüs izlenmektedir. Ayrıca sol serebral pedinkülün sağa göre belirgin atrofik olduğu dikkati çekmektedir.

görüntüler elde edildikten sonra intravenöz gadolinyum verilmesini takiben (0.1-0.2 mmol/kg) yine aksiyel, sagittal ve koronal planlarda postkontrast görüntüleri elde ettik.

Hastanın kranial MRG görüntülemesinde; solda lateral ventrikül kompartman genişliklerinin sağa göre belirgin olarak arttığı, korpus kallosununun posterior kesiminin de transkallosal aksonal dejenerasyona sekonder atrofik karakterde olduğu izlendi. Solda talamus, bazal ganglionlar, kapsüla interna-eksternada belirgin patolojik sinyal intensite değişikliği saptanmakla birlikte atrofik karakterde olduğu izlendi. Sol serebral hemisfer sağa göre belirgin atrofik görünümde idi (Resim 1-3). Ayrıca sol serebral hemisferde frontoparietal operkulum ve kısmen insulayı tutan kortiko-subkortikal yerleşimli T1 ağırlıklı incelemelerde heterojen-hipointens, T2 ağırlıklı incelemelerde heterojen-hiperintens karakterde sinyal intensite değişikliği, giral yapılarla oligri formasyonu ve komşu subaraknoid mesafelerde genişlemenin eşlik ettiği sekel ensefalomalazi sahası (Resim 2-3) mevcuttur (sekonder kortikal displazi). Medulla oblongata sol yarısında retrograd wallerian dejenerasyona sekonder belirgin atrofik görünüm, pons ve mesensefalon düzeyinde de sol yarılarda sağa göre hafif atrofik izlendi (Resim 4). Frontal sinüs sol kesiminin sağa göre belirgin hiperaere olduğu görüldü (Resim 4). Bu radyolojik görünümle klinik bulgular ile birlikte değerlendirilerek sol taraflı Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı konuldu.

TARTIŞMA

DDMS'da klinikte hemiparezi, hemipleji, değişik düzeylerde tek taraflı yüz ve ekstremitte atrofisi ve konvülsiyon ile karakterizedir. Bazı olgularda birlikte mental retardasyon da gözlemlenir. Prenatal dönemde beyin hasarına ve nöron kaybına neden olan konjenital enfeksiyonlar, malformasyonlar, orta serebral arter iskemileri gibi vasküler patolojiler, perinatal dönemdeki doğum travması etyolojiden sorumlu tutulmaktadır. Postnatal dönemde ise travma, tümör, vasküler malformasyonlar, oklüzyonlar, enfeksiyon ve uzamış febril konvülsiyonlar da DDMS'na neden olabilir (2-5). Edinsel serebral hemiatrofiye kalvaryal ve fasiyal değişiklikler gözlenmemektedir. Bu durum, tınik kalvaryal değişikliklerin görülmesi için serebral hasarın beyin gelişimi tamamlanmadan önce oluşması gerektiğini göstermektedir. Sendromun klasik bulguları oluşan beyin hasarının seviyesine göre değişmektedir (4-7).

Tam, radyolojik olarak serebral hemiatrofi, hemikraniyal hipertrofi, kraniyal asimetri, ipsilateral kraniyal kemik hipertrofi ile paranazal sinüs ve mastoid hücrelerde hiperpnömatizasyonun değişik derecelerde gösterilmesi ile konur (8). Kraniyal görüntülemelerde bu bulgulara ek olarak orta kraniyal fossada hipoplazi, orta hatta şift, ventriküler dilatasyon, mezensefalon hipoplazisi, nükleus lentiformis hipoplazisi, talamus hipoplazisi, kontralateral parenkimal değişiklikler ve kompensatuar serebral hipertrofi de gösterilebilir (8, 3).

Epilepsi etyolojisine yönelik yapılan incelemelerde MRG, yumuşak dokuyu ayrıntılı gösterebilmesi nedeniyle tercih edilmelidir (1, 8-9). Epilepsinin eşlik ettiği beyin anomalileri MRG yöntemi ile yüksek sensitivite ve spesifite ile teşhis edilebilir. Bronen ve arkadaşları 1996 yılında 117 epilepsili olguda yaptıkları bir çalışmada MRG ile tanıda, % 95 oranında sensitivite ve % 87 oranında spesifite elde etmişlerdir (10-12, 14). Erken yaşta gelişen hemihipoplazi varlığında kafatasının gelişimi için beyin dokusunun büyümedeki uyarıcı etkisi azalır. Bu boşluğu doldurmak için kemik dokuda sekonder hipertrofik değişiklikler oluşur (13). Kemik dokuda görülen değişiklikler genellikle atrofi düzeyi ile ilişkilidir (3). Bilgisayarlı tomografi ile saptanamayan ve beyin hemiatrofisi nedeniyle gelişen orta hat asimetrisi (talamus, serebral pedinkül asimetrisi) de MR'da gösterilebilir. Ancak, Bilgisayarlı Tomografi (BT) sekonder kalvaryal değişiklikleri değerlendirmede MRG'den üstündür (7). Sfenoid kanat ve orbital tavan, diploik mesafe, paranasal sinüs, petroz kemik havalanması ve orta kraniyal fossa BT'de daha iyi izlenir. Bizim olgumuzda da

kalvaryumdaki kompansatuar değişikliklerin çok belirgin olmaması nedeni ile DDMS'nun edinsel nedenlerle olduğu düşünüldü.

Kliniğimiz bünyesinde; Çakırcı ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada yaşları 0-68 arasında değişen medikal tedaviye dirençli 73 epilepsili olgunun sekizinde atrofi ve gliozisin eşlik ettiği serebral infarkt sahaları, beşinde serebral tümör, onaltısında hipokampal skleroz, birinde radial mikrobeyin, üçünde kortikal displazi, ikisinde pakıgyri, ikisinde subkortikal heterotopi, üçünde şizensefali, ikisinde serebral hemiatrofi (Dyke-Davidoff-Masson sendromu), birinde tuberoskleroz, ikisinde Herpes ensefaliti, birinde Rasmussen ensefaliti, beşinde vasküler malformasyon saptanmıştır (14). Ve bu çalışmada MRG'nin, dirençli epilepsi olgularında gerek temporal gerekse ekstraparotemporal lokalizasyonlu yapısal beyin anomalilerini tespit etmede ve epileptojenik fokusleri saptayarak bu odakların tedavisinin planlanmasında önemli rolü olduğunu belirtmektedirler (14). Bir başka çalışmada Dyke-Davidoff-Masson Sendromlu yirmialtı hasta (ortalama yaş 11) retrospektif olarak araştırılmıştı (15). Bu çalışmada 19 olgu (% 73.5) erkek, 7 olgu (% 26.5) kadın olgu grubundan oluşmakta idi ve sekiz hastada sağ serebral hemisfer tutulumunun (% 30.8), onsekiz hastada (% 69.2) sol serebral hemisfer tutulumunun olduğu gösterildi. Bu çalışmaya göre serebral hemiatrofi tutulumunun genellikle erkek-

lerde ve sol hemisfer ağırlıklı olduğu bildirilmektedir (15). Bizim sunumumuzda da olgu erkek olup serebral atrofi sol lokalizasyonlu idi.

DDMS ayırıcı tanısında yine serebral hemiatrofinin bulunduğu Sturge Weber ve lineer sebace nevüs sendromları, lökodistrofilerin atrofik dönemleri ve hemimegalensefali bulunur (16). Sturge Weber sendromu (ensefalotrigeminal angiomatozis); fasiyal nevüs, hemipleji ve epileptik nöbetler ile karakterize olup radyolojik görünümünde DDMS'da görülenlere ek olarak intrakranial tren rayı şeklinde kalsifikasyonlar, pial anjiomlar izlenir (17). Lineer sebace nevüs sendromu, lineer formda fasiyal nevüsler, mental retardasyon ve nöbetler ile görülebilir. Radyolojik olarak da DDMS'na benzer lateral ventrikül genişlemesi ve kalvaryal değişiklikler izlenebilir (17). Bizim olgumuzda belirgin cilt lezyonlarının olmayışı bizi ilk iki tanıdan uzaklaştırdı. Hemimegalensefalide ise genişlemiş lateral ventrikül büyük hemisferde izlenip DDMS'dakinin tam tersidir.

Biz epilepsi etyolojisini araştırdığımız olguda görüntüleme yöntemi olarak MRG'yi tercih ettik. Ancak aynı radyolojik görüntüyü verebilen birçok hastalık olması nedeni ile MRG bulgularını klinik bulgular ile birlikte değerlendirdik. MRG, epilepsi olgularında etyolojiye yönelik veya tedaviye yol göstermesi amacı ile yapılan incelemelerde parankimi iyi değerlendirmesi nedeni ile ilk tercih yöntemi olmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Alp Recep, İlhan Selen, Koçer Abdülkadir, Türk Börtü Ülkü. Dirençli epilepsi nedenleri arasında unutulmaması gereken bir tanı : Dyke-Davidoff-Masson sendromu, iki olgu sunumu. Genel Tıp Derg 2004; 14 (3): 113-116
2. C. G. Dyke, L. M. Davidoff, C. B. Masson: Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. Surgery, Gynecology and Obstetrics, Chicago, 1933;57: 588-600.
3. Sener RN, Jinkins JR.. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging.1992 ;16:93-7.
4. Zilka A. CT of cerebral hemiatrophy AJR 1980;135:259-62
5. Shetty DS, Lakhkar BN, Joh JR. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurology India 2003; 51 (1):136
6. Lerner AM, Gadoth N, Streifler J et al. Radiological case of the month. AJDC 1988; 142: 303-404.
7. Paşaoğlu E, Damgacı L, Sakman B ve ark Dyke -Davidoff-Masson sendromu: BT ve MRG bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2000; 6: 237 -241.
8. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, et all. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. Arq Neuropsiquiatr. 1998;56:803-7.
9. Zeiss J, Brinker RA. Imaging of cerebral hemiatrophy. J Comput Assist Tomogr. 1988;12:640-3
10. Bronen RA, Fulbright RK, Spencer DD, Kim JH, Lange RC, Sutilla C (1996) Refractory epilepsy: comparison of MR imaging, CT, and histopathologic findings in 117 patients. Radiology 201:97-105
11. Bronen RA (1992) Epilepsy: the role of MR imaging. AJR 159:1165-1174
12. Jack CR Jr (1993) Epilepsy: surgery and imaging. Radiology 189: 635-646

13. Taveras JM, Wood EH, Diagnostic Radiology, 2nd ed. Baltimore, Williams and Wilkins Comp 1976
14. S. Çakırer, M. Başak, A. Mutlu, G. M. Galip. MR imaging in epilepsy that is refractory to medical therapy. Eur. Radiol. (2002) 12:549-558
15. Unal O, Tombul T, Cirak B, Anlar O, Incesu L, Kayan M.. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrofy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). Clin Imaging. 2004 May-Jun; 28(3): 163-5.
16. Alkan A, Baysal T, Kirođlu Y, Sđırcı A, Okran İ. Dyke-Davidoff-Masson Sendromunda MRG bulguları. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Derg 2001; 8-37-40.
17. Grossman Robert I, Yousem David M. Neuroradiology. 2nd ed.2003;454.