

Dyke-Davidoff-Masson sendromu: Bir olgu sunumu

Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A case report

Hande TURAN¹, Aycan ÜNALP², Esra KANIK TOPRAK¹, Nurettin ÜNAL³

¹Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Pediatri Bölümü, İzmir

²Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bölümü, İzmir

³Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Kardiyolojisi Bölümü, İzmir

ÖZET

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi veya hemipleji, epilepsi, mental retardasyon, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde genişleme ve fasial asimetri ile karakterize bir klinik tablodur. Bu olgu sunumunda 2,5 yaşından beri epilepsi tanısı ile takip edilmekte olan asimmetrik yüz görünümü, sağ hemiparezi ve mental retardasyon ile birlikte kranial manyetik rezonans görüntüleme sol serebral hemiatrofi saptanarak DDMS tanısı konulan 15 yaşında bir kız olgu sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson sendromu, epilepsi, çocukluk çağı

ABSTRACT

Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) is characterized by cerebral hemiatrophy, contralateral hemiparesis or hemiplegia, epilepsy, mental retardation, unilateral hypertrophy of the skull and widening of paranasal sinuses and facial asymmetry. We present here a case of a 15 year- old female patient with DDMS who had facial asymmetry, right hemiparesis, left serebral hemiatrophy detected by cranial magnetic resonance image and presence of epilepsy since 2.5 years old.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, epilepsy, childhood

Alındığı tarih: 24.12.2011

Kabul tarihi: 22.05.2012

Yazışma adresi: Ass. Hande Turan, Alsancak-35530-İzmir

e-mail: handeerdogan2846@yahoo.com

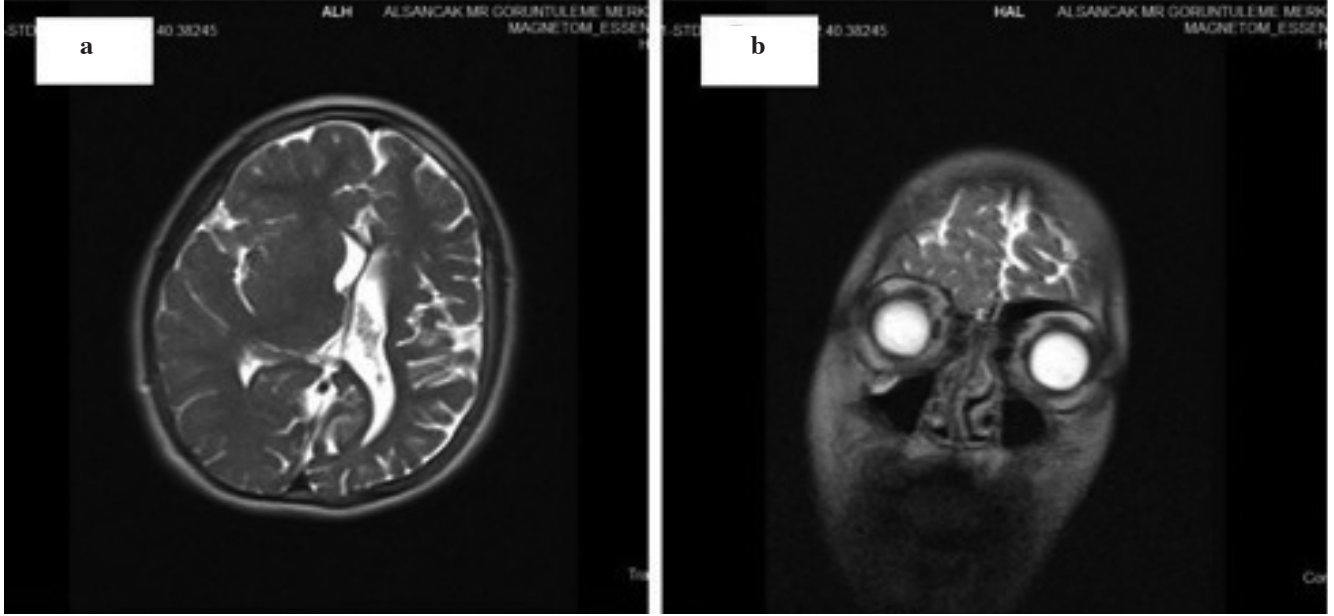
GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) ilk olarak 1933 yılında Dyke, Davidoff ve Mason⁽¹⁾ tarafından tanımlanmış bir kranial malformasyondur. Bu sendrom nöro-görüntüleme serebral hemiatrofi, homolateral kafatasında kalınlaşma, paranasal sinüslerde genişleme ve havalanma artışı, kontralateral hemiparezi ve hemipleji, fasiyal asimetri, epilepsi, mental retardasyon ile karakterize bir klinik tablodur. Sendromun doğumsal defektlerin (intrauterin vasküler oklüzyon, damarsal anomaliler, mesensefalon hipoplazisi) eşlik ettiği konjenital tipi ve prenatal enfeksiyonlar, doğum travmaları, beyin tümörleri, febril nöbetler, iskemiye ya da intrakranial kanamaya sekonder gelişen edinsel tipi mevcuttur⁽²⁾.

Bu olgu sunumunda parsiyel epilepsi tanısıyla 12 yıldır takip edilmekte olan eşlik eden fasiyal asimetri, mental retardasyon, hemiparezi ve radyolojik görüntülemesinde DDMS ile uyumlu bulgular saptanan bir olgu ender görülmesi ve serebral hemiatrofi ayırıcı tanısında düşünülmesi gerektiğinin anımsatılması amacıyla sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

On beş yaşında kız olgu epilepsi ve mental motor gelişim geriliği nedeni ile nöroloji polikliniğimize başvurdu. Öyküsünden, ilk kez 2,5 yaşında başlayan günde 5-6 kez sağ kol ve bacağından başlayıp tüm vücuda yayılan parsiyel başlangıçlı sekonder jeneralize olan nöbetler nedeni ile dış merkezde izlendiği,



Şekil 1. (a) Sol serebral yarımkürede giruslarda atrofi, ipsilateral sulkuslarda genişleme; sol serebral hemiatrofi. (b) Paranasal sinüslerde havalanma artışı.

nöbetlerinin sodyum valproat tedavisi ile kontrol altına alındığı öğrenildi. Özgeçmişinden miadında sezaryen ile 2250 g doğduğu, asfiksi bulgusu olmadığı, nöromotor gelişiminin yaşlıtlarından geri olduğu öğrenildi. Soygeçmişinden ailede epilepsi veya nörolojik hastalık öyküsü olmadığı saptandı. Anne-baba arasında akrabalık yoktu. Hastanın fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık, pupiller normoizokorik, asimmetrik yüz görünümü, sağ alt ve üst ekstremitelerde derin tendon reflekslerinde artış, sağ hemiparezi bulguları mevcuttu. Serebellar testleri normal olan olgunun mental gelişiminin yaşlıtlarının gerisinde olduğu saptandı. Laboratuvar incelemeleri sonucunda, hemogram, biyokimya tetkikleri, tiroid fonksiyon testleri normaldi. Elektroensefalografisinde sol hemisfer temporoooksipital bölgeden kaynaklanan epileptiform deşarjlar mevcuttu. Yapılan WISC-R testi sonucunda duygusal, sosyal ve bilişsel gelişimi yaş düzeyinin altında saptandı.

Beyin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) sol serebral hemisferde ve bazal gangliyonlarda difüz atrofi, sol lateral ventrikül serebral doku kaybına sekonder genişlemiş görünümde (Şekil 1a), sol hemikalvarial kemik yapılarında kalınlaşma ve paranasal

sinüslerde havalanma artışı saptandı (Şekil 1b).

Fasial asimetri, sağ hemiparezi, sol serebral hemiatrofi, epilepsi ve mental retardasyon bulguları olan olguya DDMS tanısı konuldu. İzleminde 5 yıldan uzun süredir nöbet geçirme öyküsü olmayan hastanın antiepileptik tedavisinin 2 yıldır kesilmiş olduğu öğrenildi. Hemiparezisine yönelik fizyoterapi almakta olan olguya özel eğitim önerildi. Aileye prognoz ile ilgili açıklama yapıldı.

TARTIŞMA

İlk kez 1933 yılında C.G.Dyke, L.M.Davidoff ve C.B. Masson ⁽¹⁾ tarafından sunulan DDMS'nin klasik görünümü nöbetler, fasial asimetri ve mental retardasyondur. Radyolojik incelemede tek taraflı serebral hemisferde atrofi, parankim kaybı bulunan tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal ve petromastoid sinüslerde genişleme eşlik edebilir. Olgumuzda da sol serebral hemisferde atrofi, aynı taraflı paranasal sinüslerde genişleme, hiperpnömotizasyon, fasial asimetri ve mental retardasyon mevcuttu. 1939 yılında Alpers ve Dear ⁽²⁾ serebral hemiatrofinin konjenital ve edinsel olarak iki tipini belir-

lemiştir. Konjenital hemiatrofi çoğunlukla intrauterin vasküler oklüzyonlara bağlı oluşur, mezensefalon hipoplazisi ya da wallerian dejenerasyon da ender nedenler arasında sayılabilir. İn utero vasküler oklüzyonda primer olarak orta serebral arter dolaşımı bozulur. Konjenital tipinde anormallik beyin maturasyonu tamamlanmadan önce olmaktadır ⁽³⁾. Konjenital nedenlere bağlı DDMS olgularında semptomlar perinatal ya da bebeklik çağında ortaya çıkabilir ⁽⁴⁾.

Kazanılmış DDMS nedenleri arasında travma, enfeksiyon, intraserebral hemoraji, beyin tümörleri, febril nöbetler, iskemi sayılabilir. Yaşamın erken dönemlerinde (ilk iki yıl) hemiatrofi oluştuğunda ipsilateral kafa kemiklerinde kalınlaşma ve sinüslerde genişleme gibi kompensatuar değişiklikler oluşur ⁽⁵⁾. Edinsel DDMS olgularında semptomlar etiyolojik faktörün zamanına ve niteliğine göre ileri çocukluk ve ergenlik dönemine kadar uzayabilir ⁽⁶⁾.

Olgumuzun miadında 1.950 g doğması intrauterin vasküler bir yetersizliği akla getirmektedir. Ayrıca erken bebeklik dönemlerinde yüzde asimetri bulunması, kafa kemiklerinde kalınlaşma ve paranasal sinüslerde hiper-pnömotizasyon bulunması olgumuzun konjenital tip olabileceğini düşündürmektedir.

Serebral hemiatrofisi olan hastalarda konvülsiyon, kontralateral hemipleji ya da hemiparezi ve epilepsi görülebilir ⁽⁷⁾. Hastaların epileptik nöbetleri haftalar veya yıllar içinde başlayabilir. Bununla birlikte literatürde, epileptik nöbetlerinin erken dönemde başladığı görülmektedir ⁽¹⁾. Olgumuzda da sol hemiatrofi ile beraber sağ hemiparezi ve 2,5 yaşında başlayan ve sodyum valproat tedavisi ile kontrol altına alınabilen epilepsi tanısı mevcuttur.

DDMS olan hastalarda zekâ geriliğinin sıklığı %15-20 arasında saptanmıştır ⁽⁸⁾. Bizim olgumuzda da yapılan testlerle orta derecede zekâ geriliği saptandı. DDMS ile birlikte şizofreni, şizoaffektif bozukluk ve birçok psikiyatrik semptom da görülebilir ⁽⁹⁾. Olgumuzda mental retardasyon dışında psikiyatrik komorbidite izlenmedi.

DDMS ile ayırıcı tanıda serebral hemiatrofi ile

giden Sturge-Weber sendromu, bazı beyin tümörleri, hemimegalensefali, Silver sendromu gibi hastalıklar da akılda tutulmalıdır. Sturge-Weber sendromu klinik bulgularından hemiparezi, hemipleji, ekstremitte hemiatrofisi, konvülsiyon ve mental retardasyon ile bu sendroma benzerlik gösterebilir. Ancak cilt ve göz bulguları, ayrıca tomografi ile ilk aylarda saptanabilen tek, bazen de iki taraflı giral kalsifikasyonlar ayırıcı tanıda önemli yol göstericilerdir. Beyin tümörleri atrofik veya hipoplazik değişikliklere sekonder kemik değişikliklerine neden olmazlar. Hemimegalensefalide ise etkilenen beyin yarısında venriküllerin dilate görünmeyip daha ufak görünüşü ayırıcı tanıda yol göstericidir. Silver sendromunda ise hastalar kısa boy, küçük üçgen yüz, düşük kulak, içe eğik serçe parmağı ve diğer bir grup yapısal değişikliklere sahiptir.

Hastalığın tedavisi semptomatiktir. Tedavi konvülsiyon, hemipleji veya hemiparezi ve öğrenme güçlüğü gibi sorunlara yönelik olmalıdır.

Sonuç olarak, epilepsi tanısı ile izlenen hastalarda doğru etiyolojik tanımlama için nörolojik muayenede fasial asimetri ve hemiparezi de eşlik ediyorsa nörogörüntülemenin beyin MRI olarak yapılması ve MRI'da serebral hemiatrofi, pnömosel ve kafatası kemiklerinde kalınlaşma gibi bulguların varlığının araştırılması gerektiğini vurgulamak istedik. Fasiyal asimetri, nöro-görüntülemeye hemihipertrofi ve kontralateral hemipleji semptomları olan olgularda DDMS de aklımıza gelmeli ve diğer serebral hemiatrofi yapan nedenlerle ayırıcı tanı yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, Chicago 1933;57:588-600.
2. Alpers BJ, Dear RB. Hemiatrophy of the brain. *J Nerv Ment Dis* 1939;89:653-69.
3. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging* 1992;16:93-7.
4. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, Issa F, Lepski G, Figueiredo EG, et al. 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.

- <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X1998000500016>
PMid:10029885
5. Zilka A. CT of cerebral hemiatrophy. *Am J Roentgenol* 1980; 135: 259-262.
PMid:6773323
 6. Pendse NA, Bapna P, Menghani V, Diwan A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS). *Indian J Pediatr* 2004;71:943.
<http://dx.doi.org/10.1007/BF02830843>
 7. Carrazana EJ, Liu GT, Holmes GL. Crossed cerebellar atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Neuroradiology* 1992;34:326-7.
<http://dx.doi.org/10.1007/BF00588193>
PMid:1528445
 8. Johnston AW, Penrose LS. Congenital asymmetry. *J Med Genet* 1966;3:77-85.
<http://dx.doi.org/10.1136/jmg.3.2.77>
PMid:5963213 PMCID:1012906
 9. El Bahri-Ben Mrad F, Mrabet H, Ben Sghaier R, Mrabet A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a report of two cases. *J Neuroradiol* 2005;32:50-3.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0150-9861\(05\)83022-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0150-9861(05)83022-6)