

Dyke-Davidoff-Masson sendromu olgusu

A case of Dyke-Davidoff-Masson syndrome

Mehmet Canpolat¹, Hatice Gamze Poyrazoğlu¹, Ali Yıkılmaz², Pembe Soylu³, Hüseyin Per¹, Hakan Gümüş¹, Sefer Kumandaş¹

¹Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kayseri

²Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Pediatrik Radyoloji Bilim Dalı, Kayseri

³Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Kayseri

Özet

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, konvülsiyon, fasyal asimetri, kontrolateral hemipleji veya hemiparezi, mental retardasyon ile karakterize bir sendromdur. Klinik bulgular, beyin zedelenmesinin düzeyine bağlı olarak değişiklikler gösterebilir. Serebral hemiatrofi ile ilişkili olarak hemipleji, konvülsiyon, öğrenme güçlüğü ve epilepsi görülebilir. On yaşında konvülsiyon ile başlayan, fizik muayenede sol hemiparezi ve manyetik rezonans görüntüleme de serebral hemiatrofi tespit edilen Dyke-Davidoff-Masson sendromlu bir erkek çocuk sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson sendromu; hemiparezi; konvülsiyon

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson syndrome is a condition characterized by seizures, facial asymmetry, contralateral hemiplegia or hemiparesis and mental retardation. The clinical findings may be of variable degree according to the extent of brain injury. Cerebral hemiatrophy is frequently associated with hemiplegia, convulsions, mental deficit and subsequent epilepsy. In this article, a case of a ten-year-old boy with Dyke-Davidoff-Masson syndrome characterized by cerebral hemiatrophy in magnetic resonance imaging, left hemiparesis in physical examination and presence of seizures is presented.

Keywords: Dyke-Davidoff-Masson syndrome; hemiparesis; convulsion

Giriş

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS), ilk olarak 1933 yılında Dyke tarafından tanımlanan, sıklıkla intrauterin veya perinatal dönemde değişik konjenital ve edinsel nedenlerle oluşan infarkt sonucu gelişen hemisfer hipoplazisi veya edinsel atrofisidir (1). Konjenital nedenler arasında; intrauterin beyin hasarına neden olan unilateral vasküler nedenler, mezensefalon hipoplazisi yada Wallerian dejenerasyonu sayılabilir. Kazanılmış DDMS'nin sebepleri arasında travma, enfeksiyon, inflamasyon, vasküler malformasyonlar ve oklüzyonlar, doğum sırasında ya da çocuklukta meydana gelen intraserebral hemoraji sayılabilir. Tüm bu nedenlerle oluşan anormallikler, serebral maturasyon tamamlanmadan önce oluşmaktadır (1-5). DDMS'de en sık adolesan dönemde sıklıkla absans nöbetlere benzer epileptik nöbetler, fasyal asimetri, mental retardasyon, sinüzit ve hemiparezi veya hemipleji görülmektedir (6-8). Ayrıca ekstremiteelerde ve yüzde unilateral hipoplazi ve kalvaryumda düzleşme olabilir. DDMS'de kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları tek taraflı serebral hacim kaybı ve buna eşlik eden kalvaryal değişikliklerdir. Beyin zedelenmesinin derecesine göre klinik bulguların derecesi de değişebilir. Görüntüleme yöntemleri tek taraflı serebral hemisferal atrofi ile birlikte aynı taraf ventrikülünde şift olduğunu gösterir (5-10). Bu sunumda konvülsiyon ile başlayan, hemiparezi, hemiatrofi bulguları olan olgularda DDMS'nin de düşünülmesi gerektiği vurgulanmak istendi.

İletişim/Correspondence to: Mehmet Canpolat, Erciyes Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Çocuk Nörolojisi Bilim Dalı, Kayseri, TÜRKİYE
Tel: + 90 352 207 66 66 drmehmetcanpolat@gmail.com

Olgu

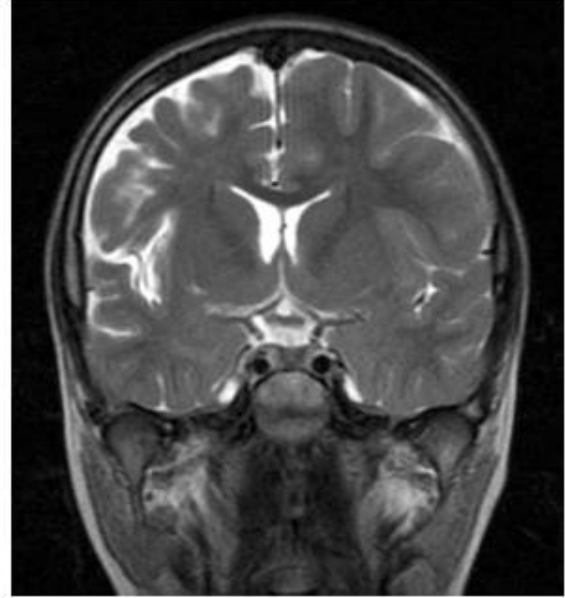
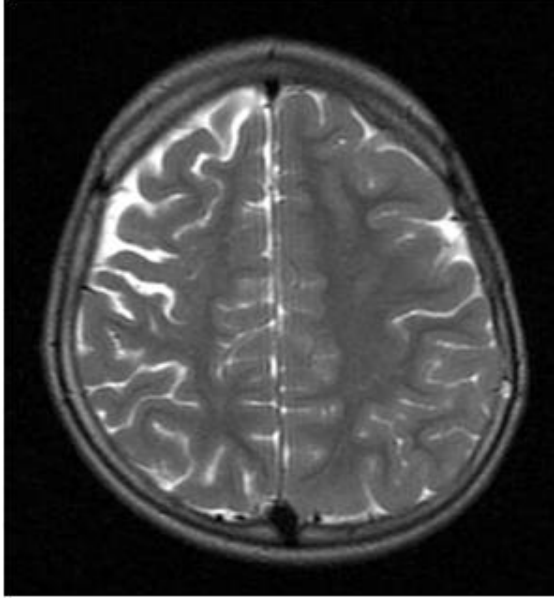
On yaşında erkek olgu, yüzünü sağa sola çevirme, çevreye anlamsız bakma, önce sol kol ve bacakta daha sonra tüm vücudunda olan kasılma-gevşeme, dişlerini kitleme, ağızdan köpük gelmesi, idrar kaçırma ve bilinç kaybının eşlik ettiği 15 dakika süren nöbeti geçirme şikayeti ile getirildi. Özgeçmişinde sorunsuz geçen bir gebelik dönemini takiben miadında normal spontan vajinal yol ile 3500 g doğduğu, doğar doğmaz ağladığı, morarmasının olmadığı öğrenildi. Hikayesinden 2 yaşında iken yaklaşık bir metreden başının üzerine düştüğü doktora başvurmadıkları, 4 yaşında geçirdiği ateşli bir hastalık sonrası sol ayağında topallama ve sol kolunda kuvvet kaybının olduğu, tetkikler sonucu sorunun beyinden kaynaklandığı ancak tam tanı konulmadığı ve fizik tedavi alması gerektiğinin söylendiği öğrenildi. Yine hikayesinden fizik tedavi aldığı ve rehabilitasyon için yüzme kursuna gittiği daha önce nöbet geçirmediği öğrenildi. Soy geçmişinde özellik saptanmadı. Fizik muayenesinde sol hemiparezi, sol yüz, sol kol ve bacakta atrofi saptandı. Sol üst ve alt ekstremitelerde kas gücü 4/5 bulundu. Hastanın zihinsel becerilerinin iyi olduğu ancak matematik dersinde yaşlarına göre başarısının daha düşük olduğu öğrenildi. Laboratuvar incelemelerinde; rutin kan, idrar ve diğer biyokimya tetkikleri normaldi. Olgunun kranial MRG görüntülemesinde frontoparietal lobda daha belirgin olup tüm sağ hemisferi içine alan atrofi, sağ kalvaryumda diploe mesafesinde genişleme saptandı. Sol hemisfer görüntülemesinin normal olduğu izlendi (Resim 1). Bulgular DDMS ile uyumlu bulundu. Etiyolojiye yönelik yapılan çalışmalarda kranial manyetik rezonans (MR) anjiyografi normal idi. İnteriktal

Geliş Tarihi: 26.02.2012 **Kabul Tarihi:** 24.03.2012
Received: 26.02.2012 **Accepted:** 24.03.2012

DOI: 10.5455/GMJ-30-2012-81
www.gantep.edu.tr/~tipdergi
ISSN 1300-0888

uyanıklık döneminde yapılan elektroensefalografi (EEG) incelemesinde zemin ritminin sol hemisferde normal, sağ hemisferde irregüler düşük amplitüdü teta aktivitesinden oluştuğu, sağ hemisfer paryetooksipital ve temporooksipital bölgede gözlenen bifazik keskin dalga-yavaş dalga aktiviteleri ve yer yer bu aktivitelerin jeneralize olduğu izlendi. Hiperventilasyonun zemin ritminde minimal yavaşlamaya yol açtığı,

hiperventilasyon sonrasında zemin ritminin hiperventilasyon öncesi zemin ritmine döndüğü ve aralıklı fötik uyarının bir etkide bulunmadığı saptandı. Olguya nöbet semiyolojisi ve EEG bulguları kompleks parsiyel epilepsi-sekonder jeneralize tonik-klonik nöbet ile uyumlu olduğu için okskarbamazepin (20 mg/kg/gün, Trileptal 300 mg film tablet, Novartis, İsviçre) tedavisi başlandı ve nöbetleri kontrol altına alındı.



Resim 1. Sağ frontoparietal lobda daha belirgin olan sağ hemisferi tutan atrofi, sağ kalvaryumda diploe mesafesinde genişleme ve sol hemisferin normal görünümü izlenmektedir.

Tartışma

DDMS ilk kez Dyke ve ark. (1) tarafından 1933'de bildirilmiş bir kranial malformasyondur. Klasik bulgularını nöbetler, fasial asimetri, karşı tarafa hemipleji veya hemiparezi ve mental reterdasyon oluşturur. Major bulguları; unilateral serebral atrofi, kontrateral hemiparezi ve epilepsidir. DDMS'nin kalvaryum matürasyonun henüz tamamlanmadığı intrauterin hayatta veya yaşamın ilk 3 yılında oluşan beyin hasarlanması sonucunda ortaya çıktığı bildirilmiştir (1-5).

Konjenital nedenlere bağlı DDMS hastalarında semptomlar perinatal ya da bebeklik döneminde ortaya çıkabilir (3-5). Olgu iki yaşında travma geçirmiş ancak hastaneye başvurmamış için değerlendirilememiş ve organik lezyon yönünden ileri görüntüleme ile araştırılmamıştır.

Kazanılmış DDMS'de ise klinik tablonun ortaya çıkması etyolojik faktörün zamanına ve niteliğine göre ileri çocukluk ya da ergenlik dönemine kadar uzayabilir (6-8). Olgunun, dört yaşında geçirmiş olduğu ateşli hastalık ve vücudun sol yarısında kuvvet kaybı öyküsü edinsel nedenleri düşündürmektedir.

Garg ve Karak (7) tarafından febril nöbetlerle serebral hemiatrofinin etyolojik olarak ilişkili olduğu öne sürülmüştür. Olgunun febril nöbetleri yoktu. Sener ve Jinkins (3) sunduğu 3 olgunun hiçbirinde etyolojik

olarak orta serebral arterde patoloji saptanmamıştır. Olgumuzun da MR anjiyografisi normaldi. Ünal ve ark. (8) DDMS'de erkek cinsiyet ve sol taraf tutulumunun daha sıklıkla bulunduğunu bildirmişlerdir. Olgumuzda erkek cinsiyet, sol hemiparezi ve sağ serebral hemiatrofi saptandı.

DDMS'de hastaların daha çok adolesan dönemde ortaya çıkan absans benzeri nöbetler görülmele birlikte, her türlü nöbet şekli ile gelebilirler (5-11). Kompleks parsiyel nöbetler otomatizmler ile beraber seyredebilir. Çiğneme, yalanma, yutkunma, bir şey arar gibi şaşkın bakınma görülebilir. Bazen hasta elbiselerini çekiştirebilir, etrafta dolaşabilir, dakikalar sonra hatta bazen saatler sonra kendine geldiğinde hiçbir şey hatırlamaz. Kompleks parsiyel nöbet eğer beynin diğer bölgelerine yayılırsa sekonder jeneralize tonik-klonik nöbete dönüşür. Nöbet yayılımı çok hızlı olursa başlangıcı yakalanamaz ve tonik-klonik nöbet şeklinde başladığı izlenimini verebilir. Bu da hekimin nöbet tipine karar vermesini zorlaştırır. Beynin karmaşık yapısı nedeni ile kişinin nöbetinin beynin neresinden başladığına karar vermek her zaman o kadar kolay olmamaktadır. Parsiyel nöbetler beynin herhangi bir yerinden kaynaklanabilmekte beraber, sıklıkla temporal lobdan kaynaklanırlar (12). Olgumuzun nöbet semiyolojisi ve EEG bulguları kompleks parsiyel epilepsi-sekonder jeneralize tonik-klonik nöbet ile uyumlu olduğu için okskarbamazepin (20 mg/kg/gün) tedavisi başlandı ve nöbetleri kontrol altına alındı.

DDMS ayırıcı tanıda daha çok unilateral serebral hemiatrofinin görüldüğü Sturge Weber ve lineer sebace nevüs sendromları, lökodistrofilerin atrofik dönemleri ve hemimegalensefali düşünülmelidir (1-10). Sturge Weber sendromunda fasial nevüs ayırt edici özellik olup, mental retardasyon ve hemipleji görülebilir. Radyolojik olarak serebral hemiatrofi, kalvaryal asimetri, unilateral ventrikül dilatasyonu ve subaraknoid mesafede genişleme bulunabilir. Leptomeningeal pial tabakada venöz anjiomatozis ve glial kalsifikasyon görülür (3,9-11). Hemimegalensefali; serebral hemihipertrofi ve kortikal displazi ile karakterize, nadir görülen bir durumdur. Klinikte tedaviye dirençli epilepsi, ensefalopati ve hemipleji görülebilir (11). Radyolojik olarak belirgin pakigri-polimakrogri, heterotopi ve gliosis, tutulan hemisferin tamamen hamartamatöz görülmesine neden olabilir. İpsilateral lateral ventrikül genişlemesi, hemisfer genişlemesi ile orantılıdır. DDMS'de görülen hemiatrofiye geniş lateral ventrikül serebral hemiatrofi olan taraftadır (5,9-11).

Sonuç olarak hayatın farklı iki evresinde semptomatik olan, geç dönemde klinik ve radyolojik bulgularla DDMS tanısı konan bu olgu, sendromun tanısı ve takibi için hala geniş serilere ihtiyaç olduğunu ortaya koymaktadır. Dirençli epilepsi nedeniyle tetkik edilen hastalarda fasial asimetri, mental retardasyon ve serebral hemiatrofi mevcutsa DDMS akla gelmelidir.

Kaynaklar

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. Surg Gynecol Obstet 1933;57:588-600.
2. Solomon GE, Hilal SK, Gold AP, Carter S. Natural history of acute hemiplegia of childhood. Brain 1970;93(1):107-20.
3. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging 1992;16(2):93-7.
4. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, Belet U, Güngör L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002;26(1):13-7.
5. Pendse NA, Bapna P, Menghani V, Diwan A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS). Indian J Pediatr 2004;71(10):943.
6. Aguiar PH, Liu CW, Leitão 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 Neurosiquiatri 1998;56(4):803-7.
7. Garg RK, Karak B. Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. Indian Pediatr 1998;35(1):79-81.
8. Unal O, Tombul T, Cirak B, Anlar O, Incesu L, Kayan M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). Clin Imaging 2004;28(3):163-5.
9. Alkan A, Baysal T, Kiroğlu Y, Sığırcı A, Orkan İ. Dyke-Davidoff-Masson sendromunda MRG bulguları. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Derg 2001;8(1):37-40.
10. Sener RN. Growing skull fracture in a patient with cerebral hemiatrophy. Pediatr Radiol 1995;25(1):64-5.
11. Kesken S, Ersoy E, Özkan M, Zorlu Y. Dyke-Davidoff sendromu iki olgu sunumu. Türk Nöroloji Derg 1995;4:236-8.
12. Wheless JW, Clarke DF, Arzimanoglou A, Carpenter D. Treatment of pediatric epilepsy: European expert opinion, 2007. Epileptic Disord 2007;9(4):353-412.