

DYKE-DAVIDOFF-MASSON SENDROMU: OLGU SUNUMU**Turgay ERSOY¹, Meltem DURAKLI ULUKÖK²****ÖZET**

Dyke-Davidoff Masson sendromu (DDMS) nadir bir konjenital malformasyon olarak ilk kez 1933 yılında Dyke tarafından bildirilmiştir. Klasik klinik belirtileri fasial asimetri, karşı taraf hemipleji veya hemiparezi ve epilepsidir. Klinik bulgular beyin hasarının büyüklüğüne bağlı olarak değişiklikler gösterebilir. DDMS nun etyolojisi ve serebral parankim hasarının büyüklüğünü saptamada bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır. Serebral atrofi ve aynı taraf lateral ventrikülde genişleme, serebellar atrofi, kalvariumda kalınlaşma, mastoid hava hücreleri ve paranasal sinüslerde havalanma artış ve bombeleşmiş temporal kemik DDMS da görülen en önemli radyolojik bulgulardır Bu makalede DDMS' lu bir olgu klinik bulgu ve radyolojik görüntüleri ile sunulmuştur.

Anahtar sözcükler: Dyke-Davidoff-Masson sendromu, serebral hemiatrofi, bilgisayarlı tomografi

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report**SUMMARY**

Dyke-Davidoff Masson syndrome (DDMS) was first reported as rare congenital malformation in 1933 by Dyke. The classical clinical presentation includes facial asymmetry, contralateral hemiplegia or hemiparesis and seizures. The clinical findings may be of variable degree according to the extent of the brain injury. Computer tomography and magnetic resonance imaging are the procedures of choice to assess the etiology and the extent of cerebral parenchymal involvement in DDMS. Atrophy of the cerebral hemisphere with ipsilateral shift of the ventricles, dilated lateral ventricle, cerebellar atrophy, prominent cortical sulci, calvarial thickening, enlargement of mastoid air cells and paranasal sinuses, and elevated temporal bone are well-known radiological findings of DDMS. We report a case of DDMS with clinical and radiological findings.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, cerebral hemiatrohy, computed tomography

Dyke-Davidoff Masson sendromu (DDMS) ilk defa 1933 yılında Dyke ve ark. tarafından nadir görülen bir konjenital malformasyon olarak tanımlanmıştır. Belli başlı bulguları; serebral hemiatrofi, karşı tarafta hemiparezi ya da hemipleji ve nöbet şeklindedir¹⁻⁵. Aynı tarafta kompensatuvar kemik hipertrofisi ve paranasal sinüs ile mastoid hücrelerin fazla havalanması gibi kemik malformasyonları bu tabloya eşlik eder^{2,4}. Serebral hemiatrofinin nedeni hem konjenital hemde kazanılmış lezyonlar ile çok çeşitli olabilir⁴. Biz burada DDMS' lu bir olguyu klinik ve radyolojik bulguları ile sunduk.

OLGU SUNUMU

İki yaşında bir erkek çocuk vücudunun sağ yarısında güç kaybı ve nöbet şikayeti ile polikliniğe getirildi. Son bir ay içerisinde, en uzununu yaklaşık iki dakika süren, ateşsiz, jeneralize tonik klonik iki nöbeti tanımlanan hasta tetkik ve tedavisi için servise yatırıldı. Aile öyküsünde bir özellik saptanmadı. Hastamız zamanında ve normal doğum ile dünyaya gelmiş. Fizik muayenesinde vücudunun sağ tarafında hemiatrofi ve hemiparezi saptandı. Laboratuvar bulguları normaldi. Beyin tomografi tetkikinde sol serebral hemisferde atrofi, sol lateral ventrikülde

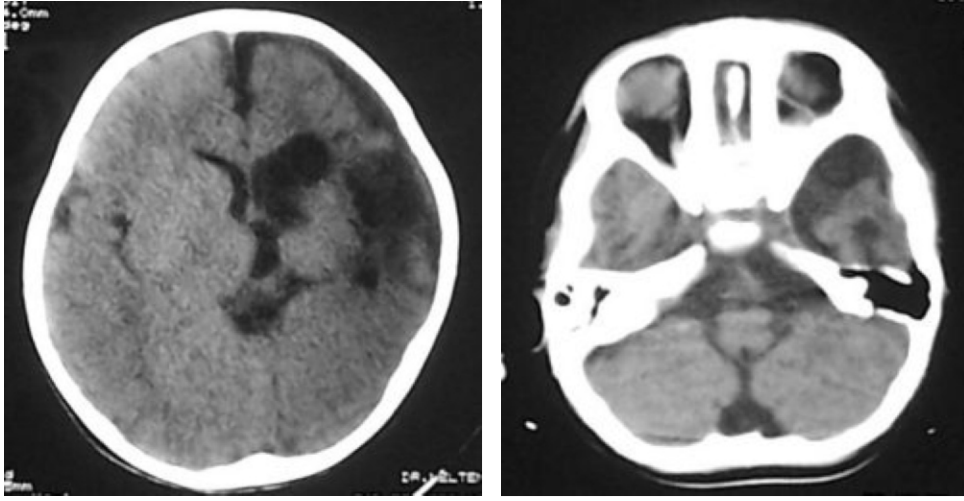
genişleme ve sol mastoid hücrelerde havalanma artışı görüldü (Resim 1). Beyin MR görüntülemesinde T1 ağırlıklı görüntülerde sol serebral atrofi, sol lateral ventrikülde genişleme ile birlikte talamus, kaudat nükleus ve lentiform nükleusta hipoplazi görüldü. T2 ağırlıklı görüntülerde bunlarla birlikte pariyetal bölgede beyaz cevherde artmış sinyal intensitesi görüldü (Resim 2). Elektroensefalografisinde anormal bulgular saptandı. Trasenin başlangıcından itibaren sol hemisferde sağ hemisferden düşük amplitüd ve sol frontal bölgede zaman zaman keskin dalgalar izlendi. Hastanın jeneralize tonik klonik nöbeti günlük 20 mg/kg dozunda sodyum valproik asit tedavisi ile kontrol altına alındı.

TARTIŞMA

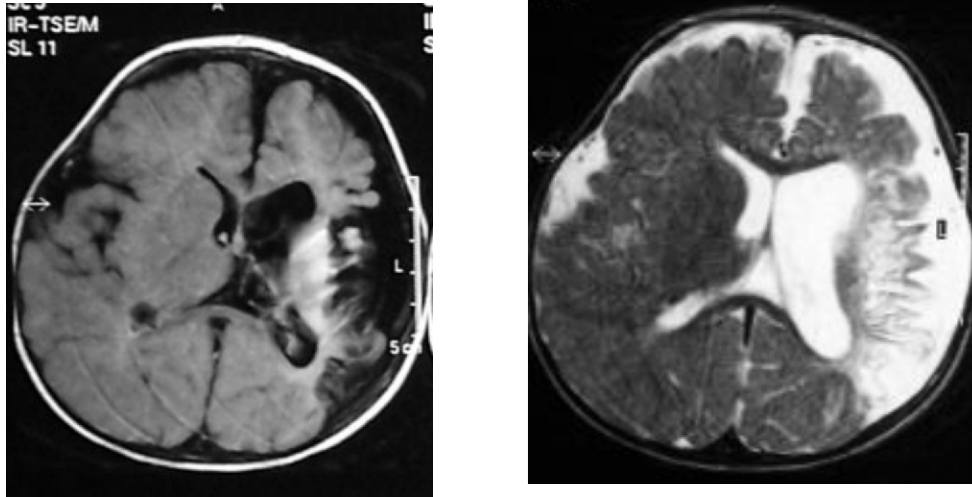
Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) olarak bilinen serebral hemiatrofi klinik pratikte nadir görülen bir durumdur. Klasik klinik bulguları; fasial asimetri, karşı tarafta hemiparezi ya da hemipleji ve epileptik nöbettir. Mental retardasyon da eşlik edebilir. Klinik bulgular etkilenmiş beyin hasarına bağlı olarak değişiklikler gösterebilir^{2,3,6}. Serebral atrofi ve aynı taraf lateral ventrikülde genişleme, serebellar atrofi, kalvariumda kalınlaşma, mastoid hava hücreleri ve paranasal sinüslerde havalanma artışı ve bombeleşmiş temporal kemik DDMS'da

¹Marmaris Devlet Hastanesi Nöroşirürji Kliniği, Marmaris/MUĞLA, TÜRKİYE

²Özel Nöron Tıp Merkezi, Nöroloji, İZMİR, TÜRKİYE



Resim 1. Aksiyel BT görüntüsünde serebral hemiatrofi ve lateral ventrikülde dilatasyon (A), sol mastoid hava hücrelerinde havalanma artışı (B).



Resim 2. T1 ağırlıklı görüntüde sol serebral atrofi, lateral ventrikülde dilatasyon ile talamus, kaudat nükleus ve lentiform nükleusta hipoplazi (A). Aksiyel T2 ağırlıklı görüntülerde gri ve beyaz cevherde azalma ile sol hemisferde atrofi, lateral ventrikülde genişleme (B).

görülen en önemli radyolojik bulgulardır^{3,6}.

DDMS etyolojik olarak 2 tipe ayrılır. Konjenital ya da primer tip ve kazanılmış ya da sekonder tip^{1,2,6}. Konjenital tipte genellikle etken olarak belirgin bir neden yoktur. Ancak Parker ve Gaede çalışmalarında DDMS' lu hastalarda tek taraflı vasküler anomaliler saptadıklarını bildirmişlerdir⁶. Bu nedenle serebral hasarın büyük ihtimalle intrauterin dönemde ortaya çıkan vasküler anomali sonucu oluştuğu, semptom ve bulguların da doğumda ya da doğumdan kısa bir süre sonra ortaya çıktığını bildirmişlerdir. Bu hastalar perinatal dönemde ya da infantil dönemde semptomatik hale gelirler. Kazanılmış tipte ise travma, enfeksiyon, nonspesifik vasküler anomaliler, iskemik ve hemorajik durumlar gibi çok çeşitli etyolojik faktörler rol alabilir^{1-3,6,7}.

Unal ve ark. yaptıkları çalışmada erkek

cinsiyetin kadın cinsiyetten daha fazla etkilendiğini ve serebral hemiatrofinin sol tarafta sağ taraftan daha sık görüldüğünü bildirmişlerdir⁵.

Prognoz 2 yaşından sonra hemiparezi gelişen çocuklarda ve uzun süreli ya da tekrarlayan nöbetleri olmayanlarda daha iyidir⁷.

DDMS tanısı gerek klinik bulguları gerekse görüntüleme sonuçlarına göre kolayca konabilir. Bununla birlikte ayırıcı tanıda Sturge Weber ve lineer sebace nevüs sendromları, atrofik evredeki lökodistrofiler ve hemimegalensefali bulunur^{6,8,9}. Sturge Weber Sendromu klinik bulgularından hemiparezi, hemipleji, epilepsi ve mental retardasyon ile DDMS'na benzerlik gösterebilir. Ancak fasiyal nevüs ayırt edici özelliktir. Ayrıca leptomeningial pial tabakada venöz anjiomatozis ve glial kalsifikasyon ayırıcı tanıda önemli yol göstericidir^{8,9}. Linear nevüste

saptanan hemiparezik bulgularla birlikte vücutta yaygın dermoid ve lipodermal patolojiler ayırt ettiricidir. Ayrıca bilgisayarlı tomografide bilateral makrensefali, beyin dokusunda hamartom ve ak maddede hipodansite saptanabilir(9). Hemimegalensefali; serebral hemiatrofi ve kortikal displazi ile karakterize, nadir görülen bir durumdur. Tedaviye dirençli epilepsi, ensefalopati ve hemipleji görülebilir. Radyolojik olarak pakigri-polimakrogri ve gliosis, tutulan hemisferin tamamen hamartamatöz görülmesine neden olur. İpsilateral ventrikül genişlemesi, hemisfer genişlemesi ile orantılıdır. DDMS'da görülen hemiatrofi ise geniş lateral ventrikül serebral hemiatrofi olan taraftadır⁸.

Olgumuz klinik ve radyolojik olarak DDMS'a uymaktadır. Bu olgumuzda etyolojide daha çok konjenital nedenler düşünüldü.

SONUÇ

Konjenital ya da kazanılmış serebral hemiatrofi etyoloji çok değişken olabilir. Serebral hemiatrofi hastalarda altta yatan sebebi belirlemek için radyolojik tetkikler gerekmektedir. DDMS' da altta yatan etyolojiyi belirlemek ve etkilenmiş beyin parankimal doku derecesini saptamak için bilgisayarlı tomografi ve magnetik rezonans görüntüleme teknikleri tercih edilen görüntüleme yöntemleridir.

KAYNAKLAR

1. Atalar MH, Icagasioglu D, Tas F. Cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson syndrome) in childhood: clinicoradiological analysis of 19 cases. *Pediatr Int* 2007;49(1):70-5.
2. Ono K, Komai K, Ikeda T. Dyke-Davidoff-Masson syndrome manifested by seizure in late childhood: a case report. *J Clin Neurosci* 2003;10(3):367-71.
3. Shetty DS, Lakhkar BN, John JR. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Neurol India* 2003;51(1):136.
4. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, Belet U, Güngör L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Clin Imaging* 2002;26(1):13-7.
5. 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.
6. Sener RN, Jinkins JR: MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging* 1992;16(2):93-7.
7. Pendse NA, Bapna P, Menghani V, Diwan A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS). *Indian J Pediatr* 2004;71(10):943.
8. Alp R, İlhan S, Koçer A, Börü ÜT. Dirençli epilepsi nedenleri arasında unutulmaması gereken bir tanı: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, iki olgu sunumu. *Genel Tıp Dergisi* 2004;14(3):113-6.
9. Kafadar İ, Taştan Y, Çam H. Ayın olgusu. *Türk Pediatri Arşivi* 2002;37:175.

YAZIŞMA ADRESİ

Op. Dr. Turgay ERSOY
Marmaris Devlet Hastanesi Nöroşirürji Kliniği,
Marmaris/MUĞLA, TÜRKİYE

E-Posta: ersoyturgay@yahoo.com

Geliş Tarihi : 09.01.2011

Kabul Tarihi : 08.03.2011