

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu: Olgu Sunumu

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Case Report
Nöroloji

Başvuru: 01.12.2014
Kabul: 31.12.2014
Yayın: 14.01.2015

Birol Özkal¹, Mustafa Açıkgöz², Abdurrahman Doğan³, Can Yıldız⁴

¹ Alanya Devlet Hastanesi

² Bülent Ecevit Üniversitesi Tıp Fakültesi

³ Fethiye Devlet Hastanesi

⁴ Sakarya Eğitim ve Araştırma Hastanesi

Özet

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, epilepsi, nöro görüntülemelerde serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışının olması, mental reterdasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar ile karakterize bir tablodur. Etiyolojisinde prenatal enfeksiyonlar, konjenital patolojiler, beyin tümörleri, doğum travması, aort koartasyonu, febril nöbetler ve beyin damar hastalıkları sorumlu tutulmuştur. Bu makalede, otuz dört yaşında baş ağrısı ile başvuran, fizik muayenede sol hemiparezi ve manyetik rezonans görüntülemelerde serebral hemiatrofisi tespit edilen Dyke-Davidoff-Masson sendromlu bir yetişkin bayan sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: *Dyke-Davidoff-Masson sendromu, Serebral hemiatrofi Nöbet Yetişkin Baş ağrısı*

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson syndrome is characterized with facial asymmetry, hemiplegia or hemiparesis, epilepsy, cerebral hemiatrophy in neuro-imaging, unilateral thickening of the skull, extensive widening of paranasal sinuses and increase in air levels, mental retardation, psychiatric disorders, sensorineural hearing loss. Prenatal infection, congenital disorders, birth trauma, brain tumors, aortic coartation, febrile seizures and vascular diseases of the brain have been implicated in the etiology of this syndrome. In this article, a case of a thirty-four years old female adulthood with Dyke-Davidoff-Masson syndrome characterized by cerebral hemiatrophy in magnetic resonance imaging, left hemiparesis in physical examination and presence of headage is presented.

Keywords: *Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, Serebral hemiatrophy Seizure Adulthood Headage*

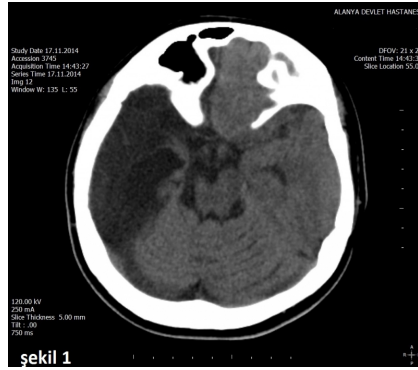
Giriş

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, mental reterdasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar, epilepsi, nörogörüntülemelerde serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışının olması ile karakterize bir tablodur ^{1,2}. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte bulguların intrauterin ya da hayatın erken dönemlerinde ortaya çıkabilecek beyin zedelenmesi ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Radyolojik olarak, tek taraflı serebral parankim kaybı ve aynı taraf kafa kemiklerinde değişik derecelerde kompensatuvar değişiklikler izlenmektedir. Medikal tedavi ile düzelmeyen, vasküler baş ağrısı yakınması nedeniyle kliniğimize başvuran ve sol hemiparezisi olan hastanın incelenmesi sırasında hastaya Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı konmuş ve klinik ve radyolojik bulguları eşliğinde tartışılmıştır.

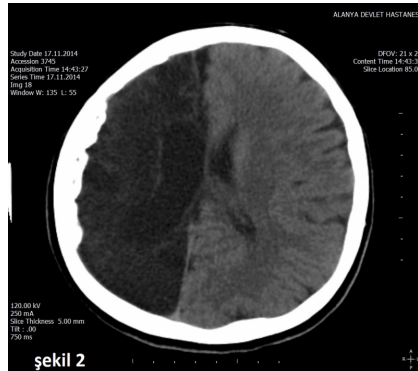
Olgu Sunumu

Otuz dört yaşında bayan hasta yaklaşık 1 yıldan beri devam eden ve aldığı medikal tedaviler ile düzelmeyen

vasküler baş ağrısı yakınması ile kliniğimize başvurdu. Hastanın, miyadında ve sorunsuz doğduğu öğrenildi. Hasta 18 aylık iken, geçirdiği febril konvülzyon sonrası sol kol ve sol bacakta güçsüzlük gelişmiştir. Hastanın yakınmaları yaklaşık 3 ay içerisinde kısmen gerilemiş ve tekrar yürümeye başlamıştır. Fakat sol kolundaki güçsüzlük yakınması düzelmemiştir. Hastanın bir daha nöbeti tekrarlamamıştır. Yaklaşık 1 yıldır tip 2 diabet tanısı ile oral antidiabetiklerle tedavi edilen hastanın muayenesinde yüzde asimetrik görünüm mevcuttu. Sol kol motor güç 1/5, sol bacak motor güç 4/5'di. Sol gözde içe kayması olan hastanın yapılan testlerde IQ: 83 olarak değerlendirildi. Odiometrik testleri normaldi. Beyin bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde sağ hemisferin tümüyle atrofik ve hipodens görünümlü olduğu, sağda kalvaryumun sola göre daha kalın olduğu ve sağda frontal sinüs havalanmasının soldan daha fazla olduğu gözlemlendi (Şekil 1,2).

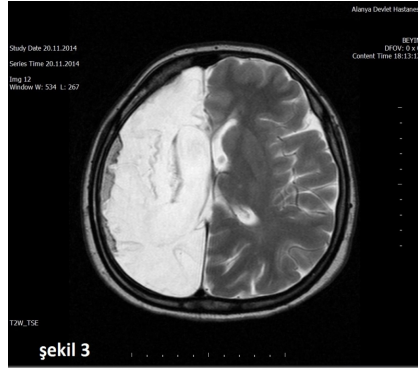


Şekil 1 : BT'de sağ frontal sinüsün sola göre daha geniş ve sağda kalvariumun sola göre daha kalın olduğu gözleniyor.

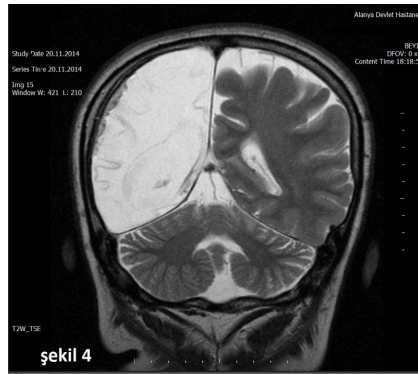


Şekil 2 : BT'de sağ kalvariumun sola göre daha geniş olduğu ve sağda serebral atrofi ile uyumlu görüntü gözlenmektedir.

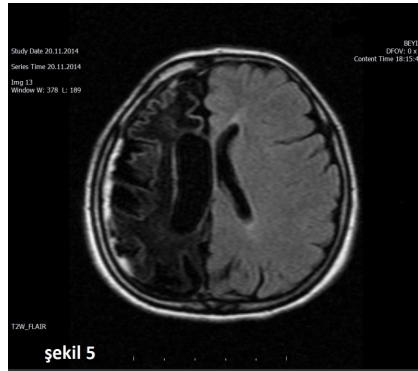
Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde pons ve mezensefalın sağ lateral kesimi atrofik görünümde idi. Sağ serebral konveksite de tüm lobları tutan T1-AG'lerde diffüz hipointens T2-AG'lerde hiperintens T2-FLAIR sekanslarda belirgin hipointens izlenen diffüz ensefalomalazik alan dikkat çekmekteydi. Sağ lateral ventrikülde kompensatris dilate görünümde ve sağ talamus ve bazal ganglionlar atrofik görünümde idi (Şekil 3,4,5).



Şekil 3 : T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde ventriküllerin sağda sola göre daha geniş olduğu ve yaygın glozis gözleniyor.



Şekil 4 : T2 ağırlıklı MR görüntülemesinde koronal kesitlere sağ ventriküldeki atrofi ve glozis izlenmekte.



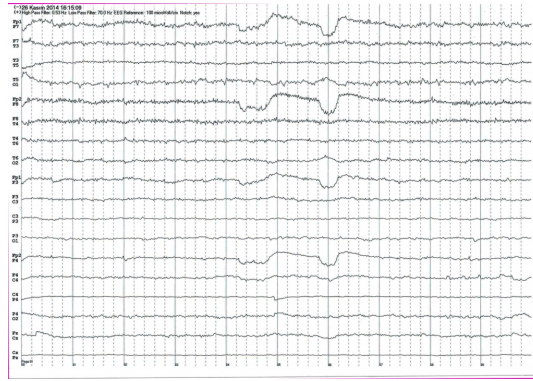
Şekil 5 : T2 FLAIR ağırlıklı aksial görüntülemesinde sağda yaygın atrofi gözlenmekte.

MR anjiyografisinde sağ orta serebral arter ve sol ön serebral arter gözlenmedi (Şekil 6).



Şekil 6 : Arteriyel MR anjiyografide solda ön serebral arter sağda ise orta serebral arter gözlenmiyor.

Hastanın yapılan elektroensefalografi (EEG)'sinde sağ hemisferde zemin aktivitesinde belirgin düzensizlik ve alfa dalgalarının amplitüdünde düşme dışında epileptik anormallik saptanmadı (Şekil 7).



Şekil 7 : EEG'de sağ hemisferde zemin aktivitesinde belirgin düzensizlik alfa dalgalarının amplitüdünde düşme gözlemlendi.

Hastaya sağ serebral hemisferde edinsel nedenlerle gelişen hemiatrofi, sol hemiparezi, sağ frontal sinüste genişleme ve havalanma artışı, sağ kalvarial kalınlaşma, hafif düzey mental retardasyon, ipsilateral fasial atrofi bulguları nedeniyle Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı kondu.

Na valproat 500 mg 2x1 ve flurbiprofen 100mg 2x1 ile ağrıları kontrol altına alınan hasta kontrollere gelmesi önerilerek ailesine ve kendisine hastalığı hakkında bilgi verilerek taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç

İlk kez 1933 yılında Dyke ve ark. tarafından tanımlanan Dyke-Davidoff-Masson sendromu hemipleji veya hemiparezi, epilepsi, serebral hemiatrofi, ipsilateral fasial atrofi, paranazal sinüslerde genişleme ve havalanma artışı, tek taraflı kafatası kalınlaşması, mental reterdasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiatrik bozukluklar ile karakterize bir tablodur ^{1,2}. Konjenital ve edinsel nedenlerle oluşan infarkt sonucu gelişen hemisfer hipoplazisi

veya edinsel atrofisidir ³.

Dyke-Davidoff-Masson sendromunun kalvaryum matürasyonunun henüz tamamlanmadığı intrauterin hayatta veya yaşamın ilk 3 yılında oluşan beyin hasarlanması sonucunda ortaya çıktığı bildirilmiştir ^{1,4}.

Etiyolojide, infantil ve kazanılmış nedenlerle immatür beyin etkilenmesi sonucu nöronal kayıp ve beyin gelişiminde gerilik vardır ². Garg ve ark tarafından febril nöbetlerle serebral hemiatrofinin etyolojik olarak ilişkili olduğu öne sürülmüştür ⁵. Kazanılmış Dyke-Davidoff-Masson sendromunda literatürde ileri yaşlarda epilepsi yakınması ile gelen ve sonrasında yapılan inceleme ile Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı konan hastalar vardır ^{6,7}. Bizim vakamızda da klinik tabloya eşlik etmeyen epilepsi ve ileri mental retardasyon gibi bulgular nedeniye tanının konmasında gecikilmiş ve ancak 34 yaşında iken tanı konabilmiştir.

Epileptik nöbetler hemiparezi başladıktan aylar ya da yıllar sonra görülebilir ⁸. Literatürde Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı almış ancak epileptik nöbet görülmeyen sadece 3 olgu bildirilmiştir ^{9,10}. Aras ve ark. baş dönmesi yakınması ile gelen ve 7 aylık iken geçirilen nöbet sonrası tekrar nöbeti olmayan 17 yaşında bir hasta sunmuşlardır ⁹. Bizim vakamızda da 18 aylık geçirilen febril konvulziyon sonrası nöbet hikayesi yoktur. Keinjiro ve ark. epileptik nöbetlerin geç başlamasının nedenini serebral hemiatrofinin tamamlanmasının uzun yıllar sürmesine bağlamışlardır ¹¹.

Garg ve Karak tarafından febril nöbetlerle serebral hemiatrofinin etyolojik olarak ilişkili olduğu öne sürülmüştür ⁵. Febril konvulziyonun organik beyin hasarına ve Dyke-Davidoff-Masson sendromuna yol açabileceğini bir vakadan çıkarım yaparak söylemek uygun değildir. Bu konuda daha geniş vaka serilerinin bulunduğu retrospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak, hayatın ilk yıllarında geçirilmiş epileptik nöbet sonrası gelişen hemiparezi dışında belirgin nörolojik problemi olmayan, geç dönemde klinik ve radyolojik bulgularla Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı konan bu yetişkin olgu, sendromun tanısı ve takibi için hala geniş serilere ihtiyaç olduğunu ortaya koymaktadır. Belirgin mental retardasyonu ve epilepsisi olmayan hastalarda fasial asimetri, serebral hemiatrofi ve hemiparezi mevcutsa Dyke-Davidoff-Masson sendromu 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. Candan F, ark. Dyke-Davidoff-Masson sendromu ile iki olgu. Göztepe Tıp Dergisi. 2012;27(2):72-6.
3. Unal O, et al. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). Clin Imaging. 2004;28(3):163-5.
4. Pendse NA, Bapna P, Menghani V, Diwan A. Dyke-Davidoff- Masson syndrome (DDMS). Indian J Pediatr. 2004;71(10):943.
5. Garg RK, Karak B. Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. Indian Pediatr. 1998;35:79-81
6. Hozumi A, at al. A case of Dyke-Davidoff-Masson syndrome with total hemiatrophy. Rinsho Shinkeigaku. 1996 Oct;36(10):1143-9.
7. Viala K, at al. Hemicerebral atrophy and epilepsy in an adult. Rev Neurol (Paris). 1998 ;154(1):45-50.
8. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. AJR Am J Roentgenol.1980;35:259-62.
9. Aras YG, ve ark. Dyke-Davidoff-Masson syndrome that is not accompanied by epilepsy: A case report. Sakarya MJ. 2013;3(2):91-4.
10. Liu PK, Grossman RG, Hsu CY, Robertson CS. Ischemic injury and faulty gene transcripts in the brain. Trends Neurosci. 2001; 24:581-8.

11. Ono K, Komai K, Ikeda T. Dyke-Davidoff-Masson syndrome manifested by seizure in late childhood: a case report. J ClinNeurosci. 2003;10:367-71.