

Dyke-Davidoff – Masson sendromu: bir olgu sunumu**Dyke – Davidoff – Masson Syndrome : a case report**Ünalp A¹, Aydoğan A Ö²¹Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bölümü²Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi**Özet**

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, mental reterdasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar, epilepsi, nörogörüntüleme serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışının olması ile karakterize bir tablodur. Etiyolojisinden prenatal enfeksiyonlar, konjenital patolojiler, doğum travması, beyin tümörleri, febril nöbetler ve beyin damar hastalıkları sorumlu tutulmuştur. Bir buçuk yaşında parsiyel nöbetlerinin başladığı daha sonra mental reterdasyon ve spastik hemiparezinin tabloya ilave olduğu 17 yaşında kız olgunun EEG'sinde sol hemisferde diffüz yavaşlama, beyin MRI'ında sol hemiatrofi , WISC-R testinde orta mental reterdasyon saptandı. Klinik ve görüntüleme bulgularının eşliğinde Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı konulan hasta ender görülen bir tablo olması ve parsiyel epilepsilerin bir nedeni olabileceğini vurgulamak için sunuldu.

Anahtar kelimeler: *Epilepsi, hemiatrofi, hemiparezi, mental reterdasyon***Summary**

Dyke-Davidoff-Masson syndrome is characterized with facial asymmetry, hemiplegia or hemiparesis, mental retardation, sensorineural hearing loss, psychiatric disorders, epilepsy, cerebral hemiatrophy in neuro-imaging, unilateral thickening of the skull, extensive widening of paranasal sinuses and increase in air levels. Prenatal infection, congenital disorders, birth trauma, brain tumors, febrile seizures and vascular diseases of the brain have been implicated in the etiology of this syndrome. Diffuse wave deceleration in left hemisphere, left hemiatrophy and moderate mental retardation were detected in EEG, brain MRI and WISC-R tests, respectively, of a 17 year-old female who, when she was 18 months old, had partial seizures and spastic hemiparesis later on. The patient who received Dyke-Davidoff-Masson syndrome in the light of clinical findings and imaging data was presented since it is a rare disorder and can cause partial seizures.

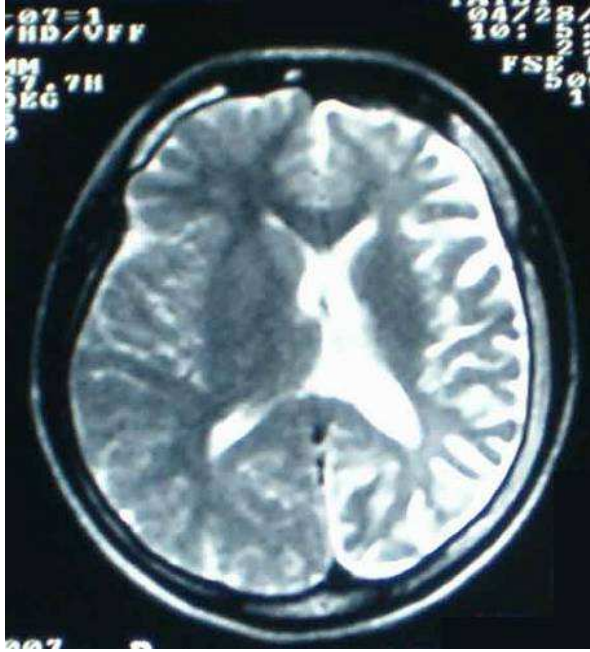
Key words : *Epilepsy, hemiatrophy, hemiparesis, mental retardation***Giriş**

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, mental reterdasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar, epilepsi, nörogörüntüleme serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışının olması ile karakterize bir tablodur.

Bu yazıda parsiyel epilepsi tanısıyla 1.5 yaşından beri izlenmekte olan 17 yaşında bir kız hasta epilepsiye eşlik eden fasial asimetri, hemiparezi, mental reterdasyon, hemiatrofi bulguları olan olgularda Dyke-Davidoff-Masson sendromunun düşünülmesi gerektiğini vurgulamak için sunulmuştur.

Yazışma adresi: Aycan ÜNALP, Uzman Dr, Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Bölümü, İZMİR

Makalenin geliş tarihi : 29.07.2006 ; kabul tarihi : 21.12.2006



Figür 1. Hastanın koronal planda çekilen beyin MRI'nda sol hemiatrofi, gliozis, lateral ventrikülde genişleme ve kafatasında kalınlaşma saptandı.



Figür 2. Olgunun sagittal planda yapılan beyin MRI'nda sol hemiatrofi, gliozis, lateral ventrikülde genişleme ve kafatasında kalınlaşma saptandı.

Olgu Sunumu

On yedi yaşında kız olgu, sağ kol ve bacağına başlayan daha sonra tüm vücuduna yayılan nöbet geçirme nedeniyle getirildi. Öyküsünden ilk nöbetinin 1.5 yaşında olduğu, bu şikayetle gittikleri başka bir merkezde epilepsi tanısıyla izlendiği, karbamazepine ile tedavi edildiği öğrenildi. Fizik muayenesinde sağ hemiparezi, sağ

yüzde ve vücut yarısında (kol ve bacakta) atrofi ve mental reterdasyon saptandı. Özgeçmişinden normal spontan yolla doğduğu, asfiksi olmadığı, nöromotor gelişiminin yaşına uygun olduğu öğrenildi. Yedi yaşındaki uzamış bir nöbet sonrası hemiparezi ve mental reterdasyon bulgularının belirmeye başladığı ifade edildi. Soygeçmişinde ailede epilepsi ve nörolojik hastalık öyküsü saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde elektroensefalografide sol hemisferde amplitüd düşüklüğü, sağ hemisferde bilateral temporosantral sharp-wave ve slow-wave aktivitelerinin paroksistik olarak ortaya çıktığı görüldü. Kranial manyetik rezonans görüntüleme (MRI) ile sol serebral hemiatrofi, gliozis, kafatasında kalınlaşma ve frontal sinüste pnömatizasyon saptandı. WISC-R testinde sözel IQ: 40, performans IQ:51, total IQ: 43, orta mental reterdasyon saptandı. İzlemde nöbetleri karbamazepin dozu artırılarak kontrol altına alınan olgunun hemiparezisine yönelik olarak baklofen ve fizik tedavisi uygulandı. Hemiparezi, hemiatrofi, epilepsi, mental reterdasyon bulguları olan hastaya Dyke-Davidoff Masson tanısı konuldu. Aileye prognoz hakkında bilgi verildi.

Tartışma

Dyke-Davidoff-Masson sendromunda klasik klinik görünümü nöbetler, fasial asimetri, karşı tarafta hemipleji veya hemiparezi ve mental reterdasyon oluşturur. Hayatın erken dönemlerinde (ilk 2 yıl) hemiatrofi geliştiğinde kafa kemikleri ve sinüslerin homolateral hipertrofisi gibi kompensatuar kranial değişiklikler oluşur (1). Beyin zedelenmesinin derecesine göre klinik bulguların derecesi de değişebilir. Görüntüleme yöntemleri tek taraflı serebral hemisferal atrofi ile birlikte aynı taraf ventrikülünde şift olduğunu gösterir. Etkilenen taraf sulkusunda genişleme ve sıklıkla beyin dokusunda gliozis gelişir. Konjenital hemiatrofi ise, zedelenme in-utero olursa, orta hat yapılarında hastalıklı tarafa doğru şift ve gliotik doku gelişimi bulunmaz (2). Bu bulgu ayırt edicidir. Radyolojik bulgulara tek taraflı volüm kaybı ile birlikte kalvaryumda kompensatuar kemik değişiklikleri, kalınlaşma, paranasal sinüslerin ve mastoid hücrelerin hiperpnömatizasyonu ve petroz kemiğin yükselmesi eşlik eder (3). Dyke-Davidoff-Masson sendromunun etyolojisi travma, inflamasyon, vasküler malformasyonlar ve oklüzyonlardır. Zedelenme in-utero olduğunda, ki bu durum gestasyonel vasküler oklüzyona bağlıdır, primer olarak orta serebral dolaşım bozulmuştur. Garg ve ark tarafından febril nöbetlerle serebral hemiatrofinin etyolojik olarak ilişkili olduğu öne sürülmüştür (4). Hastamızın febril nöbetleri yoktu. Sener ve ark. nın sunduğu 3 olgunun hiçbirinde etyolojik olarak orta serebral arterde strok saptanmamıştır (2). Hastamızın da orta serebral arterleri normaldi. Ünal ve ark DDMS'unda erkek ve sol taraf tutulumunun daha sıklıkla bulunduğunu bildirmişlerdir (5). Hastamızda da sol hemiatrofi saptandı. Ono K ve ark geç çocukluk döneminde nöbetleri başlayan

DDMS olan bir kız olgu tanımlamışlardır (6). Hastamızın nöbetleri 1.5 yaşında başlamıştı ve 17 yaşında tanı aldı. Taşdemir ve ark 5 olgudan oluşan incelemelerinde parankimal ve kalvarial değişiklikler ile hastalığın başlangıcı, morfolojik ve patolojik değişikliklerin miktarı arasında ilişki olmadığını saptamışlardır (7).

Sonuç olarak polikliniklerde epilepsi tanısıyla izlenmekte olan hastalarda mental retardasyona eşlik eden fasial asimetri, hemiparezi, görüntüleme hemiatrofi bulguları da varsa Dyke-Davidoff-Masson sendromunun düşünülmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Adel K Afifi, John C Godersky, Arnold Menezes, et al. Cerebral hemiatrophy, Hypoplasia of Internal carotid artery and Intracranial aneurysm. Arch Neurol 1987;44:232-5.
2. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging 1992;16:93-7.
3. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, Issa F, Lepski G, Figueiredo EG, Gomes-Pinto F, Marino Junior R. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. Arq Neuropsiquiatr. 1998 Dec;56(4):803-7.
4. Garg RK, Karak B. Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. Indian Pediatr 1998;35:79-81.
5. Ünal O, Tombul T, Anlar O, İncesu L, Kayan M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). Clin Imaging 2004; 28:163-5.
6. Ono K, Komai K, Ikeda T. Dyke-Davidoff-Masson syndrome manifested by seizure in late childhood: a case report. J Child Neurosci 2003; 10: 367-71.
7. Taşdemir HA, İncesu L, Yazıcıoğlu AK, Belet U, Gungor L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002; 26: 13-7.