

Epilepsinin Eşlik Etmediği Dyke-Davidoff-Masson Sendromu: Bir Olgu Sunumu

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome That is not Accompanied by Epilepsy: A Case Report

Yeşim Güzey Aras¹, Davut Ceylan², Dilcan Kotan³, Can Yıldız⁴, Ayhan Bölük³

¹ Sakarya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, Sakarya

² Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroşirürji Anabilim Dalı, Sakarya

³ Sakarya Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Sakarya

⁴ Sakarya Eğitim Ve Araştırma Hastanesi Nöroşirürji Kliniği, Sakarya

Özet

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS) serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi ve epilepsi ile karakterize klinik bir antitedir. Hastalığın diğer bulguları fasial asimetri, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklardır. Radyolojik incelemelerde ise ünilateral serebral hemisferlerde atrofi, aynı tarafta sulkus ve ventriküllerde genişleme, kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışının olması ile karakterize bir tablodur. 7 aylıkken febril konvülsiyon geçiren ve daha sonra hiç nöbeti olmayan hasta polikliniğimize sadece baş dönmesi şikayeti ile müracaat etti. 17 yaşındaki kız olgunun elektroensefalogram (EEG)'ında sağ hemisferde diffüz yavaşlama tespit edildi. Klinik ve görüntüleme bulgularının eşliğinde DDMS tanısı konulan hasta ender görülen bir tablo olması ve epilepsinin eşlik etmeyebileceği vurgulanmak amacıyla sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, Serebral hemiatrofi, Nöbet

Başvuru Tarihi: 16.11.2011 **Kabul Tarihi:** 27.03.2012

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome (DMMS), is a clinical entity with features of cerebral hemiatrophy, contralateral hemiparesia and epilepsy. The other findings of the disease are facial asymmetry, mental retardation, sensorineural hearing loss and psychiatric disorders. In radiological evaluation, the disease is marked by an atrophy in unilateral cerebral hemisphere, an expansion in sulcus and ventricles in the same side, a thickening of the skull, an excessive extension in paranasal sinuses and an increase in airing. The patient, who had a febrile convulsion when seven months old and has never undergone a seizure since, applied to our clinic only with a complaint of dizziness. It is established in the electroencephalogram (EEG) that the female patient, 17 age, has a diffuse slow down in her left hemisphere. The patient, who is diagnosed to have DDMS in the light of clinical and radiological findings, is presented here as it is a rare case and to emphasize that epilepsy may not necessarily accompany DDMS.

Keywords: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, Serebral hemiatrophy, Seizure

Application: 16.11.2011 **Accepted:** 27.03.2012

Giriş

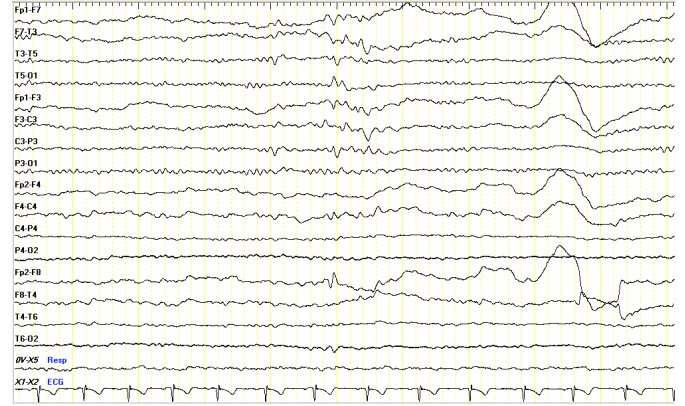
İlk kez 1933 yılında Dyke ve arkadaşları tarafından tanımlanan DDMS' nun majör bulguları serebral hemiatrofi, kontralateral hemipleji ya da hemiparezi ve epilepsidir. Diğer bulguları ise fasiyal asimetri, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklardır¹. Etiyolojisinden prenatal enfeksiyonlar, konjenital patolojiler, doğum travması, beyin tümörleri, febril nöbetler ve beyin damar hastalıkları sorumlu tutulmuştur^{2,3}. Görüntüleme bulguları ise kemik yapıda aynı taraf sinüslerde genişleme ve kafatasında kalınlaşma ve aynı taraf beyin dokunda atrofi ile karakterizedir¹. Burada mental retardasyon, hemiparezi ve kortikal atrofi olup 7 aylıkken bir kez febril konvülsiyon geçiren daha sonra nöbeti olmayan bir olgu literatür eşliğinde tartışılmıştır.

Olgu sunumu

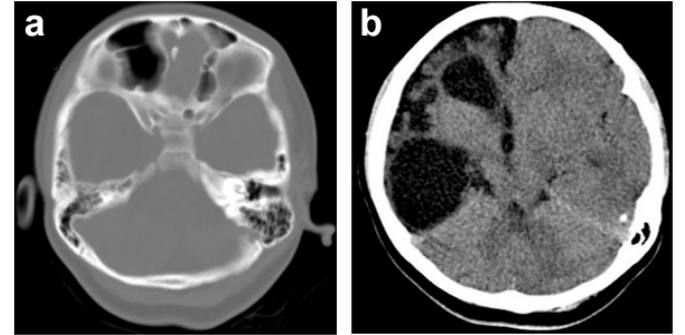
17 yaşında kız hasta baş dönmesi şikayeti ile başvurdu. Hastanın miyadında normal doğum ile sorunsuz doğduğu öğrenildi. 7 aylıkken yüksek ateşe bağlı nöbet öyküsü mevcuttu. Soy geçmişinde özellik yoktu. Nörolojik muayenesinde; konuşma güçlüğü, solda santral fasiyal paralizi, sol üst ekstremitede proximalde 4/5, distalde 3/5 alt ekstremitede proximalde 4/5, distalde 3/5 kas gücü saptandı. Duyu muayenesinde solda yüz, kol ve bacağı içine alan hemihipoestezi saptandı. Solda derin tendon refleksleri artmıştı, belirgin spastisitesi mevcuttu ve taban derisi refleksi ekstansördü. Hastaya uygulanan Porteus Labirentleri zeka testinde IQ: 46 ile orta derecede mental retardasyon saptandı. Odyometri sonucu normaldi. Laboratuvar testlerinde; hemogram, biyokimya, tiroid fonksiyon testleri ve serolojisinde özellik yoktu. Elektroensefalogram (EEG)'de (**Şekil-1**) sağ hemisferde zemin aktivitesi düşük amplitüdümlü dalgalardan oluşmaktaydı. Sol hemisferde iyi derecede gelişmiş ve düzenlenmiş olup posterior dominant ritim dalga aktivitesi, sol hemisfere lateralize 1-2 saniye süreli orta amplitüdümlü keskin yavaş dalga aktivitesi paroksizmleri ve yer yer faz karşılaşması örneği görüldü. Bilgisayarlı Beyin Tomografisi (BBT)'nde (**Şekil-2a,b**) kemik pencerede frontal sinüs genişlemesi, parankim yapılarında ise lateral ventriküllerde dilatasyon, temporoparietal kistik alan ve frontotemporoparietal at-

rofi saptandı.

Şekil 1 : EEG de sağ hemisferde düşük amplitüdümlü zemin aktivitesi ve sol hemisfere lateralize 1-2 saniye süreli orta amplitüdümlü keskin yavaş dalga aktivitesi paroksizmleri ve yer yer faz karşılaşması

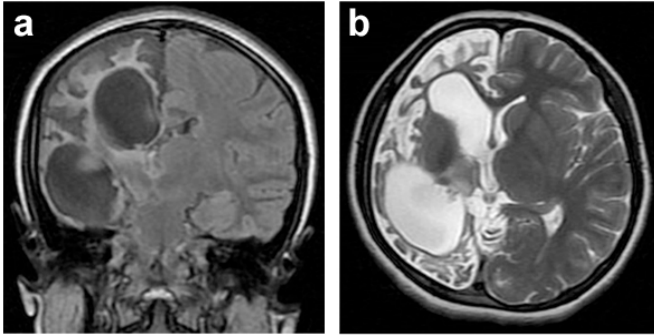


Şekil 2 : BBT: a) Sağda frontal sinüste sola göre genişleme ve belirginleşme. b) Sağ Lateral ventrikül frontal ve temporal hornlarında dilatasyon ve frontotemporoparietalde beyin dokusunda atrofi



Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) de (**Şekil-3a,b**) sağ serebral hemisfer volümünün de azalma, sağ oksipitotemporal, anguler ve supramarginal giruslere komşu subkortikal alanda çevresel gliotik alanın eşlik ettiği fokal ensefalomalazik alan mevcuttu. Sağ lateral ventrikülde ensefalomalazik alana çekinti ve fokal dilatasyon izlenmekte idi. Nöbet eşlik etmese de hemiparezi, hemiatrofi, mental retardasyon bulguları olan hastaya DDMS tanısı konuldu. Aileye prognoz hakkında bilgi verildi. Hastaya baş dönmesi için semptomatik tedavi uygulandı. Sekel bulguları için baklofen tedavisi başlandı ve fizyoterapi programına alındı.

Şekil 3 : Kranial MRG de a) T1 ağırlıklı koronal, b) T2 ağırlıklı aksiyel kesitlerde: Sağ serebral hemisferde frontoparyetotemporal volüm azalması, sulkuslarda belirginleşme sağ lateral ventriküllerde dilatasyon ve sağ oksipitotemporal, anguler ve supramarginal giruslere komşu subkortikal alanlarda çevresel gliotik alanın eşlik ettiği fokal ensefalomalazik alanlar.



Tartışma

DDMS, ilk kez Dyke ve arkadaşları tarafından 1933'de bildirilmiş bir kranial malformasyondur. Major bulguları; unilateral serebral atrofi, kontralateral hemiparezi ve epilepsidir. Eşlik eden diğer bulgular ise fasial asimetri, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklardır¹. Bizim olgumuzda sağ serebral hemiatrofi, sol spastik hemiparezi, fasial asimetri, orta derecede mental retardasyon mevcuttu. Bilateral işitmesi normaldi. Tanı koymada en önemli radyolojik yöntemler beyin BT yada beyin MRG'dir^{2,4}. Görüntüleme yöntemleri ile tek taraflı hemisferal atrofi ile birlikte hemiatrofinin olduğu tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal ve petromastoid sinuslerde genişleme tespit edebilir¹. Bizim olgumuzda da sağ serebral hemisfer volümünün de azalma ve gliozisin eşlik ettiği ensefalomalazik alanlar mevcuttu. Sağ lateral ventrikülde ensefalomalazik alana çekinti ve fokal dilatasyon vardı. Bu bulgulara ilaveten komşu kemik yapılar da, frontal sinüste genişleme ve sinüs havalanmasında artış tespit edildi. DDMS kazanılmış ya da konjenital birçok

nedene bağlı gelişebilir. Konjenital nedenler arasında; intrauterin beyin hasarına neden olan unilateral vasküler nedenler, mezensefalon hipoplazisi ya da Wallerian dejenerasyonu sayılabilir⁵. Stred ve arkadaşları intrauterin midarkus aort koarktasyonuna bağlı serebral kan akımı azalmasına sekonder gelişen DDMS vakası bildirmişlerdir⁶. Konjenital nedenlere bağlı DDMS hastalarında semptomlar perinatal ya da bebeklik döneminde ortaya çıkabilir³. Garg ve ark tarafından febril nöbetlerle serebral hemiatrofinin etyolojik olarak ilişkili olduğunu öne sürülmüştür⁷. Kazanılmış DDMS' de ise travma, enfeksiyon, doğum sırasında ya da çocuklukta meydana gelen intraserebral hemoraji nedenler arasında sayılabilir³. Kazanılmış DDMS' de klinik tablonun ortaya çıkması etyolojik faktörün zamanına ve niteliğine göre ileri çocukluk ya da ergenlik dönemine kadar uzayabilir⁸. Bizim olgumuzda da 7 aylıktan geçirilen febril konvülsiyon öyküsü vardı ve hemiparezi 3 yaşından sonra ortaya çıkmıştır. Ünal ve ark DDMS' unda erkek ve sol taraf tutulumunun daha sıklıkla bulunduğunu bildirmişlerdir⁹. Bu olguda da sol hemiatrofi mevcuttu. Epileptik nöbetler hemiparezi başladıktan aylar ya da yıllar sonra görülebilir¹⁰. Bazı olgularda ise mental retardasyon ve epileptik nöbet yıllar sonra bile ortaya çıkmayabilir¹¹. Bizim olgumuzda epileptik nöbet yoktu. Literatürde DDMS tanısı almış ancak epileptik nöbet görülmeyen sadece 2 olgu bildirilmiştir¹³. Keinjiro ve ark. epileptik nöbetlerin geç başlamasının nedenini serebral hemiatrofinin tamamlanmasının uzun yıllar sürmesine bağlamışlardır¹¹. Serebral hemiatrofiye yol açan mekanizmanın sinaptik plastisitenin nörotrofinlerde bir azalmaya yol açması sonucu oluşan fokal iskemik değişikliklerin sinirsel aktiviteyi yavaşlatması olduğu ileri sürülmektedir.^{13,14}. Biz bu olguda epilepsi eşlik etmese de; hemiparezi, mental reterdasyon, fasial asimetri ile birlikte görüntülemelerde hemiatrofi bulguları ve kompensatuar kemik değişiklikleri de varsa DDMS düşünülmesi ve nöbet açısından takip edilmesi gerektiğini vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *SurgGynObstet* 1933; 57:588-600.
2. Şener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging* 1992; 16:93-97.
3. Aguiar PH, Liu CW, Leitaó H, Issa F et al. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of the cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. *ArqNeurosiquiatr* 1998; 56:803-807.
4. Afifi AK, Godersky JC, Menezes A. Cerebral hemiatrophy, hypoplasia of internal carotid artery and intracranial aneurysm. *ArchNeurol* 1987;44:232-35
5. Yerdelen D, Koc F, Koc Z. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *Neurosurg Q* 2009 19:59-61
6. Stred SE, Byrum CJ, Bove EL, Oliphant M. Coarctation of the mid-aortic arch presenting with monoparesis. *AnnThoracSurg* 1986; 42:210-212.
7. Garg RK, Karak B. Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. *Indian Pediatr* 1998;35:79-81.
8. Narayan AP, Piyaush B, Vilas, Amit D. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *IndianJournal of Pediatrics* 2004;71:943.
9. Ünal O, Tombul T, Anlar O, İncesu L, Kayan M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). *ClinImaging* 2004; 28:163-5.
10. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. *AJR Am J Roentgenol.* 1980;35:259-262.
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.
12. Sarikaya B, Sarikaya S. Dyke-Davidoff-Masson syndrome revisited: A didactic case with interesting imaging findings. *Australasian Radiology.* 2007;51, B10-B13
13. Liu PK, Grossman RG, Hsu CY, Robertson CS. Ischemic injury and faulty gene transcripts in the brain. *Trends Neurosci* 2001; 24:581-588.
14. Schinder AF, Poo M. The neurotrophin hypothesis for synaptic plasticity. *Trends Neurosci* 2000; 23: 639-645.