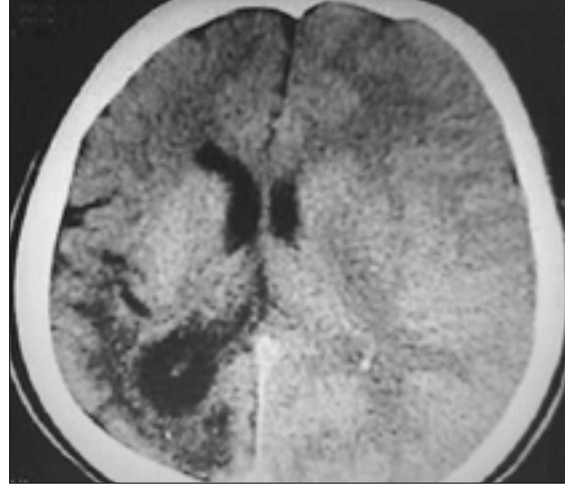


AYIN OLGUSU

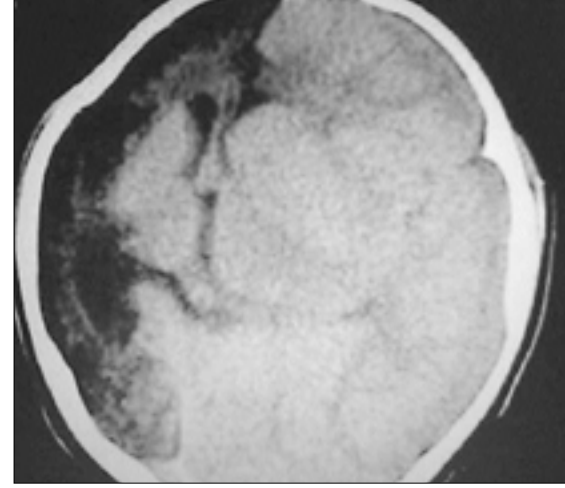
Editörler: İhsan Kafadar(*), Yücel Taştan(**), Halit Çam(**)



Olgusu: İki yaşında kız çocuğu. Acil Birimimize havale geçirme nedeniyle getirildi. Bir yaşında başlayan ateşsiz havale nedeniyle antiepileptik tedavi başlanmış, fakat haftada 1-2 kez bir vücut yansında başlayıp sonra jeneralize olan konvulsiyonları tekrarlıyormuş. Ayrıca 15 günlükten itibaren sağ vücut yansındaki ekstremite-lerini iyi kullanmadığı farkedilmişti.

Fizik Muayenede: Genel durumu iyi, boy ve ağırlığı (25-50p), baş çevresi 3 persantilin altında bulundu. Yaşına göre mental gelişimi geriydi. Yüz asimetrikti. Solda merkezi tipte fasiyal paralizi mevcuttu. Sağ vücut yansında kas tonusu ve derin tendon refleksleri artmıştı. Patolojik reflekslerden babinski sağda lakayd olarak alındı, klonus saptanmadı. Oraklayarak yürüyordu. Diğer sistem muayenelerinde belirgin bir özellik saptanmadı.

Laboratuvar: Hemogram, total protein, albumin, kan şekeri, Na, K, Ca, üre, kreatinin değerleri normal bulundu. Protrombin zamanı:13,1 sn (aktivitesi % 90,1), INR 1.06, aPTT: 25,2 sn, Faktör V Leiden mutasyonu tesbit edilmedi, Protein C %116, Protein S %75,5,



anti-thrombin 3 aktivitesi %151, Faktör VIII %182, Faktör IX %133 ile normal değerlerdeydi. Elektroensefalogramda (EEG) sekonder olarak jeneralize olan fokal konvulsiyonla uyumlu bulgular vardı. Kraniyal tomografik incelemede serebral hemiatrofi, hemikraniyal hipertrofi ve kompensatuvar serebral hipertrofi tesbit edildi. Kraniyal bilgisayarlı tomografi bulguları tanı için yol gösterici oldu (Resim 1,2).

Editörün notu:

Bu sayfa 'ayın olgusu' başlığı ile ilginç olgu bildirilerine ayrılmıştır.

1-İlginç ve tanı koydurucu görüntüsü olan (resim, radyografi, ultrason, bilgisayarlı tomografi, magnetik rezonans veya patolojik inceleme) olgular kabul edilecektir.

2- Genel olarak derginin yazım kuralları bu sayfada da geçerlidir, kaynakça sayısı 10'u geçmemelidir,

3-Biçimsel olarak ilk sayfa olguya ait tanıya yardımcı görüntülemeler yanında kısaca olgu sunumu için ayrılmıştır, tanıya götüren bulgular vurgulanmalı, tanıdan bahsedilmemelidir. İkinci sayfada ise görüntülerin açıklaması, giriş, tanımlama, tarihçe, tanıya yardımcı laboratuvar incelemeleri, ayrıca tanı özellikleri ve tedavi metodlarını açıklayan, olgudaki özelliklerin tartışıldığı, 12 puntuyla, iki aralıklı olarak yazılmış ve iki daktilo sayfasını geçmeyen özlü bilgiye yer verilecektir.

(*) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Uzm.Dr.

(**) Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Genel Pediatri Bilim Dalı, Doç.Dr.

Tanı ve tartışma

Dyke-Davidoff-Masson sendromu

Dyke-Davidoff-Masson sendromu diğer adıyla serebral hemiatrofi sendromu konvülsiyon, fasiyal asimetri, kontralateral hemipleji / hemiparezi ve öğrenme güçlüğü ile karakterize bir sendromdur. İlk kez 1933 yılında C.G.Dyke, L.M.Davidoff ve C.B. Masson tarafından tanımlanmıştır (1).

Etyolojiden prenatal dönemde beyin hasarına ve nöron kaybına neden olan konjenital enfeksiyonlar, malformasyonlar ve özellikle vasküler patolojiler (a.menigea medya iskemileri) ile perinatal dönemdeki doğum travması, anoksi, hipoksi yada intrakraniyal kanama sorumlu tutulmaktadır. Ayrıca postnatal dönemde travma, tümör, enfeksiyon ve uzamış febril konvülsiyonlar da Dyke-Davidoff-Masson sendromuna yani serebral hemiatrofi sendromuna neden olabilir (1,2).

Bu sendrom klinikte hemiparezi, hemipleji, değişik düzeylerde tek taraflı yüz ve ekstremitte atrofi ve konvülsiyon ile karakterizedir. Bazı olgularda birlikte mental retardasyon da gözlenebilir. Konvulsif hastalarda EEG anormallikleri saptanabilir (2,7,12).

Tanı, radyolojik olarak serebral hemiatrofi, hemikraniyal hipertrofi, kraniyal asimetri, ipsilateral kraniyal kemik hipertrofi ile paranasal sinüs ve mastoid hücrelerde hiperpnömatizasyonun değişik derecelerde gösterilmesi ile konur (5). Kraniyal görüntüleme bu bulgulara ek olarak orta kraniyal fossada hipoplazi, orta hatta şift, ventriküler dilatasyon, mezensefalon hipoplazisi, nükleus lentiformis hipoplazisi, talamus hipoplazisi, kontralateral parenkimal değişiklikler, kompensatuvar serebral hipertrofi de gösterilebilir (5,3,7). Gerek bilgisayarlı tomografi (BT) gerekse magnetik rezonans (MR) görüntüleme yöntemleri, tanıda yararlı olmakla birlikte MR beyin dokusunu daha detaylı gösterebilmesi ve etyolojik nedenler hakkında da fikir yürütülebilmeye olanak sağlaması nedeniyle tercih edilmelidir (9). Bilgisayarlı tomografi ile saptanamayan ve beyin hemiatrofi nedeniyle gelişen talamus, serebral pedikül asimetrisi gibi bulgular da MR'da gösterilebilir.

Erken yaşta gelişen hemihipoplazisi varlığında kafatasının gelişimi için beyin dokusunun büyümedeki uyarıcı etkisi azalır. Bu boşluğu doldurmak için kemik dokuda sekonder hipertrofik değişiklikler oluşur (11). Kemik dokuda görülen değişiklikler genellikle atrofi düzeyi ile ilişkilidir (2). Falso serebral ve diğer orta hat yapılarında atrofik tarafa kayma, hemisfer değişikliklerinin prenatal ya da perinatal dönemde oluştuğu yönünde bir ipucu verebilir (10).

Hastamızda da sağ vücut yarisında hemipleji, yüz asimetrisi ve mental retardasyon mevcuttu ve tekrarlayan konvülsiyon hikayesi vardı. Çekilen kraniyal BT'sinde sol beyin hemisferinde atrofi, ventriküler dilatasyon, paranasal sinüs ve mastoid hücrelerde hiperpnömatizasyon ve ipsilateral kraniyal kemiklerde hipertrofi bulguları mevcuttu. Etyolojeye yönelik tetkiklerimizde özellikle hemostaz tetkiklerinde bir bozukluk saptanmadı.

Serebral hemiatrofi tanısı gerek klinik bulguları gerekse görüntüleme sonuçlarına göre kolayca konabilir. Bununla birlikte ayırıcı tanıda kitle etkisi oluşturan patolojiler, bazı nörokutan sendromlar, atrofik evredeki lökodistrofiler ve hemimegalensefali düşünülmelidir.

Sturge-Weber sendromu klinik bulgularından hemiparezi, hemipleji, ekstremitte hemiatrofi, konvülsiyon ve mental retardasyon ile bu sendroma benzerlik gösterebilir. Ancak cilt ve göz bulguları, ayrıca BT ile ilk aylarda saptanabilen tek, bazende iki taraflı giral kalsifikasyonlar ayırıcı tanıda önemli yol göstericilerdir (11). Linear nevüste saptanan hemiparezik bulgular yanında vücuttaki yaygın dermoid ve lipodermal patolojiler ayırt ettiricidir. Ayrıca BT'de kalvaryl asimetri yanında bilateral makrensefali, beyin dokusunda hamartom ve ak maddede hipodansite saptanabilir.

Kitle etkisiyle orta hattan sapmaya neden olan tümör, abse ve benzer yer kaplayıcı oluşumlar da ayırıcı tanıda düşünülmelidir. Fakat bu yer kaplayıcı lezyonlar atrofik veya hipoplazik değişikliklere sekonder kemik değişikliklerine neden olmazlar (12). Hemimegalensefalide ise etkilenen beyin yarisında venriküllerinin dilate görünmeyip daha ufak görünüşü ayırıcı tanıda yol göstericidir (4,5).

Hastalığın tedavisi semptomatiktir. Tedavi konvülsiyon, hemipleji, hemiparezi ve öğrenme güçlüğü gibi problemlere yönelik olmalıdır.

Kaynaklar

1. C. G. Dyke, L. M. Davidoff, C. B. Masson: Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, Chicago, 1933;57: 588-600.
2. Zilka A. CT of cerebral hemiatrophy *AJR* 1980;135:259-62
3. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging*, 1992 ;16:93-7.
4. Romeo Araujo D, Pego Reigosa R, Branas Fernandez F, Martinez Vazquez F, Cortes Laino JA. [Contralateral cerebral atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome] *Neurologia*. 1999;14:320-1.
5. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, et all. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. *Arq Neuropsiquiatr*. 1998;56:803-7.
6. John H. Menkes, Harvey B. Sarnat. *Child Neurology*, 6th edition, Philadelphia. Lippincott Williams-Wilkins 2000: 401-67.
7. Sener RN, Jinkis JR; MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imag* 1992;16:93-7
8. Taşdemir Haydar, İncesu Lütfi. Dyke Davidoff Masson syndrome. *Clinical Imaging*. 2002;26:13-7
9. Zeiss J, Brinker RA. Imaging of cerebral hemiatrophy. *J Comput Assit Tomogr*. 1988;12:640-3
10. Danziger A, Price HI. CT findings with cerebral hemiatrophy. *Neuroradiology* 1980;190:267-71
11. Taveras JM, Wood EH, *Diagnostic Radiology*, 2nd ed. Baltimore, Williams and Wilkins Comp 1976
12. Jacoby CG, Go RT, Hahn Fj. CT in cerebral hemiatrophy. *AJR* 1977;129:5-9.