

İleri yaşta tanı konulan bir Dyke Davidoff Masson sendromu olgu sunumu

A case report of Dyke Davidoff Masson syndrome which is diagnosed in advanced age

Ümmü Serpil Sarı¹, Ecenur Aydın Aşık², Ayşin Kısabay³, Hatice Mavioğlu³

¹Balıkesir Devlet Hastanesi Nöroloji kliniği, Balıkesir

²Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Psikiyatri AD., Manisa

³Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD., Manisa

Geliş Tarihi: 15.12.2015

Kabul Tarihi: 01.08.2016

doi.10.21601/otd.273597

Öz

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) major bulguları unilateral serebral atrofi, kontrolateral hemiparazi ve nöbetlerle karakterize, ilk kez Dyke ve arkadaşları tarafından 1933 yılında tanımlanan bir kranial malformasyondur. DDMS sendromunun etiyojisi travma, inflamasyon, vasküler malformasyonlar ve oklüzyonları içerir. Tanıda altın standart kranial bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntülemidir.

Bu yazıda 4 yaşından beri epilepsi tanısıyla tedavi gören 55 yaşındaki bayan hastanın epilepsiye eşlik eden fasial asimetri, hemiparezi, hemidistoni, mental retardasyon, kranial hemiatrofi bulguları ile ileri yaşta DDMS tanısı alması nedeniyle nadiren görülen bu sendromu olgu ve literatür eşliğinde vurgulamak istedik.

Anahtar kelimeler: Dyke Davidoff Masson sendromu, hemidistoni, nöbet, ileri yaş

Abstract

MMajor findings of Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) are unilateral cerebral atrophy, contralateral hemiparesis and seizures. DDMS is a cranial malformation which is described by Dyke and his colleagues in 1933. The etiology of DDMS are trauma, inflammation, vascular malformations and occlusions. Computerized tomography and magnetic resonance imaging are the gold standard for diagnosis of DDMS.

In this publication, we want to emphasize DDMS once more with the rare case of a 55 years old female patient who had a history of epilepsy since age of 4 and has epilepsy and facial asymmetry, hemidystonia, mental retardation, cranial hemiatrophy findings and DDMS diagnosis in advanced age.

Key words: Dyke Davidoff Masson syndrome, hemidystonia, seizure, advanced age

Giriş

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) ilk kez 1933 yılında serebral hemiatrofi olarak Dyke ve arkadaşları tarafından bildirilmiştir [1]. Dyke- Davidoff-Masson sendromu, fasial asimetri, kontralateral hemipleji veya hemiparezi, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar, epilepsi, nörogörüntüleme serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranazal sinüslerde

aşırı genişleme ve havalanma artışının olması ile karakterize bir tablodur [2]. Etiyojisinde saptanan nedenler ; travma, enfeksiyon, vasküler anomaliler , iskemik ve hemorajik durumlar (1,3-6) , aort koarktasyonu, subependimal germinal matriks, amniyotik bant , prematüre infant hemorajileridir [5,7,8]. Tüm bu sayılan nedenlere rağmen etiyojisi tam olarak bilinmemekle birlikte bu olguların in utero ya da hayatın erken dönemlerinde ortaya çıkabilecek beyin zedelenmesi ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir.

Tanıda altın standart kranial bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonan görüntüleme (MRG) incelemesi olup, aynı zamanda patolojinin gelişim dönemine ait ipuçları da vermektedir [3]. Radyolojik olarak; tek taraflı serebral parankim kaybı ve aynı taraf kafa kemiklerinde değişik derecelerde eşlik edebilen kompansatuvar kemik değişiklikleri, diploik mesafede genişleme nedeni ile kalvaryal kemiklerde kalınlaşma, paranasal sinüslerde ve mastoid hücrelerde hiperpnömatizasyon, temporal kemikte elevasyon görülebilir [6,7,9-13].

Hayatın erken dönemlerinde genellikle ilk iki yıl içerisinde, hemiatrofi geliştiğinde kafa kemikleri ve sinüslerin homolateral hipertrofi gibi kompansatuvar kranial değişiklikler olmaktadır [3]. Serebral hemisferde hemiatrofi ile birlikte aynı taraf ventrikülünde şift, 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 bulunmaz [3,7]. Ünal ve arkadaşları yaptıkları çalışmada, Parker ve arkadaşlarının çalışmaları ile uyumlu olarak sol hemisferin sağa göre daha çok etkilendiğini saptamışlardır [14,15].

DDMS tanılı hastalarda adölesan dönemde absans nöbetleri sık izlenmekle birlikte primer veya sekonder jeneralize tonik klonik, kompleks parsiyel tip nöbetler de görülebilmektedir [6]. Dean ve arkadaşları DDMS lu olgularda EEG de epileptiform deşarjların sol serebral hemisferden odaklandığını [16]. Nieman ve arkadaşları da EEG incelemelerinde atrofik hemisferde yavaş dalga aktivitesiyle ilişkili olarak alfa ritminde supresyon olduğunu saptamışlardır [17].

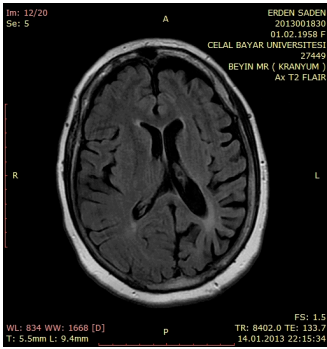
Olgu

Ellibeş yaşında bayan hasta 3 ay önce başlayan ve ilerleyen sağ kol, bacak güçsüzlüğü, sağ kolda istemsiz hareketler, dengesizlik, öz bakım ve işlevsellikte azalma nedeniyle Celal Bayar Üniversitesi Hafsa Sultan Hastanesi Nöroloji polikliniğine başvurdu. Hasta hemidistoni, serebrovasküler hastalık ön tanıları ile ileri tetkik ve tedavi amaçlı nöroloji servisine yatırıldı. Soy geçmişinde anne ve babası arasında akrabalık bağı olmayan hasta ailenin birinci çocuğu olarak normal spontan vajinal yol ile zamanında evde doğmuş. Annesinden alınan öyküsünde prenatal, natal özelliğin olmadığı ve nöromotor gelişiminin normal olduğu, beş yaşında jeneralize tonik klonik nöbetleri nedeni ile hastaya epilepsi tanısı konularak fenitoin 100 mg 1x1 başlandığı öğrenildi. Beş yaşından beri düzenli kontrollere gitmeyen ve aynı tedaviye devam eden hastanın yaklaşık dört ayda bir, preiktal dönemde çift görme sonrasında bilinç kaybı ve sağ vücut yarısında tonik klonik başlayıp tüm vücuda

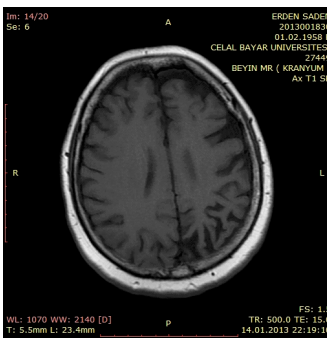
yayılan sekonder jeneralize tonik klonik nöbetleri oluyormuş. İlköğretim eğitimine devam edemeyen hasta, birinci sınıfta eğitimini yarıda kesmiş. Yaklaşık dört yıl önce sağ kol bacadaki güçsüzlük gelişen hasta devlet hastanesi nöroloji kliniğine yatırılarak tedavi edilmiş. O dönemde sadece kranial BT incelemesi yapılmış ve normal olarak değerlendirilmiş. Sağda ılımlı güçsüzlüğü sekel olarak kalan hasta destekle yürüyebiliyormuş. Yaklaşık 3 aydır sağ tarafındaki güçsüzlükte artış, sağ elde dönme hareketi, yürürken denge kaybı ve düşme, işlevsellikte azalma şikayetleriyle dış merkezde nöroloji polikliniğine başvuran hastanın beyin tomografisinde akut patoloji saptanmamış ve fenitoin 100 mg 1x1 tedavisinin devamı önerilmiş.

Hastanın muayenesinde fizik bakısı olağan, nörolojik bakısında; bilinç açık, oryante, koopere, ötimik duygulanım, sağ nazolabial oluk silik, sağ üst ve alt ekstremitede kas gücü 4/5, solda kas gücü tam, muayene esnasında sağ elde dışa doğru dönme ve kasılma şeklinde distonisi mevcut idi. Derin tendon refleksi sağda canlı, patolojik reflexlerden Babinski, Hoffman, ilkel reflexlerden yakalama refleksi sağda pozitif, serebellar muayene ve duyu muayenesi olağan, yürüyüşü hemipareziye sekonder ılımlı ataksik ve hastanın spastisitesi yoktu. Hastanın nöroloji servisinde takibi sırasında, bir kez 5 dakika süren postiktal konfüzyonun eşlik ettiği jeneralize tonik klonik nöbeti gözlemlendi.

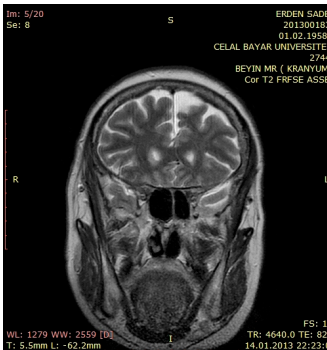
Hastada yapılan WAIS (Wechsler Adult Intelligence Scale) zeka ölçeği testinde orta düzeyde zeka geriliği (IQ düzeyi 35-49) saptandı. Hastanın biyokimya, hemogram, hormon ve idrar tetkikleri normaldi. Muhtemel kardiyembolik etiyojolojiye yönelik olarak yapılan kardiyak bakısı, elektrokardiyografi ve ekokardiyografi incelemelerinde patoloji saptanmadı. Kranial BT'sinde sol lateral ventrikül sağa oranla daha geniş, sol sylvian fissürler ve konveksite sulkusları sola oranla daha geniş izlendi. Kranial manyetik rezonans görüntülemesinde sol serebral hemisfer sağa kıyasla atrofik, kortikal sulkuslarda genişleme, solda diploe mesafesinde sağa kıyasla kalınlaşma ve sol frontal sinüste sağa kıyasla havalanma artışı izlendi. Bu görünümün intrauterin patolojilere sekonder olabileceği düşünüldü. Serebral parankimal yapılarda sol lateral ventrikül posterior hornu komşuluğunda daha belirgin her iki lateral ventrikül posterior hornu komşuluğunda sekel gliozisle uyumlu ılımlı T2 sinyal artışı izlendi, (Resim 1a,b,c) difüzyon incelemede akut iskemiye destekler bulgu saptanmadı (Resim 2). Hastanın karotis vertebral doppler usg incelemesi normaldi, çekilen kranial MR anjiyografide damarsal patoloji saptanmadı (Resim 3).



Resim 1 a

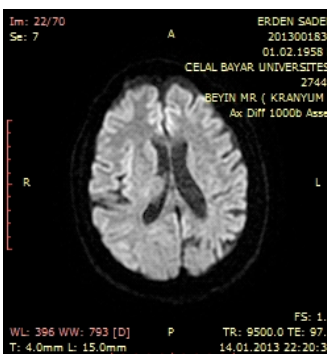


Resim 1 b

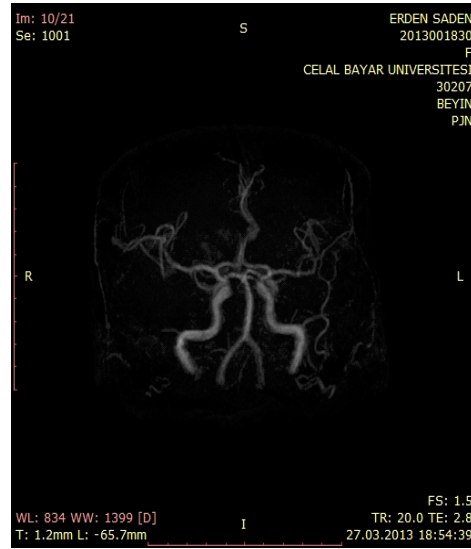


Resim 1c

Resim1: 1.a. T2 flair axial 1b.T1 axial 1c.T2 koronal kesitlerde sol serebral hemisfer sağa kıyasla atrofik , kortikal sulklarda genişleme, solda diplö mesafesinde sağa kıyasla kalınlaşma ve sol frontal sinüste sağa kıyasla havalanma artışı

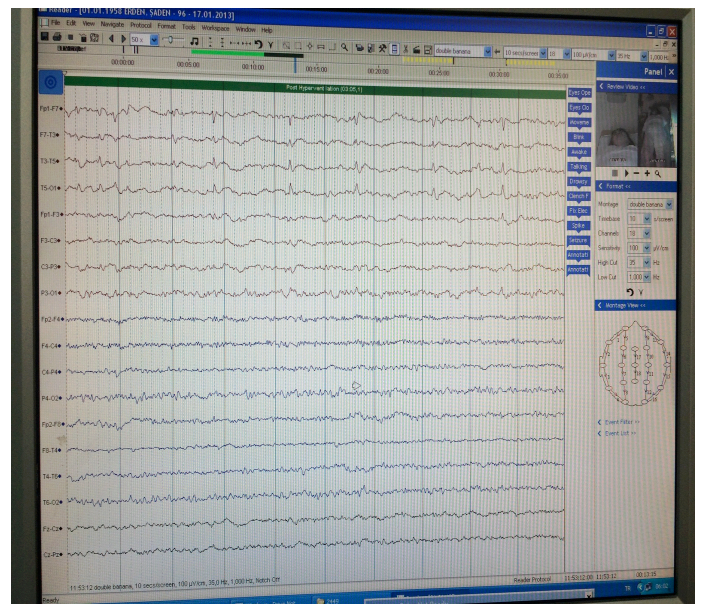


Resim 2: Diffüzyon MR de akut diffüzyon kısıtlılığı izlenmedi.



Resim 3: Kraniyal MR anjiyografi normaldi.

Hastanın EEG incelemesinde sol hemisfer içinde yayılım gösteren izole keskin dalga aktivitesi mevcut olup bu aktivite PLED (periyodik lateralizan epileptiform deşarjlar) olarak değerlendirildi (Resim 4). Klinik olarak hemiparezi, fasial asimetri , hemidistoni ve mental retardasyon, epilepsi bulguları olan ve nörolojik görüntülemeleri ile hastaya Dyke Davidoff Masson sendromu tanısı konularak nöbet kontrolü açısından IQ düşük olduğu için ve ilacın duyu durum düzenleyici özelliğinden dolayı valproik asit 500 mg 2x1 tedavisi başlandı.



Resim 4: EEG de sol hemisfer içinde yayılım gösteren izole keskin dalga aktivitesi.

Pled (Periyodik lateralizan epileptiform deşarjlar)

Tartışma

DDMS, major semptomları unilateral serebral atrofi, kontralateral hemiparezi ve epilepsi ile karakterize bir kraniyal sendromdur [1]. Bu sendromun yaş aralığına bakıldığında; erken dönemde veya en fazla yaşamın 3. veya 4. dekadında görüldüğü bildirilmiştir. Taşdemir ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada alınan olguların yaşları 4 ile 38 arasındayken [6], Ünal ve arkadaşlarının 26 hasta ile yaptığı çalışmada hastaların yaşları 1 ile 35 arasındaydı [14].

Epilepsi tanısı ile 5 yaşından beri takip edilen olgunun hemiparezi şikayetleri 50 yaşından sonra muhtemel serebrovasküler hastalığa bağlı ortaya çıkmış, 4 ay önce işlevselliğini engelleyecek derecede artış göstermiştir. O dönemde yapılan tetkikleri ile yeni bir serebrovasküler hastalık düşünülmemiştir. Hastanın serebrovasküler hastalık ile açıklanamayan hemiparezisi hastanın DDMS tanısının sadece çocukluk veya ergenlik değil, ileri yaş dönemlerinde de koyulabileceğini düşündürmüştür.

Etiyolojisi kazanılmış ve konjenital birçok nedene bağlı olduğu düşünülen sendromda kazanılmış nedenler arasında travma, enfeksiyon, doğum sırasında veya sonrasında meydana gelen intraserebral hemorajiler sayılabilir. Zedelenme in utero olduğunda gestasyonel vasküler oklüzyona bağlıdır, primer olarak orta serebral dolaşım bozulmuştur. Şener ve arkadaşlarının sunduğu 3 olgunun hiçbirinde etiyolojik olarak orta serebral arterde inmeye ait patoloji saptanmamıştır [7]. Olgumuzun damarsal yapılara yönelik araştırmasında çekilen kraniyal MR anjiyografide orta serebral arterinde patoloji saptanmadı.

Taşdemir ve arkadaşları makalelerinde hastalığın başlangıcında serebral parankim ve homolateral kraniyal değişiklikleri arasında bir ilişkinin olmadığını [6], Shetty ve arkadaşları da buna karşı kompensatuvar homolateral kafa ve sinüs kemiklerindeki değişikliklerin hipoplastik serebrum dokusunun yarattığı vakum etkisiyle hayatın erken döneminde, özellikle ilk iki yılında gelişebileceğini vurgulamışlardır [10]. Atrofik tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal sinüslerde genişleme beyin hasarının 2 yaşından önce geliştiğini düşündürür [8]. Ol-

gunun kraniyal MRG sol serebral hemisfer sağa kıyasla atrofik görünümde DDMS ile uyumlu kortikal sulkuslarda genişleme solda diploe mesafesinde sağa kıyasla kalınlaşma ve sol frontal sinüste sağa kıyasla havalılık artışı ile uyumlu olarak yorumlanmıştır. Bu durum olgunun sendrom açısından patolojisinin hayatın erken döneminde olasılıkla 2 yaşından önce başladığını göstermektedir. Ünal ve arkadaşları DDMS'da sol taraf tutulumunun daha sıklıkla bulunduğunu bildirmiştir [14].

Olgunun kraniyal MRG'sinde sol serebral hemisfer sağa kıyasla atrofik görünümde solda diploe mesafesinde sağa kıyasla kalınlaşma ve sol frontal sinüste sağa kıyasla havalılık artışı mevcuttu. Zúñiga-González ve arkadaşları erişkin çağda inaktif romatolojik kalp hastalığına bağlı embolilerin neden olduğu stroke sonucu gelişen serebral hemiatrofi bildirmişlerdir [18].

Olgunun dört yıl önce geçirilmiş muhtemel serebrovasküler hastalık öyküsüne yönelik çekilen kraniyal BT ve MRG'de geçirilmiş serebrovasküler hastalığı açıklayacak anlamlı bir bulgu saptanmadı. Öyküdeki geçirilmiş eski infarkta neden olabilecek kardiyembolik etiyolojiye yönelik tetkikler ve muayene normal saptanmıştır.

Bu hastalarda aynı zamanda distoni de eşlik etmektedir. Sen ve arkadaşları DDMS tanılı bir olguda sol yanlı hemiparezi ve fasial asimetriye eşlik eden sol yanlı hemidistoniden bahsetmişlerdir [19]. Bizim olgumuzda semptomatolojik olarak Sen ve arkadaşlarının olgusu ile örtüşmektedir.

DDMS ile psikiyatrik rahatsızlıkların komorbid olarak çok sık eşlik etmemektedir. Ancak Winkler ve arkadaşları DDMS'a eşlik eden depresif bozukluk ve depresif bozukluğa bağlı yineleyen hastaneye yatışları olan olgudan bahsetmişlerdir [11]. Bizim olgumuzda ötimik duygudurumu dışında özellik yoktu.

Sonuç olarak çocukluk çağında başlayan epilepsi, mental retardasyon, yavaş gelişen hemiparezi ve hemidistonisi olan olguya ileri yaşta nörolojik görüntüleme ile desteklenen DDMS tanısı konulmuştur. Bu olgu ile erken çocukluk döneminde ve hayatın ileri döneminde farklı semptomatik seyir gösterebilen nadir bu sendrom hatırlatılmak istenmiştir.

Kaynaklar

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB: Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. Surg Gynecol Obstet 57:588-600, 1933)
2. Ünalp A. , Aydoğan AÖ, Dyke-Davidoff Masson sendromu- bir olgu sunumu, Ege Tıp Dergisi/ Ege Journal of medicine 46(2): 107-109, 2007)
3. Afifi AK, Godersky JC, Menezes A, Smoker WR, Bell WE, Jacoby CG: Cerebral hemiatrophy, hypoplasia of internal carotid artery and intracranial aneurysm. A rare association occurring in an infant. Arch Neurol 44:232-235, 1987
4. Ono K, Komai K, Ikeda T: Dyke-Davidoff-Masson syndrome manifested by seizure in late childhood: A case report. J Clin Neurosci 10:367-371, 2003
5. Stred SE, Byrum CJ, Bove EL, Oliphant M: Coarctation of the mid-aortic arch presenting with monoparesis. Ann Thorac Surg 42:210-212, 1986
6. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, Belet U, Gungor L: Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 26:13-17, 2002
7. Sener RN, Jinkins JR: MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging 16:93-97, 1992
8. Zilkha A: CT of cerebral hemiatrophy. AJR Am J Roentgenol 135:259-262, 1980
9. Dähnert W. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. In: Radiology Review Manual. (3th ed). Baltimore: Williams and Wilkins. A Waverly Company, 1996: 204.
10. Shetty DS, Lakhkar NB, John JR. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurology India 2003; 51: 136-139.
11. Winkler DT, Probst A, Wegmann W, Tolnay N. Dyke-Davidoff-Masson syndrome with crossed cerebellar atrophy: an old disease in a new millennium. Neuropathol Appl Neurobiol 2001; 27: 403-405.
12. Romeo Araujo D, Pego Reigosa R, Branäs Fernandez F, et al. Contralateral cerebellar atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurologia 1999; 14: 320-321.
13. Agular PH, Liu CW, Leitao H, et al. 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: 803-807.
14. Ünal O, Tombul T, Çırak B ve ark. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome), Clinical imaging Volume 28,3 May-June 2004, Pages 163-165
15. CE Parker, N Harris, J Mavalwala Dyke-Davidoff-Masson syndrome: five case studies and deductions from dermatoglyphics Clin Pediatr, 5 (1972), pp. 288-292
16. AC Dean, G Solomon, C Harden, G Papakostas, DR Labar Left hemispheric dominance of epileptiform discharge Epilepsia, 38 (1997), pp. 503-505
17. Nieman EA, Fullerton PM: Electroencephalographic findings in unilateral cerebral atrophy. Neurology 13:213-218, 1963
18. Zúñiga-González EA, Molina-Carrión LE, Diego-Silva RC. Two cases of Dyke-Davidoff-Masson syndrome and adult cerebral hemiatrophy. Rev Med Inst Mex Seguro Soc. 2009 Mar-Apr;47(2):215-8.
19. Feyza Sen MD, Mehmet Cabuk MD, Duygu Yoruk Atik MD, Ayşun Unal MD, Hellenic Journal of Nuclear Medicine May - August 2010, 181-182

Sorumlu yazar: Ümmü Serpil Sarı

E-mail: dr.serpilsari@hotmail.com

Gsm: +905055198037

Adres: Balıkesir Devlet Hastanesi Nöroloji Kliniği