



Dyke-Davidoff-Masson Sendromu: Olgu Sunumu Dyke-Davidoff-Masson Sendromu: Case Report

Hüseyin Büyükgöl, Fatma Ayşen Eren, Faik ilik, Fatih Kayhan

1 KTO Karatay Üniversitesi Medicana Tıp Fakültesi Hastanesi .
2 Aksaray Devlet Hastanesi.
3 Konya Başkent Üniversitesi Hastanesi.
4 Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi

ÖZ

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, epilepsi, nörogörüntüleme serebral hemiatrofi, tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranasal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artısının 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, 3 yaşından beri epilepsi hastalığı olan ve son 5 yıldır nöbeti olmayan 26 yaşındaki olgunun ilaç kesilmesi istemi nedeniyle polikliniğimize başvurusu ve yapılan incelemeler sonucunda Dyke-Davidoff-Masson Sendromu tanısı alması tartışılmıştır.

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

Corresponding Author: Hüseyin Büyükgöl

Address: KTO Karatay Üniversitesi Medicana Tıp Fakültesi Hastanesi

E-mail: h_buyukgol@hotmail.com

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 aeration, 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, 26 year old patient whom since the age of 3 with epilepsy and the last 5 years without seizure applying to our clinic with drug withdrawal request and as a result of the examination to get Dyke-Davidoff-Masson syndrome discussed.

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

Başvuru Tarihi/Received: 07-04-2016

Kabul Tarihi/Accepted: 16-05-2016



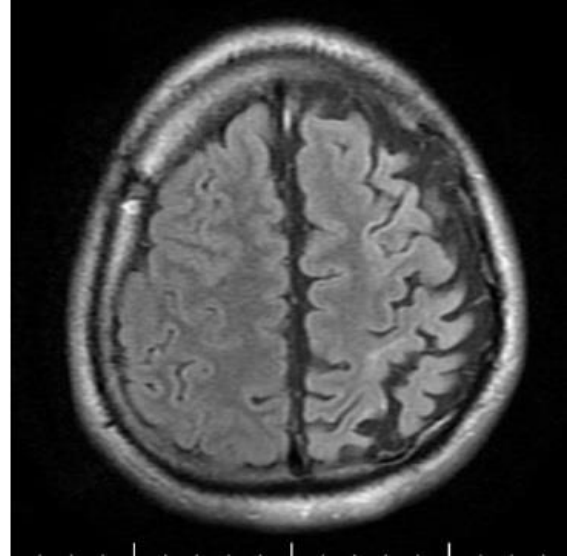
GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS), ilk defa 1933 yılında Dyke, Davidoff ve Masson tarafından epileptik nöbet, fasyal asimetri ve hemiparezi olan 9 olguda, radyolojik bulguları ile birlikte tanımlanmıştır. Radyolojik bulgular tek taraflı hemisfer atrofi, paranasal sinüslerde havalanma artışı, kompensatuvar kemik genişlemesidir (1). DDMS' nun majör bulguları serebral hemiatrofi, kontralateral hemipleji ya da hemiparezi ve epilepsidir. Diğer bulguları ise fasyal asimetri, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı ve psikiyatrik bozukluklardır (2). Burada 3 yaşından beri epilepsi hastalığı olan ve son 5 yıldır nöbeti olmayan 26 yaşındaki olgunun ilaç kesilmesi istemi nedeniyle polikliniğimize başvurusu ve yapılan incelemeler sonucunda DDMS tanısı alması tartışılmıştır.

OLGU

26 yaşında erkek olgu 3 yaşından beri jeneralize tonik klonik nöbetleri nedeniyle medikal tedavi almakta iken ve son 5 yıldır da nöbetsiz olması ve ilaç kullanmak istememesi sebebiyle kliniğimize başvurdu. Miyadında ve sorunsuz doğduğu öğrenilen hastanın bu dönemde çeşitli antiepileptik tedavi aldığı ama son 5 yıldır karbamazepin 800 mg/gün ve levetirasetam 250 mg/gün kullandığı öğrenildi. Öz geçmişinde ve soy geçmişinde önemli bir özellik olmayan hastanın nörolojik muayenesinde sağda silik hemiparezi, sağda derin tendon reflekslerinde artış ve sağda babinski bulgusu pozitif saptandı. Diğer fizik muayene bulgular normaldi. Hastanın laboratuvar incelemesinde karbamazepin kan düzeyi dahil rutin kan tetkikleri normal sınırlardaydı. Psikiyatri ile konsülte edilen hastanın IQ testi normaldi ve herhangi bir psikopatoloji saptanmadı. Çekilen Elektroensefalogram (EEG)' da sol hemisferde zemin aktivitesi hafif düşük amplitüdümlü dalgalardan oluşmaktaydı. Beyin Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG) de (Şekil 1 ve şekil 2) ise özellikle supraventriküler düzeyde sol serebral hemisferde frontoparietal bölgede serebral kortekste incelme ve sulkus ve fissürlerde genişleme subkortikal beyaz cevher alanlarında

glotik sinyal değişiklikleri serebral hemiatrofi gözlemlendi. Bu bulgular ışığında hastaya DDMS tanısı kondu. Hastalığı hakkında bilgi verildi. Almakta olduğu düşük doz levetirasetam tedavisi kesilip sadece karbamazepin 800 mg/gün şeklinde devam edilen hastanın 3 aylık takibinde nöbeti gözlemlenmedi.



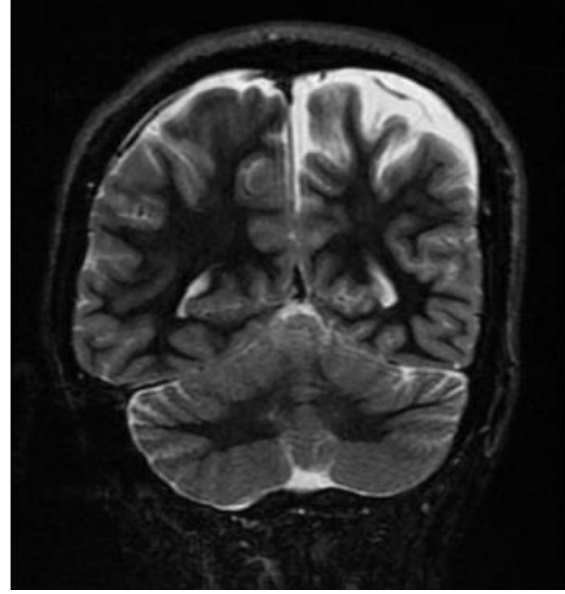
Şekil 1. Sol serebral hemisferde frontoparietal bölgede serebral kortekste incelme, sulkus ve fissürlerde genişleme

TARTIŞMA

DDMS ilk kez 1933 yılında Dyke ve arkadaşları tarafından bildirilmiş, kraniyal malformasyonun da eşlik ettiği bir sendromdur (1). DDMS' nun majör bulguları serebral hemiatrofi, kontralateral hemipleji ya da hemiparezi ve epilepsidir. Diğer bulguları ise fasyal asimetri, mental retardasyon, sensorinöral işitme kaybı ve psikiyatrik bozukluklardır(2). DDMS olan hastalarda zekâ geriliğinin sıklığı %15-20 arasında saptanmıştır (3). Hastamızda yapılan testlerde mental retardasyon saptanmadı. DDMS' unda psikiyatrik bozukluklar görülebilmektedir (4). Hastamızda herhangi bir psikopatoloji rastlanmadı. Bizim hastamızda silik hemiparezi ile birlikte epileptik nöbetleri vardı ve nöbetleri karbamazepin ve levetirasetam ile kontrol altındaydı. Tanı koymada en önemli radyolojik yöntemler beyin bilgisayar tomografi (BT) ya da beyin MRG' dır (5). Görüntüleme yöntemleri ile tek taraflı hemisferal atrofi ile birlikte hemiatrofinin olduğu tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal ve petromastoid

sinüslerde genişleme tespit edebilir (1). Bizim olgumuzda da beyin MRG'ında sol serebral hemisferin volümünde azalma ve sol serebral hemisferde gliotik odaklar eşlik etmekteydi. Literatürde bu sendromunun erkeklerde daha sık ve sol hemisferin sağ hemisferden daha çok etkilendiği bildirilmiştir. Bu durum, hemisferler arasında kan akımı dominansı ve gelişimsel fonksiyonel beyin asimetrisi ile açıklanmış ve hemisferik asimetrisinin erkeklerde daha fazla olduğu bildirilmiştir (6). Bizim olgumuzunda erkek olması, sol serebral hemisferin etkilenmiş olması literatür bilgilerini desteklemektedir. DDMS edinsel ya da konjenital birçok nedene bağlı gelişebilmektedir. Tüm bu nedenlerle oluşan anormallikler, serebral maturasyon tamamlanmadan önce oluşmaktadır (7). Prenatal dönemde; konjenital malformasyon, orta serebral arter sulama alanını kapsayan alanda neonatal veya gestasyonel oklüzyon, tek taraflı serebral dolaşım anomalileri, midaortik ark koarktasyonu, mezensefalon hipoplazisi, perinatal dönemde; anoksi, hipoksi, intrakranial hematoma, postnatal dönemde; travma, tümör, infeksiyonlar uzun süreli febril konvülsiyon neden olarak gösterilebilir (8). Edinsel DDMS' de klinik bulgular etyolojik faktöre bağlı olarak ileri çocukluk ya da ergenlik dönemine kadar görülmeyebilir (8). Ayrıca edinsel serebral hemiatrofide kalvaryal ve fasiyal değişikliklerin gözlemlenmediği, bu değişikliklerin gözlemlenebilmesi için serebral hasarın beyin gelişiminden önce oluşması gerektiği ifade edilmektedir (9). Bizim olgumuzda nöbetlerin 3 yaşında başlaması kranial görüntülemesinde kalvaryal ve fasiyal değişikliklerin olmaması bize ön planda edinsel nedenleri düşündürmekteydi. Literatürlere bakıldığında bizim olgumuzda da olduğu gibi erken çocukluk döneminde nöbetleri başlayıp ancak erişkin dönemde tanı alan olgular bildirilmiştir (10). Garg ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada serebral hemiatrofi ve febril nöbetlerin etyolojik olarak ilişkili olduğunu öne sürmüşlerdi (11). Bizim olgumuzda febril nöbet öyküsü yoktu. Sonuç olarak, hayatın ilk yıllarında geçirilmiş epileptik nöbet ve silik hemiparezi dışında belirgin nörolojik problemi olmayan, geç dönemde klinik ve radyolojik bulgularla DDMS tanısı konan bu olgu, sendromun tanısı ve takibi

için hala geniş serilere ihtiyaç olduğunu ortaya koymaktadır.



Şekil 2. Sol serebral hemisferivolümünde azalma, sulkus ve fissürlerde genişleme

KAYNAKLAR

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. Surg Gyn Obstet 1933;57:588-600.
2. Coskun O, Kanatlı Y, Ergun U, et al. Geç başlangıçlı epilepsi ile başvuran bir olguda Dyke-Davidoff-Masson sendromu. Epilepsi 2002;8:110-112.
3. Şener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging 1992;16:93-97.
4. Unal O, Tombul T, Cirak B, et al. M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). Clin Imaging 2004;28:163-165
5. Grossman BC. Magnetic resonance imaging and computed tomography of the head and spine. 2nd ed. Maryland: Williams and Wilkins, 1996:403.
6. Narayan AP, Piyaush B, Vilas M, et al. Dyke - Davidoff-Masson Syndrome (DDMS). Indian J Pediatrics 2004;71:943.
7. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. AJR 1980;135:259-262.
8. Candan F, Gökçeer S, Işık N, et al. Dyke-Davidoff-Masson sendromu ile iki olgu. Göztepe Tıp Dergisi 2012;27(2):72-76,
9. Garg RK, Karak B. Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. Indian Pediatr 1998;35:79-81
10. Johnston AW, Penrose LS. Congenital asymmetry. J Med Genet 1966;3:77-85
11. El Bahri-Ben Mrad F, Mrabet H, Ben Sghaier R, et al. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a report of two cases. J Neuroradiol 2005;32:50-53.