

Dyke-Davidoff-Masson sendromu iki olgu sunumu

Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Two case reports

Mehmet Deniz Bulut¹, İsmail Gülşen², Aydın Bora¹, Alpaslan Yavuz¹, Cemil Göya³,
Abdussamet Batur¹

ÖZET

Dyke-Davidoff Masson sendromu nadir bir konjenital malformasyon olarak ilk kez 1933 yılında Dyke tarafından bildirilmiştir. Ana klinik bulguları; tek taraflı serebral atrofi, fasiyal asimetri, kontralateral hemiparezi ve epilepsidir. Klinik bulgular beyin hasarının büyüklüğüne bağlı olarak değişiklikler gösterebilir. Etyolojisinde prenatal enfeksiyonlar, konjenital patolojiler, doğum travması, beyin tümörleri, febril nöbetler ve beyin damar hastalıkları sorumlu tutulmuştur. Radyolojik olarak serebral atrofi ve aynı taraf lateral ventrikülde genişleme, kalvariumda kalınlaşma, mastoid hava hücreleri ve paranasal sinüslerde havalanma artışı ve bombeleşmiş temporal kemik en önemli bulgulardır. Etyolojisi ve serebral parankim hasarının büyüklüğünü saptamada başlıca magnetik rezonans görüntüleme ve bilgisayarlı tomografi yöntemleri kullanmanın yanında diffüzyon magnetik rezonans görüntüleme de tanıya katkı sunabilir. Bu makalede Dyke-Davidoff Masson sendromlu iki olgu klinik bulgular ve radyolojik görüntüler eşliğinde sunulmuştur.

Anahtar kelimeler: Cerebral hemiatrofi, epilepsi, diffüzyon MRG

GİRİŞ

Dyke-Davidoff Masson sendromu (DDMS) ; serebral hemiatrofi, karşı tarafta hemiparezi ya da hemipleji, epilepsi, mental retardasyon ve öğrenme güçlüğü ile karakterize klinik antitedir [1]. Etyolojisinde prenatal enfeksiyonlar, konjenital patolojiler, doğum travması, beyin tümörleri, febril nöbetler ve beyin damar hastalıkları sorumlu tutulmuştur. Şizofreni gibi duyu kaybı, psikiyatrik belirtileri, sensorinöral işitime kaybı nadiren rapor edilmiştir [2,3,4].

ABSTRACT

Dyke-Davidoff-Masson syndrome was first described as a rare congenital malformation by Dyke in 1933. Main clinical findings include unilateral cerebral atrophy, facial asymmetry, contralateral hemiparesis and seizures. Clinical findings may vary depending on the magnitude of cerebral injury. Prenatal infections, congenital pathologies, delivery trauma, cerebral tumors, febrile seizures and cerebrovascular diseases are blamed for its etiology. The most important radiologic findings include cerebral atrophy and enlargement of the ipsilateral lateral ventricle, thickening of calvarium, increased aeration in mastoid cells and paranasal sinuses and bulged temporal bone. Diffusion magnetic resonance imaging may contribute to diagnosis along with magnetic resonance imaging and computed tomography in detection of its etiology and cerebral parenchymal injury. In this paper, two cases of Dyke-Davidoff-Masson syndrome are presented in light of clinical findings and radiologic images.

Key words: Cerebral hemiatrophy, epilepsy, diffusion MRI

Klinik bulgular beyin hasarının büyüklüğüne bağlı olarak değişiklikler gösterebilir. DDMS'nun etyolojisi ve serebral parankim hasarının büyüklüğünü saptamada magnetik rezonans görüntüleme (MRG) ve bilgisayarlı tomografi yöntemleri kullanılmaktadır. Serebral atrofi, aynı taraf lateral ventrikülde genişleme, kalvariumda kalınlaşma, mastoid hava hücreleri ve paranasal sinüslerde havalanma artışı ve bombeleşmiş temporal kemik DDMS'da görülen en önemli radyolojik bulgulardır [5]. Bu makalede

¹ Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Van, Türkiye

² Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin Cerrahisi AD, Van, Türkiye

³ Dicle Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji AD, Diyarbakır, Türkiye

Yazışma Adresi /Correspondence: Mehmet Deniz Bulut,

Yüzüncü Yıl Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyoloji A.D, Van, Türkiye Email: drmehmetdenizbulut@gmail.com

Geliş Tarihi / Received: 13.02.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 14.05.2014

Copyright © Dicle Tıp Dergisi 2014, Her hakkı saklıdır / All rights reserved

DDMS'lu iki olguda radyolojik görüntüler ve klinik bulgular eşliğinde sunulmuştur.

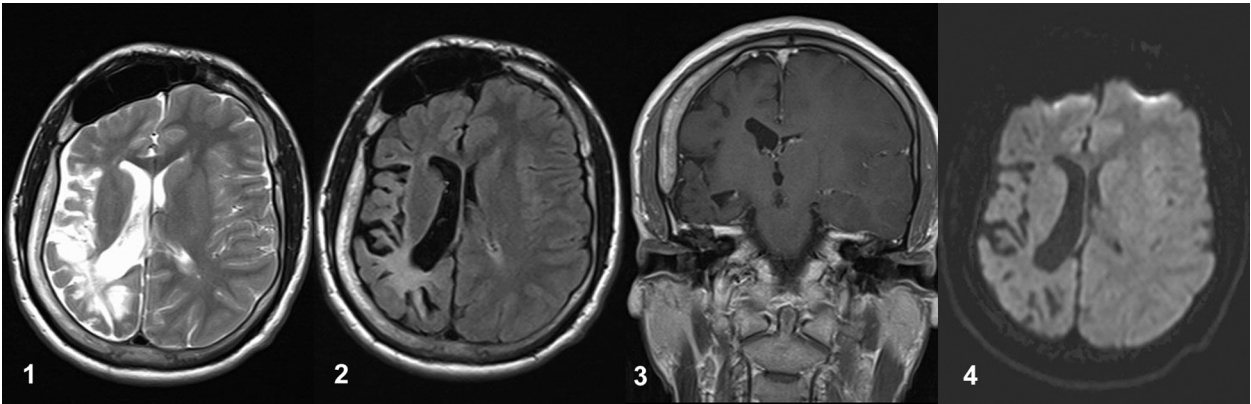
OLGU 1

Yirmi iki yaşında erkek olgu. Nöbet geçirme nedeniyle getirildi. Öyküsünden ilk nöbetinin bir yaşında geçirdiği, bu şikayetle gittikleri başka bir merkezde epilepsi tanısıyla izlenip ve antiepileptik ilaçlar kullanılmaktaydı. Son bir yıldır günde 2-3 kez 1-2 dakika süren jeneralize tonik klonik tarzda nöbet tarifliyordu. Fizik muayenesinde sağda fasial asimetri, hafif sağ hemiparezi, ve mental retardasyon saptandı. Özgeçmişinden normal spontan yolla doğduğu, asfiksi olmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde ailede epilepsi ve nörolojik hastalık öyküsü saptanmadı. Laboratuvar incelemelerinde elektroensefalografide sağ frontasentrot temporal bölgede yoğun bölgesel epileptiform aktivite izlenmiştir. MRG'de T1, T2, Flair ve diffüzyon ağırlıklı sekanslar kullanılarak aksiyel, koronal ve sagittal düzlemlerde incelemeler yapıldı. Kranial MRG incelemesinde, sağ serebral hemisfer volümü asimetrik azalmış, gliozis ve ensefalomalazinin eşlik ettiği sağ serebral hemiatrofi izlendi. Sağ lateral ventrikül hafif dilate ve ensefalomalazik alana doğru çekintili görünümdeydi. Kalvarium sağ yarımında diploe mesafesi belirgin genişlemiş, sağda sinüslerde aerasyon artışı mevcut ve sağ petröz kemik asimetrik yüksek izlendi. Sağ serebral pedinkülün hafif kalibrasyonu asimetrik incelmış görüldü. Korpus kallozum korpus posterior,

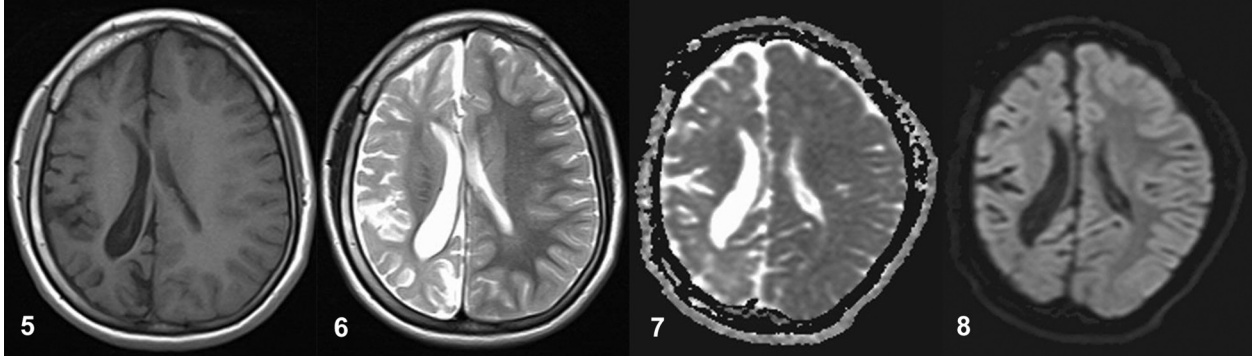
spleniumu belirgin incelmış ve sinyali artmıştı (Resim 1-4). Hemiparezi, hemiatrofi, epilepsi, mental retardasyon bulguları olan hastaya DDMS tanısı konuldu. Aileye prognoz hakkında bilgi verildi.

OLGU 2

On beş yaşında erkek hasta, nöbet şikayeti ile polikliniğe getirildi. Üç aylık olduğundan beri ateşsiz nöbet, uyurken veya uyanırken jeneralize tonik klonik nöbet tarif ediyordu. Özgeçmişinden normal spontan yolla doğduğu, asfiksi olmadığı öğrenildi. Ancak aile çocuklarının doğduktan sonra menenjit geçirdiğini söyledi. Soygeçmişinde, ailede epilepsi ve nörolojik hastalık öyküsü saptanmadı. Fizik muayenesinde sağda fasial asimetri, ve mental retardasyon saptandı. Laboratuvar bulguları normal idi. Elektroensefalografisinde anormal bulgular saptanmadı. MRG'de T1, T2, Flair ve diffüzyon ağırlıklı sekanslar kullanılarak aksiyel, koronal ve sagittal düzlemlerde incelemeler yapıldı. Kranial MRG incelemesinde, sağ serebral hemisfer volümü azalmış, parietookspitalde gliozis mevcut olup, sağda serebral sulkus ve fissürler belirgin izlendi. Ayrıca sağ lateral ventrikül oksipital ve temporal hornu sola göre asimetrik dilateydi. Mezensefalonda sağ yarımında hafif incelmeye mevcuttu. Sağ hemikraniumda diploe mesafesi kalınlaşmış ve sağ frontal sinüste aerasyon artışı dikkati çekti (Resim 5-8). Mevcut klinik ve görüntüleme bulguları ile hastaya DDMS tanısı konuldu.



Şekil 1. T2A aksiyel (1), FLAİR aksiyel (2), T1A koronal (3) ve Diffüzyon (4) ağırlıklı görüntülerde; Sağ serebral hemisfer volümünün sola göre belirgin az ve sağ paryetookspitalde BOS ile izointens, çevresel gliotik alanın eşlik ettiği fokal ensefalomalazik alan dikkati çekmektedir. Sağ lateral ventrikül hafif dilate ve atrium ensefalomalazik alana çekintili izlenmektedir. Kalvarium sağ yarımında diploe mesafesi belirgin genişlemiş, sağda sinüslerde aerasyon artışı mevcut ve sağ petröz kemik asimetrik yüksek izlenmektedir.



Şekil 2. T1A aksiyel (5), T2A aksiyel (6), Diffüzyon B1000 (7) ve Diffüzyon ADC (8) ağırlıklı görüntülerde; Sağ serebral hemisferde gri ve beyaz cevherde azalma ile atrofi, lateral ventrikülde genişleme ve diploe mesafesi kalın izlenmektedir. Diffüzyon B 1000 ve diffüzyon ADC görüntülerde hemisferik atrofi ve sulkus, fissür, ve lateral ventrikül dilatasyonları net izlenmektedir.

TARTIŞMA

DDMS sendromu nadir bir konjenital malformasyon olarak ilk kez 1933 yılında Dyke tarafından bildirilmiştir. Ana bulguları; Tek taraflı serebral atrofi, fasiyal asimetri, kontralateral hemiparezi ve epilepsidir [1,5,6].

Radyolojik görüntüleme yöntemleri tek taraflı serebral atrofi ile birlikte aynı taraf ventrikülünde şift, ipsilateral kemik hipoplazisi ve asimetri ile karakterizedir. Diğer özellikleri ipsilateral sulkuslar, ipsilateral ventrikül ve sisternal alan dilatasyonu, ipsilateral fossa büyüklüğünde azalma kalvaryumda kompensatuar kemik değişiklikleri, kalınlaşma, paranazal sinüslerin ve mastoid hücrelerin hiperpnömatizasyonu ve petroz kemiğin yükselmesi eşlik eder. Sendroma talamik atrofi, beyin sapı atrofisi ve mezensefalon atrofisi de beraberinde eşlik edebilir [2,3].

DDMS etyolojik olarak konjenital ya da primer tip ve kazanılmış yada sekonder tip şeklinde ikiye ayrılır. Prenatal dönemde; konjenital malformasyon, enfeksiyon, orta serebral arter sulama alanını kapsayan alanda neonatal veya gestasyonel oklüzyon, tek taraflı serebral dolaşım anomalileri, mideaortik ark koarktasyonu nedenler arasındadır. Peri-postnatal dönemde; anoksi, hipoksi, intrakranial hematoma, travma, tümör, enfeksiyonlar uzun süreli febril konvülsiyon etyolojik neden olarak gösterilebilir [4,5]. Görüntüleme yöntemleri ile konjenital veya kazanılmış tipi birbirinden ayırtılmaktadır. Kazanılmış tipte şift ve sıklıkla beyin dokusunda gliosis gelişir. Konjenital hemiatrofi ise, orta hat yapılarında

etkilenen tarafa doğru şift ve gliotik doku gelişimi bulunmaz [2]. Bu bizim iki olgumuzda gliotik değişiklikler ve şift olduğundan kazanılmış tip olarak kabul edildi.

Bu iki vakada konvansiyonel MRG görüntülemeye ek olarak yaptığımız diffüzyon MRG görüntülemelerde serebral hemiatrofi, genişlemiş sulkus, sistern ve lateral ventrikül dilatasyonları daha net izlenmektedir. Biz bu vaka sunumumuzda DDMS'nun konvansiyonel MRG bulguları yanında diffüzyon MRG bulgularını da sunduk. Literatürde diffüzyon MRG bulguları çok nadir belirtilmektedir.

Unal ve arkadaşları yaptıkları çalışmada serebral hemiatrofinin solda sağ taraftan daha sık görüldüğünü ve erkek cinsiyetin kadın cinsiyetten daha fazla etkilendiğini bildirmişlerdir [7]. Bizim olgularımız erkek olup literatür bilgilerini desteklemektedir. Ancak her iki olgumuzda da sağ serebral hemisfer etkilenmekte olup bu durumda literatür ile uyuşmayıp vaka azlığı nedeniyle net bir şey söyleyememekteyiz.

Ono ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada ileri dönem çocukluk çağına başlayan nöbetleri olan bir olgu sunmuşlar. Olgularımızın nöbetleri bir yaşında ve diğeri üç aylıkken başlamış ancak erişkin yaşta tanı almış olgulardı [8].

Dix ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada serebral hemiatrofiye sekonder paryetal ve oksipital loblarda derin beyaz cevherde T2 ve Flair ağırlıklı sekanslarda yüksek sinyal alanlarının olabileceğini bildirmişlerdir [9]. Bizim her iki olgumuzda sağ-

da paryetooksipital loplarda yüksek sinyalli alanlar mevcut olup literatür ile uyumludur.

Garg ve arkadaşları tarafından yapılan çalışmada serebral hemiatrofi ve febril nöbetlerin etyolojik olarak ilişkili olduğunu öne sürmüşlerdir [10]. Bizim her iki olgumuzda febril nöbetler yoktur.

Sonuç olarak, kliniklerde epilepsi tanısıyla takip edilmekte olan ve acil servislere sık nöbet geçirme hikayesi ile başvuran dirençli epileptik nöbetleri olan hastalarda mental retardasyona eşlik eden fasiyal asimetri, hemiparezi, kraniyal görüntüleme bulgularında hemiatrofi de varsa nadir bir neden olarak Dyke-Davidoff-Masson sendromunun düşünülmesi gerektiğini iki olgu ile beraber vurgulamak istedik. Ayrıca konvansiyonel MRG görüntülemenin yanında diffüzyon MRG görüntülemenin de tanıya katkı sunacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Yıldız S, Türksoy Ö, Cılız D, ve ark. Dyke-Davidoff-Masson Sendrom'lu bir çocuk. Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Mecmuası 2006;59:108-110.
2. Ünalp A, Aydoğan AÖ. Dyke-Davidoff - Masson sendromu: bir olgu sunumu. Ege Tıp Dergisi 2007;46:107-109.
3. Behera M R, Patnaik S, and Mohantydoi K A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurosci Rural Pract 2012;3:411-413.
4. Candan F, Gökçer S, Işık N, ve ark. Dyke-Davidoff-Masson Sendromu ile iki olgu. Göztepe Tıp Dergisi 2012; 27:72-76.
5. Ersoy T, Ulukök M D olgu sunumu. Dyke-Davidoff-Masson sendromu: olgu sunumu. ADU Tıp Fakültesi Dergisi 2011;12:29 -31.
6. Dyke CG, Davidof LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. Surg Gyn Obstet 1933;57:588-600
7. 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.
8. Ono K, Komai K, Ikeda T. Dyke-Davidoff-Masson syndrome manifested by seizure in late childhood: a case report. J Child Neurosci 2003;10:367-371.
9. Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy: classification on the basis of MR imaging of mesial temporal sclerosis and childhood febril seizures. Radiology 1997;203:269-274.
10. Garg RK, Karak B. Cerebral hemiatrophy: a possible etiological relation with febrile seizures. Indian Pediatr 1998;35:79-81.