

## Dyke-Davidoff-Masson sendromu (serebral hemiatrofi): Radyolojik bulgular

### *Dyke-Davidoff-Masson syndrome (cerebral hemiatrophy): Radiological findings*

Yaşar Bükte<sup>1</sup>, Ashlan Semiz Oysu<sup>1</sup>, Faysal Ekici<sup>2</sup>, Salih Hattapoğlu<sup>2</sup>, Zakir Sakcı<sup>1</sup>, Elif Fidan<sup>1</sup>

#### ÖZET

**Amaç:** Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS) olan olguların kesitsel kranial görüntüleme bulgularının sunulması amaçlanmıştır.

**Yöntemler:** Bilgisayarlı tomografi (BT) ve/veya manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile unilateral serebral hemisferik atrofi saptanmış olan 16 olgunun bulguları retrospektif olarak değerlendirildi. Olguların 8'i kadın ve 8'i erkek olup, yaşları 5 ile 53 (ortalama: 24) arasında değişiyordu. Olguların 6'sı çocuk ve 10'u erişkindi. Olguların 5'inde BT ve 13'ünde MRG tetkiki yapılmıştı. Olguların görüntüleri retrospektif olarak incelenerek serebral parankimal bulgular ve kompensatuar kranial bulgular not edildi.

**Bulgular:** Tüm olgularda unilateral serebral hemisfer atrofi, ipsilateral kortikal sulkuslarda ve lateral ventrikülde genişleme mevcuttu. Hemisferik atrofi ile birlikte 6 olguda (%37,5) korpus kallozumun ipsilateral atrofi, 13 olguda (%81) ipsilateral talamik atrofi, 8 olguda (%50) ipsilateral parahipokampal atrofi, 7 olguda (%44) ipsilateral serebral pedinkülde atrofi ve 3 olguda (%19) ipsilateral pons atrofi saptandı. Olguların 13 tanesinde (%81) gliotik sinyal değişiklikleri gözlemlendi. Kompensatuar bulgulardan unilateral kalvariyal kalınlaşma 4 olguda (%25) fokal, 12 olguda (%75) diffüz olarak izlendi. Frontal sinüs ipsilateral yarımında genişleme 15 olguda (%94) ve ipsilateral temporal kemik havalanmasında artış ise 5 olguda (%31) mevcuttu.

**Sonuçlar:** DDMS, serebral hemiatrofi ve kalvariyal hipertrofi bulguları ile kendini gösteren bir sendromdur. Kesitsel radyolojik görüntüleme bulguları olgular arasında çeşitlilik gösterebilir.

**Anahtar kelimeler:** Dyke-Davidoff-Masson sendromu, serebral hemiatrofi, kalvariyal hipertrofi, bilgisayarlı tomografi, manyetik rezonans görüntüleme.

#### ABSTRACT

**Objective:** The aim of this study was to present cross-sectional cranial imaging findings of cases with Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS).

**Methods:** The findings of 16 cases in whom unilateral cerebral hemispheric atrophy was detected at computed tomography and/or magnetic resonance imaging were retrospectively evaluated. The cases consisted of 8 females and 8 males, the ages ranged between 5 and 53 (mean:24). Six of the cases were children and 10 were males. Five of the patients had CT and 13 had MRI scan. The images were retrospectively evaluated and cerebral parenchymal findings and compensatory cranial findings were noted.

**Results:** All cases had unilateral cerebral hemispheric atrophy, ipsilateral cortical sulcal and lateral ventricular dilatation. Together with hemispheric atrophy ipsilateral atrophy of corpus callosum in 6 cases (37.5%), ipsilateral thalamic atrophy in 13 cases (81%), ipsilateral parahippocampal atrophy in 8 cases (50%), ipsilateral cerebral peduncular atrophy in 7 cases (44%) and ipsilateral pontine atrophy in 3 cases (19%) were detected. Gliotic signal changes were observed in 13 cases (81%). Of compensatory findings, unilateral calvarial thickening was focal in 4 cases (25%), and diffuse in 12 cases (75%). There was expansion in ipsilateral half of frontal sinus in 15 cases (94%) and expansion in temporal bone aeration in 5 cases (31%).

**Conclusion:** DDMS is a syndrome presenting with findings of cerebral hemiatrophy and calvarial hypertrophy. Cross-sectional radiological imaging findings may be variable among cases.

**Key words:** Dyke-Davidoff-Masson syndrome, cerebral hemiatrophy, calvarial hypertrophy, computed tomography, magnetic resonance imaging.

<sup>1</sup> Ümraniye Eğitim ve Araştırma Hastanesi Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye

<sup>2</sup> Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı, Diyarbakır, Türkiye

**Yazışma Adresi /Correspondence:** Yaşar Bükte,

Ümraniye Eğitim ve Araştırma hastanesi Radyoloji Kliniği, İstanbul, Türkiye Email: ybukte@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received: 10.05.2014, Kabul Tarihi / Accepted: 30.05.2014

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

## GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) serebral hemisfer atrofisi ve kompensatuar osseöz ve sinüzal hipertrofi ile karakterize nadir bir sendromdur [1]. İlk kez Dyke, Davidoff ve Masson tarafından 1933 yılında direkt grafi bulguları tanımlanmıştır [2]. Kesitsel görüntülemenin yaygınlaşmasını takiben literatürde DDMS nin bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları çeşitli serilerde yayınlanmıştır [3-9].

DDMS konjenital ve edinsel olabileceği gibi, parankimal bulgular olgular arasında değişkenlik gösterebilmektedir. Bulgulardaki bu değişkenlik, vasküler lezyonlar ve özellikle vasküler oklüzyonun seviyesi ile ilişkilendirilmiştir [10]. Serimizde serebral parankimal ve kalvariyal kompensatuar bulguların dağılımını araştırmayı amaçladık.

## YÖNTEMLER

Kraniyal BT ya da MRG'de unilateral serebral hemisferik atrofisi saptanmış olan 16 olgunun görüntüleri retrospektif olarak incelendi. Olguların yaşları 5 ile 53 arasında değişiyordu (ortalama yaş: 24). Olguların 8'i kadın, 8'i erkekti. Olguların 6'sı çocuk ve 10'u erişkindi. Üç olguda baş ağrısı, 1 olguda hemiparezi, 4 olguda mental retardasyon ve 10 olguda epilepsi öyküsü vardı. Ayrıca 1 olguda görme kaybı ve 1 olguda kraniyofasiyal asimetri mevcuttu.

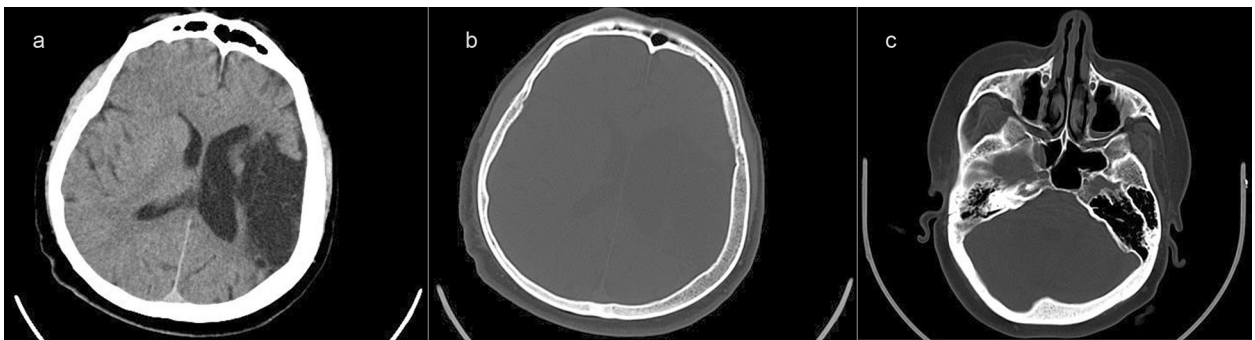
Olguların 5'inde BT ve 13'ünde MRG tetkiki yapılmıştı. BT tetkiki 16 dedektörlü BT cihazı (So-

matom Sensation, Siemens), MRG tetkiki 1.5 Tesla (Avanto, Siemens, Erlangen, Almanya) gerçekleştirilmişti. Kranial BT incelemeleri 16 dedektörlü BT cihazı (Somatom Sensation, Siemens, Almanya) ile kafa tabanından verteks düzeyine kadar tarama yapılarak gerçekleştirilmişti. Tomografide kullanılan çekim parametreleri; 120 kVp, 320 mAs, 1 pitch, 4.8 mm kesit kalınlığı idi. MRG çekimleri 1.5 Tesla cihaz (Avanto, Siemens, Almanya) kullanılarak gerçekleştirilmişti. MRG'de aksiyal ve sagittal T1 (TR:430, TE:12, 135x320), aksiyal ve koronal T2 (TR:3800-4100, TE:80, 200x384) ve FLAIR (TR:8000, TE:110, 200x384) sekansları ile FOV:24-27, kesit kalınlığı 5 mm, Av: 1 parametreleri kullanılmıştı.

Olguların görüntüleri retrospektif olarak incelenerek serebral parankimal bulgular ve kompensatuar kranial bulgular not edildi.

## BULGULAR

Tüm olgularda (%100) unilateral serebral hemisfer atrofisi izlendi. Dokuz olguda (%56) sol, 7 olguda (%44) sağ hemisferik atrofi saptandı. Diffüz hemisferik atrofiye ek olarak 10 olguda (%62,5) bir ya da iki lobda belirgin ensefalomalazi, 1 olguda (%0,7) ise porenselalik kist görünümü mevcuttu. 1 olguda (%0,7) kontralateral oksipital lobda kronik enfarkt sekeli ile uyumlu ensefalomalazik ve gliotik değişiklikler mevcuttu.

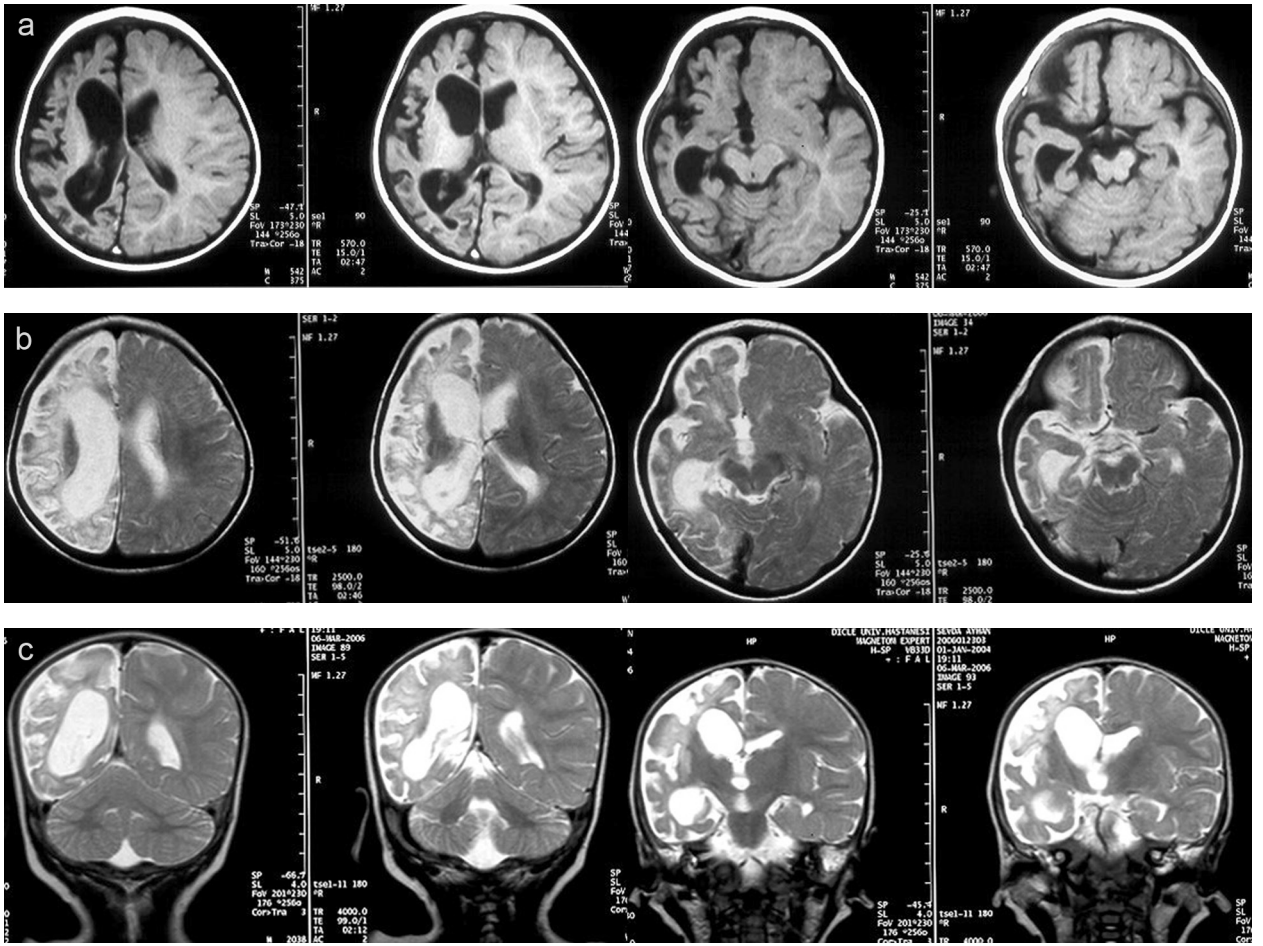


**Resim 1 A-C:** Aksiyel bilgisayarlı tomografi kesitleri A; parankim penceresi B,C; kemik penceresi; 54 yaşında erkek hasta, A; sol serebral hemisferde hemiatrofiyle uyumlu hacim kaybı, fronto parietalde ve bazal gangliyonlar düzeyinde parankim hasarına bağlı kistik ensefalomalazik değişiklikler ve sol lateral ventrikülde dilatasyon, kalvariyal kemikte kalınlaşma B,C; solda kalvariyal kalınlaşma ve diploe mesafesinde artma, sfenoid sinüs solunda ve sol mastoidde havalanma artışı izlenmekte.

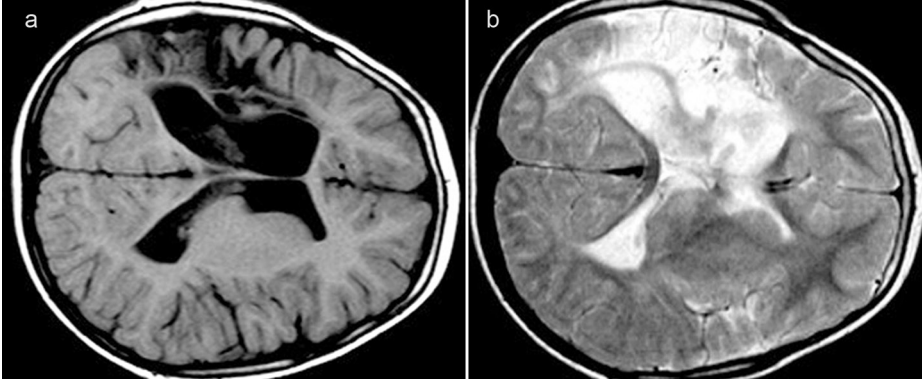
Hemisferik atrofi ile birlikte 6 olguda (%37,5) korpus kallozumun ipsilateral atrofisi, 13 olguda (%81) ipsilateral talamik atrofi, 8 olguda (%50) ipsilateral parahipokampal atrofi, 7 olguda (%44) ipsilateral serebral pedinkülde atrofi ve 3 olguda (%19) ipsilateral pons yarımında atrofi saptandı. İpsilateral kortikal sulkuslarda belirginleşme ve ipsilateral lateral ventrikülde genişleme tüm olgularda (%100) mevcuttu. Olguların 13 tanesinde (%81) serebral atrofik bulgulara eşlik eden T2 ve FLAIR sekanslarında hiperintens gliotik sinyal değişiklikleri

mevcut olup, 4 olguda (%25) bilateral ve 9 olguda (%56) unilateral gliosis saptandı. Serebral yer kaplayan lezyon, nöral malformasyon ya da vasküler malformasyon bulgusu hiçbir olguda yoktu.

Kompansatuar bulgulardan unilateral kalvariyal kalınlaşma 4 olguda (%25) fokal, 12 olguda (%75) diffüz olarak izlendi. Frontal sinüs ipsilateral yarımında genişleme 15 olguda (%94) ve ipsilateral temporal kemik havalanmasında artış ise 5 olguda (%31) mevcuttu.



**Resim 2 A-C:** A, Aksiyel T1 ağırlıklı B, Aksiyel T2 ağırlıklı, C, Koronal T2 ağırlıklı MRG kesitleri; 5 yaşında kız çocuk hasta yürüme ve konuşmada gecikme, yüzde asimetri ve mental gelişme geriliği şikayetleri ile başvurdu. Hastanın kraniyal manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde sağ serebral hemisfer ileri derecede atrofik, beyaz cevher hacmi azalmış sağ lateral ventrikül, periferik sulkus ve sisternalar genişlemiş izlendi ve subkortikal beyaz cevherde yaygın gliotik değişiklikler saptandı.



**Resim 3 A,B:** A, Aksiyel T1 ağırlıklı B, Aksiyel T2 ağırlıklı MRG kesitleri; 8 yaşında kız çocuk hasta, doğumdan itibaren devam eden 2-3 ayda bir 2-3 dakika süren konvülsiyonları ve sola lokalize tonik-klonik kasılmaları mevcuttu. Kranyal MR incelemede sağ serebral hemisferde hemiatrofi, sağ lateral ventrikülde, hemisferik sulkus ve sisternalarda hafif genişleme, T2-ağırlıklı sekanslarda beyaz cevherde yaygın gliotik intensite artışları ve atrofi komşuluğundaki kalvaryal kemikte kalınlaşma mevcuttu.

## TARTIŞMA

DDMS'nin tipik bulguları arasında unilateral serebral hemisfer atrofisi, kortikal sulkus ve lateral ventrikül genişlemesi ile kompensatuar olarak paranasal sinüs ve temporal kemikte hiperaerasyon, kalvaryumda kalınlaşma bildirilmektedir [3-9]. Ayrıca diffüz hemisferik atrofiye ek olarak talamus, serebral pedinkül, pons, parahipokampal girus ve korpus kallozum gibi bazı spesifik anatomik bölgelerin atrofisi de bulgulara eşlik edebilmektedir [8].

Etyolojide konjenital (primer) ve edinsel (sekonder) nedenler suçlanmaktadır. Konjenital tip DDMS intrauterin hayatta vasküler kaynaklı nedenlerle oluşabilirken, edinsel DDMS ise travma, enfeksiyon, vasküler anomaliler, iskemik ve hemorajik değişikliklere bağlı olarak ortaya çıkabilir [3,10]. Serebral hemisferik atrofi tek hemisferi tamamen tutmakla birlikte, kimi olgularda bir veya birden fazla lobda daha fazla atrofiye neden olan ensefalomalazik değişiklikler görülebilmektedir. Literatürde hemiatrofiye eşlik eden ensefalomalazi ve kortikal sulkal genişlemelerin edinsel tip, sulkal genişlemenin eşlik etmediği hemiatrofinin ise konjenital tip DDMS'ye işaret ettiği öne sürülmektedir [3,10]. Bizim serimizde kortikal sulkal genişleme tüm olgularda izlenirken, diffüz atrofiye ek olarak bir/veya daha fazla lobda baskın olan ensefalomalazi 10 olguda (%52,5) görülmüştür. Olgularımızda hemiatrofik hemisferde beyaz cevher alanlarında gliozis, sulkal ve lateral ventrikül genişlemesi ile

kompensatuar olarak paranasal sinüs ve temporal kemikte hiperaerasyon, kalvaryumda kalınlaşma görülmektedir (Resim 1 a-c, 2 a-c, 3 a,b). Olguların ayrıntılı perinatal anamnezine ulaşamadığından etyolojiye yönelik ayırım yapılamamıştır. Yine bazı olgularda görülmeyen talamus, serebral pedinkül, pons atrofisi ya da korpus kallozum, parahipokampal girus atrofisinin de tutulan vasküler yapılar ya da etyolojik faktörler ile ilişkisi olabilir. Atrofinin izlenmediği kontralateral serebral hemisferde ise bir olguda oksipital lobda kronik infarkt sekeli ensefalomalazi ve gliosis, 4 olguda ise gliotik sinyal değişikliği izlenmekteydi.

Serebral hemiatrofi görülen olgularda, ayırıcı tanıda Sturge-Weber sendromu, Silver sendromu, bazı beyin tümörleri ile unilateral megalensefali nedenleri de göz önünde bulundurulmalıdır [10]. DDMS'nin tanısında serebral hemiatrofiye ek olarak tanımlanan diğer parankimal bulguların ve eşlik eden atrofiye kompensatuar kemik bulgularının saptanması yardımcı olur.

Literatürde sendromun erkeklerde ve sol serebral hemisferde daha fazla görüldüğü bildirilmiştir [8]. Bu durum, hemisferler arasında kan akımı dominansı ve gelişimsel fonksiyonel beyin asimetrisi ile açıklanmış ve hemisferik asimetrisinin erkeklerde daha fazla olduğu bildirilmiştir [8]. Bizim serimizde kadın (%50) ve erkek (%50) oranları eşit bulunurken, sol hemisferik tutulum hafifçe daha baskın (%56) idi.

Sonuç olarak, DDMS çeşitli klinik tablolar ile kendini gösteren bir serebral hemiatrofi sendromudur. Tanıda, BT ve/veya MRG ile unilateral serebral hemisfer atrofisine eşlik eden tipik kompansatuar kalvarial değişikliklerin görülmesi önemli rol oynar. Özellikle serebral parankimal atrofi ve gliotik değişikliklerin lokalizasyonlarının tam olarak saptanmasında kesitsel görüntüleme yardımcıdır.

#### KAYNAKLAR

1. Hori M, Mizuno M, Katagiri N, et al. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome Demonstrated by Current MR images. A Case Report. *Neuroradiol J* 2009;22:546-549.
2. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet* 1933;57:588-600.
3. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging* 1992;16:93-97.
4. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, et al. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Clin Imaging* 2002;26:13-17.
5. Pinto WB, de Souza PV, Pedroso JL, Barsottini OG. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a combination of clinical and radiological signs not to be missed. *Arq Neuropsiquiatr* 2013;71:911.
6. Singh P, Saggarr K, Ahluwalia A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Classical imaging findings. *J Pediatr Neurosci* 2010;5:124-125.
7. Atalar MH, Icagasioglu D, Tas F. Cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson syndrome) in childhood: clinicoradiological analysis of 19 cases. *Pediatr Int* 2007;49:70-75.
8. Unal O, Tombul T, Cirak B, et al. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). *Clin Imaging*. 2004;28:163-165.
9. Aguiar PH, Liu CW, Leitão 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.
10. Kantarci M, Ceviz N, Onbas O, et al. Time-of-Flight MR Angiography of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Clinical and Radiological Correlations. *Rivista di Neuroradiologia* 2004;17:17-24.