

Dyke-Davidoff-Masson Sendrom'lu bir çocuk

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome in a child

Sema Yıldız, Özlem Türksoy, Deniz Cılız, Bülent Sakman, Enis Yüksel

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
1. Radyoloji Kliniği, Ankara

Dyke-Davidoff-Masson Sendrom'u (DDMS), ilk olarak Dyke ve arkadaşları tarafından bildirilmiş serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi ve epilepsi ile karakterize klinik bir antitedir. İlk kez 1933 yılında tanımlanan hastalık, konjenital ve kazanılmış birçok nedene bağlı olarak ortaya çıkabilmektedir. Bu olgu bildirisinde, 10 yaşında, 8 yıl önce bir kez febril konvülsiyon atağı geçirmiş DDMS'lu kız çocuğu tartışılmıştır.

Anahtar sözcükler: **Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, epilepsi**

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, is a clinical entity with features of cerebral hemiatrophy, contralateral hemiparesia and epilepsy. The syndrome was first described in 1933, and both congenital and acquired factors are involved in the etiology. In this case report, we discussed a 10-year-old female patient with DDMS who had experienced an attack of febrile convulsion 8 years ago.

Key words: **Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, epilepsy**

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS), serebral hemiatrofi, kontralateral hemiparezi ve epilepsi ile karakterize klinik bir antitedir (1). Sendromun doğumsal defektlerin eşlik ettiği konjenital tipi ve travma, enfeksiyon veya intrakranial kanamaya sekonder gelişen edinsel tipi mevcuttur. Biz bu olgu bildirisinde klinik ve görüntüleme yöntemleri ile konjenital ve edinsel DDMS ayrımı yapılamayan bir olguyu sunmayı amaçladık.

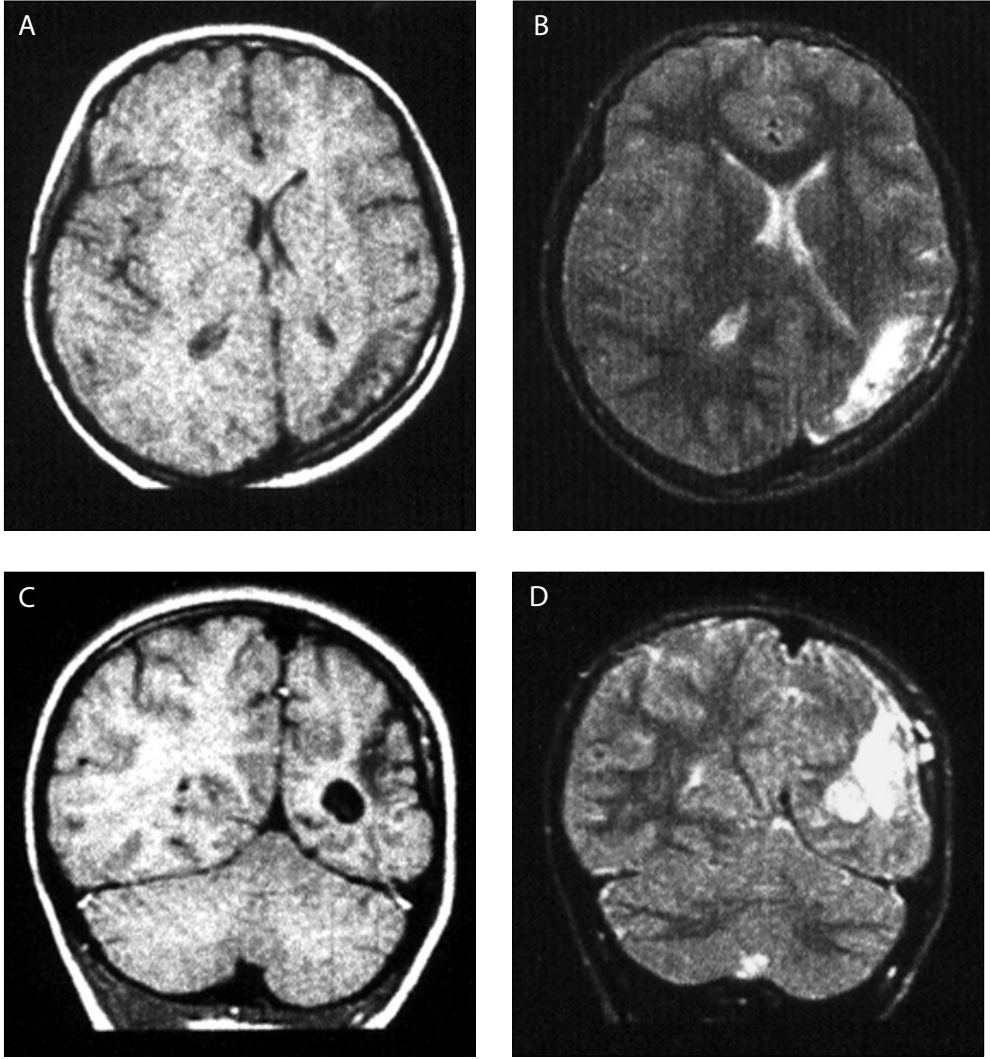
Olgu sunumu

10 yaşındaki kız hasta son 6 aydır devam eden, 1-2 hafta ara ile olan yaklaşık 5-6 dakika süren yüzünü sağ sola çevirme, çevreye anlamsız bakma, ellerini sürekli ovuşturma ve aynı sözcükleri tekrarlama şikayetleri ile hastanemize başvurdu. Hastanın zamanında sezaryen ile 1.9 kg doğduğu ve doğumda herhangi bir sorun olmadığı öğrenildi. Hastanın öyküsünde 2 yaşına kadar yüksek ateş ile birlikte 4-5 defa konvüzyon geçirmiş olduğu ve medikal tedavi sonrasında tekrarlamadığı anlaşılmıştır. Dört yaşında yüksekten düşme sonrasında çekilen kranial bilgisayarlı beyin tomografisinde (BT) patoloji saptanmamış. Aile öyküsünde belirgin bir özellik tariflemeyen hastanın fizik incelemesinde; genel durumu iyi, bilinci açık, koopere, orofarenks ve tonsiller normal, pupiller izokorik, derin tendon refleksleri normoaktif, herhangi bir motor defisiti yok, göz dibi bulguları bilateral normal, taban cildi refleksi yanıtı bilateral fleksiyon, serebellar testler normal olarak değerlendirildi. Mental motor gelişimi normal olan hastanın zihinsel becerilerinin iyi olduğu ancak matematik dersinde yaşlarına göre başarısının daha düşük olduğu öğrenildi. Hastaya yapılan laboratuvar testleri sonucunda; Hb: 11.7g/dl, plt: 262.000/mm³, BK: 6.700/mm³, biyokimya tetki-

Geliş tarihi: 31.08.2005 • Kabul tarihi: 05.06.2006

İletişim adresi

Sema Yıldız
Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Radyodiagnostik Kliniği, Ankara
Tel : +90 (505) 327 42 71
E-posta adresi : drsemayildiz@yahoo.com



Şekil 1. T1A aksiyel (A), koronal (C), T2A aksiyel (B), koronal (D). Sol serebral hemisfer volümün sağa göre belirgin az ve sol oksipitalde T1A ve T2A serilerde BOS ile izointens, çevresel gliotik alanın eşlik ettiği fokal ensefalomalazik alan. Sol lateral ventrikül atrium ve korpus posteriorunda ensefalomalazik alana çekinti ve fokal dilatasyon. Solda paryetooksipitalde tabula mesafesi sağa göre minimal kalın izlenmekte.

ki, tiroid fonksiyon testleri normal idi ve viral serolojisinde pozitif bulgusu yok idi. Yapılan iki saatlik EEG sonucunda belirgin patolojik bulgu saptanmadı. Hastaya yapılan kranial Manyetik Rezonans Görüntüleme (MRG)'de T1 ve T2 ağırlıklı spin eko sekanslar kullanılarak aksiyel, koronal ve sagittal düzlemlerde, 0,5T (General Electric,USA) gücünde sistem kullanıldı. Sonuçta; sol serebral hemisfer volümün sağa göre belirgin az ve sol oksipitalde mediolateral oksipitotemporal, angüler ve supramarginal girus ve komşu subkortikal alanda T1A ve T2A serilerde beyin omurilik sıvısı ile izointens, çevresel gliotik alanın eşlik ettiği fokal ensefalomalazik alan mevcuttu. Sol lateral ventrikül atrium ve korpus posteriorunda da ensefalomalazik alana çekinti ve fokal dilatasyon izlenmekte idi. Solda paryetooksipitalde tabula mesafesi sağa göre minimal kalın izlenmekteydi (Şekil 1). Hastanın bulguları Dyke-Davidoff-Masson sendromu ile uyumlu idi. Hastanın basit parsiyel nöbet geçirmekte olduğu düşünülerek Oxkarbazepin 300mgx2 P.O. başlandı. Ancak bu tedaviye olumlu yanıt vermeyen

hastaya Sodyum Valproat 500mgx2 P.O. ve primidon 25-0mgx4 başlandı. Halen mevcut birleşim tedavisi ile hastanın epileptik nöbetleri baskılanmış durumdadır.

Tartışma

DDMS, ilk kez Dyke ve arkadaşları tarafından 1933'de bildirilmiş bir kranial malformasyondur. Major bulguları; unilateral serebral atrofi, kontrateral hemiparezi ve epilepsidir. Atrofik tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal ve petromastoid sinüslerde genişleme de eşlik edebilir (1). DDMS, kalvaryum matürasyonun henüz tamamlanmadığı intrauterin hayatta veya yaşamın ilk 3 senesinde meydana gelen beyin hasarlanması sonucunda ortaya çıktığı bildirilmiştir (2). DDMS kazanılmış ya da konjenital birçok nedene bağlı gelişebilir. Konjenital nedenler arasında; intrauterin beyin hasarına neden olan unilateral vasküler nedenler, mezensefalon hipoplazisi ya da Wallerian dejenerasyonu sayılabilir. Stred ve arkadaşları (3), intrauterin midarküs aort koarktasyonuna bağlı serebral kan akımı

azalmasına sekonder gelişen DDMS vakası bildirmişlerdir. Konjenital nedenlere bağlı DDMS hastalarında semptomlar perinatal ya da bebeklik döneminde ortaya çıkabilir (4). Olgunun öyküsünde iki yaşına kadar geçirdiği belirtilen febril konvülsiyon atakları mevcuttur. Ancak o dönemde konvülsiyonların ayırıcı tanısının yapıp yapılmadığı, ileri görüntüleme yöntemleriyle organik nedenlerin araştırılıp araştırılmadığı hakkında detaylı veri yoktur. Kazanılmış DDMS'de ise travma, enfeksiyon, doğum sırasında ya da çocuklukta meydana gelen intraserebral hemoraji nedenler arasında sayılabilir (4). Olgunun, dört yaşında geçirmiş olduğu travma öyküsünün ardından BT ile değerlendirmesi yapılmış ancak kontrol BT yapılmamış ve organik lezyon yönünden ileri görüntüleme ile ekarte edilmemiştir. Kazanılmış DDMS'de ise klinik tablonun ortaya çıkması etyolojik faktörün zamanına ve niteliğine göre ileri çocukluk ya da ergenlik dönemine kadar uzayabilir (5). Bizim hastamızda da semptomlar 10 yaşında belirginleşmiştir.

Hastalığın sebeplerinin çeşitli olması kranial BT ve MRG'deki görüntüleme bulgularında da çeşitliliğine neden olur. Atrofik tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranasal sinüslerde genişleme bize beyin hasarının 2 yaşından önce geliştiği düşündürür (6). Dix ve arkadaşları (7)

serebral hemiatrofiye paryetookspital loblarda derin beyaz cevherde T2 ağırlıklı sekanslarda yüksek sinyal alanların olabileceğini bildirmiş olup, olgumuzda da sol paryetookspitalde benzer sinyal özelliğinde alanlar mevcuttu. Lee ve arkadaşları (8) tarafından bunun iskemiye sekonder demyelinizasyon değişikliklerinin sonucu ortaya çıktığı düşünülmüştür.

Olgumuzda bebeklik çağında ortaya çıkan tedavi sonrası gerileyen ve 10 yaşında tekrarlayan semptomlar mevcuttur. Organik kranial patolojiyi telkin eden MRG bulguları ve tedavi ile düzelen bebeklik dönemi semptomları etyolojide konjenital nedenleri düşündürürken, travma öyküsü ve semptomların geç ortaya çıkması, çocukluk çağı febril konvülsiyonu ile birlikte, edinsel faktörleri düşündürmektedir. Febril konvülsiyonun farklı mekanizmalarla organik beyin hasarına ve DDMS'ye yol açabileceğini bu vakadan çıkarım yaparak söylemek uygun değildir. Bu konuda prospektif çalışmalara ihtiyaç vardır.

Sonuç olarak hayatın farklı iki evresinde semptomatik olan, geç dönemde DDMS tanısı konan bu vaka, sendromun tanısı ve takibi için hala geniş serilere ihtiyaç olduğunu ortaya koymaktadır.

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. Solomon GE, Hilal SK, Gold AP, et al. Natural history of acute hemiplegia of childhood. *Brain* 1970; 93:107-120.
3. Stred SE, Byrum CJ, Bove EL, Oliphant M. Coarctation of the mid-aortic arch presenting with monoparesis. *Ann Thorac Surg* 1986; 42:210-212.
4. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, Issa F et al. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of the cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. *Arq Neurosiquiatr* 1998; 56:803-807.
5. Narayan AP, Piyaush B, Vilas, Amit D. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *Indian Journal of Pediatrics* 2004;71:943.
6. Zilka A. CT of cerebral hemiatrophy. *Am J Roentgenol* 1980; 135:259-262.
7. Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy: classification on the basis of MR imaging of mesial temporal sclerosis and childhood febrile seizures. *Radiology* 1997; 203:269-274.
8. Lee BC, Lipper E, Nass R et al. MRI of the central nervous system in neonates and young children. *AJNR* 1986;7:605-616.