Dyke-Davidoff-Masson sendromu: olgu sunumu

Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a case report

Mehtap Çavuşoğlu, Semra Duran, Eda Elverici, Enis Yüksel

Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara

Özet

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS), dirençli konvülziyon, serebral hemiatrofi, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, mental retardasyon, paranazal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışı, tek taraflı kafatası kalınlaşması ile karakterize bir sendromdur. İlk kez 1933 yılında Dyke ve arkadaşları tarafından tanımlanan bu sendrom, konjenital ve kazanılmış birçok nedene bağlı olarak ortaya çıkabilmektedir. Bu olgu bildirisinde, DDMS tanısı almış ve epilepsi nedeniyle takip edilen, 36 yaşında mental retarde kadın hastanın tanısal kranial magnetik rezonans görüntüleme bulgularını sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson sendromu, epilepsi, mental retardasyon

Türkçe kısa makale başlığı: Dyke-Davidoff-Masson sendromu

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson syndrome is characterized with drug resistant epileptic seizures, cerebral hemiatrophy, facial asymmetry, contralateral hemiplegia or hemiparesis, mental retardation, unilateral thickening of the skull, extensive widening of paranasal sinuses and increase in air levels. The syndrome was first described in 1933 by Dyke et al. and both congenital and acquired factors are involved in the etiology. In this case report, we aimed to present the diagnostic magnetic resonance imaging findings of a 36-year-old mentally retarded female patient with Dyke-Davidoff-Masson syndrome.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, epilepsy, mental retardation

İngilizce kısa makale başlığı: Dyke-Davidoff-Masson syndrome

İletişim (Correspondence):

Uzm. Dr. Mehtap Çavuşoğlu / Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Radyoloji Kliniği, Ankara

Tel: 05056107802 / E-mail: mehtapcavusoglu2@gmail.com

Giriş

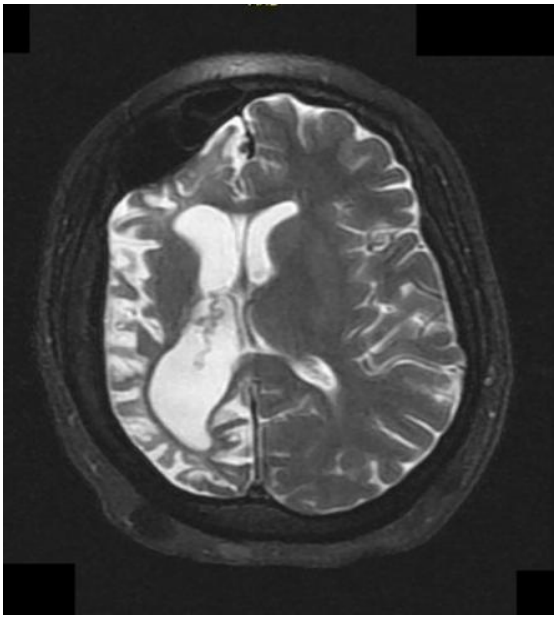
Dyke-Davidoff-Masson sendromu, ilk olarak 1933 yılında Dyke ve arkadaşları tarafından tanımlanan, dirençli konvülziyon, serebral hemiatrofi, fasial asimetri, hemipleji veya hemiparezi, mental retardasyon, paranazal sinüslerde aşırı genişleme ve havalanma artışı, tek taraflı kafatası kalınlaşması ile karakterize bir sendromdur. Etyolojide konjenital ve kazanılmış birçok neden rol oynamaktadır. Biz bu olgu bildirisinde, epilepsi nedeniyle takip edilen 36 yaşında DDMS'lu hastayı, tanısal kranial MRG bulguları ile sunmayı amaçladık.

Olgu sunumu

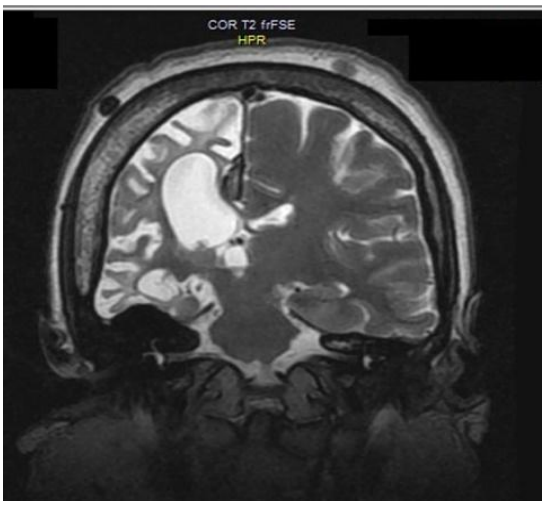
36 yaşında, 16 yıldır epilepsi nedeniyle takip edilen ve antiepileptik ilaç kullanan, mental retarde kadın hasta kliniğimize başvurdu. Hastanın doğumdan beri sol üst ekstremitede güçsüzlük yakınması olduğu ve antenatal öyküsünde, annesinin gebeliğinin ilk trimestrisinde ateşli hastalık geçirdiği öğrenildi. Hastaya yapılan kranial MRG tetkikinde, gliozisin eşlik ettiği sağ serebral hemiatrofi, beyin sapı sağ yarımında ve bazal gangliada atrofik değişiklikler, sağ lateral ventrikülde dilatasyon, kalvariumda kalınlaşma ve sağ frontal sinüste havalanma artışı (Resim 1, 2, 3) saptandı. Kranial MRG ve klinik bulgular ile tanıda Dyke-Davidoff-Masson Sendromu düşünüldü.

Tartışma

DDMS, ilk kez Dyke ve arkadaşları tarafından 1933'de bildirilmiş kranial malformasyonun da eşlik ettiği bir sendromdur. Bu sendromun temel bulguları; unilateral serebral atrofi, kontrolateral hemiparezi, epilepsi, fasiyal asimetri, öğrenme güçlüğü ve mental retardasyondur (1). Başlıca radyolojik bulgular , tek taraflı serebral hacim kaybı, lateral ventriküllerde genişleme, subaraknoid alanda genişleme, atrofik tarafta kalvaryum kalınlığında artma, paranazal ve mastoid hücrelerde genişleme, petröz kemik ve orbita tabanında elevasyondur (1-4). Kemik değişikliklerinin, hipoplastik beyin dokusunun yarattığı vakum etkisiyle yaşamın ilk iki yılı içerisinde geliştiği düşünülmektedir (2). Unilateral serebral atrofi, ventriküllerde aynı tarafa şift, hasarlı bölgede sulkuslarda genişleme ve gliotik beyin dokusu gözlenir. Bizim olgumuzun kranial MRG incelemesinde, gliozisin eşlik ettiği sağ serebral hemiatrofi, beyin sapı sağ yarımında ve

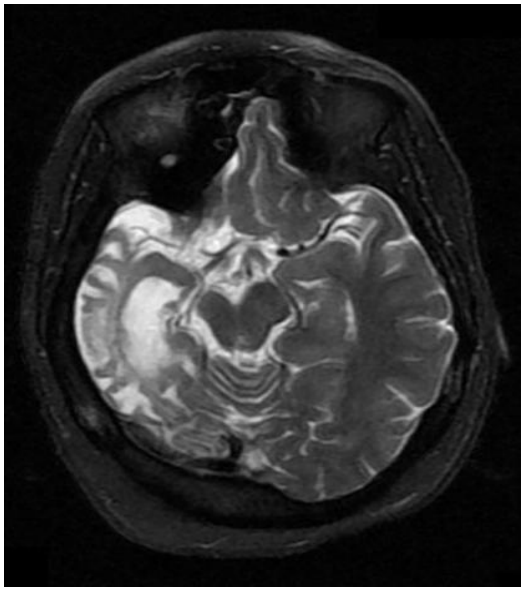


Resim 1. T2A aksiyel (A), FLAIR aksiyel (B): Sağ serebral hemiatrofi, gliozis, bazal ganglia ve talamusta atrofi**,** lateral ventrikülde genisleme, kalvariumda kalınlaşma ve sağ frontal sinüste havalanma artışı



Resim 2. T2A koronal: Sağ serebral hemiatrofi, gliozis, lateral ventrikülde genisleme ve kalvariumda kalınlaşma

bazal gangliada atrofik değişiklikler, sağ lateral ventrikülde dilatasyon, kalvariumda kalınlaşma ve sağ frontal sinüste havalanma artışı saptanmıştır. Olgumuzun mental retarde olduğunu, doğumdan beri sol üst ekstremitede güçsüzlük yakınmasının varlığını ve antenatal öyküsünde, annesinin gebeliğinin ilk trimestrisinde ateşli hastalık geçirdiğini bilmekteyiz. DDMS'lu hastaların kliniğinde çoğunlukla ergenlik döneminde ortaya çıkan, tedaviye dirençli nöbetler vardır (3,5).



Resim 3. T2A aksiyel: Sağ serebral atrofi, kalvariumda kalınlaşma, gliosis, sağ beyin sapında atrofi

Hastamız da 20 yaşından beri epilepsi nedeniyle takip edilmekte ve antiepileptik ilaç kullanmaktadır.

Dix ve arkadaşları serebral hemiatrofiye paryetooksipital loblarda derin beyaz cevherde T2 ağırlıklı sekanslarda yüksek sinyal alanlarının olabileceğini bildirmiştir (6). Bizim olgumuzda da sağ serebral hemiatrofiye eşlik eden gliotik sinyal değişikliği alanları izlenmiştir.

DDMS edinsel ya da konjenital nedenlere bağlı gelişebilmektedir. Konjenital nedenlere bağlı DDMS'unda semptomlar perinatal ya da bebeklik döneminde ortaya çıkabilmektedir. Konjenital nedenler arasında; intrauterin beyin hasarına neden olan unilateral vasküler nedenler, mezensefalon hipoplazisi ya da Wallerian dejenerasyonu sayılabilir (7). Kazanılmış DDMS'da ise travma, enfeksiyon, doğum sırasında ya da çocuklukta meydana gelen intraserebral hemoraji nedenler arasında sayılabilir (4). Kazanılmış DDMS'de klinik tablonun ortaya çıkması etyolojik faktörlerin zamanına ve niteliğine göre ileri çocukluk ya da ergenlik dönemine kadar uzayabilir (8).

DDMS ayırıcı tanısında unilateral serebral hemiatrofinin görüldüğü Sturge Weber ve lineer sebase nevus sendromları, lökodistrofilerin atrofik dönemleri ve hemimegalensefali bulunur. Serebral hemiatrofisi olan olgularda Sturge Weber sendromu ayırıcı tanısında yüzde tesbit edilen porto şarabı nevus, lineer nevus sendromunda deride tesbit edilen lineer nevuslar, hemimegalensefalide kortikal displazi ile birlikte olan serebral hemihipertrofi, lökodistrofilerde derin beyaz cevherde yaygın değişiklikler ayırıcı tanıda yol gösterici temel bulgulardır.

Serebral hemiatrofi, nöroradyolojik görüntülemede tek taraflı kafatası kalınlaşması, paranazal sinüslerde genişleme ve havalanma artışı ile birlikte görülürse, Dyke-Davidoff-Masson Sendromu ayırıcı tanıda düşünülmelidir.

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.Shetty DS, Lakhar NB, John JR. Dyke- Davidoff-Masson syndrome. Neurology India 2003; 51:136-39.

3.Taşdemir HA, İncesu L, Yazıcıoğlu AK, et al. Dyke-Davidoff- Masson syndrome. Clin Imaging 2002: 26:13-17.

4.Agular PH, Liu CW,Leitao H, Issa F, et al. MR and CT imaging in the Dyke- Davidoff- Masson syndrome: report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. Arq Neuropsiquatr 1998; 56:803-07.

5. Sener NR, Jinkins RJ. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clinical Imaging 1992; 16:93-7.

6.Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy: classification on the basis of MR imaging of mesial temporal sclerosis and childhood febril Grossman BC. Magnetic resonans imaging and computed tomography of the head and spine. 2nd ed. Maryland: Williams and Wilkins, 1996:403.

7.Narayan AP, Piyaush B, Vilas, Amit D. Dyke-Davidoff- Masson syndrome. Indian Journal of Pediatrics 2004; 71:943.