

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu: Olgu Sunumu

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report

Ruhsen Ocal, Eda Derle, Seda Kibaroglu, Muhteşem Ağildere, Ufuk Can

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji ABD

ÖZET

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, nöbet, fasiyal asimetri, karşı taraf ekstremitede kuvvetsizlik veya uyuşma ve mental retardasyon ile karakterizedir. Tek taraflı serebral volüm kaybı ve bununla ilişkili kafatasında kalınlaşma, frontal sinüs ve mastoid sinüslerde havalanma artışı, ventriküler asimetri gibi tipik radyolojik özellikleri vardır. Biz burada 46 yaşında nöbet, sağ hemiparezi, hemiatrofi ve mental retardasyonla karakterize bir vaka sunuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, klinik özellikler, radyolojik bulgular

Geliş Tarihi: 24.10.2013

Kabul Tarihi: 12.11.2013

ABSTRACT

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome is a condition characterized by seizures, facial asymmetry, contralateral hemiplegia or hemiparesis and mental retardation. Radiological features are typical, such as unilateral loss of cerebral volume and associated compensatory bone alterations in the calvarium, ventricular asymmetry, skull vault thickening, hyperpneumatization of the frontal sinuse and mastoid cells. A 46-year-old female presented with seizures, right-sided hemiparesis, hemiatrophy of the right side of the body and mental retardation.

Key Words: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, clinic features, radiological imaging

Received: 10.24.2013

Accepted: 11.12.2013

GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu, konjenital veya edinsel olabilen çok nadir bir sendromdur. Klinik olarak hemiparezi, hemipleji, nöbet, mental retardasyon ve yüz asimetrisi ile karakterizedir. Biz burada Dyke-Davidoff-Masson Sendromlu epilepsi olgusunu radyolojik bulguları ile sunuyoruz (1, 2).

OLGU SUNUMU

Kırk altı yaşında, sağ elini baskın kullanan kadın hasta nöroloji polikliniğine tekrarlayan jeneralize tonik klonik (JTK) nöbetler ve sağ hemiparezi şikayeti ile başvurdu. Hastanın özgeçmişinde çocukluk çağında geçirilmiş menenjit hikayesinin olduğu ve okul başarısının düşük olduğu öğrenildi. Erken ergenlik yaşlarında başlayan JTK nöbetlerinin olduğu ve yakın zamana kadar ikili antiepileptik tedavi ile kontrol altında olduğu öğrenildi.

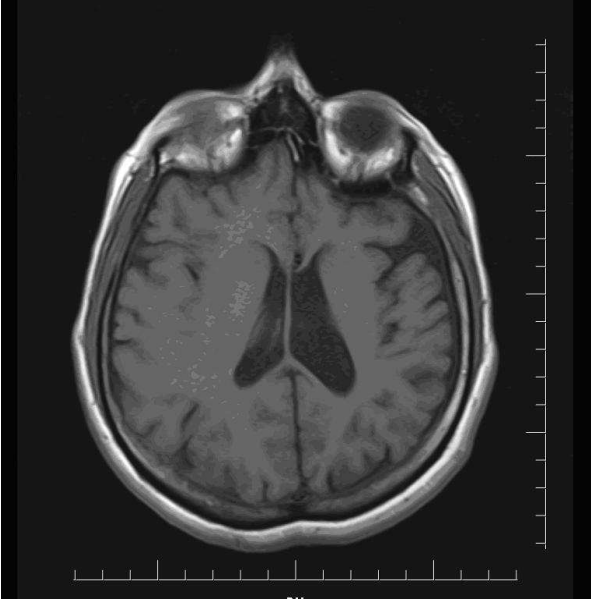
Fizik muayenesinde sistem muayeneleri normaldi. Nörolojik muayenesinde sağ yüz yarısı atrofik ve sağ göz çukuru derin, sağ silik hemiparezi, sağda derin tendon refleksleri artmış ve sağda plantar yanıtı ekstansör bulundu. Diğer fizik muayene bulguları normaldi. Hastanın laboratuvar incelemesinde kan tetkikleri normal sınırlarda bulundu. Hasta levetirasetam 2000 mg/gün, karbamazepin 600 mg/gün kullanıyordu. Aşırı stres ve uyku bozukluğu sonrasında son bir haftadır günde 3 veya 4 defa, 1-2 dakika süren JTK nöbet geçirmişti. Hastanın elektroensefalografisinde sol frontal bölgeden kaynaklanan epileptiform potansiyel taşıyan keskin karakterli yaygın yavaş dalgalar izlendi. Sağ hemiparezide artış tarifleyen hastaya serebrovasküler olay ön tanısı ile beyin manyetik rezonans görüntülemesi (MRG) yapıldı (Şekil 1). Beyin MRG'de sol serebral hemisferde diffüz atrofi, sol lateral ventrikülde genişleme, sol frontal sinüs kompartmanda aşırı genişleme izlendi, akut patoloji izlenmedi (Şekil 2, 3).

Yazışma Adresi / Address for Correspondence: Ruhsen Öcal, Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Nöroloji ABD, Mareşal Fevzi Çakmak Caddesi, Bahçelievler, Ankara, Türkiye, Tel: 03122126868/1212 E-posta: ruhsenocal@yahoo.com

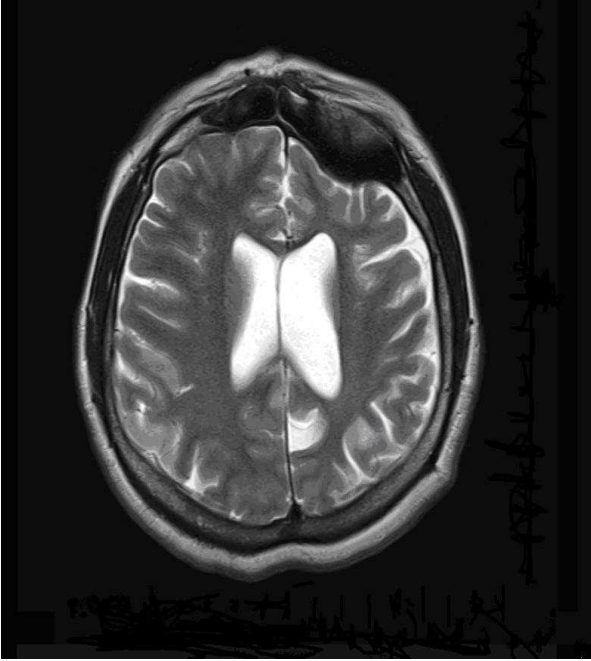
©Telif Hakkı 2013 Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi - Makale metnine <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/> web adresinden ulaşılabilir.

©Copyright 2013 by Gazi University Medical Faculty - Available on-line at web site <http://medicaljournal.gazi.edu.tr/>

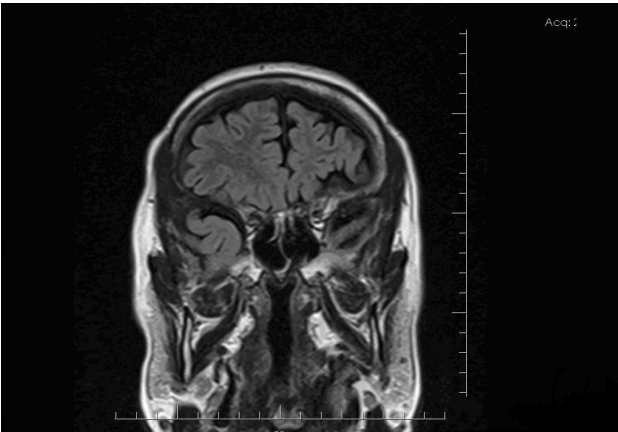
doi: <http://dx.doi.org/10.12996/gmj.2013.39>



Şekil 1: Axial planda beyin MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde frontal sinüs sol kompartmanda aşırı genişleme, sol serebral hemisferde atrofi, sol lateral ventrikülde genişleme izlenmektedir.



Şekil 2: Axial planda beyin MRG'de T2 ağırlıklı görüntülerde frontal sinüs sol kompartmanda aşırı genişleme, sol serebral hemisferde atrofi, sol lateral ventrikülde genişleme izlenmektedir.



Şekil 3: Coronal planda beyin MRG'de T1 ağırlıklı görüntülerde sol hemisferde belirgin hemisfer atrofi izlenmektedir

Hastanın parezisi nöbetleri durunca eski haline döndü. Parezi todd parezisi olarak kabul edildi. Takibe alınan hastanın uyku hijyeni düzenlendi ve levetirasetam dozu artırıldı, karbamazepin düzeyi etkin olan hastaya karbamazepin aynı dozda devam edildi.

TARTIŞMA

İlk defa 1933 yılında Dyke, Davidoff ve Masson epileptik nöbet, fasiyal asimetri ve hemiparezi olan 9 olguda sendromu radyolojik bulguları ile tanımlamışlardır. Radyolojik olarak tek taraflı hemisfer atrofi, paranasal sinüslerde havalanma artışı, kompensatuvar kemik genişlemesidir (1).

Klinik olarak tek taraflı hemiparezi, epileptik nöbet, mental retardasyon ve fasiyal yüz asimetrisi ile karakterizedir (1). Epileptik bulgular genellikle erken yaşlarda başlar. Vaka bildirimini şeklinde geç başlangıçlı epilepsi olguları vardır (2). Bizim hastamızda hemiparezi, epileptik nöbet, mental retardasyon ve yüz asimetrisi vardı ve nöbetleri levetirasetam ve karbamazepin ile kontrol altına alındı.

Etyolojide konjenital ve edinsel nedenler sendromdan sorumlu olabilir. Konjenital nedenler çok iyi bilinmemektedir. Edinilmiş tip genellikle vasküler nedenlere bağlıdır. Hemorajik ve iskemik durumlar neden olabilir. Travma, enfeksiyon gibi farklı nedenlerle serebral hasarlanmaya neden olmuş olabilir (3). Bizim vakamızda etiyolojinin çocukluk çağlarında geçirmiş olduğu menenjitte bağlı olduğunu düşünmekteyiz.

Radyolojik bulgular tek taraflı serebral volüm kaybı ile kafatasında kompensatuvar kemik büyümesidir. Kemikte kalınlaşma, paranasal ve mastoid sinüslerde havalanma artışı, petröz kemikte yükselme olabilir (4). Bazı vakalarda karşı hemisferde hipertrofi, talamus, lentiform nukleus, kaudat nukleus ve mezensefalonda hipoplazi görülebilir (5).

Paudel ve ark bizim vakamıza benzer şekilde nöbet ve hemiparezi ile prezente olan 9 yaşında çocuk hastayı beyin bilgisayarlı tomografi görüntüleri ile sunmuşlardır (6).

Shresta 13 yaşında erkek hastada fonksiyonel olmayan beyin dokusunu opere ederek epileptik nöbetlerin durdurulabildiği bir vakayı sunmuştur (7).

Singh ve ark bizim vakamıza benzer şekilde 15 yaşında bir vakayı radyolojik bulguları ile sunmuşlardır (8).

SONUÇ

Sonuç olarak epilepsi, mental retardasyon ve hemiparezi olan hastalarda Dyke-Davidoff-Masson Sendromu ayırıcı tanıda unutulmamalıdır. Bu vaka çok nadir görülen bir sendrom olması nedeniyle sunulmuştur.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

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, İnan LE. Geç başlangıçlı epilepsi ile başvuran bir olguda Dyke-Davidoff-Masson sendromu. Epilepsi 2002;8:110-2.
3. Winkler DT, Probst A, Weggman W, Tolnay M. Dyke Davidoff Mason syndrome with crossed cerebellar atrophy : an old disease in a new millenium. Neuropathol Appl Neurobiol 2001;27:403-5.
4. Aguiar PH, Liu CW, Leitão H, Issa F, Lepski G, Figueiredo EG, Gomes-Pinto F, Marino Júnior R. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. Arq Neuropsiquiatr 1998;56:803-7.
5. Tasdemir HA, Incesu L, Yazıcioglu AK, Belet U, Gungor L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002;26:13-7.
6. Paudel K, Venugopal A. Dyke-davidoff-masson syndrome. JNMA J Nepal Med Assoc 2013;52:272-4.
7. Shrestha B. Acquired cerebral hemiatrophy: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome- a case report. Turk Neurosurg 2013;23:117-21.
8. Singh P, Sagar K, Ahluwalia A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Classical imaging findings. J Pediatr Neurosci 2010;5:124-5.