

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (serebral hemiatrofi): Bir vaka takdimi

Erdoğan Yüzkollar¹, Elfi Divanlı², Tamer Özekinci³, Seval Özdemir⁴,
Fatih Ünal¹, Mehmet İzzet Avşar², Deniz Çakır¹

SSK Bursa Çocuk Hastanesi ¹Pediatrici Uzmanı, ²Radyodiagnostik Uzmanı, ³Çocuk Cerrahisi Uzmanı,
⁴Mikrobiyoloji Uzmanı

SUMMARY: Yüzkollar E, Divanlı E, Özekinci T, Özdemir S, Ünal F, Avşar M, Çakır D. (Social Security Children's Hospital, Bursa, Turkey). Dyke-Davidoff-Masson syndrome (cerebral hemiatrophy): a case report. Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi 2005; 48: 247-249.

Cerebral hemiatrophy or Dyke-Davidoff-Masson syndrome, is a condition characterized by seizures, facial asymmetry, contralateral hemiplegia or hemiparesis and mental retardation. The clinical findings may be of variable degree according to the extent of brain injury. Cerebral hemiatrophy is frequently associated with hemiplegia, convulsions, mental deficit and subsequent epilepsy. In this article, a case of a seven-month-old girl with this central nervous system malformation characterized by cerebral hemiatrophy and presence of seizures, is presented.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson syndrome (D-D-M-S), cerebral hemiatrophy, external hydrocephalus.

ÖZET: Serebral hemiatrofi ya da Dyke-Davidoff-Masson sendromu, konvülsiyon, fasiyal asimetri, kontrolateral hemipleji ya da hemiparezi ve mental retardasyon ile karakterizedir. Klinik bulgular, beyin zedelenmesinin düzeyine bağlı olarak değişiklikler gösterebilir. Serebral hemiatrofi ile ilişkili olarak sıklıkla hemipleji, konvülsiyon, öğrenme güçlüğü ve epilepsi görülebilir. Bu makalede, havale geçirme yakınması ile getirilen yedi aylık kız çocukta saptanan, hemiatrofi ile karakterize bu merkezi sinir sistemi malformasyonu tartışılarak sunuldu.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson sendromu (D-D-M-S), serebral hemiatrofi, eksternal hidrosefali.

Serebral hemiatrofi ya da eş adı ile Dyke-Davidoff-Masson sendromu, (D-D-M-S), konvülsiyon, fasiyal asimetri, kontrolateral hemipleji ya da hemiparezi ve mental retardasyon ile karakterize bir sendromdur. Etiyolojisi bilinmemekle birlikte bu bulguların in utero ya da hayatın erken dönemlerinde ortaya çıkabilecek beyin zedelenmesi ile ilişkili olabileceği düşünülmektedir. Radyolojik olarak, tek taraflı serebral parenkim kaybı ve aynı taraf kafa kemiklerinde değişik derecelerde eşlik edebilen kompensatuvar kemik değişiklikleri, örneğin diploik mesafede genişleme nedeni ile kalvaryal kemiklerde kalınlaşma, paranasal sinüslerde ve mastoid hücrelerde hiperpnömatizasyon, temporal kemikte elevasyon görülebilir. Sendromda beyin sapı atrofi, talamik atrofi ve pontin atrofi de beraberinde eşlik edebilir¹⁻⁷.

Havale geçirme yakınması ile acile getirilen, afebril konvülsiyon ön tanısı ile incelenen yedi aylık kız hastada kranial MR (magnetik rezonans) görüntülemesinde serebral hemiatrofi saptanması ve konvülsiyonla birlikteliği ile D-D-M-S tanısı konan vaka, sendroma eşlik edebilecek klinik ve radyolojik bulgularla tartışıldı.

Vaka Takdimi

Yedi aylık kız hasta, kliniğimize havale geçirme şikayeti ile getirildi. Son üç gün içerisinde, en uzun on dakika süren, ateşsiz, generalize tonik-klonik üç konvülsiyon tanımlayan hasta servise yatırıldı. Aralarında akrabalık olmayan, sağlıklı anne ve babanın ikinci çocuğu, normal spontan vajinal yolla, 3250 gr ağırlığında zamanında doğan bebeğin prenatal ve natal

öyküsünde özellik belirlenemedi. Soy geçmişinde 18 aylık erkek kardeşinde altı ay önce bir afebil konvülsiyon öyküsü saptandı, kardeşinin nörolojik muayenesi ve incelemelerinde herhangi bir patolojik bulgu belirlenemedi.

Fizik muayenesinde; vücut sıcaklığı (aksiller) 36.4 °C, nabız 94/dakika, solunum sayısı 28/dakika, vücut ağırlığı 6700 gr (25. persentil), boy 63 cm (25. persentil) ve baş çevresi 43 cm (50. persentil). Genel durumu iyi, etrafla ilgili olan hastanın yapılan sistemik fizik muayenesinde ve nörolojik muayenesinde patoloji saptanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde; tam kan sayımı, PT, PTT, kanama zamanı ve serum fibrinojen düzeyi normaldi, periferik kan yaymasında eritrosit morfolojisi ve lökosit formülünde patoloji saptanmadı. Eritrosit sedimentasyon hızı 8 mm/saat, biyokimyasal parametreler ve serum elektrolitleri normal bulundu. CRP (C-reaktif protein) negatif idi, sırasıyla toksoplasma, rubella, herpes ve sitomegalovirus IgG ve IgM negatif olarak saptandı.

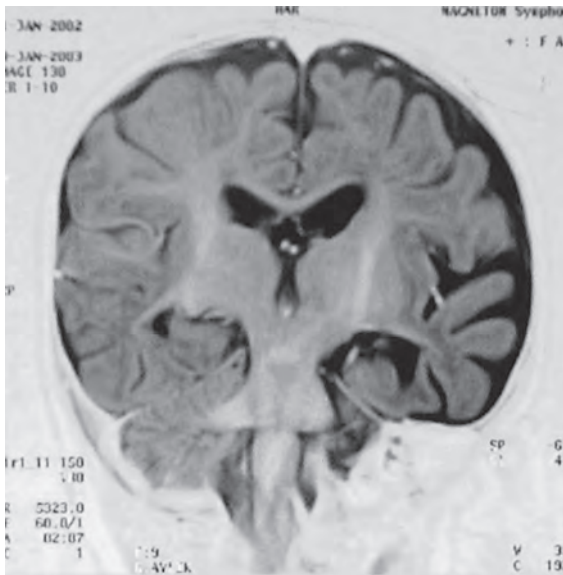
Radyolojik olarak, iki yönlü kraniyografide özellik yoktu, karın ultrasonografisi normal idi. Ön fontanel fibrotik olduğundan transfontanel ultrasonografi yapılamadı. Kranial MR incelemesinde, sol serebral hemisferde periferik

sulkus ve sisternalar genişlemiş ve santral BOS (beyin-omurilik sıvısı) alanlarında belirginleşme olup, sol serebral hemisferde atrofi saptandı (T1 koronal kesit). Bu görünüm D-D-M-S açısından anlamlı olarak değerlendirildi. Belirgin olmamakla birlikte sağ serebral hemisferde periferik sulkus ve sisternalar ile ventriküler sistem genişliğinde hafif artış görüldü. (T1 koronal kesit) (Şekil 1). Kranial MR anjiyografik incelemede intrakranial vasküler patolojik bulgu saptanmadı. EEG'de sağ hemisfer parietal bölgeden kaynağını alan epileptiform anomalinin varlığı görüldü. Hastanede yattığı dönemde gelişimsel tarama testlerinden, Ankara Gelişimsel Tarama Envanteri ile değerlendirilen hasta, dil-bilişsel, ince-motor, kaba-motor ve sosyal beceri, öz bakım alanlarında kronolojik yaşına uygun gelişme göstermekte idi.

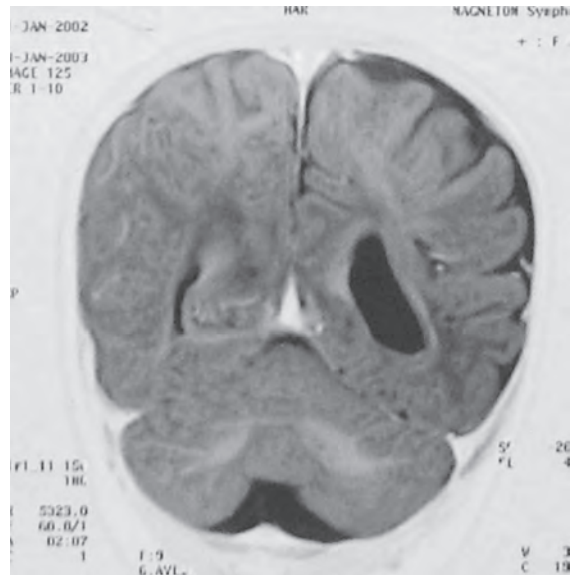
Beş gün izlenen ve tek antikonvülzan ile konvülsiyonları kontrol altına alınan hasta taburcu edildi. Hasta gelişebilecek; nöromotor gerilik, radyolojik kompensatuvar değişiklikler ve epilepsi açısından izlenmektedir.

Tartışma

Dyke-Davidoff-Masson sendromu ya da serebral hemiatrofi, konvülsiyon, fasiyal asimetri, kontrolateral hemipleji-hemiparezi, öğrenme



Şekil 1a



Şekil 1b

Şekil 1. Kranial MR incelemesi. Sol serebral hemisferde periferik sulkus ve sisternalar genişlemiş, santral BOS alanlarında belirginleşme, sol hemisferde atrofi. Sağ serebral hemisferde periferik sulkus, sisternalar ve ventriküler sistemde hafif genişleme.

güçlüğü ve mental retardasyon ile karakterize bir sendromdur. Radyolojik özellikleri; tek taraflı serebral parenkim kaybı ve aynı tarafta kalvaryal kemiklerde kompensatuvar değişiklikler, örneğin kalınlaşma, paranasal sinüslerde hiperpnömotizasyon ve temporal kemikte elevasyon, nadir de olsa beyin sapı atrofi, talamik atrofi, pontin atrofide beraberinde görülebilir¹⁻⁷.

Hastada kranial MR görüntülemeye; sol serebral hemisferde belirgin olarak periferik sulkus ve sisternalarda genişleme, santral BOS alanlarında belirginleşme saptandı. Aynı taraf kafa kemiklerinde olabilecek değişiklikler hastamızda eşlik etmiyordu; paranasal sinüsler normaldi ve diploe mesafesinde artış ve kalvaryal kalınlaşma yoktu. Taşdemir ve arkadaşları⁵ makalelerinde, hastalığın başlangıcında serebral parenkim ve homolateral kranial kemik değişiklikleri arasında bir ilişkinin olmadığını vurgulamışlardır. Buna karşın Shetty ve arkadaşları³ kompensatuvar homolateral kafa ve sinus kemiklerindeki değişikliklerin hipoplastik serebrum dokusunun yarattığı vakum etkisiyle hayatın erken döneminde, özellikle ilk iki yılında gelişebileceğini vurgulamışlardır. Hastada tanı konvülsiyon ve serebral parenkimal değişikliklerle kondu; kemik değişikliklerinin ortaya çıkmamasında vakanın yaşının küçük olmasının etken olabileceği düşünüldü. Bu nedenle gelişebilecek kompensatuvar kemik değişiklikleri için hasta radyolojik açıdan izleme alındı.

Hastanın kranial MR incelemesinde aynı zamanda sağ serebral hemisferde, periferik sulkus ve sisternalar ile ventriküler sistem genişliğinde de hafif derecede artış saptanması nedeniyle, beraberinde eksternal hidrosefalinin de eşlik edebileceği düşünüldü. Ancak eksternal hidrosefalide erken dönemde görülen ilerleyici makrokraninin hastada saptanmaması ve klinik olarak hastanın bulgu vermesi nedeni ile olabilecek bir eksternal hidrosefali ve D-D-M-S ile birlikteliği dışlandı^{8,9}.

Etiyoloji bilinmemekle birlikte altta özellikle, prenatal dönemde bir kongenital malformasyon, enfeksiyon ve vasküler zedelenme (orta serebral arterde oklüzyon), perinatal dönemde doğum travması, anoksi, hipoksi ve intrakranial hemoraji, postnatal nedenler arasında travma,

tümör, enfeksiyon ve uzamış febril konvülsiyonların sorumlu olabileceği düşünülmektedir²⁻⁷.

Takipsiz gebelikten, normal yolla hastanede doğan bebeğin doğar doğmaz ağladığı, zor doğum ve perinatal hipoksi öyküsünün olmadığı öğrenildi. Erken neonatal sepsis ve konjenital enfeksiyonu destekleyen öykü, klinik ve laboratuvar bulguları yoktu. Altta olası bir vasküler neden için yapılan kranial MR anjiyografik inceleme normal bulundu. Hastanın soygeçmişinde, erkek kardeşinde oniki aylık iken geçirilen afebril konvülsiyonun varlığı altta, genetik geçişli bir durum ya da malformasyon olabileceğini düşündürdü; ancak fizik muayene, EEG ve kranial MR ile değerlendirilen kardeşte patolojik bulgu saptanmadı. Hastanın nörolojik muayenesinin şu an için normal, gelişimsel tarama alanlarında herhangi bir geriliğin ve duraklamanın saptanmamasını, serebral atrofının ileri düzeyde olmaması ve hastanın yaşının küçük olmasına bağlandı.

KAYNAKLAR

1. Dähnert W. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. In: Radiology Review Manual. (3th ed). Baltimore: Williams and Wilkins. A Waverly Company, 1996: 204.
2. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging 1992; 16: 93-97.
3. Shetty DS, Lakhkar NB, John JR. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurology India 2003; 51: 136-139.
4. Winkler DT, Probst A, Wegmann W, Tolnay N. Dyke-Davidoff-Masson syndrome with crossed cerebellar atrophy: an old disease in a new millenium. Neuropathol Appl Neurobiol 2001; 27: 403-405.
5. Taşdemir HA, İncesu L, Yazıcıoğlu AK, et al. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002; 26: 13-17.
6. Romeo Araujo D, Pego Reigosa R, Branas Fernandez F, et al. Contralateral cerebellar atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurologia 1999; 14: 320-321.
7. Agular PH, Liu CW, Leitao H, et al. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome: report of three cases and contribution to pathogenesis an differential diagnosis. Arq Neuropsiquatr 1998; 56: 803-807.
8. Haller JS. Congenital malformations of the central nervous system II. External hydrocephalus. In: Ronald BD (ed). Child and Adolescent Neurology. St. Louis: Mosby's Neurology Psychiatry Access Series, 1998: 17-446.
9. Maytal J, Alvarez LA, Eklin CM, et al. External hydrocephalus: radiologic spectrum and differentiation from cerebral atrophy. AJR Am J Roentgenol 1987; 148: 1223-1230.