

# DYKE-DAVIDOFF-MASSON SENDROMU

## Bir Olgu Sunumu

A. Akyüz\*, E. Bolayır\*, K. Topalkara\*

*Dyke-Davidoff Masson Sendromu (DDMS), küçük bir serebral hemisfer ve ipsilateral sinüslerde genişleme ile karakterizedir. Bu makalede mental retardasyon, epileptik nöbetler, distoni ve nöroradyolojik bulguları olan bir olgu sunulmuştur.*

**Anahtar Kelimeler:** Dyke-Davidoff Masson Sendromu, serebral hemiatrofi, distoni.

### **Dyke-Davidoff Masson Syndrome: A case report**

*Dyke-Davidoff Masson Syndrome (DDMS) is characterized a small cerebral hemisphere and ipsilateral sinuses enlarge. In this paper, one case with mental retardation, epileptic seizures, dystoni and neuroradiologic findings presented.*

**Key Words:** Dyke-Davidoff Masson Syndrome, cerebral hemiatrophy, dystoni.

Dyke-Davidoff Masson Sendromu (DDMS) serebral hemiatrofi, aynı taraf kraniyal kemiklerde kalınlaşma ve frontal sinüs başta olmak üzere sinüslerde genişleme ve falksın aynı tarafa şifti ile karakterizedir. Hastalığın en önemli özelliği olan serebral hemiatrofi gelişimsel hipoplaziye veya edinsel atrofiye bağlıdır (1, 8, 11, 12). Etiyolojide beyin matürasyonunu tamamlamadan önce prenatal veya postnatal dönemde geçirilen serebrovasküler olaylar (özellikle orta serebral arter tutulumu), enfeksiyon ve travma sorumlu tutulmaktadır (3-5, 8-10). Klinik bulgular kraniyofasiyal asimetri, hemiparezi-tetraparezi, epileptik nöbetler ve bazen mental retardasyondan oluşur (1, 3-5, 8-10).

### **Olgu Sunumu:**

Yirmidört yaşında bayan hasta, sık nöbet geçirme yakınımasıyla kliniğimize başvurdu. Olguda bir yaşından beri haftada 1-2 kez ortaya çıkan, sol elde fokal başlayıp jeneralize olan tonik-klonik nöbet öyküsü vardı. Nöbetler dışında da boyunda ve sol kolda istemsiz 1 dakikadan kısa süren, geçici ve sık tekrarlayan kasılmalar tanımlanıyordu. 1 yaşına kadar gelişimi normal olan olgu yaklaşık 1 yaşında menenjit geçirmiş ve nöbetleri başlamış. Mental motor gelişiminde yaşlarına göre gerilik fark edilmiş. Mental gerilikte ilerleme gözlenmemiş. Olgunun muayenesinde boyunda ve sol kolda 20-30 saniye süreli fokal distonik postür, mental retardasyon, solda santral tipte fasiyal paralizisi, sol hemiparezi saptandı.

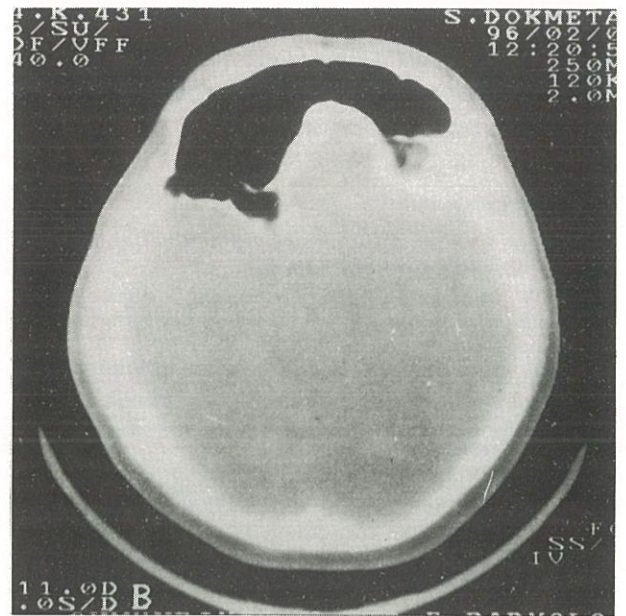
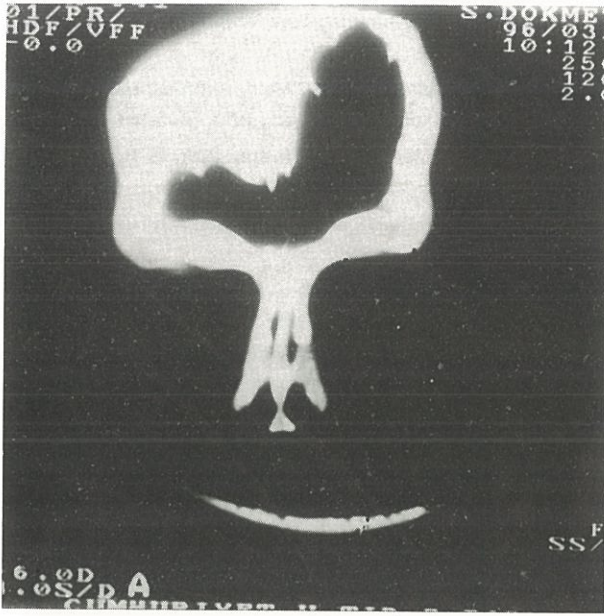
Laboratuvar incelemelerinde rutin kan, idrar ve diğer biyokimyasal analizleri normaldi. IQ değeri 70 olarak belirlendi. EEG'sinde sağ hemisferde yaygın yavaş dalga aktivitesi vardı. Waters grafisinde sağda belirgin olmak üzere frontal sinüsler bilateral geniş, maksiller sinüsler normaldi. Yan kafa grafisinde frontal sinüs derinliği artmıştı. Paranasal sinüs BT'sinde sağda belirgin bilateral frontal sinüs genişliği (Resim-1 A ve B). Beyin BT'sinde ve beyin MRG'sinde frontal lobun, frontal sinüs ile komşu alanlarında solda minimal sağda oldukça belirgin olmak üzere bilateral az gelişmiş olduğu saptandı (Resim-2 A ve B).

### **Tartışma:**

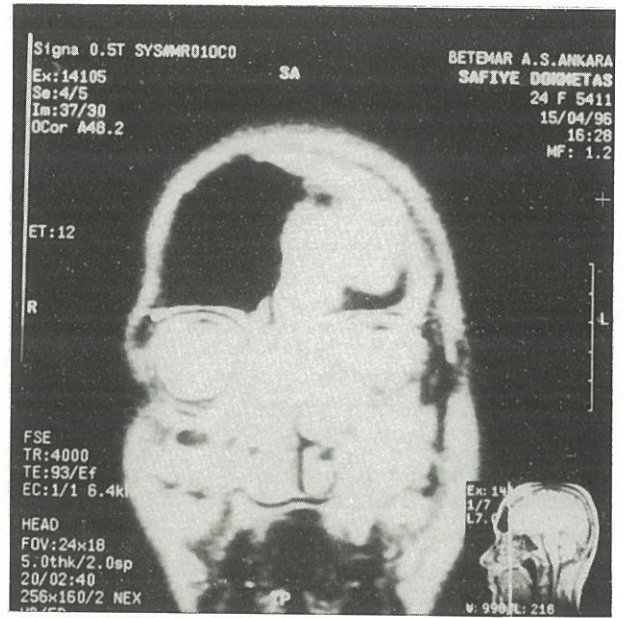
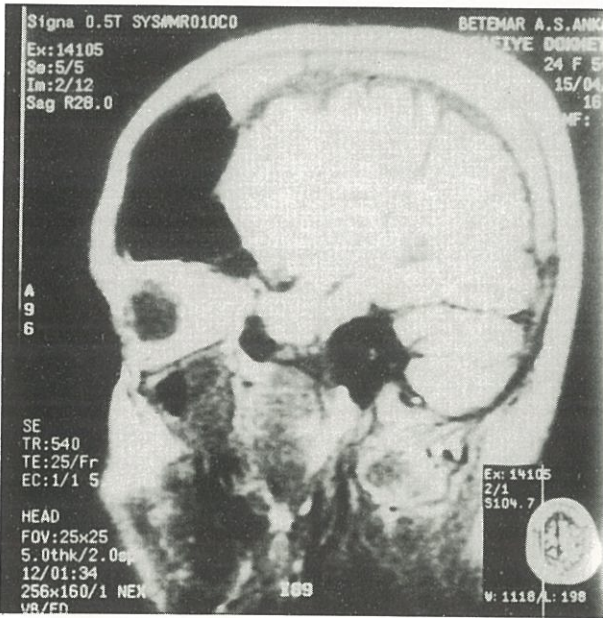
DDMS oldukça nadir görülen bir klinik tablodur. DDMS'nin oluşumunda genellikle gebelikte veya yenidoğan döneminde çoğunlukla orta serebral arterin tıkanmasına bağlı iskemik olaylar, enfeksiyon ve travma sorumlu tutulmaktadır (5, 2, 11). Olgumuzda yenidoğan döneminde geçirilen menenjit sonrası mental geriliğin fark edilmesi ve epileptik nöbetlerin başlaması bu teoriyi desteklemektedir. Kraniyofasiyal asimetri, hemiparezi tetraparezi, vücudun bir yarısında hemiatrofi, mental retardasyon ve epileptik nöbetler görülebilir. Mental retardasyon seyrekdir. Epileptik nöbetler sıkı ve genellikle tedaviye dirençlidir (1, 3-5, 8-10).

Olgumuzda mental retardasyon varlığı ve epileptik nöbetlerin sıklaşması nedeni yapılan radyolojik incelemede özellikle sağ frontal sinüsün ileri derecede genişlemiş olduğu ve sağda belirgin olmak üzere frontal loplarda az gelişmiş olduğu saptandı. Radyolojik bulgular Sener ve ark. (1992) tarafından parenkimal ve kemik yapı

\*: Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Sivas.



**Resim 1:** Olgunun paranasal sinüs BT görüntüleri (A: koronal kesit, B: aksiyel kesit)



**Resim 2:** Olgunun kraniyal MR görüntüleri (A: sagittal kesit, B: koronal kesit)

değişiklikleri olarak iki grupta incelenmiştir (8). Orta hat yapısının kayması, lateral ventriküllerin dilatasyonu, beyaz ve daha az oranda da gri cevher kaybı ile porencefalinin varlığına işaret edilmektedir. Ayrıca diploenin ve iç tabularının kalınlaşması, falks deplasmanı ve paranasal sinüslerin genişlemesi gibi kalvariyal değişiklikler de bulunmaktadır. Bu kemik deformiteleri, fetal veya erken çocukluk döneminde beyinde meydana gelen hasar sonucu oluşan volüm azalmasına bağlı bir kompensasyondur (8, 11).

Ayrıca tanıda pnömosinus dilatans frontalis (PDF) düşünülmalıdır. PDF, çeşitli etyolojilere bağlı olarak frontal sinüslerin genişlemesidir. Genellikle serebral hemiatrofi, nörolojik bulgu ve belirtiler olmaksızın kaşlar ve alnın alt kısmında progresif genişlemeye neden olmaktadır. Hastalar genellikle estetik kaygı ile doktora başvururlar (2, 6, 7). Olgumuzun özellikle sağ frontal sinüsü geniş olmakla birlikte yüzünde herhangi bir asimetri yoktur.

DDMS'de epileptik nöbetlerin sık görülmesine rağmen literatürde distoni ile birlikteliğine rastlayamadık.

Distoni, bazal ganglionların veya kortikal bağlantılarının da etkilendiğini düşündülmektedir. Klinik ve radyolojik bulguları ile DDMS tanısı koyduğumuz olgu ilgili literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.

### Kaynaklar

- 1- Danziger A, Price HI. CT findings with cerebral hemiatrophy. *Neuroradiology* 1980; 19 (5): 269-271.
- 2- Draf W, Constantinidis J, Weber R, Hague R. Pneumosinus frontalis dilatans. Etiology, symptoms and surgical technique. *Laryngorhinootologie* 1996; 75 (11): 660-664.
- 3- Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy: classification on the basis of the basis of the MR imaging findings of mesial temporal sclerosis and childhood febril seizures. *Radiology* 1997; 203 (1): 269-274.
- 4- Hozumi A, Yamazaki K, Hirata K, Iwai T, Katayama S. A case of Dyke- Davidoff-Masson syndrome with total hemiatrophy. *Rhinsho Shinkeigaku* 1996; 36 (10): 143-149.
- 5- Kesken S, Ersoy E, Özkan M, Zorlu Y. Dyke-Davidoff Sendromu. İki olgu sunumu. *Türk Neurol Derg* 1995; 4: 236-238.
- 6- Öztürkcan S, Kunt T, Aykut M, Almaç A. Pnömosinüs dilatans frontalis. *Türk Otolaringoloji Arşivi* 1993; 31: 31-34.
- 7- Propisil OA, Balmer MC. Pneumosinus dilatans. *Br J Maxillofac Surg* 1988; 26 (5): 375-380.
- 8- Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin İmaging* 1992; 16 (2):93-97.
- 9- Sener RN. Growing skull fracture in a patient with cerebral hemiatrophy. *Pediatr Radiol* 1995; 25 (1): 64-65.
- 10- Stret SE, Byrum CJ, Bove EL, Oliphant M. Coarctation of the midaortic arch presenting with monoparesis. *Ann Thorac Surg* 1986; 42 (2): 210-212.
- 11- Wagle WA. *Neuroradiology*. In ed. Joynt RJ. *Clinical Neurology*. JB Lippincot company Philedelphia, 1992; 1 (1) 2: 174-175.
- 12- Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. *AJR* 1980; 135 (2): 259-262.