

# DYKE-DAVIDOFF SENDROMU

## İki Olgu Sunumu

Serdar Kesken\*, Emre Ersoy\*\*, Mustafa Özkan\*\*, Yaşar Zorlu\*

*Dyke-Davidoff Sendromu (DDS), serebral hemisferlerden birinde değişik düzeyde edinsel atrofi ya da doğumsal hipoplaziye bağlı doku kaybı ile karakterizedir. Bu yazıda, kraniyo-fasiyal asimetri, epileptik nöbetler ve hemiparezi gibi klinik bulgular ve nöro-radyolojik görünümü ile iki olgu sunulmaktadır.*

**Anahtar Kelimeler:** Serebral hemiatrofi, epilepsi, kraniyo-fasiyal asimetri.

### **Dyke-Davidoff Syndrome: Two cases report**

*Dyke-Davidoff Syndrome (DDS) is characterized congenital hypoplasia or acquired atrophy which variable degrees of unilateral loss of cerebral hemisphere. In this paper, two cases with neuroradiological imaging and clinical findings such as cranio-facial asymmetry, hemiparesis and epileptic seizures, presented.*

**Key Words:** Cerebral hemiatrophy, epilepsy, cranio-facial asymmetry.

Dyke-Davidoff Sendromu (DDS), serebral hemiatrofi, serebral hemisferlerden birinin hipoplazisine yada edinsel atrofisine bağlı ender görülen bir sendromdur. İlk olarak 1933'de Dyke adlı araştırmacı tarafından bildirilmiştir. Daha sonra Davidoff ve Masson tarafından da benzer olguların sunulması ile DDS tanımlaması kullanılmaya başlanmıştır (2). Serebral hemiatrofi hastalığının en önemli özelliğini oluşturur. Konjenital ya da edinsel olmak üzere iki tip ayırt edilmektedir. Serebral hemi-atrofi; hemisferlerden birindeki gelişimsel hipoplaziye yada akkiz nedenli atrofiye bağlıdır. Etiyolojide; konjenital formunda intrauterin vasküler serebral etkilenmeler, edinsel tipinde ise multifaktöryal nedenler (travma, infeksiyon, hemorajik ve tıkaçıcı vasküler süreçler) sorumlu tutulmaktadır. Tüm bu nedenlerle meydana gelen gelişimsel anormallikler, serebral maturasyon tamamlanmadan önce oluşmaktadır (1,6,9). Klinik bulgular; kraniyofasiyal asimetri, hemiparezi ve epileptik nöbetler şeklindedir. Epileptik nöbetler, sıklıkla direngen bir tablo gösterirler. Bazen mental retardasyon bulgulara eklenebilir (4,5).

### **OLGULARIN SUNUMU**

**Olgu 1.** 37 yaşında kadın hasta, sık nöbet geçirme, bilinç bozukluğu ve koma halinde yoğun bakım te-

davisine alındı. 10 yıldır epilepsi tanısıyla izlenmekte olan olgu, fenitoin kullanmaktaydı. Status tedavisine alındı. Özgeçmişinde, uzamış travay ve anoksik doğum öyküsü vardı, ailesinde benzer hastalık yoktu. Fizik bakıda, vücudun sağ tarafında yüz ve kranyumu içine alan belirgin atrofi gözlemlendi. Tedavinin 2. gününde bilinç tamamen açıldı, nörolojik bakıda sağda spastik hemiparezi saptandı, mental gelişim normal bulundu.

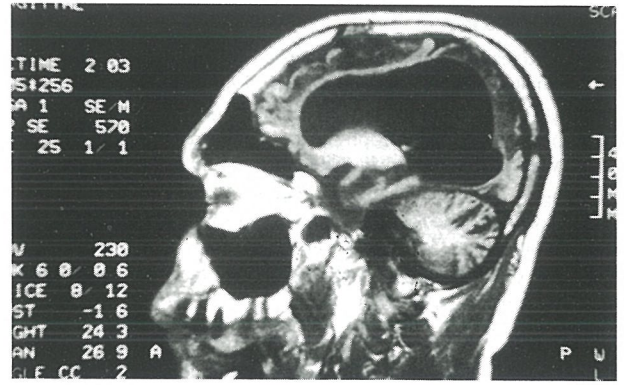
Laboratuvar incelemelerinde; rutin kan, idrar ve diğer biyokimyasal analizleri normaldi. BBT'de, sol serebral hemiatrofi ve sol lateral ventrikülde ileri derecede genişleme saptandı (Resim 1). Olguda "kapalı yer korkusu" nedeniyle MRG incelemesi yapılamadı. EEG'de sağ hemisferde egemen zemin aktivitesi bozukluğu görüldü. Nöbetleri, fenitoin ve valproik asit kombinasyonu ile kontrol altında taburcu edildi.

**Olgu 2.** 28 yaşında erkek hasta, son zamanlarda nöbetlerinde sıklıkla nedeniyle başvurusunda kliniğimize yatırıldı. Güç doğum, yenidoğan döneminde ateşli hastalık ve ilk olarak 1 yaşında febril konvulsiyon öyküsü mevcuttu. 7 yaşından beri generalize tonik klonik nöbetleri nedeniyle tedavi görmekteydi. Aile öyküsünde benzer hastalık yoktu. Fizik bakıda, sağ yüz ve kranyumu içeren asimetri gözlemlendi. Nörolojik bakıda solda egemen tetraparezi, spastik yürüyüş mevcuttu. Valproik asit tedavisine rağmen, son aylarda tedaviye uyum güçlüğü ve nöbet sıklığında artış mevcuttu. Laboratuvar in-

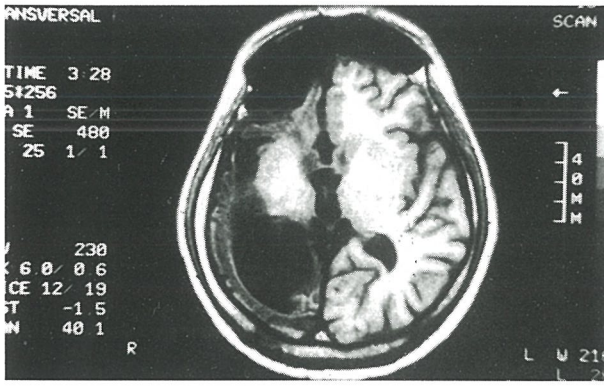
\* Uzm Dr, SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir  
\*\* Araş Gör Dr, SSK Tepecik Eğitim Hastanesi, Nöroloji Kliniği, İzmir.



**Resim 1:** BBT incelemesinde (Olgu 1), sol serebral hemiatrofi ve sol lateral ventrikül dilatasyonu görünümü.



**Resim 3:** MRG incelemesinde (Olgu 2), aksiyel kesitte sağ frontal sinüsün kompensatris genişlemesi.



**Resim 2:** MRG incelemesinde (Olgu 2), parasagittal kesitte sağ hemisferde ileri derece atrofi ve ventrikül dilatasyonu görünümü.

celemelerinde rutin kan, idrar ve diğer biyokimyasal analizleri normaldi. Altı yıl önceki BBT incelemesinde, sağda ventrikül dilatasyonu ve ileri derecede doku kaybı mevcut idi. MRG incelemesi yapıldığında, parasagittal kesitlerde sağ hemisferde ileri derecede doku kaybı, hemiatrofi ve ventrikül dilatasyonu, aksiyel kesitlerde ise kemik yapı kompensasyonuna bağlı sağda frontal sinüs genişlemesi gözlemlendi (Resim 2,3). EEG'de sağ hemisferde zemin aktivitesi bozukluğu gözlemlendi. Direngen epilepsi olarak ele alınan olgu, uygun dozda valproik asit ve lamotrigine tedavisine alındı.

## TARTIŞMA

DDS'nun oluşumunda genellikle, gebelik sırasında ve yenidoğan döneminde, orta serebral arterin tıkanmasına bağlı iskemik süreçler sorumlu tutulmaktadır. Kliniğinde, kranyo-fasiyal asimetri, hemiparezi/pleji, tetraparezi, epileptik nöbetler ve vücudun tüm bir yarısında atrofiler bulunmaktadır. Mental retardasyona rastlanmakla birlikte, her olguda görülmez. DDS, kliniği ve radyolojik özellikleriyle oldukça nadir ve ilginç bir tablodur (2,6).

Her iki olgumuzda da epileptik nöbetlerin sıklığı sonucu, yapılan nörogörüntüleme serebral hemiatrofi ve ipsilateral lateral ventrikül dilatasyonuna rastlandı. DDS'unda BBT ve MRG incelemelerinde, unilateral serebral parenkimal kayıp, kompensatuar kalvarial değişimler ve orta hat sapması gözlenmektedir. Özellikle beyaz cevher kaybı belirgindir. Ipsilateral yan ventrikül genişlemesi ve bununla ilişkili porensel kistler de sıklıkla (1,4,6,8). Her iki olguda da kraniyo-fasiyal asimetri, piramidal bulgular ve epilepsi, radyolojik özelliklerle birlikte DDS tanısını desteklemekteydi. Birinci olguda MRG incelemesi yapılamadı. Oysa beyaz cevher kaybı ve olasılıkla iskemik enfarkt sonucu gelişen gliotik alanların görüntülenmesinde MRG'nin yeri doldurulamaz (3,6,9). Ancak her iki olguda da enfarkt zemininde gelişen gliozis görüntülenemedi. Olgularımızın her ikisinde de, anoksik doğum öyküsü bulunmaktaydı. Bu nedenle, olgularda postpartum edinsel etyoloji düşünüldü.

Radyolojik bulgular, Şener ve ark. (1992) tarafından parenkimal ve kemik yapı değişiklikleri olarak iki grupta incelenmiştir. Buna göre, orta hat yapılarının kayması, lateral ventrikülerin dilatasyonu, beyaz ve daha az oranda da gri cevher kaybı ile porenselinin varlığına dikkat çekilmektedir. Ayrıca, diploenin ve iç tabuların kalınlaşması, falks deplasmanı, paranasal sinüslerin genişlemesi gibi kalvarial değişiklikler de bulunmaktadır (8). Bu değişiklikler unilateral volüm azalmasına bağlı bir kompensasyondur (6,7,8). Engin ve ark. (1995), bildirdikleri iki çocuk olgudan birisi konjenital diğeri de edinsel etyolojiye bağlanmıştır. Oldukça erken dönemde tanı alan bu olguların kliniği ve radyolojik bulguları bizim olgularımıza benzerlik göstermektedir (3). Klinik ve radyolojik özellikleri ile, DDS tanısı alan iki olgumuz ilgili literatür gözden geçirilerek sunulmuştur.



## Kaynaklar

1. Danziger A, Price HI. CT findings with cerebral hemiatrophy. *Neuroradiology* 1980; 19:267-271.
2. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet* 1933;57:588-600.
3. Engin G, İpekođlu J, Yılmaz F, et al. Serebral hemiatrofi (Davidoff-Dyke Sendromu), (İki olgu sunumu). *Vakıf Gureba Hastanesi Tıp Dergisi* 1995;20:40-42.
4. Jacoby CG, Go RT, Hahn FJ. Computed tomography in cerebral hemiatrophy. *AJR* 1977;129:5-9.
5. Parker CE, Harris N, Mavalwala J. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. Five cases studies and deductions of dermatoglyphics. *Clin Pediatr* 1972;11:289-292.
6. Şener RN, Junkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clinical imaging* 1992;16:93-97.
7. Van Schayck R, Niedeggen A. Pneumosinus dilatans after prolonged cerebrospinal fluid shunting in young adults with cerebral hemiatrophy. A report of two cases and review of the literature. *Neurosurg Rev* 1992;15:217-223.
8. Yorulmaz İ, Kalaycıođlu S, Örgüç Ş, et al. Serebral hemiatrofi (Dyke-Davidoff-Masson Sendromu) vakalarının BT ve MR ile görüntülenmesi. *Radyoloji ve Tıbbi Görüntüleme Dergisi* 1993;3:63-68.
9. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. *AJR* 1980;135:259-262.