



## Nadir Görülen Bir Vaka: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu

### A Rarely Seen Case Report: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome

Öznur ADIGÜZEL AKMAN<sup>1</sup> , Ayşenur DOĞRU<sup>2</sup> , Ayşe KARTAL<sup>3</sup> 

<sup>1</sup>Karadeniz Ereğli Devlet Hastanesi, Çocuk ve Ergen Ruh Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Zonguldak, Türkiye

<sup>2</sup>Çumra Devlet Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Bölümü, Konya, Türkiye

<sup>3</sup>Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Çocuk Nörolojisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

ORCID ID: Öznur Adıgüzel Akman 0000-0001-8196-6664, Ayşenur Doğru 0000-0001-8091-8417, Ayşe Kartal 0000-0002-7775-8747

**Bu makaleye yapılacak atf:** Adıgüzel Akman Ö ve ark. Nadir görülen bir vaka: Dyke-davidoff-masson sendromu. Med J West Black Sea. 2023;7(1):99-101.

#### Sorumlu Yazar

Öznur Adıgüzel Akman

#### E-posta

oznuradiguzel58@gmail.com

#### Geliş Tarihi

19.12.2022

#### Revizyon Tarihi

08.04.2023

#### Kabul Tarihi

09.04.2023

#### ÖZ

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDMS) ilk kez 1933 yılında Dyke, Davidoff ve Masson tarafından tanımlanan, sıklıkla çocukluk döneminde ortaya çıkan, nöbet, hemipleji/ hemiparezi, zihinsel yetersizlik, serebral hemiatrofi, fasiyal asimetri, kalvaryl kalınlaşma, frontal sinüslerin hiperpnömatizasyonu ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Bu vakada, fokal epilepsi ve hemiparezi tanısı ile izlenen, eşlik eden fasiyal asimetri, zihinsel yetersizlik ve kraniyal görüntülemesinde DDMS ile uyumlu bulguları olan 15 yaşında bir kız hasta sunularak serebral hemiatrofi ayırıcı tanısında DDMS düşünülmesi gerektiği vurgulanmak istenmiştir. DDMS'nin tedavisi semptomatiktir ve tedavi epileptik nöbetler, hemiparezi veya hemipleji ve öğrenme güçlüğü gibi sorunlara yönelik olmalıdır. Sonuç olarak, epilepsi tanısı ile izlenen hastaların nörolojik muayenesinde fasiyal asimetri ve hemiparezi saptanması durumunda mutlaka kranyal MRG yapılmalı ve görüntülemelerde serebral hemiatrofi, kafatası kemiklerinde kalınlaşma gibi bulguların eşlik etmesi durumunda DDMS de aklımıza gelmeli ve diğer serebral hemiatrofi yapan nedenlerle ayırıcı tanı yapılmalıdır.

**Anahtar Sözcükler:** Dyke-Davidoff-Masson sendromu, serebral hemiatrofi, epilepsi, fasiyal asimetri, zihinsel yetersizlik

#### ABSTRACT

Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) was first described by Dyke, Davidoff and Masson in 1933. It is a rarely-observed syndrome characterized by seizures, hemiplegia/hemiparesis, intellectual disability, cerebral hemi-atrophy, facial asymmetry, calvarial thickening, and hyperpnematization of the frontal sinuses, frequently emerging in the childhood period. In this case, a 15-year old girl monitored for focal epilepsy and hemiparesis diagnosis with accompanying facial asymmetry, intellectual disability and findings compatible with DDMS on cranial imaging is presented to emphasize the need to consider DDMS in differential diagnosis of cerebral hemi-atrophy. The treatment for DDMS is symptomatic and treatment should target problems like epileptic seizures, hemiparesis or hemiplegia and learning difficulties. In conclusion, if neurological examination of patients monitored for epilepsy diagnosis identifies facial asymmetry and hemiparesis, cranial MRI should definitely be performed. If accompanied by findings like cerebral hemi-atrophy and thickening of the skull bones on imaging, DDMS should come to mind and differential diagnosis should be performed for other causes of cerebral hemi-atrophy.

**Keywords:** Dyke-Davidoff-Masson syndrome, cerebral hemi-atrophy, epilepsy, facial asymmetry, intellectual disability



Bu eser "Creative Commons Atıf-GayriTicari-4.0 Uluslararası Lisansı" ile lisanslanmıştır.

## GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS) kontrateral hemipleji/hemiparezi, epileptik nöbetler, fasiyal asimetri, öğrenme güçlüğü ya da zihinsel yetersizlik ile seyreden; serebral hemiatrofi, kalvaryal kalınlaşma ve paranasal sinüslerde hiperpnömatizasyonun eşlik ettiği kalıtsal olmayan, oldukça nadir görülen bir sendromdur (1,2). Prenatal dönemde geçirilmiş enfeksiyonlar, vasküler oklüzyon, damarsal anomaliler konjenital formuna neden olurken, doğum travması, beyin tümörü, uzamış febril nöbetler, iskemi ya da intrakraniyal kanamalar edinisel formuna neden olur (3).

Bu vakada, fokal epilepsi ve hemiparezi tanısı ile izlenen, eşlik eden fasiyal asimetri, zihinsel yetersizlik ve kraniyal görüntülemesinde DDMS ile uyumlu bulguları olan 15 yaşında bir kız hasta sunularak serebral hemiatrofi ayırıcı tanısında DDMS düşünülmesi gerektiği vurgulanmak istenmiştir.

## OLGU

Onbeş yaşında kız hasta epilepsi, sol hemiparezi ve zihinsel yetersizlik nedeniyle ailesi tarafından polikliniğe getirildi. Annesinden alınan öyküye göre ilk kez üç aylıkken başlayan sol kol ve bacadan başlayıp tüm vücuda yayılan nöbetler nedeniyle hastaneye yatırıldığı, o dönemde menenjit tanısı aldığı ve fenobarbital tedavisi ile taburcu edildiği, üç yaşında fenobarbital tedavisinin sonlandırıldığı, 12 yaşında nöbetlerinin tekrarlaması üzerine karbamazepin tedavisinin başlandığı öğrenildi. Özgeçmişinden miadında sezaryen ile 2860 gr olarak doğduğu, doğumda herhangi bir asfiksi bulgusu bulunmadığı, nöromotor gelişim basamaklarının yaşitlarının gerisinde olduğu öğrenildi. Soygeçmişine bakıldığında ailede epilepsi veya başka bir nörolojik hastalık öyküsü olmadığı saptandı. Anne ile baba arasında akrabalık yoktu.

Olgunun yapılan fizik muayenesinde genel durumu iyi, bilinci açık, pupiller normoizokorik, yüz asimetrisi, solda her iki

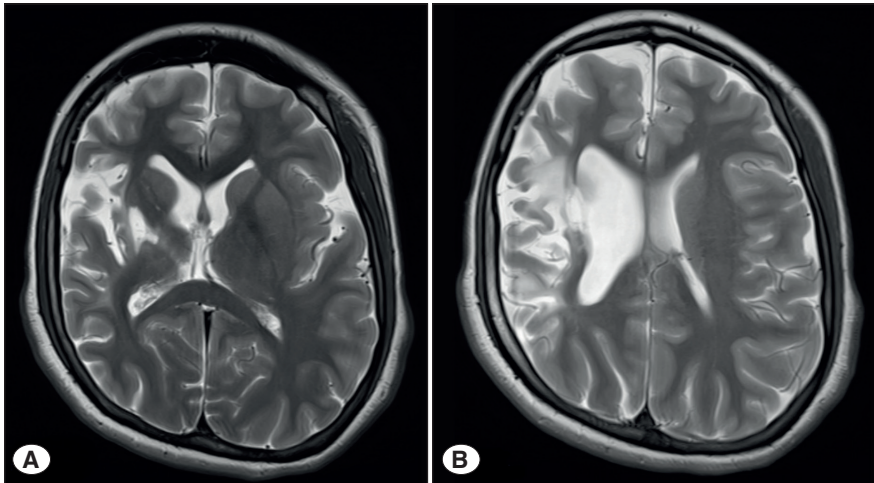
ekstremitelerde derin tendon reflekslerinde artış ve sol hemiparezi bulguları mevcuttu. Serebellar testlerinde herhangi bir anormallik yoktu. Bilişsel gelişiminin ise yaşitlarıyla uyumlu olmadığı gözlemlendi.

Laboratuvar değerlendirmeleri sonucunda, hemogram, biyokimya tetkikleri, tiroid fonksiyon testleri normaldi (Tablo 1). Elektroensefalografisi jeneralize epileptik bozukluk ile uyumluydu. Yapılan WISC-R testi sonucunda bilişsel, sosyal, duygusal gelişiminin yaşitlarının gerisinde olduğu saptandı.

Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde (MRG) sağ serebral hemisferde ve bazal ganglionlarda diffüz atrofi (Şekil 1A), hacim kaybına sekonder sağ lateral ventrikülde genişleme, sağ hemikalvariyal kemik yapılarında kalınlaşma (Şekil 1B) ve frontal sinüslerin havalanmasında artış saptandı. Sol hemiparezi, sağ serebral hemiatrofi, fasiyal

Tablo 1: Laboratuvar değerleri

	Sonuçlar	Referans aralığı
Hemoglobin (g/dl)	12.8	12-15.5
Aspartat Transaminaz (U/L)	10	0-35
Alanin Aminotransferaz (U/L)	16	0-33
Kan üre azotu (mg/dl)	30	16.6-48.5
Kreatinin (mg/dl)	0.71	0.5-0.9
Ürik asit (mg/dl)	3.7	2.4-5.7
Sodyum (mmol/L)	136	135-145
Potasyum (mmol/L)	4.68	3.7-4.9
Kalsiyum (mg/dl)	9.9	8.8-10.6
Magnezyum (mg/dl)	1.96	1.9-2.7
Klor (mmol/L)	104	101-109
Tiroid stimulan hormon (mU/L)	0.921	0.38-5.33
Serbest T3 (ng/L)	3.47	2.6-4.37
Serbest T4 (ng/dl)	0.85	0.61-1.12



Şekil 1: A) Aksiyel T2 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesinde sağ serebral hemisferde ve bazal ganglionlarda diffüz atrofi izlenmektedir. B) Aksiyel T2 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesinde hacim kaybına sekonder sağ lateral ventrikülde genişleme ve sağ hemikalvariyal kemik yapılarında kalınlaşma izlenmektedir.

asimetri, zihinsel yetersizlik bulguları ve epilepsisi olan hastaya DDMS tanısı konuldu. Hemiparezisine yönelik fizyoterapi almakta olan olguya özel eğitim önerildi ve ayaktan takibe alındı.

## TARTIŞMA

Dyke, Davidoff ve Masson tarafından ilk kez 1933 yılında tanımlanan DDMS, sıklıkla çocukluk döneminde ortaya çıkan, nöbet, hemipleji/ hemiparezi, zihinsel yetersizlik, serebral hemiatrofi, fasyal asimetri, kalvaryl kalınlaşma, frontal sinüslerin hiperpnömatizasyonu ile karakterize nadir görülen bir sendromdur (4). Olgumuzda da sağ serebral hemiatrofi, aynı taraf frontal sinüslerde genişleme, fasyal asimetri, zihinsel yetersizlik ve epilepsi mevcuttu.

Sendrom ilk olarak 1939 yılında tanımlanmış olsa da 1939 yılında serebral hemiatrofinin konjenital ve edinsel olarak iki tipi belirlenmiştir. Konjenital tipinde genellikle beyin maturasyonunun tamamlanmasından önce meydana gelen intrauterin vasküler oklüzyonlar neden olur ve bu olgular da semptomlar perinatal dönemde ya da bebeklik çağında ortaya çıkabilir (5).

Edinsel DDMS nedenleri arasında intraserebral hemoraji, enfeksiyon, travma, beyin tümörleri, iskemik, uzamış febril nöbetler sayılabilir (3). Olgumuzun üç aylıkken menenjit nedeniyle hastanede tedavi alması edinsel tip olabileceğini düşündürmektedir. Güven ve ark. tarafından tekrarlı fokal nöbet ve zihinsel yetersizlik ile başvuran, görüntüleme hipokampal atrofi, sağ serebral hemiatrofi, kontralateral serebellar atrofi ve serebral venöz sinüslerin boyutunda asimetri gözlenen, altı aylıkken menenjit öyküsü olan 45 yaş erkek bir olgu bildirilmiştir (2).

Dyke-Davidoff-Masson sendromlu hastalarda zihinsel yetersizlik, epileptik nöbetlere eşlik eden bir durumdur ve sıklığının %15-20 arasında olduğu bildirilmiştir (6). Bizim olgumuzda da yapılan testler sonucunda orta derecede zihinsel yetersizlik saptandı.

Dyke-Davidoff-Masson sendromunun ayırıcı tanısında serebral hemiatrofinin görüldüğü Sturge-Weber sendromu, Rasmussen ensefaliti, hemimegalensefali, Silver sendromu gibi hastalıklar da unutulmamalıdır. Sturge-Weber sendromu, konvülsiyon, hemiparezi, hemipleji ve zihinsel yetersizlik görülmesi ile bu sendroma benzeyebilir. Ancak cilt ve göz bulgularının yanında tomografi ile ilk aylarda saptanabilen girial kalsifikasyonlar hastalığın tanınmasında kolaylık sağlar. Rasmussen ensefalitinde klinik tabloya daha çok fokal status epileptikus hakimdir ve epileptik nöbetler medikal tedaviye dirençli seyrederek. Hemimegalensefalide ise etkilenen beyin yarısında ventriküller dilate değil ufak görünümü ile ayırt edicidir. Silver sendromunda ise hastalar dismorfik fasyal bulgular (düşük kulak, küçük üçgen yüz) kısa boy, serçe parmağında içe eğiklik gibi yapısal değişikliklere sahiptir.

Dyke-Davidoff-Masson sendromunun tedavisi semptomatiktir. Tedavide epileptik nöbetler, hemiparezi veya hemipleji ve eşlik eden öğrenme güçlüğü gibi problemlere yönelik olmaktadır. Özetle, epilepsi tanısı ile takipte olan hastaların nörolojik muayenesinde fasyal asimetri ve hemiparezi saptanması durumunda mutlaka kranyal MRG yapılması ve görüntüleme serebral hemiatrofi, kafatası kemiklerinin kalınlaşması gibi bulguların eşlik etmesi durumunda DDMS de düşünülmeli ve diğer serebral hemiatrofi nedenleriyle ayırıcı tanısı yapılmalıdır.

## Teşekkür

Radyolojik görüntülerin raporlanması ve yorumlanması sürecindeki emeklerinden dolayı Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji Anabilim Dalı ve ekibine, ayrıca Uzm Dr. Zeynep Yüceler Şener'e teşekkür ederiz.

## Yazar Katkı Beyanı

Yazarlar eşit katkıda bulunmuştur.

## Çıkar Çatışması

Yazarlar arası herhangi bir çıkar çatışması yoktur. Bu olgu, 4-7 Aralık 2019 1. Uluslararası Rûmi Pediatri Kongresi'nde (IRUPEC 2019) poster olarak sunulmuştur.

## Finansal Destek

Finansal destek bulunmamaktadır.

## Etik Kurul Onayı

Olgu sunumu nedeniyle etik kurul onayı gerekmemiştir. Hasta ve vasisinden yazılı ve sözlü onam alınmıştır.

## Hakemlik Süreci

Kör hakemlik süreci sonrası yayınlanmaya uygun bulunmuş ve kabul edilmiştir.

## KAYNAKLAR

1. Shahid R. An unusual presentation of Dyke-Davidoff Masson syndrome. *Neurosciences (Riyadh)* 2018;23:254-257.
2. Güven H, Aytaç E, Çomoğlu SS. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A case with additional brain abnormalities. *Acta Neurol Belg* 2014;114:247-249.
3. Atalar MH, İcagasioglu D, Tas F. Cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson syndrome) in childhood: Clinicoradiological analysis of 19 cases. *Pediatr Int* 2007;49:70-75.
4. Ayas ZÖ, Asil K, Öcal R. The clinico-radiological spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adults. *Neurol Sci* 2017;38:1823-1828.
5. 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(4):803-807.
6. Johnston AW, Penrose LS. Congenital asymmetry. *J Med Genet* 1966;3(2):77-85.



