

Dirençli epilepsi nedenleri arasında unutulmaması gereken bir tanı: Dyke-Davidoff-Masson sendromu, iki olgu sunumu

Recep Alp, Selen İlhan, Abdulkadir Koçer, Ülkü Türk Börü

Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği, İstanbul

Amaç: Epileptik nöbetler, fasial asimetri, mental retardasyon, sinüzit ve serebral hemiatrofi ile karakterize bir sendrom olan Dyke-Davidoff-Masson sendromunun, dirençli nöbetlere yol açan, nadir görülen epilepsi nedenlerinden olabileceğini ortaya koymaktır. **Olgu sunumu:** Olgu 1: 18 yaşında erkek hasta, 3-4 yıldır ara sıra dalma şikayetleri ve daha sonra bu nöbetlere eklenen tonik-klonik vasıfta nöbetler nedeniyle polikliniğimize getirildi. Özgeçmişinde sık sinüzit atakları olduğu öğrenildi. Olgunun yapılan nörolojik muayenesinde herhangi bir patoloji tespit edilmedi. BBT ve kranial MRG görüntülemesinde Dyke-Davidoff-Masson sendromu bulgularına rastlandı. Olgu 2: Sık tonik-klonik vasıfta nöbet geçirme ve okul başarısızlığı şikayeti ile polikliniğimize getirilen 8 yaşında kız çocuğu, özgeçmişinde, 6 aylıkken ateşli havale geçirdiği, 2 yaşından beri düzensiz aralıklarla sık olan 1-2 dakika süren tonik-klonik vasıfta bilinç kaybının eşlik ettiği nöbetleri olduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde özellik yoktu. Nörolojik muayenede ise mental retardasyon dışında özellik yoktu. Kranial MRG ile Dyke-Davidoff-Masson sendromu bulguları saptandı. **Sonuç:** Her iki olgu da öykü, fizik muayene ve görüntüleme tetkikleri ile Dyke-Davidoff-Masson sendromuna uymaktadırlar. Nadir saptanan bir hastalık olması ve dirençli nöbetlere yol açması nedeniyle DDMS unutulmaması gereken bir sendromdur.

Anahtar kelimeler: Serebral hemiatrofi, epilepsi, mental retardasyon, sinüzit

A diagnosis, which is unforgotten among causes of intractable seizures: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, two cases reports

Objective: To suggest that Dyke-Davidoff-Masson syndrome, which is characterized with epileptic seizures, facial asymmetry, mental retardation, sinusitis and cerebral hemiatrophy might rarely cause resistant seizures. **Case report:** Case 1: An 18 years old male applied to our clinics with occasional distraction complaints that have been recorded for the last 3-4 years whereas tonic-clonic seizures have been seen since then. The medical history of the patient has frequent sinusitis attacks. The neurological examination revealed no pathological situation. Some symptoms of Dyke-Davidoff-Masson syndrome were in CT and cranial MR imaging. Case 2: An 8 years old female with frequently seen tonic-clonic seizures and failure at school, she has a medical history of serious fever at 6 months and irregular but frequent episodes of tonic-clonic seizures that last 1-2 minutes since age of 2 years applied to our unit. The physical examination indicated no significance in neurological examination except the mental retardation. Some symptoms of Dyke-Davidoff-Masson syndrome were in cranial MR imaging. **Conclusion:** Both cases confirm that Dyke-Davidoff-Masson syndrome with respect to the medical history, physical examination and imaging findings. In regards to its being a rarely seen illness causing resistant seizures, DDMS is a syndrome that should be considered.

Key words: Cerebral hemiatrophy, epilepsy, mental retardation, sinusitis

Genel Tıp Derg 2004;14(3):113-116

Yazışma adresi: Recep Alp, Cevizli mah Karabük sok No:7 D:3
34875, Kartal, İstanbul.

e-posta: recepalp@hotmail.com

Dirençli epilepsi, tanımı kesin olmamakla birlikte; nöbet sıklığı, şiddeti ve süresinin artması, en az ikili ilaç kullanımına rağmen ilaca cevabın azalması ve hasta yaşam kalitesinin nöbet nedeniyle etkilenmesi durumuna yol açan epilepsilerdir (1). Dyke-

Davidoff-Masson Sendromu (DDMS), ilk olarak 1933 yılında Dyke tarafından tanımlanan, sıklıkla intrauterin veya perinatal dönemde değişik konjenital ve edinsel nedenlerle oluşan enfarkt sonucu gelişen hemisfer hipoplazisi veya edinsel atrofisidir (2). Edinsel nedenler arasında travma, enfeksiyon, vasküler anomaliler, iskemik ve hemorajik olaylar gösterilmiştir. Tüm bu nedenlerle oluşan anormallikler, serebral maturasyon tamamlanmadan önce oluşmaktadır (3). DDMS kliniğinde en sık adolesan dönemde sıklıkla absans nöbetlere benzer epileptik nöbetler, fasial asimetri, mental retardasyon, sinüzit ve hemiparezi veya hemipleji görülmektedir. Ayrıca ekstremitelerde ve yüzde unilateral hipoplazi ve kalvaryumda düzleşme olabilir (3-5). DDMS’de görülen epileptik nöbetler daha çok adolösan dönemde rastlanmakta ve çoğu zaman tedaviye dirençli olmaktadır (1,3,5). Bu sunumda nadir görülmesi nedeniyle DDMS’li 2 olgu dirençli epilepsilere örnek olarak tartışılması amaçlanmıştır.

Olguların sunumu

Olgu 1: Onsekiz yaşında erkek hasta, 3-4 yıl önce başlayan yorulduğunda, üzüldüğünde daha fazla artan, 2-3 ayda bir-iki kez olan dalma ile birlikte ağız şapırdatma, yutkunma şikayetleri varmış. Son bir yıldır en az 15-20 günde bir olan, 4-5 sn süren ve bilinç kaybının eşlik ettiği tonik-klonik vasıfta nöbetleri nedeniyle polikliniğimize getirildi. Özgeçmişinde sık sinüzit atakları olduğu öğrenildi. Soy geçmişinde özellik yoktu. Nöbetleri için ilaç kullanmıyordu. Fizik muayenede solda hafif fasial asimetri mevcuttu. Hastanın nörolojik muayenesinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı.

Laboratuvar incelemelerinde; rutin kan, idrar ve diğer biyokimya tetkikleri normaldi. Hastanın kranial MRG görüntülemesinde sol hemikranial atrofi, sol serebral hemiatrofi, sol parietooccipital bölgede ensefalomalazik alan ve pansinüzit mevcuttu (Şekil 1). Yapılan EEG incelemesinde sol parietookspital bölgede daha belirgin keskin yavaş dalga aktivitesi izlendi. Vakanın Aleksandr testi ile yapılan IQ değeri 103 olarak bulundu. Hastaya başlangıçta başlanan tekli antiepileptik (Valproik asit 500-2000 mg/g) tedavilere yanıt alınırken daha sonra ise nöbetlerinin sıklaşması ve sürelerinin artması nedeniyle kombine tedaviler uygulandı. Hastanın takip ve tedavisi halen

epilepsi polikliniğimizde sürmektedir. Hastamızın nöbetleri gabapentin tb 400 mg 3x1 ve topipromat 200 mg tb 2x1 tedavisi ile 8 aydır kontrol altındadır.

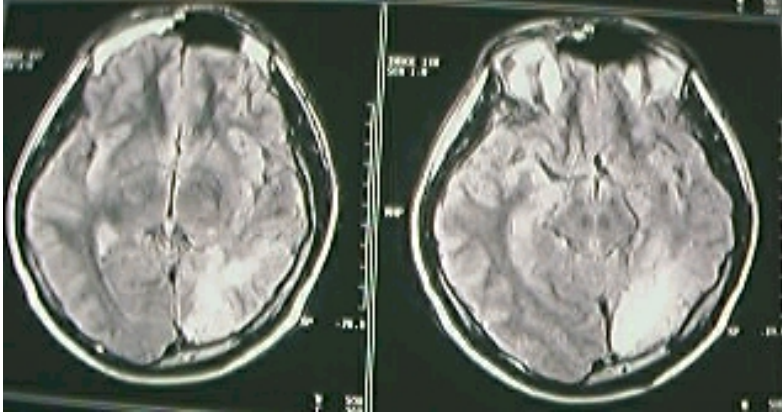
Olgu 2: Bayılma, kasılma ve okul başarısızlığı şikayetleri ile polikliniğimize getirilen 8 yaşında kız çocuğu. Özgeçmişinde 6 aylıkken ateşli havale geçirdiği ve 2 yaşından beri düzensiz aralıklarla yaklaşık 1-2 dakika süren, tonik-klonik vasıfta bilinç kaybının eşlik ettiği nöbetlerle beraber dalma şikayetlerinin olduğu öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde özellik yoktu. Nörolojik muayenesi ise mental retardasyon dışında normaldi.

Laboratuvar incelemelerinde rutin kan, idrar ve biyokimya tetkikleri normal sınırlardaydı. Kranial MRI incelemesi ilk vakanın bulgularıyla aynıydı (Şekil 2). EEG bulgularında zemin aktivitesi bozuk ve sol parietooccipital bölgede yüksek amplitüdü keskin dalga aktivitesi izlendi. IQ testinde zekası 65 olarak ölçüldü. Hastanın valproat 500 mg 2x1 (sabah 500 mg + akşam 1000 mg) ve topipromat 100 mg 2x1 tedavisi ile nöbet sıklığı azalmakla birlikte halen epileptik atakları sürmekte ve epilepsi polikliniğimizde takip ve tedavisi devam etmektedir.

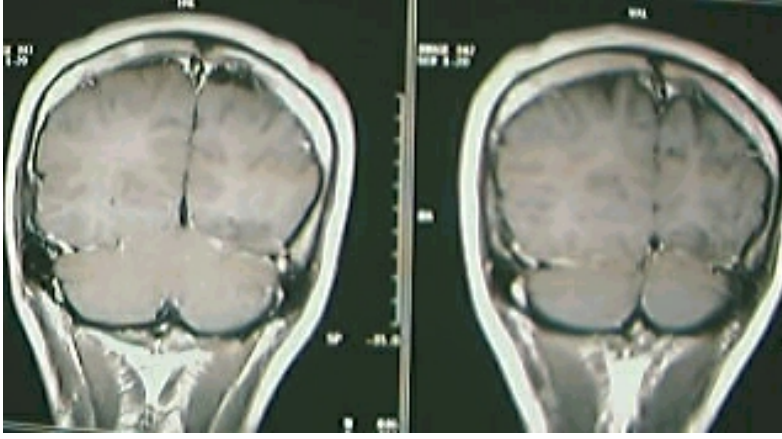
Tartışma

Epilepside direnç, nöbet sıklığının, şiddetinin artması ile epilepsinin psikososyal yönünü ve epilepsi tedavisini etkileyen kesinleştirilmemiş bir konsepttir. En az ikili yeterli dozda ve gerekli zaman aralığında ilaç kullanımına rağmen nöbetleri yaşam kalitelerini etkileyen hastalar için dirençli epilepsi tanımı kullanılır. Dirençli epilepsi için değişik nedenler mevcuttur. Bunlar arasında; yanlış tanı, doğru tanı epilepsi nöbetine eklenen psödoseizures, yetersiz antiepileptik ilaç düzeyi, yaşam tarzı (alkol, ilaç kullanımı gibi), progresif beyin lezyonları, metabolik hastalıklar, dirençli epileptik sendromlar, antiepileptik ilaç toksisitesi sayılabilir (1).

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS), ilk olarak 1933 yılında Dyke tarafından tanımlanan, sıklıkla intrauterin veya perinatal dönemde değişik konjenital ve edinsel nedenlerle oluşan enfarkt sonucu gelişen hemisfer hipoplazisi veya edinsel atrofisidir (2). Edinsel nedenler arasında, travma, enfeksiyon, vasküler anomaliler, iskemik ve hemorajik olaylar gösterilmiştir. Tüm bu nedenlerle



Şekil 1. Olgu 1'in kranial MR görüntüsü. Sol hemikranial atrofi, sol serebral hemiatrofi, sol paryetooccipital bölgede ensefalomalazik alan ve pansinüzit bulguları



Şekil 2: Olgu 1'in kranial MR görüntüsü. Koronal kesit



Şekil 3: Olgu 2'nin kranial MR görüntüsü. Sol hemisferde hemiatrofi, sol paryetooccipital bölgede ensefalomalazik alan ve pansinüzit bulguları

oluşan anormallikler, serebral maturasyon tamamlanmadan önce oluşmaktadır (2-4).

DDMS kliniğinde değişik derecelerde kranio-fasial asimetri, epilepsi, sinüzit, hemiparezi/hemipleji ve mental retardasyon bulunur. Mental retardasyon bazı vakalarda olmayabilir. Sunduğumuz vakaların birinde mental retardasyon varken diğerinde normal sınırlarda IQ değeri mevcuttu. Fakat her iki olgu da kliniğimize nöbet nedeni ile başvurmuştu. DDMS’de nöbetler daha çok adölesan dönemde ortaya çıkan absans benzeri nöbetler olmakla beraber her türlü nöbet şekli ile gelebilirler (3-5). Olgularımızda absans benzeri nöbetlerle beraber tonik-klonik generalize nöbetler ve sağ tarafta lokalize fokal nöbetler izlendi. Hastaların yapılan EEG çekimlerinde zemin aktivitelere düzensiz yavaş dalgalardan oluştuğu ve fokal epileptiform odaklar bulunduğu tespit edildi.

DDMS tanısında ve etyoloji araştırılmasında sıklıkla kranial MRG tercih edilir. DDMS’de kranial MRG bulguları tek taraflı serebral hacim kaybı ve buna eşlik eden kalvaryal değişikliklerdir. Serebral atrofi bulguları, ventriküler dilatasyon ve sulkuslarda genişlemedir. Paranazal sinüslerde ve mastoid hücrelerde hiperpnömotizasyon görülür. Kalvaryal değişikliklerin tespitinde BT, kranial MRG’ye göre daha üstündür. Diploik mesafe ve iç tabulanın kalınlaşması, sfenoid kanat ve orbital tavanın yükselmesi, paranazal sinüs ve petröz kemik havalanmasının artışı, orta kranial fossanın genişliğinde azalma ve falks serebrinin yer değiştirmesini BT daha iyi gösterir. Kranial MRG ise parankim hasarının tespitinde daha yararlıdır (3-6).

Olgularımızın kranial MR görüntülemelerinde sol hemisferde ensefalomalazik alan, hemiatrofi, sol pansinüzit, sol hemikranial atrofi mevcuttu. Olgularımızda daha önce bildirilen vakaların görüntülerine uymakla beraber atrofi daha az miktardaydı.

DDMS ayırıcı tanıda daha çok unilateral serebral hemiatrofinin görüldüğü Sturge Weber ve lineer sebace nevüs sendromları, Lökodistrofilerin atrofik dönemleri ve hemimegalensefali bulunur. Sturge Weber sendromunda fasial nevüs ayırt edici özellik olup, mental retardasyon ve hemipleji görülebilir. Radyolojik olarak serebral hemiatrofi, kalvaryal

asimetri, unilateral ventrikül dilatasyonu ve subaraknoid mesafede genişleme bulunabilir. Leptomeningeal pial tabakada venöz anjiomatozis ve glial kalsifikasyon görülür (2,3,7). Hemimegalensefali, serebral hemihipertrofi ve kortikal displazi ile karakterize, nadir görülen bir durumdur. Klinikte tedaviye dirençli epilepsi, ensefalopati ve hemipleji görülebilir (8). Radyolojik olarak belirgin pakigri-polimakrogri, heterotopi ve gliosis, tutulan hemisferin tamamen hamartamatöz görülmesine neden olur. İpsilateral lateral ventrikül genişlemesi, hemisfer genişlemesi ile orantılıdır. DDMS’de görülen hemiatrofi ise geniş lateral ventrikül serebral hemiatrofi olan taraftadır (2,5,8-10).

Sonuç olarak her iki olguda klinik ve radyolojik olarak DDMS’a uymaktadır. Bu vakalarda etyolojide daha çok konjenital nedenler düşünüldü. Böyle hastaların sık takipleri tedavileri için önemlidir. Dirençli epilepsi nedeniyle tetkik edilen hastalarda fasial asimetri, mental retardasyon ve serebral hemiatrofi mevcutsa DDMS akla gelmelidir.

Kaynaklar

1. Guberman A, Bruni J. Essentials of clinical epilepsy. 2nd ed. Woburn: Butterworth-Heinemann, 1999:111.
2. Grossman BC. Magnetic resonans imaging and computed tomography of the head and spine. 2nd ed. Maryland: Williams and Wilkins, 1996:403.
3. Sener NR, Jinkins RJ. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clinical Imaging 1992;16:93-97.
4. Romeo Araujo D, Pejo Reigosa R, Branas Fernandez F, Martinez Vazquez F, Cortes Laino JA. Contralateral cerebellar atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neurologia 1999;14:320-1.
5. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, Belet U, Güngör L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002;26:13-7.
6. Jaoby CG, Go RT, Hahn FJ. Computed tomography in cerebral hemiatrophy. AJR 1977;129:5-9.
7. Alkan A, Baysal T, Kiroğlu Y, Sığircı A, Orkan İ. Dyke-Davidoff-Masson Sendromunda MRG bulguları. İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Derg 200; 8:37-40.
8. Kesken S, Ersoy E, Özkan M, Zorlu Y. Dyke-Davidoff sendromu iki olgu sunumu. Türk Nörol Derg 1995;4:236-8.
9. Aguiar PH, Lui Cw, Leitao H, Issa F, Lepski G, Figueiredo EG, et al. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. Arq Neuropsiquatr 1998;56:803-7.
10. Sener RN. Growing skull fracture in a patient with cerebral hemiatrophy. Pediatr Radiol 1995;25:64-5.