

## Geç Başlangıçlı Epilepsi ile Başvuran Bir Olguda Dyke-Davidoff-Masson Sendromu

A Case of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome with Late-Onset Seizures

Özlem COŞKUN, Yonca KANATLI, Ufuk ERGÜN, E. Levent İNAN

*Epilepsi* 2002;8(2):110-112

Yirmi yedi yaşında kadın hasta, geçirdiği jeneralize tonik-klonik nöbetten sonra kliniğimize başvurdu. Sol üst ve alt ekstremitelerinde atrofi vardı. Kraniyal manyetik rezonans görüntülemeye sağ serebral hemisfer hemiatrofisi gözlemlendi; hastada Dyke-Davidoff-Masson sendromu düşünüldü. Epileptik nöbetleri için sodyum valproat tedavisi başlanan hastanın nöbetleri kontrol altına alındı; 1.5 yıllık izlem süresince nöbet tekrarına rastlanmadı.

**Anahtar Sözcükler:** Atrofi/patoloji; konvulsiyon/etyoloji; yüz hemiatrofisi/doğuştan; hemipleji/doğuştan; hipertrofi; paranasal sinüsler/anormallik; nöbet/patoloji; sendrom.

A twenty-seven-year-old woman presented with complaints of tonic-clonic seizures. Left-sided atrophy was found in her upper and lower limbs. Magnetic resonance imaging of the brain showed hemiatrophy in the right cerebral hemisphere. A diagnosis of Dyke-Davidoff-Masson syndrome was thought. Sodium valproate was initiated for epileptic seizures, after which her symptoms improved. No recurrences of seizures were seen during a follow-up period of 1.5 years.

**Key Words:** Atrophy/pathology; convulsions/etiology; facial hemiatrophy/congenital; hemiplegia/congenital; hypertrophy; paranasal sinuses/abnormalities; seizures/pathology; syndrome.

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, ilk kez 1933 yılında Dyke, Davidoff, Masson tarafından, epileptik nöbet ve serebral hemiatrofi ile başvuran dokuz olguda bildirilmiştir.<sup>[1]</sup> Olgularda, kafa kasesi değişiklikleri ile birlikte, etkilenen bölgedeki beyin dokusu hacminde azalma görülmüştür.<sup>[1]</sup> Zeka geriliği tabloya eşlik edebilir.<sup>[2,3]</sup> Sendrom, klinik olarak hemipleji ve epileptik nöbetlerle kendini gösterir.<sup>[4]</sup>

Parker ve ark.<sup>[2]</sup> beş olgu üzerinde yaptıkları çalışmada, dört çocukta epileptik nöbet izler-

ken, elektroensefalografi (EEG) anormalliğini yalnızca üç çocukta görmüşlerdir. Yayınlarında epileptik nöbetlerin çocukluk çağında başladığı bildirilmiştir.<sup>[1-4]</sup> Bu yazıda sunduğumuz olguda ise, epileptik nöbetler ileri yaşta ortaya çıkmıştır.

### OLGU

Yirmi yedi yaşında, evli, sağ elini baskın olarak kullanan ev kadını hasta, ilk kez bir yıl önce geçirdiği tonik-klonik jeneralize nöbetin tekrarlamasından bir gün sonra takibe alındı.

Dergiye geliş tarihi: 24 Aralık 2001 Düzeltme isteği: 29 Mart 2002 Yayın için kabul tarihi: 15 Mayıs 2002

Sağlık Bakanlığı Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöroloji Kliniği.

İletişim adresi: Dr. Özlem Coşkun, 5. Sokak, Murat Apt. 7/2, 6500 Bahçelievler - Ankara.  
Tel: 0312 - 215 65 04 Faks: 0312 - 466 36 26 e-posta: oecoskun@hotmail.com

Hasta doğmadan önce, annesinin, alt aylık gebeliği sırasında trafik kazası geçirdiği ve bir ay süre ile hastanede takip edildiği öğrenildi. Olgunun, zor doğum öyküsü dışında, özgeçmişinde başka herhangi bir özellik yoktu. İlkokul mezunu olan hastanın eğitimi sırasında baflarsız olduğu öğrenildi. Soygeçmişinde epilepsi veya ek bir özellik yoktu.

Fizik muayenesinde, sol yüz yarısının sağa göre atrofik olduğu görüldü. Sol üst ve alt ekstremiteleri de sağa göre belirgin derecede atrofikti. Hasta yakınlarının ifadelerine göre bu anormallik doğumdan beri vardı. Diğer fizik muayene bulguları normal bulundu. Nörolojik muayenesinde sol nazolabial oluşun silik olduğu görülürken; diğer kraniyal sinir muayenesi normal bulundu. Sol üst ekstremitesinde fleksiyon kontraktürü ve spastisite vardı. Sol alt ekstremitesi de spastikti. Derin tendon refleksleri solda canlı idi. Plantar yanıtı solda ekstensör olan olgunun, diğer bulguları doğaldı. Rutin laboratuvar incelemeleri normal sonuçlandı.

Kraniyal beyin tomografisinde, sağ serebral hemisferde hemiatrofi dışında ek bir patoloji görülmedi (fiekil 1). Hastanın elektroensefalografisinde, dinlenme ve uyanık dönemlerinde zemin aktivitesi labil amplitüdü, düzensiz, 11-16 Hz frekansında dalgalardan oluşuyordu. Monopolar ve bipolar derivasyonlarda, solda belirgin her iki temporal, temporookspital bölgelerde, bazen ön alanlara yayılan keskin, teta frekansında yavaş dalga elemanlarının sık ve uzun süreli olarak temel biyoelektrik aktiviteye karşıtlığı izlendi (fiekil 2). Kraniyal manyetik rezonans görüntülemesinde, sağ serebral hemisferde hemiatrofi belirlendi (fiekil 3).

Bu bulgularla takibe alınan hastaya, günde 1000 mg sodyum valproat verilmeye (Na-valproat) başlandı. Hastanın bir buçuk yıllık takibinde epileptik nöbetin tekrarına rastlanmadı.

### TARTIŞMA

İnfantil hemipleji olgularında, radyolojik olarak belirlenen serebral hemiatrofi ve kemik yapı anormallikleri bulunmaktadır.<sup>[5,6]</sup> Tek taraflı serebral atrofi olgularında, kompensatuar kemik yapısı değişiklikleri de etkilenen tarafta bildirilmifftir. Bunlar etmoid, frontal, mastoid sinüslerde ekspansiyon, tek taraflı petröz çatıda ve sfenoid kanatta elevasyon biçiminde seralanabilir.

Serebral hemiatrofinin etyolojisi, doğuştan veya sonradan kazanılmış olmak üzere başlıca iki gruba ayrılmaktadır.<sup>[1,4]</sup> Doğuştan veya primer tipteki etyolojik faktör genellikle bilinmemektedir. Doğumdan kısa bir süre sonra semptomların başladığı görülür. Bu kategoride, serebral hasarın intrauterin dönemde oluştuğu düşünülmektedir.<sup>[4]</sup>

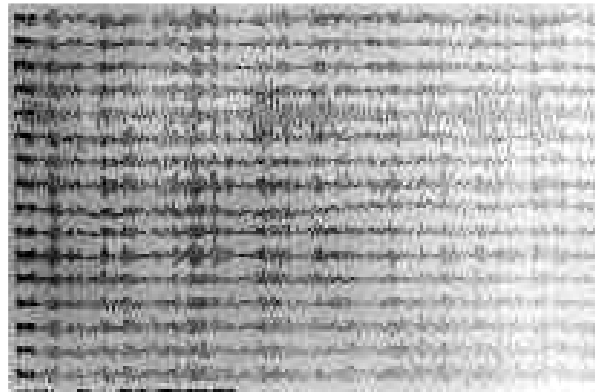
Kazanılmış veya sekonder tipteki etyolojik faktör ise, doğum sırasında veya daha geç dönemde serebral hasar ile sonuçlanır. Etiyolojik faktörleri travma, enfeksiyon, vasküler anormallik, iskemik veya kanamalı olaylar oluşturmaktadır.<sup>[4]</sup>

Olgumuzun ailesinden alınan özgeçmiş bilgileri doğrultusunda, annesinin gebeliğin altın-



**fiekil 1**

Hastanın kraniyal tomografisinde sağ serebral hemisfer hemiatrofisi izleniyor.



**fiekil 2**

Elektroensefalografide sol hemisferde belirgin, bitemporal, temporookspital bölgede diken, diken-dalga kompleksleri izlenmekte.



**ŞEKİL 3**

Kranal manyetik rezonans görüntülemeye hemiatrofi daha belirgin olarak izleniyor.

ç ayında geçirdiği trafik kazası sonrasında hastanede bir ay takip edilmesi, intrauterin hipoksiyi düşündürmektedir. Ancak, doğumun zor olması ve doğum sonrası dönemde de asimetri nin bulunması olgumuzun primer veya doğuştan tip olduğunu düşündürmüştür. Bununla beraber, kafa kasesi değişiklikleri 18 ay ile iki yıl arasına kadar sürebilmektedir.<sup>[4]</sup>

Serebral hemiatrofisi olan hastalarda konvulsiyon, hemipleji ve epilepsi görülebilir.<sup>[7,8]</sup> Hastamızda, hemiparezi ve epileptik nöbetler, serebral hemiatrofi ile birliktelik göstermekte idi. Epileptik nöbetler haftalar veya yıllar içinde baflayabilir.<sup>[11]</sup> Bununla birlikte literatürde,

hastaların epileptik nöbetlerinin erken dönemde bafladığı bildirilmektedir.<sup>[1-4]</sup> Hastamızda nöbetler, 27 yaşında baflamı ve sodyum valproat tedavisi ile kontrol altına alınmıştır.

Serebral hemiatrofisi olan hastalarda zeka geriliğinin sıklığı %15-20 arasında bildirilmiştir.<sup>[9]</sup> Olgumuza test yapılmamasına karşın, okuldaki başarıları zeka geriliğinden kaynaklanıyor olabilir.

Sonuç olarak, zeka geriliğinin eflik ettiği veya etmediği, hemipleji/hemiparezinin bulunduğu, asimetric ve herhangi bir dönemde baflayan epileptik nöbeti olan hastalarda, Dyke-Davidoff-Masson sendromu da düşünölmelidir.

### KAYNAKLAR

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. Surg Gynecol Obstet 1933;57:588-600.
2. Parker CE, Harris N, Mavalwala J. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Five case studies and deductions from dermatoglyphics. Clin Pediatr 1972;11:288-92.
3. Sener RN, Jinkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging 1992;16:93-7.
4. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. AJR Am J Roentgenol 1980;135:259-62.
5. Zeiss J, Brinker RA. MR imaging of cerebral hemiatrophy. J Comput Assist Tomogr 1988;12:640-3.
6. Fine EJ, Mellstrom M, Mani SS, Timmins J. Spatial disorientation and the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Cortex 1980;16:493-9.
7. Carrazana EJ, Liu GT, Holmes GL. Crossed cerebellar atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Neuroradiology 1992;34:326-7.
8. Taşdemir HA, İncesu L, Yazıcıoğlu AK, Belet U, Güngör L. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002;26:13-7.
9. Johnston AW, Penrose LS. Congenital asymmetry. J Med Genet 1966;3:77-85.