

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome

Selda Keskin Güler, Burcu Gökçe Çokal, Hafize Nalan Güneş, Tahir Kurtuluş Yoldaş

Sağlık Bakanlığı, Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Ankara

Özet

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS) ilaca dirençli nöbetler, serebral hemiatrofi, kontrlatéral hemiparezi, fasiyal asimetri, mental retardasyon veya öğrenme güçlükleri ile karakterize nadir görülen bir sendromdur. Yirmiyedi yaşında erkek hasta nöbet geçirme yakınması ile başvurdu. Hasta ilk nöbetini 3 günlükken geçirmiş. Nöbetleri kompleks parsiyel nöbetler şeklindeymiş. Çeşitli antiepileptikler kullanan hastanın 3 yaşına kadar nöbetleri devam etmiş. Nörolojik muayenesinde sağ tarafta hafif hemiparezi (-5/5), derin tendon refleksleri hiperaktif ve Babinsky delili pozitif saptandı, sol tarafında piramidal sistem muayenesi normaldi. Kraniyal Manyetik Rezonans İncelemesinde sol serebral kortikal atrofi görüldü. Öğrenme gücüğü de bulunan hastaya DDMS tanısı konuldu. Tedavisi karbamazepin 1000 mg/gün ve topiramate 200 mg/gün olarak düzenlendi, On aylık takibinde nöbet olmadı. DDMS olan hastalarda absans, kompleks parsiyel nöbetler ve sekonder jeneralize nöbetler görülebilir. İlaça dirençli nöbetlerin tedavisinde hemisferektomi gibi cerrahi girişimler gerekebilir. Bizim hastamızda cerrahiye ihtiyaç duymadan oral antiepileptik tedavi ile nöbet kontrolü sağlandı. Sendrom nadir görüldüğünden ve Beyin MR görüntüleri tipik olduğundan sunulmaya değer bulunmuştur.

Anahtar kelimeler: Dyke, Davidoff, Masson sendromu, dirençli nöbetler, serebral hemiatrofi

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome (DDMS) is rarely seen and a clinical entity with features of drug-resistant epileptic seizures, cerebral hemiatrophy, contralateral hemiparesis, facial asymmetry, mental retardation or learning disability. A 27 year-old-male patient presented with complaint of seizure. His first attack was occurred when he was three-days-old. His seizures were complex partial seizures. He has used various of antiepileptics but seizures could not be controlled since he was three-years-old. Neurological examination revealed mild hemiparesis, hyperactive deep tendon reflexes and Babinsky's sign positivity at the right side. Magnetic resonance imaging (MRI) of the brain revealed left cerebral cortical hemiatrophy. The patient was diagnosed with DDMS considering that learning difficulties in addition to the above clinical features. He has used 1000 mg/day carbamazepine and 200 mg/day topiramate for 10 months and he is seizure free now. Absence, complex partial or secondary generalized seizures may seen in patients with DDMS. Surgical procedures like hemispherectomy may be performed in patients who have frequent and drug-resistant seizures. In our patient, seizures were controlled with oral antiepileptic drugs without any need of surgery. This case is presented because of the rarity of the syndrome and demonstratively of the brain MRI.

Key words: Dyke, Davidoff, Masson Syndrome, drug resistant epileptic seizures, cerebral hemiatrophy

GİRİŞ

Dyke-Davidoff-Masson Sendromu (DDMS) dirençli nöbetler, serebral hemiatrofi, kontrlatéral hemiparezi ve fasiyal asimetri, sinüslerde hiperpnömatizasyon, ipsilateral osseöz hipertrofi ile karakterize nadir görülen bir sendromdur (1). Klasik triadını hemiparezi, öğrenme güçlükleri ve epileptik nöbetler oluşturur (1). Sensörinöral işitme kaybı, psikiyatrik bozukluklar eşlik edebilir (1). Bu yazıda 27 yaşında, erkek, DDMS tanısı alan bir hasta klinik, radyolojik ve elektrofizyolojik bulguları ile sunulmuştur.

OLGU

Yirmiyedi yaşında erkek hasta, yüzünü sağa sola çevirme, çevreye anlamsız bakma, önce sağ kol ve bacakta daha sonra tüm vücudunda olan kasılma-gevşeme, dişlerini kilitleme, ağzından köpük gelmesi, idrar kaçırma ve bilinç kaybının eşlik ettiği 30 dakika kadar süren nöbet geçirme şikayeti ile geldi. Özgeçmişinde sorunsuz geçen bir gebelik dönemini takiben miadında normal spontan vajinal yol ile 3300 g doğduğu, doğar doğmaz ağladığı, morarmasının olmadığı öğrenildi. Hikayesinden 3 günlükken, annesinin tarifi ile renginde solma, gözlerinde deviasyon şeklinde nöbet geçirdiği 10 aylıkken febril konvülsiyon geçirdiği öğrenildi.

Hastanın 3 yaşına kadar nöbetleri devam etmiş, 3 yaşında başvurdukları nöroloji hekimi tarafından fenitoin tedavisi başlanmış. Fayda görmemesi üzerine karbamazepine geçilmiş. Son birkaç yıldır tedavisine topiramate eklenmiş. Yılda 4-5 kez nöbet geçiriyormuş. Hastanın zihinsel becerileri sağlamış ancak matematik ve fen derslerinde yaşlarına göre başarısızmış. Nörolojik muayenesinde sağa konjüge bakışta her iki gözde horizontal nistagmus, hafif dizartri, sağda hafif hemiparezi (-5/5), sağda hafif dismetri ve sağ tarafta derin tendon refleksleri hiperaktif saptandı. Laboratuvar incelemelerinde; rutin kan, idrar ve diğer biyokimya tetkikleri normaldi. Hastanın elektroensefalografisinde (EEG) belirgin asimetri veya epileptik deşarjı yoktu (Şekil 1). Kraniyal Manyetik Rezonans İncelemesinde (MRI) sol serebral kortikal atrofi ve sol lateral ventriküle atrofiye sekonder genişleme görüldü (Şekil 2a, b, c ve d). Bulgular DDMS ile uyumlu bulundu. Hastanın tedavisi karbamazepin 1000mg/gün ve topiramate 200mg/gün olarak düzenlendi. On aylık takibinde nöbeti olmadı.

TARTIŞMA

DDMS ilk kez 1933 yılında Dyke, Davidoff ve Masson tarafından pnömoensefalografi ve direk grafler ile 9 hastalık serilerinde

