

**DAVIDOFF- DYKE SENDROMU\*****Davidoff- Dyke sendromu**Emel Köseoğlu<sup>1</sup>, Petek Karagöz<sup>1</sup>, Fehim Arman<sup>2</sup>, Ali Ersoy<sup>2</sup>, Ali Soyuer<sup>2</sup>, Murat Aksu<sup>3</sup>

**Özet:** *Davidoff- Dyke- Masson Sendromu, serebral hemiatrofi veya hipoplazinin sonucudur. Tanısı radyolojik olarak, unilateral serebral volüm azalmasını ve kompensatuar kalvariyal değişiklikleri tespit etmekle konur. Klinik bulgular değişken derecelerde kraniofasial asimetri, hemiparezi/ pleji ve konjenital veya erken başlangıçlı epilepsidir. Mental retardasyonun bulunması şart değildir. Bu çalışmamızda, refrakter nöbetleri ve kortikospinal bulguları olan iki hastanın yapılan radyolojik incelemelerinde Davidoff Dyke Sendromuna uygun görüntüler saptanmıştır. Bu durum, dirençli, erken başlangıçlı nöbetlerin bulunduğu vakalarda özellikle kortikospinal bulgular eşlik ettiğinde Davidoff Dyke Sendromunun akıldaki bulundurulması gerektiğini göstermektedir.*

**Anahtar Kelimeler:** *Atrofi, Epilepsi*

**Summary:** *Davidoff-Dyke-Masson Syndrome basically refers to variable degrees of atrophy or hypoplasia of one cerebral hemisphere. The diagnosis is established by demonstrating parenchymal and compensatory bony changes. The clinical presentation consists of some degree of craniofacial asymmetry, hemiparesis/ plegia and congenital or early onset seizures. Mental retardation is not necessarily found. In this paper, two cases with refractory epileptic seizures and corticospinal signs were presented. The cranial CT and MR scans were found to be compatible with Davidoff-Dyke Syndrome. We point out that in cases of refractory and early onset seizures, particularly when associated with corticospinal signs, Davidoff-Dyke Syndrome must be borne in mind.*

**Key Words:** *Atrophy, Epilepsy*

Davidoff- Dyke Sendromu, ilk kez 1933' te Dyke adlı bir araştırmacı tarafından tanımlanan ender görülen bir sendromdur. Daha sonra Davidoff ve Masson tarafından da benzer olguların sunulması ile Davidoff-Dyke sendromu adı kullanılmaya başlanmıştır (1). Bu sendrom, serebral hemiatrofi veya hipoplazinin sonucudur. Tanısı radyolojik olarak, unilateral serebral volüm azalmasını ve kompensatuar kalvariyal değişiklikleri tespit etmekle

konur. Klinik bulgular, değişken derecelerde kraniofasial asimetri, hemiparezi/pleji ve konjenital veya erken başlangıçlı epilepsidir. Etiyolojide, konjenital formunda intrauterin vasküler serebral etkilenmeler ve edinsel tipinde ise travma, infeksiyon, hemorajik ve tıkaçıcı vasküler olaylar gibi multifaktöriyel nedenler sorumlu tutulmaktadır. Etiyolojik faktörün rolü merkezi sinir sistemi tam maturasyona ulaşmadan söz konusu olmalıdır. Bu da perinatal dönem veya hemen sonrasında (2).

Bu çalışmada, erken başlangıçlı ve refrakter nöbetleri olan epileptik hastalarda Davidoff-Dyke Sendromunun düşünülüp araştırılması gerekliliği incelenen iki olgu dolayısıyla belirtilmeye çalışılmıştır.

\*XV. Gevher Nesibe Tıp Günleri, 27-30 Mayıs 1997, Kayseri Erciyes Üniversitesi Tıp Fakültesi 38039 KAYSERİ. Nöroloji, Araş.Gör.Dr.<sup>1</sup>, Prof.Dr.<sup>2</sup>, Y. Doç.Dr.<sup>3</sup>.

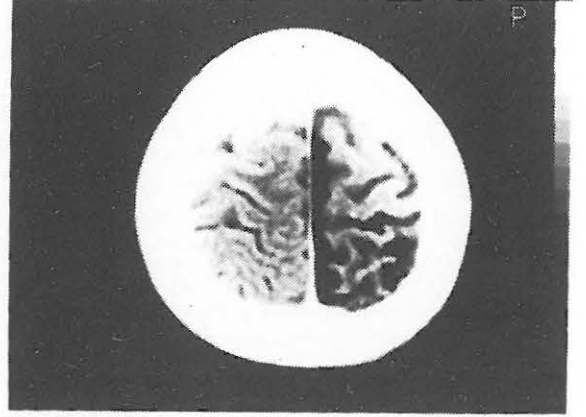
Geliş tarihi: 29 Mayıs 1997

## OLGULARIN SUNUMU

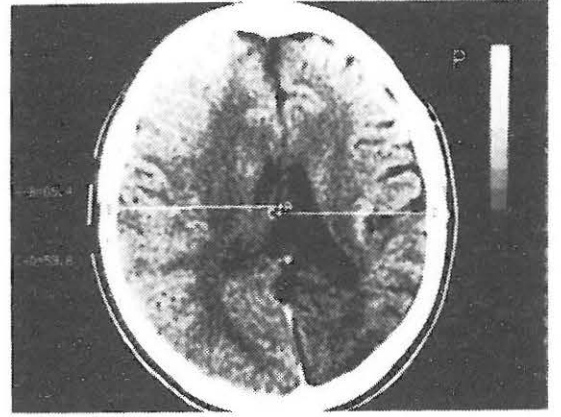
**Olgu 1:** Onyediyi yaşında bayan hastanın, 1 yaşından beri epileptik nöbet geçirmekte olduğu öğrenildi. Nöbetleri soldan fokal başlangıçlı, sekonder jeneralize idi. Özgeçmişinde yenidoğan döneminde ateşli hastalık öyküsü mevcuttu. Ailesinde benzer bir hastalık yoktu. Nörolojik muayenesinde, hafif mental retardasyon ve sol hemiparezi mevcut olup, derin tendon refleksleri (DTR)' ler solda hiperaktif ve bilateral Babinski mevcut idi. Hastanın çekilen bilgisayarlı beyin tomografisi (BBT)'nde, sağ serebral hemiatrofi, sağ lateral ventrikülde genişleme ve orta hat yapılarında sağa kayma saptandı (Resim 1,2,3). Elektroensefalo grafi (EEG)'sinde ise sağ hemisferden başlayıp sola da yayılan yavaş dalga paroksizmleri vardı.

Hastanın nöbetleri fenitoin tedavisine rağmen haftada birkaç kez olmak üzere devam ettiğinden ek ilaç olarak vigabatrin başlandı. Fakat maddi sebeplerden dolayı vigabatrin tedavisine devam edemeyen hastaya fenitoin ve karbamazepin kombine tedavisi önerildi.

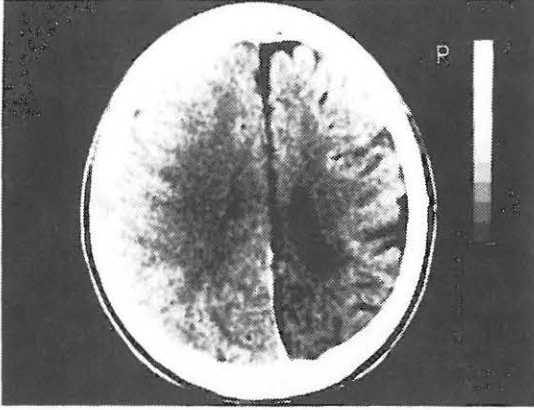
**Olgu 2:** Onyediyi yaşında erkek hasta dokuz yaşından beri tonik klonik nöbetler tanınılıyordu. Özgeçmişinde doğumda uzamış travay öyküsü vardı. Aile öyküsünde benzer hastalık yoktu. Nörolojik muayenesinde sağ santral fasiyal parezi ve sağda DTR' leri canlı olarak saptanan hastanın dokuz sene önceki BBT' sinde sol serebral hemiatrofisi mevcuttu. Çekilen manyetik rezonans görüntüleme (MRG) tetkikinde ise sol lateral ventrikül dilatasyonu, minimal gri cevher kaybı, hipoplazik talamus ve falksın deplasmanı saptandı (Resim 4,5,6). EEG' sinde her iki temporal bölgede zemin ritmi düzensizliği gözlemlendi. Sık nöbet geçirme nedeniyle polikliniğimize başvuran ve karbamazepin kullanan hastanın tedavisine lamotrigine eklendi.



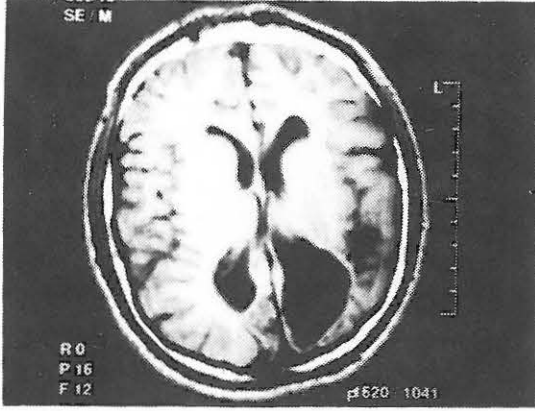
**Resim 1.** Birinci olguya ait kraniyal BBT görüntüleri



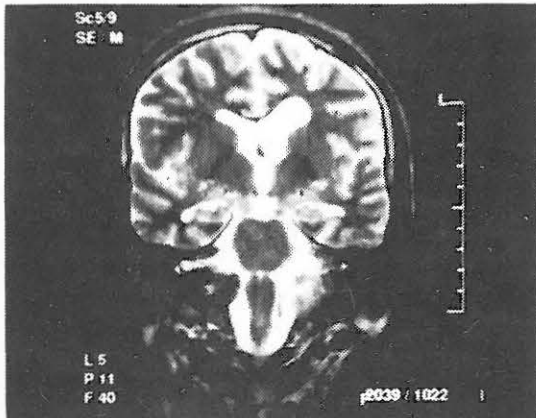
**Resim 2.** Birinci olguya ait kraniyal BBT görüntüleri



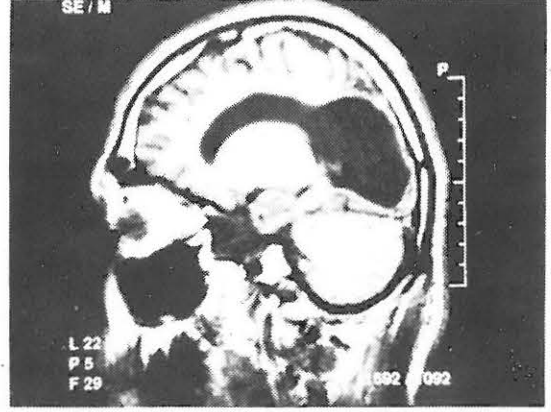
Resim 3. Birinci olguya ait kranial BBT görüntüleri



Resim 4. İkinci olguya ait kranial MR görüntüleri



Resim 5. İkinci olguya ait kranial MR görüntüleri



Resim 6. İkinci olguya ait kranial MR görüntüleri

## TARTIŞMA

Davidoff-Dyke Sendromu, intrauterin veya perinatal dönemde oluşan beyin hasarına bağlı gelişen serebral hemiatrofinin bir sonucudur. Kliniğinde, kraniofasial asimetri, hemiparezi/pleji ve epileptik nöbetler bulunmaktadır. Serebral hemiatrofiye sekonder olarak kalvariyal yapıda bir takım değişiklikler gözükmemektedir. Yapılan radyolojik incelemelerde ipsilateral kemik yapıda diploik aralık ve iç tabakanın kalınlaşması, petröz ridge, sfenoid kanal ve orbita tavanının elevasyonu, paranasal sinüs ve mastoid hava hücrelerinin genişlemesi, orta/ön kranial fossanın boyutlarının azalması şeklinde değişiklikler saptanır. Kemik yapıdaki değişiklikleri incelemeye BBT'nin MRG'ye göre daha üstün olduğu belirtilmektedir (2). Parankimal yapıda ise serebral hemiatrofi, ipsilateral lateral ventrikül dilatasyonu, porenselali, orta hat yapılarının kayması, hipoplazik internal kapsül, hipoplazik serebral pedikül ve hipoplazik talamus gibi değişiklikler gözlenmektedir. Her iki olgumuzda da kortikospinal bulgular ve epilepsi bulunması üzerine yapılan radyolojik tetkiklerinde serebral hemiatrofi ve ipsilateral ventrikülde dilatasyon saptandı. Birinci olguda ayrıca orta hat yapılarında kayma mevcuttu. İkinci olguda ise ek olarak hipoplazik talamus ve falksın deplasmanı

gözlenmiştir. Klinik ve radyolojik incelemeler, her iki olguda da Davidoff-Dyke Sendromu tanısını doğrulamaktadır. Dirençli erken başlangıçlı epilepsiye, kortikospinal bulgular eşlik ettiğinde bu sendromun akılda bulundurulması gerektiği düşünülmektedir.

Yapılan yayınlarda, radyolojik tetkiklerde konjenital etyoloji olan vakalarda kortikal sulkusların silik, edinsel etyoloji olan vakalarda ise sulkusların belirgin olarak saptandığı bildirilmiştir(3,4). Olgularımızın her ikisinde de edinsel etyoloji söz konusu olup yapılan tetkiklerinde kortikal sulkusların belirgin olarak saptanması bu bulgu ile uyumludur.

#### 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. Yorulmaz I, Kalaycıoğlu S, Örgüç Ş ve ark. *Serebral hemiatrofi (Dyke- Davidoff- Masson Sendromu) Vakalarının BT ve MR ile görüntülenmesi. Radyoloji ve Tıbbi Görüntüleme Dergisi.* 1993; 3:63-68.
3. Şener RN, Junkins JR. *MR of craniocerebral hemiatrophy. Clin Imaging* 1992; 16:93-97.
4. Danziger A, Price HI. *CT findings with cerebral hemiatrophy. Neuroradiology* 1980;19:267-271.