

Dyke-Davidoff-Masson Sendromunda Manyetik Rezonans Görüntüleme Bulguları

Alpay Alkan*, Tamer Baysal*, Yılmaz Kıroğlu*, Ahmet Sığırıcı*, İsmet Orkan**

*İnönü Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Radyodiagnostik AD, Malatya
**SSK Malatya Bölge Hastanesi Radyoloji Kliniği, Malatya

Amaç: Dyke-Davidoff-Masson sendromunda serebral parankim tutulumunun manyetik rezonans görüntüleme ile saptanması.

Gereç ve yöntem: Manyetik rezonans görüntüleme ile T1 ve T2 ağırlıklı aksiyel ve koronal planlarda görüntüler elde edilerek beyin parankimi ayrıntılı olarak değerlendirildi.

Bulgular: Dyke-Davidoff Masson sendromlu üç olgudan ikisinde sağ serebral hemiatrofi, bir olguda ise sol serebral hemiatrofi saptandı. Ayrıca eşlik eden aynı taraf bazal gangliyonlarda atrofi, gri -beyaz cevher kaybı ve serebral pedinkül hipoplazisi tespit edildi. Etiyolojide iki olguda menenjit, bir olguda doğum travması rol almaktaydı.

Sonuç: Manyetik rezonans, hastalığın etyolojisinin ve serebral parankim tutulum seviyesinin değerlendirilmesinde tercih edilen etkin görüntüleme yöntemidir.

Anahtar kelimeler: Dyke-Davidoff-Masson sendromu, manyetik rezonans görüntüleme, unilateral serebral atrofi.

Magnetic Resonance Imaging Findings In Dyke-Davidoff-Masson Syndrome

Purpose: To define the extent of cerebral parenchymal involvement in Davidoff Dyke-Masson syndrome by magnetic resonance imaging.

Material and method: T1 and T2 weighted axial and coronal images were obtained to evaluate brain parenchyma of three patients with MRI.

Findings: Right cerebral hemiatrophy were seen in two of the cases while left cerebral hemiatrophy was observed in one case. Ipsilateral atrophy in basal ganglia, loss in white and gray matter and hypoplasia of cerebral peduncles were seen. The etiology of the syndrome included meningitis in two patients and traumatic delivery in one patient.

Results: Magnetic resonance imaging is the procedure of choice with respect to the assessment of the etiology and extent of cerebral parenchymal involvement in Davidoff Dyke -Masson syndrome.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, magnetic resonance imaging, unilateral cerebral atrophy.

Dyke-Davidoff-Masson sendromu sıklıkla intrauterin veya perinatal periyotta değişik konjenital ve edinsel sebeplere bağlı geçirilen enfarkt sonucu bir serebral hemisferin gelişimsel hipoplazisi veya edinsel atrofisi olarak tanımlanan sendromdur. Klinik olarak fasiyal asimetri, hemiparezi/hemipleji ve epileptik nöbetlerle karakterizedir. Mental retardasyon eşlik edebilir. Sendromun radyolojik bulguları tek taraflı serebral volüm kaybı ve eşlik eden kalvaryal değişikliklerdir. Manyetik rezonans görüntüleme (MRG), hastalığın etyolojisinin ve serebral parankim tutulum seviyesinin değerlendirilmesinde tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Bu çalışmada Dyke-Davidoff-Masson sendromlu üç olgunun MRG bulguları sunulmuştur.

Dyke-Davidoff–Masson Sendromu (DDMS), ilk kez 1933 yılında Dyke tarafından tanımlanmıştır. Bu sendrom, sıklıkla intrauterin veya perinatal periyoda değişik konjenital ve edinsel sebeplerle oluşan enfarkt sonucu bir serebral hemisferin gelişimsel hipoplazisi veya edinsel atrofisidir.¹ Beyin atrofisi ile birlikte kompensatuar kalvaryal değişiklikler izlenebilir. Kl inik olarak değişik derecelerde fasiyal asimetri, hemiparezi/hemipleji ve epileptik nöbetlerle karakt erize olup, mental retardasyon eşlik edebilir.^{2,3} Ayrıca ekstremitelerde ve yüzde unilaterale hipoplazi ve kalvaryumda düzleşme görülebilmektedir.^{2,4,5} DDMS'nin konjenital ve edinsel olmak üzere iki tipi vardır. Konjenital olanlarda genellikle belirgin bir sebep bulunmazken; edinsel olanlarda travma, enfeksiyon, iskemi ve hemorajik olaylar başlıca etyolojik nedenler olarak gösterilmektedir.³⁻⁵

Manyetik rezonans görüntüleme (MRG) hem hastalığın etyolojisinin hem de serebral parenkimal tutulum seviyesinin değerlendirilmesinde tercih edilen görüntüleme yöntemidir. Bu yazıda DDMS'lu üç olgu MRG bulguları ile sunulmuştur.

OLGU 1

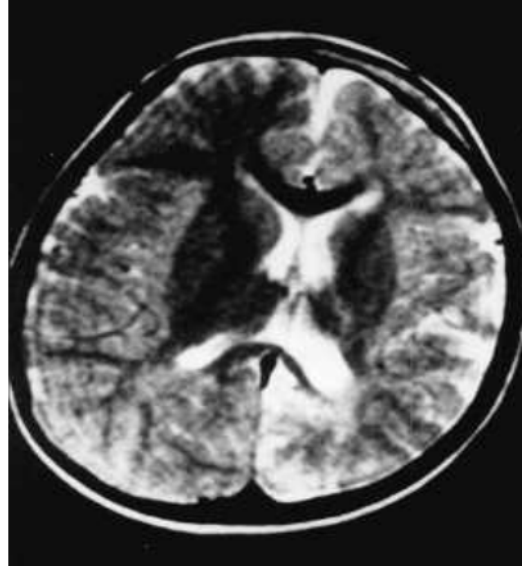
Doğum travması öyküsü bulunan üç yaşındaki mental retarde erkek olgu, sol hemiparezi ve epileptik nöbetler sebebi ile bölümümüze sevk edildi. MRG'de sağ serebral hemiatrofi ile birlikte gri ve beyaz cevherde belirgin azalma gözlemlendi. Aynı taraf lateral ventrikülde genişleme, serebral pedinkülde hipoplazi ile serebral sulkuslarda belirginleşme izlendi. Aynı taraf bazal gangliyonlarda belirgin atrofik değişiklikler izlenmekte olup kalvaryumda minimal kalınlaşma mevcuttu (Resim 1).

OLGU 2

Bir yıl önce geçirilmiş menenjit öyküsü bulunan üç yaşındaki erkek olguda gelişme geriliği mevcuttu. Hastanın menenjit sonrasında sağ hemipleji ve ipsilateral görme kaybı geçirdiği, görme kaybının tedaviden kısa süre sonra kaybolduğu, ancak diğer bulguların sebat ettiği öğrenildi. Hastanın MRG'de sol serebral hemisferde ve bazal gangliyonlarda atrofi, gri-beyaz cevher kaybı ve serebral sulkuslarda genişleme izlendi. Sol temporal lobda ensefalomalazik alan, lateral ventrikülde genişleme ile serebral pedinkül hipoplazisi ve aynı taraf kalvaryumda asimimetrik genişleme mevcuttu (Resim 2).



Resim 1. T1 ağırlıklı aksiyel MRG kesitinde sağ serebral hemiatrofi ve pedinkülde hipoplazi izlenmektedir.



Resim 2. T2 ağırlıklı aksiyel MRG kesitinde sol serebral hemiatrofi, kortikal sulkuslarda ve lateral ventrikülde genişleme ile aynı taraf bazal gangliyonlarda atrofi gözlenmektedir.

OLGU 3

İki yaşında geçirilmiş menenjit hastalık öyküsü olan dört yaşındaki erkek olguda hastalık sonrası devam eden sol hemiparezi, epileptik nöbetler ve mental retardasyon mevcuttu. MRG'de sağ serebral hemiatro-

fi, aynı tarafta gri-beyaz cevher kaybı, serebral pedikül hipoplazisi, orta hat yapılarında sağa doğru şift etkisi izlendi. Sağda serebral sulkuslarda genişleme, minimal kalvaryal kalınlaşma ile sağ lateral ventrikülde dilatasyon mevcuttu (Resim 3). Sağ fronto-temporo-parietal bölgede kistik ensefalomalazik değişiklikler, korpus kallozum hipoplazisi ile aynı taraf bazal gangliyonlarda atrofi dikkati çeken diğer bulguları (Resim 4).

TARTIŞMA

DDMS ilk kez 1933 yılında Dyke tarafından tanımlanmıştır. Serebral hemiatrofinin etyolojisinde konjenital ve edinsel nedenler bulunmaktadır. Konjenital veya primer tipte genellikle etyolojik neden belli olmamakla birlikte, serebral hasarın intrauterin dönemde oluştuğu ve semptomların doğuştan veya kısa bir süre sonra ortaya çıktığı bildirilmektedir. Edinsel veya sekonder tip hemiatrofinin etyolojisinde travma, enfeksiyon, vasküler anomali, iskemik ve hemorajik olaylar gösterilmiştir.⁴ Edinsel serebral hemiatrofiye kalvaryal ve fasiyal değişiklikler gözlenmemektedir. Bu durum, tipik kalvaryal değişikliklerin görülmesi için serebral hasarın beyin gelişimi tamamlanmadan önce oluşması gerektiğini göstermektedir. Sendromun klasik bulguları oluşan beyin hasarının seviyesine göre değişmektedir.^{4,6}

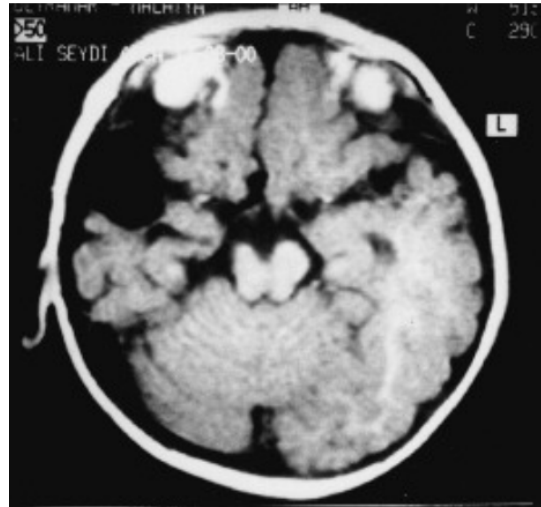
DDMS klinik olarak fasiyal asimetri, kontralateral hemiparezi/hemipleji ve epileptik nöbetlerle karakterizedir. Tabloya mental retardasyon eşlik edebilir. Ayrıca ekstremitelerde ve yüzde unilateral hipoplazi ve kalvaryumda düzleşme görülebilir.^{2,7} Epileptik nöbetler hemipareziden aylar veya yıllar sonra ortaya çıkabilirken, hemiparezi epileptik nöbetlerden sonra da görülebilir.^{4,5}

DDMS'nun radyolojik bulguları tek taraflı serebral hacim kaybı ve buna eşlik eden kalvaryal değişikliklerdir. Serebral atrofi bulguları, ventriküler dilatasyon ve sulkuslarda genişlemedir. Kalvaryumdaki kompensatuar değişiklikler kalvaryal kalınlaşma, paranazal sinüslerde ve mastoid hücrelerde hiperpnömatizasyon, petröz apeksin elevasyonu şeklinde gözlenir.¹

Çalışmamızda sunulan serebral hemiatrofi üç olgumuz da edinsel nedenlere bağlı olup, bir olguda doğum travması, iki olguda ise febril hastalık öyküsü bulunmaktaydı. Bütün olgularda serebral gelişimin tamamlanmasından önce ortaya çıkan hasar sonucu kompensatuar değişiklikler oluşmuştur. Üç olguda da serebral parenkimde volüm kaybı gelişmiştir.



Resim 3. T1 ağırlıklı aksiyel görüntülerde sağ serebral hemisferde volüm kaybı, hemisferik kortikal sulkuslarda ve lateral ventrikülde asimetric dilatasyon izlenmektedir.



Resim 4. T2 ağırlıklı aksiyel MRG kesitinde sağ fronto-temporo-parietalde kistik ensefalomalazik değişiklikler ve sağ bazal gangliyonlarda atrofi izlenmektedir.

Unilateral serebral hemiatrofinin ayırıcı tanısında Sturge Weber ve lineer sebace nevüs sendromları, lökodistrofilerin atrofik dönemi ve hemimegalensefali bulunur. Sturge Weber sendromunda fasiyal nevüs ayırd edici özellik olup, mental retardasyon, hemipleji ve buftalmus görülebilir. Radyolojik bulguları serebral hemiatrofi, kalvaryal asimetri, unilateral ventriküler dilatasyon ve subaraknoid mesafede genişlemedir.

Leptomeningeal pial tabakada venöz anjiyomatosis ve giral kalsifikasyonlar görülür. Aynı taraf lateral ventrikül koroid pleksusu sıklıkla geniş ve anjiyomatözdür.^{1,2,7}

Lineer sebace nevüs sendromu nörokutanöz bir sendrom olup, ayırt edici özelliği lineer formda fasiyal nevüslerdir. Mental retardasyon ve konvülsiyon görülebilir. Radyolojik olarak lateral ventrikülde unilateral genişleme ve kalvaryal değişiklikler izlenebilir.^{2,3} Hemimegalensefali, serebral hemihipertrofi ve kortikal displazi ile karakterize, nadir görülen bir durumdur. Klinikte tedaviye dirençli epilepsi, ensefalopati ve hemipleji görülebilir. Radyolojik olarak belirgin pakigri-polimikrogri, heterotopi ve gliosis, tutulan hemisferin tamamen hamartomatöz görülmesine neden olur. İpsilateral lateral ventrikül genişlemesi, hemisfer genişlemesi ile orantılıdır. DDMS' da görülen hemiatrofide ise geniş lateral ventrikül ve serebral hemiatrofi olan taraftadır.^{1,7}

Bilgisayarlı Tomografi (BT) sekonder kalvaryal değişiklikleri değerlendirmede MRG'den üstündür.⁵ Diploik mesafe ve iç tabuların kalınlaşması, sfenoid kanat ve orbital tavanın yükselmesi, paranasal sinüs ve petröz kemik havalanmasının artışı, orta kranyal fossanın genişliğinde azalma ve falks serebrinin yer değiştirmesini BT daha iyi gösterir. Parankimal değişiklikler hakkında MRG daha ayrıntılı bilgi vermektedir. Özellikle gri veya beyaz cevher kaybı, serebral pedinkül, internal kapsül veya talamus hipoplazisini ayrıntılı gösterir.⁸ Üç olgumuzdada gri-beyaz cevher volümün-

de azalma, bazal gangliyonlarda atrofi ve serebral pedinkülde hipoplazi mevcuttu.

Sonuç olarak, serebral hemiatrofi olgularında radyolojik incelemeler klinik bulgularla birlikte değerlendirilmelidir. Klinik bulguları konjenital veya erken dönemde ortaya çıkan epileptik nöbetler, hemiparezi/hemipleji ve/veya kraniofasiyal asimetri olan olgularda ayırıcı tanıda DDMS akılda bulundurulmalıdır.^{2,9} MRG hastalığın etyolojisinin ve serebral parenkimal tutulum seviyesinin değerlendirilmesinde tercih edilen görüntüleme yöntemidir.

KAYNAKLAR

- 1- Grossman BC. Magnetic resonance imaging and computed tomography of the head and spine. 2nd ed. Maryland: Williams and Wilkins, 1996; 403.
- 2- Sener NR, Jinkins RJ. MR of craniocerebral hemiatrophy. Clinical Imaging 1992; 16: 93-97.
- 3- Yorulmaz İ, Kalaycıoğlu S, Örgüç Ş ve ark. Serebral hemiatrofi (Dyke -Davidoff-Masson sendromu) vakalarının BT ve MR ile görüntülenmesi. Radyoloji ve Tıbbi Görüntüleme Dergisi 1993; 1: 63-68.
- 4- Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. AJR 1980; 135: 259-262.
- 5- Paşaoğlu E, Damgacı I, Sakman B ve ark. Dyke -Davidoff-Masson sendromu: BT ve MRG bulguları. Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2000; 6: 237-241.
- 6- Lerner AM, Gadoth N, Streifler J et al. Radiological case of the month. AJDC 1988; 142: 303-404.
- 7- Jacoby CG, Go RT, Hahn FJ. Computed tomography in cerebral hemiatrophy. AJR 1977; 129: 5-99.
- 8- Jinkins JR, Leite CC. Neurodiagnostic imaging. Philadelphia Lippincott - Raven, 1998; 24.
- 9- Zeiss J, Brinker RA. MR imaging of cerebral hemiatrophy. J Comput Assist Tomogr 1988; 12: 640-643.

Yazışma Adresi:

Yrd. Doç. Dr. Alpay Alkan
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyodiagnostik AD
44069 MALATYA