

Dyke-Davidoff-Masson Sendromunda Nöropsikiyatrik Bulgular: Bir Olgu Sunumu

Misem Selin İlhan¹, Gamze Gültekin², Fatma Ceren Sarıoğlu², Bilge Targıtay Öztürk¹

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Psikiyatri Anabilim Dalı, İzmir

² Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, İzmir

Özet:

Dyke-Davidoff-Masson sendromu henüz etiyolojisi, insidansı ve prognozu net olarak bilinmeyen nadir görülen bir sendromdur. Sendromun klasik triadı epilepsi, motor-mental retardasyon ve hemipleji/hemipareziden oluşmaktadır. Bu olgu sunumunda Dyke-Davidoff-Masson sendromu olan hastanın nöropsikiyatrik semptomları, tanısal süreci ve tedavisi ele alınacaktır ve bu sendroma ilişkin farkındalığın artırılması amaçlanmaktadır.

Giriş ve Amaç:

Dyke-Davidoff-Masson sendromu, beyin hasarından sonra ortaya çıkan ve bir serebral hemisferde hipoplaziye neden olan, ilk olarak Dyke, Davidoff ve Masson tarafından dokuz vakadan oluşan bir seride 1933'te tanımlanmış nadir bir hastalıktır (1). Bu sendrom konjenital veya edinilmiş olarak sınıflandırılabilir. Konjenital tipte genellikle belirgin bir etiyolojik faktör yoktur, ancak büyük olasılıkla orta serebral arter bölgesini tutan intrauterin vasküler oklüzyona bağlı ortaya çıkabilmektedir. Edinilmiş tipte ise belirtiler perinatal dönemde veya daha sonra ortaya çıkan merkezi sinir sistemi hasarı ile ilgilidir (2). Sendromun prenatal nedenleri arasında konjenital anomaliler, serebral enfarktüs, vasküler malformasyonlar ve enfeksiyonlar yer alırken perinatal nedenler arasında doğum travması, hipoksi ve kafa içi kanama bulunmaktadır. Postnatal dönemde ise hemiatrofi, serebral travma, tümörler, enfeksiyonlar ve ateşli nöbetlere sekonder gelişebilmektedir (3). Bu sendromun klinik özellikleri beyin hasarının derecesine bağlı olmakla beraber sendromun klasik triadı epilepsi, motor-mental retardasyon ve hemipleji/hemipareziden oluşmaktadır (2,4). Çocukluk çağı şizofrenisi, tedaviye dirençli şizofreni, şizoaffektif bozukluk depresif tip, şizofreniform bozukluk ve psikotik bozukluk ile başvurusu olan Dyke-Davidoff-Masson sendromlu olgular bildirilmiştir ve tüm bu olgularda sendrom tanısı psikiyatrik prezentasyondan sonra konulmuştur (5). Yapılan bir olgu serisinde erkek cinsiyette kadınlara göre daha sık görüldüğü ve sol hemisfer tutulumunun sağ hemisfere göre daha fazla olduğu sonucuna ulaşılmıştır (6). Bu durumun klasik görüntüleme özellikleri, ipsilateral kalvarial kalınlaşma ve ipsilateral frontal sinüsün hiperpnömatizasyonu ile birlikte tek taraflı serebral atrofidir. Bildirilen diğer bulgular ipsilateral falksın yer değiştirmesi, sfenoid kemiğin petroz sırt ve kanadının yükselmesi, ipsilateral bazal ganglionların, beyin sapının ve kontralateral serebellumun atrofi ve ipsilateral mastoid hücrelerinin hiperpnömatizasyonudur (7).

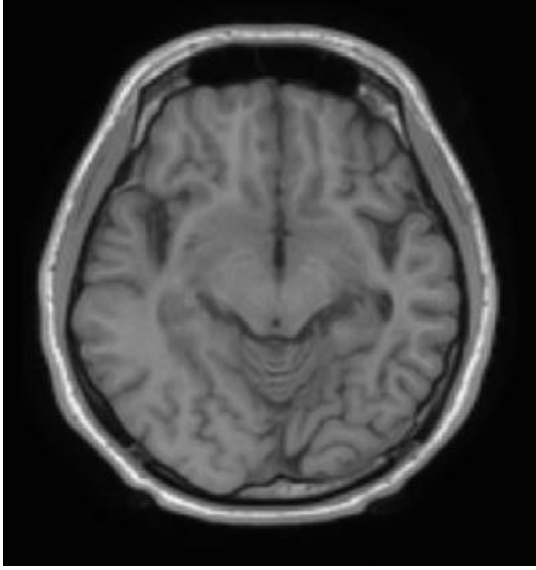
Bu olgu sunumunda Dyke-Davidoff-Masson sendromu olan hastanın nöropsikiyatrik semptomları, görüntüleme bulguları ve tedavi süreci ele alınacaktır.

Olgu:

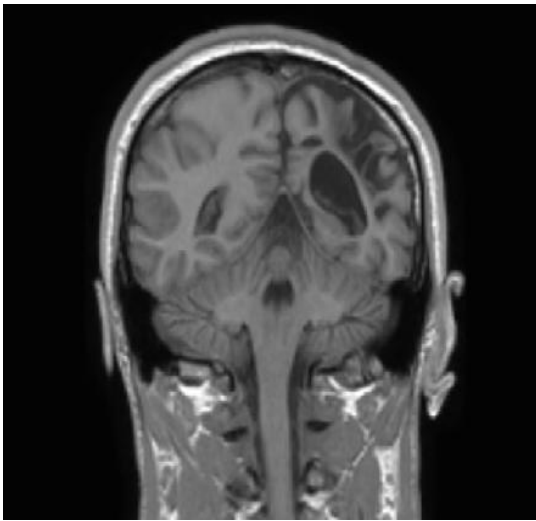
23 yaş erkek hasta kendisine ve çevreye zarar verici davranışlar, sinirlilik şeklinde davranım sorunları nedeniyle 2020 yılından itibaren polikliniğimize çok defa başvurmuştur. Miadında doğan hastanın zor doğum, doğumda asfiksi, doğum sonrası 20 gün küvözde kalma öyküsü mevcuttur. Doğumdan itibaren tüm motor mental gelişim basamakları gecikmiştir. 20 yıldır özel

eğitim almış son 1 yıldır özel eğitimi bırakmıştır. Annede gebelik döneminde antibiyotik kullanımı gerektirecek enfeksiyon öyküsü mevcuttur. Anne baba arasında akrabalık ilişkisi bulunmamaktadır. Tekrarlayıcı nöbet öyküsü bulunan hastanın elektroensefalografisinde sol hemisfer frontosentro ve sentro parietal bölgelerde fokal epileptik bozukluk saptanmıştır. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde paranasal sinüslerde hiperpnömotizasyon, sol serebral hemisferde hemiatrofi, solda parietal lobda daha belirgin olmak üzere kistik ensefalomalazi alanları, beyaz cevherde volüm kaybı, sol lateral ventrikülde asimmetrik genişleme, solda beyin sapı yapılarında vallerian dejenerasyon, korpus kallozumda incelme saptanmıştır (Figür 1-4).

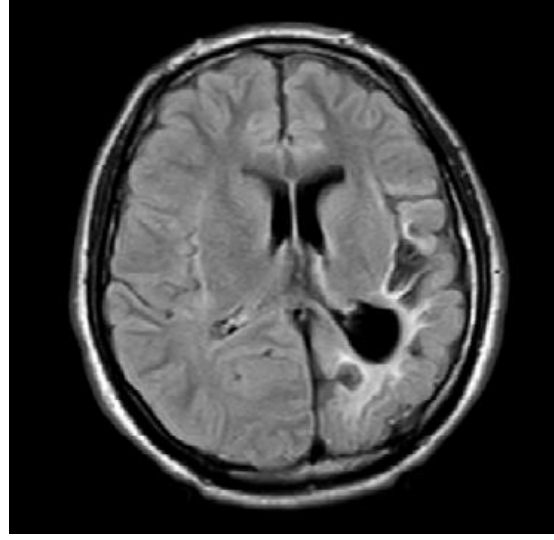
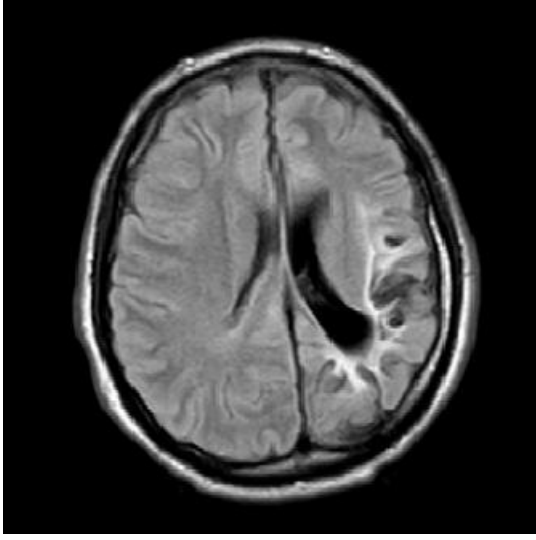
Figür 1: T1 ağırlıklı beyin manyetik rezonans görüntülerinde paranasal sinüslerde hiperpnömotizasyon.



Figür 2: T1 ağırlıklı beyin manyetik rezonans görüntülerinde sol serebral hemisferde hemiatrofi, solda parietal lobda daha belirgin olmak üzere kistik ensefalomalazi alanları, beyaz cevherde volüm kaybı ve sol lateral ventrikülde asimmetrik genişleme.



Figür 3-4: Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde FLAIR kesitlerde sol serebral hemisferde hemiatrofi, solda parietal lobda daha belirgin olmak üzere kistik ensefalomalazi alanları ve beyaz cevherde volüm kaybı, sol lateral ventrikülde asimmetrik genişleme.



Eş zamanlı serebral palsi tanısı mevcut olan hastanın fizik muayenesinde sağ elde fleksiyon kontraktürü, strabismus, yürüyüş bozukluğu, denge kaybı, miyoklonisi mevcuttur. Sözel iletişim kuramamaktadır. Wechler Yetişkinler İçin Zeka Ölçeği sonucunda hastanın sözel zeka bölümü 39, performans zeka bölümü 37, tüm zeka bölümü 37 olarak değerlendirilmiş ve orta düzeyde mental retardasyon saptanmıştır. Hastanın güncel tedavisi valproik asit 1000 mg/gün, risperidon 4 mg/gün, diazepam 5 mg/gün olarak düzenlenmiştir. Olgusu için hasta yakınından sözel ve yazılı onam alınmıştır.

Tartışma:

Dyke-Davidoff-Masson sendromu insidansı, etiyolojisi, patofizyolojisi ve nihai prognozu bilinmeyen nadir görülen nörolojik bir sendromdur (8). Dyke-Davidoff-Masson sendromu tanısı koymadan önce Rasmussen ensefaliti, hemikonvülsiyon-hemipleji-epilepsi (HHE sendromu), Sturge-Weber sendromu, Silver-Russell sendromu, bazal gangliyon germinomu, Fishman sendromu ve lineer nevüs sendromu ayırıcı tanıda düşünülmelidir (9). Sendromun ortalama başlangıç yaşı yaklaşık 3,3 ($\pm 0,88$) yaş olsa da, vakalar arasında bu başlangıç yaşı büyük ölçüde değişebilmektedir. Bazı vakalarda doğumdan itibaren erken dönemde bildirilebildiği gibi 23 yaşından sonra yapılmış bildirimler de mevcuttur (8). Klinik bulgular, beyin hasarının ciddiyetine bağlı olarak değişen derecelerde ortaya çıkabilir. Sendrom epileptik nöbetlerle karakterizedir ve edinilmiş tipinde genellikle fokal nöbetler görülürken konjenital tipte ise çoğunlukla tonik-klonik tipte nöbetler görülmektedir. Kontralateral hemiparezi veya hemipleji görülebilir; konuşma ve dil bozuklukları, zeka geriliği veya öğrenme güçlükleri ile psikiyatrik belirtiler (örneğin şizofreni benzeri bulgular), hızlı derin tendon refleksleri, yürüme değişiklikleri, fasiyal paralizi, yüz asimetrisi, uzuv asimetrisi de eşlik edebilmektedir. Doğru tanı için ayrıntılı öykü alma, kapsamlı klinik muayene ve radyolojik bulguların birlikte değerlendirilmesi gerekir (1,10). Bilgisayarlı tomografi veya manyetik rezonans görüntüleme tanısı için altın standarttır (2).

Kesin bir tedavi olmamakla birlikte, erken tanı konulması semptomların yönetimini kolaylaştırır. Tedavi genellikle antiepileptik ilaçları içerir ve gerektiğinde fizyoterapiyle desteklenir. Bazı durumlarda veya dirençli vakalarda semptomları azaltmaya yönelik cerrahi

seenekler, rneęin hemisferektomi gibi mdahaleler de dřnlr. Hastaların tedavisinde antiepileptik ilaların doęru kullanımı, nbet kontrol ve ileri yařlarda biliřsel gerileme aısından uzun vadeli sonular, rehabilitasyonun zamanlaması ve sresi, hastalıęın prognozu gibi alanlar hakkında hala cevaplanmamıř sorular bulunmaktadır (8,11).

Bugne kadar bu sendroma sahip kiřilerdeki nropsikiyatrik etkilenmelere iliřkin kısıtlı sayıda olgu bildirimi bulunmaktadır. Hastalıęın hafif formları tanıda gecikme ile sonulanabilmektedir. Bu olgu sunumuyla multidisipliner yaklařım gerektiren sendroma iliřkin farkındalıęın arttırılması ve bu sayede bireylerin yařam kalitesinin artması amalanmıřtır.

Anahtar Kelimeler : Dyke-Davidoff-Masson sendromu , mental retardasyon , nropsikiyatri.

Kaynaklar:

1. Rondo, M. B. A., Hsu, B. R. R. H. S., Centeno, R. S., & de Aguiar, P. H. P. (2023). Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Main clinical and radiological findings- systematic literature review. *Seizure*, 110, 58–68.
2. Kumar, N. V., Gugapriya, T. S., Guru, A. T., & Kumari, S. N. (2016). Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *International journal of applied & basic medical research*, 6(1), 57–59.
3. Singh, P., Saggar, K., & Ahluwalia, A. (2010). Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Classical imaging findings. *Journal of pediatric neurosciences*, 5(2), 124–125.
4. Lammle, M., Gilbert, C., Nagel, J. E., & Hagan, E. A. (2022). Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Imaging diagnosis in an asymptomatic adult. *Radiology case reports*, 17(11), 4328–4331.
5. Kumari, P., Mohsin, H., & Koola, M. M. (2018). Dyke-Davidoff-Masson syndrome presenting with bipolar I mania with psychosis. *Indian journal of psychiatry*, 60(1), 149–151.
6. Unal, O., Tombul, T., Cirak, B., Anlar, O., Incesu, L., & Kayan, M. (2004). Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). *Clinical imaging*, 28(3), 163–165.
7. AlHatmi, A., Almashaikhi, T., & Al Ajmi, E. (2023). Imaging Features of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *Sultan Qaboos University medical journal*, 23(1), 122–124.
8. Santos, E. D. G., Mariano, G. S., Pilotin, R., & Berroya, M. A. (2025). A Case Report of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome in the Philippines: Review of the Literature and a Discussion on Neuroplasticity and Brain Network Connectivity. *Cureus*, 17(3), e80762.
9. Paudel, S., Acharya, A., Pokharel, R., Rokaha, P. S., Rokaha, P. S., & Luitel, A. (2025). Adult Presentation of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome, a Radiological Enigma: A Case Report. *Case reports in radiology*, 2025, 5550152.
10. Malik, P., Garg, R., Gulia, A. K., & Kario, J. (2014). Dyke-Davidoff-Masson Syndrome- a rare cause of refractory epilepsy. *Iranian journal of psychiatry*, 9(1), 42–44.
11. Agrawal, R., Dhawan, V., Parihar, P., Kumari, A., & Mishra, K. (2025). Cerebral hemiatrophy unveiled: An in-depth radiological perspective on the diagnosis and

clinical implications of Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Radiology case reports*, 20(4), 2101–2104.