

Davranış Sorunlarıyla Birlikte Zekâ Geriliği ile Giden Dyke Davidoff Masson Sendromu ve Madde Kullanım Bozukluğu: Olgu Sunumu



Samrat Singh BHANDARI¹, Shijo John JOSEPH², Indra Lal SHARMA³, Gorky MEDHI⁴

ÖZET

Dyke Davidoff Masson Sendromu (DDMS) çeşitli şekillerde kendini gösterebilen nadir görülen bir hastalıktır. Hastalığın karakteristik özellikleri serebral hemiatrofi, aynı tarafta ventrikül büyümesi, hava sinüslerinin genişlemesi, karşı tarafta hemiparezi veya hemipleji ve epileptik nöbetler gibi klinik bulgulardır. DDMS'ye zekâ geriliği veya konuşma bozukluğu ektanları eşlik edebilir ama psikiyatrik bozukluklarla bir arada nadiren görülür. Bu makalede ilk dikkat çeken belirtilerin saldırganlığın eşlik ettiği davranış sorunları, sosyal disinhibisyon ile alkol ve esrar kullanım bozukluğu olduğu bir DDMS olgusunu sunuyoruz.

Anahtar Sözcükler: Atrofi, parezi, hemipleji, saldırganlık, madde kullanım bozukluğu

GİRİŞ

Dyke Davidoff Masson Sendromu (DDMS) etiyolojisi tek bir nedene bağlı değildir. Doğum öncesi sorunlar, zor doğum veya doğum sonrası enfeksiyon ya da travma DDMS'ye neden olabilir. Klinik tabloda da farklılıklar görülmekle birlikte genellikle yüz asimetrisi, epileptik nöbet, serebral hemiatrofi, karşı tarafta hemiparezi veya hemipleji, zekâ geriliği vb. gibi klinik özellikleri vardır. Görüntüleme incelemeleri aynı taraftaki lateral ventrikülün genişlemesini, kafatasının kalınlaşmasını ve etkilenen taraftaki hava sinüslerinin genişlemesini gösterebilir (Dyke ve ark. 1933).

Dünyanın farklı bölgelerinden birçok DDMS olgusu bildirilmiştir fakat bu sendromun psikiyatrik belirtilerle birlikte görülmesi nadirdir. Bu makalede Hindistan'ın kuzeydoğu bölgesinde ilk defa görülen bir olguyu bildiriyoruz. Hastada

SUMMARY

Dyke Davidoff Masson Syndrome Presenting with Intellectual Disability with Behavioral Problems and Substance Use Disorder: A Case Report

Dyke Davidoff Masson Syndrome (DDMS) is a rare condition with varied presentation. Characteristic features are cerebral hemiatrophy, enlargement of ipsilateral ventricle, enlargement of ipsilateral air sinuses and clinical finding of contralateral hemiparesis or hemiplegia and seizures. DDMS may have comorbid intellectual disability or speech disorder but presentation with psychiatric disorders is rare. We present a case of DDMS who first came to attention with behavioral problems associated with aggression, social disinhibition and with alcohol and cannabis use disorder.

Keywords: Atrophy, paresis, hemiplegia, aggression, substance use disorder

zekâ geriliği, davranış sorunları ve alkol ve esrar kullanım bozukluğu görülmektedir.

OLGU

Psikiyatri polikliniğine ailesi tarafından getirilen, 38 yaşındaki bekar erkek hastanın son altı yıldır ev eşyalarına zarar verme ve çocuklar da dahil olmak üzere ailedeki ve mahalledeki insanlara saldırmak gibi sosyal disinhibisyon davranışları, karşı gelme tutumları, aşırı öfke ve saldırgan davranış öyküsü vardır. Öfke ve fiziksel saldırganlık nöbetleri çoğunlukla ağabeyinden alkol ve esrar almak üzere istediği paranın verilmediği zamanlarda yoğunlaşmaktaydı. Ailesi, hastanın günler boyu hiç bir maddeye erişimi olmadığı dönemlerde bile alkol yoksunluğuna işaret eden belirtiler gözlemlememişlerdi. Erkek kardeşi, hastanın zaman zaman, başkalarının varlığında bile

Geliş Tarihi: 29.11.2017 - **Kabul Tarihi:** 21.05.2018

^{1,3}Doç., ²Asis., Psikiyatri Bl., Sikkim Manipal Üniv., Sikkim Manipal Tıp Bilimleri Enstitüsü, ⁴Yrd. Doç. Radyoloji Bl., Sikkim Manipal Üniv., Sikkim Manipal Tıp Bilimleri Enstitüsü, Gangtok, Sikkim, Hindistan.

SSB: <https://orcid.org/0000-0001-7683-419X>, SJJ: <https://orcid.org/0000-0002-1746-9855>, IS: <https://orcid.org/0000-0003-2764-4925>, GM: <https://orcid.org/0000-0002-0571-2205>

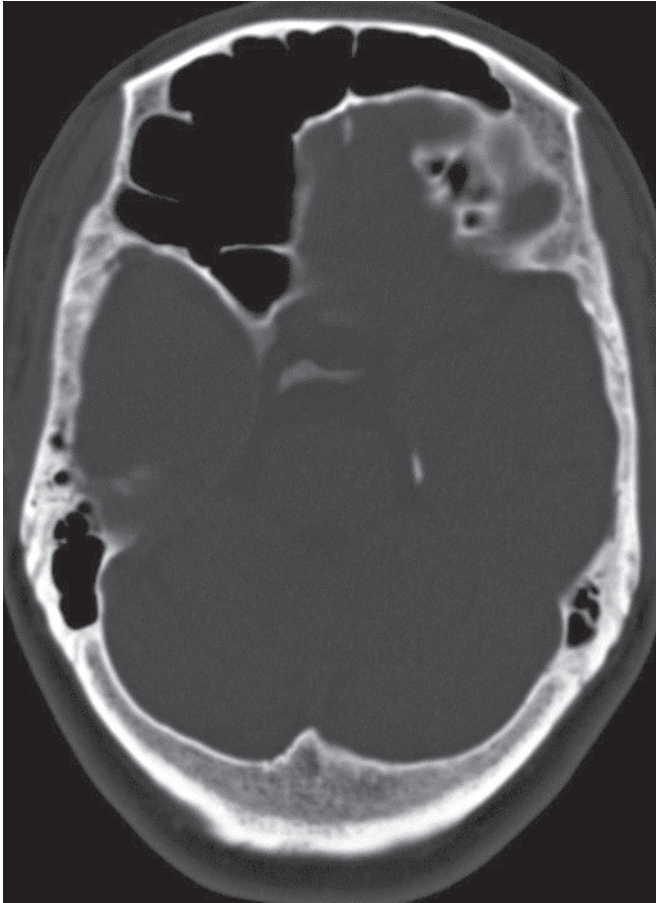
Dr. Samrat Singh Bhandari, e-posta: samrat.bhandari@yahoo.co.in

<https://doi.org/10.5080/u23093>

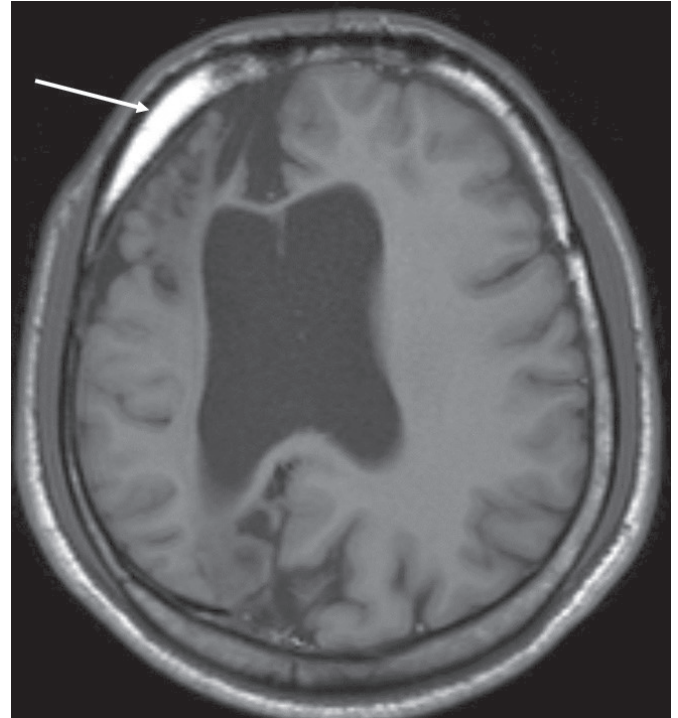
pornografi izlediğini veya daha önceden uyarılmış olmasına karşın evdeki yardımcı kadına cinsel yaklaşma girişiminde bulunması gibi sosyal açıdan uygunsuz davranışlar sergilediğini bildirdi. Bu davranışlar hasta alkol veya esrar etkisi altında değilken de görülmüş. Aile yeme veya uyku bozukluğuna işaret eden herhangi bir belirti bildirmemiştir. Erken gelişim öyküsünde gelişim basamaklarındaki gecikme dikkat çekmektedir. Hastanın 6 yaşında başlayan ve 8 yaşında kendiliğinden düzelen jeneralize tonik-klonik nöbet (JTKN) öyküsü vardır. O zamandan sonra nöbetler bir daha tekrarlamamıştır. Ayrıca 8 yaşından beri vücudun sol tarafında ilerleyici olmayan güçsüzlük bildirilmektedir. Akademik başarı öyküsü düşüktür, altıncı sınıfta tekrar tekrar başarısız olduktan sonra okulu bırakmıştır. Hastaneye kabul edilmeden önce, erkek kardeşinin marketinde çoğunlukla bedensel işlerde yardım etmektedir.

Muayene sırasında hastanın bilinci açık, yönelimi tamdı. Sol tarafta üst motor nöron tipi plantar yanıt, hemiparezi, hipertoni ve hiper-refleksi saptandı. Hafif zorlukla yürüyor olmasına rağmen ataksisi yoktu, yürüyüşü dengeliydi. Zekâ Bölümü (IQ), Hafif Zihinsel Zekâ Geriliği'ne karşılık gelen 51 olarak tespit edildi. Manyetik Rezonans Görüntüleme (MR), sağ lateral ventrikül genişlemesiyle birlikte sağ serebral

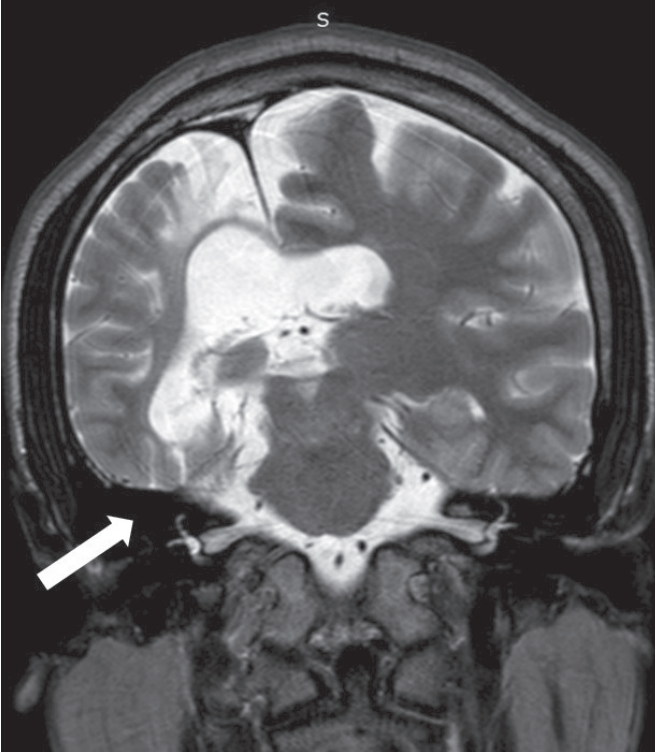
hemisferde gliozis ve atrofi olduğu ortaya çıktı. Ayrıca, sağ tarafta frontal sinüs hipertrofisi ve frontal, mastoid ve oksipital kemiklerde kalınlaşma olduğu görüntülendi (Şekil 1-4). Hafif Zihinsel Geriliğin eşlik ettiği DDMS ve Alkol ve Esrar Kullanım Bozukluğu tanıları konuldu. Hastaneye kabul edilmeden önce yapılan elektroensefalografi (EEG) herhangi bir anormallik göstermedi. Hastaneye yatışından sonra hastaya üç dozda 1998 mg acamprosate tableti ve uyku vaktinde 2 mg/gün lorazepam başlandı. Hastanede kalış süresi boyunca psikiyatrist tarafından madde yoksunluğu belirtileri gözlenmedi. Hemogram sayımları normaldi. Karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Farklı maddeler için ilaç toksikoloji taraması yapılmadı. Hastanede kalış süresince, ruhsal değerlendirme sırasında konuşkan değildi. Hastane personeliyle işbirliği iyi idi ve özbakım ve ilaç tedavisi konusunda verilen talimatlara uyuyordu. Fakat, aile üyelerine karşı düşmanca davranışı nedeniyle, taburcu olmadan hemen önce tedavisine sodyum valproat 1000 mg/gün eklendi. Taburculuk sonrası işbirliği zayıftı. Daha sonra sadece risperidon 2mg/gün başlandı, bununla iyi bir saldırganlık kontrolü sağlanması üzerine tedaviye aynı şekilde devam edildi. Son muayeneye kadar epileptik nöbet veya sosyal açıdan uygunsuz davranışlar bildirilmedi.



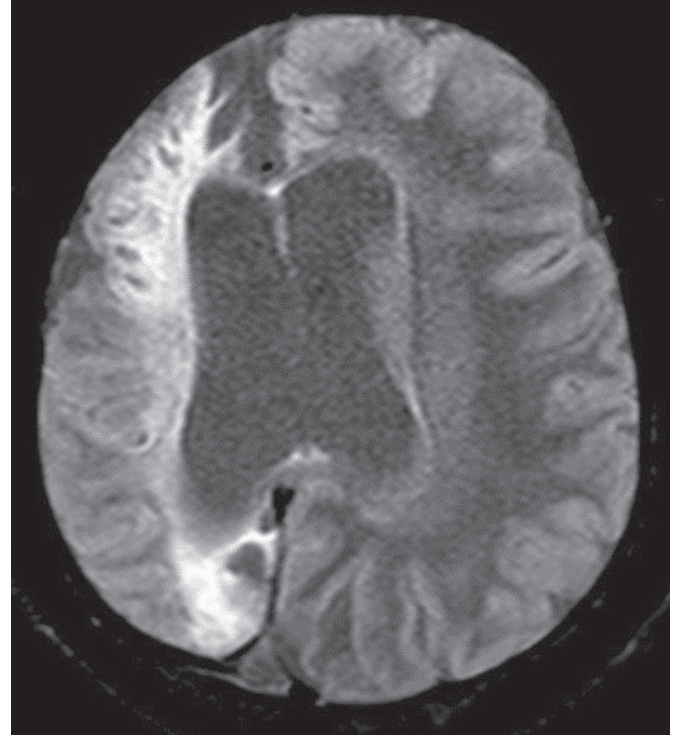
Şekil 1. Sağ tarafta hipertrofik frontal sinüs ve mastoid hava hücrelerini gösteren aksiyal BT görüntüleri.



Şekil 2. Sağ serebral hemisferin atrofisini ve sağ taraftaki kafatası kubbesi hipertrofisini gösteren (ok) T1W aksiyal görüntüleri.



Şekil 3. Gliozisi, sağ serebral hemisfer atrofisi ve sağ lateral ventrikül genişlemesini gösteren T2W koronal görüntü. Ayrıca, sağdaki petroz çıkıntıya (kalın ok) dikkat ediniz.



Şekil 4. Sağ serebral hemisferdeki gliozisi gösteren aksiyal FLAIR görüntüsü.

TARTIŞMA

Dyke ve arkadaşları (1939), çocukluk döneminde hemipleji klinik tablosuyla birlikte röntgen görüntülerinde serebral hemiatrofi, aynı tarafta kafatası kubbesinde ve temporal kemiğin petroz kısmında kalınlaşma, frontal ve etmoid sinüslerde genişlemenin görüldüğü dokuz olgulu bir seri bildirmişlerdir. Tabloya lezyon tarafındaki lateral ventriküldeki genişleme de eşlik eder. Serebral hemiatrofinin etiyolojik nedenleri birincil veya konjenital olabileceği gibi ikincil veya edinsel de olabilir. Birincil olgularda serebral zedelenme esas olarak damarsal kökenlidir ve belirtiler doğumda veya doğumdan hemen sonra ortaya çıkar. İkincil olgularda, serebral inme perinatal dönemde veya sonrasında ortaya çıkar (Sener ve Jinkins 1992). Shen ve arkadaşları (1993) MR bulgularına dayanarak üç farklı serebral hemiatrofi biçimi tanımlamışlardır: Birinci biçimde, yaygın kortikal ve subkortikal atrofi; İkinci biçimde, genişlemiş porensfalik kistlerle ilişkili yaygın kortikal atrofi; Üçüncü biçimde, orta serebral arter bölgesinde eski enfarktüse bağlı nekroz şeklinde görülür. Bu makalede tartışılan olgudaki iyi biçimlenmiş sulkal boşluklar, damarsal hasarın doğumdan sonra ya da sulkus oluşumunun tamamlanmasından sonra meydana geldiğini düşündürdüğü için üçüncü serebral hemiatrofi biçimine uygun düşer.

DDMS'nin ayırıcı tanısında yer alan Sturge-Weber Sendromu, Silver Russell Sendromu ve Rasmussen Ensefaliti klinik belirtilerle birlikte radyolojik bulgularla ayırt edilebilir.

Sturge-Weber sendromundaki intrakraniyal patoloji, leptomeningeal anjiomatozis şeklinde bir damarsal anomali içerir. Klinik olarak fasiyal kutanöz damarsal malformasyon (nevus flammeus), genellikle trigeminal sinirin oftalmik bölümünün dağılımında görülür ve yüzün üst kısmını etkiler. İlişkili diğer klinik bulgular arasında epileptik nöbetler, geçici inme benzeri nörolojik belirtiler, baş ağrısı ve glokom bulunur. Hemiparezi, hemiatrofik kortikal anormalliğe kontralateral olarak oluşabilir. Bilgisayarlı tomografi ile genellikle leptomeningeal anastomozun altında yatan meningeal arter ve venlerde kalsifikasyon gösterilebilir. Leptomeningeal anastomozla aynı tarafta serebral atrofi bulgusu da yaygın olarak görülür (Thomas-Sohl ve ark. 2004). Silver-Russel sendromunda, düşük doğum ağırlığı, doğum öncesi ve sonrası büyüme geriliği, kısa boy, geniş alınlı üçgen yüz, küçük ve dar çene, beşinci parmakta klinodaktili, asimetric vücut gibi klinik belirtiler ve normal zekâ ile tanı konur (Qui ve Shi 2007). Rasmussen ensefaliti, beynin bir hemisferini etkileyen ve tedaviye direnç gösteren fokal epilepsi, hemiparezi ve bilişsel gerileme ile bağlantılı nadir görülen, ilerleyici ve inflamatuvar bir hastalıktır. EEG, hastalığın başlangıç evresinde yavaşlama ve çoklu epileptojenik anormallikler gösterir, ancak daha sonra esasen yayılma fenomenine bağlı olarak bu anormallikler azalarak kontralateral hemisfere doğru kayabilir (Sheybani ve ark. 2011). MR, kafatası kubbesinde kalınlaşma olmaksızın kortikal atrofi gösterir. Bizim olgumuzda EEG normaldi ve MR'da ise kafatası kubbesinde kalınlaşma olduğu görülüyordu.

Teşekkür

Yüksek lisans eğitimi sırasında bu olgunun öyküsünü titiz bir şekilde kaydeden danışman psikiyatrist Dr. Upashna Gurung'a, (Sir Thodup Namgyal Memorial Hastanesi (STNM), Gangtok, Sikkim, Hindistan) ve Dr. Sanjiba Dutta'ya (Sikkim Manipal Tıp Bilimleri Enstitüsü, Gangtok, Sikkim, Hindistan) metin üzerindeki yararlı önerileri için teşekkür ederiz.

"Bu çalışma Hindistan-ABD Fogarty Eğitimi tarafından Kronik-Bulaşıcı Olmayan Bozukluklar ve Ömür Boyu Süren Hastalıklar Hibe # 1D43TW009120'a layık görülmüştür."(SS Bhandari, Fellow; LB Cottler, PI).

KAYNAKLAR

- Amann B, Garcia de la Iglesia C, McKenna P ve ark. (2009) Treatment-refractory schizoaffective disorder in a patient with Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *CNS Spectr* 14:36-9.
- Cocco KM, Harper DC (2002) Substance Use in People with Mental Retardation: A Missing Link in Understanding Community Outcomes? *Rehabilitation Counseling Bulletin* 46:33-40.
- De Winter CF, Jansen AA, Evenhuis HM (2011) Physical conditions and challenging behaviour in people with intellectual disability: a systematic review. *Journal of Intellectual Disability Research* 55:675-98.
- Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB (1933) Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surgery, Gynecology & Obstetrics* 57:588-600.
- McGillicuddy NB, Blane HT (1999) Substance use in individuals with mental retardation. *Addict Behav* 24:869-78.
- Puri BK, Hall AD, Lewis SW (1994) Cerebral hemiatrophy and schizoprenia. *Br J Psychiatry* 165:403-5.
- Sener RN, Jinkins JR (1992) MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging* 16:93-7.
- Shen WC, Chen CC, Lee SK ve ark. (1993) Magnetic resonance imaging of cerebral hemiatrophy. *J Formos Med Assoc* 92:995-1000.
- Sheybani L, Schaller K, Seeck M (2011) Rasmussen's encephalitis: an update. *Schweiz Arch NeurolPsychiatr* 162:225-31.
- Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL (2004) Sturge-Weber syndrome: a review. *Pediatr Neurol* 30:303-10.
- Qui BP, Shi CH (2007) Silver-Russell syndrome: a case report. *World J Pediatr* 3:68-70.

Şizofreni (Puri ve ark. 1994) ve şizoaffektif bozukluk (Amann ve ark. 2004) gibi psikiyatrik ektanısı olan sadece birkaç DDMS olgusu bildirilmiştir. Bununla birlikte, bu makalede tartışılan olguyu emsalsiz kılan, madde kullanım bozukluğu ektanısının bildirildiği ilk DDMS olgusu olmasıdır.

Hastanın gösterdiği saldırganlık, genellikle, sanrı veya varsanılarından kaynaklanan bir öfke dışı vurumu değildir. Bu tür dışı vurumlar öncelikle, yalnızca talepleri karşılanmadığında ortaya çıkan gerginliğe karşı düşük toleransına, ikinci olarak ise alkol ve esrar zehirlenmesine bağlanabilir. De Winter ve arkadaşları (2011) zihinsel engelli bireyler arasındaki zorlayıcı davranışlar hakkında yaptıkları sistematik incelemede idrar inkontinansı gibi tıbbi durumların fiziksel saldırganlık ile ve görme bozukluğunun kendine zarar verme davranışları ile anlamlı derecede ilişkili olduğu sonucuna varmışlardır. Yazarlar epilepsisi olan zekâ geriliği gösteren olgular arasında daha sık nöbet geçiren, ek olarak görme ve motor bozuklukları olan ve/veya EEG'de yaygın epileptik aktivitesi olanlar dışında zorlayıcı davranış bildirmemişlerdir. Bizim hastamızda bunların hiçbiri gözlenmemiştir.

Zekâ geriliği olan insanların, geri çevirme becerilerinin zayıflığı nedeniyle madde kullanım bozukluğu geliştirme ihtimalleri vardır (Mc Gillicuddy ve Blane 1999). Aynı zamanda madde kullanımına başladıktan sonra da aşırıya kaçma eğilimi gösterirler. Madde kullanımına bağlı entoksikasyon halihazırda hasar görmüş olan yargı yeteneklerini daha da bozarak yüksek riskli davranış tehlikesini artırır. Örneğin, bu tür kişiler uygunsuz davranış veya cinsel istismar suçlarından yargılanabilirler (Cocco ve Harper 2002).

Hasta Onamı Beyanı: Yazarlar, hastadan tüm uygun onam formlarını aldıklarını tasdik ederler. Formda, hasta resimlerinin ve diğer klinik bilgilerin dergide kullanılabilmesi için onam verir. Hasta, kimliklerini gizlemek için adının ve baş harflerinin yayınlanmayacağını ancak gizlenmesine yönelik bütün bu çabalara karşın kimliğinin gizli kalma garantisinin verilemeyeceğini anlamıştır.