

DYKE- DAVIDOFF-MASSON SENDROMUNDA NÖROPSİKİYATRİK BULGULAR: BİR OLGU SUNUMU

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

¹Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Psikiyatri Anabilim Dalı

²Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı

Giriş: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu henüz kesin etiolojisi, insidansı ve prognozu net olarak bilinmeyen nadir görülen bir sendromdur. İlk defa Dyke ve arkadaşları tarafından 1933 yılında 9 olguluk bir seri üzerinden tanımlanmıştır. Sendromun klasik triadı epilepsi, motor-mental retardasyon ve hemipleji/hemipareziden oluşmaktadır. Bu olgu sunumunda Dyke-Davidoff-Masson sendromu olan hastanın nöropsikiyatrik semptomları ve tedavi süreci ele alınacaktır.

Yöntemler / Olgu Sunumu: 23 yaş erkek hasta davranım sorunları nedeniyle polikliniğimize başvurmuştur. Hastada zor doğum, doğumda asfiksi, doğum sonrası 20 gün küvözde kalma öyküsü mevcuttu. Doğumdan itibaren tüm motor mental gelişim basamakları gecikmiştir. Annede gebelik döneminde antibiyotik kullanımı gerektirecek enfeksiyon öyküsü mevcuttur. Elektroensefalografisinde sol hemisfer frontosentro ve sentro parietal bölgelerde fokal epileptik bozukluk saptanmıştı. Beyin manyetik rezonans görüntülemesinde sol serebral hemisferde hemiatrofi, solda parietal lobda daha belirgin olmak üzere kistik ensefalomalazi alanları, beyaz cevherde volüm kaybı, sol lateral ventrikülde asimetrik genişleme, solda beyin sapı yapılarında vallerian dejenerasyon, korpus kallozumda incelleme saptanmıştır. Eş zamanlı serebral palsi tanısı mevcut hastanın fizik muayenesinde sağ elde fleksiyon kontraktürü, strabismus, yürüyüş bozukluğu, denge kaybı, miyoklonisi mevcuttur. Sözel

iletişim kuramamaktadır. Wechler Yetişkinler İçin Zeka Ölçeği sonucunda orta düzeyde mental retardasyon saptanmıştır. Hastanın güncel tedavisi valproik asit 1000 mg/gün, risperidon 4 mg/gün, diazepam 5 mg/gün olarak düzenlenmiştir. Olgu sunumu için hasta yakınından sözel ve yazılı onam alınmıştır.

Tartışma ve Sonuç: Dyke-Davidoff-Masson Sendromu edinilmiş veya konjenital olarak görülebilen, etiolojisinde travmalar, enfeksiyonlar, serebral vasküler anormallikler, serebral kanama veya iskemi, immünolojik bozukluklar, neoplazmlar ve idiyopatik nedenler gibi birçok faktörün rol oynayabileceği nadir bir sendromdur. Bilinmeyen sebeplerin çoğunluğunun konjenital olduğu düşünülmüştür. Klasik triadın dışında unilateral serebral hemiatrofi, ipsilateral kalvariya kalınlaşma ve ventriküllerde genişleme, paranazal sinüslerde havalanma artışı, yüz asimetrisi, yürüyüş bozuklukları, dil ve konuşma problemleri vb belirtiler görülebilmektedir. Bugüne kadar bu sendroma sahip kişilerdeki nöropsikiyatrik etkilenmelere ilişkin kısıtlı sayıda olgu bildirimini bulunmaktadır. Hastalığın hafif formları tanıda gecikme ile sonuçlanabilmektedir. Bu olgu sunumuyla multidisipliner yaklaşım gerektiren sendroma ilişkin farkındalığın artırılması amaçlanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Dyke-davidoff-masson sendromu, mental retardasyon, nöropsikiyatri