

Kranioserebral Atrofi: Olgu Bildirisi

CRANIOCEREBRAL ATROPHY: A CASE REPORT

Dilek EMLİK*, Orhan DEMİR**, Aydın KARABACAĞLU***,
Demet AYDOĞDU KİREŞİ****, Serdar KARAKÖSE*****

* Uz.Dr., Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik AD,
** Doç.Dr., Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji AD,
*** Yrd.Doç.Dr., Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik AD,
**** Uz.Dr., Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik AD,
***** Prof.Dr., Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyodiagnostik AD, KONYA

Özet

Dyke-Davidoff-Masson sendromu olarak da bilinen kranioserebral atrofi unilateral serebral volüm kaybı ve aynı tarafta kalvaryumdaki kompensatuvar değişiklikler ile karakterizedir (1). Mental retardasyon olaya eşlik edebilir. Birlikte aynı taraf ekstremiteler ve yüzde hipoplazi görülebilir. Bilgisayarlı tomografi kalvaryumdaki değişiklikleri göstermede, manyetik rezonans görüntüleme ise altta yatan primer beyin parankimindeki değişiklikleri göstermede üstündür (2).

Primer veya akkiz nedenlere bağlı olarak meydana gelen ve Dyke-Davidoff- Masson tanısı alan 2 olguda bilgisayarlı tomografi ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları sunuldu ve literatür bulguları ile birlikte gözden geçirildi.

Anahtar Kelimeler: Kranioserebral hemiatrofi, BT, MRG

T Klin Tıp Bilimleri 2002, 22:196-199

Summary

Cerebral hemiatrophy, so called Dyke-Davidoff-Masson syndrome, is characterized unilateral loss of cerebral volume and compensatory changes of the calvarium. Mental retardation may or may not be present. Hypoplasia of the extremity and face on the affected side may also be found. Computer tomography is superior in the evaluation changes of calvarium and magnetic resonance imaging is excelling in the assesment of the underlying primary parenchymal abnormalities.

The computer tomography and magnetic resonance imaging findings of two cases with Dyke-Davidoff-Masson syndrome which is caused by congenital or acquired disease processes are presented and rewieved with literature findings.

Key Words: Craniocerebral hemiatrophy, CT, MRI

T Klin J Med Sci 2002, 22:196-199

Dyke-Davidoff-Masson sendromu (DDS) tek taraflı serebral hemisferin atrofisiyle sonuçlanan konjenital veya akkiz nedenlere bağlı gelişen bir sendromdur. İlk defa 1933'de Dyke ve arkadaşları tarafından tanımlanmıştır (1). Klinik muayenede fasiyal asimetri, hemiparezi veya hemipleji ve konvülsiyonlarla karakterizedir. Mental retardasyon olaya eşlik edebilir veya etmeyebilir. Radyolojik olarak tek taraflı beyin parankim kaybına bağlı değişiklikler, kalvaryum kemiklerinde kalınlaşma, aynı taraf paranazal sinüslerde ve mastoid sellülerde havalanma artışı, orbita tavanı ve petröz apekte elevasyon izlenir.

Bu yazıda serebral hemiatrofisi olan 2 olgunun bilgisayarlı tomografi (BT) ve manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulguları literatür eşliğinde gözden geçirildi.

Olgu Sunumu

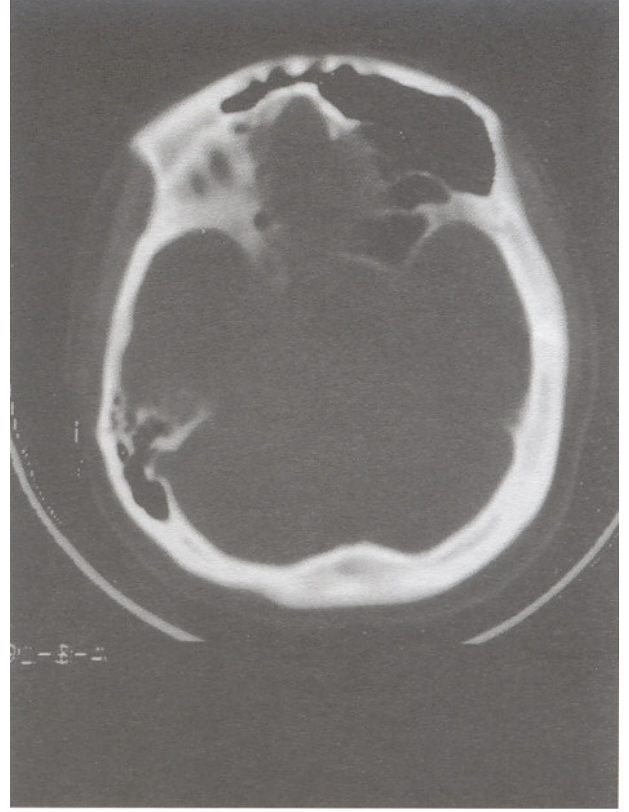
Olgu 1: Tekrarlayan konvülsiyonlar, sağ tarafta güç kaybı ve mental retardasyon nedeni ile nöroloji polikliniğine başvuran 13 yaşındaki kadın olguya ileri tetkik ve tedavi amacıyla kranial BT ve MRG incelemeleri yapıldı.

Makad geliş ve zor doğum hikayesi olan hastanın ilk kez 2 aylıkken yüksek ateş nedeniyle geçirdiği konvülsiyon ve 6 yaşında sağda hemiparezi öyküsü mevcuttu. Hikayesinden atakların sekonder jeneralize tipte olup, sağ taraftan fokal başlayıp, bilinç kaybı ile sonuçlandığı öğrenildi. Hastanın nörolojik muayenesinde; bilinç açık, koopere, sağ yüzde ve vücut yarısında sola göre atrofi ve ekstremitelerde minimal güç kaybı vardı. Sağda Babinski mevcut olup sağ el ve ayak bileğinde kontraktür vardı, fakat tonus normal olarak değerlendirildi. Elektroensefalografide hemisferler arasında amplitüd asimetrisi dışında özellik saptanmadı. Kranial BT'sinde sol serebral hemisferde atrofi, buna sekonder lateral ventrikül sol yarısında genişleme, solda kortikal sulkuslarda genişleme izlendi. Kemik pencerede sol kalvaryumda kalınlaşma ve frontal sinüs sol yarısında havalanma artışı izlendi (Şekil 1A,B). Kranial MRG'de BT bulgularına ek olarak sol serebral hemisferde beyaz ve gri cevher ile birlikte internal kapsül ve talamusta da hacim kaybı saptandı (Şekil 1C).

Olgu 2: Tekrarlayan konvülsiyonlar, sağ tarafta güç kaybı nedeni ile nöroloji polikliniğine başvuran 18



Şekil 1A. Lateral ventrikül korpus seviyesinden alınan aksiyal kesitte sol serebral hemisferde atrofi, sulkuslarda belirginleşme vardır.



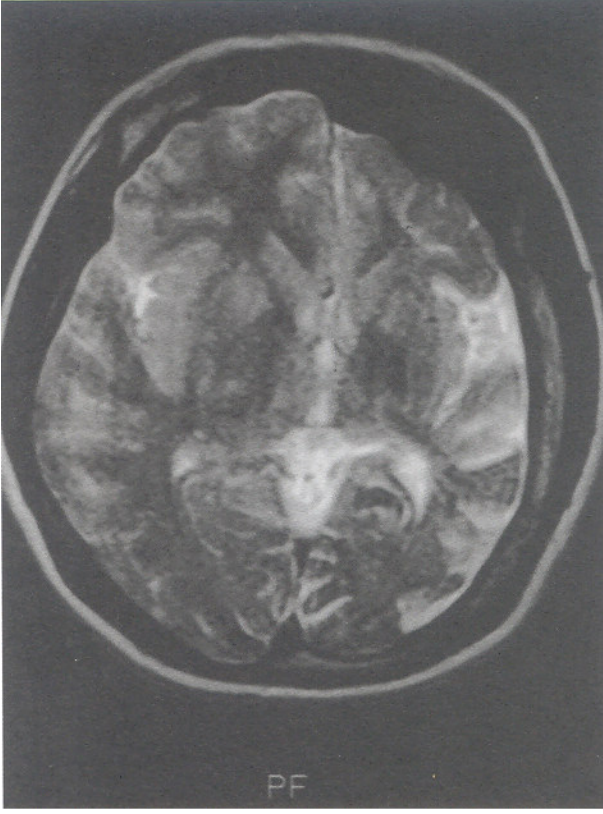
Şekil 1B. Kemik pencerede ise kalvaryumda kalınlaşma ve aynı taraf frontal sinüste havalanma fazlalığı izlenmektedir.

yaşındaki kadın olguya ileri tetkik ve tedavi amacıyla kraniyal BT ve MRG incelemeleri yapıldı. Doğum hikayesi normal olan hastanın ilk kez 1.5 yaşında yüksek ateş nedeniyle konvüsyon ve 4 yaşında sağ hemiparezi öyküsünün olduğu öğrenildi. Yapılan nörolojik muayenesinde bilinç açık, koopere olup, sağda minimal santral fasial paralizi izlendi. Sağ üst ve alt ekstremitelerinde minimal kas gücü kaybı, üst ekstremiteler ve el parmaklarında fleksiyon kontraktürü vardı. Sağ tarafta sola göre derin tendon refleksleri artmış, Babinski müspet idi ve hasta sağ ayağını sürüyerek yürüyordu. Ayrıca sağ yüz ve vücut yarısında sola göre atrofi vardı. Elektroensefalografide hemisferler arasında amplitüd asimetrisi dışında özellik saptanmadı. BT’de sol serebral hemisferde atrofi, lateral ventrikül sol yarısında genişleme ve komşu kalvaryumda kalınlaşma izlendi (Şekil 2A). MRG’de ise yukarıdaki bulgulara ilaveten beyaz ve gri cevherde hacim kaybı, lateral ventrikül oksipital horn komşuluğunda gliozis ve mezensefalon sol yarısında incelleme saptandı (Şekil 2 B,C).

Tartışma

Serebral hemiatrofi etiyojilerine bağlı olarak konjenital (primer) ve akkiz (sekonder) olmak üzere iki bölümde incelenmektedir. Konjenital olan tipinde neden

belli değildir, beyin hasarının genellikle intrauterin dönem içerisinde meydana geldiği düşünülmektedir. Yapılan çalışmalarda intrauterin dönemde meydana gelen damarsal hasarın neden olabileceği belirtilmektedir (1-3). Parker ve Gaede (2) konjenital tip hemiatrofisi olan kadın olguda tek taraflı damarsal anomaliler; Sener ve arkadaşları da (3) konjenital tip olan 2 olguda orta serebral arterin sulama alanına uyan bölgede hacim kaybı izlemişlerdir. Akkiz tipinde ise semptomlar perinatal dönem veya daha sonra meydana gelen beyin hasarına bağlıdır. Etiyolojide travma, enfeksiyon, vasküler anomaliler ve iskemik ve hemorajik durumlar yer almaktadır (3). Diğer bir sebep de prematür infantlarda subependimal germinal matriks ve intraventriküler kanamalar olabilir (4). Etiyoloji ne olursa olsun sekonder değişikliklerin izlenmesi için santral sinir sistemi hasarı, kalvaryum ve nöral doku gelişimini tamamlamadan önce perinatal dönem veya kısa bir süre sonrasında (18 ay-2yıl) meydana gelmelidir (2,5). Kortikal sulkuslardaki ve perimezensefalik sinterndeki belirginleşme akkiz tipte sıklıkla izlenirken, konjenital olan tipte sulkuslarda hipoplazi daha ön plandadır (3). Olgularımızın ikisinin de hikaye ile BT-MRG bulguları birlikte değerlendirildiğinde akkiz tip olduğu düşünüldü. Nedenln doğum travması ve doğumdan sonra erken dönemde geçirilen ateşli enfeksiyon olduğu düşünüldü.



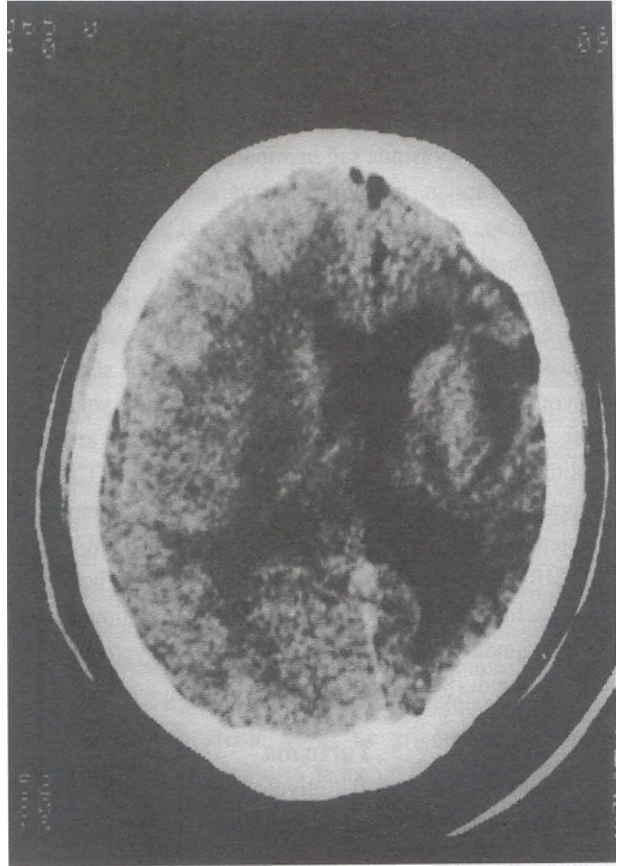
Şekil 1C. Bazal ganglionlar seviyesinden alınan T2A'lı aksiyal kesitte beyaz ve gri cevherde hacim kaybı ile talamus ve internal kapsülde hipoplazi mevcuttur.

Her iki olguda beyaz ve gri cevherde hacim kaybı, lateral ventriküllerde ve sulkuslarda genişleme ve bir olguda gliosis saptandı; beyin gelişiminin tamanlanmasından önce meydana gelen hasar sonucu kemik yapıda sekonder kompansatris değişiklikler izlendi. Yapılan bir çalışmada serebral hemiatrofinin MRG bulguları 3 grupta incelenmiştir (6). Birinci grupta kortikal ve subkortikal atrofi, ikinci grupta beraberinde porenselalik kist ve üçüncü grupta ise orta serebral arter sulama alanına uyan bölgede infarkt sekeli (nekroz) saptamışlardır. Birinci ve ikinci gruptaki beyin parankimindeki değişikliklerin subkortikal lökomalazi ile birlikte hipoksik-iskemik ensefalopati sonucu meydana geldiği belirtilmektedir. Ayrıca çocukluk çağında ateşli nöbet geçirme hikayesi ve mesial temporal skleroz (MTS) MRG bulguları baz alınarak yapılan çalışmada; serebral hemiatrofi bu bulguların birlikte olup-olmadığı iki grupta incelenmiştir (7). MTS bulguları olmayan tüm hastalarda orta serebral arterin sulama alanına uyan bölgede fokal parankimal lezyonlar saptamışlardır. Bu bulguların damarsal hasara bağlı fokal serebral hasar ve nöbetlerden sonra meydana gelen multifokal nöronal kayıp ile uyumlu olduğu belirtilmektedir. Olgularımızda ateşli nöbet hikayesi mevcut olup, MST ile uyumlu MRG bulguları yoktu. Fakat

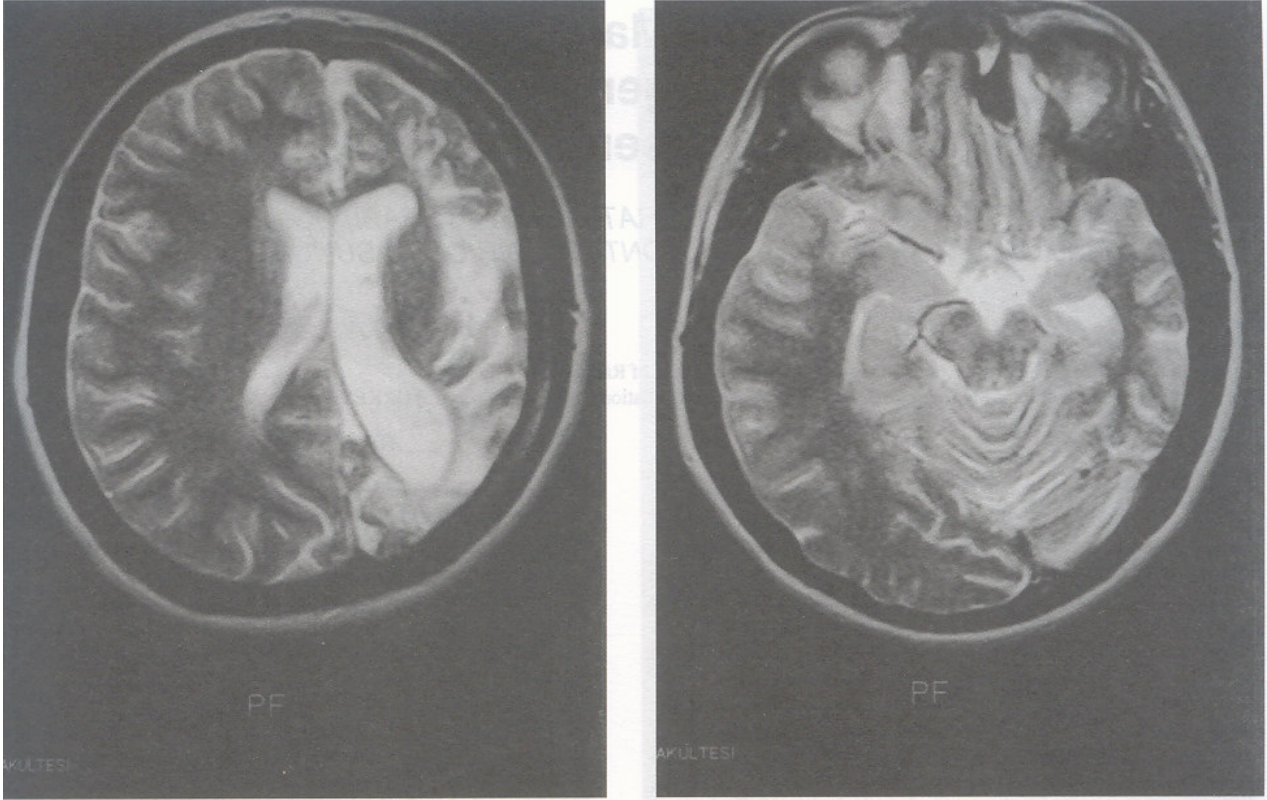
olgularımızın birinde sol parieto-okspital bölgede (orta ve arka serebral arterlerin uç dallarının karşılaştığı alanlar) saptanan gliosis, ateşli nöbet sonrası meydana gelen nöronal kayıp olarak değerlendirildi.

Hemiatrofinin, Parkinsonizm bulguları ile birlikte görülebileceğini gösteren çalışmalar da vardır (8-10). Hemiatrofi-hemiparkinsonizm sendromu adı verilen bu olgularda erken çocukluk dönemlerindeki beyin hasarlarının sorumlu olduğu düşünülmektedir. Ayrıca şizofreni ile birlikte görülen gelişimsel bozukluklar arasında serebral hemiatrofi sayılmaktadır (11). Çok nadir olmasına rağmen beyin tümörleri ile olan birlikteliği de belirtilmiştir (12-15).

Klinik bulgularla radyolojik bulgular kombine edildiği zaman bu sendromun tanısını koymak kolaydır. Fakat yine de ayırıcı tanıda Sturge-Weber sendromu, lineer sebaceöz nevus sendromu, hemimegalensefali, lökodistrofilerin atrofik dönemi akla gelmelidir (5,16). BT ve MRG incelemeleri bu anormalliklerin ve birlikte olabilecek intrakranial kitlelerin ayırımında yardımcı olacaktır. Radyolojik olarak serebral hemiatrofiyle birlikte aynı tarafta kalvaryal değişiklikler ve lateral ventrikülde dilatasyon, klinik olarak ataklar, hemiparezi ve mental



Şekil 2A. Lateral ventrikül korpus seviyesinden alınan aksiyal kesitte sol serebral hemisferde atrofi, sulkuslarda belirginleşme ve kalvaryumda kalınlaşma izlenmektedir.



Şekil 2B. Lateral ventrikül ve C. mezensefalon seviyesinden alınan T2A'lı aksiyal kesitlerde solda beyaz ve gri cevherde hacim kaybı, pariyetal lob posteriorunda ventriküle komşu alanda gliotik zemin ve mezensefalon sol yarısında atrofi izlenmektedir.

retardasyon DDS'nin karakteristik özellikleridir (1,2).

Sonuç olarak; BT ve MRG birbirlerini tamamlamakla birlikte sekonder kalvaryal değişiklikleri göstermede BT, primer parankimal değişiklikleri değerlendirmede MRG üstündür. Serebral hemiatrofisi ile birlikte infantil paralizileri ve konvülsiyon atakları olan olguların ayırıcı tanısında DDS de yer almalıdır.

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. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. *AJR* 1980; 135: 259-62.
3. Sener RN, Jinkins R. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clinical Imaging* 1992; 16: 93-7.
4. Towbin A. Mental retardation due to germinal matrix infarction. *Science* 1969; 164: 156-61.
5. Paşaoğlu E, Damgacı L, Sakman B, Altın L. Dyke Davidoff Masson sendromu: BT ve MRG bulguları. *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji* 2000; 6: 237-41.
6. Shen WC, Chen CC, Lee SK, et al. Magnetic resonance imaging of cerebral hemiatrophy. *J Formas Med Assoc* 1993; 92: 995-1000.
7. Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy: Classification on the basis of MRI findings of mesial temporal sclerosis and childhood febrile seizures.
8. Greene PE, Bressman SB, Ford B, et al. Parkinsonism, dystonia, and hemiatrophy. *Mov Disord* 2000; 15(3): 537-41.
9. Costa B, Zanette G, Bertolasi L et al. Hemiparkinsonism-hemiatrophy syndrome: neuroradiological and neurophysiological findings. *Eur Neurol* 1994; 34(2): 107-9.
10. Giladi N, Burke RE, Kostic V, et al. Hemiparkinsonism-hemiatrophy syndrome: clinical and neuroradiologic features. *Neurology* 1990; 40(11): 1731-4.
11. Honer WG, Kopala LC, Locke JJ, et al. Left cerebral hemiatrophy and schizophrenia-like psychosis in an adolescent. *Schizophr Res* 1996; 20(1): 231-4.
12. Liu E, Robertson RL, du Plessis A, et al. Basal ganglia germinoma with progressive cerebral hemiatrophy. *Pediatr Neurol* 1999; 20(4): 312-4.
13. Kim DI, Yoon PH, Ryu YH, et al. MRI of germinomas arising from the basal ganglia and thalamus. *Neuroradiology* 1998; 40(8): 507-11.
14. Higano S, Takahashi S, Ishii K, et al. Germinoma originating in the basal ganglia and thalamus: MR and CT evaluation. *AJNR* 1994; 15(8): 1435-41.
15. Tamaki N, Lin T, Shirataki K, et al. Germ cell tumors of the thalamus and basal ganglia. *Childs Nerv Syst* 1990; 6(1): 3-7.
16. Zeiss J, Brinker RA. MR imaging of cerebral hemiatrophy. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 12: 640-3.
17. Jayakumar PN, Rao TV, Arya BYT, Jain VK. Hemiatrophy and glioblastoma. *Surg Neurol* 1987;27:291-4.

Geliş Tarihi: 09.04.2001

Yazışma Adresi: Dr.Dilek EMLİK
Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi
Radyodiagnostik AD,
Akyokuş, KONYA