СИНДРОМ НА DYKE-DAVIDOFF-MASSON ПРИ ЖЕНА С ДЕТСКА ЦЕРЕБРАЛНА ПАРАЛИЗА И ЕПИЛЕПСИЯ

Иван Димитров[1,2], Т. Петрова[1,2], Ж. Чуперкова[3], Л. Манчев[4]

[1] Отделение по нервни болести, МБАЛ „Сърце и мозък" – Бургас
[2] Университет „Проф. д-р Асен Златаров", Бургас
[3] Катедра по педиатрия, МУ „Проф. Д-р Параскев Стоянов" – Варна
[4] Отделение по образна диагностика, МБАЛ „Сърце и мозък" – Бургас

DYKE-DAVIDOFF-MASSON SYNDROME IN A WOMAN WITH CEREBRAL PALSY AND EPILEPSY

Ivan Dimitrov[1,2], T. Petrova[1,2], Zh. Chuperkova[3], L. Manchev[4]

[1] Neurology Ward, MHAT Heart and Brain, Burgas
[2] Prof. Dr Assen Zlatarov University, Burgas
[3] Department of Pediatrics, Prof. Dr. Paraskev Stoyanov Medical University, Varna
[4] Imaging Diagnostics Ward, MHAT Heart and Brain, Burgas

ABSTRACT

Dyke-Davidoff-Masson syndrome is a combination of cerebral hemiatrophy with contralateral motor deficit, facial asymmetry, and epileptic seizures. Imaging is key to its diagnosis, and in addition to hemispheric hypoplasia, findings include ex vacuo dilatation of the lateral ventricle, ipsilateral hyperpneumatization of the paranasal sinuses, and hypertrophy of the cranial bones. The majority of cases are described in children with cerebral palsy. In adults, descriptions in the literature are uncommon. This paper presents a clinical case demonstrating the syndrome in a 59-year-old woman with cerebral palsy, epilepsy, and mental retardation with childhood onset, as well as typical findings from brain computed tomography. Dyke-Davidoff-Masson syndrome should be discussed in patients who present with the typical clinical picture, albeit in adulthood. Confirmation should be sought by performing computed tomography or magnetic resonance imaging of the brain.

KEY WORDS: cerebral hemiatrophy, cerebral palsy, Dyke-Davidoff-Masson syndrome

РЕЗЮМЕ

Синдромът на Dyke-Davidoff-Masson представлява съчетание на мозъчна хемиатрофия с контралатерален двигателен дефицит, лицева асиметрия и епилептични пристъпи. Образната диагностика е ключова за диагностицирането му, като освен хемисферната хипоплазия, находките включват дилатация ex vacuo на латералния вентрикул, ипсилатерална хиперпневматизация на околоносните синуси и хипертрофия на черепните кости. По-голямата част от съвременните случаи са описани в детската възраст при пациенти с обсъждана диагноза детска церебрална парализа, а описания в литературата при възрастни се срещат рядко. В настоящата статия е представен клиничен случай, демонстриращ синдрома при жена на 59 години с ДЦП, епилепсия и умствена изостаналост с начало в детска възраст, както и с типична находка от проведената компютърна томография на главен мозък. Синдромът би трябвало да се обсъжда при пациенти, които имат типичната клинична картина, макар и в зряла възраст, като се търси потвърждение чрез провеждане на компютърна или магнитно-резонансна томография на главен мозък.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: детска церебрална парализа, мозъчна хемиатрофия, синдром на Dyke-Davidoff-Masson

ВЪВЕДЕНИЕ

Синдромът на Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) представлява съчетание на мозъчна хемиатрофия с контралатерален двигателен дефицит, лицева асиметрия и епилептични пристъпи. Образната диагностика е ключова за диагностицирането му. Освен хемисферната хипоплазия, находките включват дилатация ex vacuo на латералния вентрикул, ипсилатерална хиперпневматизация на околоносните синуси и хипертрофия на черепните кости (1, 2). С тези характеристики синдромът е описан от Dyke et al. През 1933 г., но в литературата се обсъжда, че друг автор, френският анатом и патолог Jean Cruveilhier, е направил първото описание около век по-рано в публикувания от него „Атлас по патология на човешкото тяло", въз основа на серия от пневмоенцефалографски изследвания (8). Съвременната образна диагностика може да демонстрира също атрофия на базалните ганглии и мозъчния ствол (5).

Що се отнася до епидемиологичните данни за DDMS, Al-Smair et al. (2), описвайки първи случай в Йордания, коментират около 100 случая, докладвани по-рано в литературата, от които само 21 сред възрастни. Въпреки че се засягат по-често мъжете и лявата мозъчна хемисфера, заболяването може да засегне и двата пола, съответно двете мозъчни полукълба (3).

По-голямата част от съвременните случаи са описани в детската възраст при пациенти с обсъждана диагноза детска церебрална парализа (ДЦП). Тогава се изявява клиничната симптоматика – най-често рефрактерни на лечение епилептични пристъпи, придружени от хемипареза, лицева асиметрия и умствена изостаналост. Това налага провеж-

дане на образна диагностика, разкриваща характерната за синдрома находка (6). Younas, A. et al. (10) например описват пациент на 13 г. с двустранен тонично-клоничен епилептичен пристъп, левостранна хемипареза и образна находка за церебрална хемиатрофия с дилатация на десния страничен вентрикул, както и хиперпневматизация на десния фронтален синус. Авторите акцентират върху необходимостта от познаване на характеристиките на синдрома и провеждане на образна диагностика без забавяне, с оглед навременна, точна диагностика и съответно подходящи терапевтични мерки.

В определени случаи DDMS може да бъде диагностично предизвикателство. При възрастни представянето може да бъде необичайно (3). В допълнение към типичните клинични находки са описани някои нови характеристики в спектъра на синдрома. Макар и докладвани в по-малък брой случаи, към тях спадат невропсихиатрични симптоми, разстройства на поведението, изоставане в нервно-психичното развитие, афективни разстройства, дефицит във вербалната комуникация, абулия, суицидни тенденции (9).

ПРЕДСТАВЯНЕ НА КЛИНИЧЕН СЛУЧАЙ

Представена е жена на 59 г., Е.Н.К., постъпваща за първи път в Неврологично отделение на МБАЛ „Сърце и мозък" – Бургас, транспортирана от екип на спешна медицинска помощ. Сутринта в деня на хоспитализацията е намерена от брат си, паднала вкъщи. По негови сведения е повръщала, била е унесена, примляскавала с уста. Наблюдавани са пяна по устата и инконтиненция на урината. След пристъпа болната била объркана и психомоторно възбудена. По анамнестични данни тя е с диагностицирани епилепсия и ДЦП от детска възраст, както и с хипертонична болест. Документация не е представена. В дома е провеждала лечение с Nicergoline 10 mg 2x1 табл., Oxcarbazepine 600 mg 2x1 табл., Olmesartan/Amlodipine 40/5 mg 1 табл., Moxonidine 0,5 mg 1 табл. и Alprazolam 0,25 mg 1/2 табл. дневно. Съобщава се и за нередовен прием на валпроева киселина.

Соматичният статус е в границите на нормата. Неврологичният статус демонстрира десностранна централна хемипареза, положителен рефлекс на Бабински вдясно и инконтиненция на урината. Прави впечатление умствена изостаналост, като пациентката е неспособна да отговаря адекватно на зададени въпроси и да изпълнява команди.

Лабораторните изследвания показват диселектролитемия с натрий – 107 mmol/l (135-155), калий – 3,22 mmol/l (3,5-5,5) и хлориди – 68,4 mmol/l (98-110), левкоцити и CRP на горна граница на нормата. Серумното ниво на валпроева киселина е < 1.0 μg/mL (50-100).

Компютърната томография на главен мозък (Фиг. 1) показва значителна атрофия/хипоплазия на паренхима на лявата хемисфера на главния мозък (ЛГМХ) с компенсаторна ипсилатерална вентрикуломегалия и хипераерация на фронталния и максиларния синус, както и по-малък обем на лявата черепна половина. Наблюдава се и асиметрия в мозъчните крачета с редукция в размера на лявото. Промените са описани като вероятно вродени/придобити антенатално или в ранния постнатален период. Обсъден е Dyke-Davidoff-Masson синдром.

ЕЕГ показва нерегулярна основна активност и неспецифични промени с превес в лявата хемисфера, без пароксизмална активност.

По време на стационарния престой не са наблюдавани епилептични пристъпи. Проведена е терапия с корекция на диселектролитемията до нормални стойности. Включена е терапия с валпроева киселина. Пациентката е дехоспитализирана с препоръка за стриктно спазване на дозовия режим в амбулаторни условия и проследяване на серумно ниво на медикамента.

ОБСЪЖДАНЕ

Литературните данни показват, че синдромът на Dyke-Davidoff-Masson се среща рядко и обикновено се диагностицира при педиатрични пациенти с типични клинични характеристики: хемипареза, епилептични пристъпи, изоставане в нервно-психичното развитие и данни за мозъчна хемиатрофия от образната диагностика (7). Представеният



Фиг. 1. Компютърна томография на главен мозък – аксиална, сагитална и коронарна проекция. Атрофия на ЛГМХ, ипсилатерална вентрикуломегалия, хипераерация на околоносните синуси и по-малък обем на лявата черепна половина.

в настоящата статия клиничен случай демонстрира синдрома при жена с ДЦП, епилепсия и умствена изостаналост с начало в детска възраст, както и с типична находка от проведената компютърна томография на главен мозък. При конкретната болна обаче синдромът е диагностициран късно, едва на 59-годишна възраст. Все пак следва да се има предвид, че това е първата ѝ документирана хоспитализация за дълъг период от време.

Пациенти, при които диагнозата е поставена късно, в зряла възраст, с безсимптомно, леко или тежко протичане, се срещат и в други публикации в литературата (5). Aldhaleei, WA et al. (4) описват случай на жена, преживяла травма на главата в ранна детска възраст, но с нормално последващо развитие. На 39-годишна възраст дебютират епизоди на силно главоболие, с чести посещения в спешно отделение, където е лекувана за пристъпи на мигрена. Няколко години по-късно е наблюдаван пристъп, оценен като псевдоприпадък. Проведената компютърна томография обаче, подобно на описания в настоящата статия случай, показва хемиатрофия на ЛГМХ, ex-vacuo дилатация на левия страничен вентрикул, хипераерация на левите фронтален, етмоидален и сфеноидален синус. В диференциално-диагностичен план авторите обсъждат синдром на Sturge-Weber, гермином на базалните ганглии, синдром на Fishman, синдром на Russell-Silver, енцефалит на Rasmussen, които обаче са характерни за детската възраст и имат специфични клинични и образно-диагностични характеристики.

Известно от повечето публикувани в литературата случаи е, че пациентите обикновено се нуждаят от комбинирана антиепилептична терапия за оптимален контрол на пристъпите, а при резистентни и инвалидизиращи пристъпи се обсъжда хемисферектомия, която може да даде отличен резултат (3, 6). За разлика от тях, в представения от нас клиничен случай към момента не може да се приеме, че епилепсията е резистентна на лечение, имайки предвид, че болната практически е била на монотерапия.

Въпреки типичните си характеристики при засегнатите пациенти, синдромът на Dyke-Davidoff-Masson може да показва и различия. Diestro, JDB, et al. представят случай на 22-годишен пациент с епилепсия, хемипареза и мозъчна хемиатрофия. Някои особености като дебют на епилептичните пристъпи в зряла възраст, блок-прешлен, нисък ръст, липса на умствена изостаналост и добре контролирана епилепсия при монотерапия позволява на авторите да обсъждат възможността за атипичен вариант на DDMS (7).

Синдромът на Dyke-Davidoff-Masson демонстрира широк клиничен и радиологичен спектър, който може да бъде променливо симптоматичен през различни етапи от живота (5). Появата му при възрастни все пак е необичайна, а причинените неврологични увреждания при пациентите могат да бъдат значителни (7). Представеният клиничен случай при пациентка на 59 г. е в съответствие с тези твърдения. Синдромът би трябвало да се обсъжда при пациенти, които имат описаната клинична картина, макар и в зряла възраст, като се търси потвърждение от актуална компютърна или магнитно-резонансна томография на главен мозък.

ЛИТЕРАТУРА

1. Миланов, И. Неврологични синдроми. Варна: Стено, 2022, 632. [Milanov, I. Nevrologitchni sindromi. Varna: Steno, 2022, 632.]
2. Al-Smair, A., Abdel Hafez, S., Saadeh, A., Al-Ali, A. An Adult With Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report. Cureus, 2022, 14, 3, e23315.
3. Alam, M., Haq, M.A.U., Ali, F., Mehwish, H., Nawab, K. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: An Unusual Cause of Status Epilepticus and Refractory Seizures. J Coll Physicians Surg Pak, 2018, 28, 6, 99-101.
4. Aldhaleei, W.A., Bhagavathula, A.S., Alshehhi, F. Dyke-Davidoff-Masson syndrome presenting as recurrent chronic headache in the late adult life. Brain Circ, 2020, 6, 2, 123-125.
5. Ayas, Z., Asil, K., Öcal, R. The clinico-radiological spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adults. Neurol Sci, 2017, 38, 10, 1823-1828.
6. Bhol, D., Chandrasekar, S., John, J., Satapathy, A.K. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Rare Cause of Acquired Cerebral Hemiatrophy. Asian J Neurosurg, 2021, 16, 3, 579-581.
7. Diestro, J.D.B., Dorotan, M.K.C., Camacho, A.C., Perez-Gosiengfiao, K.T., Cabral-Lim, L.I. Clinical spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in the adult: an atypical presentation and review of literature. BMJ Case Rep, 2018, 2018.
8. Lanska, D.J. Cruveilhier's Unrecognized Case (c1831) of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. Eur Neurol, 2021, 84, 4, 300-306.
9. Wang, B., Jiang, W., Yan, W., Tian, J., Xu, J., Li, Y., Zhao, Y., Dai, Y., Cheng, G., Hou, G. Clinical characteristics and neuroimaging findings of seven patients with Dyke Davidoff Masson syndrome. BMC Neurol, 2021, 21, 1, 213.
10. Younas, A., Saim, M., Maqsood, H., Younus, S., Hassan Raza, M. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report and Review of Literature. Cureus, 2020, 12, 12, e11919.

Адрес за кореспонденция:
Проф. д-р Иван Димитров, д.м.н.
Отделение по нервни болести
МБАЛ „Сърце и мозък“ – Бургас
ул. „Здраве” №29, гр. Бургас
Имейл: i.dimitrov.bs@heartandbrain.bg

Address for correspondence:
Ivan Dimitrov, MD, PhD, DSc
Neurology Ward
MHAT Heart and Brain, Burgas
29 Zdrave str., Burgas
E-mail: i.dimitrov.bs@heartandbrain.bg