

Laporan Kasus: Pencitraan MRI ”*Dyke Davidoff Mason Syndrome*” Pada Pasien Dewasa

Ni Made Putri Suastari¹, I Gusti Ayu Trisnawati²

¹Program Studi Pendidikan Dokter, Fakultas Kedokteran, Universitas Mahasarawati
Denpasar, Bali

²Bagian Radiologi, Rumah Sakit TK II Udayana Denpasar, Bali

Penulis korespondensi: Ni Made Putri Suastari

Email: suastari@unmas.ac.id

PENDAHULUAN

Dyke Davidoff Mason Syndrome (DDMS) merupakan suatu kasus yang sangat jarang, dimana pertama kali dilaporkan pada tahun 1933. Penyakit ini sulit terdeteksi oleh klinisi, dan mengaburkan diagnosis penyakit ini dengan penyakit lain. Kelainan ditandai adanya atrofi pada satu hemisfer serebral (hemiatrofi).¹

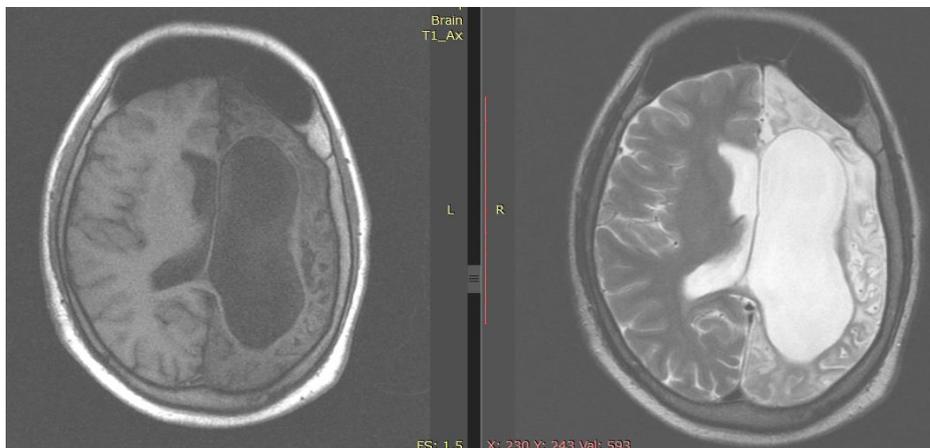
Sindrom ini terjadi karena gangguan perkembangan otak pada periode fetal atau periode awal kehidupan. Gejala klinis bervariasi pada setiap individu, dipengaruhi oleh seberapa luas kerusakan otak yang terlibat. Gejala klinis yang paling sering terjadi adalah kejang berulang, wajah asimetris, hemiparesis kontralateral, retardasi mental atau gangguan belajar dan gangguan bicara dan bahasa. Gangguan sensorik dan gejala psikiatri seperti skizofrenia dapat terjadi, namun jarang dilaporkan.²

Pemeriksaan radiologi dapat dilakukan melalui CT (*Computed Tomography*) scan kepala atau MRI (*Magnetic Resonance Imaging*). Gambaran yang ditemukan berupa hemiatrofi serebral dengan penebalan tulang calvaria dan hiperpneumatisasi sinus pada sisi yang sama dengan hemisfer yang mengalami atrofi. Diagnosis biasanya diketahui pada saat pasien berumur belasan atau dewasa. Namun juga bisa terdeteksi di umur anak-anak.³

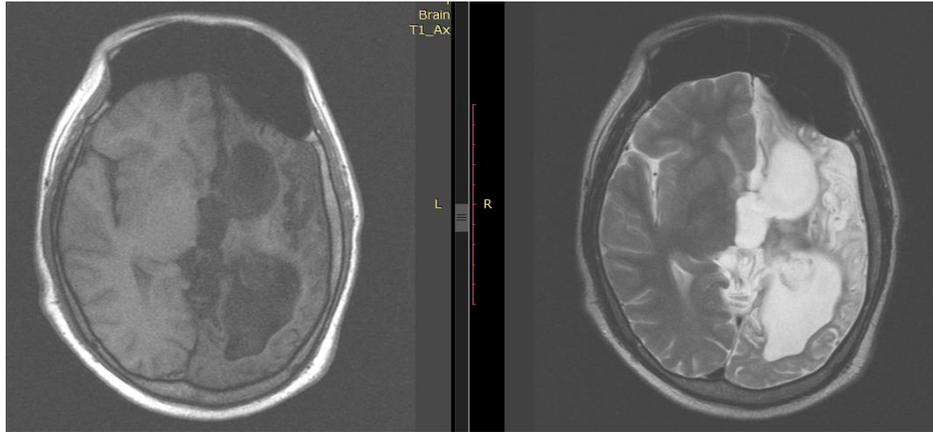
Pada kasus ini kami melaporkan pasien laki-laki berusia 22 tahun dengan gejala klinis dan gambaran radiologi mengarah kepada diagnosis DDMS. Oleh sebab itu diperlukan anamnesis yang tepat, pemeriksaan fisik dan pemeriksaan penunjang yang dapat membantu klinisi dalam menegakkan diagnosis ini, meskipun penyakit ini jarang terjadi.

KASUS

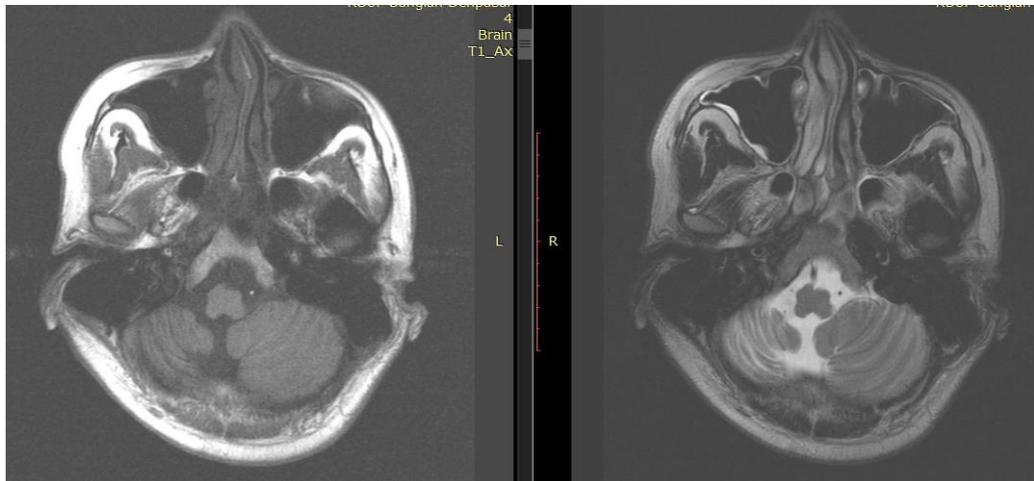
Seorang laki-laki berusia 22 tahun dengan klinis lumpuh ekstremitas kanan sejak sekitar usia 17 tahun, dengan disertai adanya kejang-kejang berulang berupa bangkitan parsial motorik sederhana. Pasien juga didapatkan adanya gangguan memori serta gangguan kesulitan bicara berupa pelo sejak usia tersebut. Dari hasil pemeriksaan neurologis didapatkan adanya kelumpuhan nervus kranialis VII dan XII sisi kanan. Tak tampak tanda-tanda gejala mengarah infeksi. Dari hasil pemeriksaan darah berupa pemeriksaan darah lengkap, fungsi ginjal, dan kadar gula darah didapatkan dalam batas normal. Dari riwayat pemeriksaan darah sebelumnya, pasien didapatkan adanya infeksi HIV. Pasien dilakukan pemeriksaan MRI kepala irisan axial, coronal dan sagittal, dengan sekuens T1WI, T2WI, dan T1WI dengan kontras gadolinium. Didapatkan adanya atrofi difus pada hemisfer cerebri sisi kiri (Gambar 1), dengan pelebaran ventrikel lateralis ipsilateral dan ventrikel III (hidrosefalus ex-vacuo) serta deviasi midline shift ke kiri sejauh 3 mm (Gambar 2), atrofi cerebellum kanan/kontralateral (Gambar 3), hiperpneumatisasi sinus frontalis kiri, maksilaris kiri, sphenoidalis kiri, dan aircell mastoid kiri (Gambar 4), serta sinusitis maksilaris kanan dengan deviasi septum nasi ke kiri (Gambar 5), penebalan tulang calvaria pada sisi kiri (Gambar 6). Tak tampak adanya gambaran infarct, perdarahan, massa, ataupun infeksi pada parenkim otak.



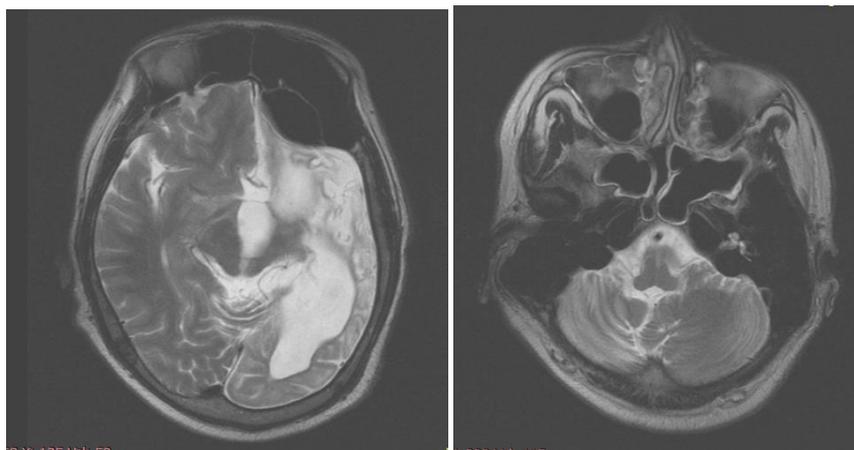
Gambar 1. Atrofi Difus Hemisfer Cerebri Kiri



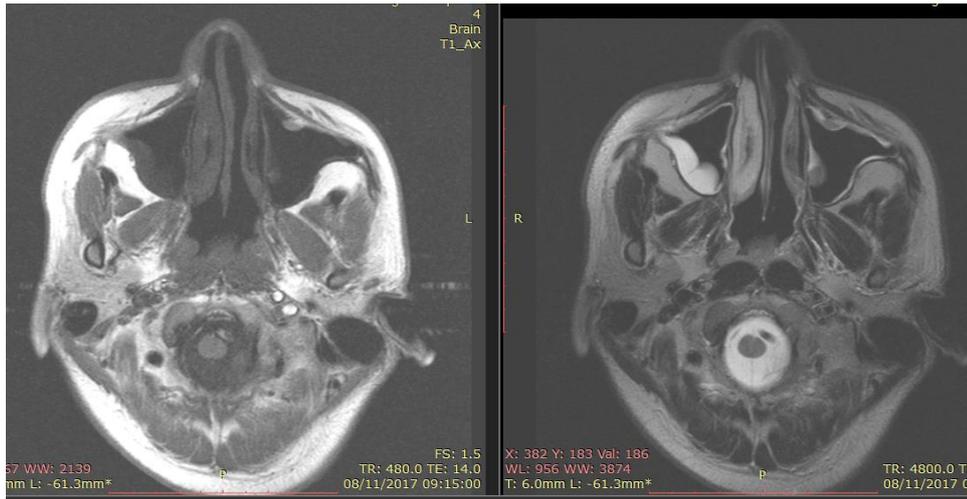
Gambar 2. Pelebaran Ventrikel Lateralis Ipsilateral dan Ventrikel III (Hidrosefalus Ex-Vacuo), dengan Deviasi Midline Shift Ke Kiri



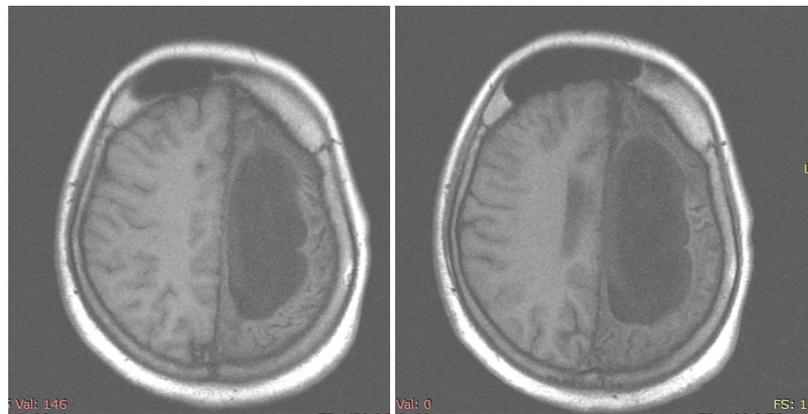
Gambar 3. Atrofi Cerebellum Kanan/Kontralateral



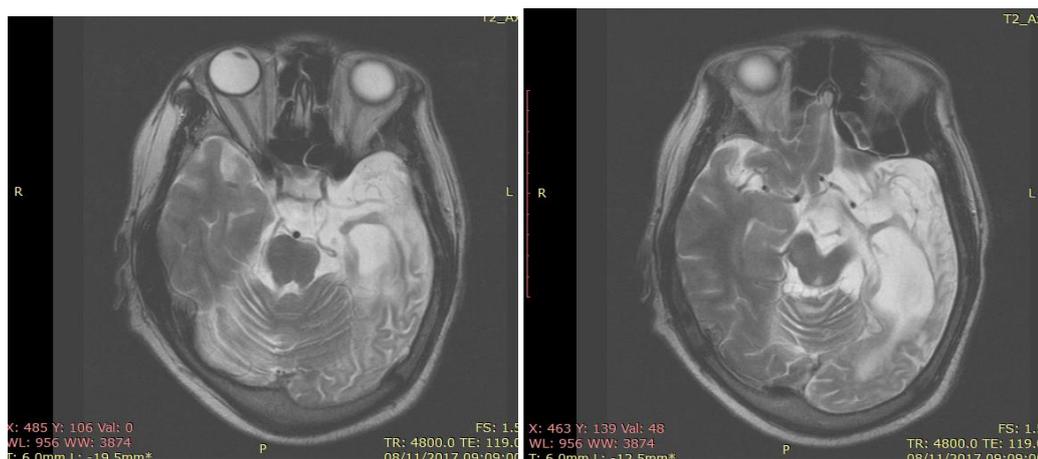
Gambar 4. a. Hiperpneumatisasi Sinus Frontalis Kiri, b. Hiperpneumatisasi Sphenoidalis Kiri, dan Aircell Mastoid Kiri



Gambar 5. Hiperpneumatisasi Sinus Maksilaris Kiri dengan Sinusitis Maksilaris Kanan



Gambar 6. Penebalan Tulang Calvaria Sisi Kiri



Gambar 7. Atrofi Batang Otak Sisi Kiri

DISKUSI

Secara klinis DDMS ini mencakup asimetri fasial, kejang berulang, hemiparesis kontralateral, retardasi mental, dan gangguan belajar. Kejang dapat berupa fokal atau umum. Pada beberapa kasus, dapat dijumpai gangguan psikiatri. Dua penyebab DDMS adalah gangguan pada serebral, yang bisa terjadi pada periode prenatal, perinatal atau postnatal. Penyebab prenatal adalah malformasi kongenital, infeksi, gangguan vaskular. Penyebab perinatal, biasanya karena proses persalinan, dimana terjadi anoksia, hipoksia dan perdarahan intrakranial. Penyebab postnatal adalah trauma, tumor, infeksi dan kejang demam yang lama. Pada tipe kongenital biasanya disebabkan karena infeksi, oklusi vaskular saat kehamilan yang melibatkan A. serebri media, anomali sirkulasi arteri serebri unilateral. Pada tipe yang didapat terjadi pada periode perinatal atau infant, yang disebabkan oleh trauma, tumor, infeksi, iskemik, hemoragik, dan kejang demam yang lama. Munculan gejala klinis bisa saja terjadi setelah periode remaja atau dewasa.¹⁻⁴

Pada kasus ini, pasien disertai adanya riwayat infeksi HIV sebelumnya sehingga kemungkinan DDMS terjadi pada periode postnatal, yaitu akibat infeksi, dimana pada usia anak, belum didapatkan adanya gejala maupun gangguan perkembangan dan gejala baru muncul pada usia remaja.⁵

Pada perkembangan otak normal, setengah volume otak terbentuk selama setahun pertama kehidupan, dan $\frac{3}{4}$ nya terbentuk di akhir tahun ke 3. Pada saat otak berkembang, jaringan otak tersebut akan menekan tulang, sehingga terjadi pembesaran yang gradual hingga tercapai bentuk dan besar kepala dewasa. Jika salah satu otak gagal berkembang, hemisfer lain akan menekan jaringan yang tidak berkembang tersebut. Gejala klinis DDMS bervariasi, diantaranya wajah asimetri, kejang, hemiparesis kontralateral, retardasi mental, gangguan belajar, gangguan bicara dan lain-lain. Kejang dapat berupa fokal, bisa bersifat umum. DDMS lebih sering terjadi pada laki-laki dibanding wanita, dan lesi pada sisi kiri lebih sering terjadi dibanding kanan. Hal ini sesuai pada kasus kami, dimana laki-laki dan lesi terjadi pada sisi kiri, dengan adanya beberapa dari gejala-gejala tersebut.^{6,7}

DDMS ditandai oleh atrofi atau hipoplasia satu hemisfer, adanya midline shift serta dilatasi ventrikel pada sisi ipsilateral akibat gliosis sehingga terjadi penarikan (gambar 1, dan Gambar 2). Selain itu adanya penebalan tulang calvaria dengan hiperpneumatisasi sinus, terutama di frontal dan mastoid merupakan kompensasi akibat dari atrofi perenkim otak (gambar 4,5, dan 6). Atrofi pada batang otak sisi kiri/ipsilateral (Gambar 7). Semua gambaran ini sesuai dengan gambaran MRI yang ada sangat sesuai dengan DDMS. Pada literatur juga pernah dilaporkan adanya atrofi pada cerebellum sisi kontralateral terutama pada DDMS pada

tipe yang didapat (acquired), hal ini diduga akibat dari kerusakan jalur cortico-ponto-cerebellar. Hal ini sesuai pada kasus kami dimana adanya atrofi kanan (sisi kontralateral) pada DDMS yang didapat (Gambar 3).^{4,5}

Diagnosis banding DDMS dapat berupa Sturge Weber Syndrome, Rasmussen ensefalitis, dimana pada kedua penyakit ini juga ditandai dengan adanya gambaran hemiatrofi cerebral. Pada Sturge Weber Syndrome, umumnya disertai adanya kalsifikasi pada parenkim otak dan tidak adanya penebalan tulang calvaria maupun hiperpneumatisasi dari sinus, namun pada literature dikatakan pernah dilaporkan juga kondisi Sturge Weber syndrome yang bersamaan dengan DDMS. Sedangkan pada Rasmussen ensefalitis juga tidak disertai adanya penebalan dari tulang calvaria maupun hiperpneumatisasi dari sinus. Dari gejala klinis dan dari hasil pemeriksaan MRI pada kasus kami lebih mengarah kuat pada diagnosis DDMS.⁶

Penatalaksanaan DDMS fokus kepada penatalaksanaan dan kontrol kejang dengan terapi anti kejang yang sesuai. Selain itu terapi lain yang dapat dilakukan adalah fisioterapi dan terapi bicara sangat berperan dalam terapi jangka panjang. Hemisferektomi merupakan pilihan untuk kasus pada anak dengan kejang berulang dan hemiplegi dengan angka keberhasilan 85% pada kasus tertentu.⁷

KESIMPULAN

DDMS merupakan suatu sindrom yang jarang, dan dapat didiagnosa berdasarkan gejala klinis, dan gambaran radiologis melalui MRI ataupun CT scan. Gejala klinis dan penyebab dari DDMS dapat bervariasi. Dengan diagnosis yang tepat maka penanganan yang tepat berupa antikejang, fisioterapi dapat dilakukan dengan lebih awal sehingga dapat meningkatkan kualitas hidup pasien kedepannya.

DAFTAR PUSTAKA

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy and homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet.* 1933; 57: 588–600.
2. Sharma S, Goyal I, Negi A, Sood RG, Jhobta A, Surya M. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Ind J Radiol Imag.* 2006;16:165–6.
3. Ono K, Komai K, Ikeda T. Dyke-Davidoff-Masson syndrome manifested by seizure in late childhood: a case report. *J Clin Neurosci.* 2003;10:367–71.
4. Shetty DS, Lakhkar BN, John JR. Dyke-Davidoff- Masson syndrome. *Neurol india.* 2003;51:136.
5. Narain NP, Kumar R, Narain B. Dyke-Davidoff- Masson syndrome. *Indian Pediatr.* 2008;45:927–8.
6. Singh P, Saggat K, Ahluwalia A. Dyke-Davidoff- Masson syndrome: classical imaging findings. *J Pediatr Neurosci.* 2010;5(2):124–5.
7. Early Transneuronal Degeneration in Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. Accessed on: <https://synapse.koreamed.org/DOIx.php?id=10.3988/jcn.2016.12.1.117>.