

Nauchno-issledovatel'skiy institut travmatologii i ortopedii Ministerstva zdravookhraneniya Respubliki Kazakhstan. Organizatsionno-metodicheskii otdel (Organizational and methodological department) [in Russian]. [Electronic resource]. Accessed: 06.09.2025. Available from: <https://nscto.kz/org-met-rabota/>

10. Министерство здравоохранения Республики Казахстан. (2025). Приказ от 23 июня 2025 г. № 403 «О некоторых вопросах оказания организационно-методической помощи региональным медицинским организациям».

Ministerstvo zdravookhraneniya Respubliki Kazakhstan. (2025). Prikaz ot 23 iyunya 2025 g. № 403 «O nekotorykh voprosakh okazaniya organizatsionno-metodicheskoy pomoshchi regional'nym meditsinskim organizatsiyam» (Order of the Ministry of Health of the Republic of Kazakhstan of June 23, 2025 No. 403 "On some issues of providing organizational and methodological assistance to regional medical organizations") [in Russian].

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ

УДК 616-008.6-052

DUKE-DAVIDOFF-MASSON СИНДРОМЫ БАР НАУҚАСТЫҢ КЛИНИКАЛЫҚ ЖАҒДАЙЫ

Аубакир А.М.¹, Курманова Ж.М.²

¹ №5 «Балбұлақ» психоневрологиялық бөлімінің аға невролог дәрігері, КЕАҚ «Ұлттық балаларды оңалту орталығы», Астана, Қазақстан, aidoni-7@mail.ru, ORCID: 0009-0007-9151-8823

² №4 «Ақжол» психоневрологиялық бөлімінің меңгерушісі, КЕАҚ «Ұлттық балаларды оңалту орталығы», Астана, Қазақстан, zhadyra.muratovna.88@gmail.com, ORCID: 0009-0007-8367-2070

Түйіндеме

Duke-Davidoff-Masson синдромы (DDMS) – бұл сирек патология, ол әдетте жатыр ішіндегі нәрестенің немесе жаңа туылу кезеңіндегі сәбидің дамып келе жатқан бас миының инсультіне байланысты пайда болатын мидың бір жарты шарының атрофиясы немесе гипоплазиясы (гемиатрофия) болып табылады. Әлемде бұл синдромның 10-ға жуық жағдайы сипатталған, бұл оны мидың сирек патологиясы ретінде санауға мүмкіндік береді. Біздің орталыққа 7-жасар қыз бала «Церебралды сал ауруы» диагнозымен оңалту курсына түсті, бірақ баладағы клиникалық көріністер пен нейровизуализациялық зерттеудің нәтижесі осы сирек синдромды анықтауға мүмкіндік берді. Біз бұл клиникалық жағдайды аталған синдромды талдау арқылы егжей-тегжейлі сипаттауды жөн көрдік.

Түйін сөздер: Дайк-Дэвидофф-Массон синдромы, церебралды сал ауруы, гемиатрофия, эпилепсия, DDMS синдромы

КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ ПАЦИЕНТА С СИНДРОМОМ DUKE-DAVIDOFF-MASSON

Аубакир А.М.¹, Курманова Ж.М.²

¹ Старший невролог психоневрологического отделения №5 «Балбұлақ», НАО «Национальный центр детской реабилитации», Астана, Казахстан, aidoni-7@mail.ru, ORCID: 0009-0007-9151-8823

² Заведующая психоневрологического отделения №4 «Ақжол», НАО «Национальный центр детской реабилитации», Астана, Казахстан, zhadyra.muratovna.88@gmail.com, ORCID: 0009-0007-8367-2070

Резюме

Синдром Duke-Davidoff-Masson (DDMS) – это редкая патология, которая относится к атрофии или гипоплазии одного полушария головного мозга (гемиатрофия), которая обычно возникает из-за инсульта развивающегося мозга в фетальный или ранний детский период. В мире описаны около десяти случаев данного синдрома, что относит его к редкой патологии головного мозга. В наш Центр на курс реабилитации поступила 7-летняя девочка под маской диагноза «Церебральный паралич», но с симптомами этого редкого синдрома, с подтверждающими данными радиологических исследований. Так как это заболевание сложно отличить от обычного церебрального паралича, мы решили подробно описать наш клинический случай с разбором этого синдрома.

Ключевые слова: синдром Dyke-Davidoff-Masson, церебральный паралич, гемиатрофия, эпилепсия, DDMS-синдром

CLINICAL CASE OF A PATIENT WITH DYKE-DAVIDOFF-MASSON SYNDROME

Aidana Aubakir¹, Zhadyra Kurmanova²

¹ Senior neurologist of the psychoneurological department No. 5 "Balbulak", NJSC "National Center for Children's Rehabilitation", Astana, Kazakhstan, aidoni-7@mail.ru, ORCID: 0009-0007-9151-8823

² Head of the psychoneurological department No. 4 "Akzhol", NJSC "National Center for Children's Rehabilitation", Astana, Kazakhstan, zhadyra.muratovna.88@gmail.com, ORCID: 0009-0007-8367-2070

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) is a rare pathology that refers to atrophy or hypoplasia of one hemisphere of the brain (hemiatrophy), which usually occurs due to a stroke of the developing brain in the fetal or early childhood period. About 10 cases of this syndrome have been described in the world, which classifies it as a rare pathology of the brain. A 7-year-old girl was admitted to our Center for a rehabilitation course under the guise of a diagnosis of "Cerebral palsy", but with symptoms of this rare syndrome, with confirming radiological criteria. We decided to describe this clinical case in detail with an analysis of Dyke-Davidoff-Masson syndrome.

Keywords: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, cerebral palsy, hemiatrophy, epilepsy, DDMS syndrome

Корреспондент-автор: Аубакир А.М. Старший невролог психоневрологического отделения №5 «Балбұлак», НАО «Национальный центр детской реабилитации», Астана, Казахстан
Адрес: г.Астана, ул.Толе би, 44/1, кв 108
Контактный телефон: 8 707 165 89 90
E-mail: aidoni-7@mail.ru

Введение

В 1933 году С.Г.Дюке, Л.М.Дэвидофф и С.В.Массон впервые описали рентгенологические и пневматоэнцефалографические изменения у 9 больных, у которых общими в клинической картине были гемипарез, фокальные эпилептические приступы, асимметрия лица и умственная отсталость [1]. Данный синдром чаще расценивается как следствие инсульта растущего мозга в перинатальном периоде или в раннем детстве. Современное определение синдрома Дайка-Дэвидоффа-Массона (DDMS) звучит как редкая патология, которая относится к атрофии или гипоплазии одного полушария головного мозга (гемиатрофии), которая обычно возникает из-за инсульта развивающегося мозга в фетальный или ранний детский период [2]. Клинические признаки изменчивы и зависят от степени повреждения мозга. Чаще всего они проявляются повторяющимися припадками, асимметрией лица, контралатеральной гемиплегией/гемипарезом, умственной отсталостью или трудностями в обучении, а также расстройствами речи и языка. Данный синдром принято классифицировать на 2 вида: врожденный и приобретенный. При врожденном типе - церебральный инсульт развивается внутриутробно и все полушарие оказывается гипоплазированным. Наблюдается смещение срединных структур в сторону поврежденного полушария, а выраженность борозд отсутствует, борозды замещаются глиозной тканью. В случае, когда инфаркт случается после рождения, атрофированное полушарие головного мозга имеет в зоне поражения различаемые борозды [3].

Диагноз устанавливается клинически и радиологически [4].

Клинические критерии:

- Ипсилатеральная асимметрия лица
- Контралатеральная гемиплегия/гемипарез
- Фокальная/генерализованная эпилепсия
- Умственная отсталость/трудности в обучении
- Нарушение развития речи и языка

Радиологические критерии:

- Гемиатрофия или гипоплазия одного полушария
- Последствия инсульта в виде кистозно-глиозной перестройки в области инфаркта

- Ипсилатеральная костная гипертрофия с гиперпневматизацией пазух, в основном лобных и сосцевидных воздушных ячеек
- Увеличение ипсилатеральных борозд, расширение ипсилатерального желудочка и цистернального пространства, уменьшение размера ипсилатеральной черепной ямки и одностороннее утолщение черепа.

Дифференциальный диагноз проводится со следующими патологиями [5]:

Синдром Штурге-Вебера - отличительными признаками являются наличие винного невуса лица, внутричерепная кальцификация трамвайных путей и отсутствие смещения средней линии.

Герминома базальных ганглиев - редкая опухоль мозга, которая может проявляться прогрессирующим гемипарезом и церебральной гемиатрофией.

Энцефалит Расмуссена - это хроническое прогрессирующее иммуноопосредованное заболевание, которое считается вторичным по отношению к вирусным инфекциям. Обычно оно проявляется трудноизлечимой фокальной эпилепсией и когнитивными дефектами у детей. Особенности визуализации включают одностороннюю атрофию полушария без каких-либо изменений свода черепа.

Синдром Фишмана - редкий нейрокожный синдром, включающий одностороннюю краниальную липому, липодермоид глаза. У пациента могут быть судороги, а визуализация головного мозга может показать кальцинированную кору и гемиатрофию.

Синдром Сильвера-Рассела - характеризуется плохим ростом, задержкой костного возраста, клинодактилией, нормальной окружностью головы, нормальным интеллектом, классическим фенотипом лица (треугольное лицо, широкий лоб, маленький заостренный подбородок и тонкий широкий рот) и гемигипертрофией.

Синдром линейного невуса характеризуется типичным лицевым невусом, умственной отсталостью, рецидивирующими судорогами и односторонним расширением желудочков, напоминающим церебральную гемиатрофию.

Цель исследования - представить клинический случай синдрома Дайка–Дэвидовфа–Массона с типичными клинико-неврологическими проявлениями и характерными МРТ-данными, обсудить диагностические критерии, возможные дифференциально-диагностические подходы и провести дифференциальную диагностику с другими причинами односторонней церебральной атрофии и подчеркнуть значимость раннего выявления патологии для оптимизации лечебно-реабилитационной тактики и профилактики осложнений, а также улучшения прогноза.

Описание клинического случая

Девочка Н., 7 лет, поступила на курс реабилитации в НАО «Национальный центр детской реабилитации (далее НДЦР)» с жалобами на отсутствие речи, снижение понимания обращенной речи, трудности в обучении, асимметрия лица, слабость и ограничение движения в левых конечностях, нарушение походки, укорочение левой ноги.

Из анамнеза жизни и заболевания известно, что ребенок от 3-беременности (от 1,2-беременностей родились здоровые дети), 3-родов. Течение беременности на фоне гестационной гипертензии, отягощенный акушерский анамнез – задержка внутриутробного развития плода, внутриутробная гипоксия. Роды преждевременные, в сроке 35 недель, физиологическим путем. Вес при рождении-1478гр., рост 43см. Закричала не сразу. По шкале Апгар 6/7 баллов. Проведены реанимационные мероприятия, находилась в отделение реанимации 10 суток, после стабилизации состояния переведена в отделение патологии новорожденных с диагнозом: «Церебральная ишемия. Синдром угнетения ЦНС. Недоношенность 35 недель». Выписаны из роддома на 14-сутки.

Формула моторного развития: голову начала держать в 12мес, сидит с 1г6мес, ходить начала в 2 года, речь отсутствует. Начали обращаться к неврологу с 3-х лет, выставлен диагноз «Задержка психоречевого развития. Левосторонний гемипарез легкой степени». Занималась с логопедом, психологом – эффект незначительный.

Проведена КТ головного мозга от 14.08.2023г: Заключение: КТ-признаки полимикрогирии в теменной доле левого полушария головного мозга, признаки умеренной ретроцеребеллярной кисты, асимметрии боковых желудочков за счет умеренной вентрикуломегалии справа, гиперплазии глоточной миндалины 2ст.

Далее наблюдается у невролога с диагнозом «Врожденный порок развития центральной нервной системы. Полимикрогирия. Левосторонний гемипарез легкой степени. Задержка психоречевого развития».

КТ нижних конечностей от 04.10.2023: Заключение: КТ-признаки укорочения костей левой нижней конечности.

Психиатр от 31.03.2023: Диагноз: Смешанное специфическое расстройство развития. Алалия.
Тандемная масс-спектрометрия от 08.02.2024: отклонений в метаболитах не выявлено.
Кариотип от 29.02.2024: Хромосомной патологии не обнаружено (46, XX)

Генетик от 17.04.2024: Диагноз: ЗППР. Малые аномалии развития. Рекомендовано: Полноэкзомное секвенирование (WES).

ЭЭГ-мониторинг (3-часовой) от 05.04.2024: Заключение: Биоэлектрическая активность головного мозга в цикле бодрствование-сон сохранена. Стадии и цикличность сна дифференцированы. Физиологические транзиты сна присутствуют. Основная биоэлектрическая активность мозга по частотным характеристикам соответствует возрастной норме. Эпилептических приступов и иктальных ЭЭГ-паттернов в ходе данной записи не отмечалось.

Неврологический статус ребенка при поступлении в НЦДР: в продуктивный контакт не вступает. Обращенную речь не понимает, понимает только с помощью жестов, мимики. Инструкции очень простых выполняет после нескольких повторений. Умственные способности не соответствуют возрасту. Речи нет. Функции черепно-мозговых нервов: Глазные щели D<S. Острота зрения: гиперметропический астигматизм. Лицо асимметричное. Дизартрия. Сила мышц снижена в левых конечностях до 4,0- 4.5 баллов. Тонус мышц в левых конечностях повышен, по шкале Эшворта 1 балл. Укорочение левой ноги на 1см. Походка гемипаретическая (невыраженная), установка стоп варусная слева. Тугоподвижность левого голеностопного сустава. Сухожильные рефлексы: S>D. Патологический знак Бабинского положительный слева. Стигмы дизэмбриогенеза: правое ухо больше левой, малое количество извилин в правом ухе, правая глазная щель меньше левой, микрогнатия.

Результаты

В Центре ребенок прошел аудиологическое обследование, патологии слуха не выявлено.

Также по нашей рекомендации ребенку была проведена магнитно-резонансная томография головного мозга без контрастирования.

На МРТ головного мозга (1,5Тесла) от 14.12.2024: Заключение: МРТ-признаки постгипоксических изменений белого вещества полушарий большого мозга (преимущественно в области задних рогов боковых желудочков), небольшой арахноидальной кисты в области правой височной доли, вентрикулоасимметрии, гиперплазия миндалин кольца Вальдейера, двухстороннего среднего отита. Пневматизация ячеек обоих сосцевидных отростков частично нарушены (справа выражено) (Рисунок 1,2).



Рисунок 1. МРТ головного мозга, аксиальный срез

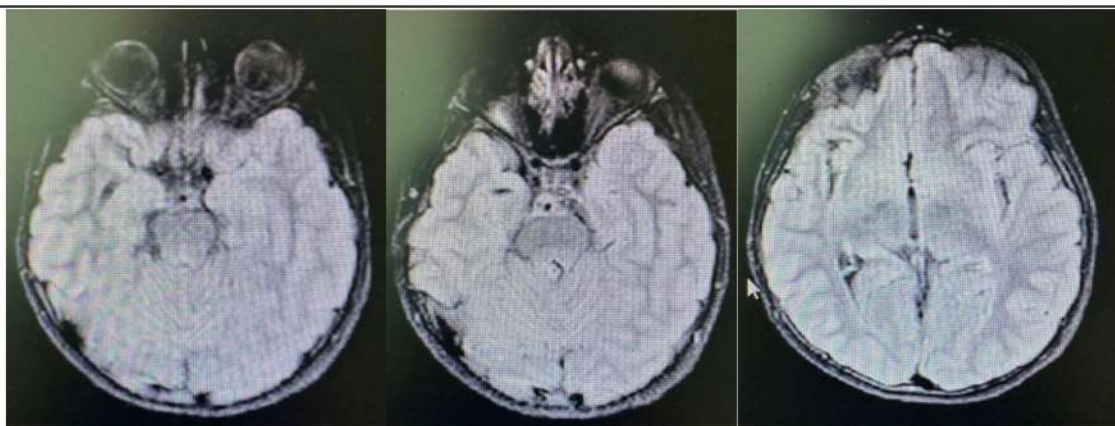


Рисунок 2. МРТ головного мозга, аксиальный срез

На 1 и 2 рисунках МРТ-картина мозга: атрофия правого полушария, усиление борозд справа, арахноидальная киста правой височной доли, расширение бокового желудочка справа.

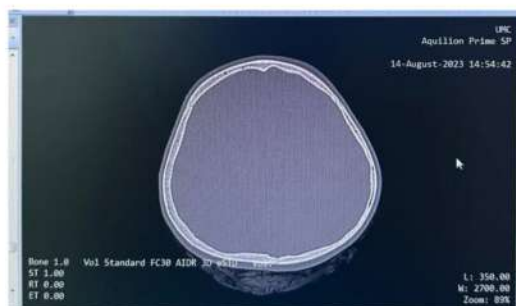


Рисунок 3. КТ головного мозга, костный режим

На рисунке 3, на сканах КТ головного мозга (костный режим) отчетливо видно компенсаторное утолщение костей черепа справа, на стороне атрофичного полушария мозга.

Таким образом, на основании жалоб, анамнеза жизни и заболевания, клинической картины, данных МРТ, КТ головного мозга, ребенку был выставлен диагноз «Синдром Дайка-Дэвидоффа-Массона (**Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS)**)».

Обсуждение

В данном клиническом случае, у нашего пациента имелись все клинические и радиологические критерии синдрома Dyke-Davidoff-Masson, кроме эпилепсии. Хотя у девочки не было эпилептических приступов, диагноз DDMS всё равно был подтверждён. Это подчёркивает, что эпилепсия не является обязательным симптомом, но может проявиться позже. Отсутствие эпилепсии не исключает диагноз, так как в литературах описаны разные возраста дебюта Эпилепсии, от 10 лет до 55 лет [1]. Поэтому, наша задача была объяснить родителям ребенка риск реализации приступов судорог в будущем, как их распознать вовремя и куда обращаться при появлении первого приступа.

Выводы

В заключении можно сказать, что Синдром Дайка-Дэвидоффа-Массона (DDMS) — редкое неврологическое заболевание, которое может маскироваться под другими диагнозами, особенно под церебральный паралич (ЦП). В описанном случае диагноз был уточнен только после детального клинико-радиологического обследования. Этот клинический случай подчёркивает важность дифференциальной диагностики, радиологических исследований при неясной неврологической симптоматике, комплексного мультидисциплинарного подхода к реабилитации и наблюдению. Публикация данного клинического случая способствует формированию клинического мышления у врачей, повышает диагностическую настороженность и способствует внедрению индивидуализированных подходов в ведении таких пациентов.

Конфликт интересов нет.

Вклад авторов

Концептуализация – А.А.; методология – Ж.К.; проверка – Ж.К.; формальный анализ – А.А., Ж.К.; написание (оригинальная черновая подготовка) – А.А.; написание (обзор и редактирование) –

А.А. Все авторы прочитали, согласились с окончательной версией рукописи и подписали форму передачи авторских прав.

Список литературы

1. Dyke C.G., Davidoff L.M., Masson C.B. (1933). Cerebral hemiatrophy and homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet.* 57, 588–600.
2. Sharma S., Goyal D., Negi A., Sood R.G., Jhobta A., Surya M. (2015). Dyke-Davidoff-Masson syndrome: imaging features with illustration of two cases. *Quant Imaging Med Surg.*, 5(3), 469–471.
3. Unal O., Tombul T., Cirak B., Anlar O., Incesu L., Kayan M. (2004). Left hemisphere and the syndrome of Dyke-Davidoff-Masson. *Clin Imaging*, 28(5), 333–335.
4. Atalar M.H., Icagasioglu D., Tas F. (2013). Dyke–Davidoff–Masson syndrome: clinical and radiological characteristics of typical and atypical cases. *Acta Neurol Belg.*, 113(2), 111–119.
5. Gupta A., Varshney P., Mathur A. (2018). Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A rare case with review of literature. *Asian J Neurosurg.* 13(4), 1155–1157.