

# Epilepsia estructural por síndrome de Dyke Davidoff Masson: un caso infrecuente de epilepsia refractaria

Structural epilepsy due to Dyke Davidoff Masson syndrome: an infrequent case of refractory epilepsy

Giancarlo Conde Cardona (1), Martín Torres Zambrano (2), Wolfgang Rubio Rodríguez (3), Luis Polo Verbel (4), Sandra Jurado López (5), Juan Guerrero De las Aguas (6), Juan Torres Sandoval (7)

## RESUMEN

El síndrome de Dyke Davidoff Masson es una infrecuente condición neurológica, caracterizada por crisis epilépticas, alteración cognoscitiva y compromiso neurológico variable en el examen físico. En los estudios de imágenes por tomografía y resonancia magnética cerebral se observa principalmente hemiatrofia cerebral con compromiso de los senos y la calota. Existe en la actualidad menos de 100 artículos publicados en la base de datos Pubmed. Se realiza revisión de la literatura existente y reporte de un caso de paciente masculino de 21 años de edad con epilepsia refractaria, retardo mental y hemiparesia derecha en el cual se realiza resonancia magnética cerebral 1,5 Tesla que concluye el diagnóstico por imágenes.

**PALABRAS CLAVES:** Epilepsia, Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, epilepsia refractaria, asimetría facial (DeCS).

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Giancarlo Conde Cardona, Diseño, redacción del artículo, Revisión del manuscrito.

Martín Torres Zambrano, Diseño, Análisis, Redacción del artículo.

Wolfgang Rubio Rodríguez, Diseño, Análisis, Redacción del artículo.

Luis Polo Verbel, Diseño, Análisis, Redacción del artículo.

Sandra Jurado López, Diseño, Redacción del artículo.

Juan Guerrero De las Aguas, Redacción del artículo.

Juan Torres Sandoval, Redacción del artículo.

## SUMMARY

Dyke Davidoff Masson syndrome is an uncommon neurological condition, characterized by epileptic seizures, cognitive impairment, and variable neurological compromise on physical examination. In the studies of images

- (1) Residente tercer año Neurología Clínica, Departamento de investigaciones ciencias neurologicas, Universidad del Sinú, Cartagena de Indias, Colombia.
- (2) Neurólogo, docente posgrado Neurología Clínica, Universidad del Sinú; Fundación Centro Colombiano de Epilepsia y Enfermedades Neurológicas, FIRE, Cartagena de Indias, Colombia
- (3) Residente cuarto año Neurología Clínica, Universidad del Sinú, Cartagena de Indias, Colombia
- (4) Neurólogo, coordinador médico, Fundación Centro Colombiano de Epilepsia y Enfermedades Neurológicas, FIRE, Cartagena de Indias, Colombia
- (5) Residente segundo año neurología clínica, Universidad del Sinú, Cartagena de Indias, Colombia
- (6) Estudiante Medicina, Corporación Universitaria Rafael Núñez, Cartagena de Indias, Colombia
- (7) Médico general, Universidad del Rosario, Cartagena de indias, Colombia

by tomography and cerebral magnetic resonance, cerebral hemiatrophy with sinus and calotte involvement is observed. There are currently less than 100 articles published in the published database. We review the existing literature and report a case of a 21-year-old male patient with refractory epilepsy, mental retardation and right hemiparesis in which a magnetic resonance test is performed, 1.5 tesla, which concludes the diagnostic imaging.

KEY WORDS: Epilepsy, Dyke–Davidoff–Masson síndrome, drug resistant epilepsy, facial asymmetry (MeSH).

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS), se describe a nivel mundial como un raro síndrome epiléptico que se presenta por una injuria cerebral ya sea durante la vida fetal, periodo neonatal o en la lactancia temprana, caracterizado por hallazgos clínicos y radiológicos típicos consistentes en hemiatrofia cerebral, hemiparesia contralateral e hipertrofia ósea compensatoria (1,2), a continuación se presenta un caso atendido en la Fundación Centro Colombiano de Epilepsia y Enfermedades Neurológicas (FIRE).

### Presentación del caso

Masculino, de 21 años de edad, natural y residente en Cartagena de indias, Colombia. Acude al servicio de neurología de la Fundación Centro Colombiano de Epilepsia y Enfermedades Neurológicas (FIRE), por epilepsia. Antecedentes de hipoxia cerebral por sufrimiento fetal al nacimiento y crisis desde la etapa neonatal. Refiere en la adultez eventos frecuentes descritos como desconexión con el medio, sonidos guturales, con posterior generalización a tónico clónica bilateral, al menos 1 crisis mensual. Recibe terapia farmacológica con levetiracetam 1000 mg vía oral cada 8 horas y lamotrigina tableta 100 mg vía oral cada 8 horas para control de sus crisis. Al examen neurológico retardo mental, pares craneales conservados, hemiparesia derecha, signos cerebelosos negativos. RMN de encéfalo 1,5 Tesla con cortes volumétricos, gradiente de eco y difusión y angiografía TOF con reconstrucciones tridimensionales que evidencia hallazgos hemisféricos de asimetría unilateral izquierda con gliosis frontal, temporal y parietal izquierda. Engrosamiento de la calota craneana parietal y del esfenoides con desplazamiento del mismo lado de la lesión. Estos hallazgos han sido descritos en síndrome de Dyke Davidoff Masson, en este caso secundario a lesión isquémica extensa de territorio de arteria cerebral media izquierda probablemente por proceso oclusivo en el periodo prenatal. Figura 1.

### DISCUSIÓN

El síndrome de Dyke Davidoff Masson (DDMS) es una infrecuente condición neurológica de características clínicas variable en la que se pueden presentar hallazgos de asimetría facial, hemiparesia/hemiplejía contralateral, crisis epilépti-

cas, retardo mental y hallazgos radiológicos de asimetría en el crecimiento cerebral hemisférico con atrofia de un solo lado, hipertrofia ósea ipsilateral e hiperneumatización de los senos adyacentes (3).

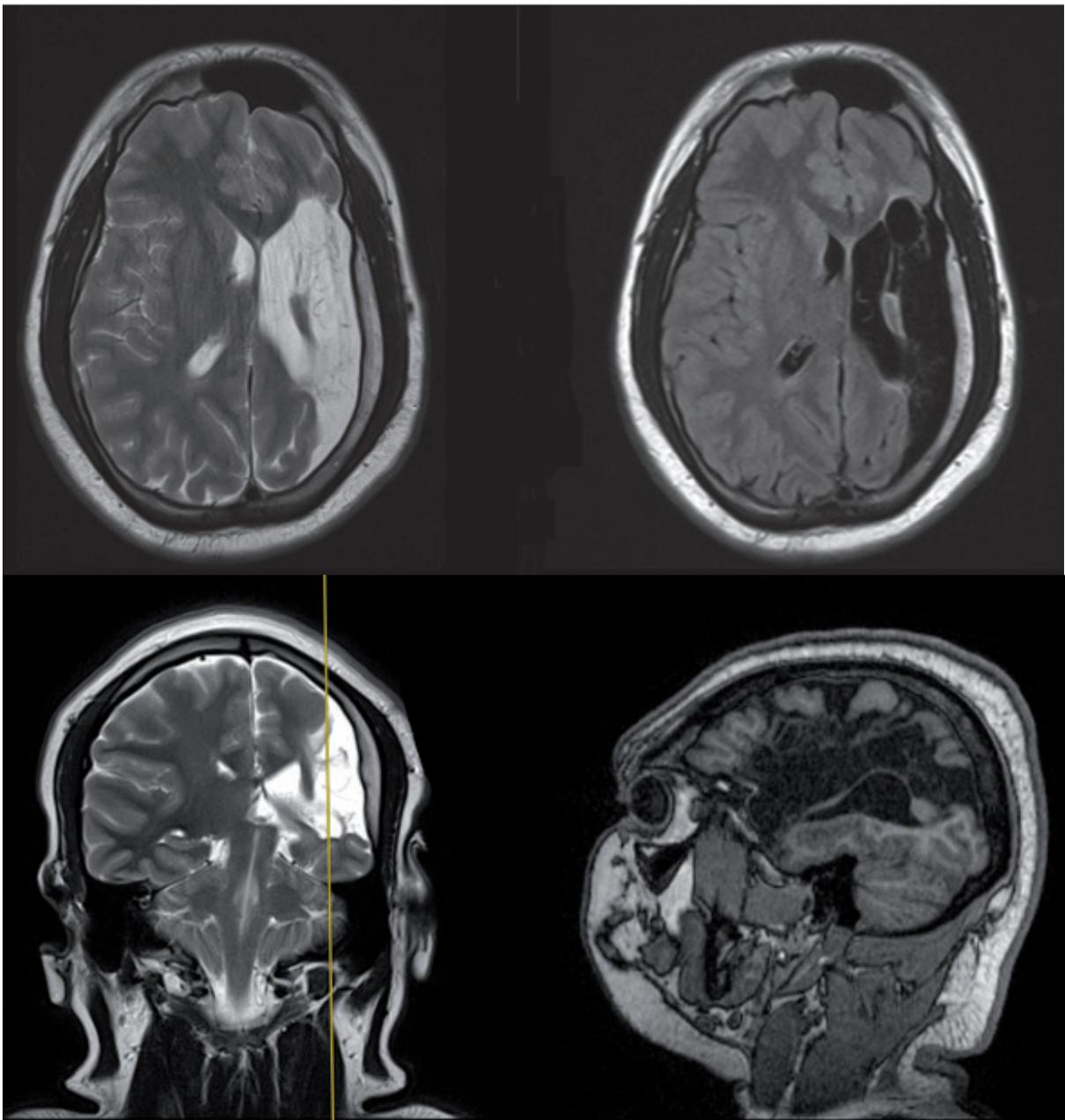
El cerebro alcanza la mitad de su tamaño adulto durante el primer año de vida y tres cuartos de ese tamaño al final del tercer año. A medida que se agranda, el cerebro presiona hacia fuera en las tablas óseas y es en parte responsable de la ampliación gradual y la forma general de la cabeza del adulto. Cuando el cerebro no crece adecuadamente, las otras estructuras tienden a dirigir su crecimiento hacia el interior, lo que explica la ampliación del seno frontal, el aumento del grosor del espacio diploico y las elevaciones del ala mayor del esfenoides y el nervio petroso en el lado afectado (4).

Inicialmente fue descrito por Dyke, et al, en el año 1933 en una serie de 9 pacientes que mostraron cambios radiográficos craneales en estudios de radiografía convencional y presentaban una clínica típica de retardo mental, crisis epiléptica, hemiparesia contralateral a la lesión y asimetría facial variable (4,5).

En 1939, Alpers y Dear definieron dos tipos de hemiatrofia cerebral. En el tipo primario (congénito), todo el hemisferio cerebral es característicamente hipoplásico. El tipo secundario es el resultado de lesión cerebrovascular, procesos inflamatorios o trauma craneal. Veintidós casos de la variedad primaria fueron recolectados de la literatura en 1939. Una tríada clínica de hemiplejía, crisis epilépticas y retardo mental fueron definidas. Sin embargo, el retardo mental no estuvo siempre presente y las crisis epilépticas pueden aparecer meses o años después del inicio de la hemiparesia (6).

La epilepsia es una de las características principales de este síndrome. El 60 – 70 % presentan crisis focales con generalización (5). En las pocas series descritas afecta a hombres y mujeres e involucra cualquier hemisferio del cerebro, sin embargo, la afección del hemisferio izquierdo en las pocas series es más común en los hombres y el derecho en las mujeres (7).

El DDMS se puede dividir en congénito (primario) o adquirido (secundario). El primero se desencadena principalmente por oclusión debido a proceso obstructivo o deformidades vasculares in-útero o en el periodo neonatal.



**Figura 1. Hallazgos por resonancia magnética cerebral de nuestro paciente. M, 21 años.**

**Asimetría de los hemisferios cerebrales por ser mucho más pequeño el izquierdo, extensa área de encefalomalacia quística y sutil gliosis fronto ttemporo parietal izquierda y núcleo basal. Tracción compensatoria del ventrículo lateral. Engrosamiento de la calota craneana parietal y del esfenoides como fenómeno compensatorio. Desplazamiento la línea media hacia la izquierda. Disminución del tamaño del pedúnculo cerebral izquierdo y de la pirámide bulbar con hiperintensidad en el trayecto del tracto córtico espinal. Asimetría la neumatización de los senos paranasales por ser mayor en el seno frontal y celdillas etmoidales en el lado izquierdo que en las contralaterales.**

El segundo es causado por infecciones, trauma, isquemia y hemorragia. La diferencia entre estos dos tipos es que en el tipo congénito hay desplazamiento de las estructuras de la línea hacia el lado de la enfermedad y la prominencia de surcos que reemplaza el tejido glótico está ausente. En el

caso del tipo adquirido, la edad de presentación es determinada por el tiempo de trauma neurológico (7, 8). Figura 2.

El mecanismo de la atrofia cerebral y el déficit neurológico progresivo asociado se postula como consecuencia de varios episodios isquémicos resultantes de diferentes

causas, que reducen la producción de factores neurotróficos derivados del cerebro, que a su vez conduce a la atrofia cerebral. En algunos casos, el DDMS se acompaña de atrofia cerebro-cerebelosa cruzada (CCA). Se ha postulado que la entrada excitatoria frecuente y excesiva durante las crisis a través de las vías corticopontina-cerebelar glutaminérgicas induce la atrofia cerebelosa en este grupo de pacientes (8).

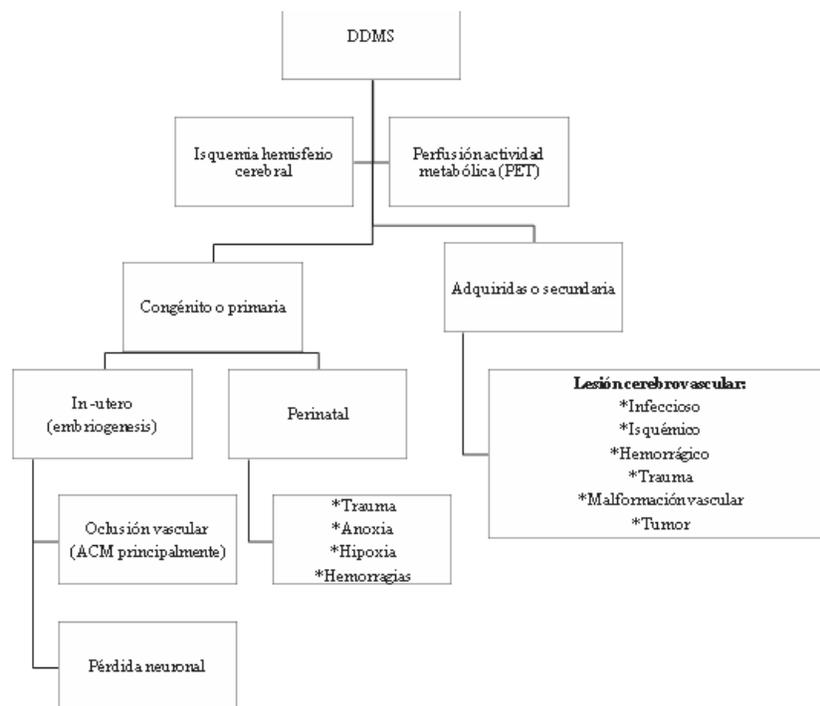
## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico es clínico y radiológico y sus características difieren según el patrón de lesión cerebral.

Las características radiológicas más significativas de este síndrome incluyen una pérdida unilateral del volumen, agrandamiento de los senos paranasales e hiperneumatización, elevación del ala esfenoidal y de la cresta petrosa e hipertrofia ósea ipsilateral. Los cambios metabólicos de la glucosa vistos por tomografía por emisión de positrones están en consonancia con los cambios atróficos visibles en la imagen por resonancia magnética. Se reconocen tres patrones del DDMS (8). Tabla 1.

Las patologías a tener en cuenta para el diagnóstico diferencial son el síndrome de Sturge Weber, el germinoma de los ganglios basales, el síndrome de Silver-Russel, el síndrome de Fishmann, el síndrome nevus sebáceo línea, la

encefalitis de Rasmussen y otras entidades que involucren hemiatrofia cerebral. El germinoma de los ganglios basales presenta características clínicas similares, pero la imagen del cerebro revela áreas quísticas, hemorragias focales y edema leve circundante, junto con cambios en la calota. En el síndrome de Sturge-Weber, las imágenes cerebrales muestran angiomas y calcificaciones corticales en adición a las características clínicas de la faringoplastia. El síndrome de Silver-Russell se caracteriza por el fenotipo facial (cara triangular, barbilla pequeña puntiaguda, frente ancha, y boca ancha fina), crecimiento pobre del hueso, clinodactilia, hemihipertrofia con la circunferencia normal de la cabeza, y una inteligencia normal. El síndrome de Fishmann es un síndrome neurocutáneo raro que incluye lipoma craneal unilateral con lipodermoide del ojo, que se presenta generalmente con crisis epilépticas. La neuroimagen, sin embargo, muestra una corteza calcificada y hemiatrofia. El síndrome nevus sebáceo lineal se caracteriza por nevus facial típico, retraso mental, crisis recurrentes y hemimegaencefalia. La encefalitis de Rasmussen es un trastorno cerebral mediado por el sistema inmune que conduce a una atrofia hemisférica unilateral, epilepsia focal intratable y disfunción neurológica progresiva. El síndrome de hemiconvulsión-hemiplejía-epilepsia (HHE) también debe considerarse un diagnóstico clínico diferencial de DDMS. El HHE se caracteriza por



**Figura 2. Síndrome de Dyke Davidoff Masson (DDMS), es presentado por varios mecanismos fisiopatológicos que conllevan a una injuria cerebral durante la embriogénesis, en el periodo perinatal o en semanas tempranas de la vida. Pueden ser por oclusión de un vaso que conlleva a isquemia de un hemisferio o por disminución de la actividad metabólica cerebral con diferentes etiologías. ACM: arteria cerebral media. PET: tomografía por emisión de positrones.**

**Tabla 1. Patrones conocidos del DDMS por hallazgos en RMN según hemiatrofia cerebral**

Patrón	I	II	III
Hemiatrofia cerebral	Atrofia cortical y subcortical difusa	Atrofia cortical difusa y quiste ponto encefálico	Infarto previo con gliosis en territorio ACM

Hallazgo radiológico clásicos: 1. Atrofia de un hemisferio cerebral desarrollando cambios compensatorios adaptativos del cráneo, 2. Disminución unilateral del encéfalo con engrosamiento ipsilateral de la calota, 3. Hiperneumatización de los senos paranasales (principalmente el frontal) y celdillas mastoideas, elevación del borde petroso, ala esenoidea y techo de la órbita de la región afectada. En los casos donde no hay surcos cerebrales prominentes se considera congénito en la fase embrionaria.

la aparición de crisis clónicas prolongadas con predominio unilateral que ocurre en el transcurso de una enfermedad febril en un niño menor y seguida por el desarrollo de hemiplejía (6-10).

En nuestro caso se considera que la variable presentada es la congénita por las características clínicas y radiológicas que lo ubican en patrón tipo III según la RMN de encéfalo por la literatura. No hay predilección sexual, y cualquier lado del cerebro puede estar involucrado, aunque se ha demostrado que la participación del lado izquierdo y del sexo masculino es más común, siendo concordante con nuestro paciente que desarrolló su hemiparesia del lado derecho.

## TRATAMIENTO

El tratamiento es sintomático y debe dirigirse a las crisis epilépticas, y la neurorrehabilitación del compromiso motor y las habilidades cognitivas del aprendizaje. El paciente debe recibir terapia ocupacional, del lenguaje y físicas dirigidas por fisioterapia. Para el manejo farmacológico, no se conoce uno específico, siendo la mejor opción el uso de múltiples antiepilépticos. Los niños con crisis incapacitantes intratables y hemiplejía son potenciales candidatos para hemisferectomía con tasas de éxito del 85 % en casos seleccionados. El pronóstico es bueno si la hemiparesia ocurre después de los 2 años de edad en la ausencia de crisis prologadas y recurrentes (9). El pronóstico de nuestro paciente se espera que sea bueno debido a que ha tenido intervalos sin crisis de varios años y se ha mantenido con al menos 1 crisis mensual con dos antiepilépticos de nueva generación.

Aunque la tomografía computarizada (TC) y la RM son complementarias, se considera que la RM representa el procedimiento de elección de imagen con respecto a la evaluación de la etiología y extensión de la afectación parenquimatosa cerebral en pacientes que presentan una combinación clínica de crisis congénitas o de inicio temprano, hemiparesia y o asimetría craneofacial (10).

En la literatura se han descrito casos de pacientes sin déficit motor y sin retraso mental. Estos hallazgos pueden

ser variables. Además se evidencia que según el pronóstico puede tener expectativa de vida hasta la adultez, reportándose casos de pacientes en edades de más de 50 años (1,11).

En el estudio de Y. L et al, en 2011, describieron la relación de los estudios de imágenes funcionales (PET) en pacientes con DDMS. No se encontró relación entre las anomalías del PET y las zonas epileptogénicas en 12 pacientes, lo que indica que las “zonas fronterizas metabólicas”, en lugar de las regiones hipo metabólicas, están involucradas en las actividades de sus crisis. En la selección y evaluación de candidatos para la cirugía de epilepsia, la telemetría sigue siendo la herramienta más importante para lograr un resultado favorable. El cirujano de epilepsia debe definir y resear tanto como sea posible la zona epileptogénica, pero no la zona sintomatogénica ictal. La integración de los datos del EEG con los datos de otras modalidades de imagen es, por lo tanto, indispensable para detectar los focos quirúrgicos. Los análisis temporo espaciales para identificar las zonas epileptogénicas y funcionales para la cirugía de resección pueden mejorar el resultado en un paciente con DDMS (12).

En definitiva los casos son muy raros, se describen en la literatura presentaciones en todas las edades de la vida y su relación con la injuria cerebral en las presentaciones congénitas aún no está bien establecida sus mecanismos (13)

## CONCLUSIÓN

El síndrome de Dyke Davidoff Masson es un síndrome epiléptico de presentación infrecuente, con compromiso neurológico variable que se deriva de una noxa cerebral ya sea en la etapa intrauterina o en la infancia temprana que tiene un tratamiento médico multidisciplinario. El reconocimiento temprano por parte de los neuropediatras, neurologías y médicos de atención primaria, permite mejorar el pronóstico.

## Conflictos de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses en este estudio.

## REFERENCIAS

---

1. Erkan Gokce, Murat Beyhan, Recep Sade. Radiological imaging findings of Dyke–Davidoff–Masson síndrome, *Acta Neurol Belg*. 2017;1-9. <http://dx.doi.org/10.1007/s13760-017-0778-7>
2. Philip B. Adebayo, Amnat Bakare, Modupe M. Bello, Opeyemi D. Olaewe, Kolawole W. Wahab, Dyke–Davidoff–Masson syndrome in a Nigerian. *Epilepsy Behav Case Rep*. 2017;10-12. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ebcr.2016.09.003>
3. Gupta R, P MK, Mishra TK, Singh S. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *J Assoc Physicians India*. 2016;64:77.
4. Sharma S, Singh S, Bhagat S, Garcha H. Dyke-Davidoff-Masson. Syndrome/ Cerebral Hemiatrophy in an Adult Male: A Rare Imaging Case. *Indian J Appl 02 Radiol*. 2015;2(1):107.
5. Abhijit Dutta, Sagar Bose, Kaushik Sen, Narayan Pandit, Samarth Sharma, Refractory Seizure in Childhood: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome Revisited. *Oman Med J*. 2016;31(4):304-308. <http://dx.doi.org/10.5001/omj.2016.58>
6. Mukherjee S. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a rare cause of refractory epilepsy with cerebral infarction. *Int J Sci Rep*. 2015;1(4):210-1. DOI: <http://dx.doi.org/10.18203/issn.2454-2156.IntJSciRep20150673>
7. Chetty, seshree. A case report on a dyke davidoff masson syndrome with right hemisphere involvement. *The South African Radiographer*. 2016;54(1):12-14.
8. Adebayo Philip B, Bakare Amnat, Bello Modupe M., Olaewe Opeyemi D, Wahab Kolawole W. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome in a Nigerian. *Epilepsy Behav Case Rep*. 2017;7:10-12. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ebcr.2016.09.003>
9. Srivastava M, Madhu Sh. Dyke-davidoff masson syndrome: a case report. *IJCR*. 2016;5(4):23-26.
10. Krisna Sen, Madhab kumar Mondal, Hamid Ali, Sudeb Deb. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Rare Cause of Refractory Epilepsy with Cerebral Infarction. *Int J Adv Res*. 2015;3(2):956-59.
11. Bravo Angel UE, Regalado Chico JA, Montenegro Rosales HA, Valdés García J, Sevilla Flores P, López Parra A, et al. Reporte de cuatro casos y revisión de la literatura. *Rev Chil Neurocirugía*. 2015;41:167-73.
12. Hsin YL, Chuang MF, Shen TW, Harnod T. Temporo-spatial analyses define epileptogenic and functional zones in a case of Dyke–Davidoff–Masson síndrome. *Seizure*. 2011;20(9):713-16. <http://dx.doi.org/10.1016/j.seizure.2011.06.019>
13. Tasdemir HA, Incesub I, Yazicioglu AK, Beletb U, Güngör L. Dyke–Davidoff–Masson síndrome. *J Clin Imaging*. 2002;26(1):13-17. [http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071\(01\)00318-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0899-7071(01)00318-7)