

Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson como causa de hemiatrofia cerebral: a propósito de un caso clínico

José Emilio Salazar Vaz¹, Ximena Gonzalez², Tammara Méndez¹

Resumen

Introducción: en la aproximación diagnóstica de cuadros de hemiatrofia cerebral, se debe considerar el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, el cual reúne características clínicas y, sobre todo, imagenológicas distintivas. A propósito de ello, se presenta un caso clínico de inicio en la infancia con detección en la edad adulta.

Presentación del caso: paciente de sexo masculino de 46 años que como antecedente relevante presentó, a los seis meses de vida, infección por herpes simple. Desde entonces, desarrolló déficit motor del hemicuerpo izquierdo, discapacidad intelectual y epilepsia refractaria. Se valora con neuroimagen que muestra hallazgos compatibles con síndrome de Dyke-Davidoff-Masson.

Discusión: el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) fue descrito por primera vez en 1933 como un cuadro de hemiatrofia cerebral. Se le considera un síndrome epiléptico raro que se puede presentar de forma congénita o adquirida y que se caracteriza por hallazgos clínicos e imagenológicos típicos. Se puede presentar con crisis epilépticas, déficit motor o sensitivo contralateral y trastornos intelectuales. A nivel imagenológico se suele observar atrofia de un hemisferio cerebral, hipertrofia ósea ipsilateral e hiperneumatización de los senos adyacentes.

Su tratamiento es sintomático y basado en un abordaje multidisciplinario.

Conclusiones: se presentó un caso de síndrome de Dyke-Davidoff-Masson de inicio en la infancia y que, a diferencia de lo descrito habitualmente, comprometió el hemisferio derecho.

Palabras clave: síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, hemiatrofia cerebral, epilepsia refractaria, hipertrofia ósea ipsilateral, hiperneumatización de senos, tratamiento sintomático.

Dyke-Davidoff-Masson Syndrome as a cause of hemiatrophy cerebral: About a clinical case

Abstract

Introduction: In the diagnostic approach to cases of cerebral hemiatrophy, Dyke-Davidoff-Masson syndrome should be considered, as it encompasses distinctive clinical and, especially, imaging features. In this regard, a clinical case will be presented, which started in childhood and was detected in adulthood.

Case presentation: A 46-year-old male with a relevant medical history of a herpes simplex infection at six months of age. Since then, he developed motor deficit of the left hemibody, intellectual disability, and refractory epilepsy. Neuroimaging evaluation revealed findings compatible with Dyke-Davidoff-Masson syndrome.

Discussion: Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) was first described in 1933 as a condition of cerebral hemiatrophy. It is considered a rare epileptic syndrome that can present in a congenital and/or acquired form and is characterized by typical clinical and imaging findings. It may present with epileptic seizures, contralateral motor or sensory deficits, and intellectual disorders. On imaging, atrophy of one cerebral hemisphere, ipsilateral bone hypertrophy, and hyperpneumatization of the adjacent sinuses are commonly observed. Its treatment is symptomatic and based on a multidisciplinary approach.

Conclusions: A case of Dyke-Davidoff-Masson syndrome with onset in childhood is presented, which, in contrast to what is typically described, involved the right hemisphere.

Keywords: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, Cerebral hemiatrophy, Refractory epilepsy, Ipsilateral bone hypertrophy, Hyperpneumatization of sinuses, Symptomatic treatment.

- 1 Cooperativa Médica de Tacuarembó, Tacuarembó, Uruguay
- 2 Centro Regional de Resonancia Magnética, Durazno, Uruguay

Correspondencia/Correspondence: José Emilio Salazar Vaz, 18 de Julio 309, Tacuarembó, Uruguay.
Correo-e: emiliosalazarvaz@gmail.com

Historia del artículo/Article info

Recibido/Received: 16 de junio, 2024
Revisado/Revised: 30 de septiembre, 2024
Aceptado/Accepted: 10 de diciembre, 2024
Publicado/Published online: 31 de enero, 2025

Citation/Citación: Salazar Vaz JE, Gonzalez X, Méndez T. Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson como causa de hemiatrofia cerebral: a propósito de un caso clínico. Acta Neurol Colomb. 2025;41(1):e1871.
<https://doi.org/10.22379/anc.v41i1.1871>



Introducción

El síndrome de Dyke–Davidoff–Masson (DDMS, según sus siglas en inglés) fue descrito por primera vez en 1933 por los investigadores Dyke, Davidoff y Masson (1).

Es considerado un síndrome epiléptico raro que se puede presentar de forma congénita o adquirida, ya sea por causas vasculares, inflamatorias, tumorales, infecciones, entre otras.

Clínicamente se puede presentar mediante crisis epilépticas, déficit motor contralateral, discapacidad intelectual, asimetría facial, trastornos del lenguaje, dificultades en el aprendizaje, trastornos sensitivos y movimientos anormales contralaterales (2).

A nivel imagenológico, sus hallazgos dependerán de la forma de presentación, ya que en los casos congénitos se observará desplazamiento de las estructuras de la línea media hacia el lado de la enfermedad y prominencia de los surcos que remplazan el tejido glótico ausente, mientras que en los casos adquiridos se observará atrofia de un hemisferio cerebral, hipertrofia ósea ipsilateral e hiperneumatización de los senos adyacentes (1).

El diagnóstico es clínico–imagenológico y dentro de los diagnósticos diferenciales a considerar se encuentran otras causas de hemiatrofia cerebral, como vasculitis unihemisférica, síndrome de Sturge–Weber, enfermedad de moyamoya, encefalitis de Rasmussen, síndrome de Silver–Russell y síndrome de Fishman (2).

Finalmente, el tratamiento es sintomático y su abordaje debe ser multidisciplinario (2).

Presentación del caso

Paciente de sexo masculino, de 46 años, procedente de Tacuarembó (departamento al noreste del Uruguay), que reside con sus padres. De su historia perinatal se destaca nacimiento a término con fórceps.

Dentro de sus antecedentes personales están: meningitis por virus herpes a los seis meses de vida, obesidad y discapacidad intelectual con dependencia total para actividades básicas e instrumentales de la vida diaria. Sin antecedentes familiares e historia de crisis epilépticas de difícil control desde los seis meses de vida hasta la actualidad, las cuales son de difícil categorización, sin un claro inicio focal y de tipo tónico clónico bilateral, según registros videográfi-

cos. El paciente presenta una alta frecuencia diaria de crisis y no ha presentado estatus epiléptico. De su historial farmacológico se destaca uso de carbamazepina, topiramato, fenitoína, clobazam, oxcarbazepina y levetiracetam.

Al examen neurológico se encontró síndrome disejectivo y síndrome piramidal de hemicuerpo izquierdo en etapa espástica, además de ausencia de elementos de síndrome neurocutáneo.

En los estudios complementarios, el paciente cuenta con electroencefalograma que evidencia actividad epileptiforme focal a derecha y episodios motores paroxísticos no epilépticos, y resonancia magnética de cráneo con protocolo de epilepsia (secuencias T2 coronal, FLAIR axial y T1 axial) que muestra una extensa disminución volumétrica en todo el hemisferio cerebral derecho, que se asocia a gliosis cortical y subcortical. Además, también se observó un engrosamiento compensatorio de la calota craneana y un aumento del tamaño del hemiseno frontal (figuras 1, 2 y 3).

Discusión

El DDMS fue descrito por primera vez en el año 1933 en una serie de nueve pacientes que presentaban cambios radiográficos a nivel craneal en estudios de radiografía convencional y que, a nivel clínico, tenían discapacidad intelectual, crisis epilépticas, hemiparesia contralateral a la lesión y asimetría facial (1–2).

Este es considerado un síndrome epiléptico raro, siendo su prevalencia mayor en la edad pediátrica.

En las diferentes series se ha visto que es más común en el sexo masculino y que el hemisferio cerebral más afectado es el izquierdo, esto se podría explicar porque dicho hemisferio es más sensible a los cambios de la vasculatura cerebral y, a su vez, a cambios hormonales que hacen que predomine en hombres (1–3).

La fisiopatología de este síndrome sigue sin estar clara hasta la actualidad, aunque la hipótesis más utilizada es la presencia de anormalidades vasculares (2). Además, se han descrito dos formas de presentación según Alpers y Dear en 1939. Estas son: primarias (congénito) y secundarias (adquirido) (1–2).

En el caso del tipo congénito o primario, este es causado por lesiones cerebrales ocurridas en el periodo intrauterino o neonatal, debido generalmente a etiologías vasculares, mientras que en el caso del

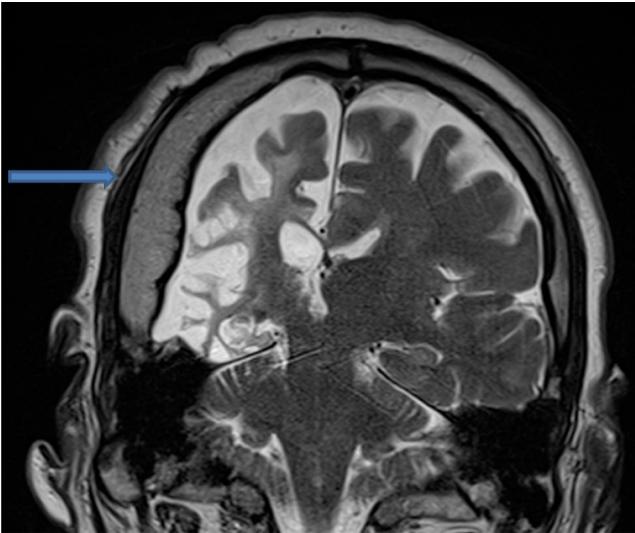


Figura 1. T2 coronal

Fuente: los autores con base en la historia clínica.

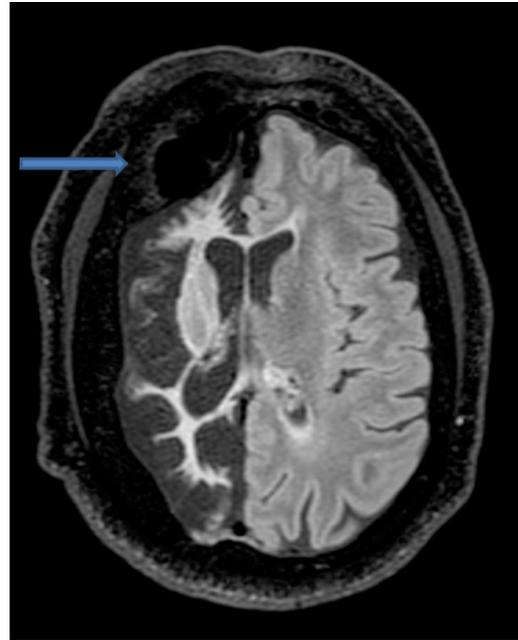


Figura 2. FLAIR axial

Fuente: los autores con base en la historia clínica.

tipo adquirido o secundario es debido a infecciones, trauma, anomalías vasculares, trastornos inmunológicos y neoplasias (1-4).

Si bien clínicamente se caracteriza por la triada de discapacidad intelectual, crisis epilépticas y déficit motor contralateral a la lesión, existen otras formas de presentación clínica como, por ejemplo, trastornos del lenguaje, síntomas sensitivos, problemas de aprendizaje, trastornos de la marcha y movimientos anormales contralaterales (2, 5).

Su diagnóstico es clínico-imagenológico y es por ello que dentro de los estudios complementarios a solicitar se encuentran la tomografía de cráneo o la resonancia magnética de cráneo. Dentro de los hallazgos a encontrar están, por ejemplo, atrofia de un hemisferio cerebral, hipertrofia ósea ipsilateral, hiperneumatización de los senos adyacentes, encefalomalacia, atrofia cerebelosa contralateral por compromiso de la vía dento-rubro-tálamo-cortical, hipoplasia de los pedúnculos cerebrales, tálamo y cápsula interna, gliosis, entre otros (2, 6-7).

Dentro de los diagnósticos diferenciales a considerar se encuentran otras causas de hemiatrofia cerebral, como por ejemplo: vasculitis unihemisférica, síndrome de Sturge-Weber, encefalitis de Rasmussen, enfermedad de moyamoya, síndrome de Silver-Russell, síndrome de Fishman, entre otros (1-2, 8).

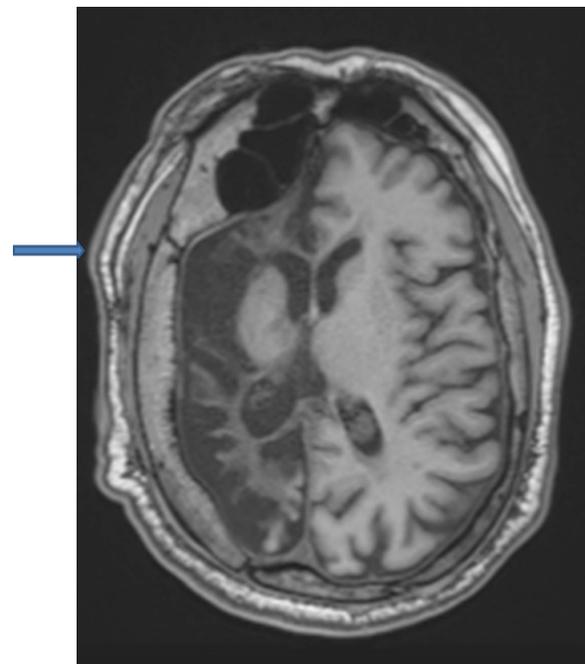


Figura 3. T1 axial

Fuente: los autores con base en la historia clínica.

El tratamiento de este síndrome es de carácter sintomático y está basado en el uso de fármacos anti-crisis epilépticas. En casos puntuales se puede considerar como terapia la hemisferectomía y además se requiere de un abordaje multidisciplinario.

Finalmente, hay que señalar que el pronóstico es mejor cuando las crisis epilépticas son escasas y cuando el déficit motor aparece luego de los dos años de edad (2).

Conclusiones

Se presentó un caso del síndrome de Dyke–Davidoff–Masson de inicio en la infancia y que, a diferencia de lo establecido por la literatura, comprometió el hemisferio derecho y ha sido causa de una epilepsia refractaria.

Contribuciones de los autores. Emilio Salazar: conceptualización, curaduría de los datos, investigación, metodología, supervisión, administración del proyecto, escritura del borrador original, revisión y edición del manuscrito; Ximena

González: escritura del borrador original, revisión y edición del manuscrito; Tammara Méndez: escritura del borrador original, revisión y edición del manuscrito.

Conflictos de interés. Los autores declaran que no tienen conflictos de interés ante la escritura o publicación de este caso.

Financiación. Los autores declaran que no recibieron fondos para la redacción o publicación de este caso.

Implicaciones éticas. Los autores cuentan con el consentimiento informado del paciente para la elaboración y publicación de este caso.

Agradecimientos. Los autores agradecen la colaboración de la doctora Ana Paula Millán, del Consultorio de Neurofisiología de la Clínica Unineuro y de todo el equipo de la Cooperativa Médica de Tacuarembó (Comta).

Referencias

1. Conde Cardona G, Torres Zambrano M, Rubio Rodríguez W, Polo Verbel L, Jurado López S, Guerrero De las Aguas J, et al. Epilepsia estructural por síndrome de Dyke Davidoff Masson: un caso infrecuente de epilepsia refractaria. *Acta Neurol Colomb.* 2017;33(4):251–6. <https://doi.org/10.22379/24224022163>
2. Almeida Rondão MB, Harn Scovoli Hsu BR, Silva Centeno R, Pires de Aguiar PH. Dyke–Davidoff–Masson Syndrome: Main clinical and radiological findings– systematic literature review. *Seizure.* 2023;110:58–68. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.04.020>
3. Khaoula B, Iliass B, Nazik A, Latifa C, Siham EH. Dyke Davidoff Masson: a case report. *Global Pediatr Health.* 2024;11:2333794X241234733. <https://doi.org/10.1177/2333794X241234733>
4. Bravo Angel UE, Regalado Chico JA, Montenegro Rosales HA, Valdés García J, Sevilla Flores P, López Parra A, et al. Dyke Davidoff Masson: reporte de cuatro casos y revisión de la literatura. *Rev Chil Neurocirugía.* 2015;41:167–173. https://www.neurocirugiachile.org/pdfrevista/v41_n2_2015/bravo_p167_v41n2_2015.pdf
5. Sharma PK, Faizal A, Rubben Prabhu AL, Misbah I. Dyke–Davidoff–Masson Syndrome as a rare cause of cerebral hemiatrophy: insights from a case series. *Cureus.* 2024;16(2):e54494. <https://doi.org/10.7759/cureus.54494>
6. Bahlouli N, Chait F, Laasri K, El Harras Y, Allali N, Chat L. et al. Dyke–Davidoff–Masson syndrome in an 8–year–old child: report of a case. *Radiol Case Rep.* 2023;19(1):239–41. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2023.09.106>
7. Gökçe E, Beyhan M, Sade R. Radiological imaging findings of Dyke–Davidoff–Masson syndrome. *Acta Neurol Belg.* 2017;117(4):885–93. <https://doi.org/10.1007/s13760-017-0778-7>
8. Jalisco S. Síndrome de Dyke Davidoff–Masson. 2021–2023. 2022.