

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS DEL SÍNDROME DE DYKE – DAVIDOFF – MASSON EN LA EDAD ADULTA

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Antonio Bueno Palomino, Celia López Redondo, Leandro Burgos Vigara, Natalia Pérez Sánchez

Objetivos Docentes

Describir los hallazgos radiológicos del síndrome de Dyke – Davidoff – Masson en la edad adulta y realizar una breve revisión de esta entidad desde el punto de vista clínico.

Revisión del tema

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson o hemiatrofia cerebral unilateral es una entidad rara que suele diagnosticarse en la infancia [1]. No obstante, en algunas ocasiones puede pasar desapercibida si la clínica no es muy florida diagnosticándose incidentalmente en la edad adulta en estudios de neuroimagen realizados por otro motivo [2].

En 1933 Dyke, Davidoff y Masson describieron una serie de 9 pacientes de edad infantil que presentaban hemiparesia o hemiplejía, convulsiones, asimetría facial, retraso mental así como cambios radiográficos que correspondían a engrosamiento de la bóveda craneal, elevación del ala mayor del esfenoides e hiperneumatización de los senos frontal y etmoidal [3-5]. Estas características clínico-radiológicas han prevalecido hasta nuestros días e integran lo que actualmente conocemos como síndrome de Dyke-Davidoff-Masson o hemiatrofia cerebral unilateral. Este síndrome es una entidad rara que afecta en un 69% el hemisferio cerebral izquierdo y en un 73.5% al sexo masculino [6].

El principal mecanismo fisiopatológico propuesto para explicar la hemiatrofia cerebral unilateral es la hipoperfusión cerebral durante el periodo prenatal, perinatal o en la edad infantil temprana [5]. Este insulto vascular puede tener múltiples etiologías entre las que destacan los trastornos intrauterinos, la hipoxia neonatal, procesos infecciosos, traumatismos o alteraciones hematológicas [3-6].

Clínicamente este síndrome se caracteriza por la triada hemiplejía, convulsiones y retraso mental [1-10]. Sin embargo el retraso mental no siempre está presente y las crisis pueden aparecer meses o años después de la hemiparesia. Por este motivo, actualmente se integran más características clínicas para orientar el diagnóstico entre las que destacan las crisis convulsivas de difícil control (parcial o generalizada) asimetría facial, retraso mental en grado variable, hemiplejía - hemiparesia o trastornos de los movimientos en las extremidades contralaterales [11].

En los estudios de neuroimagen se evidencian cambios óseos compensatorios ipsilaterales si la

hemiatrofia cerebral es de tipo congénito (como en nuestro caso), evidenciándose un engrosamiento de la calota, una hiperneumatización del seno frontal y de las celdillas mastoideas y una elevación del techo orbitario así como de la cresta etmoidal. Si el daño vascular se presenta en la edad adulta, sólo se observará una hemiatrofia cerebral sin cambios compensatorios asociados [1-17].

El diagnóstico diferencial incluye el síndrome de Sturge-Weber y la encefalitis de Rasmussen que cursan también con hemiatrofia cerebral, así como algunos tumores cerebrales y otros procesos que cursan con megaencefalia unilateral. No obstante, la clínica y los hallazgos de imagen suelen ser muy orientativos [3-5].

El tratamiento es sintomático y está dirigido al control de las crisis mediante antiepilépticos, siendo necesario en algunas ocasiones la asociación de varios de ellos, como en nuestro caso. La hemisferectomía se reserva exclusivamente para aquellos pacientes con hemiplejía y crisis muy incapacitantes refractarias a tratamiento médico, siendo curativa en un 85% de las ocasiones [5-9].

El pronóstico es mejor si la hemiplejía se instaura después de los 2 años de edad y en aquellos pacientes con periodos prolongados libres de crisis [5-10].

Imágenes en esta sección:

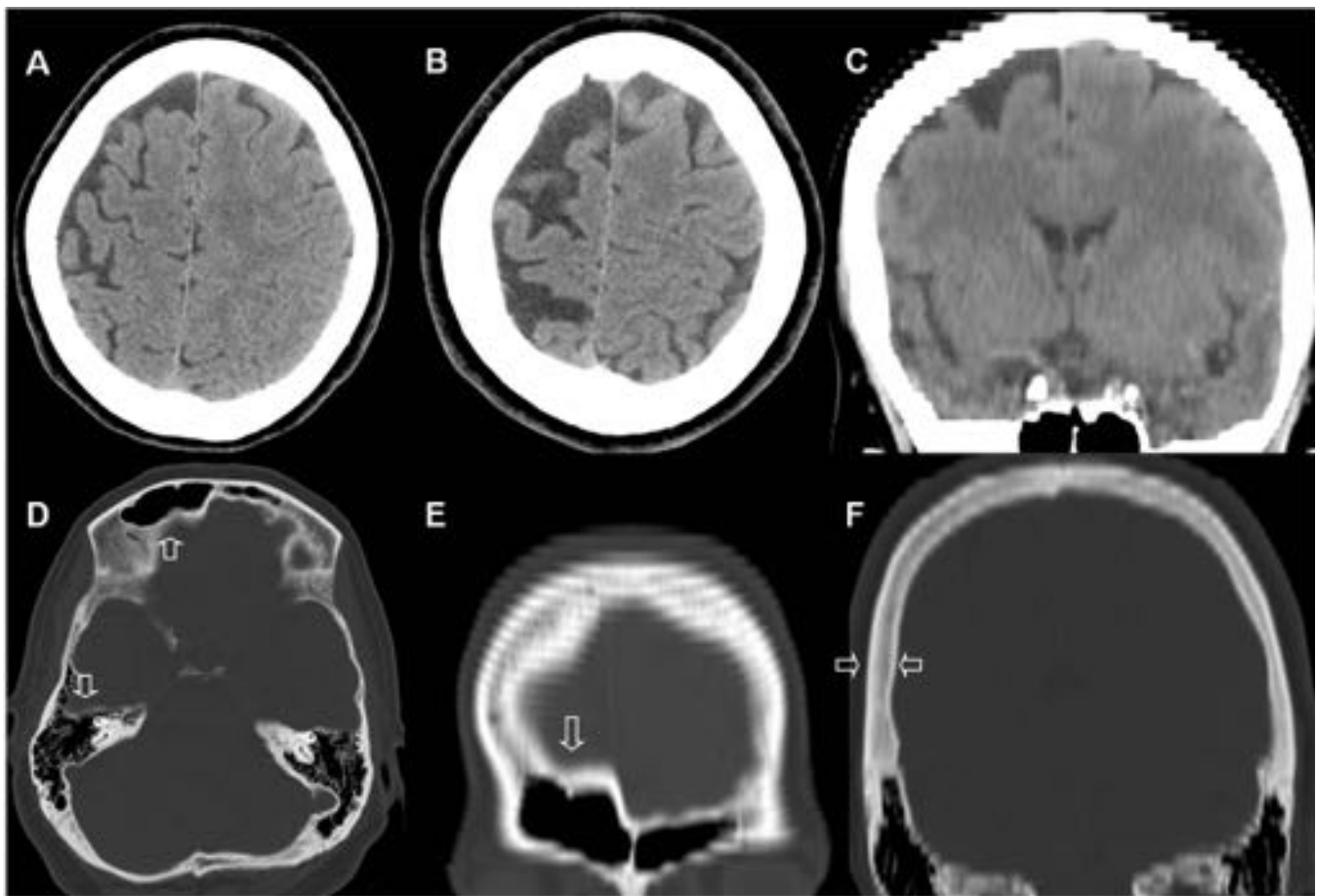


Fig. 1: Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson en mujer de 54 años con antecedentes de poliomielitis a los 6 meses de edad. Imágenes en ventana de mediastino de TC de cráneo en el plano axial (A y B) y coronal (C): Aumento del tamaño de los surcos cerebrales derechos. Imágenes en ventana de hueso de TC de cráneo en el plano axial (D) y coronal (E y F): hiperneumatización del seno frontal y de las celdillas mastoideas derechas con hipertrofia de la bóveda craneal ipsilateral (flechas).

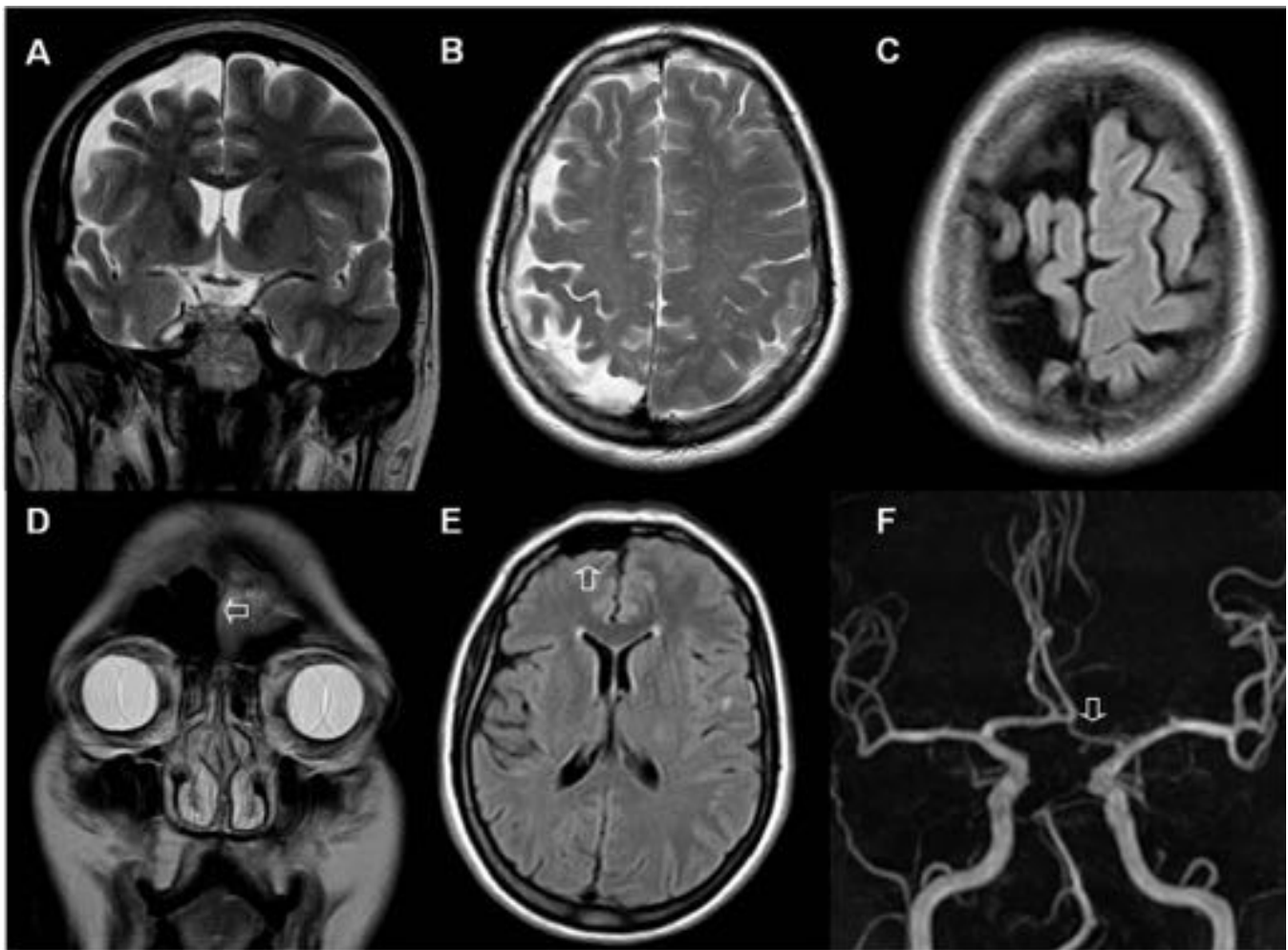


Fig. 2: Misma paciente que en Fig.1. Imágenes de RM potenciadas en T2 en los planos coronal (A) y axial (B) y potenciadas en FLAIR: aumento del tamaño de los surcos cerebrales derechos en comparación con el contralateral. Imágenes de RM potenciadas en T2 coronal (D) y FLAIR axial (F): hiperneumatización del seno frontal derecho (flechas). Reconstrucción MIP de secuencia TOFF de angioRM: hipoplasia de la arteria comunicante anterior izquierda (variante de la normalidad).

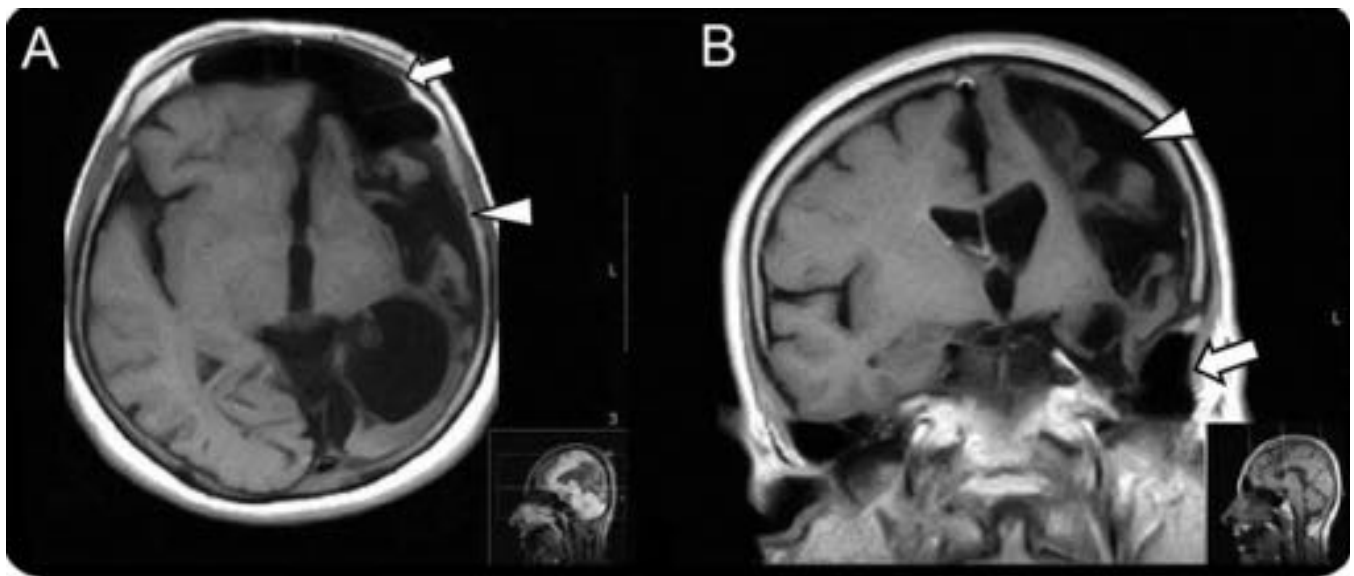


Fig. 3: Mujer de 54 años con debilidad, dificultad en la marcha, espasticidad de los tendones profundos derechos y asimetría facial. Imágenes de RM potenciada en T1 en los planos axial (A) y coronal (B): marcada hemiatrofia cerebral izquierda (cabeza de flechas) con aumento de tamaño del seno frontal e hiperneumatización de celdillas mastoideas ipsilaterales (flechas).

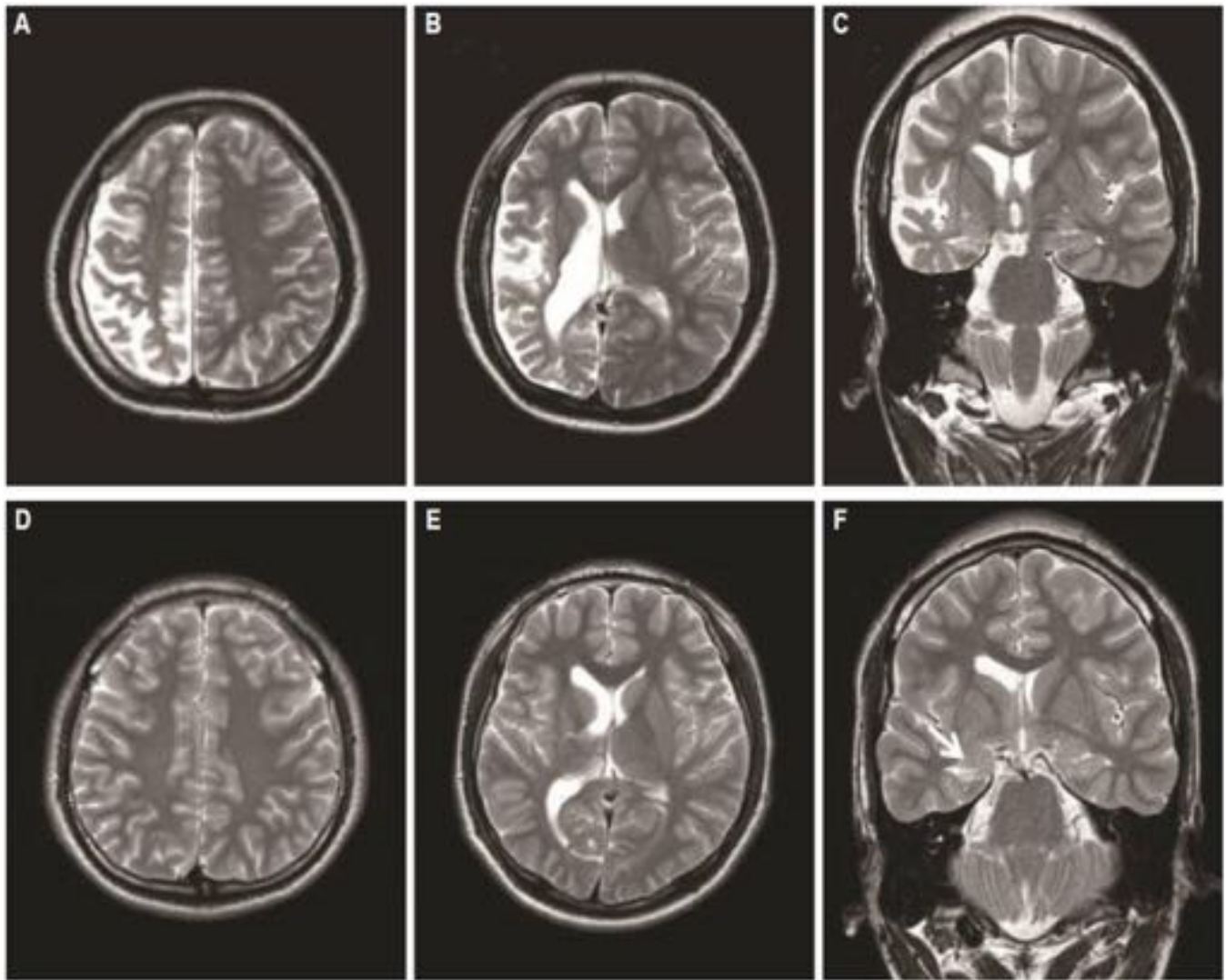


Fig. 4: Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson en dos hermanos con crisis tónico-clónicas desde la infancia. Imágenes de RM potenciadas en T2 en los planos axial (A,B) y coronal (C) del mayor (26 años): hemiatrofia cerebral derecha, esclerosis hipocampal y engrosamiento de la bóveda craneal ipsilateral. Imágenes de RM potenciadas en T2 en los planos axial (D, E) y coronal (F) del menor (23 años): aumento de tamaño del ventrículo derecho, atrofia hipocampal y pérdida de volumen de núcleo caudado ipsilateral.

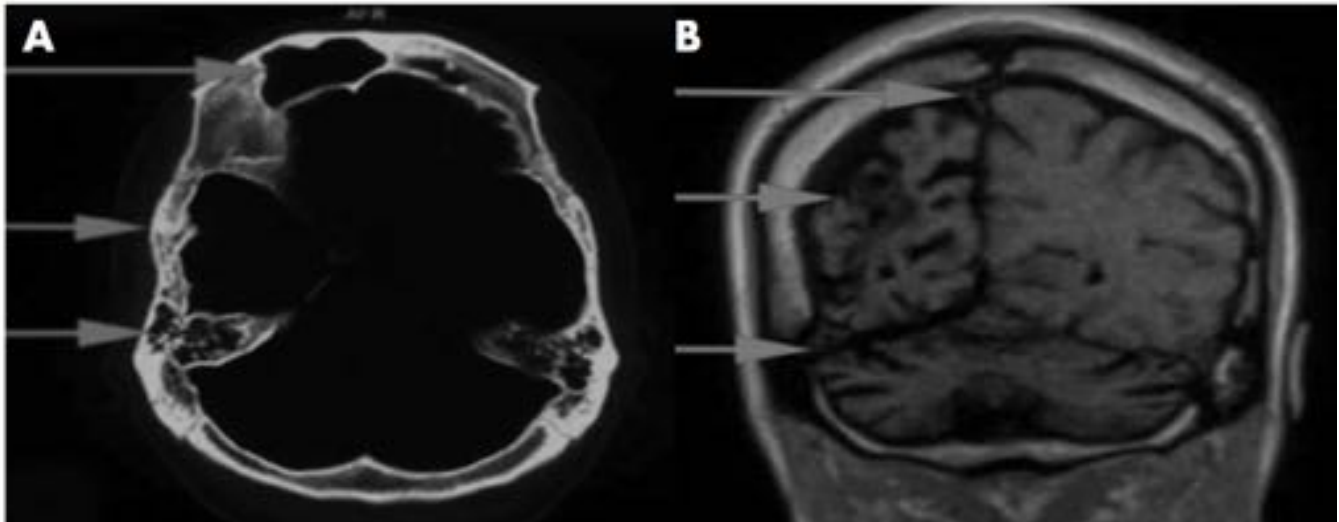


Fig. 5: Varón de 30 años con crisis tónico-clónicas desde los 5 años de edad, refractarias a tratamiento anticonvulsivante. A) Imagen axial en ventana de hueso de TC de cráneo: hiperneumatización del seno frontal y de las celdillas mastoideas derechas con engrosamiento de la bóveda craneal ipsilateral asociado (flechas). B) Imagen coronal de RM potenciada en T1: hemiatrofia cerebral derecha, desplazamiento de la hoz cerebral y elevación del seno petroso (flechas)

Conclusiones

El síndrome de Dyke – Davidoff – Masson es una entidad rara que normalmente se diagnostica en la infancia. No obstante, puede pasar desapercibida en algunas ocasiones siendo necesario que el radiólogo esté familiarizado con sus hallazgos para poder realizar un adecuado diagnóstico diferencial.

Bibliografía / Referencias

1. García-Soler P, Martínez Antón J, Bauzano Poley E, Delgado Marqués M^aP. Hemiatrofia cerebral congénita. *An Pediatr*. 2008;68(4):401-14.
2. Biçici V, Ekiz T, Bingöl I, Hatipoglu C. Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adulthood: A 50-year diagnostic delay. *Neurology*. 2014 Sep 16;83(12):1121.
3. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet*. 1933;57:588-600.
4. Caparrós Escudero C. Case imaging: 3. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Radiologia*. 2007 Jul-Aug;49(4):268.
5. Jain D, Aggarwal HK, Goyal S, Mittal A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A rare case report. *Iran J Neurol*. 2014 Oct 6;13(4):255-6.
6. Malik P, Garg R, Gulia AK, Kario J. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome- a rare cause of refractory epilepsy. *Iran J Psychiatry*. 2014 Mar;9(1):42-4.
7. Ola V, Mathur G, Sihag B, Meel JK, Sirohi P, Agrawal RP. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *J Assoc Physicians India*. 2014 Jan;62(1):83-4.
8. Anandpara KM, Aswani Y, Hira P. Classical imaging findings of Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *BMJ Case Rep*. 2014 Sep 12;2014.

9. Park KI, Chung JM, Kim JY. Dyke-davidoff-masson syndrome: cases of two brothers and literature review. *J Epilepsy Res.* 2014 Jun 30;4(1):24-7.
10. Sharma B, Nagpal K, Handa R, Bhana I. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a clinicoradiological amalgam. *BMJ Case Rep.* 2014 Jun 2;2014.
11. Pinto WB, de Souza PV, Pedroso JL, Barsottini OG. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a combination of clinical and radiological signs not to be missed. *Arq Neuropsiquiatr.* 2013 Nov;71(11):911.
12. Shrestha B. Acquired cerebral hemiatrophy: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome - a case report. *Turk Neurosurg.* 2013;23(1):117-21.
13. Behera MR, Patnaik S, Mohanty AK. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *J Neurosci Rural Pract.* 2012 Sep;3(3):411-3.
14. Verma R, Sahu R. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *BMJ Case Rep.* 2012 Aug 13;2012.
15. Singh P, Saggar K, Ahluwalia A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Classical imaging findings. *J Pediatr Neurosci.* 2010 Jul;5(2):124-5.
16. El Bahri-Ben Mrad F, Mrabet H, Ben Sghaier R, Mrabet A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a report of two cases. *J Neuroradiol.* 2005 Jan;32(1):50-3.
17. López-González FJ, Rivas-Pumar P, Rodríguez-Méndez ML, Aldrey-Vázquez JM. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Rev Neurol.* 2004 Nov 1-15;39(9):879-80.