

Dra. Belinda Carrión Cavaría,¹
Dr. Jesús Vázquez Briceño,¹
Dr. Antonio Bravo Oro,¹
Dr. Ignacio Cano Muñoz,²
Dr. Adolfo Escobar Prieto²

Atrofia de un hemisferio cerebral: Síndrome de Dyke-Davidoff- Masson. Reporte de casos en el Hospital San José-Tec de Monterrey

RESUMEN

Introducción: El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson es un hallazgo radiológico caracterizado por la atrofia de un hemisferio cerebral.

Presentación de casos: Se presentan tres casos clínicos quienes tienen un cuadro de epilepsia refractaria a tratamiento

médico. Los primeros dos casos diagnosticados anteriormente por angiografía carotídea y neuromoencefalografía, el primero (1977), por angiografía carotídea, el segundo (1978), ambos por carecerse de Tomografía Computarizada y el tercer caso mediante radiografías de cráneo y estudio de tomografía axial computarizada, muestran las ca-

racterísticas radiológicas del síndrome.

Discusión: Es importante nuevamente recalcar la importancia del conocimiento de este Síndrome, que parece ser olvidado por los clínicos.

Palabras clave: Atrofia de hemisferio cerebral, epilepsia refractaria.

continúa en la pág. 150

¹ Del Servicio de Neurología Pediátrica (BCC, JVB, ABO). ² Del Departamento de Radiología e Imagen (ICM, AEP), Escuela de Graduados en Medicina de la División de Ciencias de la Salud del Instituto Tecnológico y de Estudios Superiores de Monterrey y Hospital San José Tec de Monterrey N.L. Ave. Morones Prieto 3000 pte., Col. Doctores, Monterrey, N.L.
Copias (copies): Dra. Belinda Carrión Chavarría E-mail: A00196732@itesm.mx

Introducción

La atrofia de un hemisferio cerebral es un hallazgo radiológico descrito en 1933 por Dyke¹ en radiografías de cráneo, posteriormente denominado como síndrome de Dyke-Davidoff-Masson. Se basa en la detección de cambios secundarios a la pérdida unilateral del volumen cerebral, con un engrosamiento compensatorio de la calota, con elevación del techo orbitario y la pirámide petrosa del mismo lado. También se puede observar aumento del tamaño de los senos paranasales y atrofia cerebelosa ipsilaterales.²

Etiología y cuadro clínico

Es el resultado de una serie de procesos tanto congénitos como adquiridos. Los factores etiológicos principales involucrados son trauma, infección y daño vascular de la circulación cerebral de característica

isquémica o hemorrágica. Por la falta de crecimiento del hemisferio dañado se desarrollan cambios compensatorios-adaptativos del cráneo. Existe una disminución unilateral del encéfalo con engrosamiento ipsilateral del diploe y tabla interna del hueso craneal, exceso de neumatización 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 muchos casos hay dilatación ex vacua del ventrículo lateral ipsilateral y desplazamiento de la hoz del cerebro hacia el lado afectado.³

Las características clínicas de este síndrome incluyen asimetría facial, crisis convulsivas, hemiplejía espástica y hemiparesia.²

Materiales y métodos

Recientemente encontramos un caso florido de esta entidad, que motivó a hacer una búsqueda de casos similares en el Archivo de Enseñanza del Departamento de Radiología e Imagen, encontrándose dos casos adicionales, cuyos expedientes clínicos fueron revisados y junto con el mencionado inicialmente, hacen el volumen de esta presentación. Llama la atención que en el Archivo Clínico no hay casos codificados bajo este diagnóstico sindromático.

ABSTRACT

Introduction: The Dyke-Davidoff-Masson Syndrome is a radiological finding characterized by the atrophy of a cerebral hemisphere.

Cases submittal: Three clinical cases are introduced, ha-

ving refractory epilepsy background subject to medical treatment. The first two cases previously diagnosed by carotid angiography and pneumoencefalography, the first (1977), through carotid angiography, the second (1978), both since Computerized Tomography was inexistent, and the third case by means of skull x-rays and axial computerized tomo-

graphy study, show the radiological characteristics of the syndrome.

Analysis: Again, it is important to emphasize the importance of this Syndrome knowledge that seems to be forgotten by clinic physicians.

Key words: Atrophy of cerebral hemisphere, refractory epilepsy.

Presentación de casos

Caso 1 (1977)

Femenino de 29 años de edad, quien fue internada debido a estado epiléptico. Inició 18 meses antes de su ingreso con crisis convulsivas caracterizadas por inicio de disestesia en mano izquierda, luego "grito" con pérdida de conciencia, seguido de movimientos tónico-clónicos en extremidades superiores, que se generalizaron y por último se acompañaron de desviación de mirada y desviación tónica del cuello hacia la izquierda, con sialorrea y sin relajación de esfínteres. Este episodio duró aproximadamente 2 a 3 minutos. Se repitió dos meses después pero iniciando con alucinaciones auditivas. Inició tratamiento con carbamazepina y fenitoína. Posteriormente se repitieron los episodios cada 2 a 3 meses.

Un mes antes de su admisión inició con disestesia y fasciculaciones en lengua, disartria, disfagia y mioclonías del cuello con desviación tónica hacia la izquierda. La frecuencia de las crisis aumentó hasta cada 5 a 15 minutos en los últimos 20 días. Estos episodios se caracterizaron por movimientos clónicos de labios y desviación tónica del cuello hacia la izquierda. Al mismo tiempo se acompañaron de hipertermia no cuantificada. Al tratamiento se le agregaron anticonvulsivos como primidona, diazepam y fenobarbital, a pesar de lo cual estos movimientos anormales persistieron.

En su historia clínica se refiere que presentaba cefalea recurrente desde los 15 años de vida que desapareció un año antes de su admisión.

En su exploración se encontró bajo el efecto de benzodiazepinas respondiendo sólo a estímulos dolorosos. Se observaron los movimientos descritos de tipo clónico de labios y desviación tónica del cuello hacia la izquierda, así como Babinski (+) derecho, izquierdo dudoso e hiporreflexia generalizada.

Entre sus exámenes de valoración se obtuvo líquido cefalorraquídeo que tenía aspecto turbio con 7 células/mm³, glucosa 42 mg/dL, proteínas 16.5 g/dL, frotis negativo, tinta china negativa y cultivos negativos. La biometría hemática mostró una leucopenia de 500 leucocitos con neutropenia severa de 10 segmentados.

Se efectuó biopsia de médula ósea que mostró hipoplasia moderada de la serie granulocítica, plasmocitosis reactiva y mielofibrosis leve.

La paciente fue sometida a procedimiento angiográfico, el cual se efectuó por el método de Seldinger (*Figuras 1-3*), así como a neumoencefalografía mediante punción lumbar (*Figura 4*), con los hallazgos que allí se describen.

La paciente persistió en estado epiléptico a pesar de anticonvulsivos. A las 72 horas cayó en paro respiratorio y falleció. No se efectuó necropsia.

Caso 2 (1978)

Femenino de ocho años de edad quien se internó para estudio de crisis parciales. Ella fue producto del 10º embarazo sin control prenatal. Fue obtenida por parto eutócico sin complicaciones al nacer. Sin embargo, tuvo un franco retraso en el desarrollo psicomotor; no tiene lenguaje ni camina. Se refieren dos hermanos finados durante la infancia de causa desconocida.

Ella inició a los ocho meses de edad con crisis motoras focalizadas a hemisferio derecho que se acompañaron de pérdida del conocimiento. Estos eventos llegaron a durar hasta 2 horas y recurrían cada 15 días. Se logró controlarla con anticonvulsivos hasta los cuatro años de edad y permaneció con un esquema que la mantuvo durante cuatro años libres de convulsiones hasta un año antes de su admisión en que suspendió el tratamiento y se reiniciaron las crisis.

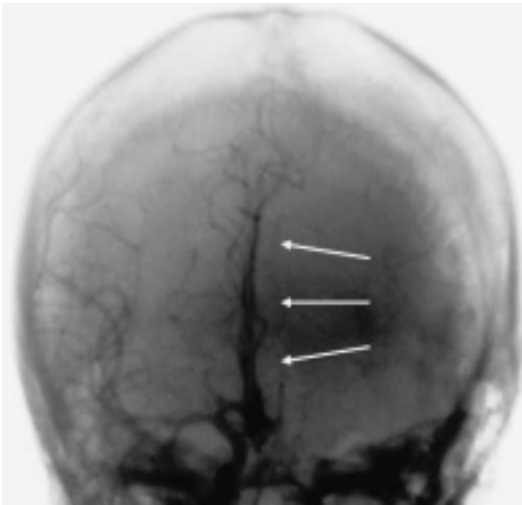


Figura 1. Angiografía carotídea derecha (imagen editada en inversión) de fase arterial. Se señala el desplazamiento de las arterias cerebrales anteriores hacia el lado derecho hipoplásico indicando la diferencia de tamaño de los hemisferios cerebrales.

Dentro de la exploración física resaltó paresia espástica con hiperreflexia en hemicuerpo derecho que imposibilitaba la bipedestación.

Se le realizó a la paciente angiografía carotídea con método de Seldinger (Figuras 5 y 6) con los hallazgos que se describen, con signos agregados al comparar con el caso anterior.

Caso 3 (2004)

Femenino de 21 años de edad quien fue valorada por crisis convulsivas refractarias a tratamiento. Desde los seis años de edad la paciente inició con crisis tónicas generalizadas y ocasionalmente crisis tónico-clónicas generalizadas, así como crisis atónicas. Desde los 14 años de edad empezó a recibir fenitoína a 4

mg/kg/día y fenobarbital a 2 mg/kg/día. Nunca se logró un control total de sus crisis llegando sólo a permanecer tres meses asintomática. Durante las dos semanas previas a su valoración las crisis reaparecieron con una frecuencia de un al día, siendo principalmente crisis atónicas.

Dentro de sus antecedentes de importancia resalta que la paciente nació por cesárea por placenta previa. El pediatra mencionó que sufrió hipoxia perinatal. Sin embargo, no requirió de maniobras de resucitación ni soporte ventilatorio. Al año y medio de edad sufrió un cuadro de hemiparesia aguda izquierda, cuya etiología no se pudo determinar, que duró seis meses teniendo una recuperación casi total en forma espontánea. A los tres años de edad sufrió traumatismo cráneo-encefálico sin pérdida de la conciencia, ni evidencia de fractura de huesos craneanos.

Terminó solamente hasta el sexto año de primaria, debido a que los padres decidieron sacarla de la es-

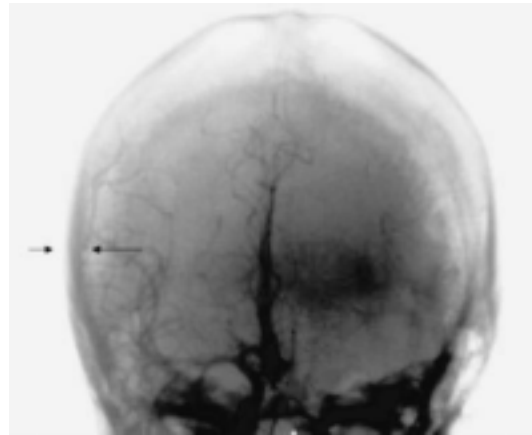


Figura 2. Imagen en inversión. Las flechas marcan el engrosamiento de los huesos de la bóveda del lado atrófico comparado con el grosor normal del lado sano.

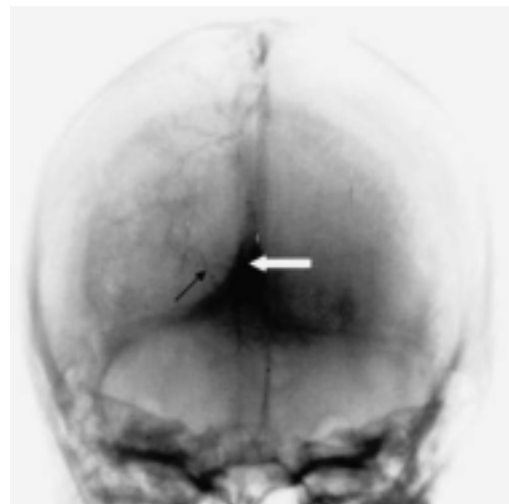


Figura 3. Angiografía carotídea derecha (y su imagen editada en inversión) en fase venosa donde se señala con las flechas pequeñas la vena talamo-occipital con curso y ángulo normales que indican que no hay dilatación del ventrículo lateral. La flecha blanca grande señala el desplazamiento de la vena cerebral interna hacia el lado derecho atrófico.

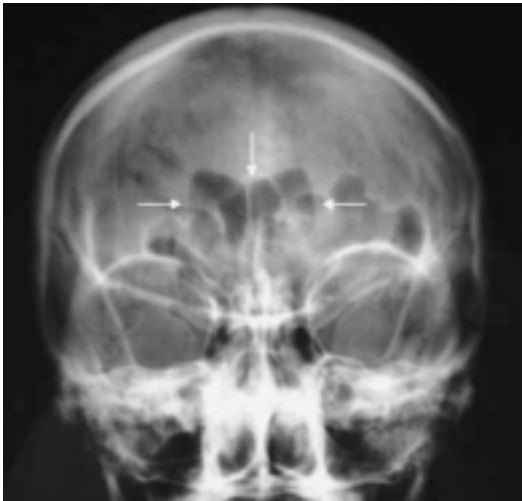


Figura 4. Neumoencefalograma mostrando cuernos frontales de calibre normal.

cuela por temor a que sufriera un accidente al presentar convulsiones. Ha requerido dos resecciones de encía por hiperplasia gingival debido a la ingesta crónica de fenitoína.

A la exploración física se observó una mujer adulta joven de edad aparente igual a la cronológica con asimetría facial. Pares craneales normales. Marcha sin alteraciones. Se encontró hiperreflexia de reflejo bicipital, tricipital y rotuliano de hemicuerpo derecho. Se palpó leve resistencia a la extensión pasiva de las articulaciones de ese mismo lado tanto de la extremidad inferior como superior.

Se le practicaron a la paciente un electroencefalograma (Figura 7), radiografías de cráneo (Figura 8) y

tomografía computarizada de cráneo y encéfalo (Figuras 9-13), con los hallazgos que se describen.

Discusión

Parece importante nuevamente recalcar la importancia del conocimiento de este síndrome con hallazgos radiológicos específicos descritos hace ya 85 años y que parece ser olvidado por los clínicos. Los signos mencionados de atrofia de un hemisferio cerebral con cambios compensatorios como el aumento de la neumatización del seno frontal de las celdillas mastoideas y de la escama del temporal, elevación del techo orbitario y de la pirámide petrosa, así como aumento del gro-

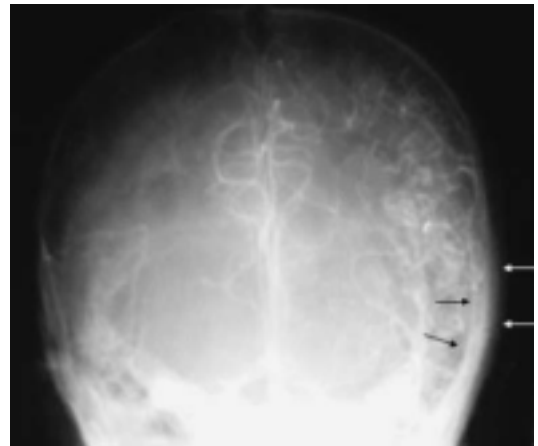


Figura 5. Angiografía carotídea izquierda, fase arterial. Las flechas señalan el engrosamiento de la bóveda craneana en el lado enfermo atrófico contrastando con el delgado espesor del lado sano.

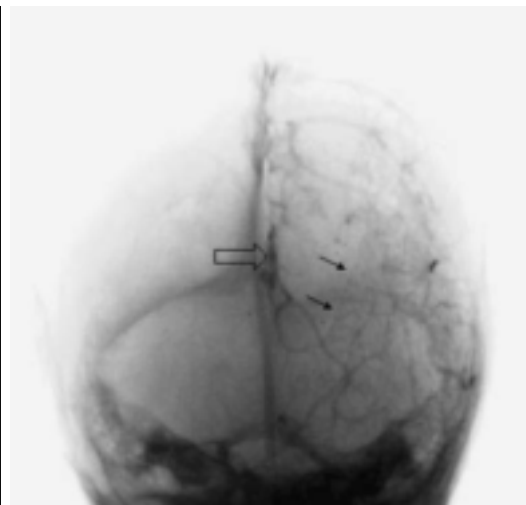
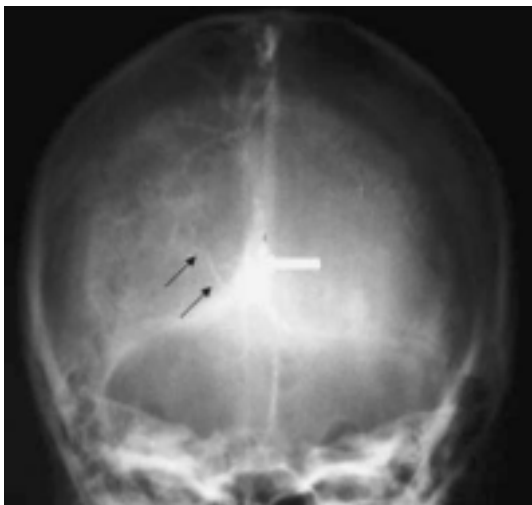


Figura 6. Angiografía carotídea izquierda fase venosa (y su imagen editada en inversión). Las flechas pequeñas sólidas marcan la vena talamoestriada izquierda cuyo trayecto y ángulo indican dilatación del ventrículo lateral del hemisferio dañado. La flecha grande hueca indica la posición de la vena cerebral interna desplazada también hacia el lado dañado pequeño.

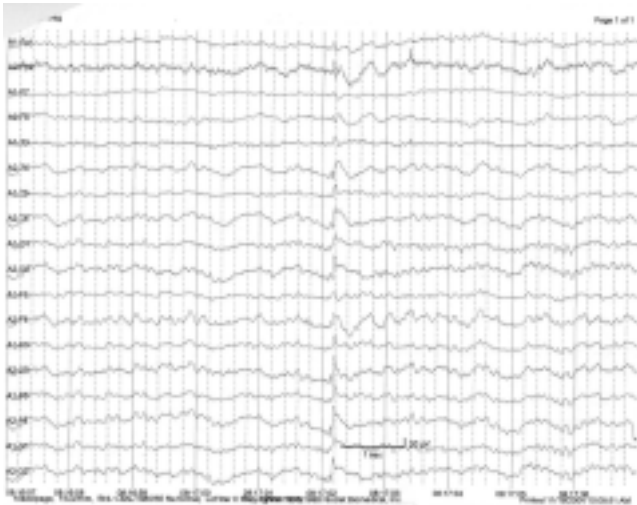


Figura 7. EEG de canales referencial donde se encontró puntas bifásicas en todos los canales, pero de mayor amplitud en los canales derechos.

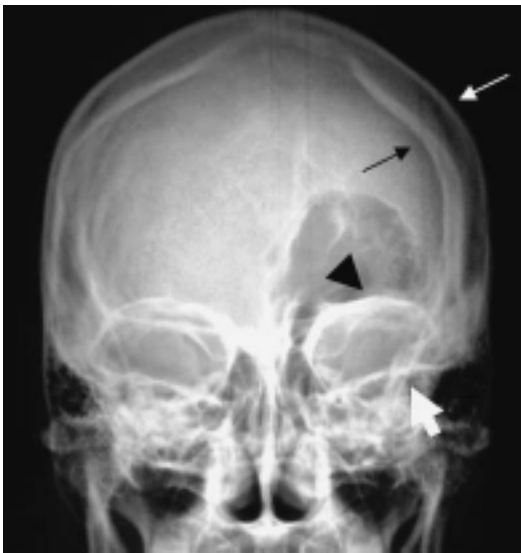


Figura 8. Radiografía AP de cráneo que muestra seno frontal izquierdo marcadamente hiperdesarrollado. Hay engrosamiento y elevación del piso frontal izquierdo (cabeza de flecha negra). Hay severo engrosamiento de la bóveda bilateralmente por la ingesta crónica de fenitoína, pero severamente predominante en el lado izquierdo (flechas delgadas blanca y negra). Hay elevación discreta de la pirámide petrosa izquierda con hiperneumatización (flecha gruesa blanca).

sor del diploe craneal constituyen los hallazgos radiológicos principales de este síndrome. Esto se manifiesta clínicamente con asimetría facial, trastorno motor de tipo espástico y crisis convulsivas en su mayoría, de difícil control farmacológico.

De acuerdo con la extensión del daño cerebral, las radiografías simples del cráneo y cara pueden mos-

trar alteraciones muy variables, que van desde cambios muy sutiles, hasta deformaciones gruesas y múltiples en los casos muy floridos. El diagnóstico diferencial que se ofrece es muy amplio y se mencionan solamente las entidades más frecuentes, que incluyen: cefalohematoma calcificado, hematoma subdural antiguo calcificado, hiperostosis frontal interna, displasia fibrosa, sinostosis prematura, meningioma, osteomielitis fémica, etc.⁴⁻⁸

El diagnóstico diferencial también debe considerar en forma genérica otras múltiples condiciones asociadas a la atrofia o a la hipertrofia de un hemisferio cerebral, como son el síndrome de Sturges Weber, síndrome de Russell-Silver, síndrome del nevo sebáceo

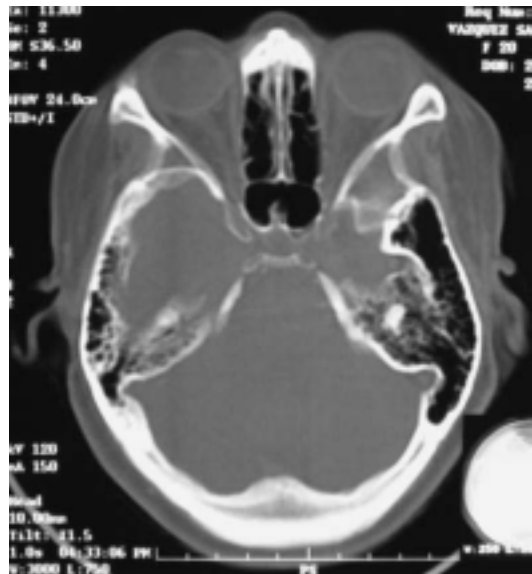


Figura 9. Tomografía Computarizada en corte axial muestra la gran hiperneumatización de la escama temporal y de la pirámide petrosa izquierdas del lado atrófico.

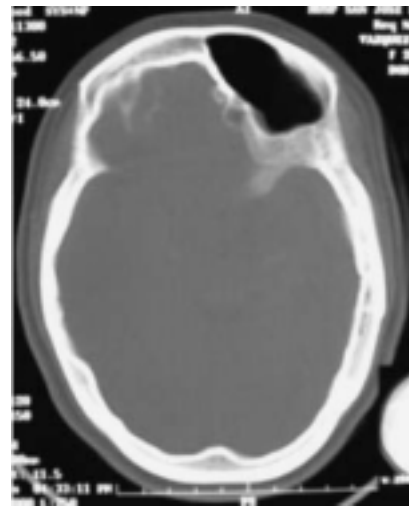


Figura 10. Tomografía Computarizada en corte axial muestra el gran hiperdesarrollo del seno frontal en el lado izquierdo atrófico y la elevación del piso anterior.

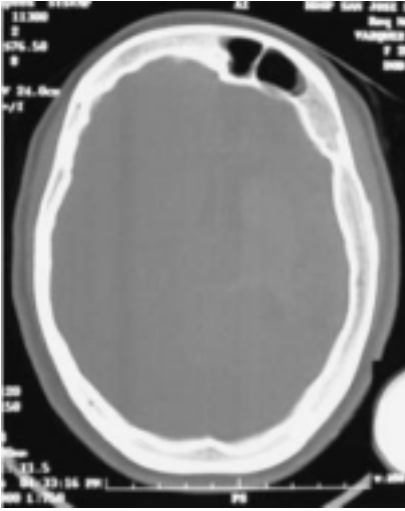


Figura 11. Tomografía Computarizada en corte axial que muestra el seno frontal izquierdo hiperdesarrollado y la gran asimetría de grosor entre ambos lados de la bóveda con el severo engrosamiento en el lado izquierdo atrófico.

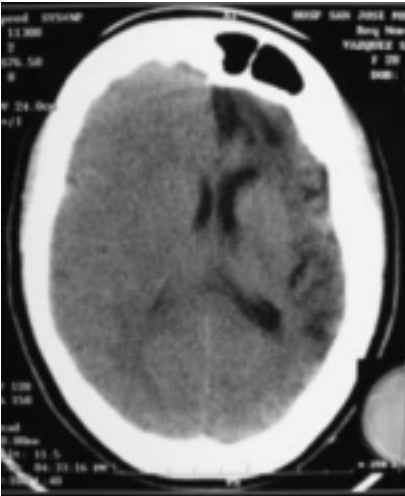


Figura 12. Tomografía Computarizada en corte axial muestra la gran pérdida de sustancia en el hemisferio cerebral izquierdo con dilatación del ventrículo lateral ipsilateral y el marcado desplazamiento de la línea media hacia el lado afectado por el crecimiento normal del lado sano.

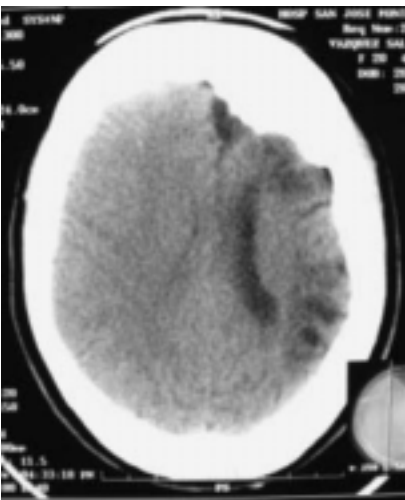


Figura 13. Tomografía Computarizada en corte axial en niveles más altos del encéfalo que muestra lo mismo que la imagen anterior.

lineal, megalocéfalo unilateral, síndrome de Klippel-Weber-Trenaunay, la hipomelanosis, la neurofibromatosis y algunos tumores.⁷⁻¹⁰

Como en muchas otras entidades, la neumoencefalografía y la angiografía del sistema nervioso central, que muestran signos indirectos de la patología subyacente, han cedido el paso a metodologías más modernas y menos invasivas como la Tomografía Computarizada y la Resonancia Magnética, que muestran en forma directa las alteraciones de la estructura cerebral y cerebelosa y son en la actualidad los métodos de estudio de elección.¹¹⁻¹⁴

De los tres casos revisados se deduce que el manejo estrictamente de índole médico es muy desalentador. En los tres no existe una erradicación radical de su cuadro epiléptico con un deterioro en la calidad de vida muy severo. De ahí que parece oportuno valorar otras opciones terapéuticas como sería la quirúrgica.

El Dr. Di Rocco¹⁵ en 1993 publicó una revisión de nueve casos de niños con epilepsia refractaria y hemiparesia, en quienes no se señala si tenían los estigmas del síndrome de Dyke-Davidoff-Masson. En estos pacientes se realizó resección de la corteza atrófica, demostrada en TAC, que al parecer era el origen de las crisis convulsivas. De los ocho pacientes que sobrevivieron, desaparecieron totalmente las convulsiones en cinco, persistiendo en forma esporádica en los tres pacientes restantes. Además, estos ocho pacientes tuvieron disminución de la hemiparesia espástica, logrando la deambulación. El autor concluye que se debe considerar este procedimiento como una opción terapéutica.

También se ha publicado que la resección del área perirrolándica no ocasiona un nuevo déficit motor, sino lo mejora, y menos de 5% de los pacientes tienen déficit neurológico debido a daño accidental a tejido nervioso esencial o a compromiso vascular sin intención durante el procedimiento quirúrgico.¹⁶

Nuestros tres pacientes presentaron atrofia de un hemisferio y en dos de ellos se acompañó de paresia espástica. Una de las pacientes falleció. Sólo en una de ellos se tiene seguimiento, pero no se le han podido ofrecer las nuevas técnicas de imagen como son el SPECT y el PET ictal e interictal, que pueden determinar con mayor precisión el área a resecar.

De estas observaciones, parece conveniente y una opción muy viable el manejo quirúrgico en los pacientes con Dyke-Davidoff-Masson y poder ofrecerles una mejor calidad de vida.

Conclusiones

De los reportes revisados se deduce que muy probablemente los eventos vasculares isquémicos dan ori-

gen a este síndrome. Predomina el cuadro de crisis convulsivas refractarias a tratamiento médico.

Aparentemente los resultados obtenidos después de procedimiento quirúrgico son altamente

satisfactorios y promisorios por lo que se deben de considerar después de una valoración neuropsicológica de funciones corticales de dominancia cerebral.

Referencias

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet* 1933; 57: 588-600.
2. López-González FJ, Rivas-Pumar P, Rodríguez-Méndez ML, Aldrey-Vázquez JM. Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson. *Rev Neurol* 2004; 39(9): 879-80.
3. Henrique PA, Wei Ch L, Leitao H, et al. MR and CT Imaging in the Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. Report of Three Cases and Contribution to Pathogenesis and Differential Diagnosis. *Arq Neuropsiquiatr* 1998; 56(4): 803-7.
4. DuBoly GH. Principles of X-Ray Diagnosis of the skull. Washington: Butterworths; 1965, p. 95-106.
5. Teplick JG, Haskin ME. Roentgenologic Diagnosis. 2nd Ed. Philadelphia: W.B. Saunders; 1971, Vol., p. 2, 36.
6. Reeder MM, Felson B. Gamuts in Radiology. Audiovisual Radiology of Cincinnati, Inc.; 1975, p. 4-10.
7. Grossman CB. Magnetic Resonance Imaging and Computed Tomography of the head and Spine. Baltimore: Williams and Wilkins; 1990, p. 166, 168, 242-3, 309.
8. Atlas WS. Magnetic Resonance of the Brain and Spine, Lippincott-Rave. 2nd Ed. Philadelphia; 1996, p. 246.
9. Lyons JK. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformation. 5th Ed. USA: WB Saunders Company; 1997.
10. Kochar DK, Jain N, Sharma BV, et al. Dyke-Davidoff Masson Syndrome: Neuroimage. *Neurol India* 2001; 49: 417.
11. Pendse NA, Bapna P, Menghani V, Diwan A. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *Indian J of Pediatr* 2004; 71: 943.
12. Shetty DS, Lakhar BN, John JR. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *Neurol India* 2003; 51(1): 136.
13. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, et al. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. *J Clin Imaging* 2002; 26: 13-17.
14. Ünal Ö, Tombul T, Grak B, et al. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson Syndrome). *J Clin Imaging* 2004; 28: 163-5.
15. Di Rocco C, Caldarelli M, Guzzetta F, Torrioli G. Surgical indication in children with congenital hemiparesis. *Child's Nerv Syst* 1993; 9: 72-80.
16. Engel J. Current Concepts: Surgery for Seizures. *N Engl J Med* 1996; 334(10): 647-52.



La Sociedad Mexicana de Anales de Radiología

Les hace una cordial invitación de visitar su página web

www.smri.org.mx