

Síndrome de Dyke Davidoff-Masson: una causa poco común de epilepsia estructural. Reporte de 2 casos.

Dyke Davidoff-Masson Syndrome, a rare cause of structural epilepsy, report of 2 cases.

Dra. Yazmín López Vargas.¹

Dr. Alejandro Durán De la Re.¹

Dra. Izeth Berenice Arroyo Monroy.²

¹ Neurólogo pediatra. Adscrito al servicio de Medicina Interna del Hospital Infantil del Estado de Sonora. Sonora, México.

² Residente de Pediatría. Hospital Infantil del Estado de Sonora. Sonora, México

Responsable de correspondencia: Yazmín López Vargas. Dirección: Hospital Infantil del Estado de Sonora, Reforma 355, Hermosillo, 83100.Tel: 6624497278. dra.yazmin.neuropediatra@hotmail.com

RESUMEN:

Introducción: El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) fue descrito por primera vez por CG Dyke, LM Davidoff y CB Masson en 1933 y se caracteriza por hemiatrofia cerebral, hemiplejía o hemiparesia contralateral, engrosamiento de la bóveda craneal, asimetría facial, convulsiones, discapacidad intelectual y cambios de comportamiento. Los hallazgos de la resonancia magnética (RM) son la clave para confirmar la sospecha clínica. Se describen 2 casos clínicos.

Caso No. 1: Paciente de 9 años con crisis epilépticas desde los 8 meses, crisis focales tónicas de brazo izquierdo con alteración del estado de alerta, de difícil control por mal apego a tratamiento. Con lenguaje escaso, mal control de impulsos, conducta hiperactiva y discapacidad intelectual. Asimetría facial y hemiparesia derecha.

Caso No. 2 : Paciente de 8 años, con crisis epilépticas desde los 7 meses, crisis focales, tónicas en brazo izquierdo, con alteración del estado de alerta. Presenta trastorno de aprendizaje y trastorno por déficit de atención e hiperactividad (TDAH). Asimetría facial, hemiparesia izquierda y hemihipotrofia izquierda. Conclusiones: DDMS es un trastorno neurológico poco común que conduce a crisis epilépticas de difícil control y a un espectro de discapacidades, debido a su rareza, la mayoría de médicos tratantes pueden pasar por alto fácilmente el síndrome.

Las características en la RM, permite un diagnóstico oportuno y preciso. La asociación clínica y hallazgos

radiográficos es fundamental para realizar un diagnóstico de manera oportuna y ofrecer un tratamiento adecuado.

Palabras Clave: Síndrome Dyke Davidoff-Masson, epilepsia estructural, hemiatrofia cerebral, asimetría facial, hemiparesia.

ABSTRACT:

Background: Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) was first described by CG Dyke, LM Davidoff and CB Masson in 1933 with the help of advances in neuroimaging and electroencephalogram studies, it is characterized by cerebral hemiatrophy, contralateral hemiplegia or hemiparesis, cranial vault thickening, facial asymmetry, seizures, intellectual disability and behavioral changes. MRI is the key imaging modality that confirms clinical suspicion of DDMS. Two clinical cases are described.

Case No. 1: 9 years old male patient, with epileptic seizures since the age of 8 months, focal tonic seizures of the left arm with impaired awareness, difficult to control, with poor adherence to treatment, poor language, poor impulse control, hyperactive behavior and intellectual disability. Facial asymmetry and right hemiparesis.

Case No. 2: 8 years old female patient, with epileptic seizures since the age of 7 months, focal, tonic seizures in the left arm, with impaired awareness. She presents learning disorder and ADHD, facial asymmetry, left hemiparesis and left hemihypotrophy.

Conclusions: DDMS is a rare neurological disorder that leads to uncontrolled seizures and a spectrum of disabilities, due to its rarity, may easily be missed by the majority of treating clinicians.

Knowledge of its features on imaging enables timely and accurate diagnosis. The association with MRI features in order to optimally diagnose DDMS and offer appropriate management.

Key Words: Dyke Davidoff-Masson syndrome, structural epilepsy, cerebral hemiatrophy, facial asymmetry, hemiparesis.

INTRODUCCION

El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) fue descrito por primera vez por CG Dyke, LM Davidoff y CB Masson en 1933 al hacer referencia a cambios electroencefalográficos y de neuroimagen.^{1,2,3,4} Es una condición poco común, en la que el diagnóstico se realiza principalmente por diversas presentaciones clínicas junto con hallazgos radiológicos positivos. Los pacientes presentan asimetría facial, crisis epilépticas, alteración cognoscitiva y hemiparesia contralateral. Los signos radiológicos incluyen hemiatrofia cerebral con compromiso de los senos paranasales y la calota. La RM es la modalidad de imagen clave que confirma la sospecha clínica del DDMS, en apoyo en un examen físico y neurológico adecuado.^{2,4,7} Se realiza revisión de la literatura existente, y se reportan de 2 casos.

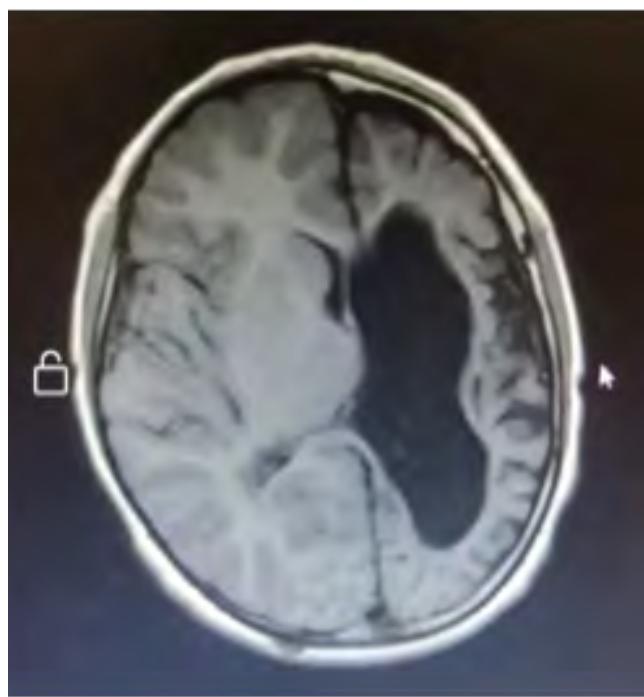


Figura 1. RM. T1 Corte axial, evidenciando hemisferio derecho de características normales y hemisferio izquierdo con atrofia cerebral, dilatación ventricular izquierda compensatoria y engrosamiento de calota izquierda.

REPORTE DE CASOS

Caso No.1: Masculino de 9 años de edad, originario y residente de Nogales, Sonora. Sin antecedentes perinatales o natales de importancia. Retraso del desarrollo motor. Deambulación 42 meses. Crisis epilépticas desde los 8 meses de edad, crisis focales con alteración del estado de alerta, tónicas de brazo izquierdo de difícil control por mal apego a tratamiento. En manejo con valproato de magnesio. Exploración física con lenguaje escaso, mal control de impulsos, conducta hiperactiva y discapacidad intelectual. Asimetría facial con cráneo prominente (occipital izquierdo) y hemiparesia derecha. El EEG con marcada asimetría interhemisférica de predominio izquierdo izquierdo. Paroxismos de ondas agudas frontotemporales izquierdas.

RM de encéfalo con evidencia de hemiatrofia cerebral izquierda (hemisferio izquierdo en su totalidad disminuido incluyendo estructuras de tallo cerebral), ventriculomegalia izquierda compensatoria (Figura 1). Hipoplasia de cuerpo caloso y engrosamiento ipsilateral de la bóveda craneal, seno etmoidal izquierdo hiperneumatizado.

Caso No.2: Paciente femenina de 8 años de edad, originaria de Pinotepa Nacional, Oaxaca. Sin antecedentes perinatales o natales de importancia. Se desconocen hitos del desarrollo.

Con hemiparesia izquierda evidencia a los 7 meses de edad y presencia de crisis epilépticas; crisis focales con alteración del estado de alerta, de características tónicas en brazo izquierdo.



Figura 2. Fotografía de dorso de manos, evidenciando asimetría con atrofia de extremidad derecha.



Figura 3. Fotografía que muestra asimetría facial y hemihipotrofia corporal izquierda.

Se reporta trastorno de aprendizaje y TDAH. Exploración física lenguaje escaso, hiperactiva, dorso de las manos, con asimetría evidenciando atrofia de extremidad derecha (Figura 2), asimetría facial, hipotrofia de trapecio izquierdo, hemiatrofia izquierda, (Figura 3) RM de encéfalo con hemiatrofia cerebral derecha, encontrando disminución generalizada del hemisferio cerebral derecho, (Figura 4). Disminución del volumen de tallo cerebral derecho, pedúnculo cerebral derecho y la región derecha del puente.

DISCUSIÓN

El síndrome DDMS, es reconocido como una patología poco común, el cual no tiene predicción por sexo y conlleva una serie de alteraciones anatómicas produciendo una epilepsia estructural de difícil control ya que es común el hecho de ser refractarios al tratamiento. DDMS generalmente se clasifica en tipo congénito y adquirido, en el tipo congénito se presenta sintomatología en la infancia y patología ocasionada por oclusiones vasculares fetales. El adquirido en la niñez, las etiologías incluyen hipoxia perinatal, hemorragia intracranegal, infecciones, traumatismo craneoencefálico, lesiones vasculares y cerebrales.^{2,4}

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

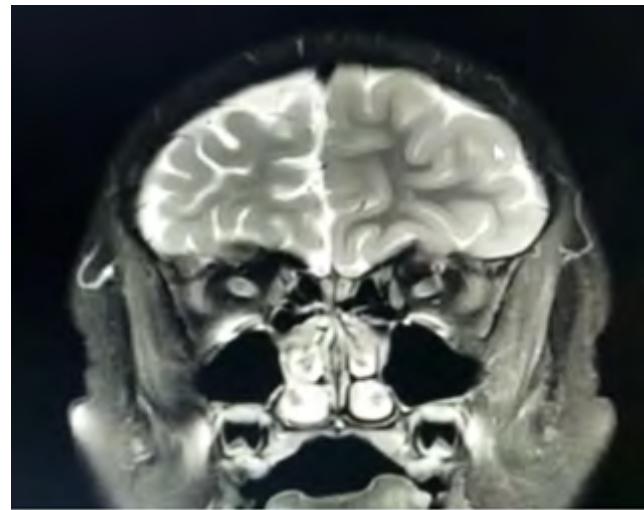


Figura 4. RM T2 Corte coronal. Se observa hipotrofia cerebral derecha.

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.⁵

La epilepsia es una de las características principales de este síndrome. El 60-70 % presentan crisis focales con generalización. 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.⁵

El DDMS, es un trastorno del desarrollo neural, existiendo una hemiatrofia cerebral, es interesante en el contexto de la lateralización de las funciones cerebrales asociadas con los trastornos neuropsiquiátricos como la discapacidad intelectual, trastornos del aprendizaje, hasta trastornos depresivos y esquizoafectivos, por lo que queda aún mucho por explicar .^{6,8} La MR es el estudio de imagen de preferencia para el diagnóstico de DDMS. Las características típicas incluyen surcos corticales prominentes, hemiatrofia cerebral, con ventriculomegalia compensatoria, hipernematización de senos paranasales sobre todo frontal, celdillas mastoideas, elevación del borde petroso, ala esfenoidal y techo de la órbita de la región afectada, además de engrosamiento de calota ipsilateral 5. (Tabla 1)

Los diagnósticos diferenciales que se deberán tomar en cuenta incluyen: encefalitis de Rasmussen, síndrome de Sturge Weber, disgerminoma de ganglios basales, síndrome de Fisherman y síndrome de Silver-Russell.^{2,4}

Tabla 1. Patrones conocidos del DDMS por hallazgos en RM 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.
Hallazgos radiológicos 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 frontal) y celdillas mastoideas, elevación del borde petroso, ala esfenoides y techo de la órbita de la región afectada.			

Tabla 1. (Tabla tomada de cita bibliográfica número 5)

El tratamiento es sintomático y debe dirigirse a las crisis epilépticas, y la neurorrehabilitación del compromiso motor y las habilidades cognitivas del aprendizaje.⁵

Para el manejo farmacológico, no se conoce uno específico, siendo la mejor opción el uso de múltiples antiepilepticos. Los niños con crisis refractarias o intratables con hemiplejía son potenciales candidatos a hemisferectomía con tasas de éxito del 85 % en casos seleccionados. La estimulación vagal es otra alternativa. A pesar de carecer de algún algoritmo de tratamiento específico para mantenimiento a largo plazo, el paciente debe recibir terapia ocupacional, de lenguaje y fisioterapia.^{1,5}

7. Diestro JDB, Dorotan MKC, Camacho AC, Perez-Gosienfiao KT, Cabral-Lim LI. Clinical spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in the adult: an atypical presentation and review of literature. BMJ Case Rep. 2018.
8. Hamza N, Hdiji O, Haj Kacem H, Farhat N, Sakka S, Dammak M, et al. Dyke Davidoff Masson syndrome a rare cause of schizoaffective disorder: A case report and review of the literature. Encephale. 2019; 45(3): 274-5.

REFERENCIAS.

1. Younas A, Saim M, Maqsood H, Younus S, Hassan Raza M. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report and Review of Literature. Cureus. 2020; 5;12(12):e11919.
2. Kumar, N. V., Gugapriya, T. S., Guru, A. T., & Kumari, S. N. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. International journal of applied & basic medical research. 2016; 6(1), 57–59.
3. Abdul Rashid AM, Md Noh MSF. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a case report. BMC Neurol. 2018;18(1):76.
4. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome – Typical Imaging Features, Institute for Oncology of Vojvodina, Sremska Kamenica Case report Diagnostic Imaging Center1 Prikaz slučaja University of Novi Sad, Faculty of Medicine, Novi Sad, Serbia.
5. Conde Cardona G, Torres Zabрано 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 neurológica colombiana. 2017;33(4): 251-6. Colombia.
6. Behera MR, Patnaik S, Mohanty AK. Dyke- Davidoff-Masson syndrome. J NeurosciRural Pract. 2012;3(3):411-3.