

Edgar Alfredo
Zúñiga-González,¹
Luis Enrique
Molina-Carrión,¹
Rocío Catalina
Diego-Silva²

Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson y hemiatrofia cerebral del adulto. Informe de casos

RESUMEN

Introducción: en la infancia, la hemiatrofia cerebral o síndrome de Dyke-Davidoff-Masson es atribuido a trastornos intrauterinos o perinatales que afectan la perfusión de un hemisferio cerebral. Clínicamente se manifiesta con retraso mental variable, epilepsia refractaria, asimetría facial, hemiplejía o movimientos anormales de las extremidades contralaterales; y por estudios de neuroimagen, con atrofia de un hemisferio cerebral y cambios compensatorios óseos ipsolaterales, como engrosamiento de la calota, elevación del techo orbitario y del peñasco del temporal, así como hiperneumatización del seno frontal y celdillas mastoideas. En el adulto, la hemiatrofia cerebral es multifactorial y se manifiesta por imagen con atrofia de un hemisferio cerebral, sin cambios compensatorios óseos.

Casos clínicos: se presenta un caso clásico con síndrome de Dyke-Davidoff-Masson secundario a alteración perinatal y uno con hemiatrofia cerebral del adulto secundaria a múltiples infartos embólicos en un paciente con cardiopatía reumática inactiva. Se describen las diferencias por imagen de esta inusitada entidad clínica.

SUMMARY

Background: cerebral hemiatrophy (CHA) can present in childhood or adulthood, if it presents before or after two years of age. This two entities differ in etiology, clinical presentation and imaging characteristics. The CHA of childhood or Dyke-Davidoff-Masson syndrome, is originated by intrauterine or perinatal insults that affect the perfusion of a single cerebral hemisphere, manifesting clinically by variable mental retardation, refractory epilepsy, facial asymmetry, hemiplegia/hemiparesis or abnormal movements of the contralateral extremities and by imaging studies, loss of volume in one cerebral hemisphere and ipsilateral compensatory cranial changes such as skull vault thickening, elevation of the orbital roof and petreous ridge, also hyperpneumatization of the frontal sinus and mastoid cells. Instead, the CHA of the adult is multifactorial and by imaging it only manifests as loss of volume in one cerebral hemisphere, without compensatory changes in the skull.

Cases report: we present a classic clinical case of CHA secondary to perinatal insult and another case of CHA of adulthood secondary to multiple embolic strokes in a patient with inactive rheumatic heart disease, commenting the imaging differences of these rare clinical entities.

¹Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional La Raza, Distrito Federal, México
²Hospital General Regional 6, Ciudad Madero, Tamaulipas, México

Instituto Mexicano del Seguro Social

Comunicación con:
Edgar Alfredo
Zúñiga-González.
Tel: (833) 126 2079.
Fax: (833) 241 2813.
Correo electrónico:
edgarzuniga1128@
yahoo.com.mx

Recibido: 31 de julio de 2008

Aceptado: 14 de agosto de 2008

Introducción

La hemiatrofia cerebral es un entidad clínica poco frecuente secundaria a múltiples etiologías que producen daño hemisférico unilateral; si estos factores etiológicos aparecen en los dos primeros años de la vida originarán una hemiatrofia primaria o de la infancia; o secundaria o del adulto si se pre-

sentan después de esa edad. La hemiatrofia cerebral de la infancia también es conocida como síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, el cual tiene diferencias etiológicas, clínicas y por imagen de la hemiatrofia cerebral del adulto.^{1,2} Se presenta un caso de hemiatrofia cerebral de la infancia y uno con hemiatrofia cerebral del adulto; se describe etiología, cuadro clínico y diferencias neuroimagenológicas entre ambas.

Palabras clave
síndrome de Dyke-Davidoff-Masson
hemiatrofia facial
encefalopatías
atrofia

Key words
Dyke-Davidoff-Masson
syndrome
facial hemiatrophy
brain diseases
atrophy

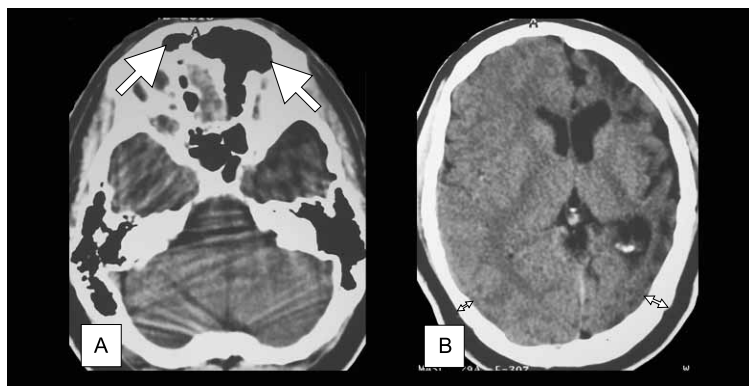


Figura 1. Tomografía axial de cráneo sin contraste. A) Flechas grandes: asimetría de los senos frontales por hiperneumatización del seno frontal izquierdo. B) Atrofia del hemisferio cerebral izquierdo; las flechas de doble cabeza indican incremento del grosor de la hemicalota izquierda

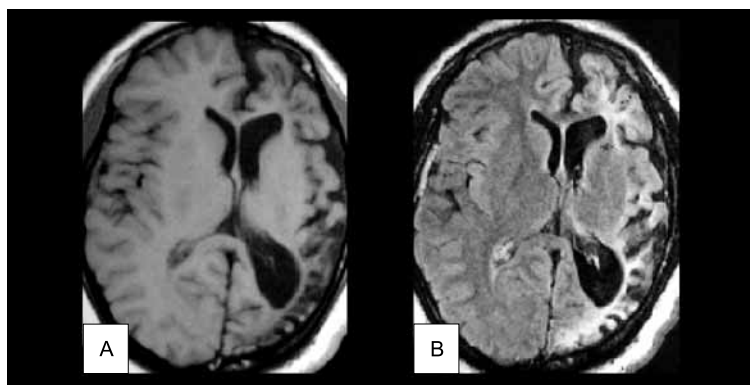


Figura 2. Imagen por resonancia magnética cortes axiales. A) secuencia T1 sin gadolinio con datos de atrofia del hemisferio cerebral izquierdo. B) Secuencia FLAIR con hiperintensidad difusa hemisférica izquierda, correspondiente a gliosis

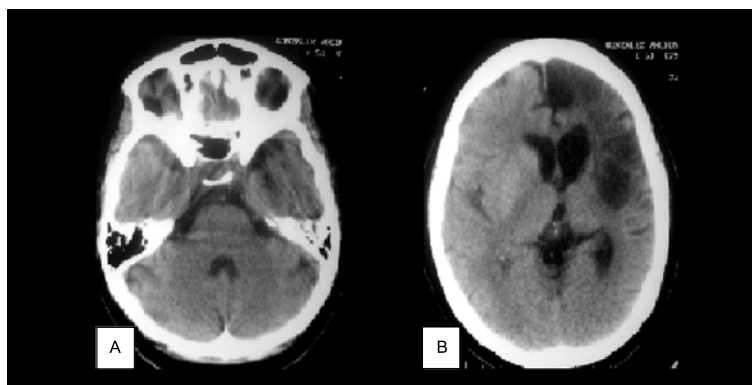


Figura 3. Tomografía axial de cráneo sin contraste. A) Simetría de los senos frontales. B) No hay diferencias en el grosor entre la hemicalota derecha y la izquierda; se observa también atrofia del hemisferio cerebral izquierdo

Casos clínicos

Caso 1

Hombre de 29 años de edad, profesional en área administrativa, con antecedente de nacimiento por parto distócico en el que se utilizó fórceps; desarrollo psicomotor normal. Comenzó con crisis epilépticas parciales simples motoras y parciales complejas desde los dos años de edad, de difícil control a pesar de la administración de múltiples fármacos anticonvulsivos. Las crisis epilépticas desaparecieron después de los 14 años de edad, sin embargo, reiniciaron a los 24 años de edad, de tipo parciales complejas con y sin generalización secundaria, con tres episodios por semana. El paciente es controlado con 200 mg de topiramato/día, 600 mg/día de valproato de magnesio y 300 mg/día de fenitoína. Al examen físico solo se aprecia leve atrofia hemifacial derecha que ocasiona asimetría facial; el resto normal. La tomografía axial de cráneo mostró datos de atrofia del hemisferio cerebral izquierdo y engrosamiento hemicraneal homolateral, así como aumento de la neumatización del seno frontal izquierdo (figura 1). Por resonancia magnética secuencia T1 pudo observarse más claramente los datos de hemiatrofia cerebral izquierda y en la secuencia FLAIR, datos por imagen de gliosis que afecta las sustancias blanca y gris, ocasionando señal alta difusa en el hemisferio cerebral izquierdo. Se evidencian datos indirectos de encefalomalacia subcortical al encontrar áreas hipointensas en T1 y FLAIR (figura 2) e hiperintensas en la secuencia T2.

Caso 2

Mujer de 52 años de edad con diagnóstico de cardiopatía reumática inactiva y doble lesión mitral con predominio de la estenosis; en control con anticoagulantes orales. En 2004 presentó evento vascular cerebral embólico frontal izquierdo, que dejó como secuelas afasia motora y hemiparesia fasciocorporal derecha. En enero de 2006 comenzó con crisis convulsivas parciales motoras secundariamente generalizadas, aproximadamente una cada dos meses; se mantuvo en control con 600 mg/día de valproato de magnesio. Al examen físico, paciente consciente, con afasia motora, paresia facial central derecha, hemiparesia espástica hiperrefléctica derecha y respuesta plantar extensora ipsolateral, marcha espástica; área cardíaca con frecuencia cardíaca de 88 por minuto, ruidos cardíacos rítmicos, foco mitral con soplo sistólico grado I-IV y retumbo prolongado, foco tricuspídeo con soplo sistólico grado

II-IV; el resto sin alteraciones. Por tomografía axial de cráneo fase simple se identificaron múltiples infartos arteriales corticales del territorio carotídeo cerebral izquierdo, de predominio frontal, ocasionando atrofia del hemisferio cerebral izquierdo, sin engrosamiento hemicraneal ipsolateral ni asimetría de los senos frontales (figura 3). El ultrasonido doppler carotídeo y vertebral sin alteraciones.

Discusión

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, descrito en 1933,³ se trata de una entidad clínica rara con solo algunos casos descritos previamente; 69 % de los afectados tiene atrofia del hemisferio cerebral izquierdo y 73.5 % es del sexo masculino.⁴ La forma clásica se caracteriza en los estudios de neuroimagen por pérdida de volumen cerebral unilateral que ocasiona desviación de la línea media hacia el lado atrófico, dilatación ventricular ex vacuo y agrandamiento de los surcos de la convexidad del lado atrófico, así como atrofia del pedúnculo cerebral ipsolateral secundario a degeneración walleriana. También son peculiares cambios compensatorios a nivel óseo ipsolateral del hemisferio atrófico, secundarios al efecto de vacío relativo intracraneal: engrosamiento de la hemicalota y expansión del espacio diploe, elevación del techo orbitario y del peñasco del temporal, hiperneumatización del seno frontal y celdillas mastoideas.⁵⁻⁸ En ocasiones se puede observar hemiatrofia cerebelosa contralateral.^{9,10}

Las manifestaciones clínicas son crisis convulsivas de difícil control, asimetría facial, hemiplejía, hemiparesia o trastornos de los movimientos en las extremidades contralaterales y diversos grados de retraso mental.⁶⁻⁸ Tradicionalmente se considera que el síndrome es secundario a alteración vascular arterial en carótida interna o cerebral media por trombosis, traumatismos, procesos inflamatorios, infecciosos y malformaciones, eventos que pueden ocurrir en el periodo intrauterino (congénita) o en los dos primeros años de vida (adquirida). Alteraciones de la circulación venosa de un hemisferio cerebral pueden ocasionar congestión venosa y, secundariamente, hipoperfusión crónica del hemisferio afectado, originando el síndrome.¹¹⁻¹³

En los estudios de neuroimagen, la hemiatrofia cerebral del adulto se manifiesta solo por atrofia de un hemisferio, sin los cambios compensatorios óseos de la que inicia en la infancia; clínicamente se caracteriza por hemiplejía, trastornos sensitivos, del lenguaje y epilepsia parcial que tiene mejor control y pronóstico que la de la hemiatrofia cerebral de la

infancia; no hay cambios dismórficos corporales y su etiología es vascular, traumática, inmunológica, neoplásica, epilepsia, migraña o idiopática.¹⁴⁻²¹

En el primer caso, el paciente nació mediante parto distócico con ayuda de fórceps, cuyo uso está asociado a lesión traumática de la arteria carótida interna durante el procedimiento. Evolucionó clínicamente con desarrollo psicomotor normal, epilepsia parcial de difícil control, asimetría facial por atrofia de hemicara derecha. Clínicamente y por la imagen de atrofia del hemisferio cerebral izquierdo con engrosamiento craneal homolateral, correspondió a síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, además, el caso coincide con los datos epidemiológicos de mayor frecuencia de afección izquierda y del sexo masculino.

En la paciente con cardiopatía reumática inactiva y doble lesión mitral, con la peculiaridad de múltiples embolismos hacia un solo hemisferio cerebral, se originó enfermedad multiinfarto y hemiatrofia encefálica del lado izquierdo, sin cambios óseos compensatorios. Evolucionó clínicamente con hemiparesia, afasia motora y epilepsia parcial, con buena respuesta clínica con un solo medicamento anticonvulsivo.

Referencias

1. Kochar DK, Jain N, Sharma BV, Kumawat BL, Meena CB. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: neuroimage. *Neurol India* 2001;49(4):417-417.
2. Vosskamper M, Schachenmayr W. Cerebral hemiatrophy: a clinicopathological report of two cases with a contribution to pathogenesis and differential diagnosis. *Clin Neuropathol* 1990;9 (5):244-250.
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. Unal O, Tombul T, Cirak B, Anlar O, Incesu L, Kayan M. Left hemisphere and male sex dominance of cerebral hemiatrophy (Dyke-Davidoff-Masson syndrome). *Clin Imaging* 2004;28(3):163-165.
5. Kulkarni K, Sperling MR, Intenzo C. Positron emission tomography in Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Clin Nucl Med* 2005;30(9):625-627.
6. López-González FJ, Rivas-Pumar P, Rodríguez-Méndez ML, Aldrey-Vázquez JM. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Rev Neurol* 2004;39(9):879-880.
7. Pendse NA, Bapna P, Menghani V, Diwan A. Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS). *Indian J Pediatr* 2004;71(10):943-943.

**Edgar Alfredo
Zúñiga-González
et al. Síndrome
de Dyke-Davidoff-
Masson**

8. Shetty DS, Lakhakar NB, John JR. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Neurol India* 2003;51(1):136-136.
9. Winkler DT, Probst A, Wegmann W, Tolnay M. Dyke-Davidoff-Masson syndrome with crossed cerebellar atrophy: an old disease in a new millenium. *Neuropathol Appl Neurobiol* 2001;27(5):403-405.
10. Romero-Araujo D, Pego-Reigosa R, Brañas-Fernández F, Martínez-Vázquez F, Cortés-Laiño JA. Atrofia cerebelosa contralateral en el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson. *Neurologia* 1999;14(6):320-321.
11. Corey SA, O'Donovan CA. Sturge-Weber syndrome and accompanying Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Arch Neurol* 2005;62(12):1928-1929.
12. Duncan DB, Herholz K, Pietrzyk U, Heiss WD. Regional cerebral blood flow and metabolism in Sturge-Weber disease. *Clin Nucl Med* 1995;20(6):522-523.
13. Uchino A, Sawada A, Takase Y, Abe M, Kudo S. Cerebral hemiatrophy caused by multiple developmental venous anomalies involving nearly the entire cerebral hemisphere. *Clin Imaging* 2001;25(2):82-85.
14. Kumar N, Drubach DA, Black DF. Expanding the spectrum of acquired cerebral hemiatrophy. *J Neuroimaging* 2005;15(2):200-202.
15. Kumar N, Lindell EP, Port JD. Acquired cerebral hemiatrophy: Idiopathic? *J Neuroimaging* 2004;14(2):187-191.
16. Negron D, Correa-Rivas MS, Colon-Castillo LE. Cerebral hemiatrophy: an associated finding in an epileptic child. *P R Health Sci J* 2003;22(2):191-193.
17. Viala K, Chabriat H, Brunereau L, Bousser MG. Hemicerebral atrophy and epilepsy in an adult. *Rev Neurol* 1998;154(1):45-50.
18. Caraballo R, Tenembaum S, Cersosimo R, Pomata H, Medina C, Soprano AM, et al. Rasmussen syndrome. *Rev Neurol* 1998;26(154):978-983.
19. Kim CH, Paek SH, Park IA, Chi JG, Kim DG. Cerebral germinoma with hemiatrophy of the brain: report of three cases. *Acta Neurochir* 2002;144(2):145-150.
20. Liu E, Robertson RL, du Plessis A, Pomeroy SL. Basal ganglia germinoma with progressive cerebral hemiatrophy. *Pediatr Neurol* 1999;20(4):312-314.
21. Jayakumar PN, Rao TV, Arya BY, Jain VK. Hemiatrophy and glioblastoma. *Surg Neurol* 1987;27(3):291-294.