

Caso clínico

Síndrome de Dyke Davidoff-Masson

Martínez-Ortega J.I.(1), Polanco-Llanes A.S.(1), Tarango-Martínez V.M. (2).

(1) Departamento de Medicina Interna, Hospital de Especialidades de Campeche “Dr. Buenfil Osorio”, Campeche, México; (2) Instituto Dermatológico de Jalisco “Dr. José Barba Rubio”, Secretaría de Salud Jalisco, México.

Resumen

Antecedentes: El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson es una patología rara, de etiología indeterminada. Su presentación ha sido registrada con más frecuencia en la infancia y rara en edad adulta. Se caracteriza por presentar hemiparesia, convulsiones, asimetría facial y retraso mental. Para el diagnóstico de esta enfermedad es necesario la clínica y estudios de imagen con hallazgos característicos. **Caso Clínico:** Masculino de 42 años quien inició con crisis epilépticas desde la infancia y retraso mental, con mal apego al tratamiento, hasta presentar un estatus epiléptico súper refractario. **Conclusión:** Se debe tener alto índice de sospecha de esta entidad poco frecuente, ante la presencia de la clínica, la cual en ocasiones se puede presentar como estatus epiléptico de difícil control.

Palabras claves: Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, estatus epiléptico súper refractario, hemiatrofia cerebral.

Summary

Background: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome is a rare pathology, of undetermined etiology. Its presentation has been recorded more frequently in childhood and very rarely in adults. For the diagnosis of this disease, clinical and imaging studies with characteristic findings are necessary. **Clinical case:** 42-year-old male patient who had epileptic seizures from childhood, with poor adherence to treatment, until presenting a super refractory epileptic status. **Conclusion:** We should have high index of suspicion of this infrequent entity, in the presence of the aforementioned clinic, which can sometimes present as super refractory status epilepticus.

Key words: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, super refractory epileptic status, cerebral hemiatrophy.

Caso clínico

Masculino de 42 años sin antecedentes perinatales de importancia, con retraso mental severo desde nacimiento. Se conoce con crisis epilépticas desde el primer año de vida con múltiples ingresos hospitalarios, medicado con fenitoina 100 mg cada 24 horas y carbamazepina 200 mg cada 12 horas de manera irregular y sin adecuado apego. Inició su padecimiento actual con crisis convulsivas tónico clónicas generalizadas de duración variable de 3 a 5 minutos en promedio, las cuales se extendieron por aproximadamente 24 horas y sin recuperar el estado de alerta entre las crisis. Al examen físico se apreció asimetría facial por una leve atrofia derecha, con poca respuesta a estímulos externos. En exploraciones subsecuentes a la recuperación del estado mental intrahospitalaria reveló

hemiparesia derecha, el resto normal; Desde su ingreso se protegió la vía aérea mediante intubación, se impregnó con difenilhidantoína, sedación con midazolam y fentanilo. La tomografía axial de cráneo, reportó atrofia e hipoplasia hemicerebral izquierda asociada a cambios compensatorios en el sistema ventricular, y aumento de la amplitud del seno frontal izquierdo (figura 1). Se integró el diagnóstico de Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) con evolución tórpida y estatus epiléptico súper refractario, para lo cual se le instaló tratamiento a base de benzodiazepina por infusión, fenitoina, valproato de magnesio y levetiracetam, logrando control. Se egresó posterior a un mes de hospitalización con levetiracetam, valproato de magnesio y fenitoina vía oral.

Discusión

El DDMS, fue acuñado en 1933 por Dyke, Davidoff y Masson, los cuales describieron los cambios radiográficos y neumatoencefalográficos del cráneo en una serie de nueve pacientes. Las manifestaciones clínicas que encontraron se caracterizaban por hemiparesia, convulsiones, asimetría facial y retraso mental.¹

Se describen dos formas clínicas, la de la infancia y la del adulto. Este síndrome es consecuencia de una lesión a nivel encefálico durante el crecimiento intrauterino, o durante los primeros años de vida. Afecta directamente el desarrollo cerebral, ocasionando la pérdida de neuronas que comprometen la continuidad de su crecimiento. Esto trae como consecuencia las manifestaciones clínicas características en estos pacientes. La forma del adulto se trata de una hemiatrofia cerebral de origen vascular, traumática, inmunológica, neoplásica, epilepsia, migraña o idiopática sin cambios dismórficos corporales. En general la DDMS es una entidad poco frecuente que puede presentarse a cualquier edad, sin embargo, es más común durante la infancia.²⁻⁴

La fisiopatología se explica debido a que en la formación de surcos cerebrales inicia entre los cuatro y ocho meses de vida fetal, hasta la mitad de su tamaño adulto, al final del primer año, siendo el crecimiento máximo al final de los 3 años, logrando alcanzar tres cuartos del tamaño adulto. Al haber un daño cerebral antes de los tres años, el cráneo óseo mantendrá un crecimiento hacia adentro, ocasionando un mayor ancho de los espacios diploicos, senos paranasales y elevación de la cresta petrosa y el techo orbital, características de este síndrome.³

A pesar de que esta patología no presenta predilección de sexo ni se da con mayor frecuencia en un hemisferio u otro, la mayor parte de la literatura mostró, que es más predominante en pacientes masculinos (73%) y en el hemisferio izquierdo (69%).⁴

Los pacientes con DDMS tienen diversas formas de presentación clínica que depende de la extensión de la lesión cerebral. Puede encontrarse desde asimetría facial, convulsiones, hemiplejía o hemiparesia contralateral con un tipo de parálisis facial de neurona motora superior, hasta retraso mental, junto con

discapacidades de aprendizaje, incluso síntomas neuropsiquiátricos, aunque esta última presentación es poco común.⁵

En cuanto a los estudios de gabinete la hemiatrofia cerebral subtotal o difusa es un hallazgo clásico de imagen. La atrofia focal unilateral puede observarse ocasionalmente en los pedúnculos cerebrales y las regiones talámica, pontina, cerebelosa cruzada y parahipocampal. Las características radiológicas del DDMS también incluyen los cambios compensatorios, como el engrosamiento calvarial, la hiperneumatización de los senos paranasales (principalmente frontales y mastoides), la elevación del hueso temporal y, más raramente, la atrofia del tronco encefálico y el tálamo.^{6,7}

La hemiatrofia cerebral, nos abre un abanico de posibilidades respecto a los diagnósticos diferenciales posibles, siendo los más importantes, la encefalitis de Rasmussen, el síndrome de Sturge-Weber y el síndrome de Silver-Russell. La encefalitis de Rasmussen no muestra cambios calvariales, aunque el paciente se presenta con una historia clínica casi similar; el síndrome de Sturge-Weber, muestra angiomas piales, calcificaciones corticales y nevo flammeus o mancha de vino de oporto; por su parte el síndrome de Silver-Russell tiene el fenotipo facial clásico aunado a clinodactilia, edad ósea retrasada con inteligencia normal y circunferencia normal de la cabeza.⁸⁻¹⁰

Nuestro paciente presentó un déficit neurológico grave, llegando a desarrollar estatus epiléptico, la cual es una emergencia neurológica que requiere manejo inmediato, y se presenta en esta entidad de forma relativamente infrecuente como manifestación inicial.⁷

Conclusiones

El DDMS, es una entidad neurológica poco común con hemiatrofia cerebral, por lo que es importante considerar múltiples diagnósticos diferenciales. Ha sido documentada con más frecuencia durante la infancia, ocasionada por trastornos intrauterinos o perinatales que afectan la buena perfusión de uno de los hemisferios cerebrales. La forma del adulto es multifactorial y se manifiesta en los estudios de imagen con atrofia de un hemisferio pero sin cambios compensatorios óseos (figura 2). Dentro de esta patología lo más grave es su presentación como estatus epiléptico refractario, cuya manifestación si bien infrecuente, suele ser de difícil control.

Figura 1.
Tomografía axial de cráneo sin contraste.
Aumento de la profundidad de los surcos

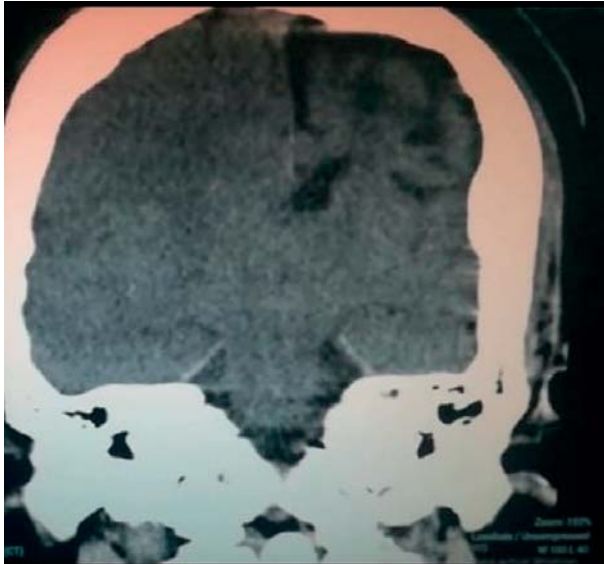
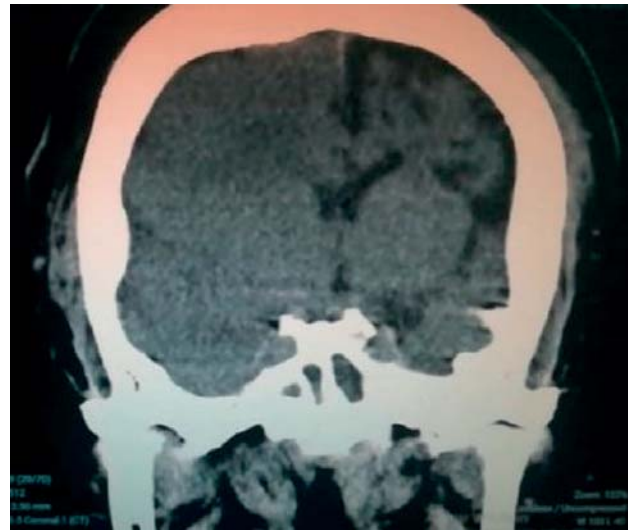


Figura 2.
Tomografía axial de cráneo sin contraste. Atrofia unilateral en el hemisferio cerebral izquierdo



Contacto: Dr. Jesús I. Martínez Ortega

Dirección: Calle José Antonio Torres No. 600, entre avenida Venustiano Carranza y General Manuel Amaya, fraccionamiento Venustiano Carranza. C.P. 45180

Correo: jesusivan_21@hotmail.com Teléfono: (52)9992398813

Referencias bibliográficas

1. Sharma S, Goyal D, Negi A, Sood RG, Jhobta A, Surya M. Dyke-davidoff masson syndrome. Indian Journal of Radiology and Imaging. 2006 Apr 1;16(2):165.
2. Zawar I, Khan AA, Sultan T, Rathore AW. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: An unusual cause of status epilepticus. Neurosciences Journal. 2015 Oct 1;20(4):385-387.
3. Kalaskar R, Kalaskar AR. Classical oral manifestations of Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a case report with review of the literature. Journal of the Korean Association of Oral and Maxillofacial Surgeons. 2018 Aug 1;44(4):198-203.
4. Ayas ZÖ, Asil K, Öcal R. The clinico-radiological spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adults. Neurological Sciences. 2017 Oct;38(10):1823-1828.
5. Sharma S, Goyal D, Negi A, Sood RG, Jhobta A, Surya M. Dyke-davidoff masson syndrome. Indian Journal of Radiology and Imaging. 2006 Apr 1;16(2):165.
6. Singh P, Saggarr K, Ahluwalia A (2010) Dyke-Davidoff-Masson syndrome: classical imaging findings. J Pediatr Neurosci:5124-5125. Doi:10.4103/1817-1745.76108
7. Ayas ZÖ, Asil K, Öcal R. The clinico-radiological spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adults. Neurological Sciences. 2017 Oct;38(10):1823-1828.
8. Sheybani L, Schaller K, Seeck M. Rasmussen's encephalitis: an update. Schweiz Arch Neurol Psychiatr. 2011;162:225-231.
9. Thomas-Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge-Weber syndrome: a review. Pediatric neurology. 2004 May 1;30(5):303-310.
10. Qiu BP, CH S. Silver-Russel syndrome: a case report. World J Pediatr. 2007 Feb 15;3(1):68-70.