

HALLAZGOS TOMOGRÁFICOS EN ENFERMEDAD DE DYKE – DAVIDOFF- MASSON REPORTE DE CASO

DRA. NORMA GRACE DIAZ DE CACEROS*, DRA. ELISA CÓRDOVA
MAZIER**DEPARTAMENTO DE RADIOLOGIA HOSPITAL NACIONAL ROSALES

RESUMEN

La hemiatrofia cerebral de la infancia denominada **Síndrome de Dyke – Davidoff – Masson** es una entidad poco frecuente en la práctica clínica. Caracterizada por la presencia de trastornos cognitivos y de aprendizaje, con grados variables de retardo mental, convulsiones, epilepsia de difícil control, hemiplejía, asimetría facial, cuyo origen es atribuido a injuria cerebral intrauterina o adquirida en el período neonatal temprano, comprometiendo la perfusión cerebral en forma unilateral.

Los hallazgos radiológicos en estudios de tomografía incluyen: pérdida de volumen de un hemisferio cerebral, por lo que se desarrollan cambios óseos compensatorios del lado afectado como engrosamiento de la calota craneana, hiperneumatización de senos frontales y celdillas mastoideas, elevación del peñasco temporal y techo de la órbita.

Se presenta un caso clínico de hemiatrofia cerebral en una paciente de 31 años de edad cuyos hallazgos en estudios de neuroimagen corresponden con las características descritas para el Síndrome de Dyke – Davidoff- Masson.

ABSTRACT

Dyke Davidoff-Masson Syndrome or cerebral hemiatrophy of the childhood, is not frequently encountered in clinical practice. It is an entity characterized by the presence of variable grades of mental retardation, seizures difficult to control, refractory epilepsy, facial asymmetry, contralateral hemiplegia or hemiparesia.

Dyke Davidoff Masson Syndrome is originated by a brain injury that may occur in the intrauterine or early neonatal period, insults that affect the perfusion of a single cerebral hemisphere.

CT imaging features are: loss of volume in one cerebral hemisphere, and compensatory cranial changes in the affected hemisphere like skull thickening, hiperneumatizationⁱ of the frontal sinus and mastoid cells, elevations of the greater wing of sphenoid and petrous ridge, orbital roof .

We present a clinical case report, of cerebral hemiatrophy in a 31 year old patient, whose neuroimaging studies correspond with the characteristics described for Dyke Davidoff Masson Syndrome.

* Médico Radióloga Coordinadora de Tomografía , Departamento de Radiología e Imágenes Hospital Nacional Rosales, El Salvador C.A .**Médico Radióloga Departamento de Radiología e Imágenes HNR.

INTRODUCCION

La hemiatrofia cerebral o Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson es una entidad poco frecuente en la práctica clínica. (1)

Denominada también hemiatrofia cerebral de la infancia, el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson es atribuido a trastornos intrauterinos perinatales o en el período neonatal temprano, que afectan la perfusión de un hemisferio cerebral (2).

Clínicamente se presenta con asimetría facial, hemiplejía contralateral o hemiparesia, convulsiones o epilepsia refractaria, y algún grado de retardo mental el cuál es variable (3).

La TC y la RM son los métodos de imagen rutinarios, de ellos la RM se considera procedimiento de elección, debido a que proporciona detalle de las alteraciones patológicas del tejido cerebral y del tronco cerebral (4).

Los hallazgos tomográficos incluyen: atrofia de un hemisferio cerebral y cambios compensatorios óseos del lado afectado, como engrosamiento de la calota craneana, elevación del peñasco del temporal y techo orbitario, hiperneumatización del seno frontal y celdillas mastoideas ipsi laterales (5).

Aunque clásicamente los hallazgos de neuro imagen se han descrito con mayor frecuencia en el sexo masculino y con mayor afectación del hemisferio cerebral izquierdo (2), aquí se presenta un reporte de caso cuyos hallazgos radiológicos ocurren contrariamente en el hemisferio cerebral derecho y en paciente del sexo femenino.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se trata de una paciente femenina de 31 años de edad conocida en consulta externa de neurología, por epilepsia y retardo mental, desde los cuatro años de edad. recibe tratamiento médico con fenitoina 100 mg vía oral tres veces al día, y fenobarbital 0.1 gr vía oral dos veces al día. Durante su último ingreso al

Hospital Nacional Rosales, se presento en Unidad de Emergencia con historia de tres días de cefalea pulsátil, y crisis clónica de miembro superior derecho

Al examen físico se encuentra hipotrofia de hemicuerpo izquierdo, disminución de la fuerza de miembro superior e inferior izquierdos, movimientos involuntarios clónicos en miembro superior derecho, Babinsky bilateral, y bradilalia.

El electroencefalograma presenta actividad epileptiforme fronto parietal izquierda. Se realizó tomografía cerebral sin contraste endovenoso presentando los siguientes hallazgos: atrofia del hemisferio cerebral derecho, pérdida de volumen cerebral unilateral, (Fig.1) dilatación del sistema ventricular, agrandamiento de los surcos de la convexidad del lado atrófico, (Fig.2) cambios compensatorios a nivel óseo, como engrosamiento de la calota craneal derecha, hiperneumatización del seno frontal derecho y celdillas mastoideas, elevación del peñasco temporal derecho y hemiatrofia cerebelar izquierda (Fig 3,4,5).

DISCUSION

En 1933 Dyke Davidoff y Masson describieron el Síndrome de hemiatrofia cerebral, en una serie de nueve pacientes que clínicamente presentaban hemiparesia, convulsiones, asimetría facial y retardo mental (1).

Es una entidad clínica rara con algunos casos descritos previamente, 69% de los afectados tiene atrofia cerebral del hemisferio izquierdo y 73% es del sexo masculino. (2)

Su etiología puede clasificarse en dos tipos de hemiatrofia definidos por Alpres y Dear: el tipo primario o congénito, y el tipo adquirido o secundario (1).

En el tipo congénito, el daño cerebral usualmente tiene un origen vascular ocurrido directamente durante la vida

intrauterina y los síntomas aparecen al nacimiento o en corto tiempo después del mismo (3).

En el tipo adquirido o secundario, el daño cerebral ocurre durante el período perinatal o más tardíamente. Sus factores etiológicos principales incluyen el trauma, infección, anomalías vasculares de la circulación cerebral, isquemia y hemorragia, y en infantes prematuros, matriz germinal subependimial y hemorragia intraventricular (3).

Tradicionalmente se considera que el síndrome es secundario a la alteración vascular arterial en la arteria carótida interna o cerebral media por trombosis, traumatismos, procesos inflamatorios, infecciosos y malformaciones, eventos que pueden ocurrir como se describió anteriormente en el período intrauterino o en los dos primeros años de vida (2).

Los cambios compensatorios del cráneo reflejan adaptaciones a la disminución del crecimiento unilateral del parénquima cerebral y consisten en engrosamiento de la calota craneana ipsilateral, aumento del espacio diploe y tabla interna, mayor desarrollo de los senos frontales y celdillas mastoideas, elevación del peñasco del temporal, y ala del esfenoides y techo orbitario (1-6).

En los estudios de neuro imagen también puede observarse hipoplasia o hemiatrofia cerebelosa contralateral (2,3). Esto ocurre durante el desarrollo embriológico temprano y también puede ser un hallazgo ocasional o asociado con otras malformaciones supra tentoriales o síndromes familiares o no (3).

También puede encontrarse atrofia del pedúnculo cerebral ipsilateral secundario a degeneración Valeriana.

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 (1-6).

En este caso reportado, la historia y los antecedentes fueron proporcionados por la madre de la paciente, analfabeta funcional, originaria y domiciliada en el área rural. La madre de la paciente refiere haber tenido un embarazo normal, pero sin control prenatal y el parto fue vaginal intra domiciliario sin complicaciones. No hay datos exactos del desarrollo psicomotor durante la infancia. La historia clínica tiene pocos detalles de los acontecimientos, se describe convulsiones de difícil control desde los cuatro años de edad, que necesitaron ingresos intrahospitalarios en varias ocasiones, y no hay mucha claridad en el inicio o cuando notaron su déficit cognitivo. Los hallazgos físicos narrados retrospectivamente mencionan notar una hipotrofia del hemi cuerpo izquierdo, movimientos involuntarios clónicos en miembro superior derecho, y bradilalia. Por sus características clínicas y sumada la imágenes radiológicas típicas de atrofia del hemisferio cerebral derecho, engrosamiento craneal homolateral, con hiperneumatización de seno frontal derecho, atrofia cerebelosa izquierda, se podría inferir que se trata de un Síndrome de Dyke Davidoff Masson.

Lo relevante de este caso es su comportamiento epidemiológico, el cual según las estadísticas, su presentación con afección del lado derecho es poco frecuente, al igual que el compromiso de pacientes del sexo femenino.

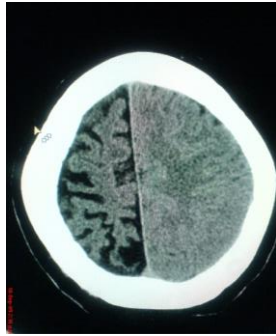


Fig. 1. Atrofia cerebral derecha, pérdida de volumen unilateral, surcos cerebrales prominentes

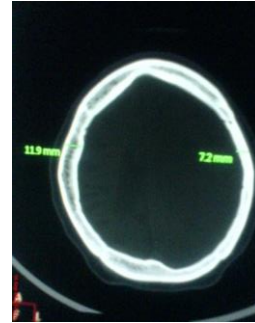


Fig.4. Engrosamiento de la calota craneana en el lado derecho, compare con el contralateral.

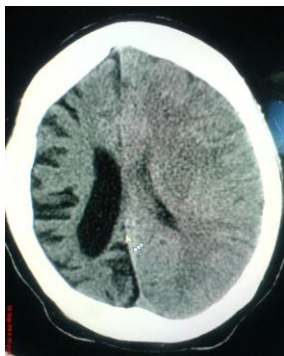


Fig. 2. Dilatación ventricular, hemiatrofia derecha.

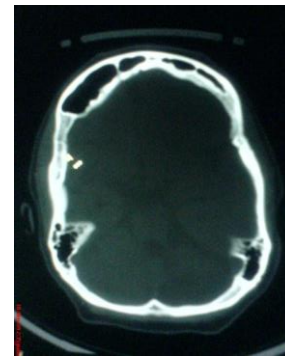


Fig. 5. Hiperneumatización de senos frontales , y celdillas mastoideas del lado derecho, con engrosamiento de calota .

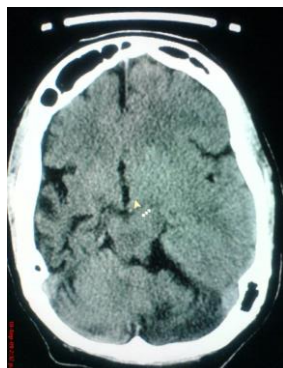


Fig. 3 . Hiperneumatización senos frontales del lado derecho, atrofia cerebelosa izquierda.

REFERENCIAS

- 1.-Aguilar PH, Liu CW, Leitaó H, Issa F, Lepski G, Figueiredo EG, Gomes-Pinto F Marino Jr R. MRI 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):803-807
- 2.-Zúñiga-Gonzalez EA, Molina-Carrion LE, Diego-Silva RC. Síndrome de Dyke Davidoff Masson y hemiatrofia cerebral del adulto . Informe de casos. Rev Med Inst Mex Seg Social 2009,47(2):215-218
- 3.-Sharma S, Goyal D, Negi A, Sood RG, Hobta AJ, Surya M. Dyke Davidoff Masson Syndrome. Ind J Radiol Imag 2006 ;16(2):165-166
- 4.-Nuri Sener MD, Randy Jinkins MD. MRI de hemiatrofia craneoencefálica. Clinical Imaging abril-junio 92;16 (2): 93-97.
- 5.- Yousem DM, Grossman RL. Neuroradiology. The Requisites. 3rd Ed. Philadelphia: Mosby; 2010.

6.- 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). Clinical Imaging mayo-junio 2004;28 (3):163-5.

7.-Gaxiola- Higuera L, Lopez-Meza E. Syndrome de Dyke Davidoff Masson. Disponible en <http://hgculiacan.com/revistahgc/archivos/Rev6%20Caso%20Radiol%C3%B3gico%20Sindrome%20de%20Dyke%20Davidoff%20Mason.pdf>
