

# Síndrome Dyke Davidoff Masson Aspectos Clínico-Radiológicos: Reporte de Caso

## Dyke Davidoff Masson Syndrome Clinical Radiological Aspects: Case Report

Luis Carlos Avellaneda <sup>1</sup> \*; Luis E. Castro <sup>1</sup>  y Ledmar J. Vargas R <sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Hospital Regional de la Orinoquia, Yopal, Colombia

\*Dirigir correspondencia a: [luisk\\_182@hotmail.com](mailto:luisk_182@hotmail.com)

### Proceso Editorial

Recibido: 19 02 2020

Aceptado: 20 06 2021

Publicado: 19 07 2021

### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Dyke Davidoff Masson (DDM) es una rara entidad. Este síndrome tiene una presentación clínica variable desde casos leves a severos, por lo que constituye un reto diagnóstico en edades tempranas y el personal tratante. Sin embargo, dentro de los hallazgos característicos estos pacientes pueden cursar con hemiparesia, asimetría facial, convulsiones, retraso mental y hemiatrofia cerebral en neuroimagen. **Caso clínico:** Paciente de 17 años de edad con antecedente de epilepsia bajo manejo médico, ingreso a urgencias por cuadro de 3 días de cefalea, emesis, fonofobia y síntomas focales por lo que se realizó tomografía craneal, la cual evidencia hallazgos característicos de este síndrome. **Discusión:** El síndrome de DDM es una patología poco descrita en la literatura médica, con presentación variable en su sintomatología. Este puede debutar tanto en edad adulta como en edades tempranas. Sin embargo, hasta el momento no se ha encontrado predisposición según el sexo o el hemisferio afectado. El diagnóstico se basa en hallazgos al examen físico y estudios imagenológicos que sirven para confirmar dicho diagnóstico. El manejo para este síndrome es sintomático y tiene como objetivo mejorar la calidad de vida de los pacientes. **Conclusiones:** Se presenta el caso de un paciente con inicio tardío de síntomas, sin antecedentes perinatales de relevancia y hallazgos tomográficos compatibles con dicho síndrome. El síndrome de DDM es una entidad poco común con una presentación clínica variable desde casos leves a severos, por lo que constituye un desafío diagnóstico en edades tempranas y para el personal tratante.

**Palabras Clave:** hiperostosis cortical; convulsiones; neuroimagen; sistema nervioso central; convulsiones.

### ABSTRACT

**Background:** Dyke Davidoff Masson syndrome (DDM) is a rare entity. This syndrome has a variable clinical presentation from mild to severe cases, which is why it constitutes a diagnostic challenge at an early age and for treating personnel. However, within the characteristic findings, these patients may present with hemiparesis, facial asymmetry, seizures, mental retardation and cerebral hemiatrophy in neuroimaging. **Clinical case:** 17-year-old patient with a history of epilepsy under medical management, admission to the emergency room due to a 3-day picture of headache, emesis, phonophobia and focal symptoms, for which a cranial tomography was performed, which shows characteristic findings of this syndrome. **Discussion:** DDM syndrome is a pathology little described in the medical literature, with a variable presentation in its symptoms. This can debut both in adulthood and at an early age. However, so far no predisposition has been found according to sex or the affected hemisphere. The diagnosis is based on findings from the physical examination and imaging studies that serve to confirm the diagnosis. Management for this syndrome is symptomatic and aims to improve the quality of life of patients. **Conclusions:** The case of a patient with late onset of symptoms, without relevant perinatal history and tomographic findings compatible with said syndrome is presented. DDM syndrome is a rare entity with a variable clinical presentation from mild to severe cases, which is why it constitutes a diagnostic challenge at an early age and for treating personnel.

**Keywords:** cortical hyperostosis; seizures; neuroimaging; Central Nervous System; seizures.

[DOI 10.17081/innosa.130](https://doi.org/10.17081/innosa.130)

©Copyright 2021.

Avellaneda<sup>1</sup> et al.



## I. INTRODUCCIÓN

El síndrome de Dyke Davidoff Masson (SDDM) es una rara enfermedad descrita por primera vez en 1933 por tres investigadores (Dyke, Davidoff y Masson, de ahí su nombre), en pacientes pediátricos (1).

Este síndrome tiene una presentación clínica variable, y su sintomatología puede variar desde casos leves a severos (2). Dentro del cuadro clínico característico se manifiesta con hemiparesia, asimetría facial, convulsiones, retraso mental (RM) y hemiatrofia cerebral en neuroimagen (3). Son pocos los casos de pacientes afectados o diagnosticados en la edad adulta (4, 5).

Presentamos el caso de una paciente adolescente con síndrome de Dyke Davidoff Masson.

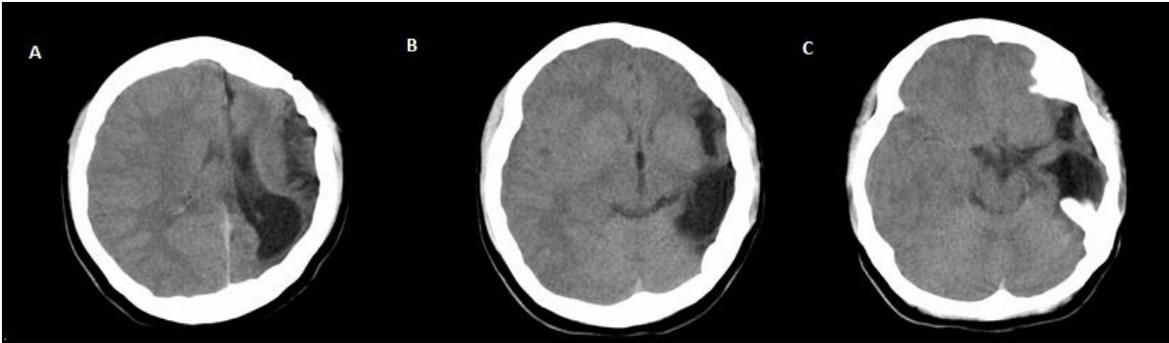
## II. CASO CLÍNICO

Mujer de 17 años quien acude al servicio de urgencias por cuadro de 3 días de evolución dado por cefalea generalizada, de gran intensidad, no irradiada, asociado a náuseas con emesis, fonofobia, dificultad para conciliación del sueño y sensación de parestesias en hemicuerpo derecho, fue manejada ambulatoriamente con ergotamina/cafeína, diclofenaco y dexametasona sin mejoría de su cuadro.

En los antecedentes neonatales era producto del primer embarazo, no presentó complicaciones en el parto, neurodesarrollo normal, vacunación completa según esquema nacional, como antecedentes médicos tenía diagnóstico de epilepsia (primer episodio presentado a los 16 años de edad, donde presentó rigidez involuntaria generalizada de 1 minuto de duración, 15 días después repitió el episodio de rigidez seguido de desviación de la mirada a la izquierda y movimientos tónico clónicos generalizados de 2 minutos de duración) en manejo con carbamazepina 100 mg cada 12 horas y antecedente familiar de diabetes en abuela materna.

Al examen físico de ingreso peso 57 kg, talla 157 cm, paciente afebril, sin signos de dificultad respiratoria, con cifras tensionales en 150/80. Paciente alerta orientada en tiempo y espacio, Glasgow 15/15, pupilas normorreactivas a la luz, no déficit de pares craneales presentaba hemiatrofia y fuerza muscular disminuida en el lado derecho (4/5), marcha normal, no signos de focalización, no signos meníngeos.

Se manejó inicialmente con hidratación parenteral, analgésicos, antieméticos y gastro protección, se indicó la toma de paraclínicos, que reportaron cloro 106,3 meq/l, glucosa en suero 80 mg/dl, potasio 4 meq/l, sodio 139,1 meq/l, electroencefalograma de vigilia, el cual reportó con ritmo de base bien modulado en ritmo alfa posterior y beta anterior con ocasionales complejos de punta en regiones parieto-temporal izquierdo sugestiva de actividad focal epileptiforme y la tomografía computarizada de cráneo simple sin contraste el cual mostraba disminución de volumen del hemisferio cerebral izquierdo, hipodensidad cortico subcortical frontoparietal izquierdo con efecto retráctil sobre el ventrículo lateral ipsilateral, disminución de volumen a nivel de pedúnculo cerebral izquierdo (**Figura 1**).



**Figura 1.** Se ilustran imágenes de Tomografía de cráneo simple (TC) en cortes axiales. A) Disminución del volumen del hemisferio cerebral izquierdo. Hipodensidad cortico-subcortical fronto-parieto-temporal izquierda, con efecto retráctil sobre el ventrículo lateral del mismo lado B) Aumento del volumen del hemisferio cerebral con desplazamiento de la línea media en sentido lateral izquierdo C) Flecha blanca: disminución del volumen del pedúnculo cerebral izquierdo.

Durante la estancia la paciente presentó mejoría del cuadro clínico, por lo que se decidió dar egreso con formulación de carbamazepina a dosis de 200 mg cada 12 horas y cita de seguimiento por neurología.

El seguimiento a los 3 meses de su egreso, la paciente ha evolucionado adecuadamente, sin presentar progresión del déficit neurológico, control adecuado de las crisis convulsivas y adecuado patrón de sueño.

### III. DISCUSIÓN

Hasta el momento, no se ha demostrado predisposición por el hemisferio afectado, sin embargo, se ha encontrado que esta entidad patológica se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino (6), son pocos los casos que existen en personas del sexo femenino (7, 8).

Dentro de los procesos fisiopatológicos que se ha encontrado que la atrofia cerebral se debe a un proceso de isquemia intrauterina por oclusión vascular que compromete la arteria cerebral media (9), lo cual contribuye a una reducción en la circulación cerebral y por consiguiente disminución de producción de factores neurotróficos y población neuronal lo que conlleva a atrofia cerebral (10), esto facilita la aparición de debilidad muscular por tanto, en el caso de pacientes menores de 3 años que presenten dicha manifestación se debe tener como opción diagnóstica el SDDM (7).

El cuadro clínico de esta entidad patológica puede variar, sin embargo, se caracteriza por presentar hemiparesia, asimetría facial, convulsiones, retraso mental (RM) y hemiatrofia cerebral en neuroimagen (11,12). Adicionalmente, pueden presentar problemas de comportamiento como trastornos del sueño, irritabilidad, arrebatos de ira, aumento de la actividad psicomotora, desconfianza y conversaciones irrelevantes (13), otras manifestaciones menos comunes asociadas a este síndrome se han descrito el caso de paladar arqueado, tortícolis, postura espástica, y escoliosis generalmente de localización torácica (14, 15).

El diagnóstico de esta entidad patológica se basa en los hallazgos imagenológicos acompañados del cuadro clínico, donde se considera que la tomografía axial computada (TAC) o Imagen por resonancia magnética (MRI) son las pruebas de elección (16). Dentro de los hallazgos radiológicos de los pacientes con SDDM, se pueden evidenciar hemiatrofia / hipoplasia cerebral, hiperostosis cortical, neumatización de senos paranasales los cuales son compatibles con el caso presentado, cabe resaltar la presencia de hipoplasia peduncular izquierda asociado. Por otra parte, la elevación de la porción petrosa del temporal y ala del esfenoides son otros hallazgos mencionados (17), las cuales se hacen más evidentes a medida que avanza el tiempo (18, 19).

Esta entidad patológica se debe diferenciar de otras enfermedades que pueden generar hemiatrofia cerebral, teniendo en cuenta la progresión del cuadro clínico. Dentro del diagnóstico diferencial a tener presente en los pacientes con hemiatrofia cerebral, existen patologías adquiridas como accidentes cerebrovasculares y traumas craneoencefálicos (se caracterizan por presentar cuadros clínicos abruptos), mientras que las patologías de tipo congénito, se caracterizan por presentar hemiatrofia cerebral con evolución progresiva donde se incluyen el síndrome de struge weber, síndrome de Rasmussen, germinoma ganglio basal, síndrome de silver Russell, síndrome de fishman, entre otros (20 – 22).

El manejo de esta enfermedad es sintomático (23). Las neuroimágenes juegan un papel fundamental en este aspecto, puesto que la tomografía por emisión de positrones (PET/TC) y la imagen por resonancia magnética funcional (fMRI) pueden visualizar alteraciones en la perfusión cerebral y metabolismo lo cual arroja información importante a la hora de planear el abordaje terapéutico (24).

#### IV. CONCLUSIONES

El síndrome de Dyke-davidoff-Masson es una rara patología poco descrita en la literatura médica, con una presentación variable en su sintomatología, sin embargo, se debe tener presente los hallazgos durante el examen físico del paciente y la realización de estudios de neuroimagen para poder hacer este diagnóstico. Se documentó la presentación de una paciente con inicio de síntomas tardíos, sin antecedentes relevantes a nivel perinatal, y hallazgos tomográficos compatibles con SDDM. Hasta el momento no se ha conoce un manejo terapéutico, por tanto, se debe dar manejo sintomatológico a estos pacientes y manejo integral por múltiples especialidades en busca de mejorar su calidad de vida. En algunos casos se puede tener la opción de manejo neuroquirúrgico para aquellos pacientes refractarios a manejo anticonvulsivo.

**Contribución de autores:** Los procesos de Conceptualización, investigación, escritura, preparación del borrador original, revisión y edición fueron realizados por: Luis Carlos Avellaneda; Luis E. Castro; Ledmar J. Vargas R. Por tanto, Todos los autores han leído y aceptado la versión publicada del manuscrito.

**Fondos:** Esta investigación no recibió fondos externos.

**Conflictos de intereses:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## REFERENCIAS

1. Dyke C, Davidoff L, Masson C. Cerebral hemiatrophy & homolateral atrophy of the skull and sinuses. Surg Gynecol Obs [internet] 1932 [citado 2020 sep 10]; 57:588–600. [https://scholar.google.com/scholar\\_lookup?journal=Surg+Gynecol+Obstet&title=Cerebral+hemi+atrophy+with+homolateral+hypertrophy+of+the+skull+and+sinuses&author=CG+Dyke&author=LM+Davidoff&author=CB+Masson&volume=57&publication\\_year=1933&pages=588-600&](https://scholar.google.com/scholar_lookup?journal=Surg+Gynecol+Obstet&title=Cerebral+hemi+atrophy+with+homolateral+hypertrophy+of+the+skull+and+sinuses&author=CG+Dyke&author=LM+Davidoff&author=CB+Masson&volume=57&publication_year=1933&pages=588-600&)
2. 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 [Internet]. 2004 May-Jun [citado 2020 sep 10]; 28(3):163-5. DOI: [10.1016/S0899-7071\(03\)00158-X](https://doi.org/10.1016/S0899-7071(03)00158-X)
3. Manghera PS, Sharma BB, Singh V. Dyke-Davidoff-Masson syndrome – revisited. J Assoc Phys India [Internet] 2014 ;62:75. DOI: [10.4103/neuroindia.NI\\_1004\\_15](https://doi.org/10.4103/neuroindia.NI_1004_15)
4. Jose Danilo Bengzon Diestro, Maria Kristina Casanova Dorotan, Alvin Carlos Camacho. Clinical spectrum of Dyke-Davidoff-Masson syndrome in the adult: an atypical presentation and review of literature. BMJ Case Rep. 2018; 2018: bcr2018224170. DOI: [10.1136/bcr-2018-224170](https://doi.org/10.1136/bcr-2018-224170)
5. Biçici V, Ekiz T, Bingöl I, et al. Dyke-Davidoff-Masson syndrome in adulthood: a 50-year diagnostic delay. Neurology 2014;83:1121. <https://n.neurology.org/content/83/12/1121>
6. Ulises Esteban Bravo Angel, Juan A. Regalado Chico, Héctor Alfredo Montenegro Rosales, Dyke Davidoff Masson: Report of four cases and review of literatura, revista chilena de neurocirugía 41: 167-173, 2015 [http://www.neurocirugiachile.org/pdfrevista/v41\\_n2\\_2015/neurocirugia\\_v41n2\\_2015.pdf](http://www.neurocirugiachile.org/pdfrevista/v41_n2_2015/neurocirugia_v41n2_2015.pdf)
7. Adebayo PB, Bakare A, Bello MM, et al. Dyke–Davidoff–Masson syndrome in a Nigerian. Epilepsy Behav Case Rep 2017;7:10–12. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213323216300548?via%3Dihub>
8. Arora R, Rani JY. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: imaging features with illustration of two cases. Quant Imaging Med Surg 2015;5:469–71. DOI: [10.3978/j.issn.2223-4292.2014.11.17](https://doi.org/10.3978/j.issn.2223-4292.2014.11.17)
9. Tasdemir HA, Incesu L, Yazicioglu AK, et al. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Clin Imaging 2002;26:13-17. DOI: [10.1016/s0899-7071\(01\)00318-7](https://doi.org/10.1016/s0899-7071(01)00318-7)
10. Ujjawal Roy, Ajay Panwar, Andreesh Mukherjee, Debsadhan Biswas. Adult presentation of Dyke Davidoff Masson syndrome: a case report, Karger, case report in neurology 2016;8:20–26. DOI: [10.1159/000443521](https://doi.org/10.1159/000443521)
11. Solomon GE, Hilal SK, Gold AP, et al. Natural history of acute hemiplegia of childhood. Brain 1970;93:107–20. DOI: [10.1093/brain/93.1.107](https://doi.org/10.1093/brain/93.1.107)
12. Sharma S, Goyal D, Negi A, Sood RG, Jhobta A, Surya M. Dyke–Davidoff–Masson syndrome. Indian J Radiol Imaging 2006;16:165-6. <https://www.researchgate.net/publication/295869095>
13. Pena Llamas, C. Fernández García, M.A. Fernández Blázquez, Hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy syndrome. Follow up of a case to adulthood. Neurología. 2010; 25 (7): 142 - 143. <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-english-edition--495-articulo-hemiconvulsion-hemiplegia-epilepsy-syndrome-follow-up-case-S2173580810700857>
14. Manghera PS, Sharma BB, Singh V. Dyke-Davidoff-Masson syndrome – revisited. J Assoc Phys India 2014; 62:75. DOI:[10.4103/neuroindia.NI\\_1004\\_15](https://doi.org/10.4103/neuroindia.NI_1004_15)
15. Pandey S, Jain S. Dyke – Davidoff-Masson syndrome: A Classical case with additional skeletal findings. Neurol India (serial online) 2015 (cited 2017 Dec 20)63:77-6. Available from: <http://www.neurologyindia.com/text.asp?2015/63/5/774/166545>
16. Kyung-Il Park, Jae-Myun Chung, Ji-Young Kim. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Cases of Two Brothers and Literature Review. Journal of epilepsy research. 2014; 4:24-27. DOI: [10.14581/jer.14006](https://doi.org/10.14581/jer.14006)
17. Balkrishna Shrestha. Acquired Cerebral Hemiatrophy: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome - A Case Report. Turkish Neurosurgery. 2013; 23 (1): 117-121 [http://www.turkishneurosurgery.org.tr/pdf/pdf\\_JTN\\_1108.pdf](http://www.turkishneurosurgery.org.tr/pdf/pdf_JTN_1108.pdf)

18. Mohammad Hanif, Kazi Giasuddin Ahmed, Devendra Nath Sarkar. dyke-davidoff-masson syndrome: an uncommon cause of refractory epilepsy, Bangladesh J medicine 2014; 25 (1):31-34. [DOI: 10.3329/bjmed.v25i1.25077](https://doi.org/10.3329/bjmed.v25i1.25077)
19. Uduma FU, Emejulu JK, Motah M, Okere PC, Ongolo PC, Muna W. Differential diagnoses of cerebral hemiatrophy in childhood: a review of literature with illustrative report of two cases. Glob J Health Sci. 2013;5(3):195–207. [DOI: 10.5539/gjhs.v5n3p195](https://doi.org/10.5539/gjhs.v5n3p195)
20. López-González FJ, Rivas-Pumar P, Rodríguez-Méndez ML , Aldrey JM . Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Rev Neurol 2004;39 (09):879-880. [DOI: 10.33588/rn.3909.2003485](https://doi.org/10.33588/rn.3909.2003485)
21. Tan, A.P., Wong, Y.L.J., Lin, B.J. et al. Clinico-radiological approach to cerebral hemiatrophy. Childs Nerv Syst. 2018; 34: 2377–2390. [DOI: 10.1007/s00381-018-3934-3](https://doi.org/10.1007/s00381-018-3934-3)
22. McMonagle P, Deering F, Berliner Y, Kertesz A. The cognitive profile of posterior cortical atrophy. Neurology. 2006; 66: 331–338. [DOI: 10.1212/01.wnl.0000196477.78548.db](https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000196477.78548.db)
23. Giancarlo Conde Cardona, Martín Torres Zambrano. Structural epilepsy due to Dyke Davidoff Masson syndrome: an infrequent case of refractory epilepsy. Acta medica colombiana 2017; 33 (4): 251- 256. <https://doi.org/10.22379/24224022163>
24. Anna Misyail Abdul Rashid<sup>1</sup> and Mohamad Syafeeq Faez. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: a case report. BMC Neurol. 2018; 18: 76. DOI: [10.1186/s12883-018-1079-3](https://doi.org/10.1186/s12883-018-1079-3)