

Casos en imagen 3.—SÍNDROME DE DYKE-DAVIDOFF-MASSON

Diagnóstico

Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson.

Hallazgos radiológicos

En la figura 1 se presenta un corte de tomografía axial computarizada (TAC) a través de los senos frontales, fosa posterior y fosas temporales, poniéndose de manifiesto la asimetría en el desarrollo de los senos frontales a favor del izquierdo. También se insinúa un menor tamaño de la fosa temporal homolateral.

La figura 2 muestra un corte en el plano coronal de localización anterior con potenciación FLAIR. A pesar de la simetría de corte puede comprobarse una importante asimetría, que implica tanto al encéfalo como al cráneo, destacando en este último el desarrollo prominente del seno frontal izquierdo, que se acompaña de un aumento del grosor del diploe del hueso frontal en este lado.

En la figura 3 se recoge un corte medio en el plano coronal, a la altura de los tálamos, con potenciación en T1 mediante secuencia de inversión-recuperación. Además de la atrofia cortical hemisférica izquierda se puede ver atrofia de núcleos de la base y del hipocampo. El tálamo derecho impronta levemente sobre la línea media.

La figura 4 muestra la hemiatrofia cerebral. Se trata de un corte axial de una secuencia TSE o FSE DP-T2, de la que se ha seleccionado el segundo eco.

Comentario

En 1933 Dyke, Davidoff y Masson describieron¹ una serie de 9 pacientes de edad infantil que presentaban hemiplejía, hemiatrofia cerebral e hipertrofia homolateral de la calota craneal, senos paranasales y celdillas mastoideas.

Para explicar el hallazgo fundamental del síndrome, la hemiatrofia cerebral, se han propuesto² dos mecanismos de acción principales: el insulto vascular que genera un daño cerebral focal o el estado epiléptico prolongado. De cualquier modo, ya sea congénito, perinatal o en edad infantil temprana, el insulto cerebral provoca una pérdida neuronal multifocal.

Clínicamente existen grados variables de asimetría facial, crisis epilépticas, hemiparesia o hemiplejía contralateral. Puede existir o no retraso mental³, así como otras alteraciones en la esfera del lenguaje.

En la literatura encontramos⁴⁻⁸ asociaciones entre la hemiatrofia cerebral y otros desórdenes, tanto encefálicos como sistémicos. En general se trata de asociaciones esporádicas, no existiendo suficiente evidencia en la literatura que establezca asociaciones no eventuales. En este caso, la historia clínica de la paciente no revela ningún otro padecimiento. A la edad de 14 meses sufrió una encefalitis y desde entonces presenta crisis epilépticas. La paciente muestra una capacidad intelectual deficiente.

Tanto la TC como la resonancia magnética (RM) pueden ser útiles para la valoración en imagen del síndrome^{9,10}. El estudio de imagen persigue evaluar los hallazgos morfológicos que sugieren el diagnóstico y descartar alteraciones intracraneales asociadas. Además de la hemiatrofia cerebral no es infrecuente un mayor o menor grado de hipertrofia hemisférica contralateral que impronta en su crecimiento sobrepasando la línea media.

Adicionalmente a la atrofia del hemisferio cerebral, incluyendo su correspondiente pedúnculo, puede existir atrofia cerebelosa ipsilateral, bilateral o del hemisferio cerebeloso contralateral¹¹. También encontraremos grados variables de engrosamiento de la calota craneal, y un mayor desarrollo de los senos paranasales en el lado de la hemiatrofia cerebral. El estudio con angio-RM puede mostrar vasos de menor calibre en el lado atrófico.

En el diagnóstico diferencial deben incluirse el síndrome de Sturge-Weber o la encefalitis de Rasmussen, que cursan con hemiatrofia, así como algunos tumores cerebrales¹². También debe distinguirse de los procesos que cursan con megalencefalía unilateral. Además de otros hallazgos de imagen el cuadro clínico debe ayudar a su diferenciación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dyke CG, Davidoff LM, Masson CB. Cerebral hemiatrophy with homolateral hypertrophy of the skull and sinuses. *Surg Gynecol Obstet.* 1933;57:588-600.
2. Dix JE, Cail WS. Cerebral hemiatrophy. Classification on the basis of MR imaging findings of mesial temporal sclerosis and childhood febrile seizures. *Radiology.* 1997;203: 269-74.
3. Zilkha A. CT of cerebral hemiatrophy. *AJR.* 1980;135:259-62.
4. Maehara T, Machida T, Tsuchiya K, Iio M. Brain tumors with ipsilateral cerebral hemiatrophy. *Am J Neuroradiol.* 1983;4:478-80.
5. Stred SE, Byrum CJ, Bove EL, Oliphant M. Coarctation of the midaortic arch presenting with monoparesis. *Ann Thorac Surg.* 1986;42:210-2.
6. Jayakumar PN, Rao TV, Arya BY, Jain VK. Hemiatrophy and glioblastoma. *Surg Neurol.* 1987;27:291-4.
7. Sener RN. Growing skull fracture in a patient with cerebral hemiatrophy. *Pediatr Radiol.* 1995;25:64-5.
8. Ünal Ö, Çaksen H, Kýymaz N, Dilek Y, Kayan M, Anlar Ö. Cerebral hemiatrophy associated with hematological and developmental disorders. *J Pediatr Neurol.* 2004;2:171-4.
9. Aguiar PH, Liu CW, Leitao H, Issa F, Lepski G, Figueiredo EG, et al. MR and CT imaging in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. Report of three cases and contribution to pathogenesis and differential diagnosis. *Arq Neuropsiquiatr.* 1998;56:803-7.
10. Haydar A, Lutfi I, Alper K, Ümit B, Levent G. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *J Clin Imag.* 2002;26:13-7.
11. Carrazana EJ, Liu GT, Holmes GL. Crossed cerebellar atrophy in the Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *Neuroradiology.* 1992;34:326.
12. Sener RN, Jenkins JR. MR of craniocerebral hemiatrophy. *Clin Imaging.* 1992;16:93-7.

Correspondencia:

Carlos Caparrós Escudero.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Hospital Universitario Virgen Macarena.
Avda. Dr. Fedriani, 3.
41009 Sevilla.
ccaparros@seram.org