DOI: https://doi.org/10.46296/gt.v8i16.0260

SÍNDROME DE DYKE-DAVIDOFF-MASSON: HALLAZGOS RADIOLÓGICOS EN UN CASO DE HEMIATROFIA CEREBRAL IZQUIERDA EN ADULTO JOVEN

DYKE-DAVIDOFF-MASSON SYNDROME: RADIOLOGICAL FINDINGS IN A CASE OF LEFT CEREBRAL HEMIATROPHY IN A YOUNG ADULT

Romero-Arnedo Leonardo [1]; Jaimes-Bautista Jefferson [2]; Hernández-Muñoz Diana [3]; Orozco Fausto [4]; Chacón-Salazar Sergio Andrés [5]; Salcedo-Martínez Juan Carlos [6]

[1] Médico. Residente en Radiología e Imágenes Diagnósticas. Facultad de Medicina, Universidad del Sinú. Cartagena, Colombia. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0003-1631-4805.

[2] Médico. Residente en Radiología e Imágenes Diagnósticas. Facultad de Medicina, Universidad del Sinú. Cartagena, Colombia. ORCID ID: https://orcid.org/0000-0001-5042-9663.

[3] Médico. Especialista en Epidemiologia Universidad Autónoma de Bucaramanga (UNAB), Bucaramanga, Colombia. ORCID ID: https://orcid.org/0000-0002-9923-5840.

[4] Médico. Especialista en Radiología. Médico, Docente en Radiología e Imágenes diagnosticas Universidad del Sinú. Cartagena, Colombia. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0004-7331-8121 .

[5] Médico. Universidad Metropolitana de Barranquilla. Barranquilla, Colombia. ORCID ID: https://orcid.org/0009-0009-8544-9408.

[6] Médico Especialista en Radiología, Universidad Ciencias Médicas de La Habana. Cuba. ORCID ID: https://orcid.org/0000-0002-4145-3706.

Resumen

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) es una malformación cerebral poco frecuente caracterizada por hemiatrofia cerebral, asociada a hipertrofia compensatoria del cráneo y de los senos paranasales del mismo lado. Suele manifestarse clínicamente con convulsiones, hemiparesia contralateral y retraso cognitivo. El diagnóstico se realiza mediante resonancia magnética, donde se identifican hallazgos típicos como atrofia cerebral unilateral, dilatación ventricular ex vacuo, engrosamiento óseo y gliosis. Se presenta el caso de un adulto joven con síntomas neurológicos inespecíficos y antecedentes de epilepsia en la infancia, en quien la RM reveló hallazgos compatibles con el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson.

Palabras claves: Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, hemiatrofia cerebral, resonancia magnética, convulsiones, atrofia cerebral, hallazgos por imagen, trastornos neurológicos congénitos.

Abstract

Dyke-Davidoff-Masson syndrome (DDMS) is a rare cerebral malformation characterized by cerebral hemiatrophy associated with compensatory hypertrophy of the skull and ipsilateral paranasal sinuses. Clinical manifestations include seizures, contralateral hemiparesis, and cognitive delay. Diagnosis is established through magnetic resonance imaging (MRI), which reveals hallmark features such as unilateral cerebral atrophy, ex vacuo ventricular dilatation, skull thickening, and gliosis. We present the case of a young adult with nonspecific neurological symptoms and a history of childhood epilepsy, in whom MRI demonstrated findings consistent with Dyke-Davidoff-Masson syndrome.

Keywords: Dyke-Davidoff-Masson syndrome, cerebral hemiatrophy, magnetic resonance imaging, seizures, brain atrophy, radiological findings, congenital neurological disorders.

Información del manuscrito:
Fecha de recepción: 06 de junio de 2025.
Fecha de aceptación: 12 de agosto de 2025.
Fecha de publicación: 02 de septiembre de 2025.

1. Introducción

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) el cual se manifiesta por la aparición de hemiatrofia cerebral, asociada a engrosamiento compensatorio del cráneo, desplazamiento del borde petroso y ala esfenoidal e hiperneumatización de los senos paranasales ipsilaterales (1,2). Las manifestaciones clínicas más comunes son convulsiones, hemiparesia contralateral, retraso cognitivo, trastornos del lenguaje, alteraciones en la marcha y asimetría facial (3). El estudio ideal para su diagnóstico es la resonancia magnética debido a su alta sensibilidad para observar cambios mínimos en el parénquima cerebral como signos de atrofia cerebral hemisférica, gliosis, dilatación del sistema ventricular, indiferenciación entre sustancia blanca y gris, entre otros hallazgos (6-9). El objetivo de publicar este artículo es darle visibilidad a una enfermedad poco frecuente y difundir los hallazgos radiológicos característicos del DDMS por resonancia magnética, lo que permite hacer diagnostico oportuno y especifico evitando errores diagnósticos, especialmente en pacientes con epilepsia refractaria o hemiparesia de causa desconocida.

Etiología

En el año de 1933 los investigadores Dyke, Davidoff y Masson a través de un estudio de caso de pacientes pediátricos se describe por primera vez e l síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) es una patología con una incidencia y prevalencia muy baja debido a su variabilidad de presentación, y su edad media de aparición es a los 19 años, pero puede manifestarse desde el nacimiento hasta alrededor de los 80 años, tiene un leve predominio por el sexo masculino y el hemisferio cerebral que más afecta es el izquierdo (4,5). Etiológicamente se han identificado identificadas dos orígenes de la enfermedad: de manera congénita o adquirida. El tipo congénito se genera en el periodo intrauterino o perinatal donde el embrión sufre isquemia o hemorragias debido a patologías maternas como infecciones, trombosis o complicaciones durante el parto que genera déficit de oxígeno en el feto por alteraciones en la perfusión de la arteria cerebral media (10,11). En cambio, el tipo

adquirido ocurre en la infancia debido a traumatismos craneoencefálico, encefalitis, infartos, hemorragia cerebral o neoplasia que afectan un hemisferio cerebral en crecimiento (4,6). Ambas formas desencadenan mecanismos compensatorios en el cráneo en crecimiento, que incluyen hiperostosis, hiperneumatización de senos paranasales y desplazamiento de estructuras óseas adyacentes, como el ala esfenoidal y la pirámide petrosa del temporal (18).

Hallazgos imagenológicos del síndrome de Dyke-Davidoff-Masson

El hallazgo característico la disminución del volumen hemisférico y aumento del sistema ventricular ipsilateral (dilatación ex vacuo) en relación con hemiatrofia cerebral y puede acompañarse de gliosis y pérdida de diferenciación entre sustancia blanca y gris, el cual afecta más específicamente en el lóbulo frontal o parietal del hemisferio comprometido (16,17). En esta patología se presentan signos compensatorios como el engrosamiento de las paredes del cráneo, el crecimiento del tamaño del ala del hueso esfenoide, borde petroso, los senos paranasales, celdillas mastoideas y desplazamiento de la línea media hacia el lado atrófico (10,11). En la resonancia magnética en las secuencias FLAIR y T2 se observa hiperintensidad de la sustancia blanca subcortical, lo cual sugiere procesos de encefalomalacia crónica o desmielinización secundaria (15). En algunos pacientes se ha descrito además atrofia del pedúnculo cerebral, tálamo y núcleos basales ipsilaterales, e incluso atrofia cerebelosa contralateral como manifestación de degeneración transneuronal cruzada (4,19).

El grupo de estos signos es posible de usar para un diagnóstico seguro cuando están correlacionados con la exploración clínica. Sin embargo, en casos atípicos, los hallazgos pueden ser mimética de otras causas de hemiatrofia cerebral como con la encefalomalacia postinfecciosa, las secuelas de infartos del período perinatal o malformaciones, por lo tanto, lo importante de la identificación por imágenes y su

correlación clínica para realizar un adecuado diagnóstico (15).

2. Presentación del caso

Paciente masculino de 39 años acude al servicio de consulta externa por presentar episodios ocasionales de mareo e inestabilidad de la marcha no relacionados con cambios posturales, acompañados de leve cefalea holocraneana autolimitada.

Antecedentes personales:

Episodios convulsivos en la infancia, controlados farmacológicamente con carbamazepina con adecuada respuesta y sin recurrencias desde la adolescencia. No ha presentado nuevas crisis en la edad adulta. No refiere trauma craneoencefálico, infecciones del sistema nervioso central, ni enfermedades vasculares conocidas. No se reportan comorbilidades crónicas. Niega consumo de alcohol, tabaco o sustancias psicoactivas. Sin antecedentes familiares relevantes de epilepsia u otras enfermedades neurológicas.

Examen físico:

Paciente en buenas condiciones generales, alerta, colaborador y orientado con Signos vitales dentro de parámetros normales: TA 118/76 mmHg, FC 72 lpm, FR 16 rpm, temperatura 36.6 °C, saturación 98%, No se evidencian signos de focalización neurológica ni compromiso sistémico, fuerza muscular conservada (5/5). El paciente fue valorado por neurología por los antecedentes de epilepsia infantil y la aparición de síntomas neurológicos subjetivos como mareo e inestabilidad. Aunque el examen físico resultó normal, el especialista Se solicitó resonancia magnética cerebral, sospechando una posible alteración estructural cerebral residual secundaria a su antecedente convulsivo infantil.

Hallazgos por imágenes diagnósticas Se realizó estudio por RM de cerebro con equipo 1.5 T, secuencias ponderadas en T1, T2 y FLAIR en planos axial, coronal y sagital. Se evidenció asimetría de los hemisferios cerebrales, con hemiatrofia izquierda, adelgazamiento del cuerpo calloso, dilatación ex vacuo del ventrículo lateral izquierdo, agrandamiento del

seno frontal ipsilateral y área de gliosis focal en ganglios basales izquierdos. Las cisternas peritroncales y espacios subaracnoideos del lado derecho se encuentran conservados. La línea media está centrada. No se identificaron signos de isquemia aguda en la secuencia de difusión. La fosa posterior no muestra hallazgos relevantes. Estos hallazgos son sugestivos de síndrome de Dyke-Davidoff-Masson de predominio izquierdo. (imagen 2: A, B, C, D) Se solicita valoración por neurocirugía el cual considera luego de la revisión del paciente y de los exámenes complementarios y de imagen el cual determina que la ausencia de signos clínicos de hipertensión endocraneana, crisis convulsivas activas o efectos de masa, concluye que corresponde a una forma estable y compensada del síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, sin indicación quirúrgica. Se enfatizó que el tratamiento debía mantenerse conservador y sintomático, con seguimiento ambulatorio por neurología, descartando por completo la necesidad de intervención neuroquirúrgica. El paciente permaneció clínicamente estable, sin nuevos episodios neurológicos durante el seguimiento de tres meses. Se descartó recurrencia de epilepsia y se instruyó sobre signos de alarma. Fue dado de alta con recomendaciones para control neurológico periódico y educación sobre su condición.

Imagen 1. *Asimetría de los hemisferios cerebrales con hemiatrofia izquierda. Obsérvese dilatación ex vacuo del ventrículo lateral izquierdo y agrandamiento del seno frontal ipsilateral.*

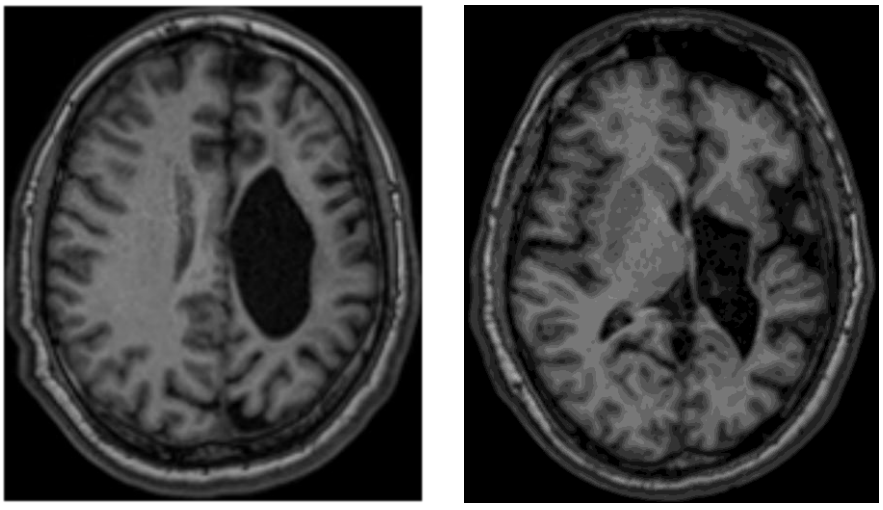
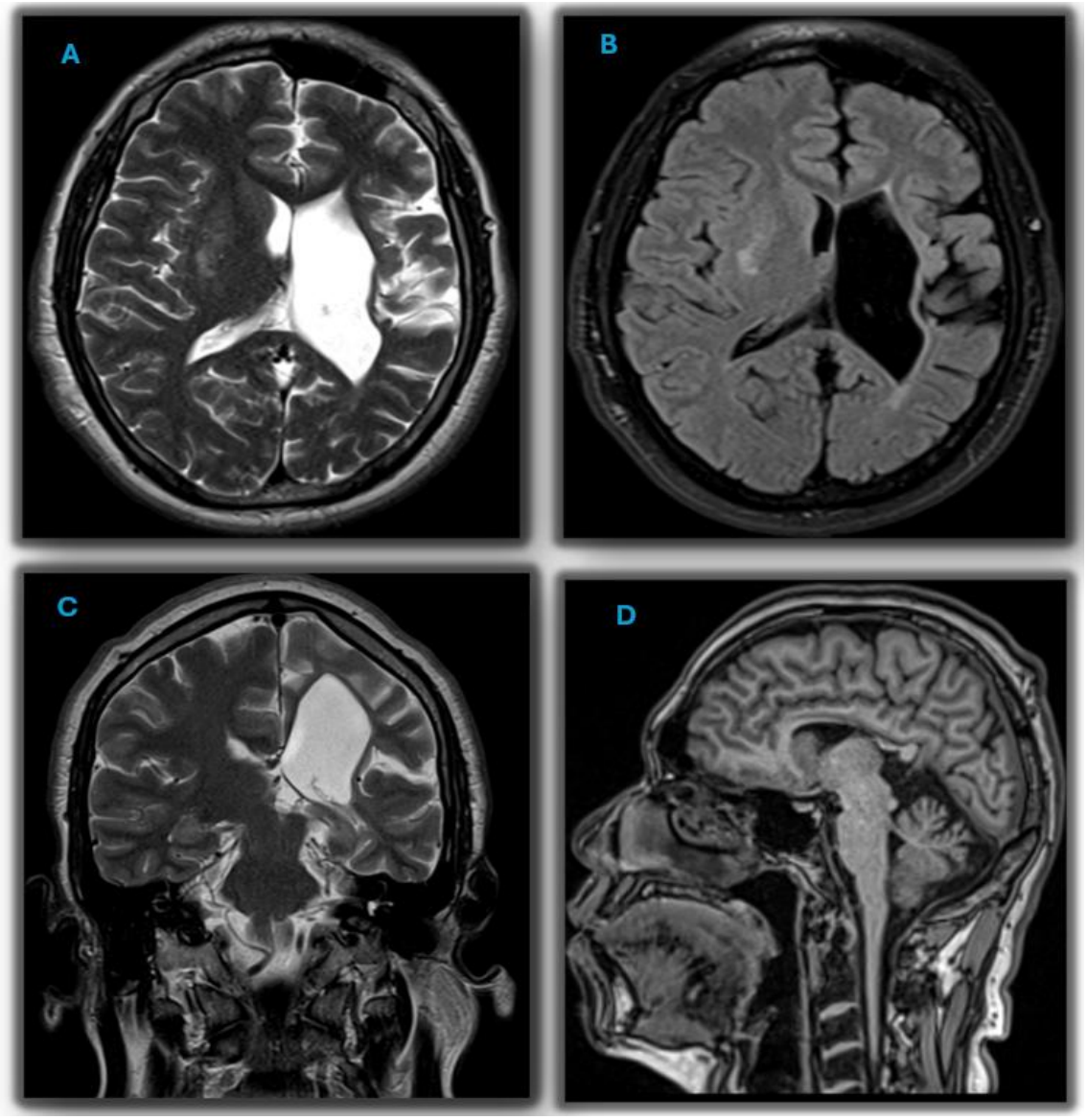


Imagen 2. *Imagen A y B corte axial en T2y FLAIR se observa asimetría de los hemisferios cerebrales con hemiatrofia izquierda agrandamiento del seno frontal ipsilateral y área de gliosis focal en ganglios basales, Imagen C (T2 coronal) y D (T1 sagital) se observa dilatación ex vacuo del ventrículo lateral izquierdo y agrandamiento del seno frontal ipsilateral.*



3. Resultados y discusión

El paciente de nuestro caso clínico presento una crisis convulsiva tónico-clónica generalizada motivó la evaluación neurológica e imagenológica, identificándose hallazgos clásicos de hemiatrofia cerebral izquierda, dilatación ventricular ipsilateral y engrosamiento del hueso frontal, consistentes con las descripciones típicas del DDMS (10,18). En esta patología es muy común su aparición de forma incidental debido a que su presentación clínica puede ser muy variable, desde pacientes asintomáticos hasta manifestarse con crisis severas de epilepsia

refractaria asociada a hemiparesia y retraso en el desarrollo psicomotor además su aparición en la edad adulta es infrecuente como ocurrió en este caso por lo tanto la importancia de este reporte de caso por lo inusual de esta forma de manifestación (11,16). El estudio por imagen de la enfermedad se reconoce que la resonancia magnética (RM) ofrece ventajas diagnósticas significativas frente a la tomografía computarizada (TC), ya que permite una mejor identificación de signos de daño cortical, subcortical y atrofia hemisférica, además puede evidenciar gliosis extensa, desplazamiento de estructuras de la línea media, así como lesiones de otras estructuras del sistema nervioso como atrofia del tálamo, pedúnculo cerebral y núcleos basales ipsilaterales [6,15,19). En casos de tipo congénitos en las primeras etapas del desarrollo, pueden aparecer lesiones de iguales características en el lado contralateral por mecanismos de degeneración transneuronal cruzada, lo cual también se ha documentado en varios reportes clínicos, aunque es más infrecuente (9,12). La caracterización adecuada de estos hallazgos y su relación con las manifestaciones clínicas tiene implicaciones pronósticas importantes, los estudios han sugerido que una mayor afectación cortical y subcortical se correlaciona con mayor frecuencia y severidad de las crisis epilépticas, así como déficit motores persistentes (11,12,15). Teniendo en cuenta lo anterior se ha planteado que el uso de técnicas avanzadas de resonancia, como la espectroscopía por RM, la tractografía por difusión (DTI) y el mapeo funcional, los cuales pueden ser útiles para evaluar con mayor precisión la funcionabilidad del tejido cerebral, identificación de lesiones de fibras nerviosas, el cual es necesario para planear tratamientos quirúrgicos en casos seleccionados, particularmente en pacientes con epilepsia refractaria (5,7,13,14). El diagnóstico diferencial del DDMS debe establecerse principalmente con otras patologías que se manifiestan con hemiatrofia cerebral y epilepsia, como son la encefalitis crónica de Rasmussen, el síndrome de Sturge-Weber, la porencefalia, y secuelas encefalomalácicas postraumáticas o posisquémicas

(11,19,20). Sin embargo, una característica diferencial del DDMS es la hipertrofia compensatoria del cráneo y los senos paranasales ipsilaterales, hallazgo que no se presenta en las otras patologías mencionadas y que es clave para su diagnóstico (6,18). Este caso subraya la importancia de mantener una alta sospecha diagnóstica en adultos jóvenes que se presentan con crisis convulsivas de causa no aclarada, incluso en ausencia de antecedentes perinatales relevantes. La evaluación imagenológica detallada puede revelar condiciones congénitas previamente no diagnosticadas, como el DDMS, que tienen importantes repercusiones clínicas y terapéuticas. Así mismo, se reafirma el valor de la RM como herramienta esencial en el abordaje diagnóstico de pacientes con epilepsia de reciente aparición, ya que permite no solo confirmar el diagnóstico sino también orientar la estrategia terapéutica en función del compromiso anatómico identificado (4,11,18).

4. Conclusiones

El presente caso resalta la importancia de considerar el DDMS en el diagnóstico diferencial de pacientes adultos con convulsiones de reciente aparición. La RM es la herramienta diagnóstica clave, permitiendo identificar los hallazgos característicos de esta condición. La correlación clínico-radiológica permite establecer un diagnóstico preciso, incluso en etapas avanzadas de la vida. Ampliar el conocimiento sobre esta entidad es fundamental para el manejo clínico adecuado, ya que su espectro clínico puede variar desde síntomas leves hasta formas severas con epilepsia farmacorresistente, disfunción motora y deterioro cognitivo. En algunos casos, la sospecha y el diagnóstico oportuno pueden abrir la posibilidad a intervenciones terapéuticas especializadas, incluyendo cirugía paliativa en epilepsias intratables. Finalmente, este caso enfatiza el papel de la neuroimagen en la medicina moderna como una herramienta no solo diagnóstica, sino también pronóstica y orientadora en la toma de decisiones clínicas en neurología.

Bibliografía

1. Rondaño MB, Hsu BRR, Centeno RS, et al. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Main clinical and radiological findings - systematic literature review. Seizure. 2023;110:58-68. https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.04.020

2. Al-Attas AA, Alwazna EO. Presentation of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome in adult male. Neurosciences (Riyadh). 2023;28(2):143-147.

3. Sahin S, Dilber B, Eyüboğlu İ, et al. Two Different Manifestations of Neonatal Vascular Injury: Dyke-Davidoff-Masson Syndrome and Crossed Cerebellar Atrophy. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2020;29(3):104600.

4. Rondão MBA, Scovoli Hsu BRR, Centeno RS, de Aguiar PHP. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Main clinical and radiological findings – systematic literature review. Seizure. 2023;110:58–68. doi:10.1016/j.seizure.2023.04.020.

5. AlHatmi A, Almashaikhi T, Al Ajmi E. Imaging Features of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome. Sultan Qaboos Univ Med J. 2023;23(1):122-124.

6. Vargas S, Pira S, Agudelo A, et al. Síndrome Dyke-Davidoff-Masson, una entidad poco frecuente en pediatría. Rev Colomb Radiol. 2022;33(3):5860-5863.

7. Dilber B, Sahin S, Eyüboğlu İ, et al. DDMS associated with cerebral hemiatrophy and gliosis: A report of two cases. J Stroke Cerebrovasc Dis. 2020;29(3):104600.

8. Elbahri-Benmrad L, Mrad M. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Report of a Case. Tunis Med. 2005;83(5):284-286.

9. RCR 33(4): Artículo 197. Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson. Rev Colomb Radiol. 2022;33(4):197.

10. Duncan MA, Vázquez-Flores S, Chávez-Lluévanos EB, Cantú-Salinas AC, de León-Flores L, Villarreal-Velázquez HJ. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A case study. Medicina Universitaria. 2014;16(63):71–3.

11. Avellaneda LC, Castro LE, Vargas LJ. Síndrome Dyke Davidoff Masson. Aspectos clínico-radiológicos: reporte de caso. Ciencia e Innovación en Salud. 2021; e130:236–41. doi:10.17081/innosa.130.

12. Roy U, Panwar A, Mukherjee A, et al. Adult presentation of Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A case report. Ann Indian Acad Neurol. 2013;16(3):480-482.

13. Park SW, Kim JH, Kim KH, et al. Asymptomatic Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A case report. Radiol Case Rep. 2022;17(12):4867-4871.

14. Rashid A, Javed M, Malik K. Dyke-Davidoff-Masson syndrome presenting as intractable epilepsy. Cureus. 2023;15(3):e34570.

15. Dhakal P, Sharma S, Sharma A, Aryal S, Bhandari S. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: A rare case of hemiatrophy of brain—Case report from Nepal. Radiol Case Rep. 2022;17(12):3882–5. doi:10.1016/j.radcr.2022.07.057.

16. Chunchu VA, Kommalapati N, Pemma SS, Mane MM, Nalamalapu RR. Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: A Case Report. Cureus. 2023;15(2):e34868. doi:10.7759/cureus.34868.

17. Vargas S, Pira S, Agudelo A, Vargas A, Palacio M. Síndrome Dyke-Davidoff-Masson, una entidad poco frecuente en pediatría. A propósito de un caso. Rev Colomb Radiol. 2022;33(3):5860–3. doi:10.53903/01212095.197.

18. Arora R, Rani JY. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: imaging features with illustration of two cases. Quant Imaging Med Surg. 2015;5(3):469–71. doi:10.3978/j.issn.2223-4292.2014.11.17.

19. Conde Cardona G, Torres Zambrano M, Rubio Rodríguez W, Polo Verbel L, Jurado López S, Guerrero De las Aguas J, et al. Epilepsia estructural por síndrome de Dyke Davidoff Masson: un caso infrecuente de epilepsia refractaria. Acta Neurol Colomb. 2017;33(4):251–6. doi:10.22379/24224022163.

20. Carrión Chavarría B, Vázquez Briceño J, Bravo Oro A, Cano Muñoz I, Escobar Prieto A. Atrofia de un hemisferio cerebral: Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson. Reporte de casos en el Hospital San José-Tec de Monterrey. An Radiol Mex. 2007;2:149–55.