

Más allá de la hemiatrofia: Manifestaciones esquizofrénicas tipo catatónicas en pacientes con síndrome de Dyke-Davidoff-Masson

Beyond hemiatrophy: Catatonic schizophrenic manifestations in patients with Dyke-Davidoff-Masson syndrome

Ulises Bravo Angel^{1,2}, Miguel Armando Zurita Pérez³, Ronaldo Murguía Ramón³, Jonathan Sánchez Miranda³, María Adlai Nieto Alvarado³

¹ Servicio de Cirugía Neurológica, Centro Médico Julián A. Manzur Ocaña, Instituto de Seguridad Social del Estado de Tabasco. México.

² Servicio de Cirugía Neurológica Hospital de Alta Especialidad, Dr. Rodolfo Nieto Padrón, Villahermosa Tabasco. México.

³ Estudiante de Medicina Humana, División Académica De Ciencias de la Salud, Universidad Juárez Autónoma de Tabasco (UJAT), Villahermosa Tabasco. México.

Resumen

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) es una entidad neurológica rara caracterizada por atrofia cerebral unilateral, frecuentemente asociada con manifestaciones motoras y epilepsia. Aunque su correlación con trastornos psiquiátricos ha sido poco estudiada, se han documentado casos aislados de esquizofrenia en pacientes con DDMS. En este artículo se presentan cuatro casos clínicos de pacientes pediátricos diagnosticados con DDMS, tres de ellos con epilepsia y todos con manifestaciones compatibles con esquizofrenia. Se discute la posible relación neurobiológica entre las alteraciones estructurales cerebrales del DDMS y el desarrollo de psicosis, subrayando la importancia de un abordaje interdisciplinario para su diagnóstico y manejo. Este reporte pretende aportar evidencia adicional sobre la asociación entre DDMS y esquizofrenia, y destacar la necesidad de un seguimiento neuropsiquiátrico a largo plazo.

Palabras clave: Dyke-Davidoff-Masson, esquizofrenia, epilepsia, hemiatrofia cerebral, neuroimagen.

Abstract

Dyke–Davidoff–Masson Syndrome (DDMS) is a rare neurological condition characterized by unilateral cerebral atrophy, frequently associated with motor manifestations and epilepsy. Although its correlation with psychiatric disorders has been scarcely studied, isolated cases of schizophrenia in patients with DDMS have been documented. This article presents four clinical cases of pediatric patients diagnosed with DDMS, three of whom had epilepsy, and all exhibited manifestations compatible with schizophrenia. The possible neurobiological relationship between the structural brain alterations in DDMS and the development of psychosis is discussed, emphasizing the importance of an interdisciplinary approach for diagnosis and management. This report aims to contribute additional evidence regarding the association between DDMS and schizophrenia and to highlight the need for long-term neuropsychiatric follow-up.

Keywords: Dyke-Davidoff-Masson, schizophrenia, epilepsy, cerebral hemiatrophy, neuroimaging.

Correspondencia a:

Miguel Armando Zurita Pérez
drarmandozurita@gmail.com

Introducción

El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (SDDM) es un trastorno neurológico raro que fue descrito originalmente por Dyke et al., en 1933¹. El SDDM resulta de una lesión en el cerebro en desarrollo, ya sea durante la vida intrauterina o en los primeros años de vida² y se caracteriza por la atrofia o hipoplasia de un hemisferio cerebral³. También es conocido como hemiatrofia cerebral³.

Se clasifica en dos tipos principales: congénito o primario y adquirido o secundario³. Las etiologías del SDDM son diversas e incluyen causas prenatales como infecciones, anomalías congénitas e infarto cerebral; causas perinatales como traumatismo de nacimiento, hipoxia y hemorragia intracraneal; y causas postnatales como traumatismo cerebral, convulsiones febriles prolongadas, infecciones y tumores cerebrales².

El síndrome presenta un amplio espectro de manifestaciones clínicas². Clásicamente, se caracteriza por hallazgos neurológicos unilaterales (contralaterales al lado afectado del cerebro) como hemiparesia o hemiplejía, convulsiones, asimetría facial y retraso mental o discapacidad intelectual². Otros síntomas reportados incluyen pérdida sensorial asociada con la hemiparesia², trastornos del habla o lenguaje³, y alteraciones de la marcha³. Ocasionalmente, los pacientes pueden tener síntomas inespecíficos o ninguno y ser diagnosticados incidentalmente².

Las características radiológicas típicas del SDDM, observables mediante TC y RM, que son el estándar de oro para el diagnóstico, incluyen surcos corticales prominentes, hiperneumatización del seno frontal, hemiatrofia cerebral unilateral con dilatación ventricular, engrosamiento óseo de la bóveda craneal, y ensanchamiento del espacio diploico. Otros hallazgos son la encefalomalacia y gliosis en el hemisferio afectado², y el desplazamiento de la *falx cerebri* hacia el lado atrófico¹.

El SDDM afecta con mayor frecuencia a la población pediátrica, aunque su presentación en adultos es poco común y raramente reportada². Generalmente, se manifiesta más en hombres² y tiende a involucrar predominantemente el hemisferio cerebral izquierdo³. La edad de presentación depende del momento del daño neurológico².

El diagnóstico se basa en la combinación de hallazgos clínicos y de imagen. La RM cerebral es particularmente importante para mostrar los cambios atróficos, pérdida de volumen, gliosis y surcos prominentes. Una PET cerebral puede mostrar hipometabolismo en el hemisferio afectado. En pacientes con convulsiones, se puede realizar una electroencefalografía (EEG)².

No existe un tratamiento estandarizado, y el manejo del SDDM es principalmente sintomático. Esto puede incluir medicación, fisioterapia, terapia del habla y terapia ocupacional, así como un enfoque quirúrgico en casos seleccionados. La gestión depende de la edad de presentación y la gravedad de los síntomas².

Métodos

Se realizó una revisión sistemática de la literatura utilizando las bases de datos PubMed, MEDLINE y LILACS,

empleando como única palabra clave “Dyke-Davidoff-Masson syndrome”. No se añadieron otras palabras clave ni términos MeSH (Medical Subject Headings) con el fin de ampliar el número total de artículos encontrados, a pesar de que el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDMS) es una enfermedad rara asociada a un número reducido de publicaciones científicas.

Los criterios de inclusión fueron: artículos publicados en inglés, portugués, español o francés, con un enfoque en los artículos más recientes para seleccionar los más relevantes. La mayoría de las publicaciones correspondieron a reportes de casos o estudios retrospectivos.

Se excluyeron las publicaciones que no involucraban pacientes humanos y los estudios retrospectivos que no especificaban al menos un hallazgo o síntoma por paciente de forma individual. Algunos artículos sólo reportaban algunos hallazgos clínicos por separado, mientras que la mayoría no incluía información discriminada por paciente. No obstante, estos estudios fueron incluidos para aumentar el número total de casos de DDMS.

Adicionalmente, se incluyeron cuatro casos clínicos originales de pacientes pediátricos evaluados en nuestra institución, todos con diagnóstico clínico y radiológico confirmado de síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, y con la particularidad de que desarrollaron esquizofrenia en su forma catatónica. Estos casos representan una aportación relevante dado que la asociación entre DDMS y trastornos psicóticos, especialmente de tipo catatónico, ha sido escasamente documentada en la literatura. La descripción completa de cada uno se presenta en la sección de reporte de casos.

Resultados

En resonancia magnética de cráneo se visualiza lo siguiente evidencia atrofia marcada del hemisferio cerebral izquierdo, con: Aumento del tamaño de los ventrículos laterales (ventriculomegalia ex vacuo), ensanchamiento de los surcos corticales. Disminución del volumen de la sustancia blanca y desplazamiento de la línea media hacia la izquierda (por retracción hemisférica), mientras en la tomografía computarizada (TC) de cráneo se visualiza engrosamiento del calvario (hueso del cráneo) del lado izquierdo, mayor neumatización del seno frontal izquierdo y confirmación de la atrofia hemisférica izquierda con ex vacuo del ventrículo lateral correspondiente y en la angiorresonancia magnética (ARM) revela la disminución del calibre de los vasos del hemisferio izquierdo (probable hipoplasia arterial secundaria a la atrofia) y patrón vascular más prominente en el hemisferio derecho.

Paciente 1 masculino 1 año

Aunque no se detallan los hallazgos imagenológicos específicos, el diagnóstico de DDMS en un paciente tan joven sugiere una forma congénita de la enfermedad. En estos casos, es común observar en imagen.

Paciente 2 masculino 1 año

Se describe hemiparesia faciobraquial derecha, lo cual

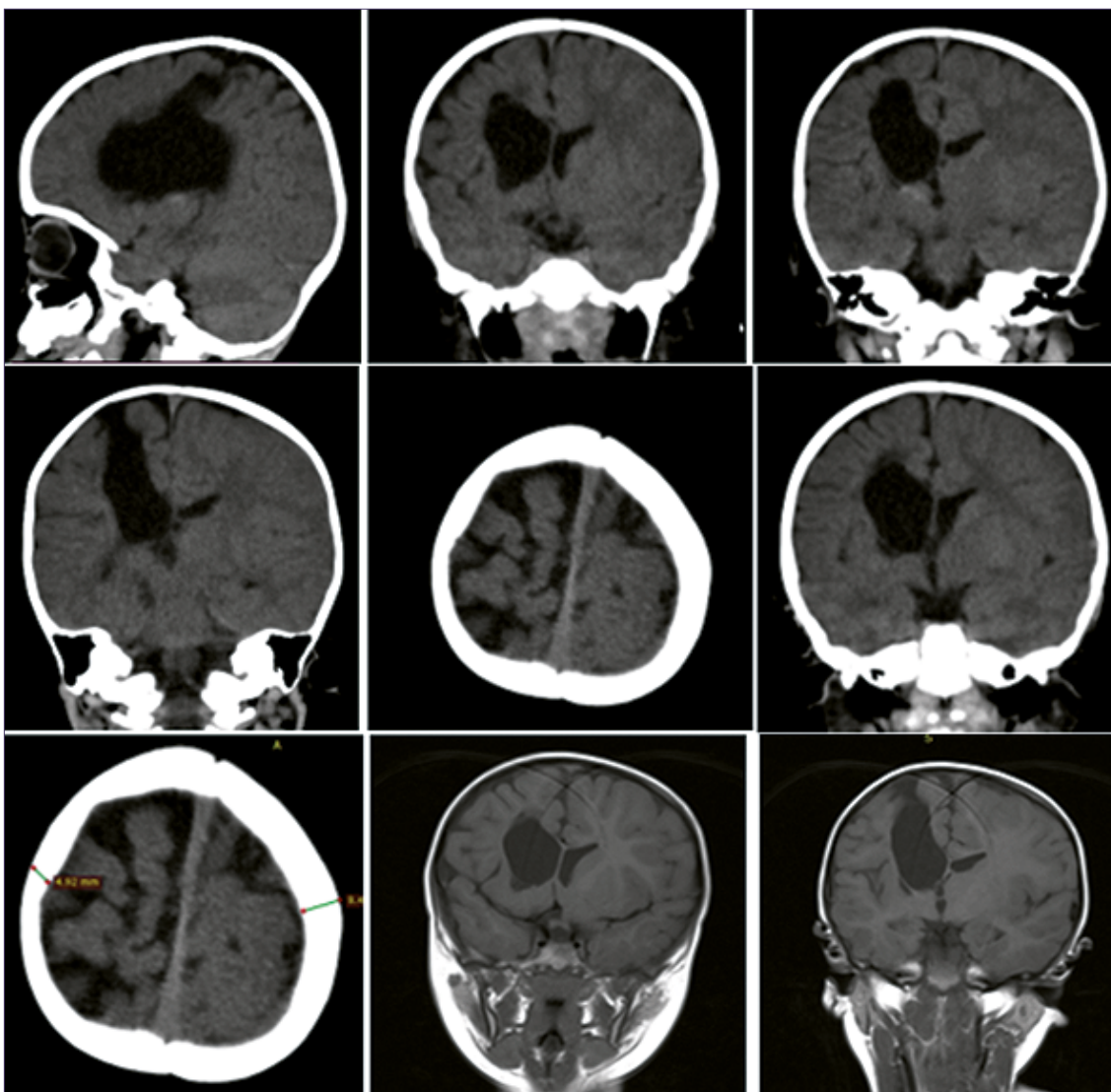


Figura 1. Atrofia de un hemisferio cerebral, hipoplasia ipsilateral del cráneo, engrosamiento del hueso calvarial e hipopneumatización de senos paranasales, dado su corta edad, estos hallazgos sugieren que la lesión ocurrió en período perinatal, posiblemente por un evento vascular prenatal o perinatal.

indica un compromiso del hemisferio cerebral izquierdo. Esto es clásico en DDMS, en donde la hemiatrofia cerebral se correlaciona con déficit motor contralateral. Aunque no se describen imágenes, se pueden esperar.

Paciente 3 femenina 13 años

Se diagnostica DDMS, sin más datos clínicos ni imagenológicos descriptos. A esta edad, si el diagnóstico es reciente, puede tratarse de una forma adquirida por una lesión en la infancia (como una encefalitis, traumatismo o evento vascular). Los estudios de imagen típicos incluirían.

A su edad, es importante explorar correlaciones con retraso del desarrollo, trastornos del lenguaje, o convulsiones.

Paciente 4 femenino, 10 años

Este es el caso más claramente descrito en cuanto a

clínica y evolución. Presenta Hemiparesia derecha, espasticidad severa, asimetría facial, retraso psicomotor leve, epilepsia focal con generalización secundaria, antecedente de traumatismo frontal a los 6 meses este cuadro clínico es característico de una forma adquirida de DDMS. La correlación imagenológica esperada sería:

Discusión

El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (SDDM) es una entidad neurológica rara que, aunque tradicionalmente se ha asociado con manifestaciones motoras y epilepsia, presenta un espectro clínico más amplio que incluye trastornos psiquiátricos, como se evidencia en los casos analizados. Nuestro estudio, junto con la revisión de la literatura, destaca la heterogeneidad clínica del SDDM, especialmente en lo que respecta a sus manifestaciones neuropsiquiátricas, y subraya

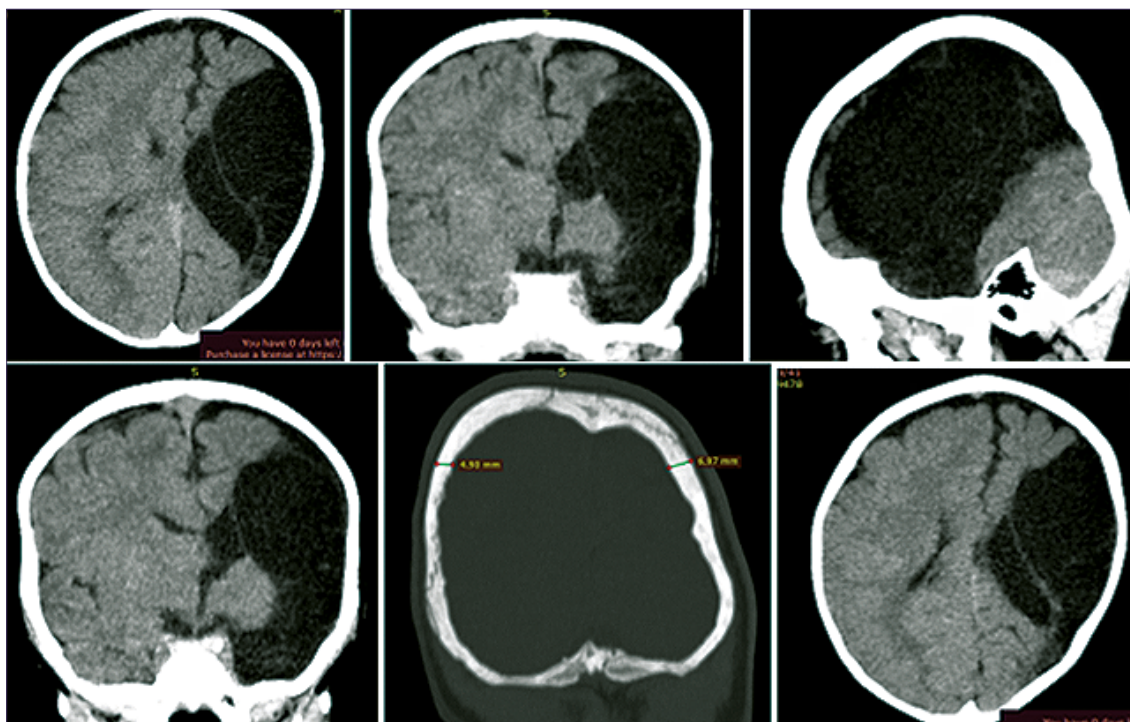


Figura 2. Caso 2. Atrofia del hemisferio izquierdo, desviación de la línea media (falx cerebri shift) y compensación ósea ipsilateral (engrosamiento del cráneo). La hemiparesia y el inicio temprano apoyan una forma congénita con daño vascular temprano. La epilepsia puede manifestarse posteriormente, aunque aún no se describe en este caso.

la importancia de un enfoque diagnóstico integral que combine hallazgos clínicos, radiológicos y psiquiátricos.

Manifestaciones neuropsiquiátricas en SDDM

Los casos presentados en nuestros documentos revelan una asociación significativa entre el SDDM y trastornos psiquiátricos, como esquizofrenia, trastorno esquizoafectivo y síntomas catatónicos. Por ejemplo, Hamza et al. (2019), describieron un caso de SDDM asociado a trastorno esquizoafectivo con síntomas maníacos prominentes, destacando la lateralización de las funciones cerebrales como factor clave en la presentación de los síntomas afectivos³. Asimismo, Amann et al. (2009), reportaron un paciente con SDDM y trastorno esquizoafectivo resistente al tratamiento, que finalmente respondió a clozapina, sugiriendo que las anomalías estructurales cerebrales podrían predisponer a psicosis⁴.

En nuestra serie de casos, se presentaron cuatro pacientes pediátricos con diagnóstico confirmado de SDDM que desarrollaron esquizofrenia catatónica, una asociación poco comentada en la literatura. Tres de ellos tenían epilepsia concomitante, lo que refuerza la hipótesis de que las alteraciones estructurales cerebrales en el SDDM pueden predisponer a manifestaciones psiquiátricas graves. Estos hallazgos coinciden con los de Kumari et al. (2018), quienes documentaron el primer caso de SDDM con manía bipolar y psicosis, reforzando la necesidad de considerar el SDDM en diagnósticos diferenciales de trastornos psiquiátricos en pacientes con déficits neurológicos⁵.

Correlación entre lateralización cerebral y síntomas psiquiátricos

Un hallazgo consistente en la literatura es la correlación entre el hemisferio afectado y el tipo de síntomas psiquiátricos. Demirtas-Tatlidede et al. (2010) y Hamza et al. (2019), observaron que los pacientes con atrofia del hemisferio izquierdo tendían a presentar síntomas depresivos, mientras que aquellos con afectación del hemisferio derecho mostraban síntomas maníacos o euforia^{3,6}.

En casos que reportamos, todos los pacientes presentaban atrofia del hemisferio izquierdo y síntomas psicóticos graves, lo que sugiere una posible disfunción en los circuitos fronto-temporales y una alteración en la regulación emocional. Esta lateralización podría explicarse por alteraciones en la conectividad neural y la reorganización funcional de redes cerebrales posteriores a daños tempranos, como propone la teoría neurodesarrolladora de la psicosis⁷. Además, Wang et al. (2021), identificaron en su serie de siete casos que el 85,7% presentaba síntomas neuropsiquiátricos, incluyendo trastornos afectivos y psicosis, lo que refuerza la relevancia clínica de esta asociación⁸.

Hallazgos radiológicos y diagnóstico diferencial

Las características radiológicas del SDDM, como la hemiatrofia cerebral unilateral, la dilatación ventricular ipsilateral y el engrosamiento calvarial, son fundamentales para el diagnóstico. Sin embargo, como señalan Rondão et al. (2023), la

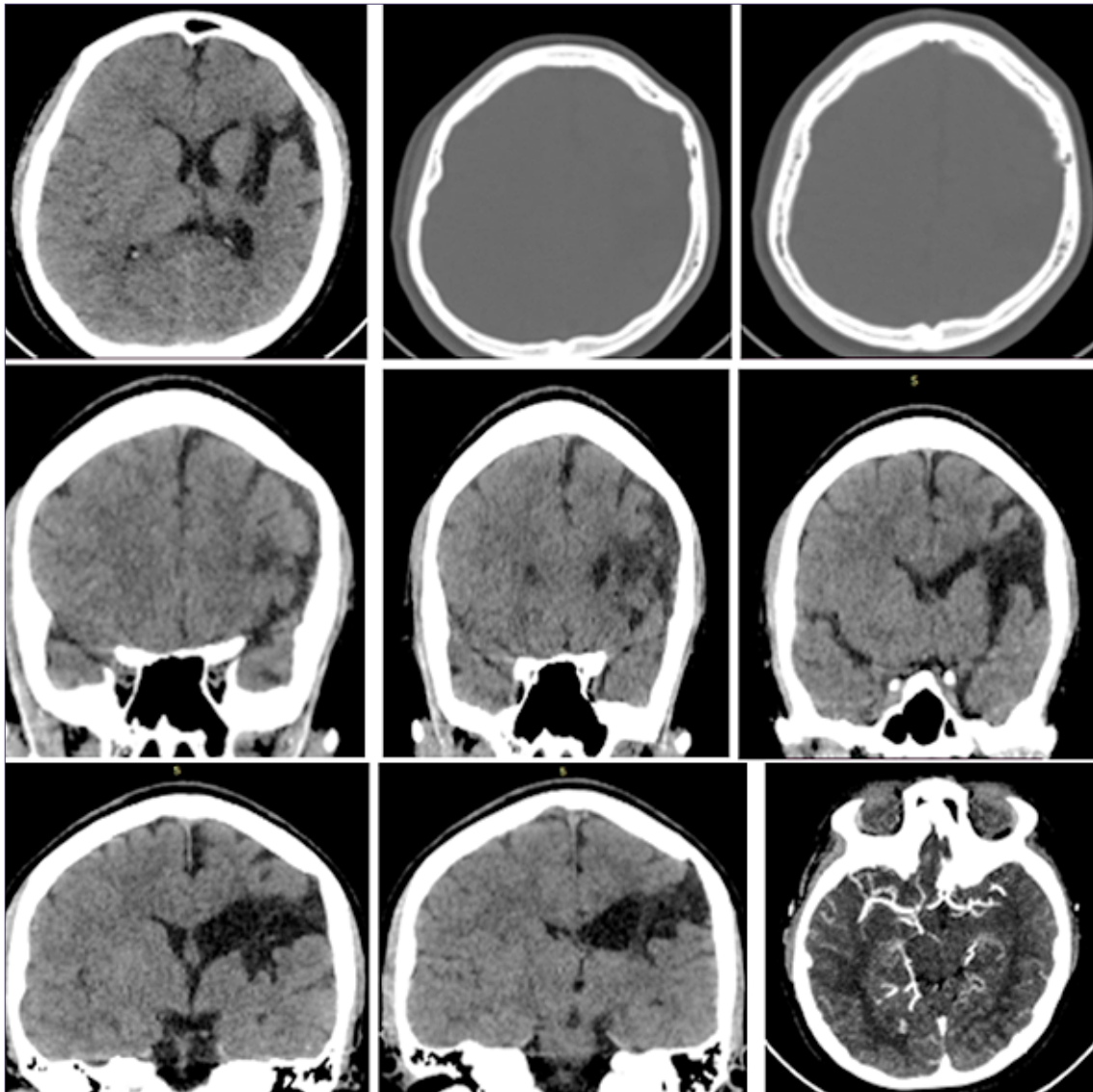


Figura 3. Caso 3. Encefalomalacia o gliosis, dilatación de surcos y ventrículos ipsilaterales y asimetría craneal si la lesión fue muy temprana.

Tabla 1. Tabla en relación con los pacientes y el hemisferio afectado por la atrofia cerebral

Paciente	Hemisferio derecho	Hemisferio izquierdo
Paciente 1	✓	
Paciente 2		✓
Paciente 3		✓
Paciente 4		✓

complejidad de las manifestaciones clínicas y radiológicas puede dificultar el diagnóstico, especialmente en adultos con presentaciones atípicas⁹.

En nuestros casos, las imágenes por resonancia magnética (RM) y tomografía computarizada (TC) mostraron: atrofia marcada del hemisferio izquierdo con ensanchamiento de surcos corticales, ventriculomegalia ex vacuo y disminución del volumen de sustancia blanca, despla-

zamiento de la línea media hacia el lado afectado y engrosamiento del calvario ipsilateral e hiperneumatización del seno frontal.

Estos hallazgos son fundamentales para diferenciar el SDDM de otras entidades como el síndrome de Sturge-Weber, la encefalitis de Rasmussen o la hemimegalencefalia, que comparten características similares, pero requieren abordajes terapéuticos distintos¹⁰.

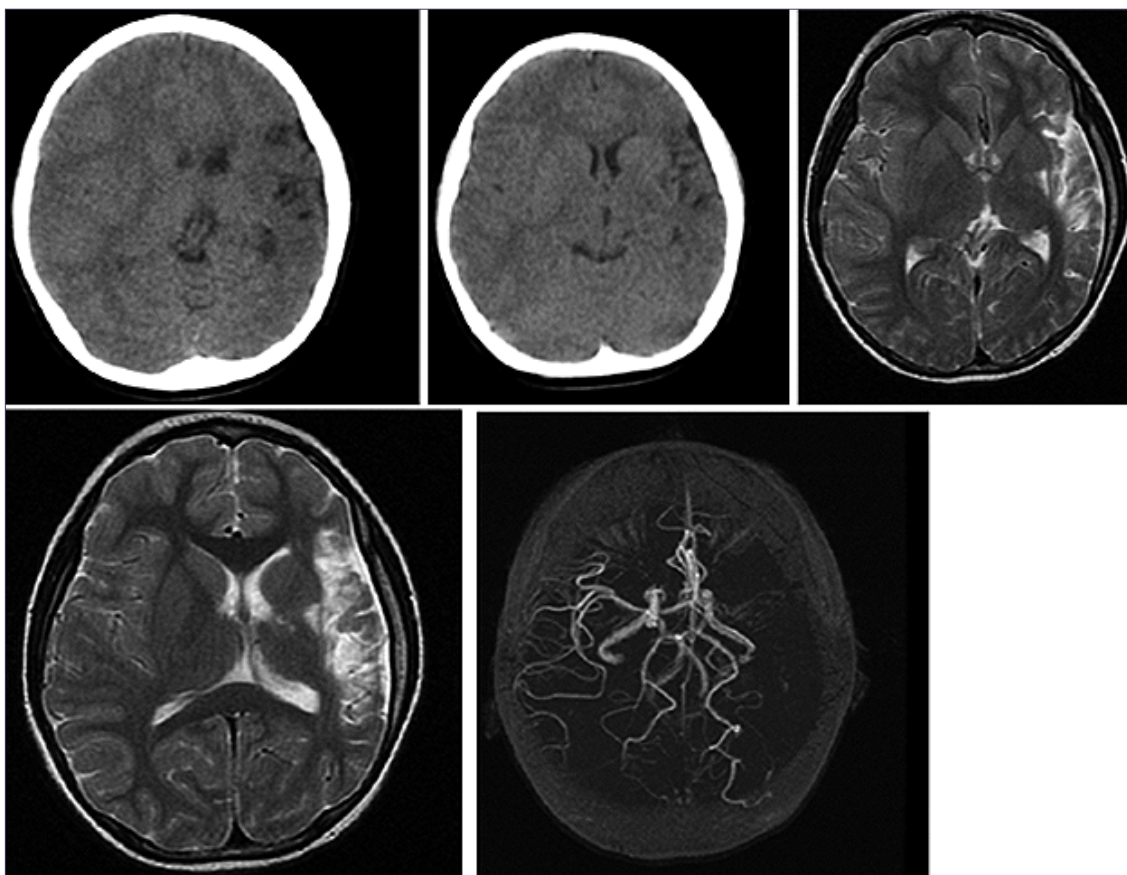


Figura 4. Caso 4. Atrofia cerebral del hemisferio izquierdo, encefalomalacia postraumática, dilatación ventricular ipsilateral, desplazamiento de estructuras de línea media y en casos de trauma temprano, hipoplasia compensatoria ósea puede estar ausente o ser leve. Este caso es muy representativo de DDMS postraumático.

Implicaciones terapéuticas y pronóstico

El manejo del SDDM es sintomático y multidisciplinario. En pacientes con epilepsia refractaria, fármacos como el valproato de sodio y la carbamazepina han demostrado eficacia, aunque algunos casos requieren combinaciones terapéuticas o intervenciones quirúrgicas, como la hemisferectomía¹¹. Para los síntomas psiquiátricos, antipsicóticos como la clozapina han mostrado beneficios en casos resistentes, como lo reportó Amann et al. (2009)⁴. Además, la rehabilitación cognitiva y motora es fundamental para mejorar la calidad de vida, especialmente en pacientes con secuelas neurológicas¹².

En nuestros pacientes, el tratamiento combinó antiepilépticos (levetiracetam, valproato) con antipsicóticos atípicos (risperidona, olanzapina), logrando una mejoría parcial en los síntomas psicóticos. Sin embargo, la presencia de catatonía en uno de los pacientes requirió el uso de benzodiazepinas y terapia electroconvulsiva (TEC), lo que resalta la necesidad de un abordaje individualizado.

Conclusiones

El Síndrome de Dyke-Davidoff-Masson (SDDM) representa una entidad neurológica rara cuyas manifestaciones clínicas trascienden los hallazgos motores y epileptogénicos clásicos, extendiéndose a trastornos psiquiátricos complejos,

como la esquizofrenia catatónica. Los casos presentados en este estudio, junto con la revisión sistemática de la literatura, evidencian una asociación significativa entre la hemiatrofia cerebral unilateral y el desarrollo de psicosis, destacando la importancia de la lateralización hemisférica y la disfunción de circuitos fronto-temporales en la patogénesis de estos síntomas. La correlación entre el hemisferio afectado (predominantemente el izquierdo en nuestra serie) y la gravedad de las manifestaciones psicóticas sugiere una reorganización patológica de las redes neuronales, respaldando la teoría neurodesarrolladora de la psicosis.

Los hallazgos radiológicos, como la atrofia hemisférica, la ventriculomegalia ex vacuo y el engrosamiento calvarial, son pilares diagnósticos que permiten diferenciar el SDDM de otras entidades con presentaciones solapadas. Sin embargo, la heterogeneidad clínica subraya la necesidad de un enfoque multidisciplinario que integre neuroimagen, evaluación psiquiátrica y manejo sintomático individualizado. El uso combinado de antiepilépticos y antipsicóticos atípicos, junto con intervenciones como la terapia electroconvulsiva en casos refractarios, demuestra eficacia parcial, pero resalta la urgencia de protocolos terapéuticos estandarizados.

Limitaciones y direcciones futuras

A pesar de estos avances, persisten limitaciones, como la escasez de estudios longitudinales y el pequeño tamaño

de las muestras en la literatura. Futuras investigaciones deberían explorar los mecanismos fisiopatológicos que vinculan el SDDM con los trastornos psiquiátricos, así como evaluar la eficacia de intervenciones terapéuticas específicas. Estudios de neuroimagen avanzada, como la tractografía, podrían aportar insights sobre las alteraciones en la conectividad cerebral asociadas al SDDM.

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson ha sido históricamente reconocido por su presentación neurológica, caracterizada principalmente por hemiatrofia cerebral, epilepsia y déficit motor. Sin embargo, los casos aquí presentados evidencian que este síndrome puede asociarse también con manifestaciones psiquiátricas severas, en particular con esquizofrenia de tipo catatónica, una variante clínica poco documentada hasta ahora en este contexto. La coexistencia de alteraciones estructurales cerebrales, epilepsia y síntomas catatónicos sugiere una posible base neurobiológica común que amerita mayor investigación.

Dado que, de los casos clínicos, tres de ellos tienen diagnóstico confirmado de esquizofrenia catatónica, proponemos considerar esta presentación dentro del espectro sintomático del síndrome. En el artículo de Bravo et al. 2015, presentan 2 de sus casos esquizofrenia. Por tanto, se sugiere ampliar la nomenclatura tradicional a "Síndrome de Dyke-Davidoff-Bravo", reconociendo así la dimensión neuropsiquiátrica del trastorno y promoviendo un enfoque diagnóstico y terapéutico más integral.

Esta propuesta busca no solo visibilizar una posible entidad clínica emergente, sino también incentivar la vigilancia sistemática de síntomas psiquiátricos en pacientes con SDDM, especialmente aquellos con epilepsia refractaria o alteraciones conductuales progresivas.

Referencias

1. Angel UEB, Chico JAR, Rosales HAM, García JV, Flores PS, Parra AL, et al. Dyke-Davidoff-Masson: reporte de cuatro casos y revisión de la literatura. *Rev Chil. Neurocirugía* 2015;41:167-73.
2. Khan, M. Z., Mahapatra, S. S., Patel, T., Razzaq, W., & Khawaja, U. A. (2023). Presentation of Dyke-Davidoff-Masson Syndrome in a 32-Year-Old Female: Report of a Rare Case With a Literature Review. *Cureus*, 15(6), e41101. <https://doi.org/10.7759/cureus.41101>
3. Rondão, M. B. A., Hsu, B. R. R. H. S., Centeno, R. S., & Aguiar, P. H. P. (2023). Dyke-Davidoff-Masson Syndrome: Main clinical and radiological findings- systematic literature review. *Seizure: European Journal of Epilepsy*, 110, 58-68. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.04.020>
4. Hamza N, Hdiji O, Haj Kacem H, Farhat N, Sakka S, Dammak M, Mhiri C. Dyke Davidoff Masson syndrome a rare cause of schizoaffective disorder: A case report and review of the literature. *Encephale*. 2019 Jun;45(3):274-275. doi: 10.1016/j.encep.2019.01.003. Epub 2019 Mar 14. PMID: 30879779.
5. Amann B, García de la Iglesia C, McKenna P, Pomarol-Clotet E, Sanchez-Guerra M, Orth M. Treatment-refractory schizoaffective disorder in a patient with dyke-davidoff-masson syndrome. *CNS Spectr*. 2009 Jan;14(1):36-9. doi: 10.1017/s1092852900020034. PMID: 19169186.
6. Kumari P, Mohsin H, Koola MM. Dyke-Davidoff-Masson syndrome presenting with bipolar I mania with psychosis. *Indian J Psychiatry* 2018;60:149-51.
7. Tatlidede, A. D., Yalcin, A. D., & Canpolat, T. G. (2013). Neurodevelopmental Influences in Psychosis: A Case of Left Cerebral Hemiatrophy and Schizoaffective Disorder. *Klinik Psikofarmakoloji Bülteni-Bulletin of Clinical Psychopharmacology*, 23(4), 368-372. <https://doi.org/10.5455/bcp.20130313050207>
8. Palomo, T., Kostrzewa, R.M., Archer, T. et al. Neurodevelopmental liabilities in schizophrenia and affective disorders. *neurotox res* 4, 397-408 (2002). <https://doi.org/10.1080/1029842021000022061>
9. Wang, B., Jiang, W., Yan, W., Tian, J., Xu, J., Li, Y., Zhao, Y., Dai, Y., Cheng, G., & Hou, G. (2021). Clinical characteristics and neuroimaging findings of seven patients with Dyke Davidoff Masson syndrome. *BMC Neurology*, 21(1), 213. <https://doi.org/10.1186/s12883-021-02242-4>
10. Rondão, M. B. A., Hsu, B. R. R. H. S., & de Aguiar, P. H. P. (2023). Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Main clinical and radiological findings-systematic literature review. *Seizure: European Journal of Epilepsy*, 110, 58-68. <https://doi.org/10.1016/j.seizure.2023.04.020>
11. Singh, Paramdeep; Saggarr, Kavita; Ahluwalia, Archana. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: Classical imaging findings. *Journal of Pediatric Neurosciences* 5(2):p 124-125, Jul-Dec 2010. DOI: 10.4103/1817-1745.76108
12. Behera MR, Patnaik S, Mohanty AK. Dyke-Davidoff-Masson syndrome. *J Neurosci Rural Pract*. 2012 Sep;3(3):411-3. doi: 10.4103/0976-3147.102646. PMID: 23189018; PMCID: PMC3505357.
13. Zawar, I., Khan, A. A., Sultan, T., & Rathore, A. W. (2015). Dyke-Davidoff-Masson syndrome: An unusual cause of status epilepticus. *Neurosciences*, 20(4), 385-387. <https://doi.org/10.17712/nsj.2015.4.20150481>