



Neurology perspectives



19688 - SÍNDROME DE DYKE DAVIDOFF MASSON ASOCIADO A EPILEPSIA Y TEMBLOR DE HOLMES: A PROPÓSITO DE UN CASO

Hernández Ramírez, M.; González Gómez, M.; Villamor Rodríguez, J.; Sánchez García, F.; Mas Serrano, M.; Celi Celi, J.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario de Guadalajara.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Dyke Davidoff Masson (DDM) es atribuido a trastornos intrauterinos o perinatales que afectan a la perfusión de un hemisferio cerebral, objetivándose atrofia de un hemisferio cerebral y cambios compensatorios óseos en estudios de neuroimagen posteriores. Su escasa prevalencia y presentación clínica variable convierten su diagnóstico en edades tempranas en todo un desafío. Nuestro objetivo es revisar esta entidad tan infrecuente a través de un caso clínico con diagnóstico de síndrome DDM con temblor de Holmes asociado.

Material y métodos: Se trata de un varón de 54 años, con antecedente de encefalopatía hipóxico-isquémica perinatal con retraso psicomotor y epilepsia focal sin seguimiento. En la exploración se objetivó asimetría facial, leve hemiparesia espástica izquierda residual y temblor combinado de acción y de reposo en miembro superior izquierdo, de marcada amplitud y baja frecuencia, compatible con temblor de Holmes.

Resultados: Se realizó RM cerebral, observándose hemiatrofia cerebral derecha con área malácica en tálamo derecho, asociando atrofia de estructuras troncoencefálicas ipsilaterales como pedúnculo cerebral y núcleo rojo. Se logró mejoría del temblor parcial con politerapia que incluyó ácido valproico, levetiracetam y clonazepam.

Conclusión: El síndrome de DDM es una entidad con etiologías diversas que puede asociar complicaciones heterogéneas tales como alteraciones cognitivas, epilepsia refractaria y síntomas piramidales residuales contralaterales. Además, en este caso, observamos un temblor de Holmes en probable relación con la atrofia coexistente del haz dento-rubro-talámico derecho, probablemente secundario a daño axonal por lesión talámica perinatal. El tratamiento del DDM es sintomático y depende de los síntomas neurológicos asociados, requiriendo habitualmente un abordaje multidisciplinar.