

# Encefalitis de Rasmussen como causa de epilepsia refractaria al tratamiento

## *Rasmussen Encephalitis as a Cause of Treatment-Refractory Epilepsy*

Cintha Ortega Hrescak<sup>1</sup> Gabriel Arturo Medina<sup>1</sup>

<sup>1</sup>IMAC, Santiago del Estero 158, San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina

Rev Argent Radiol 2019;83:176–179.

Address for correspondence Cintha Ortega Hrescak, MD, PhD, Marcos Paz 623 San Miguel de Tucumán, Tucumán, Argentina (e-mail: cintha\_ortega@hotmail.com).

Estimados editores:

La encefalitis de Rasmussen (ER) es un tipo de encefalopatía epiléptica descrita por el neurocirujano Theodore Rasmussen (►Fig. 1) y colegas en 1950.<sup>1-3</sup>

Es un trastorno neurológico raro subagudo/crónico, de origen desconocido (posiblemente secundario a daño neuronal inmunomediado), asociado a epilepsia focal que determina la unilateralidad.<sup>1,3-10</sup>

Su prevalencia es de 0-18 por 100.000 personas. Su distribución según sexo, predominio geográfico y étnico no han sido reportados. Inicia entre los 3 y 6 años de edad (90%), en un niño previamente normal, con convulsiones focales progresivas —característicamente con epilepsia parciais continua (EPC)—, y posterior deterioro neurológico paulatino y hemiparesia. La epilepsia que ocasiona es resistente a fármacos.<sup>1,3,5</sup>

El presente artículo tiene por objetivo revisar y destacar el aporte de las neuroimágenes en el diagnóstico preciso y

oportuno de la ER, que facilite un abordaje precoz de esa patología.

Se presenta el caso de una paciente de 9 años de edad, con historia perinatólogica normal. Presentó epilepsia refractaria al tratamiento farmacológico desde los 3 años. Debido a la ausencia de respuesta a fármacos, se indicó tratamiento quirúrgico de hemisferectomía derecha (desconexión hemisférica funcional) a los 4 años de edad. Actualmente, se encuentra en internación domiciliaria y en estado de postración crónica, con empeoramiento en los últimos cinco días, asociado a hemiplejía facio-braquio-crurol izquierda e incontinencia urinaria.

En la resonancia magnética (RM) encefálica se identifican cambios anatómicos postquirúrgicos a nivel de la convexidad derecha (►Fig. 2A). Subyacente a esa zona, se observa pérdida de volumen del hemisferio cerebral (►Fig. 2B), con áreas de afinamiento cortical (►Fig. 3A), asociadas a signos de gliosis evidentes en secuencias ponderadas en T2 y FLAIR, y aumento de volumen y deformidad del sistema ventricular supratentorial, por leve tracción (►Fig. 3A). En todas las secuencias, se visualiza área de encefalomalacia multiquística córtico-subcortical fronto-témporo-parietal derecha (►Fig. 3A), en cuyo interior se distingue una pequeña banda de aspecto gliótico secuelar, con cierto refuerzo postcontraste (►Fig. 4A) que podría vincularse con convulsión reciente. Se observa, además, pérdida de volumen y cambios de señal del hemisferio cerebeloso izquierdo (diasquisis cruzada; ►Fig. 3B). En la secuencia difusión (DWI y mapa de ADC) no se identifican focos de restricción (►Fig. 4B).

La ER presenta etapas histológicas similares a la encefalitis viral, que comprenden desde inflamación temprana (Estadio 1) con linfocitos T, gliosis y neuronas



Fig. 1 Theodore Rasmussen (1910-2002).

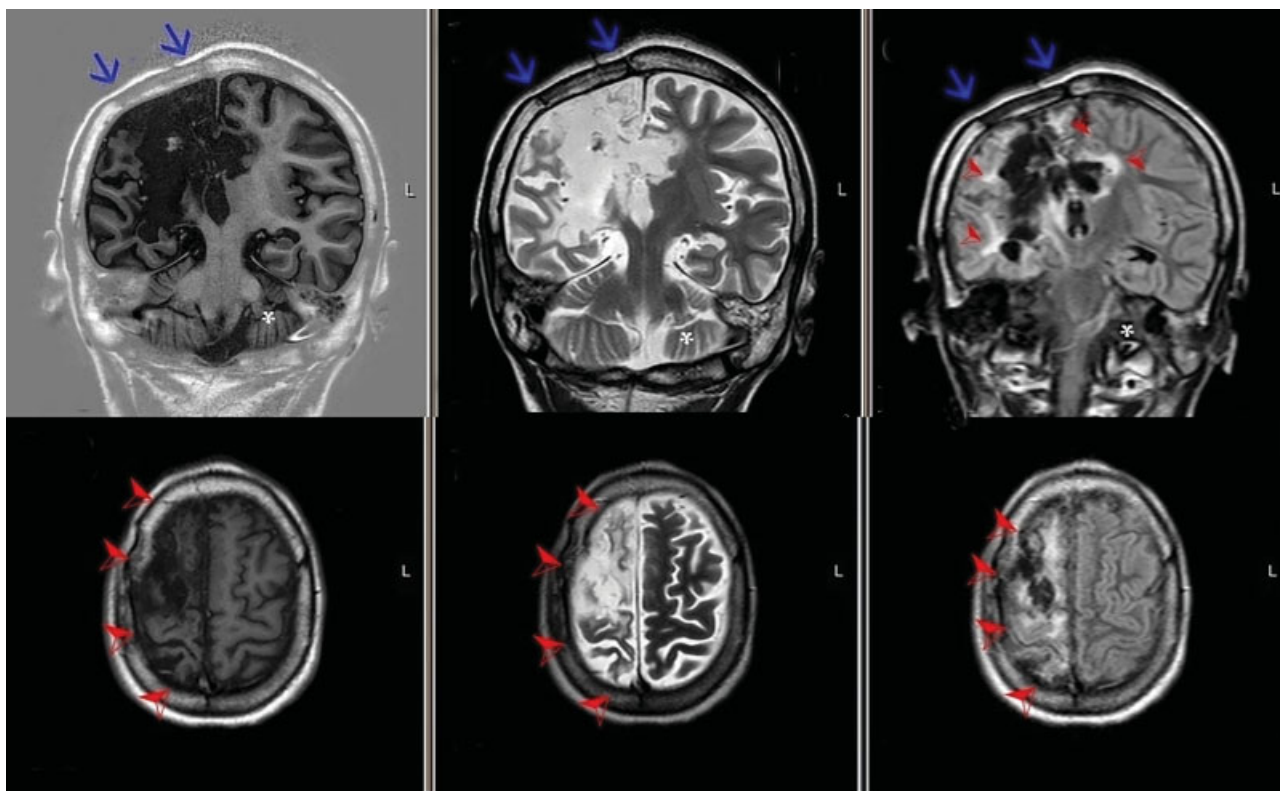
received  
April 27, 2018  
accepted  
May 21, 2019

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0039-1692691>.  
ISSN 1852-9992.

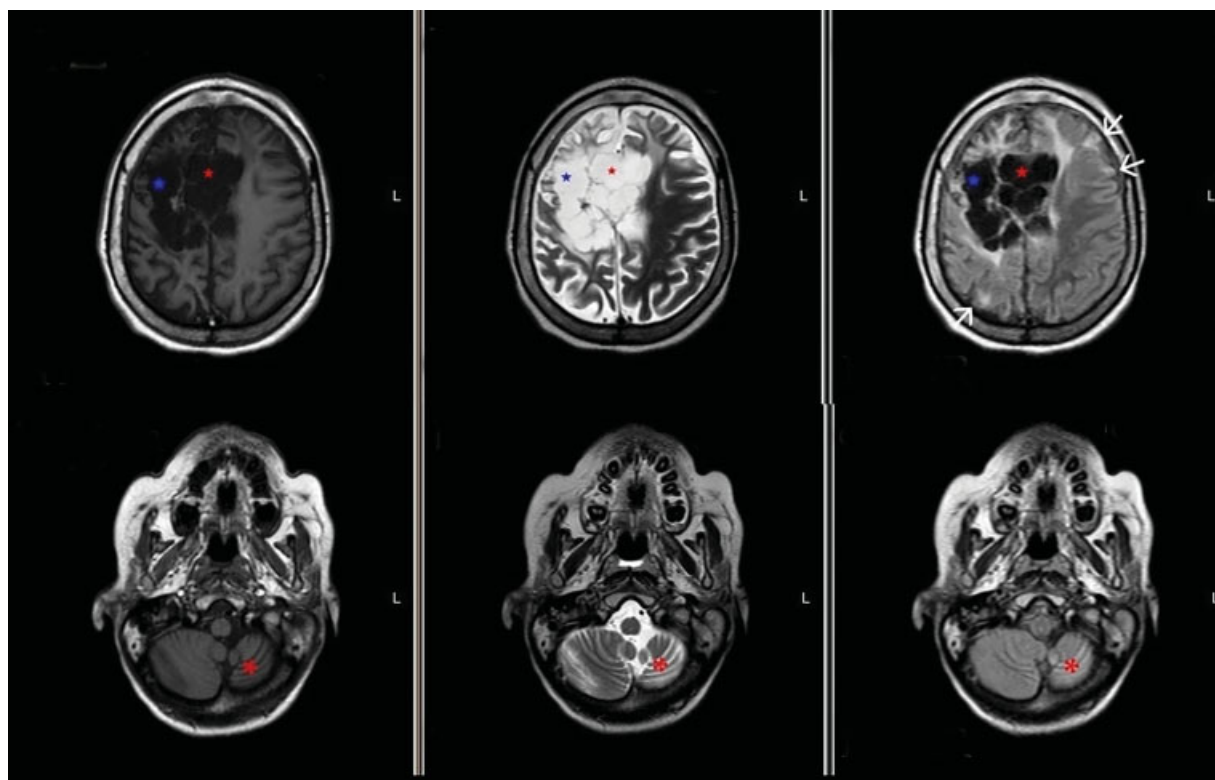
Copyright © 2019, Sociedad Argentina de Radiología. Publicado por Thieme Revinter Publicações Ltda., Rio de Janeiro, Brazil. Todos los derechos reservados.

License terms

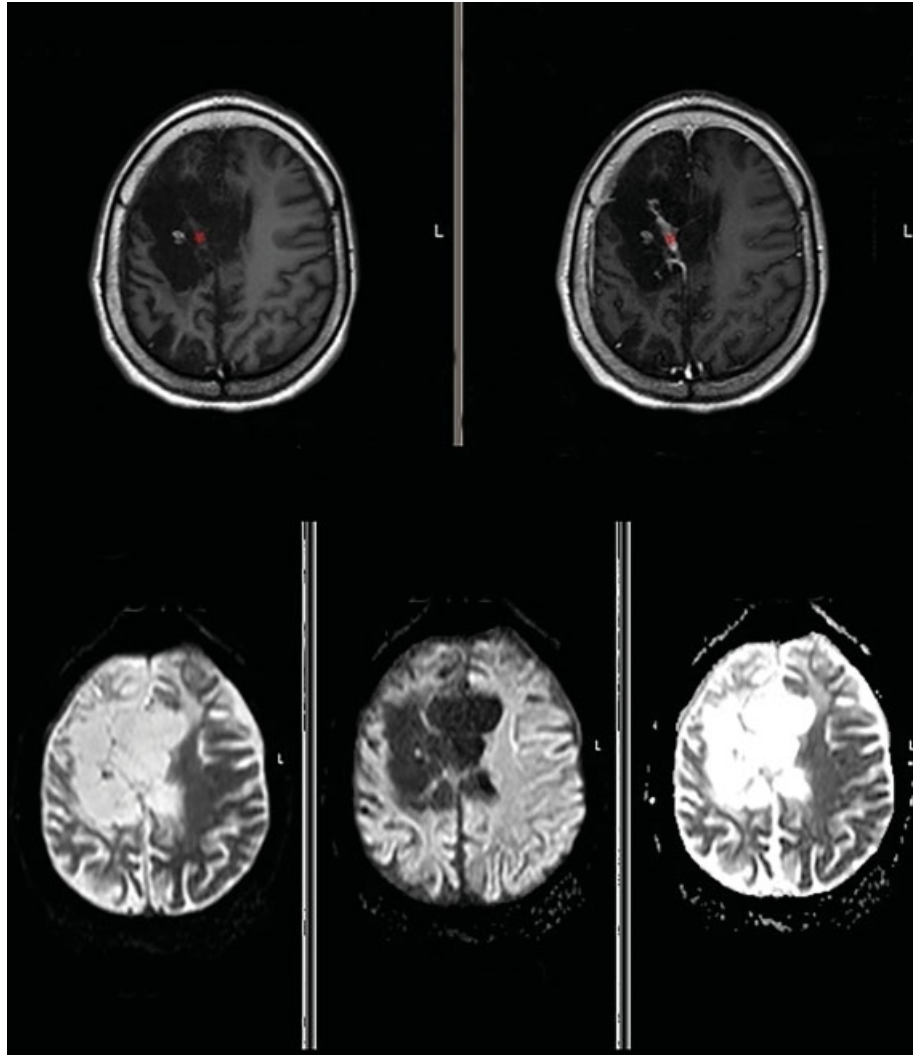




**Fig. 2** RM encefálica. Arriba (corte coronal): T1 (izquierda), T2 (centro) y FLAIR (derecha): Signos de instrumentación quirúrgica (flecha azul) y signos de gliosis evidentes en secuencias ponderadas en T2 y FLAIR (puntas de flechas). Abajo (corte axial): T1 (izquierda), T2 (centro) y FLAIR (derecha): Hemiatrofia cerebral derecha (puntas de flechas).



**Fig. 3** RM encefálica. Arriba (corte axial): T1 (izquierda), T2 (centro) y FLAIR (derecha) que evidencia encefalomalacia multiquistica (asterisco azul) y dismorfismo y dilatación del sistema ventricular supratentorial (asterisco rojo). En secuencias ponderadas en T2/FLAIR se reconocen áreas de afinamiento cortical y lesiones corticales hiperintensas (flecha). Abajo (corte axial): secuencias ponderadas en T1 (izquierda), T2 (centro) y FLAIR (derecha) hemiatrofia cerebelosa izquierda (diasquisis cerebelosa cruzada).



**Fig. 4** RM encefálica. Arriba (corte axial): secuencias ponderadas en T1 sin (izquierda) y con gadolínio (derecha) que evidencia banda de gliosis que realza (asterisco). Abajo (corte axial): RMI en difusión en valores b0 (izquierda) y b100 (centro) y mapa ADC (derecha): muestra encefalomalacia multiquística con difusión facilitada con baja señal en DWI y alta señal en ADC.

sanas, hasta etapas tardías con amplia muerte neuronal, cavitación y vacuolización de la corteza cerebral (Estadio 4).<sup>1,3-6,10</sup>

En la ER puede afectarse cualquier área del cerebro, aunque el compromiso es principalmente cortical, con inicio focal y predilección frontocentral o insular, y posterior propagación multifocal unihemisférica ("marcha a través del hemisferio"), con heterogeneidad de etapas histológicas entre los diferentes focos.<sup>1,3,4,6,7,9,10</sup>

En el año 2005, un consenso europeo propuso criterios formales para el diagnóstico de ER, procurando su detección precoz y limitando la biopsia cerebral a casos puntuales. Deben cumplirse los tres Criterios A, o bien al menos dos Criterios B.<sup>3,7</sup>

#### CRITERIOS A:

- Criterio clínico
- Criterio EEG
- RM: Atrofia cortical focal unihemisférica y al menos uno de los siguientes:

- Hiperintensidad en sustancia gris o blanca ponderada en T2/FLAIR
- Hiperintensidad o atrofia de la cabeza del núcleo caudado ipsilateral

#### CRITERIOS B:

- Criterio clínico
- Histopatología compatible
- Si no se realiza biopsia: RM con gadolinio: atrofia cortical focal unihemisférica progresiva, sin realce; y tomografía computada (TC) cerebral que excluya calcificaciones debidas a una vasculitis unihemisférica.

A continuación, se resumen los hallazgos posibles de identificar en las neuroimágenes.<sup>1,3-9</sup>

**TC encefálica:** al inicio de las convulsiones puede ser normal; desde el día 7 y durante etapa temprana de ER, inespecífica; desde día 30 y en etapa tardía de ER: atrofia cortical unilateral.<sup>5,8</sup>

**RM:** útil para detectar las alteraciones estructurales características, guiar la biopsia cerebral, orientar para eventual tratamiento farmacológico y efectuar el seguimiento de etapa, número y tamaño de lesiones.<sup>3,4,9</sup>

**-T2 y/o FLAIR:** más útiles en etapas tempranas (< 1 año): Profundización de cisternas y surcos insulares y perinsulares; hiperintensidad cortical o subcortical (con o sin edema giral), con inicio focal perisilviano y posterior extensión unihemisférica (aumento del número y/o tamaño de los focos); agrandamiento unilateral del sistema ventricular; atrofia ipsilateral de la cabeza del núcleo caudado y del putamen.<sup>1,4-9</sup>

**-T1:** más útil en etapas tardías, con evidencia de progresión del cambio de señal y de la hemiatrofia cortical unilateral (a predominio perisilviano); leve atrofia en el hemisferio cerebral no afectado (probablemente por degeneración de fibras comisurales); dilatación ventricular ex-vacuo; diasquisis cerebelosa cruzada.<sup>1,3-10</sup>

**-T1 con contraste:** Habitualmente sin realce significativo post-contraste.

**DWI/ADC:** Puede observarse restricción en áreas con alteración de señal.<sup>5</sup>

**Espectroscopía por RM:** disminución de NAA/Cho por pérdida neuronal, y eventual aumento de lactato.<sup>7,8</sup>

**Tomografía de emisión de positrones con fluorodeoxiglucosa (PET 18F-FDG):** Inicialmente: Área/s hipermetabólica/s focal/es; Posteriormente:

Hipometabolismo cerebral unilateral difuso (excepto en los focos activos): por disminución de actividad neuronal.<sup>3,8,9</sup>

Entre los diagnósticos diferenciales deben considerarse (además de causas farmacológicas proconvulsivantes, metabólicas, inflamatorio/infecciosas y degenerativas) otros síndromes epilépticos unihemisféricos, entre los que se incluyen: displasia cortical, hemimegalencefalia, esclerosis tuberosa, síndrome de Sturge-Weber, MELAS e infarto hemisférico neonatal (Dyke-Davidoff-Manson).

#### Confidencialidad de los datos

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y que todos los pacientes incluidos en el estudio, han recibido información suficiente y han dado su consentimiento informado por escrito para participar en dicho estudio.

#### Conflicto de Intereses

Los autores del trabajo declaran no tener ningún conflicto de intereses.

#### Bibliografía

- Dulac O. Epileptic Encephalopathy. *Epilepsia* 2001;42(03):23-26
- Rasmussen Encephalitis. National Organization for Rare Disorders Web site. [rarediseases.org/rarediseases/rasmussen-encephalitis](http://rarediseases.org/rarediseases/rasmussen-encephalitis) Published 2012. Accessed December 9, 2018
- Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, Jensen FE, Bauer J, Pardo CA, et al. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *Lancet Neurol* 2014;13(02):195-205. doi: 10.1016/S1474-4422(13)70260-6
- Bien CG, Urbach H, Deckert M, Schramm J, Wiestler OD, Lassmann H, et al. Diagnosis and staging of Rasmussen's encephalitis by serial MRI and histopathology. *Neurology* 2002;58(02):250-257
- Sharma R, Yuranga W. Rasmussen encephalitis. *Radiopaedia* Web site. [radiopaedia.org/articles/rasmussen-encephalitis](http://radiopaedia.org/articles/rasmussen-encephalitis). Updated 2019. Accessed December, 19 2018
- Yacubian EM, Marie SK, Valério RM, Jorge CL, Yamaga L, Buchpiguel CA. Neuroimaging findings in Rasmussen's syndrome. *J Neuroimaging* 1997;7(01):16-22
- Bien CG, Granata T, Antozzi C, Cross JH, Dulac O, Kurthen M, et al. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain* 2005;128(03):454-471
- Tien RD, Ashdown BC, Lewis DV, Atkins MR Jr, Burger PC. Rasmussen's encephalitis: neuroimaging findings in four patients. *AJR Am J Roentgenol* 1992;158(06):1329-1332
- Maeda Y, Oguni H, Saitou Y, Mutoh A, Imai K, Osawa M, et al. Rasmussen syndrome: multifocal spread of inflammation suggested from MRI and PET findings. *Epilepsia* 2003;44(08):1118-1121
- Pardo CA, Vining EP, Guo L, Skolasky RL, Carson BS, Freeman JM. The pathology of Rasmussen syndrome: stages of cortical involvement and neuropathological studies in 45 hemispherectomies. *Epilepsia* 2004;45(05):516-526