

Dr. Nery Adolfo Campos Polanco,¹
Dr. Enrique Cárdenas Molina,
Dr. Alonso Riestra Rodríguez,
Dr. Julián Sánchez Cortázar,
MC. Rafael Favila Humara,
Fis. Ángel Hernández Torres,
Dra. Perla Salgado Lujambio

Estudio en un paciente con síndrome de Rasmussen utilizando resonancia magnética convencional y funcional mediante la técnica Bold

RESUMEN

La enfermedad de Rasmussen es una encefalitis focal crónica progresiva, resistente al tratamiento médico. Se estudió a una niña de 11 años de edad, previamente sana con desarrollo psicomotor normal, quien inició con epilepsia parcial continua refractaria de tres años de evolución con afección al hemisferio izquierdo. Los estudios diagnósticos de inicio fueron RM convencional en tres ocasiones, EEG, punción lumbar, SPECT; los resultados fueron compatibles con enfermedad de Rasmussen.

Se utilizaron protocolos funcionales de RM para localizar lenguaje y función visuoespacial, con base en estudios pre y poscontrol médico y quirúrgico, siendo de importante utilidad al definir las lesiones, evaluar la evolución y planear la zona para biopsia cerebral.

La reducción de las lesiones no ha sido descrita con anterioridad y es atribuible a la inmunoterapia.

En conjunto y en correlación con el cuadro clínico e imagenológico los hallazgos histopatológicos son compatibles con encefalitis crónica localizada, tipo Rasmussen.

PALABRAS CLAVE

Encefalitis focal, resonancia magnética funcional, enfermedad de Rasmussen

ABSTRACT

Rasmussen disease is a progressive, chronic focal encephalitis resistant to medical treatment. We studied an eleven-year-old female, with previous normal psychomotor development, who presented continuous partial epileptic spells during the last three years, leading to left hemiplegia. The diagnostic studies performed included three MRI, EEG, spinal tap, and SPECT. These studies, as well as the clinical features, were compatible with Rasmussen disease. Functional protocols of MRI were performed in order to evaluate speech and spatial vision in order to plan the biopsy.

There is no previous report of reduction of lesions of Rasmussen disease, and in this patient this was attributed to immunotherapy.

KEY WORDS

Focal encephalitis, functional MRI, Rasmussen disease.

¹Del Departamento de Radiología e Imagen del American British Cowdray Medical Center I.A.P. Calle Sur 136 No. 116 Col. Las Américas, C.P. 01120, México D.F. Copias (copies): Dr. Nery Adolfo Campos Polanco drnery@tutopia.com

Propósito

Presentación de un caso clínico en una niña de 11 años con Enfermedad de Rasmussen mediante RM convencional y

funcional. Se utilizaron protocolos funcionales de RM para localizar lenguaje y función visuoespacial, en base a estudios pre y poscontrol médico y quirúrgico.

Introducción

La enfermedad de Rasmussen es una encefalitis focal crónica progresiva descrita por primera vez por el Dr. Theodore Brown Rasmussen en 1958. La etiología es desconocida aunque se han planteado mecanismos de origen autoinmune para su generación. El inicio del síndrome de Rasmussen ocurre en individuos menores de 10 años de edad en 85% de los casos. Usualmente involucra un hemisferio cerebral y se manifiesta como epilepsia parcial continua, hemiplejía, movimientos anor-

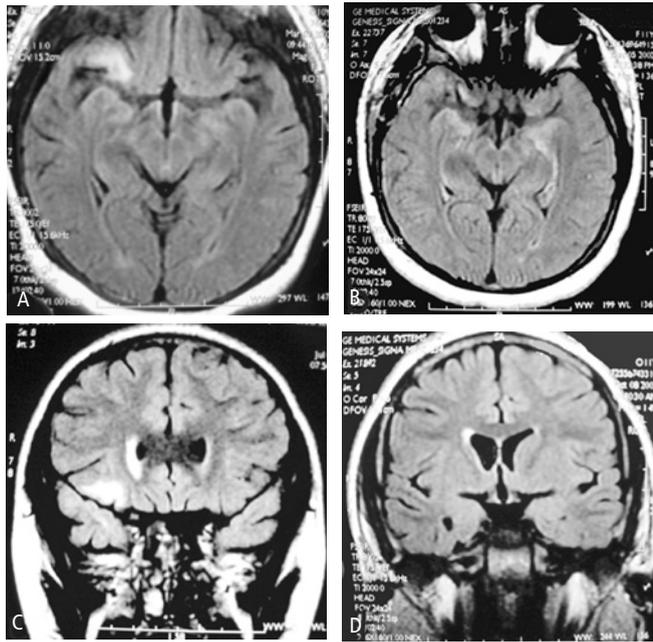


Figura No. 1. Resonancia magnética convencional. (A) Corte axial FLAIR con imagen hiperintensa fronto-orbitaria derecha que corresponde a zona de gliosis y atrofia asimétrica de predominio en el hemisferio derecho, pretratamiento; (B) postratamiento, con plasmaféresis (5 sesiones) y una dosis de inmunoglobulina. (C) Corte coronal FLAIR de la misma región pretratamiento; (D) postratamiento con disminución de área hiperintensa.

males y disfunción hemisférica que varía en sus manifestaciones dependiendo del lado afectado. Aunque la clínica puede mejorar con tratamiento anticonvulsivo e inmunoterapia (plasmaféresis, inmunoglobulina intravenosa), el tratamiento curativo generalmente requiere hemisferectomía funcional.^{1,2,3,5}

Paciente y métodos

Se estudió a una niña de 11 años de edad, con desarrollo normal y previamente sana con desarrollo psicomotor normal, quien inició con epilepsia parcial continua refractaria de tres años de evolución con afección al hemicuerpo izquierdo. Los estudios diagnósticos de inicio fueron RM en tres ocasiones (Figuras No. 1 a, c), EEG, punción lumbar, SPECT

(Figura No. 2), los hallazgos fueron consistentes con enfermedad de Rasmussen. La respuesta al tratamiento médico anticonvulsivo fue parcial con crisis recurrentes, hemiplejía y distonía de hemicuerpo izquierdo. Se admitió a nuestra institución para estudio y tratamiento; se ajustaron los medicamentos anticonvulsivos; se administraron cinco sesiones de plasmaféresis y una dosis de inmunoglobulina intravenosa. Como parte de la evaluación prequirúrgica para hemisferectomía funcional, se realizaron imágenes funcionales para determinar el sitio de biopsia cerebral, posteriormente se adquirieron cortes histológicos del encéfalo. Se realizó último control de RM postratamiento (Figuras No. 1 b, d).

Los estudios de imagen funcional se dirigieron a la localización de lenguaje y función visuoespacial con dos paradigmas, uno de comprensión verbal y otro de localización visuoespacial. La RMf se realizó en un magneto de 1.5 T con una secuencia convencional de contraste BOLD, abarcando todo el cerebro con 20 cortes sagitales. El paradigma se construyó con diez ciclos de reposo y actividad alternados (iniciando en reposo), cada uno con duración de 26 s, durante cada ciclo se capturaron diez volúmenes. El análisis estadístico se hizo con el programa FSL. Para los estudios morfológicos se utilizaron secuencias estándar para contrastes T1 (normal, FLAIR y con Gadolinio), T2^{5,6,7,8} (Figuras No. 1 y 2).

Resultados

La IRM convencional demostró zonas de gliosis fronto-orbitaria derecha, así como atrofia asimétrica de predominio en el hemisferio derecho compatible con la enfermedad de base (Figuras 1 a y c).

La IRM convencional después de tratamiento con plasmaféresis e inmunoglobulina demostró reducción de las zonas de gliosis (Figuras No. 1 b y d). La tarea de comprensión verbal demostró activación preferentemente a las áreas perisilvianas del lado izquierdo correspondientes al área de Wernicke (Figura No. 3). El paradigma de localización visuoespacial demostró activación preferentemente a las áreas parietooccipitales correspondientes al sistema dorsal de asociación visual (“donde”) del lado izquierdo (Figura No. 4). Los resultados histopatológicos que se obtuvieron en correlación con la clínica de la paciente y los hallazgos imagenológicos, son compatibles con encefalitis crónica localizada tipo Rasmussen (Figura No. 5).

Conclusiones

La RM estructural fue de utilidad al definir las lesiones, evaluar la evolución y planear la zona de biopsia cerebral.

La reducción de las lesiones no ha sido descrita con anterioridad y es atribuible a la inmunoterapia.

La activación del área de Wernicke del lado izquierdo es consistente con la localización de las funciones de compren-

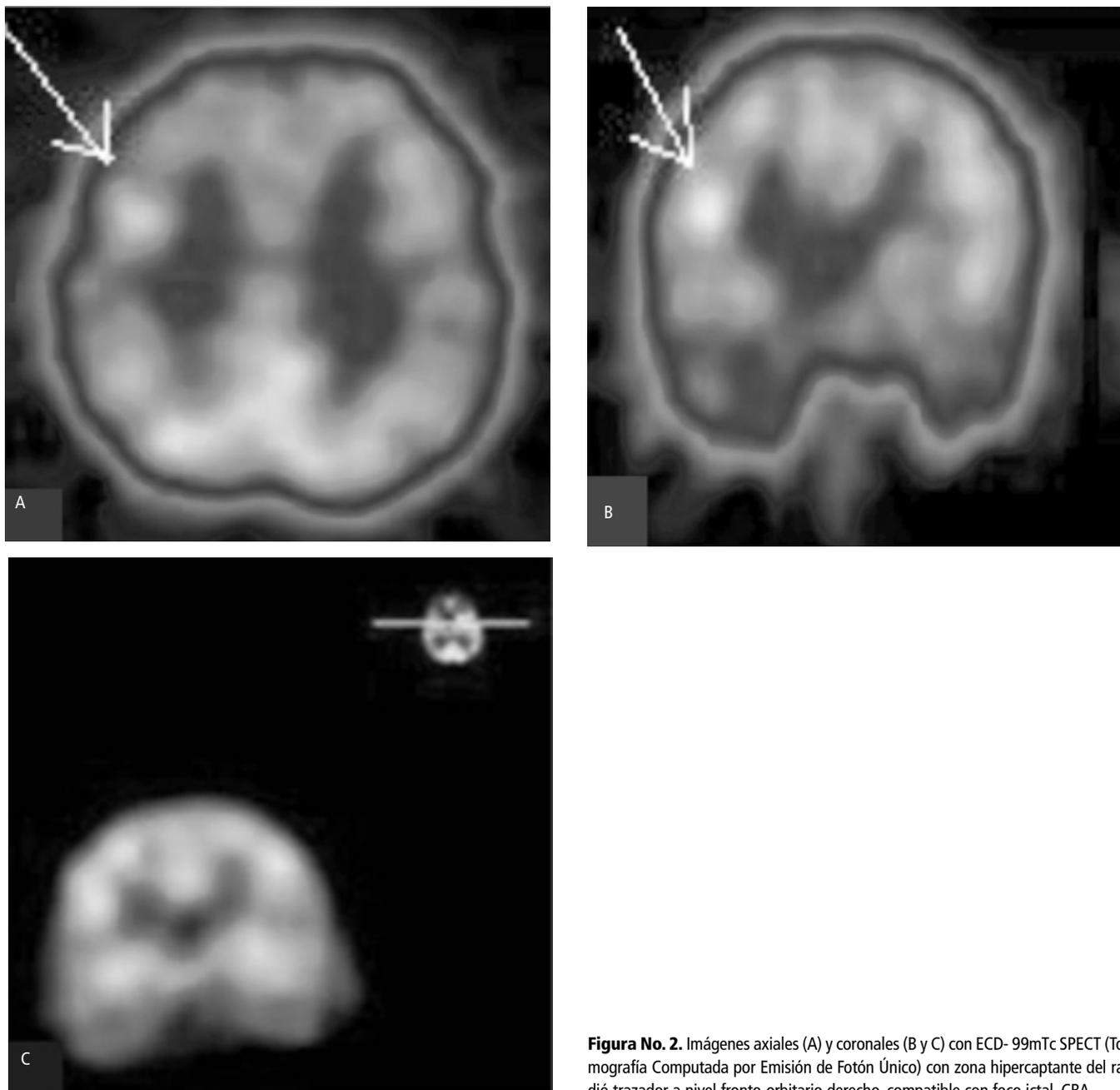


Figura No. 2. Imágenes axiales (A) y coronales (B y C) con ECD- 99mTc SPECT (Tomografía Computada por Emisión de Fotón Único) con zona hipercaptante del radió trazador a nivel fronto-orbitario derecho, compatible con foco ictal. CBA

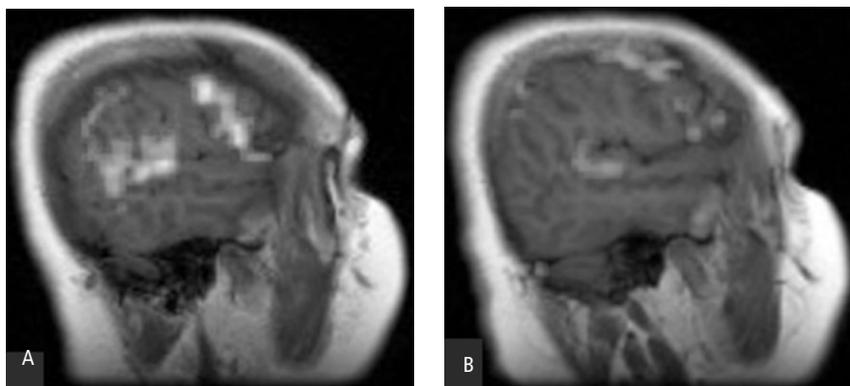


Figura No. 3. Resonancia magnética funcional (RMf). Cortes sagitales (A) izquierdo y (B) derecho que demuestran activación preferentemente de las áreas perisilvianas del lado izquierdo correspondientes al área de Wernicke mientras se desarrollaba la tarea de comprensión verbal.

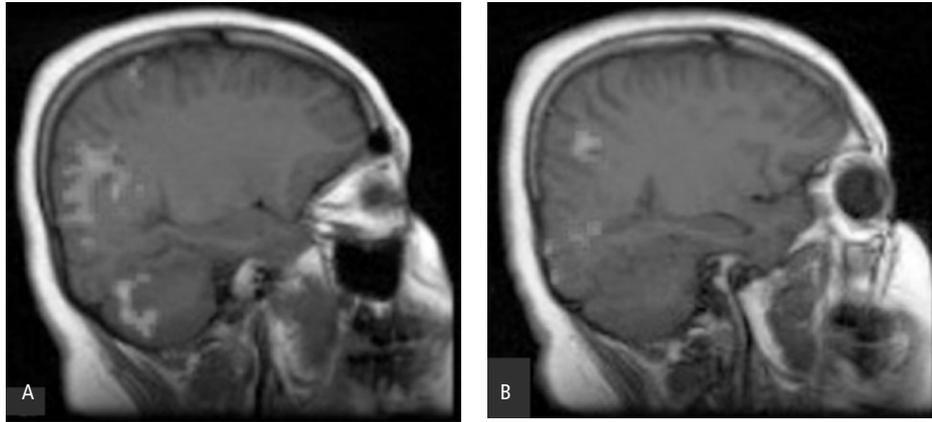


Figura No. 4. Resonancia magnética funcional (RMf). Cortes sagitales (A) izquierdo y (B) derecho que, demuestran activación preferentemente de las áreas parieto-occipitales correspondientes al sistema dorsal de asociación visual ("donde") del lado izquierdo tras la tarea de localización visuoespacial.

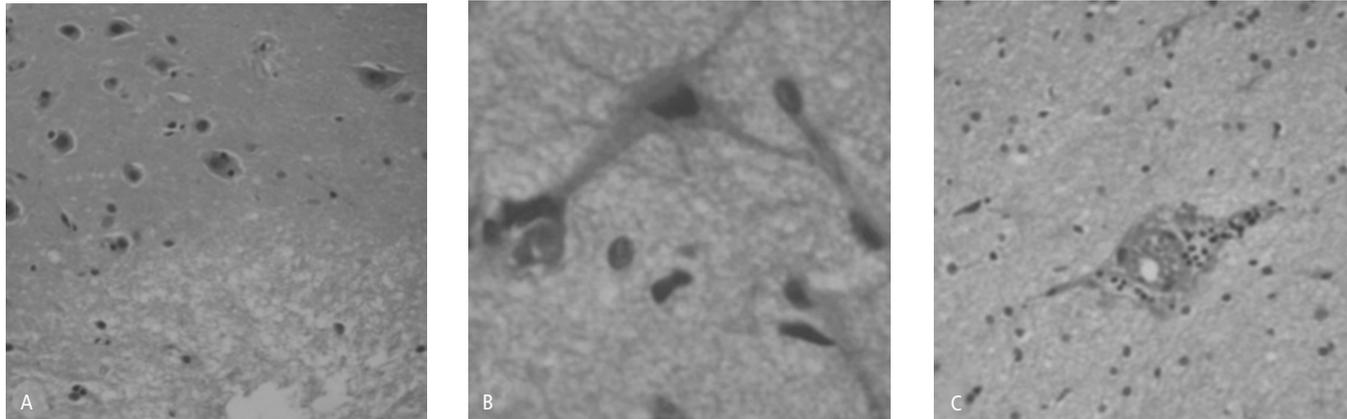


Figura No. 5. Cortes histológicas del encéfalo: (A) Daño neuronal y despoblación neuronal de la corteza con cambios esponjiformes; (B) Astrogliosis reactiva; (C) Infiltrado linfocítico perivascular y microgliosis reactiva.

sión verbal en esa zona como sucede en la mayoría de la población.

La activación de áreas de asociación visuoespacial del lado izquierdo es inesperada ya que estas funciones están representadas predominantemente en el hemisferio derecho. Esto probablemente representa migración de funciones propias del hemisferio disfuncional hacia el

hemisferio sano. Esto ha sido descrito en otras funciones como en la migración de lenguaje hacia el lado derecho cuando la enfermedad afecta el hemisferio izquierdo.

En conjunto y en correlación con el cuadro clínico e imagenológico los hallazgos histopatológicos son compatibles con encefalitis crónica localizada, tipo Rasmussen (Figura No. 5).

Referencias

1. Aguilar F, Ruvalcaba C, Rayo D, Rojas J C. Síndrome de Rasmussen. Seguimiento de siete años. Aspectos relacionados con plasticidad cerebral en epilepsia. *Revista de Investigación Clínica.* 2002;54:209-17.
2. Andrews PI, Dichter MA, Berkovic SF, Newton MR, McNamara JO. Plasmapheresis in Rasmussen's encephalitis. *Neurology.* 1996;46:242-6.
3. Antel JP, Rasmussen T. Rasmussen's encephalitis and the new hat. *Neurology.* 1996;46:9-11.
4. Atkins MR, Terrell W, Hulette CM. Rasmussen's syndrome: a study of potential viral etiology. *Clin Neuropathol.* 1995;14:7-12.
5. Burke GJ, Fifer SA, Yoder J. Early detection of Rasmussen's syndrome by brain SPECT imaging. *Clin Nucl Med.* 1992;17:730-1.
6. Carballo R, Tenenbaum S, Cersosimo R, Pomata H, Medina C, Soprano AM, Fejerman N. *Rev Neurol.* 1998;26:978-83.
7. Hart YM, Cortez M, Andermann E, *et al.* Medical treatment of Rasmussen's syndrome (chronic encephalitis and epilepsy) effect of high-dose steroids or immunoglobulins in 19 patients. *Neurology.* 1994;44:1030-6.
8. Robitaille Y. Neuropathological aspects of chronic encephalitis. In Andermann E, ed. *Chronic encephalitis and epilepsy, Rasmussen's syndrome.* oxford; Butterworth Heinemann; 1991. p 79-11.