

PROVÁVEL SÍNDROME DE RASMUSSEN

RELATO DE CASO

*LUÍZ CARLOS CORAL *, LEANDRO JOSÉ HAAS***

RESUMO - A síndrome de encefalite crônica com epilepsia (síndrome de Rasmussen) ocorre tipicamente em crianças e é caracterizada pelo desenvolvimento de epilepsia focal intratável, hemiparesia progressiva e deterioração intelectual. A etiologia é desconhecida e as anormalidades patológicas variam com a fase da doença. Relatamos o caso de um paciente jovem, com 17 anos de idade, com apresentação clínica da provável síndrome de Rasmussen. Discutimos a etiologia e o tratamento da patologia.

PALAVRAS- CHAVE: síndrome de Rasmussen, epilepsia, tratamento clínico, imunoglobulina humana.

Probable Rasmussen's syndrome: case report

ABSTRACT - The syndrome of chronic encephalitis with epilepsy (Rasmussen's syndrome) typically occurs in children and is characterized by the development of intractable focal seizures, progressive hemiparesis and intellectual deterioration. The etiology is unknown, and the pathological abnormalities vary. We report the case of a 17-year-old boy, presenting with clinical features typical of probable Rasmussen's syndrome. We discuss the etiology and treatment for this pathology.

KEY WORDS: Rasmussen's syndrome, epilepsy, clinical treatment, human immunoglobulin.

A encefalite/síndrome de Rasmussen é entidade rara com pouco mais de 100 casos descritos na literatura¹, nenhum caso descrito na literatura brasileira consultada. Caracteriza-se por desordem neurológica progressiva, devastante, com epilepsia, hemiplegia progressiva e declínio cognitivo². Tipicamente desenvolve-se em crianças, podendo surgir em adultos¹. É caracterizada patologicamente por encefalite crônica, sendo cogitado o envolvimento do citomegalovírus ou herpes vírus simples, como agentes etiológicos^{1,3,4}.

Relatamos o caso de um paciente jovem que apresenta epilepsia de difícil controle, hemiparesia progressiva e imagem compatível com a encefalite/síndrome de Rasmussen.

RELATO DE CASO

MM, 17 anos, branco, solteiro, estudante, descendente de italianos, natural de Pinhalzinho, SC, residente em Cunha-Porã, SC. Paciente previamente hígido, nascido de parto normal com 40 semanas de gestação sem intercorrências, com desenvolvimento neuropsicomotor (DNPM) adequado para idade, estudou até 6ª série do 1º grau. Aos 11 anos, enquanto estava dormindo, apresentou crise epiléptica de olhos fixos, estática, sem relaxamento de esfíncteres, por cerca de 45 segundos. Iniciou o uso de fenobarbital e carbamazepina, não respondendo às drogas. Suas crises aumentaram em frequência e as manifestações eram diversas. Ora eram crises de movimentos oculares rápidos, torção da cabeça para o lado esquerdo (E), por dois minutos; outras, de movimentos giratórios do

Serviço de Neurologia do Hospital Governador Celso Ramos, Florianópolis, SC. *Preceptor, chefe da Residência de Neurologia do Hospital Governador Celso Ramos, Florianópolis, SC; **Residente de Neurocirurgia do Hospital Santa Isabel, Blumenau, SC. Aceite: 20-setembro-1999.

Dr. Leandro José Haas - Rua Theodoro Holtrup 405/202 - 89035-300 Blumenau SC - Brasil.

corpo, movimentos palpebrais, e virada dos olhos para o lado E. A quarta manifestação de crise foi de movimentos tônico-clônico generalizados, com salivação e relaxamento esfínteriano. Atualmente apresenta movimentos clônicos contínuos no membro superior esquerdo, mioclonias palpebrais bilaterais, acompanhando os movimentos no membro superior E, cerca de 40 crises por hora. Durante esse período iniciou perda de força no hemisfério E, de caráter progressivo, até a instalação de hemiparesia proporcionada E há 1 ano. Já fez uso de vários esquemas terapêuticos, chegando a utilizar: carbamazepina, fenobarbital, fenitoína; carbamazepina, fenobarbital, ácido valpróico; oxcarbamazepina; carbamazepina, fenobarbital, fenitoína, clonazepam - sem controle das crises.

Não possui história familiar importante. Teve uma irmã com angioma facial que faleceu aos 6 anos em tentativa de embolização do angioma. Nega patologias anteriores. Vacinação adequada para idade.

Ao exame apresenta-se vigil, lúcido, orientado no tempo e espaço, com crise clônicas do membro superior E, mioclonias palpebrais contínuas bilaterais que coincidem com os movimentos do membro superior E; mioclonias palpebrais bilaterais, que coincidem com os movimentos do membro; fundoscopia: papila óptica direita pálida; hemiparesia proporcionada à esquerda, marcha hemiparética, hiperreflexia à esquerda, com clônus inesgotável, reflexo cutâneo-plantar em extensão à esquerda. Demais sistemas e aparelhos sem alterações.

Antes de sua transferência para este serviço, realizou alguns exames: tomografia axial computadorizada (TAC) de crânio (06/setembro/93): área hipodensa de limites mal definidos, localizada na região cortical parieto-occipital direita (D); eletrencefalograma (EEG) (10/setembro/93): difusamente lento, apresentando ponta-ondas lentas, temporo-parietais D; Líquor (28/fevereiro/94): normal; angiografia cerebral: (01/março/94): normal; ressonância nuclear magnética (RNM) de encéfalo (07/abril/94): pequena área focal de edema no córtex do lobo frontal D.

TAC crânio (17/setembro/98): redução volumétrica comprometendo o hemisfério cerebral D, com conseqüente proeminência de sulcos, alteração no coeficiente de atenuação do parênquima cerebral (áreas porencefálicas) e hidrocefalia ex-vácuo com desvio de linha média ipsilateral - compatível com hemiatrofia cerebral D.

RNM encéfalo (15/abril/99): acentuada hemiatrofia cerebral D, poupando parcialmente o lobo frontal, de caráter progressivo, em relação aos exames anteriores, compatível com encefalite/síndrome de Rasmussen (Figs 1,2 e 3).

EEG (13/maio/99): irregularidade e desorganização do ritmo de fundo, atividade irritativa do tipo focal hemisférica D, tipo ponta-onda às vezes contínua, sofrimento cerebral difuso bilateral, predomínio ora à D ora à E.

Líquor (10/maio/99): límpido, incolor, sem células, proteínas 29,3mg/dL, desidrogenase láctica: 17UI, cloretos: 112 mEq/L, reações imunológicas, (sífilis, cisticercose, citomegalovírus, toxoplasmose, HIV) negativas.

Diante do caso, correlacionou-se clínica, imagem e literatura e chegou-se ao diagnóstico provável de encefalite/síndrome de Rasmussen; manteve-se medicação de carbamazepina, ácido valpróico e clobazam. Realizou-se imunoglobulina humana 400 mg/Kg por 5 dias.

DISCUSSÃO

A encefalite/síndrome de Rasmussen (encefalite crônica e epilepsia) foi descrita por Rasmussen et al. em 1958, em um menino de 7 anos de idade com epilepsia focal associada com encefalite crônica, acompanhada de hemiparesia progressiva e deterioração intelectual². Caracteristicamente acomete crianças, em 85% das vezes menores de 10 anos^{1,2}. Sua etiologia ainda permanece obscura; alguns estudos relatam o citomegalovírus ou o herpes vírus simples como possíveis agentes³. Apresenta-se como encefalite crônica com nódulos microgliais, neuronofagia, diminuição neuronal e gliose, infiltrado linfocítico perivascular e infiltrado inflamatório leptomeníngeo⁵. A aparência morfológica tem sugerido o envolvimento de patógeno viral^{3,5}.

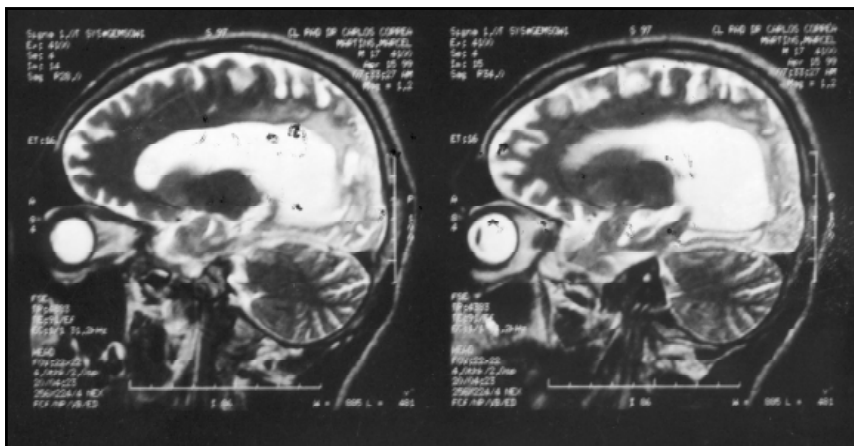


Fig 3. RNM de encéfalo, corte sagital, aquisição em T2, demonstrando hemiatrofia cerebral D desde lobo occipital, poupando parcialmente o lobo frontal.

Hart et al., ao acompanhar 19 casos, estabeleceram um protocolo de tratamento com imunoglobulina humana intravenosa com 400 mg/Kg/dia em 3 dias sucessivos. Não ocorrendo resposta em 1 mês, recomendam o uso de corticosteróides em altas doses, podendo-se complementar com doses mensais de imunoglobulina humana^{9,11,12}.

Naqueles casos não responsivos ao tratamento clínico, a hemiessectomia ou corticectomia podem ser utilizadas¹³⁻¹⁵.

Em nosso paciente utilizamos imunoglobulina humana 400 mg/Kg/dia, por 5 dias, associados as drogas antiepilépticas. Observamos diminuição das crises e de sua intensidade, com acompanhamento por 60 dias.

REFERÊNCIAS

- Hart YM, Andermann AD, Robitaille Y, Laxer KD, Rasmussen T, Davis R. Double pathology in Rasmussen's syndrome: a window on the etiology? *Neurology* 1998;50:731-735.
- Rasmussen T, Olszewski J, Llooyd-Smith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology* 1958;8:435-445.
- Jay V, Becker LE, Otsubo H, et al.. Chronic encephalitis and epilepsy (Rasmussen's encephalitis): detection of cytomegalovirus and herpes simplex virus 1 by the polymerase chain reaction and in situ hybridization. *Neurology* 1995;45:108-117.
- Caraballo R, Tenenbaum S, Cersosimo R, et al.. Rasmussen syndrome. *Rev Neurol* 1998;26:978-983.
- Palmer CA, Geyer JD, Keating JM, et al.. Rasmussen's encephalitis with concomitant cortical dysplasia: the role of GluR3. *Epilepsia* 1999;40:242-247.
- Yacubian EM, Rosemberg S, Marie SKN, Valerio RMF, Jorge CL, Cukiert A. Double pathology in Rasmussen's encephalitis: etiologic considerations. *Epilepsia* 1996;37:495-500.
- Piat JH, Hwang PA, Armstrong DC, Becker LE, Hoffman HJ. Chronic focal encephalitis (Rasmussen syndrome): six cases. *Epilepsia* 1998;29:268-279.
- McLachlan RS, Girvin JP, Blume WT, Reichman H. Rasmussen's chronic encephalitis in adults. *Arch Neurol* 1993;50:269-274.
- Hart YM, Andermann F, Fish DR, et al.. Chronic encephalitis and epilepsy in adults and adolescents: a variant of Rasmussen's syndrome? *Neurology* 1997;48:418-424.
- Antel JP, Rasmussen T. Rasmussen's encephalitis and the new hat. *Neurology* 1996;46:9-11.
- Leach JP, Chadwick DW, Miles JB, Hart IK. Improvement in adult-onset Rasmussen's encephalitis with long-term immunomodulatory therapy. *Neurology* 1999;52:738-742.
- Power C, Poland SD, Blume WT, Girvin JP, Rice GPA. Cytomegalovirus and Rasmussen's encephalitis. *Lancet* 1990;336:1282-1284.
- Krauss GL, Campbell ML, Roche KW, Haganir RL, Niedermeyer E. Chronic steroidresponsive encephalitis without antibodies to glutamate receptor GluR3. *Neurology* 1996;46:247-249.
- Hart YM, Cortez F, Andermann F, et al. Medical treatment of Rasmussen's syndrome (chronic encephalitis and epilepsy). *Neurology* 1994;44:1030-1036.
- Andrews PI, Dichter MA, Berkovic SF, Newton MR, McNamara JO. Plasmapheresis in Rasmussen's encephalitis. *Neurology* 1996;46:242-246.