

# Epilepsia parcial continua y un probable Síndrome de Rasmussen

## Epilepsia Parcial Continua y Síndrome de Rasmussen .

### Continua Partial Epilepsy and a possible Rasmussen's Syndrome

Mauricio Sittenfeld Appel\*, Luis Guillermo Rosales Bravo\*\*, Kenneth Carazo Céspedes\*\*\*, Roberto Brian Gago\*\*\*\*

Neurólogo, Hospital San Juan de Dios\*

Residente de Neurología, Hospital San Juan de Dios, Sistema de Estudios de Posgrado (SEP), Escuela de Medicina, UCR\*\*

Residente de Neurología, Hospital México, Sistema de Estudios de Posgrado (SEP), Escuela de Medicina, UCR\*\*\*

Neurólogo Pediatra, Hospital Nacional de Niños, Unidad de Monitoreo y Cirugía de Epilepsia (UMCE) Hospital Nacional de Niños\*\*\*\*

Correspondencia: Tel.: 257-6282 ext. 2442\*, Tel.: 257-6282 ext. 2442 correo electrónico rosalesneurologia@racsa.co.cr\*\*, Tel.: 388-7104 correo electrónico carazokc@racsa.co.cr\*\*\*, Tel.: 222-0122 ext. 4519 correo electrónico robriga@racsa.co.cr\*\*\*\*

Artículo recibido: 05-05-2005

Aprobado: 10-05-2005

#### ABSTRACT

*Rasmussen's Syndrome is a rare neurological disease which affects childhood and may progress until the adulthood. It is characterized by the presence of continua partial epilepsy and the development of refractory epilepsy, specific features on neurological examination, abnormalities in neuroimages studies especially in the magnetic resonance image and characteristic neuropathological features on brain biopsy. It has been linked with a previous event of encephalitis which starts an immunologic reaction against some brain structures leaving to atrophy of one whole brain hemisphere. Nowadays, the current treatment against the seizures is the hemispherectomy; nevertheless in some cases the use of intravenous immunoglobulin may reduce the amount of seizures. It is reported a case of a patient with the characteristic features of Rasmussen's Syndrome, specifically in the clinical examination and the results of brain image studies. By the time this article was written, the patient is been treating with a weekly dose of intravenous immunoglobulin in order to evaluate the clinical response. If this treatment fails, a hemispherectomy will be done and the pathological results will be reported.*

*Key Words: Rasmussen's Syndrome - Continua Partial Epilepsy - Refractory Epilepsy - Hemispherectomy - Intravenous Immunoglobulin - Magnetic Resonance Imaging*

#### RESUMEN

El Síndrome de Rasmussen es una enfermedad neurológica poco frecuente que inicia en la infancia pero puede progresar hasta la edad adulta. Se caracteriza por la presencia de epilepsia parcial continua y el desarrollo de epilepsia refractaria, datos relevantes en la exploración clínica, alteraciones en los estudios de neuroimágenes especialmente en la resonancia magnética y hallazgos histopatológicos característicos en la biopsia cerebral. Se ha relacionando esta entidad con un episodio previo de encefalitis que predispone a una reacción inmunológica contra algunos componentes del encéfalo, lo cual lleva a un atrofia de un sólo hemisferio cerebral. Actualmente el tratamiento más efectivo en controlar las crisis convulsivas es la hemisferectomía, aunque algunos pacientes pueden tener mejoría transitoria con el uso de inmunoglobulina intravenosa. Se reporta el caso de una paciente quien reúne los criterios clínicos y radiológicos que hacen suponer sufre de esta enfermedad. Al momento de terminar de redactar este artículo está recibiendo dosis semanales de inmunoglobulina intravenosa para valorar respuesta clínica a la misma. Ante eventual falla terapéutica será sometida a una hemisferectomía de la cual una vez realizado el análisis histopatológico será reportado el caso.

**Palabras Claves:** Síndrome de Rasmussen - Epilepsia Parcial Continua - Epilepsia Refractaria - Hemisferectomía - Inmunoglobulina intravenosa - Resonancia Magnética

## Material y Método

Se reporta el caso de una paciente de 18 años quien inició a la edad de 13 años con episodios convulsivos parciales motores izquierdos y mioclonías. No hay historia de hipoxia perinatal o antecedentes médicos previos de importancia. Tiene un hermano que es epiléptico. Esta paciente está siendo manejada en conjunto entre el Servicio de Neurología del Hospital San Juan de Dios y la Unidad de Monitoreo y Cirugía de Epilepsia (UMCE) del Hospital Nacional de Niños.

A pesar de utilizar combinación de medicamentos antiepilépticos (Tabla 1), las crisis convulsivas continuaron diariamente por lo cual se catalogó como una epilepsia refractaria. Las crisis convulsivas se han acompañado de una hemiparesia y hemiatrofia corporal izquierda progresivas.

La exploración neurológica mostró la presencia de postura distónica del miembro superior izquierdo, asimetría facial, disminución de la sensibilidad y de la vibración en hemicuerpo izquierdo, mano cortical con pérdida de la habilidad para realizar movimientos motores finos y aesterognosia de mano izquierda. Reflejos osteotendinosos y fuerza muscular normales. No presenta respuestas plantares extensoras.

Dentro de la evaluación diagnóstica, se le practicaron varios estudios complementarios de laboratorio, entre los cuales tenemos un electroencefalograma interictal en vigilia el cual mostró una actividad paroxística intermitente y frecuente de localización hemisférica derecha con ondas agudas y puntas y actividad lenta rítmica, principalmente de ondas theta de 1-3 segundos de duración (Figura 1). La Tomografía Axial Computadorizada (TAC) con medio de

contraste yodado no mostró captación del mismo, presencia de un ventrículo lateral derecho de mayor tamaño que el izquierdo con cierto ensanchamiento de la cisura de Silvio derecha, datos que sugieren una atrofia del hemisferio cerebral derecho. Una Resonancia Magnética (RM) mostró presencia de lesión a nivel de la sustancia blanca fronto-parieto-temporal derecha, produciendo leve atrofia subcortical y dilatación del ventrículo lateral derecho que no toma el medio de contraste y que afecta los ganglios basales derechos, respetando el hemisferio izquierdo. Esto va a favor de un desorden de la sustancia blanca de tipo inflamatorio resultando en una desmielinización (Figura 2). Un estudio de SPECT perfusión cerebral usando 25 mC de Tecnecio 99 (99mTc) intercrítico en reposo físico y psíquico reveló hipoflujo e hipometabolismo a nivel de ambos tálamos con captación normal bifrontal, biparietal, occipital, ganglios basales, cerebelo y corteza temporal.

El análisis del líquido cefalorraquídeo (LCR) no mostró presencia de bandas oligoclonales, que en algunos casos se ha reportado su presencia especialmente relacionado con un proceso autoinmunitario<sup>1</sup>. Se realizó estudio de electroforesis de proteínas en plasma y LCR concomitantemente y ambos estudios fueron normales. (Ver Tabla 2)

Dado la refractariedad de las crisis fue remitida a la Unidad de Monitoreo y Cirugía de Epilepsia (UMCE) del Hospital Nacional de Niños donde se analizaron los videoelectroencefalogramas de 4 días consecutivos (Figura 3) observándose movimientos desordenados y distonias del miembro superior izquierdo continuas (con actividad theta ictal derecha, máximo a nivel fronto-centro-parietal) con difusión al hemicuerpo izquierdo (polipuntas y ondas agudas máximas fronto-centro-parietales) ó generalizada clónica (polipuntas y ondas agudas generalizadas). La conclusión de este estudio fue la presencia de una epilepsia parcial continua del hemisferio derecho probablemente relacionada a un Síndrome de Rasmussen (SR) dado los hallazgos clínicos, radiológicos y la refractariedad de las crisis convulsivas a los medicamentos anticonvulsivos.

## Síndrome de Rasmussen

Respecto al síndrome, la primera descripción se hizo en 1958 en tres niños con episodios convulsivos unilaterales progresivos que exitosamente tenían control de su crisis posterior a una hemisferectomía. Los hallazgos patológicos en los tres casos se semejaban mucho con la epilepsia de Kozhevnikov una encefalitis por artrópodos'. El diagnóstico se basa en la naturaleza clínica de las convulsiones, los cambios neurológicos observados en el niño y los estudios neuroradiológicos que revelan la atrofia e inflamación de un hemisferio cerebral<sup>1</sup>.

### Hallazgos clínicos:

Esta entidad ocurre en niños por lo demás sanos con una edad de inicio entre los 14 meses y los 14 años con un promedio alrededor de los 6,8 años'. Pero también puede ocurrir en la adolescencia tardía e incluso en adultos. Existe una predilección por el género femenino con respecto al masculino<sup>2-1</sup>. La progresión es inexorable aunque el curso puede ser variable y en algunos casos se ha demostrado una variante no progresiva<sup>4</sup>

La mitad de los casos se presentan como una epilepsia parcial continua y en alrededor de 1/3 de los pacientes la

primera convulsión es parcial y autolimitada. Pueden iniciar con un estado convulsivo como primera manifestación". Recientemente se ha descrito un inicio más complicado en niños en quienes al parecer ocurre una afección de los ganglios basales debido a la presencia de movimientos paroxísticos anormales especialmente distonias y hemidistonia<sup>1</sup>. Otras formas de patrones convulsivos descritos en estos pacientes son: crisis motoras focales, epilepsia parcial compleja, mioclonías, crisis atónicas y epilepsia parcial simple.

Característicamente el foco convulsivo al parecer tiene un inicio focal pero que después se generaliza a ser multifocal pero unilateral. Por tanto el episodio convulsivo puede iniciar con actividad clónica en los dedos seguida por actividad clónica de la boca, luego afección del brazo y finalmente la pierna. La convulsión puede no progresar a lo largo de la clásica marcha jacksoniana a través del homúnculo. La actividad clónica en una parte del cuerpo puede no ser sincrónica con la actividad en otra parte del cuerpo<sup>5</sup>. La actividad puede parar momentáneamente en un área, continuar o iniciar en otro sitio y luego al final volver al sitio inicial. Las convulsiones pueden progresar y extenderse más allá de los sitios inicialmente afectados. Estos hallazgos se pueden corroborar con electrocorticografía en el momento de la cirugía de epilepsia".

Al parecer hay una muy discreta multifocalidad y a través del tiempo hay un gradual pero persistente deterioro clínico el cual también es variable. Algunos niños pueden tener un deterioro rápido en meses mientras que otros progresan más lentamente en años. Este deterioro ocurre en varias esferas. Esta progresión está usualmente asociada con aumento de la hemiparesia y eventualmente hemiplejía. Algunos niños pueden desarrollar hemianopsia, aunque esta condición es menos común.

Usualmente ocurre un deterioro intelectual secundario a una variedad de factores como la pérdida continua de neuronas, la actividad convulsiva frecuente, los múltiples medicamentos utilizados para tratar esta enfermedad, entre otros. El niño experimenta problemas adicionales si el hemisferio dominante y el lenguaje están afectados'.

Recientemente un grupo de investigadores encabezados por el Dr. Hennessy<sup>4</sup> estudiaron los casos de pacientes con una epilepsia crónica del lóbulo temporal que transitoriamente mejoraron con una lobectomía temporal pero que luego las crisis convulsivas reaparecieron aunque con menos intensidad y frecuencia pero estos pacientes no continuaron con el deterioro neurológico progresivo, como es lo usual. La histología en estos casos fue compatible con un SR. Esto sugiere que una forma de encefalitis no progresiva crónica puede servir como substrato patológico para una epilepsia del lóbulo temporal no tratable. Los controles posteriores de RM no mostraron recurrencia o encefalitis progresiva alrededor de los márgenes de la resección. Actualmente reciben tratamiento con inmunosupresores y no utilizan antiepilépticos.

### Diagnóstico

Fundamentalmente el diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos, exploración neurológica, descripción de las crisis y los estudios por imágenes, sin embargo se pueden realizar otras pruebas complementarias que son de utilidad también.

### a- Electroencefalograma.

Refleja la variabilidad del cuadro clínico. En niños con actividad focal convulsiva clara, el registro puede no mostrar la actividad epileptiforme esperada. Aún durante un episodio de epilepsia parcial continua la actividad de puntas y ondas agudas puede no detectarse porque las puntas pueden proceder de áreas discretas pequeñas que no son lo suficiente grandes o cercanas a los electrodos del cuero cabelludo para ser registradas. Este concepto se reafirma con el uso de la electrocorticografía transoperatoria<sup>6</sup>.

Relacionado con el estadio de progresión de la enfermedad, puede verse actividad lenta sobre un hemisferio a sí como puntas multifocales. Aún más; puede verse actividad epileptiforme bilateral lo cual puede complicar hacer el diagnóstico correcto. Un análisis cuidadoso de esta actividad revela una asimetría significativa tanto en la amplitud como en el tiempo de aparición de las puntas, permitiendo identificar el hemisferio apropiado. Además no hay evidencia clínica de afección del otro lado como podría esperarse en el contexto de una actividad bilateral<sup>5</sup>.

### b- Resonancia Magnética.

Es el estudio preferido para observar las alteraciones morfológicas de esta enfermedad. Puede observarse cierta atrofia en el hemisferio cerebral afectado, pero esta no se correlaciona con el cuadro clínico. Algunos niños pueden mostrar importante atrofia con el inicio de las crisis convulsivas mientras que otros no muestran anomalías en la RM inicial. Más aún, con la progresión de la enfermedad puede ocurrir considerable atrofia sin un deterioro clínico claro y viceversa. También puede reflejar la actividad clínica con una anormal intensidad de la señal en las imágenes T2W que parecen estar más afectadas sobre la zona epileptogénica.

El Dr. Tien et al en 1992 fue el primero en describir la atrofia leve a moderada del putamen con un aumento de la señal en T2 en la región periventricular relacionada con la lesión a nivel de los ganglios basales. En un estudio de Bhatjiwale et al del King's Collage Hospital en Londres., se estudiaron retrospectivamente las alteraciones en la RM de 21 pacientes sometidos a hemisferectomías con el diagnóstico histológico de SR. En estos casos no se encontraron lesiones extensas en el hemisferio afectado como en otros descripciones y los daños fueron más bien focales en un hemisferio, con una predilección para el lóbulo frontal, seguidos del temporal y el parietal. No se encontraron lesiones en los lóbulos occipitales.

Se encontraron 2 patrones principales de lesiones: el primero a nivel de la sustancia gris superficial lo cual podría relacionarse clínicamente con la presencia de una epilepsia parcial continua y de crisis convulsivas motoras focales; con el tiempo estas lesiones llevan a una hemiplejía y hemiatrofia corporal principalmente por la alteración que ocurre en las áreas motoras primaria y suplementaria. El segundo patrón de lesión se enfocó a nivel de los ganglios basales especialmente a nivel de cabeza del núcleo caudado y núcleo lenticular, lo cual clínicamente se puede correlacionar con la presencia de distonías o hemidistonías observadas en estos pacientes. En este último caso se midió la intrusión del núcleo caudado dentro del cuerno frontal del ventrículo lateral observándose diferentes grados de atrofia dependiendo del estadio de la enfermedad..

### c- Espectroscopía por Resonancia

#### Magnética: .

Es una técnica de imagen funcional que ofrece una forma fácil y repetitiva la cual permite observar cambios en el cerebro antes de que la atrofia y la destrucción total del parénquima cerebral ocurran. Además la colina y la creatinina, ambos marcadores de inflamación cerebral, pueden reflejar el proceso en marcha y puede ser una forma útil de cuantificar el impacto de varias modalidades terapéuticas<sup>5</sup>. Por medio de este estudio, el Dr. Tien et al encontró una disminución del N-acetilaspártato en la vecindad del asta frontal del ventrículo lateral, posiblemente secundario a una extensión de la lesión inflamatoria desde los ganglios basales vecinos..

### d- Tomografía por Emisión de Positrones (PET)

Ha sido utilizada en vivo como un marcador de la actividad de la microglia y macrófagos en el cerebro,

desafortunadamente esta técnica tiene uso limitado en forma rutinaria. .

### e- Tomografía Computadorizada con Emisión de Positrón Único (SPECT).

Ha demostrado incremento del flujo cerebral en las áreas afectadas durante los episodios de epilepsia parcial continua a sí como hipoperfusión en las áreas atroficas.

### d- Biopsia Cerebral

Este procedimiento no se recomienda ya que acarrea el riesgo de morbilidad y además el espécimen tomado pueda que no muestre alteraciones histológicas dado su distribución multifocal. Algunas zonas pueden mostrar cambios inflamatorios extensos mientras que áreas contiguas- pueden ser normales.

### Neuropatología

La alteración macroscópica más llamativa es la presencia de un hemisferio cerebral atrofico<sup>6</sup>. No se ha encontrado una predilección por un hemisferio cerebral por tanto ambos pueden estar afectados en igual proporción. Con la microscopía convencional se documentan hallazgos sugestivos de una afección viral por la presencia de infiltración perivascular de células redondas, nódulos de microglia-astrocitos, neuronofagia y degeneración espongiiforme<sup>5</sup>.

El Dr. Robitaille estudió los especímenes cerebrales de 48 casos sospechosos de Síndrome de Rasmussen y describió 4 estadios que pueden ir desde inflamación activa diseminada con pérdida neuronal hasta áreas sin cambios específicos<sup>5</sup>. El describió esto como una afección predominantemente cortical con una distribución en parches impredecible que puede afectar todas las láminas de la corteza cerebral en un patrón discontinuo. En 9 casos encontró que la afección era solo unilateral.

En un reciente estudio de la Universidad John Hopkins<sup>6</sup> en el cual se estudiaron 37 casos de hemisferectomías, se demostraron focos bien delimitados de inflamación y destrucción cortical en muchas áreas no contiguas del cerebro. Estas lesiones multifocales

del cerebro se encontraban en diferentes estadios evolutivos. La distribución de estos cambios podían ser discretos o estar dentro de una red laminar de la corteza o podían penetrar las capas corticales produciendo un patrón de lesión diseminado.

El Dr. Dean<sup>1</sup> estudió los especímenes de 21 hemisferios cerebrales de pacientes con SR encontrando importante fibrosis y gliosis subpial en la interfase entre la sustancia gris y las leptomeninges, con una marcada afección cortical. Estos hallazgos bien pueden ser un cambio o una progresión de la enfermedad con focos de inflamación profundos en la unión entre el epéndimo ventricular y la sustancia blanca adyacente. Además se encontró atrofia temporo insular posiblemente por progresión desde el putamen adyacente.

## ETIOLOGIA

Desde las primeras descripciones de esta enfermedad, se han postulado diferentes teorías etiopatogénicas que han tratado de explicar el porqué se producen las lesiones cerebrales, sin embargo aún no existe una hipótesis clara.

### a- Viral.

Los primeros reportes implicaban una causa viral como la responsable de este síndrome, sin embargo décadas de trabajo utilizando la reacción en cadena de la polimerasa para el virus Epstein-Barr y el citomegalovirus han fallado en aislar o demostrar estos agentes virales'. La presencia predominante de infiltrados corticales de células T junto con la expresión de los complejos de antígenos de histocompatibilidad mayor (CHCM) clases I y II en este síndrome, es muy similar a los que se observan en los pacientes con encefalitis virales<sup>2</sup>.

### b- Inmunológica-Inflamatoria:

Se ha sugerido un trasfondo inmunológico por los hallazgos neuropatológicos de células inflamatorias en el tejido cerebral afectado y por la presencia de bandas oligoclonales en el líquido cefalorraquídeo. Estas alteraciones rara vez están presentes en niños epilépticos, excepto cuando estas son secundarias a encefalitis viral o meningitis bacteriana I.

Inicialmente estos hallazgos patológicos de reactividad inmunológica llevaron a los clínicos a basarse en terapias inmunológicas para tratar esta enfermedad, tales como los esteroides sistémicos y la inmunoglobulina intravenosa (IVIg), especialmente cuando los anticonvulsivos usuales fallaban y cuando no se podía practicar cirugía al inicio de la enfermedad. Estos tratamientos producían una mejoría transitoria, pero a largo plazo había más complicaciones que beneficios principalmente con los esteroides sistémicos'.

A partir de 1994 dos grupos de investigadores se inclinaron seriamente en estudiar el posible trasfondo inmunológico de esta enfermedad. Primero, en un estudio realizado por Whitney y colaboradores<sup>2</sup> se detectaron anticuerpos contra los receptores de glutamato GluR3, al parecer la subunidad GluR3 de este receptor puede actuar como un autoantígeno. Las propiedades citotóxicas de esto anticuerpos anti-GluR3 requerirá la activación de la vía clásica del complemento para causar lesión neuronal. Ellos demostraron el papel que juega el sistema del complemento en los casos de SR activos, encontraron que la inmunoglobulina G en conjunto con un

antígeno (externo o un autoantígeno) son capaces de activar la vía clásica del complemento como se anotó anteriormente, hasta formar el Complejo de Ataque de Membrana (CAM) C5b-9 el cual producirá la destrucción citolítica rápida de la célula blanco. Segundo, se ha observado una mejoría después del tratamiento con plasmaféresis en algunos pacientes, aunque el efecto no parece ser sostenido'. Tercero, otros enfatizan la posibilidad de una disfunción o alteración focal de la barrera hematoencefálica (BHE) facilitando la entrada de estos anticuerpos los cuales aumentan la inflamación cerebral, las convulsiones y la extensión de las lesiones que van a alterar más la BHE convirtiéndose en un círculo vicioso<sup>2</sup>.

El aspecto celular de esta aparente enfermedad inmunológica se refleja en las observaciones de que los linfocitos T en lugar de los linfocitos B (productores de anticuerpos) son las células inflamatorias predominantes en el cerebro de estos pacientes. Los linfocitos T CD8+ (asesinos) son más prevalentes que los CD4+ (ayudadores) y el perfil de citoquinas / quimioquinas de esta reacción está siendo estudiado a fondo.

## Tratamiento Médico

A pesar de los esfuerzos en tratar de controlar y frenar la progresión de la enfermedad, los resultados no han sido del todo satisfactorios. Las principales modalidades terapéuticas se describen a continuación.

### a- Anticonvulsionantes.

En forma general no controlan las crisis a pesar de utilizar combinación de estos y dosis máximas. Todos los pacientes se tornan refractarios a los medicamentos anticonvulsionantes.

### b- Plasmaféresis.

Es el tratamiento más extensamente utilizado. Implica hacer 5-6 recambios de plasma en un periodo de 10-12 días y posteriormente continuar con recambios mensuales. Al inicio la respuesta es dramática, pero no parece tener un efecto a largo plazo. Esta modalidad terapéutica acarrea altos costos médicos dado lo sofisticado del procedimiento<sup>5</sup>.

### c- Inmunoglobulina Intravenosa (IVIg)

La dosis inicial es de 400 mg/Kg. / d por 5 días, luego una dosis mensual única de mantenimiento de 0,4 mg/kg. La respuesta clínica inicial puede retardarse y al igual que la plasmaféresis los pacientes continúan progresando en su enfermedad<sup>5,3</sup>.

### d- Esteroides

A pesar de haberse utilizado por muchos años, los efectos adversos a largo plazo son varios y además no se ha visto que frenen la progresión de la enfermedad.

### e- Inmunoablación

Con el uso ciclofosfamida (un inmunomodulador) los linfocitos inmunológicamente activos pueden ser destruidos y las células madres resistentes pueden luego producir linfocitos que pueden ser "tolerantes" para las neuronas en el sistema nervioso central. Este método en teoría puede producir una remisión duradera más que una simple supresión de la respuesta inmune<sup>5</sup>.

## Tratamiento Quirúrgico

### Hemisferectomía.

Es el único tratamiento que es capaz de eliminar las crisis y estabilizar la condición clínica del paciente. Se ha visto que en los casos de resección focal de un hemisferio cerebral, con el tiempo las lesiones se extienden a otras áreas e inclusive al hemisferio contralateral por lo cual esta técnica no se recomienda y desde el principio se debe practicar la hemisferectomía.

Se han practicado varias técnicas quirúrgicas entre las cuales tenemos: lobectomías temporales, resección multilobar, transección subpial múltiple con electrocorticografía, resección frontal, hemisferectomía funcional, hemisferectomía con deaferentización y hemidecorticación; sin embargo la hemisferectomía total es la que se recomienda. Más del 90% de los pacientes quedan libres de crisis convulsivas después del procedimiento quirúrgico o con un adecuado control de las mismas según la escala de Engel<sup>6</sup>.

En Costa Rica se han reportado 2 pacientes con Síndrome de Rasmussen a los cuales se les practicó hemisferectomía y que llevan más de 4 años libres de crisis convulsivas<sup>7</sup>.

### Discusión:

Esta paciente como se anotó, reúne las características clínicas, radiológicas y electrofisiológicas de un Síndrome de Rasmussen. Al momento de publicar este artículo, está recibiendo tratamiento con IVIg en espera de una mejoría clínica, caso contrario se iniciará tratamiento inmunoblático con ciclofosfamida y finalmente si no existiera respuesta alguna será sometida a hemisferectomía de la cual serán reportados los resultados neuropatológicos finales y la respuesta clínica a la misma de acuerdo a la escala de Engel.

Tabla 1 Antiepilépticos utilizados, dosis máximas recibidas y efectos adversos

Fármaco	Dosis Máxima (mg)	Nivel Sérico Máximo (u g/dl)	Reducción de las crisis	Efectos Adversos
VPA	250 mg tid	45	+/-	-
CZP	5 gotas tid			-
CBZ	100 mg tid	5	+/-	.

VPA: valproato sódico, CZP: clonazepam, CBZ: carbamazepina

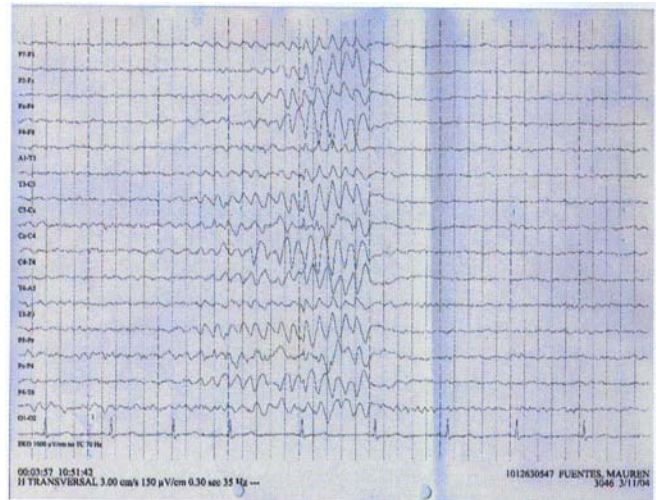


FIGURA 1 Electroencefalograma Interictal en Vigilia

EEG interictal en vigilia el cual es anormal por presentar actividad paroxística frecuente sobre el hemisferio cerebral derecho (flechas negras) de ondas agudas y puntas con actividad lenta rítmica. Predominan las ondas Theta de 1-3 segundos de duración.

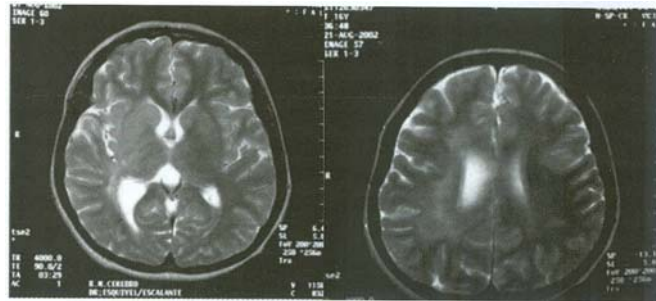


FIGURA 2 Resonancia Magnética de Cerebro (RM)

RM de cerebro la cual muestra lesión de la sustancia blanca fronto-parieto-temporal derechas, produciendo leve atrofia subcortical y dilatación del ventrículo lateral derecho (flechas negras). No capta el medio de contraste y afecta también los ganglios basales derechos. Respeta al hemisferio cerebral izquierdo. Se nota asimetría de ambos hemisferios cerebrales.

TABLA 2 Análisis de Líquido Cefalorraquídeo

Análisis del LCR	Electroforesis de Proteínas LCR
Color: incoloro	Albúmina: normal
Aspecto: Transparente	Alfa 1 globulinas: normales
Cantidad: 4 ml	Alfa 2 globulinas: normales
Eritrocitos: 122/ul	Beta globulinas: normales
Crenocitos: 100%	Gamma globulinas: normales
Leucocitos: 0/ul	
Glucosa: 55 mg/dl	
Microproteínas: 19 mg/dl	
DHL: 7 mg/dl	
VDRL: no reactivo	
Tinción de Gram: negativo	
Cultivos: Negativos	
Albúmina: normal	

LCR: líquido cefalorraquídeo, DHL: deshidrogenasa láctica, VDRL: Venereal Disease Research Laboratory.

### Referencias Bibliográficas

1. Bhatjiwale MG, Polkey C, Cox TC, Dean A, Deasy N. Rasmussen's Encephalitis: Neuroimaging Findings in 21 patients with a close look at the basal ganglia. *Pediatric Neurosurgery* 1998; 29: 142-148.
2. Whitney KV, Andrews PI, McNamara JO. Immunoglobulin G and complement immunoreactivity in the cerebral cortex of patients with Rasmussen's encephalitis. *Neurology* 1999; 53:699-708.
3. Leach IP, Chadwick D, Miles IB, Hart IK. Improvement in adult-onset Rasmussen's encephalitis with long-term immunomodulatory therapy. *Neurology* 1999; 52:738-742.
4. Hennessy MI, Koutroumanidis M, Dean AF, Ivarsson L, Elwes RDC, Binnie CD, Polkey CE. Chronic encephalitis and temporal lobe epilepsy: a variant of Rasmussen's syndrome? *Neurology* 2001; 56:678-681.
5. Johnson RT, Griffin IW, McArthur JC. *Current Therapy in Neurologic Disease. Sixth Edition. Mosby. 2002. Chapter 8. Pages 192-194.*
6. Vining EPG, Freeman JM, Pillay D. Why would you remove half a brain? The outcome of 58 children after hemispherectomy-the Johns Hopkins experience: 1968-1996. *Pediatrics* 1997; 100:163-171
7. Brian R, Sittenfeld M, Trejos H, Segura I, Loria I, Sell F. Cirugía de epilepsia en Costa Rica. Unidad de Monitoreo y Cirugía de Epilepsia HNN. *Revista Neurológica Española*. 2001; 15:78-79



FIGURA 3 Epilepsia Parcial Continua

Secuencia fotográfica en la cual se muestra presencia de una Epilepsia Parcial Continua del hemisferio izquierdo principalmente con afección del miembro superior. Nótese la postura distónica del miembro superior izquierdo. (Con autorización de la paciente)