



ENCEFALITE DE RASMUSSEN: RELATO DE CASO

Rasmussen encephalitis: case report

Letícia de Oliveira¹, Lívia Simoni Maccari¹, Livia Della Giustina Caon¹, Maria Luisa Scarduelli Freitas¹, Maria Luiza Cesa¹ e Carlos Alberto de Carvalho².

INTRODUÇÃO

A encefalite de Rasmussen é uma doença inflamatória crônica rara e que geralmente afeta apenas um hemisfério do cérebro. É mais comum em crianças menores de 10 anos e é caracterizada por convulsões frequentes graves, hemiparesia progressiva e deterioração intelectual. Foi descrita pela primeira vez em 1958, por Theodore Rasmussen, e mesmo tendo passado mais de 60 anos, o conhecimento sobre essa doença ainda é limitado, bem como suas opções terapêuticas¹. Sua incidência é de 2,4 casos a cada 10.000.000 crianças por ano, e tende a afetar aquelas previamente hígdas e com desenvolvimento neuropsicomotor normal. É uma doença que causa epilepsia focal que tipicamente se torna refratária a medicamentos, sendo o diagnóstico diferencial considerado a partir desse achado clínico². É comum que com o tempo a criança desenvolva déficit funcional progressivo referente ao hemisfério afetado – quando afeta o hemisfério esquerdo, os pacientes têm mais déficits não verbais; no direito, a dificuldade é em tarefas não verbais³.

Sua etiologia é baseada em um ataque autoimune ao hemisfério cerebral envolvendo anticorpos GluR3, mas o motivo desse ataque ainda não é conhecido; é investigado se esse gatilho é apenas endógeno ou se surge após contato com algum patógeno (infecção viral, por exemplo) que ainda não foi bem relacionado. O diagnóstico é dado baseado em dados clínicos e achados no EEG ou ressonância magnética (RM) de crânio. Os critérios para o diagnóstico são preenchidos quando o paciente tem: crises focais em um hemisfério e lentidão de onda no EEG, déficits neurológicos, alterações cerebrais de atrofia com hiperintensidade do sinal em T2 ou envolvimento radiográfico da cabeça caudada ipsilateral⁴. O tratamento é difícil de ser feito pois a doença, com o tempo, se torna refratária a medicamentos antiepiléticos. Isso pode


52

¹Curso de Medicina da Universidade do Extremo Sul Catarinense (UNESC), Criciúma-SC, Brasil.

²Doutor em Ciências da Saúde – UNESC, médico neuropediatra, professor do curso de medicina da UNESC.

Autor correspondente: Letícia Oliveira, Rua Virgílio Mondardo, número 381, bairro Rio Maina – Criciúma – SC. CEP 88818-000. E-mail: leticiaolr@hotmail.com; telefone: +55 48 99833-9721

Financiamento: esta pesquisa não recebeu nenhum financiamento específico de agências de fomento nos setores público, comercial ou sem fins lucrativos.



fazer com que o paciente atinja uma polifarmácia, onde os riscos e benefícios precisam ser dosados. Como a epilepsia de Rasmussen é uma doença mediada por inflamação, já foi descrito o uso de imunossuppressores ou imunomoduladores, mas seus benefícios ainda não são comprovados em literatura. Inibidores da calcineurina como o Tacrolimo tem demonstrado redução da progressão da doença, porém, não tem efeito sobre o controle das crises⁵. Hoje em dia, o único tratamento que cura as crises convulsivas é a remoção cirúrgica completa do hemisfério acometido, a hemisferectomia, ou a hemisferotomia funcional, com a técnica de desconexão hemisférica, que se mostra mais segura na prática⁶.

RELATO DE CASO

Criança de 7 anos, sexo feminino, teve a primeira crise epilética aos 5 anos. Neste episódio ocorrido em 2020, a crise não foi relacionada à febre, teve início com movimentos clônicos em hemicorpo à esquerda, com posterior generalização tônico clônica, durando o total de cinco minutos. Ficou dois dias em observação e foi dado alta à paciente. Quinze dias depois, teve segunda crise; após ida à UPA, foi iniciado Fenitoína em dose de manutenção (5mg/kg/dia) e paciente foi transferida para hospital pediátrico para posterior investigação. Nas primeiras consultas de investigação, não foi visto nenhuma alteração no eletroencefalograma (EEG); portanto, o caso foi tratado como epilepsia comum. Porém, mesmo com o tratamento adequado, a paciente continuava buscando serviço médico por crises convulsivas frequentes. Então, em maio de 2022, foi admitida em hospital pediátrico por persistência das crises, com diminuição dos intervalos entre elas. Paciente estava com nível sensório rebaixado e foi transferida à UTI pediátrica. Iniciou-se Midazolam contínuo e Fenobarbital em dose de ataque. Após controle das crises, foi realizado EEG e RM de crânio, que evidenciou achados compatíveis com Encefalopatia de Rasmussen. Neste momento, a paciente também foi avaliada pelo serviço psicopedagógico do hospital, que evidenciou comportamento mais desorganizado, com lapsos de memória, dificuldade de raciocínio, com funcionamento cognitivo e comportamental pior do que o visto em internações anteriores. A paciente foi encaminhada para realização de hemisferectomia, com uso de Topiramato, Levetiracetam e Clobazam. Foi indicado a dieta cetogênica, com controle total das crises em uma semana.



DISCUSSÃO

O diagnóstico precoce da Encefalite de Rasmussen é essencial para prevenir a principal e mais temida complicação, o déficit cognitivo progressivo. No caso descrito, a paciente apresentava crises epiléticas há dois anos antes do diagnóstico correto ser feito. Essa demora diagnóstica pode ter ocorrido pois, nos atendimentos iniciais, o EEG da paciente não apresentava alterações compatíveis com a doença, e seu estado cognitivo estava dentro dos padrões da normalidade. Não é o ideal esperar a situação cognitiva piorar para assim poder dar o diagnóstico correto; é essencial fazer uma investigação mais profunda sempre que uma criança tem epilepsia refratária a medicamentos, colocando a Encefalite de Rasmussen como diagnóstico diferencial. Assim que a paciente foi diagnosticada, ela foi corretamente encaminhada para a hemisferectomia, sendo este o único tratamento efetivo para as crises convulsivas⁷. É importante destacar também a importância da dieta cetogênica, que controlou totalmente as crises, antes não controladas mesmo com medicação adequada. Essa opção de tratamento é efetiva e bem estabelecida para os pacientes com epilepsia refratária⁸.

CONCLUSÃO

Por ser uma doença rara, é importante que seus aspectos clínicos e diagnósticos sejam amplamente divulgados, capacitando médicos para possíveis atendimentos, sempre levando a Encefalite de Rasmussen como diagnóstico diferencial. A paciente do caso descrito teve uma demora considerável até o diagnóstico correto ser feito, o que acarretou déficits neurológicos importantes; por esse motivo, o diagnóstico precoce é de extrema importância.



REFERÊNCIAS

1. CAY-MARTINEZ, Karla C. et al. Rasmussen encephalitis: an update. In: **Seminars in neurology**. Thieme Medical Publishers, 2020. p. 201-210.
2. BIEN, Christian G. et al. Rasmussen encephalitis: incidence and course under randomized therapy with tacrolimus or intravenous immunoglobulins. **Epilepsia**, v. 54, n. 3, p. 543-550, 2013.
3. RUDEBECK, Sarah R. et al. Pre-and postsurgical cognitive trajectories and quantitative MRI changes in Rasmussen syndrome. **Epilepsia**, v. 59, n. 6, p. 1210-1219, 2018.
4. BIEN, Christian G. et al. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. **Brain**, v. 128, n. 3, p. 454-471, 2005.
5. ROGERS, Scott W. et al. Autoantibodies to glutamate receptor GluR3 in Rasmussen's encephalitis. **Science**, v. 265, n. 5172, p. 648-651, 1994.
6. BIEN, Christian G.; SCHRAMM, Johannes. Treatment of Rasmussen encephalitis half a century after its initial description: promising prospects and a dilemma. **Epilepsy research**, v. 86, n. 2-3, p. 101-112, 2009.
7. BAUMGARTNER, James E. et al. Technical descriptions of four hemispherectomy approaches: From the Pediatric Epilepsy Surgery Meeting at Gothenburg 2014. **Epilepsia**, v. 58, p. 46-55, 2017.
8. SAMPAIO, Letícia Pereira de Brito. Dieta cetogênica para o tratamento da epilepsia. **Arquivos de Neuro-Psiquiatria**, v. 74, p. 842-848, 2016.