



Journal Homepage: -[www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

## INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/13230  
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/13230>



### RESEARCH ARTICLE

#### ENCEPHALITE DE RASMUSSEN CAUSE RARE DE L'ÉPILEPSIE CHEZ L'ENFANT A PROPOS D'UN CAS

Laachir Ghizlene, Najioullah Dounia, Kabajj Najat and El Quessar Abdeljalil

Department of Neuroradiology Diagnostic and Interventional Cheikh Zayed University Hospital in Rabat Morocco, Abulcasis International University of Health Sciences - UIASS.

#### Manuscript Info

##### Manuscript History

Received: 05 June 2021

Final Accepted: 09 July 2021

Published: August 2021

#### Abstract

Encéphalite de Rasmussen est une maladie inflammatoire pédiatrique évolutive rare correspond à une atteinte chronique et atrophiante du cerveau, possiblement d'origine auto-immune (anticorps anti-glutamatergiques type 3 ou anti-GLUR3) avec composante virale possible (post herpes, post CMV) chez 40% des cas. C'est une pathologie caractérisée par une perte neuronale et une gliose sur plan anatomopathologique concernant un hémisphère et elle se manifeste par une épilepsie sévère et rebelle, et/ou un déficit neurologique hémicorporel. L'IRM permet l'identification de cette encéphalite afin de bénéficier d'un traitement adapté (une corticothérapie et une immunosuppression) ou envisager une hémisphérotomie.

Copy Right, IJAR, 2021.. All rights reserved.

#### Introduction:-

Encéphalite de Rasmussen est une maladie inflammatoire pédiatrique évolutive rare correspond à une atteinte chronique et atrophiante du cerveau, possiblement d'origine auto-immune (anticorps anti-glutamatergiques type 3 ou anti-GLUR3) avec composante virale possible (post herpes, post CMV) chez 40% des cas.

C'est une pathologie caractérisée par une perte neuronale et une gliose sur le plan anatomopathologique concernant un hémisphère et elle se manifeste par une épilepsie sévère et rebelle, et/ou un déficit neurologique hémicorporel.

L'IRM permet l'identification de cette encéphalite afin de bénéficier d'un traitement médical adapté (une corticothérapie et une immunosuppression) ou envisager une hémisphérotomie.

#### Cas Clinique

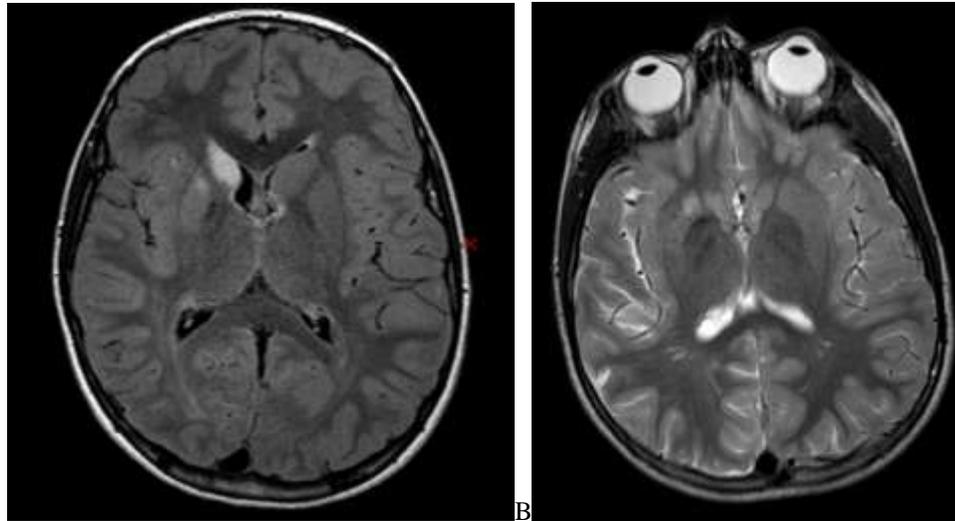
Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 11 ans suivie pour une épilepsie pharmaco-résistante depuis l'âge de 4 ans et qui présente depuis quelques mois des crises partielles simples sensitivo-motrices hémicorporelles gauches. À l'examen, la patiente présente une hémiparésie gauche avec une parésie faciale homolatérale d'allure centrale. Un électroencéphalogramme (EEG) a objectivé des anomalies épileptiques hémisphériques prédominant en temporal droit. Une IRM encéphalique en séquences Flair et T2 a montré un hypersignal Flair et T2 avec une atrophie de la tête du noyau caudé et lenticulaire droits avec une atrophie peri-sylvienne (figure 1), une spectroscopie par résonance magnétique a été réalisée chez la petite fille montrant une diminution du rapport NAA/Créat avec un pic de lactates (Doublet qui s'inverse à 1,33 ppm) (figure 2).

**Corresponding Author:- Laachir Ghizlene**

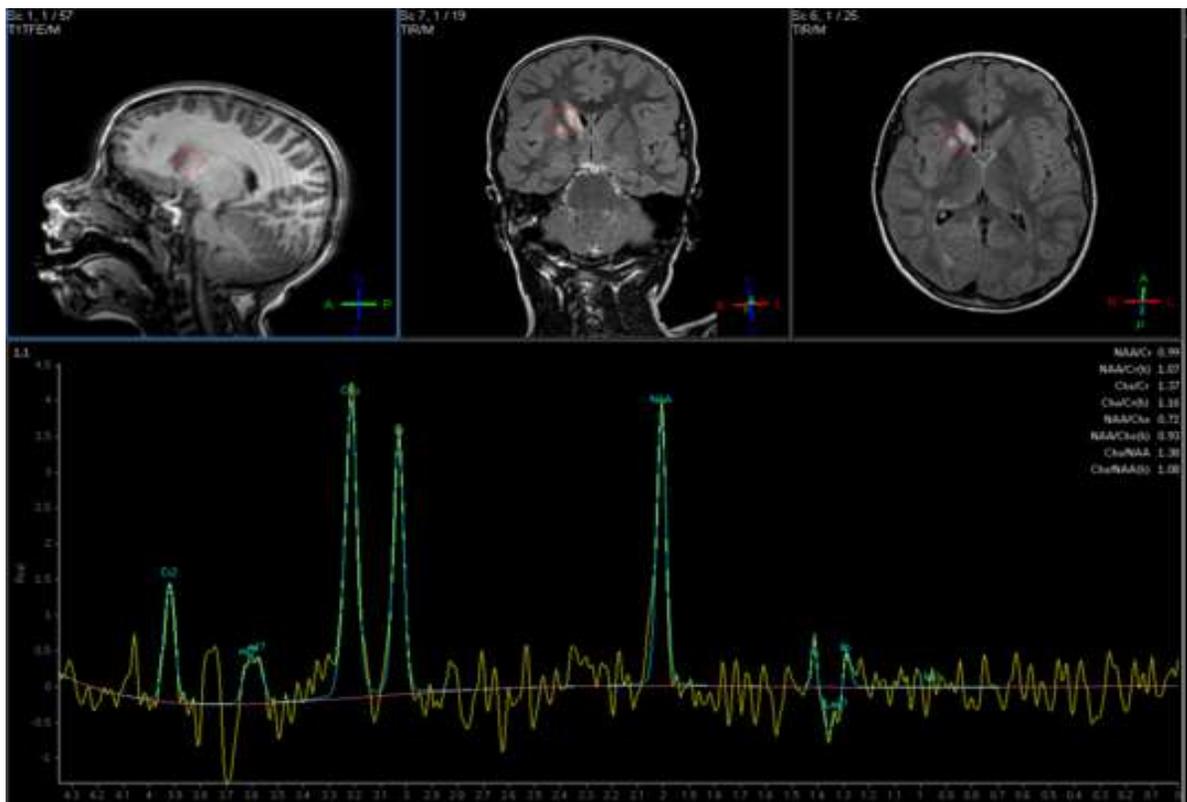
Address:- Department of Neuroradiology Diagnostic and Interventional Cheikh Zayed University Hospital in Rabat Morocco, Abulcasis International University of Health Sciences - UIASS.

La petite a bénéficié d'une Hémisphérotomie qui correspond à la déconnexion des deux hémisphères, IRM de contrôle après 12 mois (figure 3)

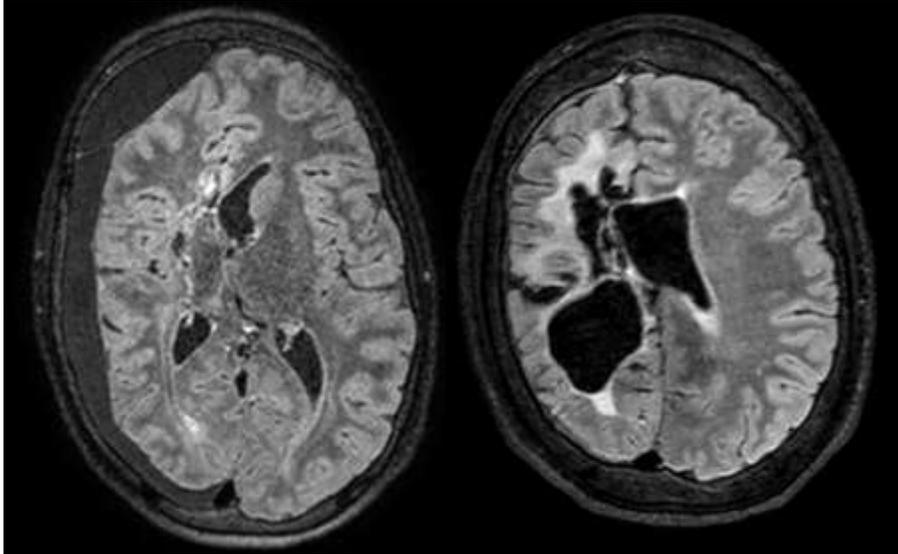
L'évolution post hémisphérotomie est favorable avec une disparition des crises sans aucun traitements médicamenteux mais avec une persistance d'une hémiparésie gauche séquellaire



**Figure 1 :-** IRM encéphalique en coupes axiales en Flair(A) et T2 (B) montrant un hypersignal FLAIR et une atrophie de la tête du noyau caudé et du noyau lenticulaire droits associée à une atrophie péri-sylvienne droite (T2 +++)



**Figure2:-** Spectroscopie montre une diminution du rapport NAA/Créat avec un pic de lactates (Doublet qui s'inverse à 1,33 ppm).



**Figure 3:-** IRM cerebrale en coupe axiales en Flair réalisée 1 an après une Hémisphérotomie.

### Discussion:-

L'encéphalite de Rasmussen est une cause rare de l'épilepsie qui touche principalement l'enfant entre deux et dix ans dans 85 % des cas.

C'est une encéphalite auto-immune atrophiantesévère qui se manifeste par une épilepsie pharmaco-résistanteavec un déficit neurologique, l'évolution clinique se fait en 3 phases avec une corrélation entre les signes clinico-radiologique et les neuropathologiques [2].

Une phase initiale s'exprime par la phase dite prodromique avant l'apparition des signes cliniques puis une épilepsie partielle desévérité minimale puis une phase aiguë caractérisée par l'augmentation de la fréquence des crises avec une apparition d'unehémiparésie, et une phase résiduelle correspond à la persistance durable de l'hémiparésie, une amélioration transitoire de l'épilepsie, puis réapparition d'une épilepsie partielle sévère [4].

L'IRM présentédifférents aspects selon le stade évolutif. On distingue cinq phases

0 : IRM cerebrale normale

Phases 1 : Hypersignaux T2 et Flair avec augmentation du volume corticale.

Phases 2 : Hypersignaux T2 et Flair sans modification corticale.

Phases 3 : Hypersignaux T2 et Flair avec atrophie corticale.

Phases 4 : Atrophie corticale sans Hypersignaux.

Les lésions de l'encéphalite de Rasmussen sont en hypo signal T1 et ne se rehaussent pas après injection de gadolinium.

L'IRM fonctionnelle telles que la spectroscopie et la Diffusion permettent d'avancer dans le diagnostic ; la spectroscopie montre une diminution du N acétyl aspartate avec augmentation de la choline , avec une restriction et une élévationdu coefficient de diffusion apparent (ADC) en séquence diffusion.

L'IRM permet de poser un diagnostic différentiel devant un faisceau d'arguments :

1. Dyke-Davidoff-Masson caractérisé par hémiparésie + hypertrophie et hyper pneumatisation des sinus de l'hémiface
2. Polymicrogyrie : les Gyri corticaux sont trop nombreux et trop petits.
3. Sturge Weber : caractérisé par l'atrophie hémisphérique, un hyposignal T2 de la substance blanche, la séquence de SWImontre des calcifications avec dilatation des veines et du plexus choroïde, une prise de contraste leptoméningée due à l'angiome pial.

4. Sequelle d'accident vasculaire ischémique : territoire vasculaire systématisé et pas d'évolution de l'atrophie.

#### **Le traitement**

Les stratégies thérapeutiques sont mal codifiées, le seul traitement efficace de l'encéphalite de Rasmussen à début précoce est l'hémisphérotomie. Chez l'adulte le traitement est médical, basé sur les corticoïdes, les immunosuppresseurs ou les immunoglobulines intraveineuses.

#### **Conclusion:-**

Même si l'encéphalite de Rasmussen est une entité rare, devant une atteinte corticale inflammatoire chronique et atrophique penser à évoquer ce diagnostic quoique reste une cause sous diagnostiquée de l'épilepsie et son diagnostic en imagerie reste difficile au cours des premiers stades de la maladie.

L'IRM encéphalique permet de poser un diagnostic en mettant en évidence des signes typiques tels que, les hyper signaux corticaux et sous-corticaux T2/FLAIR, l'atrophie hémisphérique progressive à prédominance péri sylvienne, l'atrophie du noyaux gris centraux ainsi permet de donner un diagnostic différentiel.

#### **Déclaration d'intérêts**

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

#### **Références**

- [1] L. El Assasse\*, I. En-Nafaa, F. Amraoui, S. Chaouir, T. Amil, A. Darbi et al. Encéphalite de Rasmussen chez l'adulte : à propos d'un cas. *Journal de Radiologie* 2011, 92(10), 942-944.
- [2] Bahi-Buisson N, Nabbout R, Plouin P, Bulteau C, Delalande O, Hertz Pannier L, et al. Avancées actuelles sur les concepts pathogéniques et thérapeutiques de l'encéphalite de Rasmussen - *sen. RevNeuro* 2005;161:395-405.
- [3] Freeman JM. Rasmussen's syndrome: progressive autoimmunemulti-focalecephalopathy. *Pediatr Neurol* 2005;32:295-299.
- [4] Kim SJ, Park YD, Hessler R, Lee MR, Smith JR. Correlation between magnetic resonance imaging and histopathologic grades in Rasmussen's syndrome. *Pediatr Neurol* 2010;42:172-6.
- [5] Fiorella DJ, Provenzale JM, Edward Coleman R, Crain BJ, Al-sugair A. 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography and MR imaging findings in Rasmussen's encephalitis. *AJNR* 2001;22:1291-9.
- [6] Sener RN. Rasmussen's encephalitis: proton MR spectroscopy and diffusion MR findings. *J Neuroradiol* 2000;27:179-84.
- [7] Beaumanoir A, Grioui D, Kullmann G, Tiberti A, Valsertiati D. Anomalies EEG dans la phase prémonitoire du syndrome de Rasmussen. À propos de deux observations. *Neurophysiol Clin* 1997;27:25-32.
- [8] Jaillon-Rivière V, Dupont S, Bertran F, De la Sayette V, Beuvon F, Baulac M, et al. Le syndrome de Rasmussen à début tardif: caractéristiques cliniques et thérapeutiques. *RevNeuro* 2007;163:573-80.