

Síndrome de Rasmussen

Sr. Editor:

Hemos leído con detenimiento el interesante artículo de Carrillo et al¹ sobre el caso de un niño diagnosticado de síndrome de Rasmussen. Nos ha llamado la atención la excelente evolución clínica (prácticamente curación) tras el tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas por vía intravenosa¹. El caso nos ha sugerido algunas reflexiones que exponemos brevemente a continuación:

1. Los autores describen los movimientos anormales del paciente como "tendencia a la flexión de dedo...", "mioclonías del miembro superior derecho", "rotación y versión espasmódica de la cabeza a la izquierda", etc. El trastorno motor no es exclusivamente focal y unilateral. La variada morfología de los movimientos y su carácter espasmódico nos sugiere, más que movimientos epilépticos, fenómenos extrapiramidales de tipo coreico, distónico o incluso tics. De hecho, en los electroencefalogramas realizados no se encontró ninguna anomalía, incluso cuando el niño presentaba movimientos repetitivos durante el registro. Según se acepta actualmente en el síndrome de Rasmussen, los trastornos motores consisten en crisis parciales (motoras simples o parciales complejas) con o sin generalización secundaria, en ocasiones un estatus epiléptico franco^{2,3}. No parecen los fenómenos motores descritos de dicha naturaleza.

2. Aunque es conocido que crisis epilépticas pueden no acompañarse de alteraciones en el EEG, es extremadamente raro que la actividad bioeléctrica cerebral se haya mantenido normal en todo momento. Por otro lado, parece que en los casos descritos de este síndrome aparecen, en algún momento de la evolución, anomalías en el electroencefalograma (EEG), como entrecimiento focal y actividad epileptiforme multifocal, que no se dan en el caso descrito³.

3. La TC y la RM cerebral iniciales muestran signos de atrofia cortical temporal derecha. Además, la SPECT reveló hipocaptación del polo temporal derecho. No obstante, es llamativo que la PET, prueba de mayor sensibilidad para detectar alteraciones del metabolismo neuronal, fuera normal.

4. Tras el tratamiento con gammaglobulina intravenosa se negativizan los niveles bajos de anticuerpos anti-GAD y se resuelve la sintomatología. Esta evolución sorprendentemente favorable contrasta con la descrita en otros casos, y los autores la

explican como debida al inicio del tratamiento en una fase precoz de la enfermedad. No parece que el paciente estuviera en una fase tan precoz del trastorno cuando ya llevaba 2 años con el trastorno del movimiento incontrolado e incluso se habían producido cambios anatómicos en la corteza cerebral (atrofia cortical). También es destacable que estos cambios anatómicos corticales no se acompañaran de ningún déficit neurológico o neuropsicológico.

En definitiva, por la descripción clínica de los fenómenos motores y los hallazgos electroencefalográficos, nos parece poco probable que se trate de un síndrome de Rasmussen. No negamos la naturaleza presumiblemente autoinmune del trastorno que presentaba el paciente, hipótesis que, al igual que a los autores, nos parece plausible. Pero la fenomenología motora parece ser de tipo extrapiramidal, y sugiere más bien un trastorno encuadrable dentro del espectro de los trastornos neuropsiquiátricos autoinmunes pediátricos asociados a infección estreptocócica (conocidos con el acrónimo inglés PANDAS)⁴. En estos casos, la etiopatogenia parece ser autoinmune, los fenómenos motores de tipo extrapiramidal son muy variados, con tics persistentes, movimientos coreicos y distonías focales, no hay alteraciones electroencefalográficas y la respuesta a la inmunoglobulina puede ser positiva⁵. Es cierto que en el síndrome PANDAS suele haber además trastornos psiquiátricos (no presentes en el caso descrito), pero éstos no están presentes en todos los pacientes. También se considera que tiene que haber al menos una recaída clínica tras una infección estreptocócica. Los autores no comunican ningún dato clínico o analítico indicativo de infección estreptocócica previa en el paciente, y el tiempo de evolución es todavía muy corto. Nos permitimos, pues, la licencia de sugerir a los autores que, en caso de reaparición de los síntomas, valoren si ha habido infección estreptocócica en las semanas previas.

**A. Verdú Pérez, P. Castro de Castro
y G. Arriola Pereda**

Sección de Neurología Pediátrica.
Hospital Universitario Gregorio Marañón.
Dr. Castelo, 49. 28007 Madrid. España.

Correspondencia: Dr. A. Verdú Pérez.
Sección de Neurología Pediátrica.
Dr. Castelo, 49. 28009 Madrid. España.
Correo electrónico: averdu@sescam.jccm.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Carrillo Herranz A, Sánchez Pérez I, Aparicio Méix JM, Lozano Jiménez C, Roy Ariño G, Villar Gamarans LM, et al. Síndrome de Rasmussen: una enfermedad autoinmune. *An Pediatr (Barc)* 2003;59:187-9.
2. Commission on Classification. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes. *Epilepsia* 1989;30:389-99.
3. So NK, Andermann F. Rasmussen's Syndrome. En: Engel J, Pedley TA, editors. *Epilepsy. A Comprehensive Textbook*. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997: p. 2379-88.
4. Dale RC. El estreptococo piógenes y el cerebro: viviendo con el enemigo. *Rev Neurol* 2003;37:92-7.
5. Perlmutter SJ, Leitman SF, Garvey MA, Hamburger S, Feldman E, Leonard HL, et al. Therapeutic plasma exchange and intravenous immunoglobulin for obsessive-compulsive disorder and tic disorders in childhood. *Lancet* 1999;354:1153-8.