

## Réplica

### Sr. Editor:

Hemos leído con atención la réplica del Dr. Verdú et al<sup>1</sup> sobre nuestro artículo acerca de un caso de síndrome de Rasmussen y agradecemos el interés que han mostrado en su análisis.

Tenemos experiencia previa en pacientes con síndrome de Rasmussen, lo cual facilitó que el diagnóstico de sospecha pudiera establecerse tan precozmente<sup>2</sup>.

Las manifestaciones motoras de la enfermedad que se describen corresponden a mioclonías corticales y no a crisis epilépticas. A pesar de que sabemos que éstas son características, en nuestro caso no se habían puesto de manifiesto todavía, y sí las mioclonías corticales, por lo que el EEG era normal. Esto se explica porque las mioclonías de las epilepsias mioclónicas progresivas y síndromes afines (epilepsia parcial continua y mioclonías de acción-intención posthipoxia de Lance y Adams) son de naturaleza cortical refleja. En estas enfermedades, los estímulos aferentes somatosensoriales, transmitidos a través del lemnisco medial al núcleo ventral posterolateral del tálamo, provocarían una "descarga epiléptica" subsecuente que, a su vez, se propagaría por vía corticopiramidal produciendo una mioclonía focal (descarga hipersíncrona) en el electromiograma. En consecuencia, se podría establecer una secuencia creciente de despolarización parcial en la corteza sensitivomotora como sigue: mioclonías corticales reflejas, mioclonías corticales espontáneas, epilepsia parcial continua y crisis motoras con marcha con o sin generalización secundaria<sup>3,4</sup>. Otros autores describen casos similares donde el EEG es normal en más del 50% de los pacientes durante los episodios de mioclonías corticales. Sólo el EEG de premediación retrógrada puede mostrar alteraciones. En otras ocasiones las sacudidas pueden ser inducidas con estimulación magnética transcraneal<sup>3-5</sup>. Ninguna de estas dos técnicas se aplicaron a nuestro paciente.

Queremos resaltar un aspecto clave como es el fenómeno de *grasping* que nuestro paciente padecía y que es la manifestación clínica inicial de una hemiparesia contralateral<sup>6</sup>, lo que sí corresponde a la atrofia cortical que en técnicas de imagen pudimos comprobar. Estos hechos ponen de manifiesto la enfermedad localizada de forma unilateral de nuestro paciente, circunstancia que el Dr. Verdú cuestiona. En algunos casos, la evolución es fluctuante y la hemiparesia se hace más o menos evidente a tenor de la intensidad de las mioclonías corticales. Sorprende que el Dr. Verdú et al no hagan ningún comentario acerca del *grasping* que es un signo de tanto valor semiológico<sup>7</sup>.

Estamos de acuerdo con el Dr. Verdú et al acerca de los comentarios sobre la sensibilidad de las pruebas neurorradiológicas funcionales.

La naturaleza autoinmune del trastorno nos parece probada como se demuestra en nuestro artículo<sup>1</sup>, tanto por los hallazgos de laboratorio como por la respuesta al tratamiento con inmunoglobulinas y esteroides.

En consecuencia, y considerando que nuestro enfermo presentaba mioclonías corticales y no tics, corea ni otros movimientos extrapiramidales; el *grasping* de la mano izquierda como inicio distal de una paresia contralateral a la atrofia cortical evidenciada en las técnicas de neuroimagen, así como las alteraciones autoinmunes ya referidas en el artículo, es lícito conjeturar como verosímil el diagnóstico de síndrome de Rasmussen de nuestro paciente.

Creemos que los argumentos en los que se basa el Dr. Verdú et al son tan cuestionables como lo es su sugerencia alternativa, es decir, el término PANDAS (enfermedad neuropsiquiátrica autoinmune pediátrica relacionada con la infección por estreptococo).

En último término, creemos que nuestra dilatada experiencia clínica permite establecer el diagnóstico diferencial entre la enfermedad de los tics, una corea, ya sea reumática o lúpica, y otros trastornos del movimiento.

Las manifestaciones clínicas iniciales del síndrome de Rasmussen son heterogéneas, y es obvio que nuestro caso es atípico, de aquí su interés, tanto por su sintomatología como por su evolución favorable como respuesta al tratamiento. Estas son las razones que nos indujeron a su publicación.

**A. Carrillo Herranz<sup>a</sup>, I. Sánchez Pérez<sup>a</sup>,  
J.M. Aparicio Meix<sup>a</sup>, C. Lozano Giménez<sup>a</sup>,  
G. Roy Ariño<sup>b</sup>, L.M.<sup>a</sup> Villar Gimerans<sup>b</sup>  
y L. Sánchez Muñoz<sup>b</sup>**

Servicios de <sup>a</sup>Pediatría e <sup>b</sup>Inmunología.  
Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

*Correspondencia:* Dr. A. Carrillo Herranz.  
Servicio de Pediatría, planta 11.<sup>a</sup> C. Hospital Ramón y Cajal.  
Ctra. de Colmenar, km 9,100. 28034 Madrid. España.  
Correo electrónico: [acarrillo.hrc@salud.madrid.org](mailto:acarrillo.hrc@salud.madrid.org)

## BIBLIOGRAFÍA

1. Carrillo Herranz A, Sánchez Pérez I, Aparicio Meix JM, Lozano Jiménez C, Roy Ariño G, Villar Gimerans LM, et al. Síndrome de Rasmussen: una enfermedad autoinmune. *An Pediatr (Barc)* 2003;59:187-9.
2. Peraita R, Aparicio JM, Aicardi J. Progressive epileptic encephalopathy associated with continuous partial epilepsy (Kojewnikow síndrome) and with somatosensorial reflex seizures. En: *Reflex seizures and reflex epilepsies*. En: Beaumanoir A, Gastaut H, Naquet R, editors. Genève: *Médecine and hygiène*, 1989;10:119-25.
3. Obeso JA, Rothwell JC, Marsden CD. The spectrum of cortical myoclonus from focal reflex jerks to spontaneous motor epilepsy. *Brain* 1985;108:193-224.
4. Aparicio Meix JM. Epilepsias mioclónicas del niño mayor y del adolescente. *An Esp Pediatr* 1992;37:1-10.
5. Passaro EA, Beydoun A. A man with shoulder twitching. En: Schmidt D, Schachter SC, editors. *110 puzzling cases of epilepsy*. Martin Dunitz, 2002; p. 137-41.
6. Plum F, Posner JB. The pathologic physiology of signs and symptoms of coma. En: Plum F, Posner JB, editors. *The diagnosis of stupor and coma*. 3.<sup>a</sup> ed. Philadelphia: F. A. Davis, 1980; p. 64-5.
7. Aicardi J. Partial continuous epilepsy (epilepsia partialis continua, Kojewnikow syndrome); Rasmussen syndrome. En: Procopis PG, Rapin I, editors. *The International Review of Child neurology. Epilepsy in children*. 2.<sup>a</sup> ed. New York: Raven Press, 1994; p. 160-4.