



Cas Clinique

État de Mal Epileptique Révélateur d'une Encéphalite de Rasmussen

Rasmussen's Encephalitis Revealed by Status Epilepticus

Abdou Koïta¹, Samba Ogomaly Djimé², Abdoulaye Yalcouyé¹, Hassana Samir¹, Chrystelle Awovi Gueli¹, Guida Landouré^{1,2}, Adama S. Sissoko^{1,2}

Affiliations

1. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie, USTTB, Bamako, Mali
2. Service de Neurologie, CHU du Point G, Bamako, Mali

Auteur correspondant :

Guida Landouré, Maître-assistant, Faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako/ USTTB. BP: 1805 Bamako
Tel: 00223 76 36 34 68
Email : glandoure@gmail.com

Mots clés : Encéphalite Rasmussen, Épilepsie pharmaco-résistante, Corticothérapie, Mali

Key words: Rasmussen's encephalitis, Drug-resistant epilepsy, corticosteroid therapy, Mali

Article history

Received: 4 April 2024
Revision requested: 6 may 2024
Accepted: 15 may 2024
Published: 29 may 2024

RÉSUMÉ

L'encéphalite de Rasmussen (ER) est un syndrome épileptique rare causé par une atteinte inflammatoire et dégénérative d'un hémisphère cérébral se manifestant par des crises d'épilepsie focale, un déficit neurologique et une altération progressive des fonctions cognitives. Les crises sont généralement réfractaires aux médicaments antiépileptiques (MAE), ce qui expose les patients à des crises fréquentes avec de lourdes répercussions médico-socio-professionnelles. En cas d'épilepsie non contrôlable par les MAE, la chirurgie et d'autres moyens thérapeutiques comme l'immunothérapie sont des options de prise en charge. Le diagnostic d'ER peut être difficile et est basé sur des critères bien établis. Nous rapportons les cas de deux jeunes patients maliens âgés de 19 et 28 ans et qui ont présenté des crises d'épilepsie focale respectivement à l'âge de 4 et 2 ans, résistantes aux MAE et associées à une faiblesse musculaire hémi corporelle et un déclin cognitif progressif ayant conduit à leur déscolarisation. Les imageries cranio-encéphaliques réalisées ont permis d'objectiver une plage d'hypodensité pariéto-occipitale gauche associée à une hémiatrophie cérébrale gauche chez le premier et une hémiatrophie cérébrale droite chez le second. L'électroencéphalogramme (EEG) a montré un rythme de fond ralenti avec une fréquence thêta à 5 cycles par seconde, de faible amplitude et la présence d'activité paroxystique à type de pointes ondes et d'ondes lentes focalisées. L'EEG était normal chez le deuxième patient.

ABSTRACT

Rasmussen's encephalitis (RE) is a rare epileptic syndrome caused by inflammatory and degenerative process to the cerebral hemisphere. RE manifests by a focal epileptic seizures, neurological deficits and a progressive cognitive impairment. Seizures are frequently refractory to most antiepileptic drugs (AED), leading to status epilepticus with a high medical-socio-professional burden. However, surgery and immunotherapy are options in case of uncontrollable epilepsy. Its diagnosis can be challenging and is established based on well-defined criteria. We report the cases of two young Malian patients aged 19 and 28 who presented with focal epileptic seizures that started at the age of 2 and 4 years, respectively. AED did not control the seizures, associated with hemicorporeal muscle weakness and progressive cognitive decline that led them drop out the school. Brain imaging performed revealed a large hypodensity of the left parietal and occipital lobes associated with left cerebral hemi-atrophy in the first patient and a right cerebral hemi-atrophy in the second patient. EEG showed a slowed background rhythm with theta waves at 5 cycles per seconds and paroxysmal spike waves activity and localized slow waves in the one patient whereas it was normal in the other.

INTRODUCTION

L'encéphalite de Rasmussen (ER) a été décrite pour la première fois par le neurochirurgien Theodore Rasmussen et ses collègues dans les années 1958 comme une encéphalite hémisphérique chronique provoquant une atrophie cérébrale unilatérale [1]. La maladie se

manifeste par une épilepsie focale réfractaire aux médicaments antiépileptiques associée à des déficits neurologiques et neuropsychologiques progressifs entraînant un lourd fardeau pour les patients et leurs proches [2]. L'ER est un syndrome épileptique dont le mécanisme exact n'est pas complètement élucidé. Cependant, les connaissances actuelles ont permis de

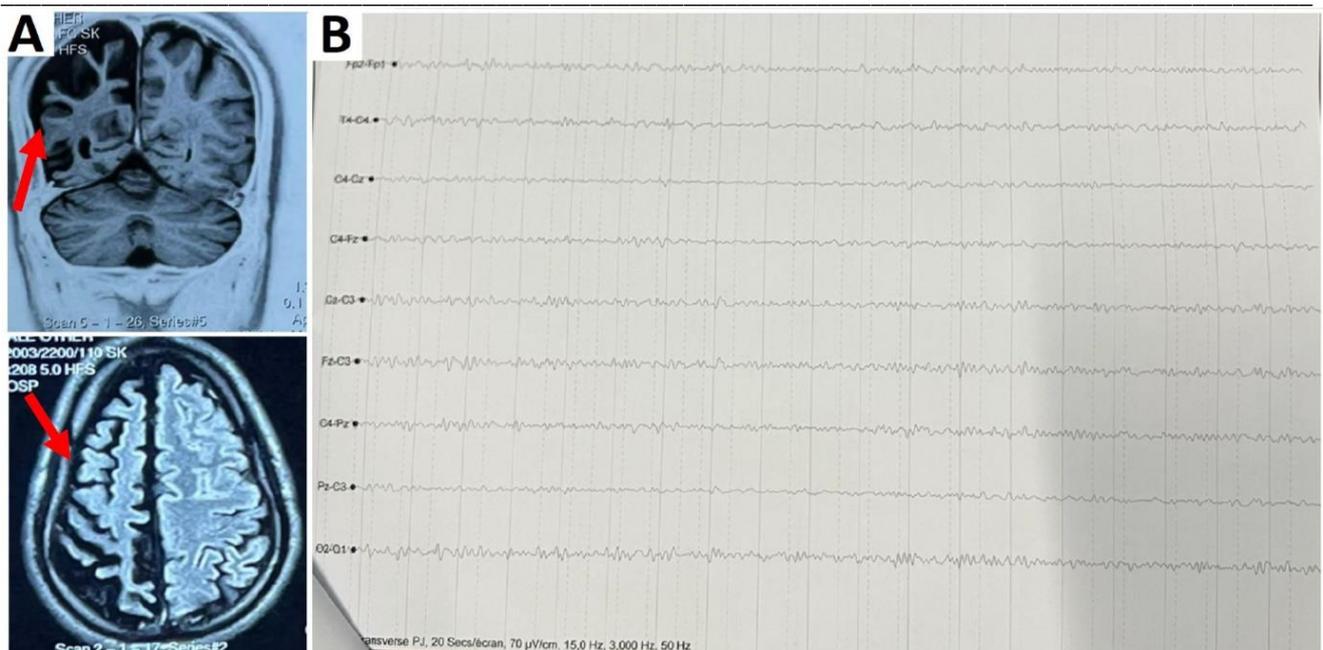


Figure 2. Aspects radiologiques et électroencéphalographiques du patient 2: (A) Image de l'IRM cérébrale montrant une hémiparésie cérébrale droite, (B) Tracé EEG ne montrant pas d'anomalies.

Observation 2

Il s'agit d'un patient de 28 ans, Malien d'origine, sans antécédents particuliers connus, qui a consulté pour des crises d'épilepsie tonico-cloniques focales de l'hémicorps gauche avec bilatéralisation secondaire résistant aux médicaments antiépileptiques. Le début des symptômes remonterait à l'âge de 2 ans par des convulsions fébriles suivies de crises focales d'aggravation progressive puis l'arrêt des crises à l'âge de 7 ans avant leur réapparition à l'âge de 15 ans associées à une faiblesse musculaire de l'hémicorps gauche et une détérioration des fonctions cognitives entraînant une déscolarisation. A l'admission, la température, la fréquence cardiaque et la pression artérielle étaient normales. L'examen neurologique a retrouvé une hémiparésie gauche d'allure séquellaire et un déficit cognitif. L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) cérébrale montrait une hémiparésie cérébrale droite (Figure 2A). L'EEG était sans particularités (Figure 2B). Les arguments cliniques et paracliniques de ce patient étaient en faveur de l'encéphalite de Rasmussen. Le patient a été mis sous Carbamazépine 800 mg par jour en deux prises, Clobazam 10 mg par jour et Prednisone 40 mg par jour associés au traitement adjuvant de la corticothérapie. L'évolution sous traitement était marquée par une diminution de la fréquence des crises. Le consentement éclairé du patient a été obtenu auprès des parents pour publier ce cas.

DISCUSSION

L'encéphalite de Rasmussen est une maladie inflammatoire chronique progressive du système nerveux central. Elle a été décrite pour la première fois par Theodore Rasmussen en 1958 [1]. Il s'agit d'une maladie rare qui touche principalement les enfants sans distinction du sexe et bien que l'âge moyen au moment

du diagnostic se situe entre 6 et 8 ans [8]. Nos deux patients étaient des adultes au moment du diagnostic mais le début des symptômes remontait à l'enfance. Ce retard de diagnostic est lié à l'accès limité aux spécialistes et aux moyens de diagnostic tels que l'imagerie cérébrale et à l'occurrence de l'IRM. Cependant des cas similaires de diagnostic tardif ou à l'âge adulte ont été rapportés par Jaillon-Riviere V et al. [9]. Cliniquement, l'encéphalite de Rasmussen se présente comme une épilepsie focale suivie d'une hémiparésie et d'une déficience cognitive d'évolution progressive. Le diagnostic est basé sur les caractéristiques cliniques, radiologiques et anatomopathologiques après une biopsie cérébrale qui n'est pas réalisée dans tous les cas en raison de son caractère invasif. Ainsi, des critères diagnostiques de consensus européens ont été définis en 2005 par Bien et al. tout en proposant une histoire naturelle en trois stades qui permet d'établir le diagnostic et le stade évolutif de la maladie [2]. Les crises épileptiques peuvent disparaître à l'enfance pour réapparaître des années plus tard comme chez un de nos patients. Bien que nos deux patients présentés ici répondent aux critères diagnostiques de l'encéphalite de Rasmussen, les signes présentés par le patient peuvent faire évoquer d'autres syndromes épileptiques rares comme le syndrome de Dyke-Davidoff-Masson (DDM) et le syndrome de Sturge-Weber (SW). Cependant, ces syndromes ont été écartés devant l'absence d'autres manifestations clinico-radiologiques associées caractéristiques telles que l'atrophie hémicorporelle, hyperpneumatisation des sinus et une hyperostose du crâne dans le DDM et l'angiome facial et l'angiome choroïdien rehaussé à l'imagerie pour le SW. L'étiologie de l'encéphalite de Rasmussen est inconnue, certaines études antérieures évoquent le rôle des infections virales, d'autres l'attribuent à un phénomène auto-immun [2].

Aucune étiologie spécifique n'a pu être trouvée chez nos deux patients non plus. La prise en charge vise deux objectifs que sont l'arrêt des crises d'épilepsie et le ralentissement de la détérioration des déficits neurologiques [2, 10]. Elle dépend du stade évolutif de la maladie et fait intervenir un traitement médicamenteux (médicaments antiépileptiques, immunosuppresseurs et immunomodulateurs sous forme de stéroïdes, immunoglobulines, échanges plasmatiques) et la chirurgie [2, 10]. Les corticoïdes associés aux antiépileptiques, prescrits chez nos deux patients ont permis de diminuer la fréquence des crises dans le suivi à court terme. L'hémisphérectomie qui est le moyen efficace pour le contrôle des crises n'est pas disponible dans notre contexte. Une approche de réhabilitation doit être envisagée pour améliorer la qualité de vie de ces patients.

CONCLUSION

L'encéphalite chronique de Rasmussen est un syndrome épileptique rare dont le diagnostic reste difficile dans notre contexte à cause des ressources limitées. La prise en charge doit se faire de façon précoce par une équipe multidisciplinaire et en milieu spécialisé à cause des graves complications redoutables. Malgré son succès le traitement chirurgical reste inaccessible dans certains pays en Afrique subsaharienne.

Contribution des auteurs

Abdou Koïta a rédigé le manuscrit et les révisions successives. Samba Ogomaly Djimdé, Hassana Samir et Abdoulaye Yalcouyé ont corrigé le manuscrit. Chrystelle Awovi Guéli a contribué à la prise en charge des patients. Guida Landouré a supervisé l'étude et corrigé le manuscrit. Adama S. Sissoko a conçu l'étude et corrigé le manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale.

Conflits d'intérêt

Aucun

RÉFÉRENCES

1. Rasmussen T, Lloyd-Smith D. Focal seizures due to chronic localized encephalitis. *Neurology* 1958;8(06):435-445
2. Bien CG, Granata T, Antozzi C. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: A European consensus statement. *Brain*. 2005;128(3):454-471
3. Rogers SW, Andrews PI, Gahring LC, et al. Autoantibodies to Glutamate Receptor GluR3 in Rasmussen's Encephalitis. *Science*. 1994;265(5172):648-651
4. Bien CG, Bauer J, Deckwerth TL, et al. Destruction of neurons by cytotoxic T cells: A new pathogenic mechanism in rasmussen's encephalitis. *Ann Neurol*. 2002;51(3):311-318
5. Jay V, Becker LE, Otsubo H, et al. Chronic encephalitis and epilepsy (Rasmussen's encephalitis): Detection of cytomegalovirus and herpes simplex virus 1 by the polymerase chain reaction and in situ hybridization. *Neurology*. 1995;45(1):108-117
6. Piatt B. Born as Second Class Citizens in the U.S.A.: Children of Undocumented Parents. *NOTRE DAME LAW Rev*. 1988;63 (1):35-54
7. Cay-Martinez KC, Hickman RA, McKhann II GM, Provenzano FA, Sands TT. Rasmussen Encephalitis: An Update. *Semin Neurol*. 2020;40(02):201-210
8. Varghese B, Aneesh M, Singh N, Gilwaz P. A Case of Rasmussen Encephalitis: The Differential Diagnoses and Role of Diagnostic Imaging. *Oman Med J*. 2014;29(1):67-70.
9. Jaillon-Riviere V, Dupont S, Bertran F, et al. Le syndrome de Rasmussen à début tardif: caractéristiques cliniques et thérapeutiques. *Rev Neurol (Paris)*. 2007;163(5):573-580
10. Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, et al. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *Lancet Neurol*. 2014;13(2):195-205