

Images in clinical medicine



Cas rare d'un syndrome de Rasmussen dans un contexte malformatif: aspects radiologiques

 Ousmane Issoufou Hamma,  Sidi Mansour Issoufou Hama

Corresponding author: Ousmane Issoufou Hamma, Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey, Niamey, Niger. ihousmane@gmail.com

Received: 03 Jul 2023 - **Accepted:** 19 Aug 2023 - **Published:** 06 Sep 2023

Keywords: Syndrome de Rasmussen, épilepsie pharmacorésistant, chirurgie de l'épilepsie, encéphalopathie épileptique

Copyright: Ousmane Issoufou Hamma et al. PAMJ Clinical Medicine (ISSN: 2707-2797). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Ousmane Issoufou Hamma et al. Cas rare d'un syndrome de Rasmussen dans un contexte malformatif: aspects radiologiques. PAMJ Clinical Medicine. 2023;13(3). 10.11604/pamj-cm.2023.13.3.40958

Available online at: <https://www.clinical-medicine.panafrican-med-journal.com//content/article/13/3/full>

Cas rare d'un syndrome de Rasmussen dans un contexte malformatif: aspects radiologiques

A rare case of Rasmussen syndrome in a malformative context: radiological aspects

Ousmane Issoufou Hamma^{1,&}, Sidi Mansour Issoufou Hama²

¹Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey, Niamey, Niger, ²Service de Chirurgie Pédiatrique, Hôpital National Amirou Boubacar Diallo de Niamey, Niamey, Niger

[&]Auteur correspondant

Ousmane Issoufou Hamma, Service de Neurochirurgie, Hôpital National de Niamey, Niamey, Niger

English abstract

Rasmussen syndrome or progressive focal encephalitis is a rare epileptic and inflammatory encephalopathy. It is a severe infantile pathology of autoimmune origin, affecting a single hemisphere and evolving in three stages: a prodromal stage, an acute stage and a residual stage. It leads to drug-resistant epilepsy, resulting in progressive deterioration of motor and intellectual functions. We here report the case of a 17-month-old eutrophic female infant born at term to non-consanguineous parents. At the age of 5 months she had extramucosal pylorotomy due to hypertrophic pyloric stenosis. She was referred to our department for hemicorporeal motor deficit associated with partial epileptic seizures evolving for 7 months. On clinical examination, she was conscious and in good general condition. She presented with microcephaly (PC=42 cm, > 3rd percentile), motor aphasia, a proportional right spastic hemiplegia involving the face, with grade muscle strength 2/5, left facial deficit and psychomotor regression. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed diffuse cortical hypersignal with left cerebral hemiatrophy, without enhancement after injection (stage III), ex vacuo dilatation of the left lateral ventricle and arachnoid cyst in the posterior fossa. Acute Rasmussen syndrome evolving in a malformative context (according to Bien et al diagnostic criteria) was diagnosed. Epileptic seizures were controlled by Sodium Valproate 360 mg/d combined with Phenobarbital 75 mg/d and a short course of corticosteroids (Prednisolone 2 mg/kg/d). Rehabilitation allowed the patient to reacquire the ability to sit up. She is followed on an outpatient basis with regular electroencephalographic monitoring and continues to receive motor and speech rehabilitation. Hemispherotomy is planned for the residual phase.

Key words: *Rasmussen syndrome, drug-resistant epilepsy, epilepsy surgery, epileptic encephalopathy*

Image en medecine

Le syndrome de Rasmussen ou encéphalite focale progressive est une encéphalopathie épileptique, et inflammatoire rare. C'est une pathologie infantile sévère d'origine auto-immune, affectant un seul hémisphère et évolue en trois phases: prodrome, aiguë et résolutive. Elle conduit à des épilepsies pharmacorésistantes, entraînant une détérioration progressive des fonctions motrices et intellectuelles. Nous rapportons le cas d'un nourrisson de 17 mois, de sexe féminin, né à terme et eutrophique, issu de parents non consanguins. Elle avait un antécédent de pylorotomie extramuqueuse à l'âge de 5 mois pour une sténose hypertrophie du pylore. Elle a été référée à notre service pour la prise en charge d'un déficit moteur hémicorporel associée à des crises épileptiques partielles évoluant depuis 7 mois. À l'examen clinique, elle était consciente et avait un bon état général. Elle présentait une microcéphalie (PC=42 cm, > 3^{ème} Percentile), une aphasie motrice, une hémiplégié spastique droite proportionnelle prenant la face de force motrice à 2/5, un déficit facial gauche et une régression des fonctions psychomotrices. L'imagerie par Résonance Magnétique (IRM) a révélé un hypersignal cortical diffus avec une hémiatrophie cérébrale gauche sans rehaussement après injection (stade III), une dilatation ex vacuo du ventricule latérale gauche, ainsi qu'un kyste arachnoïdien dans la fosse postérieure. Nous avons conclu à un syndrome de Rasmussen à la phase aiguë évoluant dans un contexte malformatif (selon les critères diagnostiques de Bien et al). Les crises épileptiques ont été contrôlées par du Valproate de Sodium à 360 mg/j associé à du Phénobarbital 75 mg/j et d'une courte corticothérapie (Prednisolone 2 mg/kg/j). La rééducation a permis la réacquisition de la station assise. Elle est suivie en ambulatoire avec un contrôle électroencéphalographique régulier, avec

poursuite des rééducations motrice et orthophonique. Une hémisphérotomie est prévue à la phase résiduelle.

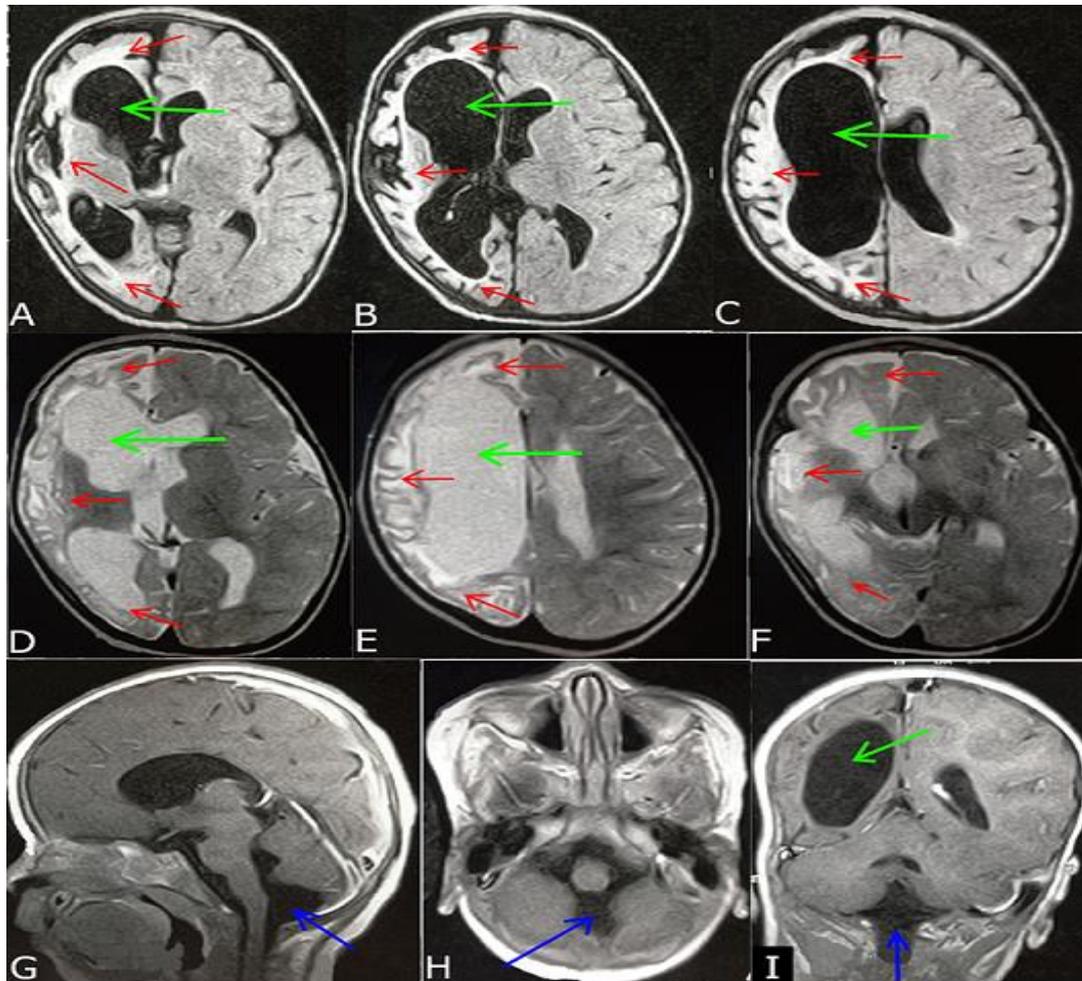


Figure 1: imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale avec et sans injection de produit de contraste réalisée à 7 mois après le début de la maladie, montre : A, B, C) coupes axiales en séquence FLAIR, un hypersignal cortical diffus associé à une hémiatropie corticale de l'hémisphère gauche prédominant dans la région insulaire (flèches rouges) sans rehaussement après injection de produit de contraste ; D, E, F) coupes axiales en séquence pondérée T2, un hypersignal cortical diffus associé une hémiatropie corticale de l'hémisphère gauche prédominant dans la région insulaire (flèches rouges) ; une dilatation ex vacuo du ventricule latérale gauche sans signes de résorption transépendymaire (flèches vertes) sans rehaussement après injection de produit de contraste ; G, H, I) en séquence pondéré T1, un kyste arachnoïdien dans la fosse cérébrale postérieure (flèches bleues)