

Síndrome de Rasmussen a propósito de un caso.

Jesús Llorens Fernández, María Murcia Gómez, Antonio López Albaladejo
Residentes Hospital General Universitario Santa Lucía de Cartagena

Objetivos

Presentamos el caso de un varón de 16 años con encefalitis de Rasmussen (un trastorno neurológico autoinmune, mediado por células T contra el receptor GluR3) para conocer esta patología y las posibles complicaciones derivadas que requieren tratamiento por nuestra especialidad.

Material y metodología

Paciente derivado en nuestro servicio por espasticidad progresiva y pie equino-varo para valorar cirugía.

Su primer episodio fue hidrocefalia que llegó a precisar intervención quirúrgica al año de edad. No fue hasta cumplir 4 años cuando se iniciaron las crisis focales, momento en el que inicia tratamiento con oxcarbazepina, coma barbitúrico y ACTH sin presentar mejoría. Posteriormente se realiza RM, PET-TC y biopsia cerebral que confirma el diagnóstico y se inicia tratamiento con inmunoglobulinas, esteroides, antiepilépticos y hemisferectomía con importante reducción del número de crisis.

En la primera visita a nuestro servicio puede caminar solo, sufre dos crisis en pierna izquierda con temblor y rigidez. Pie equino que reduce a 100º de flexión de rodilla, rigidez de medio y retropié y electromiografía que informa de radiculopatía crónica L5.

Resultados

Mediante abordaje longitudinal realizamos alargamiento de gastrocnemios con técnica de Strayer. En un segundo tiempo de la misma intervención se procede, mediante artroscopia, a la limpieza de la sinovitis de tobillo y fresado de articulación tibioastragalina y subastragalina. En un tercer tiempo se realiza osteotomía de acortamiento del peroné y artrodesis con dos tornillos de cortical de 7,5mm de diámetro en articulación subastragalina y tres de 5.5mm en tibioastragalina.

En la revisión tras la cirugía se observa corrección del equino y rigidez de los gastrocnemios, iniciando deambulación con Walker. En el momento actual se han retirado las ayudas a la deambulación que el paciente realiza sin problemas.



Conclusiones

A pesar de ser una enfermedad poco frecuente, el síndrome de Rasmussen es una patología que debido a la hemiparesia y rigidez que produce puede provocar distintas alteraciones susceptibles de tratamiento por nuestra especialidad. Resulta fundamental esperar a lograr el mejor control posible de las crisis antes de iniciar cualquier acto quirúrgico ya que su perpetuación condiciona la progresión de la enfermedad y que precise nuevas cirugías.