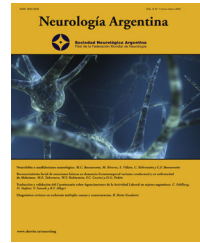




Sociedad Neurológica Argentina
Filial de la Federación Mundial
de Neurología

Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg



Caso clínico

Encefalitis de Rasmussen de inicio tardío: presentación de un caso y revisión de la literatura

Diana Soledad Barrio^a, Agustina Belén Babbicola^a, María Florencia Sica^b,
Alejandra Nerea Heriz^{b,*}, María Emilia Clément^b y Lucas Martín Romano^b

^a Médica/o, residente de Neurología. Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Argentina

^b Médico/a neurólogo/a, servicio de neurología. Hospital Privado de Comunidad, Mar del Plata, Argentina

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 13 de agosto de 2024

Aceptado el 9 de septiembre de 2024

On-line el 21 de octubre de 2024

Palabras clave:

Encefalitis

Rasmussen

Inicio adultez

R E S U M E N

Introducción: La encefalitis de Rasmussen (ER) es una enfermedad neurológica rara que causa epilepsia parcial continua, deterioro mental y hemiparesia en niños, sin preferencia de sexo. Se caracteriza por afectar un solo hemisferio cerebral, con posible afasia si afecta el lado dominante. Histológicamente, muestra inflamación perivascular y atrofia hemisférica en áreas frontotemporales e insulares. Radiológicamente se observa atrofia cortical en resonancia magnética (RM). Aunque comienza típicamente en la infancia, puede aparecer en adolescencia o adultez como la ER de inicio en adultos.

Caso clínico: Se expone el caso de una paciente femenina de 46 años de edad con debut de la enfermedad a los 18 años.

Discusión: Es una enfermedad poco común que clásicamente se presenta en la infancia. Sin embargo, aproximadamente el 10% de los casos se desarrollan en adultos. La enfermedad progresa en tres fases: prodrómica con crisis focales, aguda con aumento de crisis y pérdida de volumen cerebral, y residual con atrofia hemisférica y déficits neurológicos. El diagnóstico se apoya en criterios clínicos y estudios como RM y electroencefalografía. En este caso la presentación de la patología no fue la típica, constituyendo un reto diagnóstico. El tratamiento incluye inmunoterapia y, en casos graves, hemisferectomía.

Conclusión: La ER en adultos presenta desafíos clínicos debido a su rareza y manifestaciones distintivas comparadas con casos pediátricos, incluyendo mejor pronóstico y evolución más lenta con menos déficits cognitivos y epilepsia continua.

© 2024 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Se reservan todos los derechos, incluidos los de minería de texto y datos, entrenamiento de IA y tecnologías similares.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alejandra.heriz@gmail.com (A.N. Heriz).

<https://doi.org/10.1016/j.neuarg.2024.09.001>

1853-0028/© 2024 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Se reservan todos los derechos, incluidos los de minería de texto y datos, entrenamiento de IA y tecnologías similares.

Late-onset Rasmussen encephalitis: case presentation and review of the literature

A B S T R A C T

Keywords:
Encephalitis
Rasmussen
Adult onset

Introduction: Rasmussen's encephalitis (RE) is a rare neurological disorder that causes continuous partial epilepsy, cognitive decline, and hemiparesis in children, with no sex preference. It is characterized by affecting a single cerebral hemisphere, with possible aphasia if it affects the dominant side. Histologically, it shows perivascular inflammation and hemispheric atrophy in frontotemporal and insular areas. Radiologically, cortical atrophy is observed on MRI. Although it typically begins in childhood, it can appear in adolescence or adulthood as adult-onset RE.

Clinical case: The case of a 46-year-old female patient is presented, with the onset of the disease at 18 years of age.

Discussion: This is an uncommon disease that classically presents in childhood. However, approximately 10% of cases develop in adults. The disease progresses through three phases: prodromal with focal seizures, acute with increased seizures and brain volume loss, and residual with hemispheric atrophy and neurological deficits. Diagnosis is supported by clinical criteria and studies such as MRI and EEG. In the presented case, the disease presentation was atypical, constituting a diagnostic challenge. Treatment includes immunotherapy and, in severe cases, hemispherectomy.

Conclusion: RE in adults presents clinical challenges due to its rarity and distinctive manifestations compared to pediatric cases, including a better prognosis and slower progression with fewer cognitive deficits and continuous epilepsy.

© 2024 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights are reserved, including those for text and data mining, AI training, and similar technologies.

Introducción

La encefalitis de Rasmussen (ER) lleva su nombre por su descubridor, Theodore Rasmussen, que describió por primera vez esta patología caracterizada por la presencia de epilepsia parcial continua crónica progresiva de la infancia asociada a deterioro mental y hemiparesia en 1958¹.

Se presenta primordialmente en la población pediátrica, con un pico de prevalencia entre los uno y 10 años, sin una preferencia de sexo², luego de un periodo de desarrollo físico-cognitivo normal. Típicamente se asocia a epilepsia unilateral focal (llamada epilepsia parcial continua), hemiparesia y deterioro cognitivo progresivo³.

En casos de afectación del hemisferio dominante se suele presentar con trastornos del lenguaje, habitualmente afasia. La enfermedad culmina en un deterioro neurológico severo con hemiparesia, hemianopsia, trastorno del lenguaje, disfasias, trastornos graves del aprendizaje y trastornos psiquiátricos configurando un ejemplo paradigmático de las epilepsias con graves secuelas.

Histológicamente se presenta con infiltrados inflamatorios que forman manguitos perivasculares, nódulos microgliales, astrogliosis y pérdida neuronal. A nivel macroscópico, se distingue por la atrofia hemisférica, predominante en las áreas frontotemporales e insulares⁴.

Desde el punto de vista radiológico, se observa típicamente en resonancia magnética (RM) de cerebro una combinación de atrofia cortical, dilatación ventricular *ex vacuo* e hiperin-

tensidades cortico-subcorticales en secuencias ponderadas en T2 en el hemisferio afectado⁵.

Las alteraciones electroencefalográficas son variables y acompañan al inicio de los síntomas; incluyen enlentecimiento unihemisférico o marcadamente lateralizado acompañado de actividad epileptiforme ipsilateral^{5,6}.

A pesar de su predominio en la niñez, de manera infrecuente, y en un subgrupo de pacientes, la sintomatología puede iniciar en la adolescencia o incluso en la adultez temprana. Desde su descripción original en 1958, múltiples variantes y formas raras se han descrito, incluyendo la ER de inicio en la adultez (ER-A). La primera descripción de este raro subtipo fue realizada por Gray et al. en 1987⁷ seguida de otros reportes de casos y pequeñas series de pacientes.

Se presenta el caso de una paciente de 46 años con un cuadro progresivo de crisis tónico-clónicas de inicio focal, asociado a hemiparesia braquio-crural y afasia mixta, con comienzo en la adultez temprana tras un periodo de 18 años de desarrollo físico-cognitivo normal.

Caso clínico

Describimos el caso de una mujer de 46 años con historia de crisis epilépticas focales y tónico-clónicas generalizadas (TCG) progresivas durante los últimos 26 años que en los últimos cuatro años desarrolló paresia braquio-crural derecha y afasia, sin un diagnóstico previo.

Acudió a nuestro centro por presentar cefalea, crisis epilépticas focales y TCG refractarias a tratamiento administrado por ambulatorio (lacosamida, levetiracetam y lamotrigina a dosis máximas).

Se realizó un interrogatorio exhaustivo a familiares, quienes detallaron el inicio del cuadro a los 20 años de edad. Previamente había presentado una infancia y adolescencia normal, y las pautas del neurodesarrollo se habían alcanzado según lo esperado para la edad. También negaron antecedentes perinatales.

Desde el inicio del cuadro, habían consultado a múltiples especialistas, recibiendo en el transcurso de 20 años varios esquemas de drogas antiepilépticas con respuesta parcial. Referían que la paciente presentaba, aproximadamente, dos a tres eventos críticos mensuales, nunca logrando estar más de un mes libre de eventos epilépticos.

Al examen físico se objetivó afasia global a predominio expresivo, hemianopsia derecha, hemiparesia derecha moderada braquio-crural a predominio distal, reflejos osteotendinosos vivos en hemicuerpo derecho, mioclonías facio-braquiales derechas y toraco-abdominales bilaterales.

Se realizó electroencefalograma (EEG) que evidenció la presencia de descargas de puntas y polipuntas semi-periódicas, de un ciclo-segundo no continuas ni permanentes, en región occipital izquierda, con asimetría del trazado siendo de menor frecuencia y amplitud en hemisferio izquierdo. La paciente poseía previamente realizada una tomografía por emisión de positrones (PET) con evidencia de hipometabolismo del hemisferio izquierdo a predominio fronto-temporo-parietal. Adicionalmente se efectuó una RM de cerebro donde se visualizaron cambios encefalomalácicos cortico subcorticales a nivel fronto-temporo-parieto-occipital izquierdo, sin realce tras la administración de contraste endovenoso (fig. 1).

Se solicitaron los informes de estudios realizados previamente EEG y múltiples RM de cerebro realizadas a lo largo de su vida, destacándose las del año 1998, 2001, 2009 y 2013 que fueron de gran valor para el diagnóstico final, al compararlas con la imagen más actualizada (fig. 2). Al realizar la comparación entre la imagen realizada en 2013 con la actual, no se observan grandes cambios, por lo que se puede inferir que la enfermedad presentó un enlentecimiento en su evolución radiológica.

Al corroborar la calidad progresiva de la atrofia uni hemisférica así como la evolución clínica de la paciente a lo largo de 26 años de historia de la enfermedad, aplicando los criterios diagnósticos correspondientes, se arribó al diagnóstico de ER de inicio adulto (ER-A).

La paciente fue inicialmente tratada con pulsos de corticosteroides durante 5 días. Posterior al mismo, se evidenció mejoría significativa respecto a las mioclonías, sin lograr su remisión por completo de las mismas. Se decidió otorgar alta hospitalaria, con la indicación de realizar tapering de glucocorticoides y en plan de iniciar inmunosupresión crónica con Rituximab.

Discusión

La ER se describe clásicamente como una encefalopatía poco frecuente de origen incierto, probablemente inmunomediada

que afecta a un hemisferio cerebral. Se han descrito variantes inusuales, incluida la ER de inicio en la adolescencia y la edad adulta, pero su existencia aún sigue siendo controversial.

La presentación en adultos de la enfermedad de Rasmussen representa el 10% de los casos⁶. El primer paciente citado en series de casos con inicio tardío (a los 31 años) fue descrito por Aguilar y Rasmussen en el año 1960⁸. Posteriormente, en el año 1987, Gray et al. reportaron una paciente de 29 años de edad⁷ mientras que McLachlan et al. describieron una serie de pacientes con inicio de la enfermedad a los 16, 24 y 36 años⁹.

No obstante Hart et al.¹⁰ surgieron por primera vez en el año 1997, basados en una serie de 13 casos de Rasmussen de presentación tardía, la presencia de una variante de inicio adulto. Remarcaron características distintivas comparadas con la presentación en la niñez: curso más benigno, mayor prevalencia de compromiso occipital y peores resultados del tratamiento agresivo mediante hemisferectomía⁶.

Clásicamente se ha descrito que la enfermedad posee tres fases bien definidas: una fase prodrómica con la presencia de crisis focales y frecuencia intermedia, seguida de una fase aguda caracterizada por la intensificación de la frecuencia de las crisis y aparición de pérdida de volumen hemisférico con déficit neurológicos secundarios y por último una fase de residual con disminución de la actividad epilepsia pero con profundización de los déficit neurológicos secundarios a la progresión de la atrofia unihemisférica¹¹.

Una de las series más extensas de la bibliografía llevada a cabo en Italia en 2006 recolecta un total de siete pacientes con esta forma de presentación donde la edad media de inicio fue de 33,7 años^{5,6,12}. Durante el estadio prodrómico, marcado por crisis exclusivas sin otro deterioro neurológico, se observó una duración promedio de 9,5 años. De acuerdo con estudios anteriores, en comparación a los casos que comienzan en la infancia y que presentan una duración media de 7,1 meses¹³, la progresión de la enfermedad fue más gradual, manteniendo un déficit leve a moderado durante al menos 10 años desde la aparición de los síntomas.

Acorde con reportes previos, la evolución de la enfermedad fue más lenta, comparada con los casos de inicio de la niñez donde la duración media es de 7,1 meses¹³ ya que permanecieron con un déficit leve a moderado por al menos 10 años desde el inicio de los síntomas. En esta serie el tratamiento quirúrgico nunca fue considerado tanto por la presencia de síntomas moderados como por la mayor tasa de complicaciones funcionales en el paciente adulto.

Nuestro caso clínico de ER de inicio tardío cumple con los tres incisos de la Parte A de los criterios diagnósticos de Bien et al. (tablas 1 y 2)¹³, elaborados por el consenso europeo del año 2005, los cuales hacen referencia a los hallazgos clínicos y los estudios complementarios: RM y electroencefalografía. Los mismos, no incluyen a la edad de inicio dentro de sus variables, por lo que estos criterios no distinguirían entre las dos formas de la enfermedad.

Estos criterios poseen una sensibilidad de 81%, especificidad de 92% y valor predictivo positivo de 77%. En la literatura se observa que el 67% de los casos de ER de inicio tardío cumplen con los criterios diagnósticos del Consenso Europeo. Es interesante notar que la mayoría de estos pacientes (77%) cumplen con los criterios de la sección B, los cuales implican un seguimiento prolongado, mientras que solo el 23% cumplen

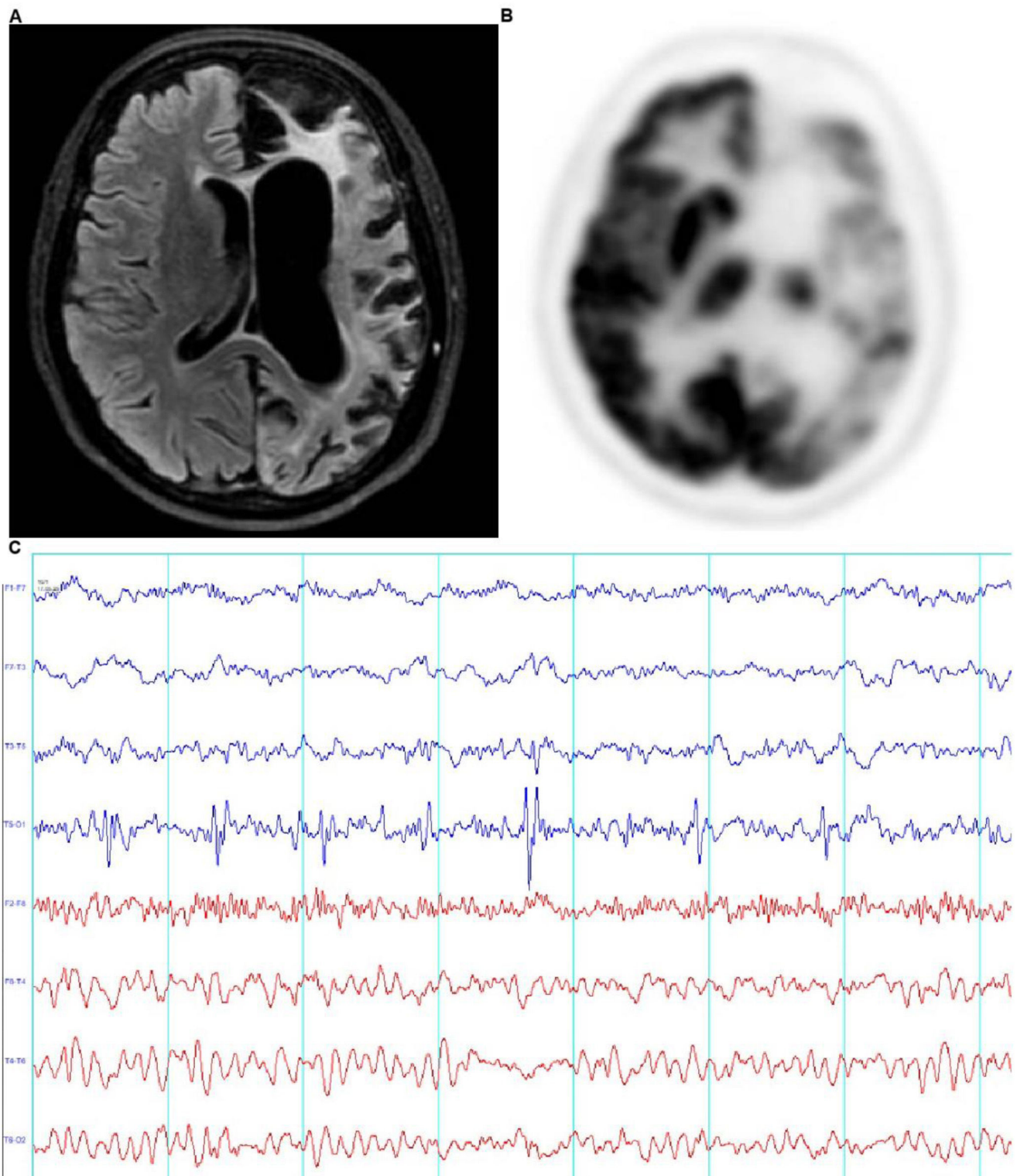


Figura 1 – A) RM de cerebro secuencia FLAIR (*fluid attenuated inversion recovery*, por sus siglas en inglés) con evidencia de atrofia del hemisferio izquierdo. B) PET donde se observa hipometabolismo de hemisferio izquierdo a predominio frontotemporoparietal. C) EEG donde se observa la presencia de puntas y polipuntas semiperiódicas en región occipital izquierda asociada a un trazado asimétrico a expensas de menor amplitud y frecuencia a nivel del hemisferio izquierdo.

con los criterios de la sección A, que facilitan un diagnóstico temprano. Estos hallazgos resaltan la frecuente demora en el diagnóstico de ER en adolescentes y adultos.

Respecto a la evolución de la enfermedad, el desarrollo del caso presentado coincide con los reportes bibliográficos, donde la característica insidiosa de su evolución es una de

Tabla 1 – Criterios diagnósticos de Bien et al. para encefalitis de Rasmussen¹³

Parte A (se requieren los 3 criterios)	
Clínico	Convulsiones focales (con o sin epilepsia parcial continua) y déficits corticales unilaterales
EEG	Enlentecimiento marcado unilateral (con o sin actividad epileptiforme) e inicio de crisis unilateral
RMN	Atrofia cortical marcada lateralizada y al menos uno de los siguientes: Hiperintensidad en FLAIR/T2 en la sustancia gris o blanca. Hiperintensidad en FLAIR/T2 o atrofia ipsilateral de la cabeza del caudado.
o	
Parte B (al menos 2 de los 3 criterios)	
Clínica	Epilepsia parcial continua o defectos corticales unilaterales progresivos*.
RMN	Atrofia cortical unilateral marcada, progresiva*
Histopatología	Encefalitis células T con células de la microglía activadas (típicamente, pero no necesario, formando nódulos) y astrogliosis reactiva.

* Al menos dos exámenes clínicos o RMN secuenciales son necesarios.

Tabla 2 – Comparación de los hallazgos entre ER-A y presentación clásica

	ER-A	ER clásica
Sexo	79% mujeres	s/diferencia de sexo
Lado afectado	Ambos por igual	Ambos por igual
Evento preexistente	23%	50%
Desarrollo temprano	Normal	Normal
Edad media de inicio de la epilepsia	24 años +/- 12 años	6 años
Tipos de crisis	Crisis focales motoras	Crisis focales motoras
Retraso e/inicio de crisis e inicio de déficit neurológico	3 años	Menos de 1 año
Déficit neurológico	95%	100%
Epilepsia parcial continúa	31%	56-92%
Estadios evolutivos	Dos (agudo y residual) en 3 años	Tres (prodrómico, agudo y residual) en un año.
EEG	Enlentecimiento unilateral	Enlentecimiento unilateral
LCR	No específico	No específico
Hiperintensidad inicial en RMN	48%	100%
Atrofia tardía en RMN	97%	100%
Respuesta a MAC	Refractario	Refractario
Respuesta a inmunosupresión	61%	Eficacia temprana

Adaptado de Dupont et al.¹⁸

las peculiaridades de esta forma en comparación con los casos de inicio en la niñez¹⁴. Estos factores diferenciales pueden contribuir a la dificultad en el diagnóstico correcto y precoz¹⁵.

Los estudios complementarios que se consideran pilares para el diagnóstico son la RM de cerebro y el EEG, ambos forman parte de los criterios diagnósticos previamente mencionados.

Los hallazgos típicos en RM incluyen la presencia de atrofia cortical unihemisférica con o sin cambios de señal en la secuencia T2 y presencia de atrofia o hiperintensidad en la cabeza del núcleo caudado¹³, como puede evidenciarse en el caso presentado en las figuras 2 y 3.

Con relación al EEG, los hallazgos compatibles incluyen la presencia de un trazado asimétrico por enlentecimiento y disminución de la amplitud en el hemisferio afectado que puede estar o no acompañada de actividad epileptiforme e inicio unilateral de las crisis. El carácter progresivo de la enfermedad se suele acompañar del empeoramiento en los hallazgos neurofisiológicos. El primer hallazgo puede ser enlentecimiento focal que posteriormente abarca al hemisferio completo. Las descargas epileptiformes suelen aparecer casi en el 100% de los casos a los seis meses de iniciada la enfermedad, en las for-

mas de inicio en la niñez. En un estudio llevado a cabo por Longaretti et al., se halló que la presencia de descargas independientes contralaterales a la atrofia era más prevalente en aquellos pacientes con un mayor deterioro neurocognitivo¹⁶.

Como último elemento, puede utilizarse la biopsia cerebral para cumplir los criterios diagnósticos listados por Bien et al. Característicamente se evidencia la presencia de encefalitis con predominio de células T y activación de la microglía. Existen falsos negativos relacionados a en qué estadio de la enfermedad se realiza la biopsia, ya que se ha descrito que en los estadios prodrómicos y residuales puede no encontrarse la característica presencia de células T¹⁷. Otra característica que puede simular un falso negativo es el comportamiento multifocal, haciendo que el diagnóstico mediante una muestra focal sea más dificultoso. El mismo estudio realizado en población pediátrica, encontró que la edad de inicio se relaciona de manera inversamente proporcional con la severidad de los hallazgos en anatomía patología. Este resultado podría extrapolarse a que en los casos de ER-A tal vez habría hallazgos patológicos más sutiles⁶. Por lo tanto, los hallazgos patológicos en pacientes con ER-A deberían ser analizados cuidadosamente hasta nuevas investigaciones de acuerdo con este tópico.

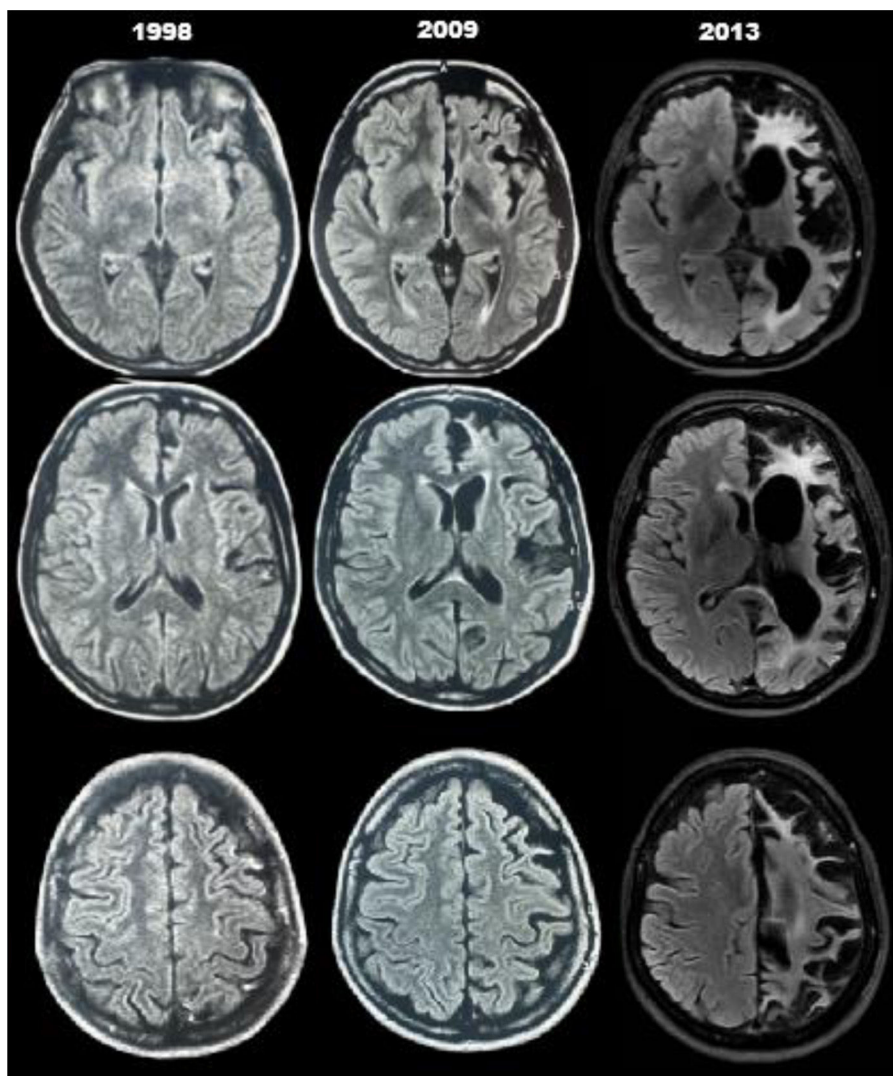


Figura 2 – RM de cerebro sin contraste de los años 1998, 2009 y 2013 donde se observa la progresión de la atrofia unihemisférica.

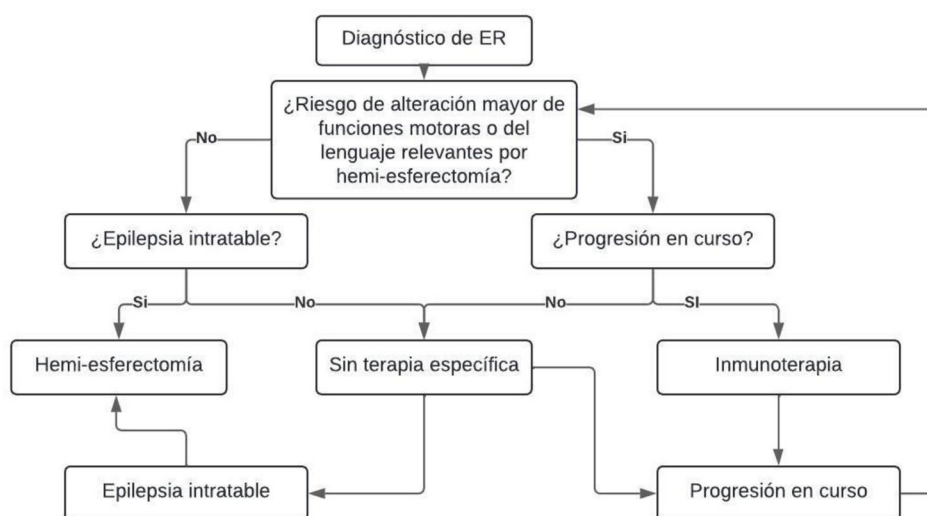


Figura 3 – Algoritmo terapéutico.

En una revisión sistemática realizada en 2017 se analizaron las características de 102 pacientes luego de seleccionar un total de 220 artículos sobre ER-A. Los autores relevaron aquellas características distintivas de la presentación en la adultez en contraposición con la forma más típica de la enfermedad¹⁸.

Entre los diagnósticos diferenciales a plantear en estos casos se incluyen las causas de hemiatrofia cerebral, una entidad poco frecuente de múltiples etiologías. Dependiendo si estos factores etiológicos ocurren en los primeros años de vida se conoce como el síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, mientras que, si se presentan después, en la edad adulta, se define como hemiatrofia cerebral del adulto¹⁹.

El síndrome de Dyke-Davidoff-Masson, descrito en 1933, es una entidad clínica rara con pocos casos previamente descritos. El 69% de los afectados tiene atrofia cerebral izquierda y el 73,5% son hombres. La forma clásica se caracteriza por pérdida de volumen cerebral unilateral, desviación de la línea media hacia el lado afectado, dilatación ventricular y agrandamiento de los surcos de la convexidad del lado afectado. También se observa atrofia del pedúnculo cerebral ipsilateral debido a la degeneración Walleriana. Se presentan cambios óseos compensatorios en el hemisferio afectado debido al efecto de vacío intracraneal relativo. Las manifestaciones clínicas incluyen crisis convulsivas de difícil control, asimetría facial, debilidad o parálisis en un lado del cuerpo, trastornos del movimiento en las extremidades del lado opuesto y diferentes niveles de retraso mental. Tradicionalmente se ha creído que el síndrome se produce como resultado de una alteración en el flujo sanguíneo en las arterias carótida interna o cerebral media, causada por trombosis, traumatismos, procesos inflamatorios, infecciones y malformaciones. Estos eventos pueden ocurrir durante el periodo intrauterino (congénito) o en los primeros dos años de vida (adquirido). Debido a que la lesión cerebral ocurre durante el periodo intrauterino o perinatal, en comparación con la ER, se produce un desarrollo excesivo pero compensatorio de los senos paranasales, así como una elevación de la cresta petrosa, el ala esfenoidal y el techo orbital²⁰.

De acuerdo con el tratamiento, sus dos objetivos principales son el control de las crisis convulsivas y el cese del deterioro neurológico progresivo. En la [figura 3](#) se expone un algoritmo terapéutico propuesto por Bien et al.¹³.

Durante las exacerbaciones el uso de corticoterapia endovenosa es la terapia de elección actual. En el caso reportado por nosotros aquí, las crisis convulsivas focales disminuyeron en frecuencia e intensidad.

Los efectos de la inmunoterapia a largo plazo se han descrito principalmente en reportes de casos o en pequeñas series de pacientes no controlados. Recientemente, un ensayo clínico prospectivo aleatorizado evaluó el impacto de la inmunoterapia a largo plazo utilizando tacrolimus o inmunoglobulinas intravenosas. Los investigadores observaron un retraso en el deterioro cortical en comparación con controles no tratados, pero encontraron un escaso efecto en el control de las convulsiones²¹.

De manera interesante, en el caso de la RE de inicio tardío, la terapia de inmunomodulación, que incluye inmunoglobulinas intravenosas, plasmaféresis y terapia con esteroides, logró una respuesta positiva en el 61% de los pacientes, mejorando tanto la epilepsia como el deterioro neurológico¹⁵.

Conclusión

La ER de diagnóstico en la edad adulta representa un desafío clínico significativo debido a su rareza en este grupo etario, y a las dificultades diagnósticas asociadas a sus manifestaciones distintivas en comparación con los casos típicos de inicio en la niñez. Estas son: mejor pronóstico, menor deterioro cognitivo, evolución más lenta con retraso en la aparición de déficits corticales, mayor frecuencia de crisis focales al inicio y menor frecuencia de epilepsia parcial continua. El reconocimiento temprano de esta condición atípica es crucial para un manejo efectivo y un mejor pronóstico a largo plazo.

Financiación

Los autores declaran que no se recibió financiación para la elaboración del presente artículo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stahnisch FW, Nakashima AS. Theodore Brown Rasmussen (1910-2002). *J Neurol*. 2013;260:2694-6.
2. Angelini L, Bardare M, Martini A, Mariani FPe. *Immune-mediated Disorders of the Central Nervous System in Children*. John Libbey Eurotext; 2002.
3. Cay-Martinez KC, Hickman RA, McKhann II GM, Provenzano FA, Sands TT. Rasmussen Encephalitis: An Update. *Semin Neurol*. 2020;40:201-40210, <http://dx.doi.org/10.1055/s-0040-1708504>.
4. Shorvon SD, Andermann F, Guerrini R. *The Causes of Epilepsy: Common and Uncommon Causes in Adults and Children*. Cambridge University Press; 2011.
5. Faria AV, Reis F, Dabus GC, Zanardi VA, Guerreiro MM, Cendes F. MRI findings in the diagnosis and monitoring of Rasmussen's encephalitis. *Arq Neuropsiquiatr*. 2009;67(3B):792-67797, <http://dx.doi.org/10.1590/s0004-282x2009000500002>.
6. Varadkar S, Bien CG, Kruse CA, Jensen FE, Bauer J, Pardo CA, et al. Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *Lancet Neurol*. 2014;13:195-205, [http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422\(13\)70260-6](http://dx.doi.org/10.1016/S1474-4422(13)70260-6).
7. Gray F, Serdaru M, Baron H, Daumas-Duport C, Laron P, Sauron B, et al. Chronic localised encephalitis (Rasmussen's) in an adult with epilepsy partialis continua. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1987;50:747-51.
8. Agular MJ, Rasmussen T. Role of encephalitis in pathogenesis of epilepsy. *Arch Neurol*. 1960;2:663-76, <http://dx.doi.org/10.1001/archneur.1960.03840120069008>.
9. McLachlan RS, Girvin JP, Blume WT, Reichman H. Rasmussen's chronic encephalitis in adults. *Arch Neurol*. 1993;50:269-50274, <http://dx.doi.org/10.1001/archneur.1993.00540030035011>.
10. Hart YM, Andermann F, Fish DR, Dubeau F, Robitaille Y, Rasmussen T, et al. Chronic encephalitis and epilepsy in adults and adolescents: a variant of Rasmussen's syndrome? *Neurology*. 1997;48:418-24.

11. Bien CG, Widman G, Urbach H, Sassen R, Kuczaty S, Wiestler OD, et al. The natural history of Rasmussen's encephalitis. *Brain*. 2002;125:1751–9.
12. Villani F, Pincherle A, Antozzi C, Chiapparini L, Granata T, Michelucci R, et al. Adult-onset Rasmussen's encephalitis: anatomical-electrographic-clinical features of 7 Italian cases. *Epilepsia*. 2006;47 Suppl 5:41–6, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1528-1167.2006.00876.x>.
13. Bien CG, Granata T, Antozzi C, Cross JH, Dulac O, Kurthen M, et al. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis: a European consensus statement. *Brain*. 2005;128:454–71, <http://dx.doi.org/10.1093/brain/awh415>.
14. Dale RC, Vincent A. *Inflammatory and Autoimmune Disorders of the Nervous System in Children*. John Wiley & Sons.; 2010.
15. Orsini A, Foadelli T, Carli N, Costagliola G, Masini B, Bonuccelli A, et al. Rasmussen's encephalitis: From immune pathogenesis towards targeted-therapy. *Seizure*. 2020;81:76–83.
16. Longaretti F, Dunkley C, Varadkar S, Vargha-Khadem F, Boyd SG, Cross JH. Evolution of the EEG in children with Rasmussen's syndrome. *Epilepsia*. 2012;53:1539–531545, <http://dx.doi.org/10.1111/j.1528-1167.2012.03565.x>.
17. Olson HE, Lechpammer M, Prabhu SP, Ciarlini PD, Poduri A, Gooty VD, et al. Clinical application and evaluation of the Bien diagnostic criteria for Rasmussen encephalitis. *Epilepsia*. 2013;54:1753–541760, <http://dx.doi.org/10.1111/epi.12334>.
18. Dupont S, Gales A, Sammei S, Vidailhet M, Lambrecq V. Late-onset Rasmussen Encephalitis: A literature appraisal. *Autoimmun Rev*. 2017;16:803–10.
19. Kochar DK, Jain N, Sharma BV, Kumawat BL, Meena CB. Dyke-Davidoff Masson syndrome: neuroimage. *Neurol India*. 2001;49:417.
20. Arora R, Rani JY. Dyke-Davidoff-Masson syndrome: imaging features with illustration of two cases. *Quant Imaging Med Surg*. 2015;5:469–71, <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2223-4292.2014.11.17>.
21. Bien CG, Tiemeier H, Sassen R, Kuczaty S, Urbach H, von Lehe M, et al. Rasmussen encephalitis: Incidence and course under randomized therapy with tacrolimus or intravenous immunoglobulins. *Epilepsia*. 2013;54:543–50.