RMMG
Revista Médica de Minas Gerais

RELATO DE CASO

Síndrome de Rasmussen em paciente pediátrico: relato de caso

Rasmussen syndrome in a pediatric patient: case report

André Vinícius Soares Barbosa[1], Arthur Andrade Resende[2], Clarissa Milbratz de Castro[3], Luiza Sousa Vilano[3], Patrícia Laura de Lacerda Viggiano[3], Vivian Proença Lara[3]

RESUMO

Introdução: A Síndrome de Rasmussen (SR) é uma encefalite rara, crônica e progressiva, presumivelmente de origem autoimune, que afeta predominantemente crianças. Caracteriza-se por crises epilépticas focais farmacorresistentes, deterioração neurológica progressiva e atrofia hemisférica cerebral. **Objetivo:** Descrever a evolução clínica, os desafios terapêuticos e o desfecho de uma paciente pediátrica com síndrome de Rasmussen. **Relato de Caso:** Este caso descreve uma paciente do sexo feminino, de 8 anos de idade, com história de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor, que evoluiu com epilepsia focal farmacorresistente. Após investigação clínica e por imagem, o diagnóstico de SR foi confirmado. Devido à refratariedade ao tratamento medicamentoso, foi indicada hemisferectomia funcional. O procedimento foi temporariamente adiado devido à infecção por SARS-CoV-2 e posteriormente realizado com sucesso. No pós-operatório, a paciente apresentou complicações, incluindo instabilidade hemodinâmica, distúrbios hidroeletrolíticos, diabetes *insipidus*, infecções respiratórias e lesão renal aguda. Após aproximadamente 65 dias de internação, foi obtido controle completo das crises. **Resultados:** Este caso evidencia a complexidade do manejo da SR em pacientes pediátricos e reforça a importância de uma abordagem individualizada. **Conclusão:** A hemisferectomia mostrou-se eficaz no controle das crises e na estabilização da progressão neurológica.

Palavras-chave: Síndrome de Rasmussen; Epilepsia farmacorresistente; Hemisferotomia; Encefalite autoimune; Neurologia pediátrica.

[1] Departamento de Neuropediatria, Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.

[2] Centro Universitário de Belo Horizonte (UniBH), Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.

[3] Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.

Editor Associado Responsável:
Cássio da Cunha Ibiapina
Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais.
Belo Horizonte/MG, Brasil.

Autor correspondente:
André Vinícius Soares Barbosa
Santa Casa de Misericórdia de Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil.
E-mail: andrevbarbosa@email.com

Fontes apoiadoras:
Não há.

Conflito de Interesses:
Não há.

Comitê de Ética:
Número do parecer – 7.720.307.

Recebido em: 3 Fevereiro 2026.
Aprovado em: 27 Abril 2026.
Data de Publicação: 24 Julho 2026.

DOI: 10.5935/2238-3182.2025e36409

ABSTRACT

Introduction: Rasmussen's Syndrome (RS) is a rare, chronic, and progressive encephalitis, presumably of autoimmune origin, that predominantly affects children. It is characterized by drug-resistant focal seizures, progressive neurological deterioration, and cerebral hemispheric atrophy. **Objective:** To describe the clinical course, therapeutic challenges, and outcome of a pediatric patient with Rasmussen's syndrome. **Case Report:** This case describes an 8-year-old female patient with a history of delayed neuropsychomotor development who developed drug-resistant focal epilepsy. Following clinical and imaging investigations, the diagnosis of RS was confirmed. Due to refractoriness to medical treatment, functional hemispherectomy was indicated. The procedure was temporarily postponed due to SARS-CoV-2 infection and was later performed successfully. Postoperatively, the patient developed complications, including hemodynamic instability, electrolyte disturbances, diabetes insipidus, respiratory infections, and acute kidney injury. After approximately 65 days of hospitalization, complete seizure control was achieved. **Results:** This case highlights the complexity of managing RS in pediatric patients and emphasizes the importance of an individualized approach. **Conclusion:** Hemispherectomy proved effective in controlling seizures and stabilizing neurological progression.

Keywords: Rasmussen's syndrome; Drug-resistant epilepsy; Hemispherotomy; Autoimmune encephalitis; Pediatric neurology.

Introdução

O diagnóstico baseia-se em três pilares principais: (1) inflamação cortical unilateral e atrofia hemisférica, (2) epilepsia farmacorresistente e (3) deterioração neurológica progressiva. A etiologia permanece incerta, embora mecanismos autoimunes envolvendo citotoxicidade mediada por linfócitos T e ativação microglial estejam implicados. O tratamento permanece desafiador. A imunoterapia pode retardar a progressão, mas a cirurgia é frequentemente necessária. A hemisferectomia continua sendo o tratamento mais eficaz para o controle das crises, apesar dos déficits funcionais.

Métodos

Este estudo é um relato de caso clínico retrospectivo baseado na análise de uma paciente pediátrica diagnosticada com Síndrome de Rasmussen. Os dados foram coletados a partir de prontuários médicos, exames de imagem e avaliações multidisciplinares. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Pesquisa Clínica Santa Casa BH (nº de aprovação 7.720.307/2025).

Relato de Caso

Paciente do sexo feminino, 8 anos de idade, sem intercorrências neonatais, apresentava história de atraso no desenvolvimento neuropsicomotor (sentou-se aos 12 meses, deambulou aos 24 meses e iniciou a fala por volta dos 2 anos de idade). Não foi identificada etiologia específica para o atraso do desenvolvimento. Ao exame neurológico pré-operatório, a paciente apresentava hemiparesia à direita, redução da autonomia funcional, comunicação verbal limitada e controle esfincteriano incompleto. Aos 4 anos de idade, iniciou crises epilépticas focais. Apesar do tratamento com levetiracetam (30 mg/kg/dia) e topiramato (5 mg/kg/dia), as crises epilépticas permaneceram sem controle. A paciente também fez uso de clobazam, ácido valproico e carbamazepina, sem obtenção de controle satisfatório das crises, caracterizando quadro de epilepsia farmacorresistente. Durante a internação, aos 8 anos de idade, a paciente apresentou múltiplas crises epilépticas focais, o que motivou investigação diagnóstica complementar. Do ponto de vista neurológico, apresentava hemiparesia à esquerda persistente, compatível com o desfecho pós-operatório esperado após hemisferectomia direita. Mantinha dependência funcional

parcial, porém encontrava-se clinicamente estável. A tomografia computadorizada (TC) de crânio evidenciou sinais de atrofia hemisférica cerebral, corroborando a hipótese diagnóstica de síndrome de Rasmussen. A ressonância magnética (RM) de encéfalo demonstrou atrofia do hemisfério direito, mais acentuada na região temporal mesial, com alteração de sinal no hipocampo direito, sugestiva de esclerose mesial temporal (Figura 1).

Durante a internação, devido às crises refratárias, a paciente foi transferida para a unidade de terapia intensiva pediátrica, onde evoluiu com estado de mal epiléptico, necessitando de suporte ventilatório invasivo e sedação contínua com midazolam. Após estabilização clínica, foi encaminhada a um centro terciário. Após recorrência das crises, a videoeletroencefalografia (VEEG) demonstrou descargas epileptiformes predominantemente no hemisfério direito, associadas à lentificação unilateral da atividade de base, compatível com o foco epileptogênico. Esses achados foram concordantes com as alterações observadas na RM, reforçando a correlação anátomo-eletroclínica. Devido à refratariedade ao tratamento medicamentoso, o caso foi discutido em reunião multidisciplinar, sendo indicada hemisferectomia funcional. O procedimento foi temporariamente adiado devido à infecção por SARS-CoV-2 e posteriormente realizado com sucesso. O período pós-operatório foi marcado por complicações, incluindo instabilidade hemodinâmica, distúrbios hidroeletrolíticos, diabetes *insipidus*, infecção respiratória e lesão renal aguda, as quais foram manejadas com cuidados intensivos multidisciplinares. Apesar dessas complicações, a paciente apresentou melhora clínica progressiva, com estabilização dos parâmetros metabólicos e resolução das condições infecciosas. A imagem pós-operatória demonstrou achados esperados após hemisferectomia funcional direita, sem evidência de complicações agudas (Figura 2).

Na alta hospitalar, a paciente permanecia livre de crises epilépticas. Manteve uso de medicamentos antiepilépticos, incluindo levetiracetam e topiramato, com seguimento ambulatorial programado.

Discussão

A Síndrome de Rasmussen (SR) é uma encefalite rara, crônica e progressiva, presumivelmente de origem autoimune, que afeta principalmente crianças e adolescentes. Caracteriza-se por crises epilépticas focais,

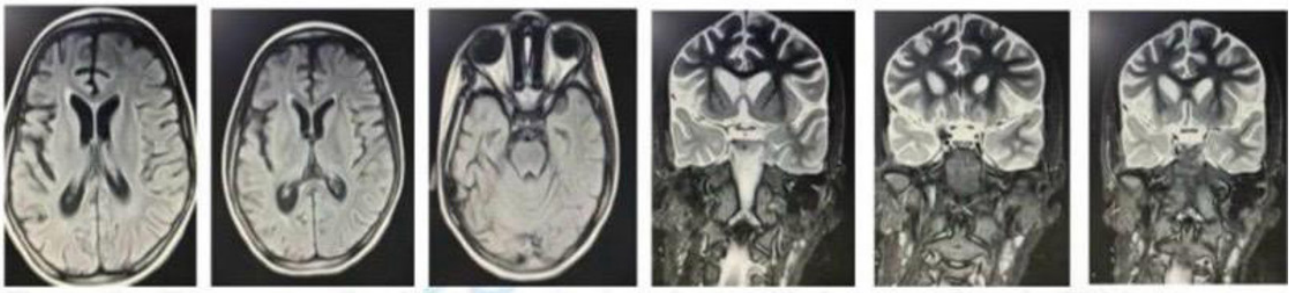

Figura 1. Ressonância magnética (RM) de encéfalo pré-operatória, sequências ponderadas em T2/FLAIR, demonstrando atrofia do hemisfério direito com redução de volume e alteração de sinal no hipocampo direito, sugestiva de esclerose mesial temporal.

Legenda: Exame realizado antes da cirurgia em 23 de novembro de 2024.

Fonte: Autores; Dados de pesquisa (2025).

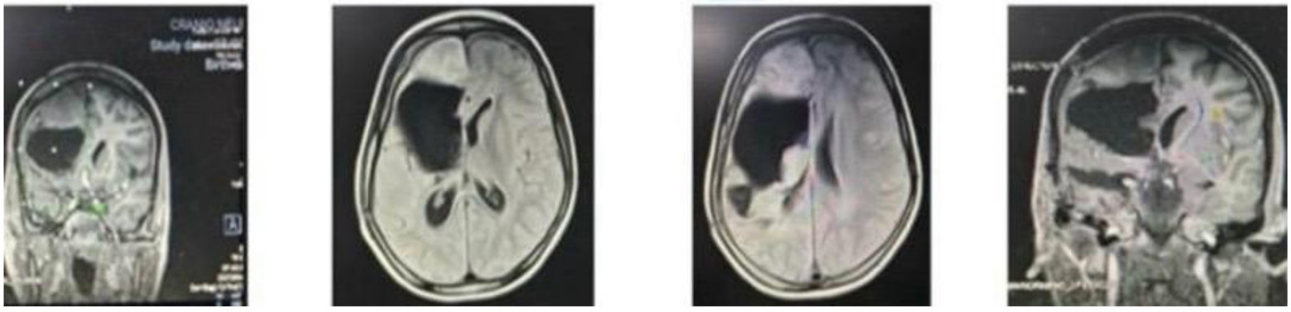

Figura 2. Ressonância magnética (RM) de encéfalo pós-operatória, em sequências ponderadas em T2/FLAIR, demonstrando achados compatíveis com hemisferectomia funcional direita, com extensa cavidade cirúrgica hemisférica direita, redução volumétrica encefálica ipsilateral e dilatação compensatória do ventrículo lateral direito, sem evidências de complicações agudas pós-operatórias.

Legenda: Exames realizados pós cirurgia no dia 27 de março de 2025.

Fonte: Autores; Dados de pesquisa (2025).

deterioração neurológica progressiva e atrofia hemisférica cerebral evidente em exames de imagem[1-8]. O caso clínico apresentado descreve uma criança com história compatível com o desenvolvimento de SR, incluindo atraso no desenvolvimento neuropsicomotor e início precoce de epilepsia focal, evoluindo para crises farmacorresistentes ao tratamento medicamentoso convencional. O diagnóstico foi confirmado com base na combinação da apresentação clínica, achados de imagem e atividade epileptogênica identificada na videoeletroencefalografia.

É importante destacar que este caso preenche os três principais pilares diagnósticos da encefalite de Rasmussen[5]: (1) inflamação cortical unilateral e atrofia hemisférica demonstradas em neuroimagem, (2) epilepsia farmacorresistente, evidenciada pela falha de múltiplos fármacos antiepilépticos, e (3) deterioração neurológica progressiva, observada ao longo da evolução clínica da paciente. Adicionalmente, houve clara concordância entre os achados eletrofisiológicos e de neuroimagem, com a VEEG demonstrando atividade epileptiforme e lentificação unilateral no hemisfério direito, correspondendo aos achados de RM de atrofia hemisférica direita e comprometimento temporal mesial. Essa correlação anátomo-eletroclínica reforça o diagnóstico e a lateralização da zona epileptogênica. Nos casos de epilepsia farmacorresistente associada à SR, a hemisferectomia funcional é considerada o tratamento de escolha, com o objetivo de eliminar as crises epilépticas e interromper a progressão da disfunção neurológica[9]. No presente caso, a paciente foi submetida ao procedimento após cuidadosa avaliação multidisciplinar, abordagem considerada essencial em pacientes com comprometimento neurológico progressivo. Embora tecnicamente bem-sucedido, o pós-operatório foi marcado por complicações clínicas, incluindo distúrbios hidroeletrolíticos, infecções respiratórias, instabilidade hemodinâmica, diabetes *insipidus* e lesão renal aguda. Apesar dessas intercorrências, a paciente apresentou evolução clínica favorável, com redução expressiva da frequência das crises epilépticas e estabilização clínica progressiva, indicando resposta satisfatória ao tratamento cirúrgico. Embora o controle completo das crises possa ser alcançado em parte dos pacientes, esse desfecho não é universal, e uma redução substancial na frequência e na gravidade das crises já é considerado um resultado terapêutico altamente relevante. No presente caso, a ausência de novas crises durante o período de acompanhamento reforça o benefício clínico da intervenção cirúrgica.

A ausência de novos episódios de crise reforça a eficácia do tratamento cirúrgico nos casos de epilepsia farmacorresistente secundária à encefalite de Rasmussen. Do ponto de vista clínico, este caso destaca a importância do reconhecimento precoce da tríade diagnóstica e da intervenção cirúrgica oportuna, que podem impactar significativamente os desfechos neurológicos a longo prazo e a qualidade de vida. Por fim, este relato contribui para a compreensão de uma condição neurológica rara, enfatizando os desafios diagnósticos e a necessidade de uma abordagem terapêutica individualizada e multidisciplinar.

Conclusão

Este relato de caso destaca a complexidade do manejo da Síndrome de Rasmussen (SR) em pacientes pediátricos, reforçando a importância de uma abordagem multidisciplinar associada a um planejamento cirúrgico criterioso, especialmente em cenários clínicos marcados por comorbidades significativas, como infecções ativas. A decisão de postergar a hemisferectomia devido à infecção por COVID-19 mostrou-se apropriada, garantindo maior segurança no período perioperatório. A resposta clínica favorável após o procedimento cirúrgico confirma a eficácia da hemisferectomia em casos de epilepsia farmacorresistente, sustentando seu papel como uma importante opção terapêutica em pacientes selecionados. Embora seja uma intervenção de alto risco, a hemisferectomia pode ser uma alternativa terapêutica viável em casos selecionados para o controle das crises epilépticas em pacientes com dano cerebral unilateral grave. As opções terapêuticas disponíveis para encefalite crônica com epilepsia, incluindo medicamentos anticonvulsivantes, imunossupressores e plasmaférese, apresentam resultados variáveis dependendo do indivíduo. Portanto, o tratamento deve ser individualizado para cada paciente. Por fim, este relato contribui para a compreensão de uma condição neurológica rara e imprevisível, destacando os desafios diagnósticos e terapêuticos envolvidos. Estudos adicionais voltados à elucidação dos mecanismos da doença, identificação de biomarcadores confiáveis e desenvolvimento de terapias mais eficazes são essenciais para melhorar os desfechos e a qualidade de vida dos pacientes afetados.

Contribuição dos Autores

As contribuições dos autores estão estruturadas de acordo com a taxonomia (CRediT) descrita abaixo:

Conceptualização, Investigação, Metodologia, Visualização & Escrita – revisão e edição: AVS Barbosa; LS Vilano. *Administração do Projeto, Supervisão & Escrita – rascunho original*: AVS Barbosa; LS Vilano. *Curadoria de Dados & Análise Formal*: AA Resende; CM de Castro. *Visualização*: PL de L Viggiano; VP Lara. *Validação*: VP Lara. *Recursos & Aquisição de Financiamento*: Não aplicável.

Copyright

Copyright© 2026 Barbosa et al. Este é um artigo em acesso aberto distribuído nos termos da Licença *Creative Commons* Atribuição 4.0 Internacional, que permite o uso irrestrito, a distribuição e reprodução em qualquer meio, desde que o artigo original seja devidamente citado.

Referências

1. 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(2):195-205.

2. Bien CG, Elger CE. Rasmussen's encephalitis: a review of the literature and update of recent developments. Epilepsy Res. 2008;78(2-3):103-9.

3. Lagarde S, Boucraut J, Bartolomei F. Medical treatment of Rasmussen's encephalitis: a systematic review. Rev Neurol (Paris). 2022;178(7):675-91.

4. Harris WB, Phillips HW, Chen JS, Weil AG, Ibrahim GM, Fallah A. Seizure outcomes in children with Rasmussen's encephalitis undergoing resective or hemispheric epilepsy surgery: an individual participant data meta-analysis. J Neurosurg Pediatr. 2019;25(3):274-83.

5. Villeneuve N, Lépine A, Girard N, Guedj E, Daquin G. Rasmussen's encephalitis: early diagnostic criteria in children. Rev Neurol (Paris). 2022;178(7):666-74.

6. Mameniskiene R, Wolf P. Epilepsia partialis continua: a review. Seizure. 2017;44:74-80.

7. Costa JC, Portela EJ. Surgical treatment of epilepsy in children. J Epilepsy Clin Neurophysiol. 2006;12:32-43.

8. Kossoff EH, Vining EP, Pillas DJ, Pyzik PL, Avellino AM, Carson BS, Freeman JM. Hemispherectomy for intractable unihemispheric epilepsy: etiology vs outcome. Neurology. 2003;61(7):887-90.

9. Delalande O, Bulteau C, Dellatolas G, Fohlen M, Jalin C, Buret V, et al. Vertical parasagittal hemispherotomy: surgical procedures and long-term outcomes in a population of 83 children. Neurosurgery. 2007;60(2 Suppl 1):ONS19-32.

Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da Creative Commons Attribution License.