

## Encéphalite de Rasmussen

L'encéphalite de Rasmussen est une maladie rare caractérisée par une inflammation corticale focale, d'évolution progressive, avec extension et diffusion progressive.

Cette inflammation induit une succession de déficits neurologiques, asymétriques caractérisés le plus souvent par une hémiparésie, un déficit cognitif et une épilepsie pharmaco-résistante avec états de mal récidivants.

Il s'agit d'une maladie décrite initialement chez l'enfant, mais des formes de l'adulte ont été rapportées.

Il s'agit d'une pathologie progressive et évolutive. Elle peut se stabiliser mais uniquement après avoir causé un handicap sévère.

Les mécanismes sont mal connus mais une origine auto-immune est évoquée devant la présence d'anticorps anti-GluR3 (sous-unité 3 des récepteurs au glutamate) et l'existence de lymphocytes cytotoxiques CD8+ dans le cortex.

L'imagerie est caractérisée par une atrophie progressive corticale associée au développement d'hypersignaux dans la substance blanche sous-jacente en FLAIR.

Les anticorps anti-GluR3 ne sont cependant pas spécifiques de l'encéphalite de Rasmussen, mais sont également observés chez des patients souffrant d'une épilepsie pharmaco-résistante sévère à début précoce.

Pour le dosage des anticorps anti-GluR3 : contacter le réseau SINDEFI-SEP.