

**Никитина Вероника Владленовна,**

д.м.н., доцент по нервным болезням, доцент кафедры  
неврологии и мануальной медицины факультета повышения образования  
Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета имени  
И.П.Павлова, г. Санкт-Петербург, ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9582-8019>,  
e-Library SPIN код ABC-9426-0109, AuthorID: 395578

Nikitina Veronika Vladlenovna, Grand PhD in (Medical) sciences, docent for nervous system,  
docent of neurology and manual medicine of the faculty of advanced education  
of I.P. Pavlov First St. Petersburg State Medical University, St. Petersburg,  
ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-9582-8019>, e-Library SPIN code 9426-0109

**Гусева Виталина Романовна,** студентка

Частного Образовательного Учреждения Высшего Образования  
Санкт-Петербургский Медико-Социальный Институт, Санкт-Петербург,  
ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-7139-0593>

Guseva Vitalina Romanovna, student of a Private educational Institution  
of Higher Education Saint Petersburg Medical and Social Institute, Saint Petersburg,  
ORCID ID: <https://orcid.org/0000-0001-7139-0593>

**АУТОИММУННАЯ ЭПИЛЕПСИЯ.  
ПАТОГЕНЕЗ, КЛИНИКА, ТЕРАПИЯ.  
AUTOIMMUNE EPILEPSY.  
PATHOGENESIS, CLINIC, THERAPY.**

**Аннотация.** Эпилептические припадки являются самым частым клиническим проявлением аутоиммунной эпилепсии. В настоящее время в клинической практике верифицируются диагнозы аутоиммунных энцефалитов у пациентов с аутоиммунной эпилепсией.

**Abstract:** Epileptic seizures are the most common clinical manifestation of autoimmune epilepsy. Currently, diagnoses of autoimmune encephalitis in patients with autoimmune epilepsy are being verified in clinical practice.

**Ключевые слова:** эпилептические припадки, аутоиммунный энцефалит.

**Keywords:** epileptic seizures, autoimmune encephalitis.

**Введение.** Аутоиммунный энцефалит, связанный с нейронными антителами, является тяжелым, но поддающимся лечению неврологическим заболеванием [1] Эпилептические припадки часто возникают у пациентов с аутоиммунным энцефалитом (50-95%), часто в сочетании с другими симптомами, такими как когнитивные симптомы, изменения в поведении и вегетативная дисфункция.

**Цель исследования:** улучшить диагностику и терапию пациентов с аутоиммунной терапией.

**Материалы и методы.** В последние годы все большее внимание уделяется аутоиммунно-опосредованным патофизиологическим механизмам, которые были включены в качестве одной из шести этиологий судорог в самую последнюю классификацию Международной лиги по борьбе с эпилепсией. [3] Растущее число антинейрональных антител, выявленных у пациентов с энцефалитными расстройствами, способствовало установлению иммуноопосредованной патофизиологии во многих случаях неясной этиологии эпилептических синдромов. Однако лишь у небольшого числа пациентов с аутоиммунным



энцефалитом развивается эпилепсия в собственном смысле этого слова, когда мозг переходит в состояние, при котором он приобретает устойчивую склонность к возникновению припадков, если этому не препятствовать вмешательствами. Следовательно, термин "аутоиммунная эпилепсия" часто ошибочно используется в контексте аутоиммунного энцефалита, поскольку большинство припадков связаны с острым энцефалитом и проходят, как только энцефалит переходит в стадию ремиссии. Учитывая совпадающие клинические проявления иммуноопосредованных припадков различной этиологии, четкое различие между этиологическими единицами имеет решающее значение, когда речь заходит о обсуждении патофизиологических механизмов, вариантов лечения и долгосрочного прогноза пациентов. Кроме того, для обеспечения раннего целенаправленного лечения и, тем самым, улучшения клинических исходов требуется быстрая и точная идентификация пациентов с иммуноопосредованными синдромами эпилепсии. В этой статье мы проводим обзор нашего текущего понимания патогенеза и критически обсуждаем текущие и потенциальные новые варианты лечения судорог и эпилептических синдромов основного или предполагаемого иммуноопосредованного происхождения. Далее мы описываем проблемы с использованием надлежащей терминологии. Эпилепсией страдают ~50 миллионов человек. У ~30% пациентов этиология неизвестна, и ~30% не реагируют на противосудорожные препараты. [5] Трудноизлечимая аутоиммунная эпилепсия часто приводит к многократным припадкам ежедневно или еженедельно, длящимся годами и сопровождающимся когнитивными, поведенческими и психиатрическими проблемами. К настоящему времени в сыворотке крови и/или ликворе у пациентов с этими заболеваниями могут выявляться 12 типов аутоиммунных антител.

Энцефалит Расмуссена – это односторонний полушарный энцефалит, основные клинические признаки которого включают рефрактерную фокальную эпилепсию или частичную непрерывную эпилепсию, гемипарез и прогрессирующее снижение когнитивных функций. [2, 6] Впервые описан Теодором Расмуссеном в 1958 году. Энцефалит Расмуссена определяется как хроническая прогрессирующая энцефалопатия с односторонним поражением и характеризуется трудноизлечимыми фокальными припадками, частичной непрерывной эпилепсией, гемипарезом и прогрессирующим снижением когнитивных функций. Возраст начала заболевания охватывает период от младенчества до зрелого возраста, средний возраст пациентов составляет шесть лет. [4] Верификация диагноза энцефалита Расмуссена осуществляется неврологическими, нейрофизиологическими, нейровизуализационными, гистопатологическими, иммунологическими, молекулярно-генетическими методами исследования. Это заболевание может быть идентифицировано гистопатологически при наличии кортикального воспаления, дегенерации нейронов и глиозу, специфичному для полушарий головного мозга. Энцефалит Расмуссена, обычно поражающий одно полушарие головного мозга у пациентов, является стойким воспалительным заболеванием неясного происхождения.

**Заключения.** В настоящее время было показано, что причиной этого заболевания была цитотоксическая реакция Т-клеток на нейроны головного мозга. Несмотря на то, что несколько исследований улучшили знания об иммунном патогенезе энцефалита Расмуссена, молекулярная таргетная терапия еще не определена. Несмотря на аутоиммунный патогенез этого заболевания, единственным окончательным вариантом лечения в настоящее время является нейрохирургическое вмешательство по типу полного разъединения полушарий головного мозга – каллозотомия, гемисферэктомия. Хотя иммунотерапия часто недостаточна для изменения течения заболевания и достижения симптоматического контроля, она может быть эффективной у пациентов с медленным прогрессированием заболевания или у пациентов, у которых хирургическое вмешательство неприменимо. (табл.1)

Терапия пациентов с энцефалитом Расмуссена фармакологическими препаратами [4]



Таблица 1

Фармакологический препарат	Механизм действия	Клиническая эффективность
Глюкокортикостероиды (высокие дозы метилпреднизолона)	Посттранскрипционное и транскрипционное противовоспалительное действие широкого спектра действия.	Эффективен в течение короткого периода времени
Иммуноглобулин G	Модуляция экспрессии молекул адгезии, таких как цитокины.	Применяется в сочетании с глюкокортикостероидами. Эффективность от кратковременных частичных реакций до долгосрочных.
Такролимус	Подавление активности антител, цитокиновая модуляция, подавление выработки комплемента.	
Адалимумаб	Блокатор кальциневрина, снижает синтез IL-2	Применяется в начале формирования клинических проявлений у пациентов. Эффективен для терапии эпилептических припадков
	Моноклональное антитело к TNF	

### Список литературы:

1. de Bruijn M.A.A.M., Bastiaansen A.E.M., Mojzisova H., van Sonderen A., Thijs R.D., Majoie M.J.M., Rouhl R.P.W., van Coevorden-Hameete M.H., de Vries J.M., Muñoz Lopetegi A., Roozenbeek B., Schreurs M.W.J., Sillevs Smitt P.A.E., Titulaer M.J.; ACES Study Group. Antibodies Contributing to Focal Epilepsy Signs and Symptoms Score. *Ann Neurol.* 2021;89 (4):698-710. doi: 10.1002/ana.26013.
2. Dupont S, Gales A, Sammey S, Vidailhet M, Lambrecq V. Late-onset Rasmussen Encephalitis: A literature appraisal. *Autoimmun Rev.* 2017;16 (8):803-810. doi: 10.1016/j.autrev.2017.05.022.
3. Flammer J., Neziraj T., Rüegg S., Pröbstel A.K. Immune Mechanisms in Epileptogenesis: Update on Diagnosis and Treatment of Autoimmune Epilepsy Syndromes. *Drugs.* 2023;83 (2):135-158. doi: 10.1007/s40265-022-01826-9.
4. Kumar A., Krishnani H., Pande A., Jaiswal S., Meshram R.J. Rasmussen's Encephalitis: A Literary Review. *Cureus.* 2023;15 (10):e47698. doi: 10.7759/cureus.47698.
5. Levite M., Goldberg H. Autoimmune Epilepsy – Novel Multidisciplinary Analysis, Discoveries and Insights. *Front Immunol.* 2022;12:762743. doi: 10.3389/fimmu.2021.762743.
6. Orsini A., Foadelli T., Carli N., Costagliola G., Masini B., Bonuccelli A., Savasta S, Peroni D., Consolini R., Striano P. Rasmussen's encephalitis: From immune pathogenesis towards targeted-therapy. *Seizure.* 2020;81:76-83. doi: 10.1016/j.seizure.2020.07.023.

