

---

**Конопля Ліна Андріївна**

Здобувачка вищої освіти І медичного факультету  
*Харківський національний медичний університет, Україна*

**Тихонова Людмила Володимирівна**

канд.мед.наук, доцент кафедри неврології  
*Харківський національний медичний університет, Україна*

---

## **ОСНОВИ ПАТОГЕНЕЗУ ТА ПЕРСПЕКТИВНІ МЕТОДИКИ ЛІКУВАННЯ ЕНЦЕФАЛІТУ РАСМУСЕНА**

**Актуальність.** Енцефаліт Расмуссена (ЕР) є рідкісним і хронічним неврологічним розладом, який зазвичай вражає дітей і молодих людей. Стан характеризується прогресуючим запаленням і пошкодженням однієї півкулі мозку, що призводить до судом, когнітивних розладів і паралічу на одній стороні тіла. Причина цього захворювання однозначно не встановлена, але вважається, що в основі лежить аутоімунний механізм, при якому імунна система атакує здорову тканину мозку. У світі ще немає єдиної ефектної схеми лікування цієї хвороби, тому терапія спрямована на контроль симптомів, уповільнення прогресування хвороби та покращення якості життя пацієнтів.

**Мета.** Дослідити наявні патогенетичні особливості, які лежать в основі розвитку енцефаліту Расмуссена, виявити та розглянути перспективні методи лікування цього захворювання.

**Матеріали та методи.** Були відібрані літературні джерела, клінічні випадки та дослідження з 2002 по 2022 рік з баз даних доказової медицини – Pubmed, Medline та Google Scholar та проведено ретроспективний епідеміологічний аналіз наявної інформації.

**Результати.** З точки зору патоморфологічних змін, патологічними особливостями енцефаліту Расмуссена є активація кіркового запалення, втрата нейронів, гліоз, мікрогліальні вузлики, кластери Т-лімфоцитів і периваскулярні манжети в односторонній півкулі. Існує 4 основні гіпотези щодо причин розвитку ЕР вірусна інфекція, імунітет, опосередкований антитілами, імунітет, опосередкований клітинами, і активація мікроглії. Через аналогічний патологічний процес хронічного запалення та на основі знань про енцефаліт дослідники спочатку розглядали вірусну інфекцію як основний напрямок досліджень у галузі етіології ЕР. Крім того, ознаки обмеженості однією стороною півкулі головного мозку, здавалося, відповідали повільному прогресуванню вірусних інфекцій, таких як вірус Епштейн-Барра, цитомегаловірусу, вірусу герпесу людини 6 типу та вірусу папіломи людини. [1] Гіпотеза опосередкованого антитілами патогенезу виникла після представлення гістопатологічних особливостей ЕР у двох кроликів, імунізованих глутаматним рецептором 3 типу після посилення антитіл до рекомбінантних глутаматних рецепторів. Але більш цікавим є те, що антитіла проти рецептору 3 типу за допомогою плазмаферезу ефективно зменшило частоту нападів і неврологічний дефіцит в одного пацієнта з енцефалітом Расмуссена. [2]

У вивченні патогенезу цього захворювання антитілоопосередковані механізми наразі займають домінуюче місце. Однак лише частина пацієнтів отримує користь від терапії плазмаферезом протягом короткого періоду, тоді як у інших не спостерігається покращення клінічних симптомів. Останні дослідження зосереджені головним чином на функції цитотоксичних Т-клітин. Патоморфологічне дослідження ураженої півкулі головного мозку показало, що цитотоксичні CD8 + Т-лімфоцити займають більшість інфільтрованих Т-клітин, і, що більш важливо, що в запальних ураженнях близько 10% з них є CD8+. Це

розглядається як переконливий доказ пошкодження нейронів, спричиненого цитотоксичними Т-клітинами. Зокрема астроцитарна дегенерація, викликана цитотоксичною атакою Т-лімфоцитів, призводить до загибелі нейрональних клітин і індукції судом. [3]

Також розглядається ще одна теорія відносно нейродегенерації, опосередкованою активацією мікроглії. Мікроглія діє як резидентні вроджені імунні клітини в мозку, і їх стан активації є одним із найбільш характерних патологічних ознак ЕР. Рівні активації мікроглії в різних областях мозку різноманітні і корелюють з інфільтрацією Т-клітин, особливо на ранній патологічній стадії з пошкодженням кори. Але поки що фактично немає конкретної інформації про зміну функції мікроглії, що виникає на ранній стадії патогенезу. [4]

Хоча етіологія ЕР не зовсім зрозуміла, основне лікування спрямоване на усунення симптомів і запалення: протисудомні препарати для контролю судом, імуносупресивну терапію для зменшення атаки імунної системи на мозок і операцію з видалення або відключення ураженої частини мозку. Існує три основних типи хірургічних операцій: анатомічна гемісферектомія, функціональна гемісферектомія та відключення півсфери.

Єдиним відомим ефективним методом лікування цього руйнівного захворювання є функціональна гемісферектомія, однак за відсутності неврологічного дефіциту вибір часу операції може бути складним і залежати від ступеня вираженості симптомів та ефективності консервативної терапії. [5] На ранніх стадіях захворювання імунотерапія використовується, щоб «зупинити» прогресування та внутрішньовенне введення метилпреднізолону, імуноглобуліну та плазмаферез. Одним із нових напрямків в імунотерапії є біологічна терапія, одним препаратом з якої є ритуксимаб. Це химерне мишачо-людське моноклональне антитіло до CD20. Відповідно до дослідження Jagtap, S. A. & all. пацієнти продемонстрували покращення контролю над судомами, зупинку або уповільнення прогресування когнітивного та моторного зниження при застосуванні ритуксимабу. [6] У деяких випадках також можуть бути корисні методи стимуляції мозку, такі як стимуляція блукаючого нерва або глибока стимуляція мозку.

**Висновки.** Рання діагностика та лікування мають вирішальне значення для лікування енцефаліту Расмуссена, і для надання оптимальної допомоги ураженим людям часто потрібен мультидисциплінарний підхід із залученням неврологів, імунологів та інших медичних працівників.

#### Список використаних джерел:

1. Wang, X., Wang, Y., Liu, D., Wang, P., Fan, D., Guan, Y., Li, T., Luan, G., & An, J. (2017). Elevated expression of EBV and TLRs in the brain is associated with Rasmussen's encephalitis. *Virologica Sinica*, 32(5), 423–430. <https://doi.org/10.1007/s12250-017-4058-8>.
2. Rogers, S. W., Andrews, P. I., Gahring, L. C., Whisenand, T., Cauley, K., Crain, B., Hughes, T. E., Heinemann, S. F., & McNamara, J. O. (1994). Autoantibodies to glutamate receptor GluR3 in Rasmussen's encephalitis. *Science (New York, N.Y.)*, 265(5172), 648–651. <https://doi.org/10.1126/science.8036512>.
3. Bien, C. G., Bauer, J., Deckwerth, T. L., Wiendl, H., Deckert, M., Wiestler, O. D., Schramm, J., Elger, C. E., & Lassmann, H. (2002). Destruction of neurons by cytotoxic T cells: a new pathogenic mechanism in Rasmussen's encephalitis. *Annals of neurology*, 51(3), 311–318. <https://doi.org/10.1002/ana.10100>.
4. Pardo, C. A., Vining, E. P., Guo, L., Skolasky, R. L., Carson, B. S., & Freeman, J. M. (2004). The pathology of Rasmussen syndrome: stages of cortical involvement and neuropathological studies in 45 hemispherectomies. *Epilepsia*, 45(5), 516–526. <https://doi.org/10.1111/j.0013-9580.2004.33103.x>.
5. Varadkar, S., Bien, C. G., Kruse, C. A., Jensen, F. E., Bauer, J., Pardo, C. A., Vincent, A., Mathern, G. W., & Cross, J. H. (2014). Rasmussen's encephalitis: clinical features, pathobiology, and treatment advances. *The Lancet. Neurology*, 13(2), 195–205. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(13\)70260-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(13)70260-6).
6. Jagtap, S. A., Patil, S., Joshi, A., Kurwale, N., Jain, V., & Deshmukh, Y. (2022). Rituximab in Rasmussen's encephalitis: A single center experience and review of the literature. *Epilepsy & behavior reports*, 19, 100540. <https://doi.org/10.1016/j.ebr.2022.100540>