

## Kommentar

# Autoimmun epilepsi

Rasmussens syndrom er en progredierende, autoimmun, multifokal og nesten alltid unilateral encefalopati. Sykdommen er sjelden, prognosen dårlig og pasientene unge. Det er viktig å minne om sykdomsbildet fordi det foreligger nye erkjennelser om patogenese og behandling.

Sykdomsprosessen etterlater en hemiatrofi av hjernen. Pasientene opplever økende nevrologiske utfall og vanligvis ukontrollerte epileptiske anfall som ofte utvikler seg til epilepsia partialis continua. Denne formen for status epilepticus består av langvarige fokalmotoriske anfall under våkenhet (1). Epilepsia partialis continua skyldes som oftest lesjoner nær sentralfuren i hjernen og det foreligger en rekke differensialdiagnoser, bl.a. kortikale dysplasier og mitokondrieencefalopatier.

De histologiske funnene er forenlige med «kronisk encefalitt» uten at det kan påvises aktiv infeksjon. Da man i 1994 fant antistoffer mot komponenter av glutamatreseptorer (GluR3), ble det i første omgang oppfattet som et gjennombrudd i forståelsen av denne tilstanden. Dette funnet har imidlertid vist seg å være lite spesifikt, og slike antistoffer er også påvist ved andre former for epilepsi (2).

Litteraturen har foreløpig vært basert på kasuistikker og små serier av pasienter, men nå finnes flere ferske oversiktsartikler (3, 4). I en europeisk konsensusartikkel foreslås det mer detaljerte diagnostiske kriterier og klarere terapeutiske retningslinjer (4). Sandvig og medarbeidere redegjør for ulike former for immunterapi. Hvilke som bør velges først er ikke avklart, men slik behandling bør forsøkes tidlig i forløpet mens tilstanden progredierer (4). I dagens situasjon er det lite som taler for at immunterapi er et reelt alternativ til kirurgisk behandling for å stoppe selve sykdomsprosessen, men feltet er i utvikling (3). Funksjonell hemisfærektomi bør vurderes tidlig og helst før hjernen mister sin plastisitet. Dette alvorlige sykdomsbildet fortjener mer oppmerksomhet og økt forskningsinnsats basert på samarbeid mellom ulike sentre.

Immunologiske forhold kan ha større betydning ved epilepsi enn tidligere antatt. Legemidler med immunmodulerende egenskaper, slik som ACTH og steroider, er veletablert i behandlingen av visse aldersavhengige epilepsiencefalopatier, først og fremst Wests syndrom. Immunglobuliner kan ha effekt bl.a. ved

Landau-Kleffners syndrom (2, 5). Såkalt limbisk encefalitt er et paraneoplastisk syndrom som også antas å ha autoimmun årsak. Det rammer temporallappenes mediale deler. Svekket nærhukommelse, personlighetsforandring og epileptiske anfall er de vanligste symptomene (6). Overhyppigheten av epilepsi ved systemisk lupus erythematosus kan bero på både en vaskulær og en direkte immunmediert nevronal skade (5). Også partielle epilepsier uten alvorlige tilleggssymptomer kan ha en immunologisk eller viral genese som foreløpig er ukjent (7). Helt nylig har man funnet forskjellige autoantistoffer hos epilepsipasienter, bl.a. mot ulike deler av glutamatreseptorer (8). Det kan virke som man er på sporet av en hittil ukjent, men ikke så uvanlig epileptogen mekanisme. Autoimmun epilepsi er blitt et begrep. Rasmussens syndrom kan kanskje vise seg å være et vindu mot en bedre forståelse av det mangfold som i dag omfattes av det vi kaller kryptogen (med ukjent årsak) epilepsi.

### Eylert Brodtkorb

*eylert.brodtkorb@ntnu.no*

Avdeling for nevrologi og klinisk nevrofysiologi  
St. Olavs Hospital  
7006 Trondheim

*Manuskriptet ble godkjent 5.8. 2005.*

*Oppgitte interessekonflikter: Ingen*

### Litteratur

1. Nakken KO, Eriksson A-S, Kostov H et al. Epilepsia partialis continua (Kojevnikovs syndrom). Tidsskr Nor Lægeforen 2005; 125: 746–9.
2. Billiau AD, Wouters CH, Lagae LG. Epilepsy and the immune system: is there a link? Eur J Paediatr Neurol 2005; 9: 29–42.
3. Freeman JM. Rasmussen's syndrome: progressive autoimmune multifocal encephalopathy. Pediatr Neurol 2005; 32: 295–9.
4. Bien CG, Granata T, Antozzi C et al. Pathogenesis, diagnosis and treatment of Rasmussen encephalitis. A European consensus statement. Brain 2005; 128: 454–71.
5. Aarli JA. Epilepsy and the immune system. Arch Neurol 2000; 57: 1689–92.
6. Gultekin SH, Rosenfeld MR, Voltz R et al. Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. Brain 2000; 123: 1481–94.
7. Eeg-Olofsson O. Virological and immunological aspects of seizure disorders. Brain Dev 2003; 25: 9–13.
8. Ganor Y, Goldberg-Stern H, Lerman-Sagie T et al. Autoimmune epilepsy: distinct subpopulations of epilepsy patients harbor serum autoantibodies to either glutamate/AMPA receptor GluR3, glutamate/NMDA receptor subunit NR2A or double stranded DNA. Epilepsy Res 2005; 65: 11–22.