



## Anti-CASPR2 hjernebetændelse:

### Sygdomsmekanisme:

Ved anti-Caspr2 hjernebetændelse dannes antistoffer mod et protein som er lokaliseret i relation til en saltkanal (spændingsafhængig kalium kanal). Proteinet ligger i relation til LGI1 proteinet.

### Hvem rammes:

Sygdommen rammer overvejende midaldrende mænd (over 60 år).

### Symptomer:

Sygdommen kan vise sig som limbisk hjernebetændelse hvor tindingelapperne i hjernen angribes. Det giver oftest symptomer med forvirring, påvirkning af korttidshukommelse og epileptiske krampeanfald. Disse symptomer kan ikke adskilles fra symptomer på infektiøs hjernebetændelse.

Sygdommen kan også ramme de perifere nerver (perifer hypereksitabilitet) og give øget aktivitet i musklerne med spjæt og kramper. Kombinationen af limbisk hjernebetændelse og perifer hypereksitabilitet kaldes *Morvan* syndrom.

Nogle patienter har påvirkning af de autonome funktioner (svedtendens, ændring i puls, blodtryk og vandladning mm.). Hos halvdelen ses søvnbesvær og mange har nervesmerter.

### Udredning:

MR-skanning kan vise forandringer i de angrebne hjernedele (tindingelapperne) men er oftest normal. Rygmarvsæsken kan vise øget antal hvide blodlegemer og proteinniveau men er også ofte helt normal. Hjernebølgeundersøgelse er normal hos 30% men hos øvrige findes en hæmmet hjerneaktivitet i de angrebne områder eller epileptisk aktivitet.

Antistoffer kan påvises i rygmarvsvæske og blod.

### Underliggende tumor:

Tumor ses sjældent. Når den findes, er det ofte tumor i brislen (thymus).

### Behandling:

Sygdommen behandles med 1. linje behandling (binyrebarkhormon og immunglobulin/plasmaferese). Ved manglende effekt kan behandles med Rituximab eller cyklofosamid.

Der er ofte behov for behandling med epilepsimedicin.

### Prognose:

Prognosen anses som god. De fleste patienter kommer sig til nær normal funktion. Der kan dog være vedvarende hukommelsesbesvær. Der er risiko for at sygdommen kan blusse op igen hos ca. 25%