



ODENSE AUTOIMMUNE ENCEPHALITIS
RESEARCH GROUP

Anti-IgLON5 sykdom:

Sykdomsmekanisme:

Ved IgLON5 sykdom dannes det antistoffer mot et protein med ukjent funksjon som er lokalisert til bl.a. hjernecellenes kontaktpunkter (synapser).

Sykdommen adskiller seg fra de øvrige autoimmune hjernebetennelsene siden symptomene er annerledes og utviklingen av sykdommen menes å være langsommere. Det avleires dessuten abnorme proteiner i de angrepne hjerneregionene, i likhet med dem som ses ved visse demenssykdommer.

Hvem rammes:

Sykdommen er sjelden og rammer typisk middelaldrende personer. Den rammer menn og kvinner like hyppig.

Symptomer:

Symptomene ved IgLON5 sykdom relaterer seg primært til søvnforstyrrelser og pusteproblemer. Ofte vil det være abnorme bevegelser under søvnen og episoder med obstruktiv søvnapnø (bråkete pusting, snork og pauser i pusting). Pasientene kan utvikle andre neurologiske symptomer herunder problemer med øyenbevegelsene, gang- og balanseproblemer, forvirring og ufrivillige bevegelser. Oppdages og behandles sykdommen ikke tidnok vil mange pasienter dø av pusteproblemene under søvn.

Utredning:

MR-skanning er oftest helt normal eller viser bare uspesifikke forandringer. Ryggmargsvæsken kan vise et økt antall hvite blodlegemer og proteinnivå, men er ofte også helt normal. Søvnforstyrrelsene kan påvises med en søvnundersøkelse (polysomnografi), som kan påvise abnorme bevegelser under søvnen, pustestopp (apnø) mm.

Antistoffer kan påvises i ryggmargsvæsken og blodet.

Underliggende tumor:

Tumor ses sjeldent. Når den finnes, er det ofte tumor i brisselen (thymus).

Behandling:

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

Mange pasienter vil ha behov for understøttende behandling for å puste ordentlig om natten eller hele døgnet. Det kan for eksempel være maskebehandling (CPAP) eller respiratorbehandling.

Prognose:

Det er uklart hvor mye den immunhemmende behandlingen virker, idet den eksakte mekanismen bak sykdommen er ukjent. Mange pasienter vil ha stor gavn av understøttende behandling til å puste, som vil bedre prognosen.