



## Anti-IgLON5 sygdom:

### Sygdomsmekanisme:

Ved IgLON5 sygdom dannes antistoffer mod et protein med ukendt funktion som er lokaliseret til bla. hjernecellernes kontaktpunkter (synapser).

Sygdommen adskiller sig fra de øvrige autoimmune hjernebetændelser i det dens symptomer er anderledes og udviklingen af sygdommen menes at være mere langsom. Der aflejres desuden abnorme proteiner i de angrebne hjerneregioner i lighed med dem der ses ved visse demenssygdomme.

### Hvem rammes:

Sygdommen er sjælden og rammer typisk midaldrende personer. Den rammer mænd og kvinder lige hyppigt.

### Symptomer:

De overvejende symptomer ved IgLON5 sygdom relaterer sig til søvnforstyrrelser og vejrtrækningsbesvær. Ofte vil der være abnorme bevægelser under søvn og episoder med obstruktiv søvnapnø (larmende vejrtrækning, snorken og pauser i vejrtrækningen). Patienterne kan udvikle andre neurologiske symptomer herunder problemer med øjenbevægelse, gang- og balancebesvær, forvirring. Opdages og behandles sygdommen ikke rettidigt vil mange patienter dø af vejrtrækningsbesvær under søvn.

### Udredning:

MR-skanning er oftest helt normal eller viser kun uspecifikke forandringer. Rygmarvsæsken kan vise øget antal hvide blodlegemer og proteinniveau, men er ofte også helt normal. Søvnforstyrrelserne kan påvises med en søvnundersøgelse (polysomnografi) som kan påvise abnorme bevægelser under søvn, stop i vejrtrækningen mm.

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.

Mange patienter vil have behov for vejrtrækningsunderstøttende behandling om natten eller i hele døgnet. Det kan dreje sig om maskebehandling (CPAP) eller respiratorbehandling.

### Prognose:

Det er uklart hvor meget den immunhæmmende behandling virker idet den eksakte mekanisme bag sygdommen er ukendt. Mange patienter vil have stor gavn af vejrtrækningsunderstøttende behandling som vil bedre prognosen.