



Anti-LGI1 hjernebetændelse:

Sygdomsmekanisme:

Ved anti-LGI1 hjernebetændelse dannes antistoffer mod et protein som er lokaliseret i relation til en saltkanal (spændingsafhængig kalium kanal). Antistoffer hæmmer indirekte et protein for signalstoffet glutamat.

Hvem rammes:

Sygdommen er den næst hyppigste form for autoimmun hjernebetændelse og rammer oftest voksne (over 40 år). Mænd rammes hyppigere end kvinder.

Symptomer:

Sygdommen viser sig oftest 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.

Nogle patienter har en særlig type anfald kaldet faciobrachiiale dystone anfald (FBDS). Disse anfald viser sig ved kortvarig opspænding af muskulaturen i den ene halvdel af ansigtet og samme sides arm (til tider ben). De varer kun få sekunder og kan komme fra få gange til flere hundrede gange dagligt. FBDS kan komme før den egentlige hjernebetændelse og er derfor vigtige at erkende.

Udredning:

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

Antistoffer kan påvises i rygmarvsvæske og blod.

Nogle patienter har i blodprøver nedsat saltindhold i blodet.

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.

Det kan kræve behandling i lang tid at komme sig over sygdommen.

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. 10-15%