

Anti-NMDA-receptorencefalit och Opsoklonus-myoklonussyndrom i Västra Götaland

Parisa Hajjari¹, Gunilla Drake², Stefan Berg³

¹ BUM Kungälv, Regionhälsan, Västra Götalandsregionen

² Barnneurologi Drottning Silvias Barnsjukhus, Sahlgrenska universitetssjukhuset

³ Immunologi och reumatologi Drottning Silvias Barnsjukhus, Sahlgrenska universitetssjukhuset

Slutsats

Studien beskriver två kohorter av barn med en kombination av svåra neurologiska och psykiatriska symtom där neuroinflammatoriska fynd kan vara diskreta trots svår sjukdom. Ett multidisciplinärt omhändertagande är nödvändigt.

Bakgrund

- Kunskapen om autoimmuna encefaliter har ökat drastiskt tack vare upptäckterna av neuronala autoantikroppar.
- Anti-NMDA-receptorencefalit och Opsoklonus-myoklonussyndrom (OMS) är två typer av autoimmuna encefaliter.

Målsättning

- Denna studie syftar till att beskriva sjukdomarna hos barn inom Västra Götaland samt starta upp ett internationellt samarbete kring diagnoserna.

Material och metod

- Denna retrospektiva observationsstudie beskriver barn 0–17 år som insjuknat i anti-NMDAR-encefalit eller OMS i Västra Götalandsregionen.
- Data om insjuknande, tidigare sjuklighet, demografiska faktorer och undersökningsresultat har studerats från journalen och överförts till ett internationellt register från Toronto kallat "Brainworks".

Resultat

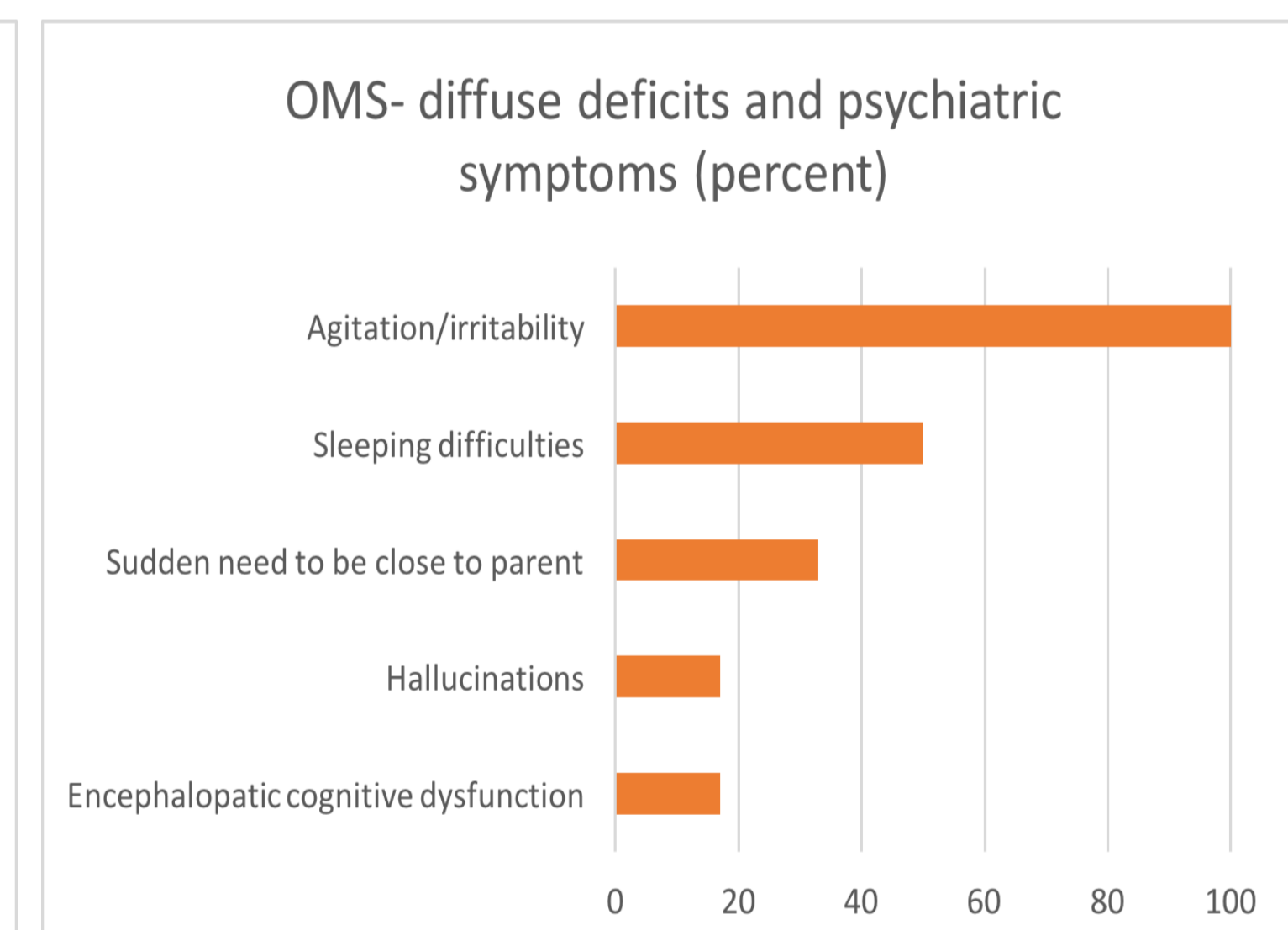
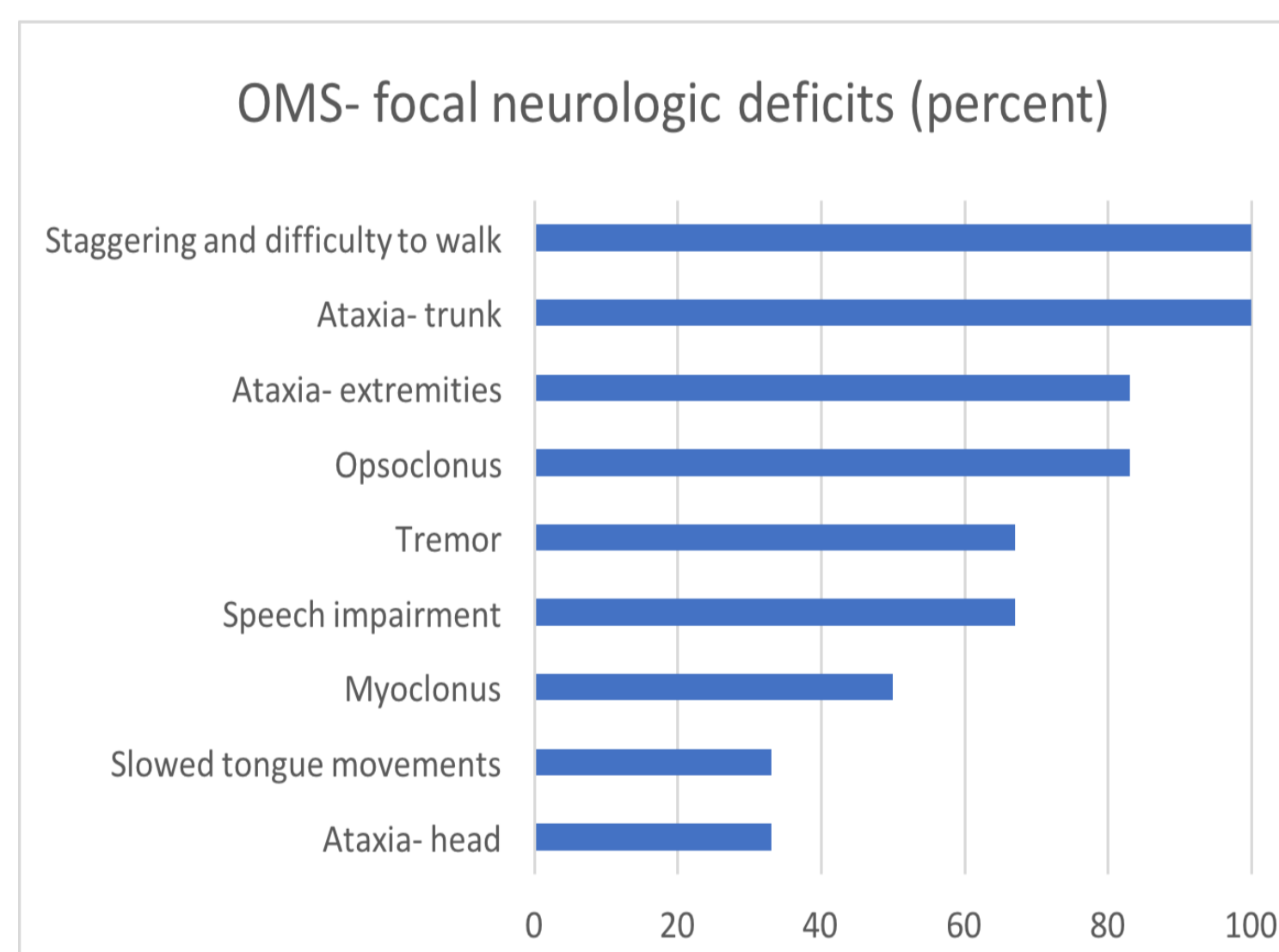
OMS

- 2006–2020 insjuknade sex barn med OMS. Medianåldern var 1,3 år (0,8–4,4 år)
- I OMS-gruppen var de vanligaste symtomen ostadighet, gångsvårigheter, bålataxi och irritabilitet/agitation (alla 6/6). 4/6 hade likvoravvikelser och 1/5 hade EEG-påverkan. Ingen hade radiologiska fynd. 5/6 hade bakomliggande tumör (vanligast neuroblastom)

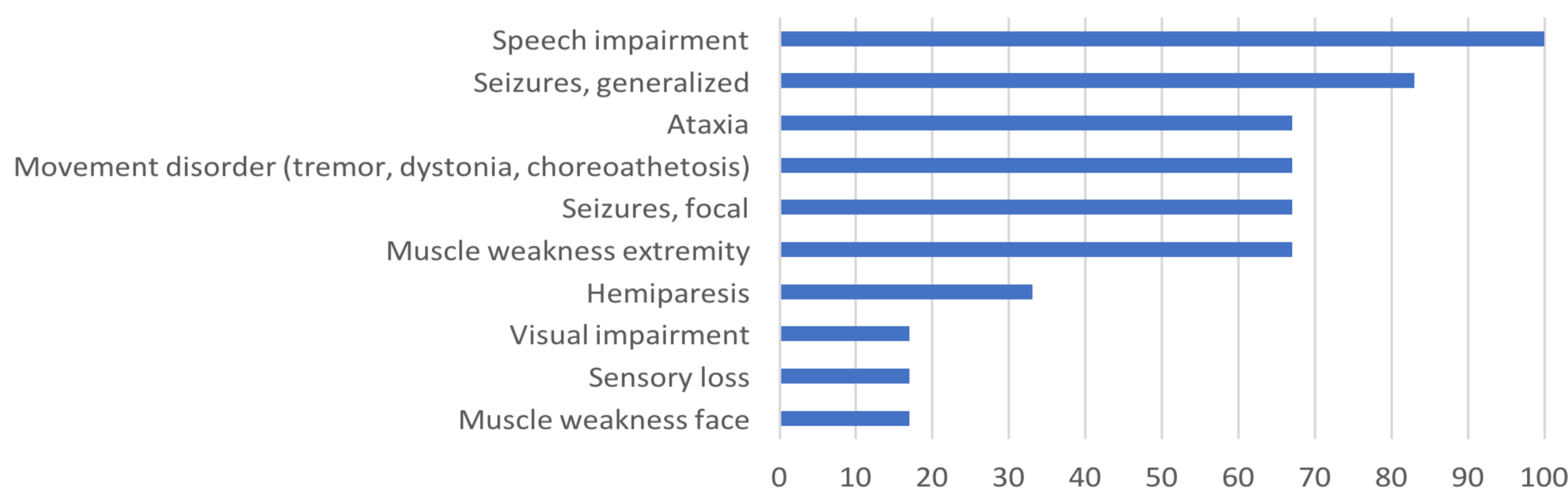
Anti-NMDAR-encefalit

- NMDAR-antikroppar började analyseras på Sahlgrenska 2011 och 2011–2020 insjuknade sex barn. Medianåldern för insjuknande var 12,5 år (3–14 år)
- Bland barnen med anti-NMDAR-encefalit var de vanligaste symtomen talpåverkan (6/6), generaliserade anfall, konfusion, beteendevikelse och kognitiv dysfunktion (alla 5/6). Likvoravvikelser liksom EEG-påverkan var vanligt (6/6 respektive 5/6) och hälften av barnen hade radiologiska fynd. Ett barn hade en bakomliggande tumör

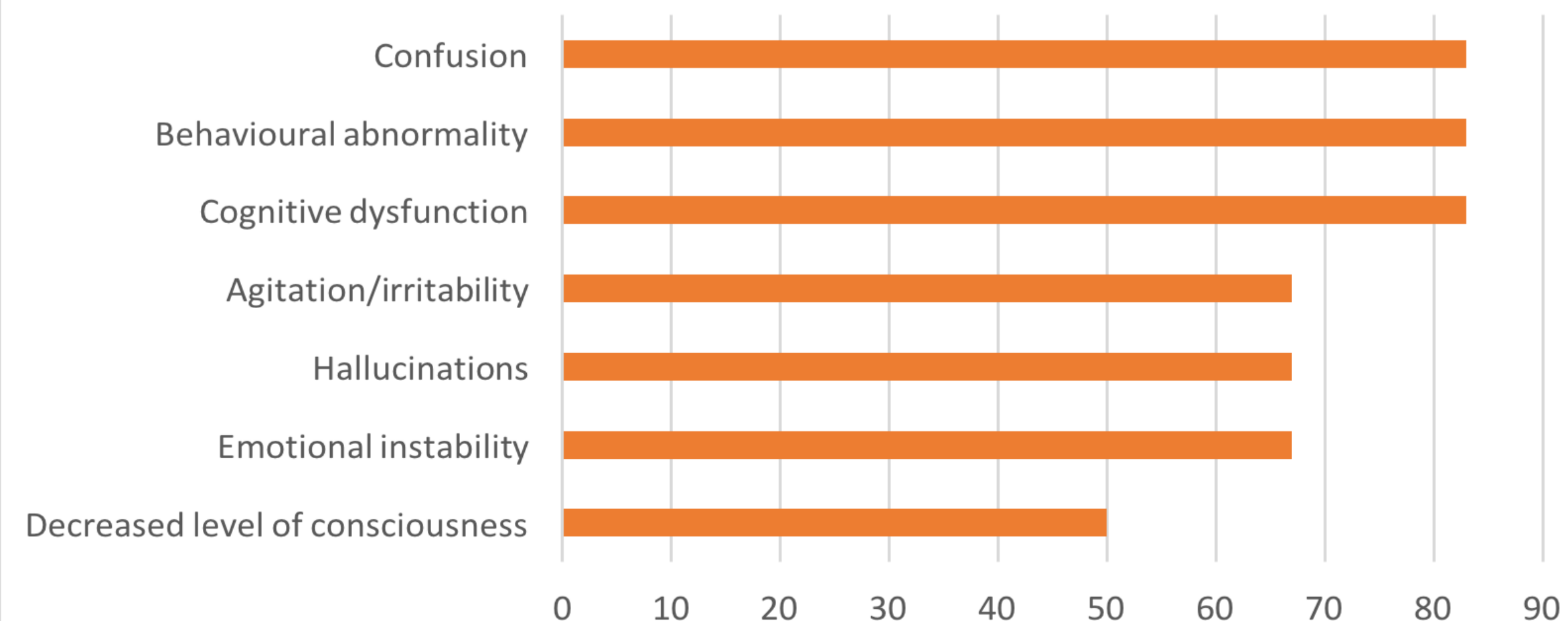
5 av 6 barn i båda grupperna var flickor



anti-NMDA receptor encephalitis- focal neurologic deficits (percent)



anti-NMDA receptor encephalitis- diffuse deficits and psychiatric symptoms (percent)



CSF results	anti-NMDA receptor encephalitis n=6	OMS n=6
Total with abnormal findings	6 (100%)	4 (67%)
Pleocytosis	6 (100%)	2 (33%)
Lymphocytic: number of patients, median/value (range x 10 ⁶ /l)	5, 42 (4-78) [^]	1, 4 (single value)
Monocytic: number of patients, (range x 10 ⁶ /l)	2 (4-6) [^]	1, 6 (single value)
Neutrophilic: number of patients	0	0
Increased protein concentration , number of patients, median (range mg/l)	0, 117 (38-127)	0, 102(66-224) ^{^^}
Presence of OCB* , number of patients	4 (67%)	3 (60%) ^{^^^}

Reference values: CSF lymphocytes, monocytes and neutrophils (<3x 10⁶/l), CSF protein (<225mg/l).

* Oligoclonal banding

[^] One patient had increased monocytic leukocytosis, not specified if lymphocytes or monocytes. The numbers are based on the other five patients.

^{^^} One of the patients is described to have normal protein concentration but lab result is not available. Median and range is calculated based on the other five patients.

^{^^^} OCB not investigated in one patient