

Autoimmun epilepsziák

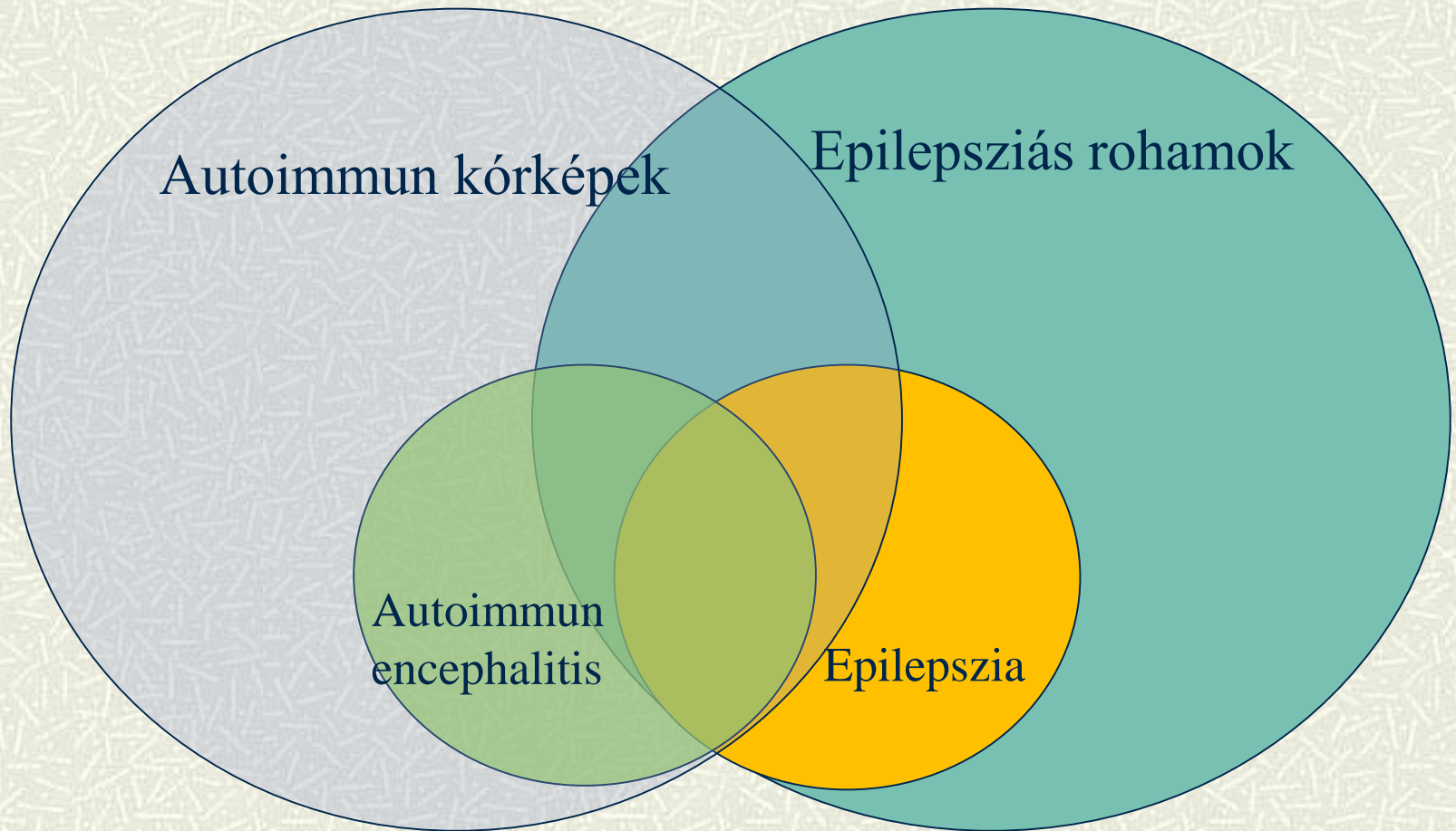
Kötelező szintentartó tanfolyam

2017.02.20-22.

Dr. Bóné Beáta

PTE Neurológiai Klinika

Autoimmun epilepszia definíciója



Autoimmun encephalitisek felosztása

Kórlefolyás alapján

- # Monofázisos
- # Multifázisos
- # Chronicus

Ethiológia alapján

- # Idiopathiás
 - # Post-infectiosus
 - # Paraneoplasiás
 - # Immundeficiencia
valószínű
-

Autoimmun encephalitisek felosztása

Sejtfelszíni antigének ellen irányuló At asszociált

- # **GABA B R**
- # **NMDA R**
- # **AMPA R(Glu R1 és R2)**
- # **LGI1**
- # **CASPR2**
- # **mGluR5**
- # **DPPX**

Neuralis, intracellularis antigének ellen irányuló At asszociált

- # **Anti GAD**
 - # **Anti Hu**
 - # **Anti Ma2**
 - # **Anti Ri**
 - # **Anti Yo**
 - # **Anti Ta**
 - # **Anti CV2**
-

Egyéb autoimmun encephalitisek közé sorolt kórképek

- # Rasmussen-encephalitis - GluR3 alegység elleni At szerepe
 - # ADEM – anti MOG
 - # Autoimmun post-streptococcal neurological syndrome
 - # FIRES
 - # Hashimoto encephalopathia - anti TPO
 - # Encephalitis lethargica – anti NMDA R elleni At
 - # Neuromyelitis optica – anti AQP4
-

Kezelés

Első vonalbeli szerek

- # Steroid
- # Plazmaferézis
- # IVIG

Paraneoplaziás mechanizmus

- # Tumor radikális eltávolítása
- # Célzott kezelés

Másod vonalbeli szerek

*Nem megfelelő terápiás
válasz esetén*

- # Cyclophosphamid
- # Rituximab

Fenntartó kezelés

- # Mycophenolat mofetil
 - # Azathyoprin
-

GABA B receptor elleni At asszociált autoimmun encephalitis

- # **Átlagos életkor 60 év**
 - # Epilepsziás roham a bevezető tünet 85%-ban - KPR, SPR, GTKR és status epilepticus
 - # Zavartság, memóriazavar, psychosis, alvászavar
 - # Liquor: enyhe pleiocytosis
 - # 45%-ban **tumorral asszociált**
 - # 70%-ban tüdőtumor - **SCLC**
 - # 90% **jól reagál a kezelésre**
 - # Egyéb ellenanyagok: anti-TPO, anti-GAD, anti-VGCC
-

AMPA receptor elleni At asszociált autoimmun encephalitis

- # GluR1 és GluR2 alegység elleni At
 - # Átlagéletkor 60 év, 90 %-a nő
 - # Memóriazavar, agitáció, hallucináció, **pszichosis**
 - # **Epilepsziás roham ritka**
 - # **70%-a paraneoplasziás** – emlő, tüdő, thymus
 - # 50% egyéb autoimmunitással társul
 - # **Jól reagál terápiára**
 - # Egyéb ellenanyagok: anti-GAD (stiff person sy), anti CV2 (ataxia, polyneuropathia)
-

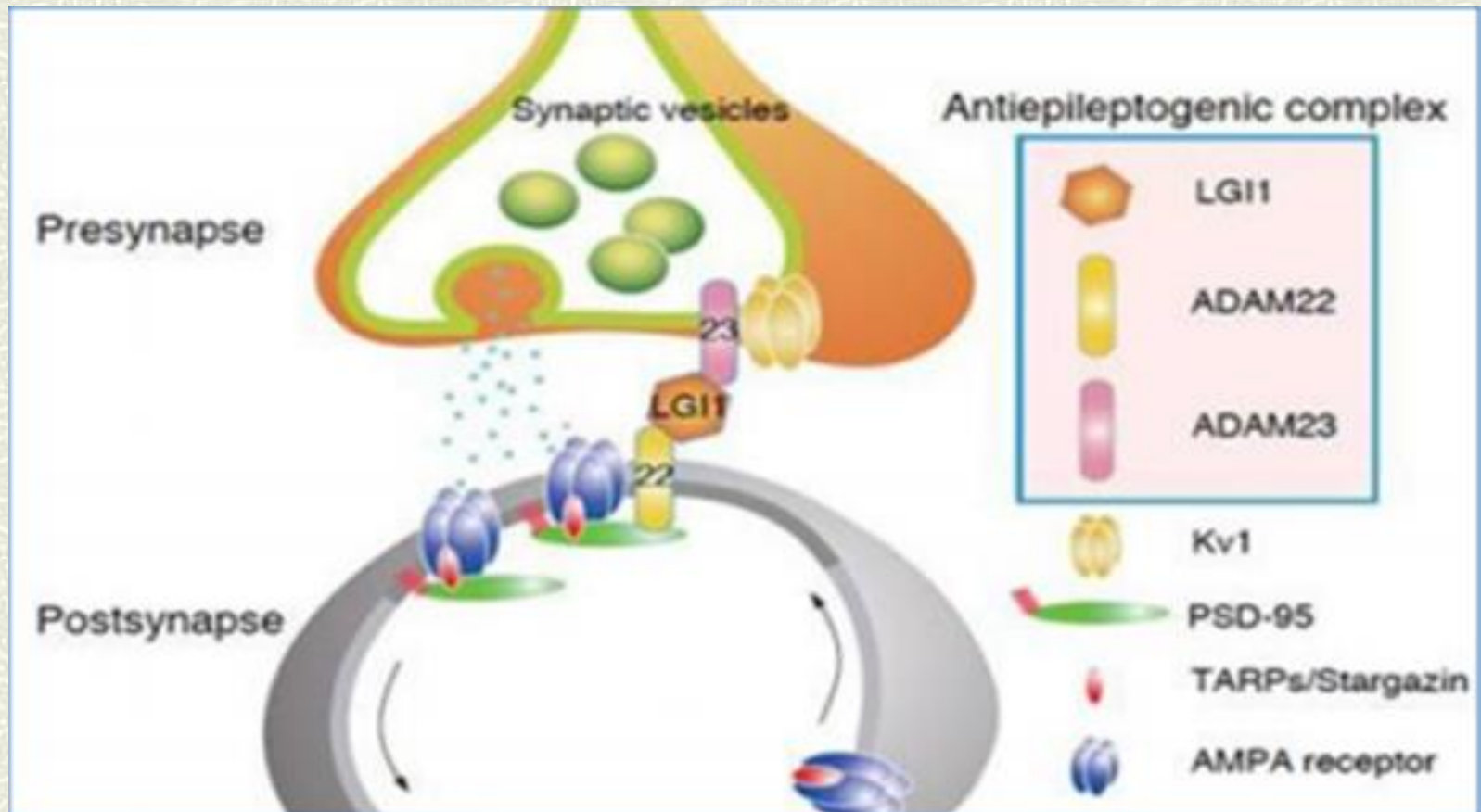
NMDA receptor elleni At asszociált autoimmun encephalitis

- # 80% **fiatal nő**, láz, fejfájás prodrómaként
 - # Memóriazavar, agitáció, hallucináció, magatartászavar
 - # **Kataton állapot**, mutizmus
 - # Epilepsziás rosszullétek – KPR, SGTKR
 - # **Orofaciális dyskinesisek**, choreoatetosis
 - # **MR pozitivitás 50%-ban** – egy, ill. kétoldali mesialis temporalis, basalis ganglionokban, cerebellumban T2 és FLAIR jelfokozódás, kontraszthalmozás
 - # Liquor – enyhe pleiocytosis, magas öf., OGP
-

NMDA receptor elleni At asszociált autoimmun encephalitis

- # 50%-a paraneoplasziás eredetű – **ovarium teratoma**
- # **Immunterápiára jól reagál**
- # **Gyakori relapsus**
- # **Tumorkutatás negativitása esetén 2-5 követés**

Feszültség függő K csatorna komplex



LGI1 receptor elleni At asszociált autoimmun encephalitis

- # 40 év felett, férfiakban gyakoribb
 - # Memóriazavar, agitáció, hallucináció, myoclonus
 - # Epilepsziás rohamok – KPR, SGTKR, **faciobrachiális dystoniás roham FBDS**
 - # **Hyponatraemia** 60 %-ban
 - # **MR pozitivitás** 50%-ban – egy, ill. kétoldali mesialis temporalis T2 és FLAIR jelfokozódás
 - # Liquor – enyhe pleiocytosis, magas öf., OGP ritka
 - # Ritkán paraneoplaziás eredetű
 - # **Jól reagál immunterápiára**
-

LGI1 receptor elleni At asszociált autoimmun
encephalitis-
faciobrachialis dystoniás rohamok (FBDS)

LGI1 receptor elleni At asszociált autoimmun
encephalitis-
faciobrachialis dystoniás rohamok (FBDS)

Irani et al., Faciobrachial Dystonic Seizures Precede LGI1 Antibody Limbic Encephalitis
2011;69:892–900 Annals of Neurology

Autoimmun encephalitisek felosztása

Sejtfelszíni antigének ellen irányuló At asszociált

- # **GABA B R**
- # **NMDA R**
- # **AMPA R(Glu R1 és R2)**
- # **LGI1**
- # **CASPR2**
- # **mGluR5**
- # **DPPX**

Neuralis, intracellularis antigének ellen irányuló At asszociált

- # **Anti GAD**
 - # **Anti Hu**
 - # **Anti Ma**
 - # **Anti Ri**
 - # **Anti Yo**
 - # **Anti Ta**
 - # **Anti CV2**
-

GAD elleni At asszociált autoimmun encephalitis

- # L-glutamat \longrightarrow GABA
 - # I.tip. diabetes mellitus, stiff person sy, stiff person plus sy, cerebellaris ataxia
 - # Limbicus encephalitis – magatartásváltozás, memóriazavar, KPR
 - # Fiatal életkorban, 20 év körül
 - # Ritkán paraneoplaziás
 - # Chr. terápia rezisztens TLE-ben pathogén szerepe felmerül
 - # Egyéb ellenanyagok: anti Gly α 1
-

Anti Hu antitest asszociált autoimmun encephalitis

- # Intracellularis nuclearis RNS kötő fehérje ellen irányul
 - # Autoimmun és paraneoplaziás eredet (SCLC)
 - # Cerebelláris ataxia, agytörzsi encephalitis, paraneoplaziás opsoclonus-myoclonus sy (POM), subacut sensoros neuropathia (SSN)
 - # Limbicus encephalitis – epilepszia parciális continua, status epilepticus
-

Anti Ma antitest asszociált autoimmun encephalitis

- # Agytörzsi encephalitisnél írták le első alkalommal
 - # Limbicus encephalitis – KPR, SGTKR
 - # Paraneoplaziás eredet gyakori – szolid tumoral asszociálódik – here, parotis
-

Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

- # Ismert hypertonia, pozitív terheléses EKG – coronarographiát indikáltak
 - # 2015.04. rutin laborban **se Na 115 mmol/l**
 - # Fél éve magatartásváltozás, időszakosan agitált
 - # 2015.07.: jobb oldali felsővégtag indulású SGTK roham
 - # Rutin EEG negatív, alvásmegvonásos EEG során ismételt konvulzió (fej verzió-jobb fvt tonusos megfeszülése-SGTKR), bal temporalis ETP
-

Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

- # Liquor: sejtmentes, összfehérje 1,4 g/l, OGP nincs
 - # Koponya MR: bal oldali hippocampalis T2 és FLAIR magas jelzavar – **limbicus encephalitis**
 - # CBZ allergia miatt LEV és VPA váltás
 - # 2015.08. kamrafiibrillatio – sikeres resuscitatio
 - # Mellkas CT: **pathológiás mediastinalis és jobb hílusi nyirokcsomók**
 - # Jugularis kanül behelyezés kapcsán PTX, mellkas drain behelyezés, lázas állapot, hyponatraemia
-

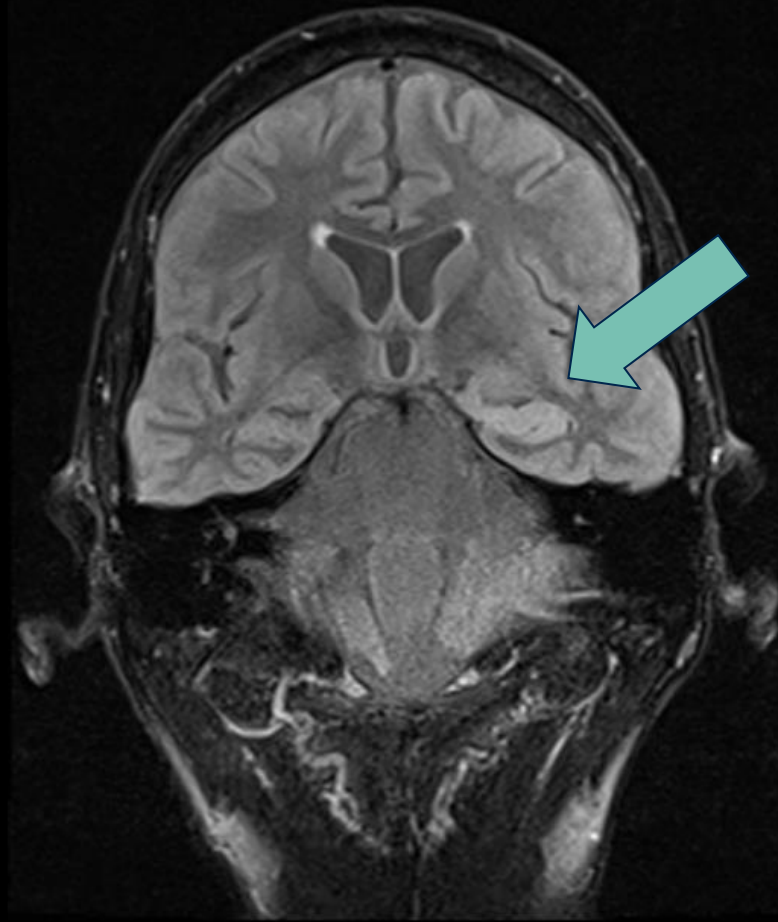
Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

V. [redacted] lt
ID: 021425709
* 1957.09.10.
Study 15229955
2015.08.11.
18:30:48
12 IMA

HAR

Szekszard
MAGNETOM_ESSENZA
HFS

RP



SL 4
TE 103
TR 6150
TI 2500

SP P21.7
FoV 186*230
208*320
Cor>Tra(-37.0)>Sag(-0.6)
W: 1053
C: 520

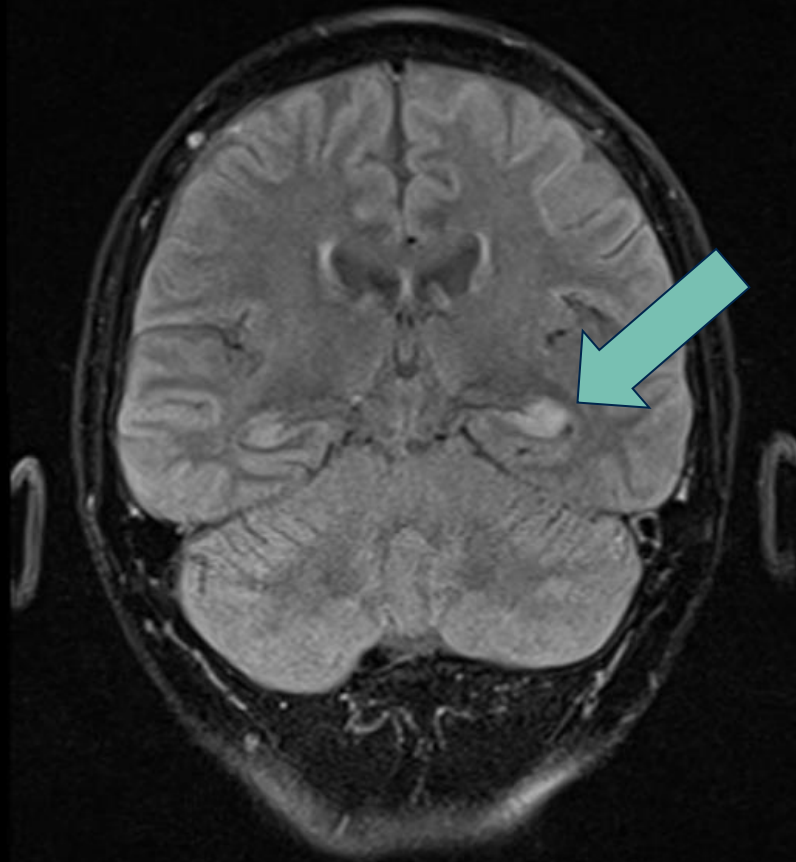
Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

V [redacted] olt
ID: 021425769
* 1957.09.10.
Study 15229955
2015.08.11.
18:30:49
16 IMA

HAR

Szekszard
MAGNETOM_ESSENZA
HFS

RP



SL 4
TE 103
TR 6150
TI 2500

SP P42.5
FoV 186*230
208*320
Cor>Tra(-37.0)>Sag(-0.6)
W: 970
C: 477

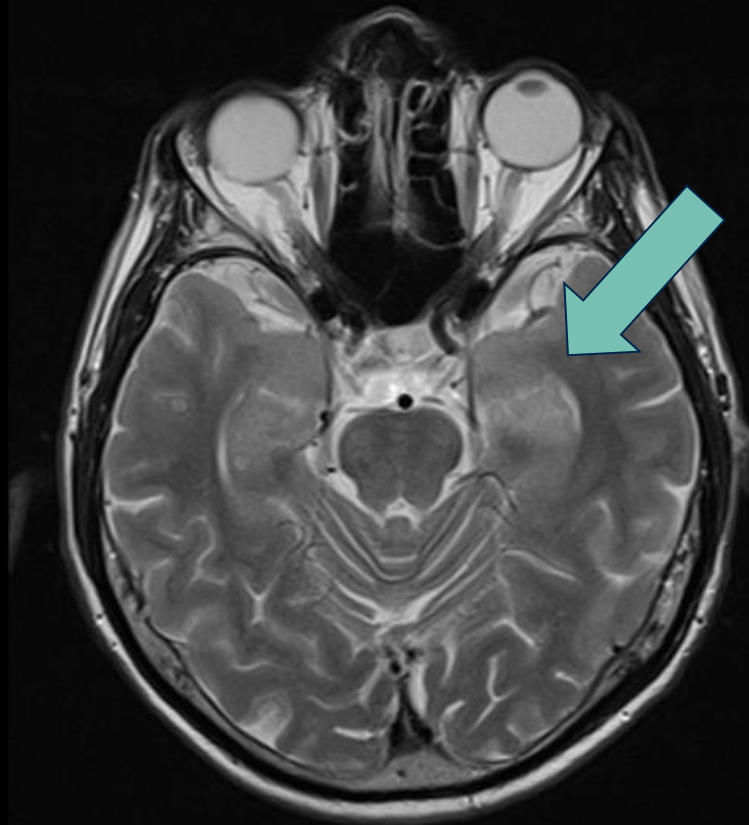
Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

Veres György

ID: 021425769
* 1957.09.10.
Study 15229955
2015.08.11.
18:19:16
11 IMA

AFR

Szekszard
MAGNETOM_ESSENZA
HFS



RPH

SL 4
TE 93
TR 2770

SP H23.5
FoV 172*229
230*384s
Tra>Cor(1.8)
W: 1627
C: 781

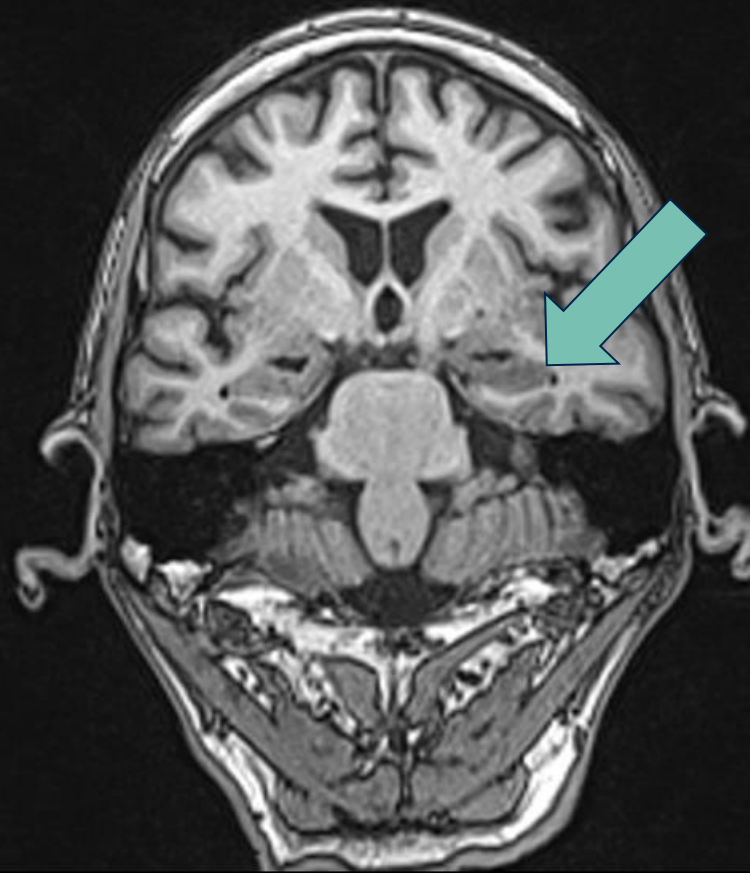
Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

V [redacted] olt
ID: 027120700
* 1957.09.10.
Study 15229955
2015.08.11.
18:21:55
66 IMA

HAR

Szekszard
MAGNETOM_ESSENZA
HFS

RP



SL 1
TE 2.78
TR 1800
TI 900

SP P22.8
FoV 250*250
230*256
Cor>Tra(-37.0)>Sag(-0.6)
W: 670
C: 297

Esetbemutató – 58 éves férfibeteg

- # **Plazmaferezis** (2-3x) mellett nincs javulás neurológiai statusában: konvulziók ismétlődnek, torpid, adekvát kontaktusba nem vonható, egyéb kórjele nincs
 - # **Steroid** kezelés indult 1g/nap 3-5 napig, majd 0,5 mg/ttkg – statusa valamelyest javul
 - # Onkoneuralis antitestek negatívak
 - # Autoimmun encephalitis antitestek: **GABA B At pozitív**
 - # Biopszia: **SCLC** – onkoteam döntése: kemoterápiás kezelés
-

Köszönöm a figyelmet!

