

Gäller för: Verksamhet Neurosjukvård

Innehållsansvar: Radu Constantinescu, (radco), Överläkare

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

Giltig från: 2024-02-19

Giltig till: 2026-02-19

Handläggning av akuta och subakuta autoimmuna encefaliter

Denna rutin gäller för

Neurologkliniken Sahlgrenska sjukhuset.

Syfte

Att säkerställa en säker utredning av tillstånd där man misstänker akuta och subakuta autoimmuna encefaliter. OBS! Detta gäller inte encefaliter orsakade av en infektion!

Arbetsbeskrivning

Rutinen gäller för patienter där man kan misstänka diagnosen akut/subakut autoimmun encefalit.

Autoimmuna encefaliter omfattar ett flertal sjukdomar/syndrom kännetecknade av en autoimmun cell- eller antikroppsmedierad inflammation av hjärnan. De kan vara paraneoplastiska (paramaligna), dvs. associerade med en perifer (dvs. icke primär CNS) malignitet och icke-paraneoplastiska. Ibland är de associerade med neuronala autoantikroppar riktade mot antigen lokaliserade intracellulärt eller på cellmembranet; med hög, intermediär eller låg risk för associerad malignitet. Kliniska syndrom av autoimmun encefalit innefattar bland annat:

- Encefalit med antikroppar mot N-metyl-D-aspartat receptorer (anti-NMDAR encefalit)

- Limbiska encefaliter (associerade med olika antikroppar; paraneoplastiska, icke-paraneoplastiska)
- Morvans syndrome
- Stiff-person syndrome, inclusive progressive encephalopathy with rigidity and myoclonus (PERM)
- Rhombencefalit som präglas av symtom från hjärnstam och lillhjärna
- Myelin oligodendrocyte glycoprotein-associated disease (MOGAD) med den vanligaste föloppet i form av acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)

Diagnosen autoimmun encefalit kan vara svår pga stor variation i kliniska symtom och sjukdomsutbredning. Diagnosen måste baseras på en noggrann utvärdering och avvägning av både de kliniska symtomen (som kan vara dramatiska eller lätta, karakteristiska eller okarakteristiska) och av utredningsfynden (som kan vara specifika eller ospecifika). Behandlingen är ofta komplex och måste individualiseras. Det saknas tydliga, publicerade behandlingsriktlinjer för dessa sjukdomar. Handläggningen av enskilda patienter måste alltid anpassas individuellt och måste inte följa det som föreslås i detta PM! Tidigare kunde remiss skickas till Neuroimmunologiska rondan (CNS) för förslag till individualiserad behandling. Denna rond finns inte längre och det är oklart om den kommer att starta igen.

Klinisk bild: Akut och subakut autoimmun encefalit kan övervägas vid debut (≤ 3 månader) av bland annat kombinationer av symtom ur följande kliniska huvuddomäner:

- Epileptiska anfall (inklusive status epilepticus)
- Psykiatriska symtom
- Kognitiva symtom (t.ex. minnesstörning)
- Medvetandepåverkan (t.ex. vakenhetsänkning)
- Rörelsestörningar (t.ex. ataxi, myoklonus, stiff limb)
- Sömnstörningar

Andra symptom som kan förekomma är hyponatremi, dysautonomi (t.ex. hypoventilation), endokrin dysfunktion, eller kombination av centrala och perifera neurologiska symtom. Prodromala infektioner och symptom (feber, huvudvärk) kan förekomma.

Utredning och diagnos:

Utredningen hos patienter med misstänkt autoimmun encefalit är komplex och tidskrävande. Antalet differentialdiagnoser är stort (se Appendix 1) och mycket av utredningen går ut på att utesluta andra sjukdomstillstånd. I första hand måste CNS-infektion (virusencefalit - framför allt herpesencefalit, och bakteriell meningit) uteslutas, vilket oftast kräver två negativa likvor-PCR- och bakterieanalyser.

De viktigaste diagnostiska utredningsmetoderna för själva encefaliten är MR hjärna, likvoranalyser, antikroppar i serum och likvor, och EEG. Utredningsfynden kan vara specifika eller ospecifika och måste noggrant utvärderas i sitt sammanhang. Alla utredningsresultat är inte tillgängliga vid samma tidpunkt. Diagnosen baseras på en kombination av karakteristiska kliniska symtom och stödjande patologiska utredningsfynd. Diagnossäkerhetsnivån är beroende på vilken information som är tillgänglig och kan förändras under utredning. Publicerade diagnoskriterier (2, 3) är inte helt konsekventa, fulltäckande och lätt tillämpbara. För praktisk tillämpning på Sahlgrenska kan därför följande nivåer av diagnostisk säkerhet tillämpas:

- 1) "Misstänkt (engelska: *suspected*) autoimmun encefalit" = minst ETT karakteristiskt symtom och minst ETT stödjande utredningsfynd. Infektion och andra differentialdiagnoser är preliminärt uteslutna. Utredningen är inte klar.
- 2) "Möjlig (engelska: *possible*) autoimmun encefalit" = minst ETT karakteristiskt symtom och minst ETT stödjande utredningsfynd (med undantag av neuronala antikroppar och malignitet som INTE har påvisats) SAMT anamnes som tyder på: (a) sannolik bakomliggande autoimmun mekanism (t.ex. förekomst av annan autoimmunitet, prodromal infektion); eller (b) sannolik bakomliggande malignitet (se dokumentet Malignitetsscreening vid misstänkt paramalignt neurologiskt syndrom). Infektion och andra differentialdiagnoser är definitivt uteslutna.
- 3) "Sannolik (engelska: *probable*) autoimmun encefalit" = möjlig autoimmun encefalit men också minst ETT av följande (A, B):
 - A. Positiva, signifikanta titrar av antineuronala antikroppar i serum och/eller likvor. Utifrån de specifika antikroppsfynden kan encefaliten ytterligare specificeras enligt följande:
 - a. Anti-NMDAR encefalit (anti-NMDA receptor antikroppar)
 - b. Associerad med annan specificerad neuronal ytantikropp
 - c. Paraneoplastisk: associerad högrisk antikropp
 - d. Anti-GAD syndrom (anti-GAD65 antikroppar)

B. Påvisad bakomliggande malignitet.

Sannolik autoimmun encefalit specificeras både avseende om antikroppar påvisats och om malignitet påvisats.

Exempel: ”Sannolik autoimmun encefalit (AE) med anti-NMDA-receptor antikroppar utan påvisad malignitet” eller ”Sannolik AE utan påvisade antikroppar med bröstcancer”.

För malignitetsutredningsdelen, var god se dokumentet ”Malignitetsscreening vid misstänkt paramalignt neurologiskt syndrom”.

Vid låg misstanke om AE (som det kan vara t.ex. i konsultsammanhang) får preliminärdiagnostiken baseras på klinisk bedömning, MR och grundpaket likvor. Om det finns skäl att gå vidare får en avancerad utredning genomföras. Man kan med fördel använda sig av de uppdaterade provtagningspaketen som är framtagna för avdelning 133 så som ”stort CNS-inflammationspaket” tillsammans med malignitetsprover, demensmarkörer och toxicitetsparametrar.

Tabell 1 visar en föreslagen utredning av misstänkta autoimmuna encefaliter.

Viktiga kliniska entiteter relaterade till autoimmuna encefaliter är New onset refractory status epilepticus (NORSE) och Febrile infection-related epilepsy syndrome (FIRES) (5). En autoimmun encefalit kan bl. a. presentera sig som NORSE/FIRES. NORSE kännetecknas av de novo refraktär status epilepticus utan identifierbar akut eller aktiv strukturell, toxisk eller metabolisk orsak. FIRES är en form av NORSE och kräver förekomst av feber mellan 24 timmar och två veckor före debuten av status epilepticus. NORSE begreppet kan kopplas till en annan diagnos om en specifik etiologi kan påvisas (t.ex. autoimmun encefalit eller infektion). I annat fall betecknas NORSE som kryptogen. The NORSE institute (<https://www.norseinstitute.org/>) har en mycket användbar hemsida som innefattar en utrednings- och en behandlingsalgoritm. Dessa algoritmer passar i mångt och mycket även för handläggning av autoimmuna encefaliter.

Behandling:

Behandlingen ges utifrån (1) den kliniska symptombilden och (2) utifrån diagnos (dvs. utifrån nivån av diagnostisk säkerhet). Ofta måste eventuella differentialdiagnoser behandlas så länge de inte är helt uteslutna. Behandlingen innefattar:

- 1) **Symptomatisk behandling** = ges utifrån patientens symtombild (t.ex. Antiepileptika, psykofarmaka).
- 2) **Kausal behandling** (motverkar den autoimmuna inflammatoriska reaktionen):
 - **Immunomodulerande behandling:** Vid stark misstanke om autoimmun encefalit måste immunomodulerande behandling oftast sättas in, redan innan utredningen är klar. Denna behandling måste justeras utifrån diagnos (dvs. utifrån utredningsresultaten) och utifrån behandlingssvaret.
 - NORSE/FIRES: enligt ett NORSE/FIRES consensus dokument (5), bör första linjens immunologiska behandling bör startas inom 72 timmar (efter symptomdebuten), Tabell 2. Vid otillräcklig effekt bör andra linjens immunologiska behandling startas inom 7 dagar. Om antikroppar indentifieras bör rituximab användas. Anticytokinterapi så som IL1RA-s (t.ex. anakinra) eller IL-6 antagonister (tocilizumab) bör startas vid kryptogen NORSE/FIRES utan kliniska tecken på autoimmun encefalit.
 - **Onkologisk behandling:** skall alltid ges när bakomliggande malignitet har påvisats; anses avgörande för prognosen.
- 3) Behandling av möjliga differentialdiagnoser, i väntan på att de är uteslutna:
 - **Infektionsbehandling:** I väntan på att CNS infektion är utesluten bör antiviral (t.ex. aciclovir 10 mg/kg kroppsvikt iv) och/eller antibakteriell (meropenem 2 g x 3 iv alternativt cefotaxim 3 g x 4 iv och ampicillin 3 g x 4 iv- se gällande PM från Infektion) behandling alltid ges.
 - **Annan behandling:** I förekommande fall kan tiamin iv vara indicerat tills man utesluter tiaminbrist.

Tabell 2 visar ett förslag till immunomodulerande behandlingstrappa vid autoimmun encefalit.

En ny retrospektiv studie av barn och vuxna med autoimmun encefalit (anti-NMDAR encefalit-fallen dominerade) visade lägre förekomst av återfall, och längre tid till återfall av encefalit, hos patienter behandlade med rituximab jämfört med enbart IVIg/kortisonpuls/plasmaferes (6). Tidig eskalering av immunoterapi till rituximab bör således övervägas, särskilt hos patienter med anti-NMDAR encefalit.

Tabell 3 visar en föreslagen beskrivning av immunomodulerande behandlingar vid autoimmuna encefaliter.

Biobank: Överväg alltid att ta prover till Biomarkörstudien (blod och likvor)!

Referenser, bl a:

1. Dalmau J, Lancaster E, Martinez-Hernandez E, Rosenfeld MR, Balice-Gordon R. Clinical experience and laboratory investigations in patients with anti-NMDAR encephalitis. *Lancet Neurol*. 2011 Jan; 10(1):63-74 (främst för behandling av anti NMDA-receptor encefalit).
2. Graus F, Delattre JY, Antoine JC, et al. Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2004;75:1135-1140.
3. Graus F, Titulaer MJ, Balu R, Benseler S, Bien CG, Cellucci T, Cortese I, Dale RC, Gelfand JM, Geschwind M, Glaser CA, Honnorat J, Höftberger R, Iizuka T, Irani SR, Lancaster E, Leypoldt F15, Prüss H, Rae-Grant A, Reindl M, Rosenfeld MR, Rostásy K, Saiz A, Venkatesan A, Vincent A, Wandinger KP, Waters P, Dalmau J. A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis. *Lancet Neurol*. 2016 Apr;15(4):391-404.
4. Asztely, F. & Kumlien, E. 2012. The diagnosis and treatment of limbic encephalitis. *Acta Neurol Scand*, 126, 365-75.
5. Wickstrom R, Taraschenko O, Dilella R, Payne ET, Specchio N, Nabbout R, Koh S, Gaspard N, Hirsch LJ; International NORSE Consensus Group. International consensus recommendations for management of New Onset Refractory Status Epilepticus (NORSE) including Febrile Infection-Related Epilepsy Syndrome (FIRES): Summary and Clinical Tools. *Epilepsia*. 2022 Aug 11;63(11):2827–39. doi: 10.1111/epi.17391. Epub ahead of print. PMID: 35951466; PMCID: PMC9826478.
6. Yang JH, Liu EN, Nguyen L, Dunn-Pirio A, Graves JS. Survival Analysis of Immunotherapy Effects on Relapse Rate in Pediatric and Adult Autoimmune Encephalitis. *Neurology*. 2023 Nov 27;101(22):e2300-e2313. doi: 10.1212/WNL.0000000000207746. PMID: 37827848; PMCID: PMC10727225.

Aktivitet	Akut utredning (första dygnet)	Utvidgad utredning (första dygnet - första månaden)	Uppföljande utredning (var 3-6 månad)
Laboratorieprover (allmänna): <i>Blodprover:</i> Hb, LPK inkl. diff., TPK, CRP, SR, PK, APTT, B-glu, elstatus (S-Na ⁺ , K ⁺ , Ca ²⁺ , kreatinin), leverstatus (S-ALAT, ASAT, ALP, bilirubin, LD), S-amylas, Troponin-T, total-CK, S-albumin, TSH, T4, B12, folat. Intoxikationsprover: S-etanol, S-metanol, S-paracetamol, S-PEth. <i>Urinprover:</i> Urinsticka droger (NanoSticka®).	X	-	-
Laboratorieprover (systemisk autoimmunitet): <i>Blodprover:</i> ANA-screen, ANCA-screening, RF total, kardiolipin, C3, C4, C3d, IgG-kvant, IgA-kvant, IgM-kvant, S-Proteiner fraktionerade (S-elfores), B-SR, S-CRP, S-Kryoglobuliner, S-IFN-g, S-TNF-a, Sp-IFN-g, Sp-TNF-a, Sp-IL-6, Sp-IL-8, S-IL-6, S-IL-8. <i>Urinprover:</i> U-Sediment. <i>Blod och likvor:</i> ACE.	-	X	-
Laboratorieprover (malignitet): På alla: F-Hb; U-Ery. <i>Blod:</i> På män: S-AFP, S-β-HCG, PSA. Se även separat PM (malignitetsutredning)!	-	X	-
Infektion (akut): <i>Likvor:</i> PCR NEUROTROPA VIRUS (CMV, EBV, Enterovirus, HHV6, HSV 1&2, VZV), Sp-bakterieodling i likvor. <i>Serum och likvor:</i> Sp/S-Borrelia serologi.	X	-	-
Infektion (subakut): <i>Serum och likvor:</i> SEROLOGI NEUROTROPA VIRUS (CMV, EBV, Enterovirus, HSV 2, HS, Morbilli, Mycoplasma, TBE, toxoplasma); <i>Serum:</i> HIV, Borrelia	X	-	-
Infektion (i vissa fall): <i>Likvor:</i> tuberkulos (likvor-TBC odling och direktnmikroskopi). <i>Likvor och serum:</i> syfilis (likvor-WR+VDRL, Serum-WR+VDRL), svamp [blod-Aspergillus antigen, likvor-Aspergillus antigen, blod-Betaglukan (Svampantigen), likvor-Betaglukan (Svampantigen), Blod-Kryptokock antigen, Likvor-Kryptokock antigen].	X	-	-
Likvor rutin: absorptions, glukos, glukoskvot, laktat; tryckmätning.	X	-	-
Likvor inflammation: cellräkning, cytologi, albumin, albuminkvot, isoelektrisk fokusering av serum och likvor, IgM och IgG, IgG och IgM indexar.	X	X	X
Parenkymsskade- och demensmarkörer (likvor): NFL, GFAP, total tau protein, fosfo tau, β-amyloid.	X	X	X
Antineuronala autoantikroppar (blod, likvor): <i>Antikroppar mot neuronala ytantigen</i> (NMDA, AMPA1, AMPA2, LGI1, CASPR2, GABA-B, VGCC N-typ, VGCC PQ-typ). Paraneoplastiska antikroppar (Amphiphysin, CV2, Ma2/Ta, Hu, Ri, Yo, PCA-2, Tr). Andra antikroppar (Recoverin, SOX1, GAD, anti-TPO)	-	X	X ¹
Biomarkörstudien (blod, likvor): OBS! Ej obligatoriskt!	X	X	X
CT hjärna	X	-	-
MRI hjärna	X	X	X
EEG	-	X	
Malignitetsutredning (se separat PM)	-	X	X ²
MOCA	-	X	X
Karnofsky performance status scale/modified Rankin Scale	X	X	X

Infektionsbehandling tills bakteriell meningit och/eller virusencefalit är uteslutna	X	(X)	-
Ställningstagande till immunomodulerande behandling	-	X	X

¹ Hela panelen tas om enbart så länge inga antikroppar har kunnat påvisats.

Därefter omkontrolleras enbart de påvisade antikropparna.

² Malignitetsutredningen upprepas inte om malignitet har påvisats.

I annat fall, se dokumentet "Malignitetsscreening vid misstänkt paramalignt neurologiskt syndrom".

¹ Hela panelen tas om enbart så länge inga antikroppar har kunnat påvisas. Därefter omkontrolleras enbart de påvisade antikropparna

² Malignitetsutredningen upprepas inte om malignitet har påvisats. I annat fall, se dokumentet "Malignitetsscreening vid misstänkt paramalignt neurologiskt syndrom".

Tabell 2: Förslag till immunomodulerande behandlingstrappa vid autoimmun encefalit
Måste alltid anpassas till individuella patienter! Eventuell upprepning av behandlingen
måste individualiseras för varje patient.

Diagnostisk nivå*	Specifik diagnos*	Behandling		
		1:a linje	2:a linje	3:e linje
Misstänkt autoimmun encefalit	Misstänkt autoimmun encefalit	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	–
Möjlig autoimmun encefalit	Med sannolik bakomliggande autoimmun mekanism	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	-
	Med sannolik bakomliggande malignitet	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	-
Sannolik autoimmun encefalit	Anti-NMDAR encefalit	Methylprednisolon 5g iv efterföljt direkt av IVIG 2 g/kg	RTX + CFS §	Tocilizumab, bortezomib
	Associerad med annan specificerad neuronal ytantikropp	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	RTX
	Paraneoplastisk: associerad med paraneoplastisk antikropp	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	CFS
	Anti-GAD syndrom	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	RTX
	Hashimoto's encephalitis (SREAT)	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	RTX
	Paraneoplastisk: associerad med bakomliggande malignitet	Methylprednisolon 3 g eller 5 g iv efterföljt av Prednisolon PO (nedtrappning) [#]	IVIG 2 g/kg	CFS

* För diagnostisk nivå och diagnos, se dokumentet "Handläggning av akuta/subakuta autoimmuna encefaliter".

[#] Om ingen förbättring efter 3 g methylprednisolon iv (dvs. dagen efter avslutad behandlingsdag 3), fortsatt två dagar till (dvs. totalt 5 g methylprednisolon iv). Behovet av Prednisolon PO nedtrappning får avgöras individuellt. Den kan ersättas av upprepade cortisonpulsbehandlingar.

§ Om ingen förbättring inom 10 dagar rituximab 375 mg/m² /vecka i 4 veckor och cyklofosamid 750 mg/m² (med första dosen rituximab sedan månatligen tills förbättring). Om ingen tumör, fortsatt ett i år till med mycophenolat mofetil (CellCept®) eller azatioprin (Imurel®) (se referens 1).

Referens:

1. Dalmau J, Lancaster E, Martinez-Hernandez E, Rosenfeld MR, Balice-Gordon R. Clinical experience and laboratory investigations in patients with anti-NMDAR encephalitis. *Lancet Neurol.* 2011 Jan; 10(1):63-74 (för behandling av anti NMDA-receptor encefalit).

Tabell 3: Förslag till beskrivning av immunomodulerande behandlingar vid autoimmuna encefaliter Måste alltid anpassas till individuella patienter! Eventuell upprepning av behandlingen måste individualiseras för varje patient.				
Behandling	Dos per behandlingsomgång	Standard antal behandlingar/tid	Frekvens	Vid kontraindikation ersätts med
Methylprednisolon (cortisonpuls)	1 g iv dagligen x 3 eller 5 dagar. #	En behandling	Vid upprepning ges en gång/månad	IVIG
Prednisolon PO (nedtrappning)	1 mg/kg kroppsvikt, högst 60 mg/dag i en vecka. Nedtrappning sedan med 10 mg i veckan ner till 10 mg dagl. Sänk efter en vecka till 5 mg dagl. och fortsatt med det under totalt ett år från behandlingsstart. OBS! Antingen prednisolon PO (nedtrappning) eller upprepade methylprednisolonpulsar!	Dagligen under totalt ett år	Dagligen	1) IVIG eller 2) 6 st. 3 dagars cortisonpulsar. Ges en gång i månaden under 6 månader.
IVIG	2 g/kg (0.4 g/kg kroppsvikt dagl. x 5 dagar)	6 st./6 månader	En gång/månad	Plasmaferes
Plasmaferes	4-6 behandlingar.	6 st./6 månader	En gång/månad	-
Rituximab (Mabthera®)	Första behandlingsomgången : rituximab 1000 mg. Därefter behandling 500 mg var 6:e månad. Se klinik-PM!	Individuell bedömning	Sex månader	-
Cyklofosfamid (Sendoxan®)	1000, 1200 eller 1500 mg. Se klinik-PM!	6 st./6 månader	En gång/månad	-

Om ingen förbättring efter 3 g methylprednisolon iv (dvs. dagen efter avslutad behandlingsdag 3), fortsatt två dagar till (dvs. totalt 5 g methylprednisolon iv).

Förkortningar: anti-NMDAR = antikroppar mot N-metyl-D-aspartat receptorer för glutamat, anti-GAD = antikroppar mot glutamatdekarboxylas, CFS = cyklofosfamid, ev. = eventuellt, iv = intravenöst, IVIG = intravenösa immunoglobuliner, PO = peroralt, RTX = rituximab, SREAT = steroid-responsive encephalopathy in autoimmune thyroiditis.

Akut och subakut autoimmun encefalit: några differentialdiagnoser

1. Metaboliska:

a. Metabolisk encefalopati

- i. Hepatisk
 - ii. Elektrolytrubbningar
 - iii. Andra metaboliska störningar
 - iv. Vitaminbrist [t.ex. Tiaminbrist (Wernicke-Korsakoffs syndrom)]
 - b. Toxicitet
 - i. Läkemedel (t.ex. cytostatika)
 - ii. Droger inklusive abstinenssymptom
- 2. Infektioner inklusive opportunistiska och exotiska infektioner**
 - a. Bakteriella. Glöm ej:
 - i. Mycobakterier (*Mycobacterium tuberculosis*)
 - ii. Spirocheter (*Treponema pallidum*, *Borrelia burgdorferi*)
 - iii. Whipple's disease
 - b. Virala. Glöm ej:
 - i. Herpesencefalit!
 - ii. HIV
 - iii. Progressive multifocal leukoencephalitis (PML)
 - iv. TBE
 - c. Svamp (t.ex. *Cryptococcus neoformans*, *Aspergillus fungus*)
 - d. Prionsjukdomar (inklusive Creutzfeldt-Jakobs sjukdom)
 - e. Parasiter: *Toxoplasma gondii*
- 3. Systemisk autoimmunitet**
 - a. Reumatologiska sjukdom (t.ex. SLE encefalit)
 - b. Idiopatisk
 - i. Neurosarkoidos
 - ii. CNS vaskulit
- 4. Cerebrovaskulära** (t.ex. top of the basilaris syndrome)
- 5. Psykiatriska**
 - a. Schizofreni
 - b. Affektiva och ångestsjukdomar
 - c. Demenser
- 6. Heredodegenerativa sjukdomar**
 - a. Hereditära prionsjukdomar
 - b. Ceroid lipofuscinos
- 7. Intrakraniell malignitet**
 - a. Primär hjärntumör
 - b. Sekundära hjärntumörer
 - i. Hjärnmetastaser
 - ii. Lymfom
- 8. Andra sjukdomar**
 - a. Posterior reversible encephalitis syndrome (PRES)
 - b. Chronic Lymphocytic Inflammation with Pontine Perivascular Enhancement, Responsive to Steroids (CLIPPERS)

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Neurosjukvård

Innehållsansvar: Radu Constantinescu, (radco), Överläkare

Granskad av: Markus Axelsson, (marax18), Överläkare, Magnus
Johnsson, (magjo41), Specialistläkare

Godkänd av: Åsa Lundgren Nilsson, (asalu3), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9906-1676734750-64

Version: 4.0

Giltig från: 2024-02-19

Giltig till: 2026-02-19