



Chula
Chulalongkorn University

Anti GABA-B encephalitis: Case presentation

R2 Panupong Wongkasonjit, M.D.

R3 Rujdanai Seeluangsawat M.D.



- ผู้ป่วยชายไทยคู่ อายุ 31 ปี
- เชื้อชาติไทย สัญชาติไทย ศาสนาพุทธ
- จบการศึกษาระดับปริญญาตรี
- อาชีพครูสอนดนตรี
- ภูมิลำเนาและที่อยู่ปัจจุบัน กรุงเทพมหานคร
- ประวัติได้จากญาติและเวชระเบียน เชื่อถือได้มาก



ชักเกร็ง 6 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล



Previous status:

Totally independent ADL ถนัดมือขวา

6 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล

ตอนไปเที่ยวเชียงใหม่ ผู้ป่วยเริ่มมีอาการไอ น้ำมูกไหล คัดจมูก หลังจากนั้นหนึ่งวัน ขณะกำลังรับประทานอาหาร เริ่มมีอาการชาขยับ ๆ ที่มุมปากด้านซ้าย หลังจากนั้นมือปากเบี้ยว ไม่แน่ใจว่าข้างไหน ส่งเสียงร้องคราง ตาเหลือกขึ้นบน ตามมาด้วยอาการเกร็งกระตุกแขนขาทั้งสองข้าง อาการเป็นนาน 2 นาที หยุตได้เอง ไม่มีปัสสาวะอุจจาระราด หลังชักมีสับสนประมาณ 15 นาที ญาตินำผู้ป่วยส่งรพ.เอกชน ผู้ป่วยได้ตรวจและนอนรพ.เอกชน 3 วัน วินิจฉัย COVID-19 with 1st episode seizure ให้การรักษาด้วย remdesivir ฉีด 3 วัน ตรวจ Brain MRI (stroke protocol) ผลอ่านว่า suspected post ictal change ระหว่างนอนรพ.ไม่มีอาการชักซ้ำ ยังไม่ได้ยากันชัก

วันที่ออกจากรพ. ตอนบ่ายขณะทานอาหาร เริ่มมีอาการชาอึบ ๆ ที่มุมปากด้านซ้าย ตามด้วยอาการปากเบี้ยว หลังจากนั้นเกร็งกระตุกแขนขาทั้งสองข้าง อาการเป็นนาน 2 นาที หลังหยุดชักแล้วมีสับสน 15 นาที แบบเดิม หลังจากนั้นตื่นดี ไม่มีปวดศีรษะ ไม่มีไข้ ไปพบแพทย์ที่รพ. อีกแห่งหนึ่ง แพทย์ตรวจร่างกายทางระบบประสาท ผลตรวจปกติ วินิจฉัยว่าเป็น epilepsy ให้ยา levetiracetam สังเกตอาการและแนะนำให้ไปตรวจ electroencephalogram ที่โรงพยาบาลใกล้บ้าน



5 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล

มีอาการชักครั้งที่ 3 ครั้งนี้มีเกร็งกระตุกที่แขนและขา 2 ข้าง อาการเป็น 1-2 นาที ไม่มีอาการชาอึบ ใดๆ ที่ปาก
หลังจากนั้นสับสน 10-15 นาที แล้วตื่นดี ไม่ได้ขาดยา ไม่มีไข้ ไม่มีปวดศีรษะนำมาก่อน ยังไม่ได้กลับมาพบแพทย์



2 สัปดาห์ก่อนมาโรงพยาบาล

ขณะที่สอนดนตรี มีอาการเกร็งและกระตุกแขนละขาทั้งสองข้าง อาการเป็น 2 นาที รวมกันทั้งหมด 3 ครั้ง หลังจากนั้น ดีันดี ผู้ป่วยไปพบแพทย์ได้ปรับยากันชักเพิ่ม ญาติเริ่มสังเกตว่า ผู้ป่วยดูซึ้งลง หลงลืมง่าย โดยลืมเหตุการณ์ที่ไปเที่ยวที่เชียงใหม่ จำไม่ได้ว่าเคยชกที่เชียงใหม่ ลืมเหตุการณ์ที่เพิ่งจะไป เช่น จำไม่ได้ว่ากินยาไปแล้วทำให้กินยาซ้ำ จำไม่ได้ว่ากินข้าวไปแล้ว ทำให้กินหลายครั้ง ใส่เสื้อผ้าซ้ำเดิม เวลาจะออกจากบ้านจะกลับไปบ้านไปดูว่าล็อคห้องหรือยัง 2-3 รอบ ทามซ้ำ ๆ ซอบถามว่าอะไรหรอๆ พุดติดขัดโดยจะติดที่คำแรก คล้ายคนพุดติดอ่าง พุดซ้ำ ญาติสามารถฟังเข้าใจได้ จำญาติและคนใกล้ชิดตัวได้ ญาติสังเกตว่าอารมณ์ หงุดหงิดง่ายขึ้น มีสบลคำหยาบเวลาไม่พอใจ สามารถเล่นดนตรีได้เหมือนเดิม กินข้าวเอง อาบน้ำได้เอง ไม่มีวุ่นวาย ปฏิเสธอาการหูแว่วภาพหลอน พบแพทย์ตามนัด ได้พบแพทย์ตามนัดปรับยากันชักโดยลดยา levetiracetam และเริ่มยา phenytoin

6 วันก่อนมาโรงพยาบาล

ผู้ป่วยมีอาการชัก อาการเกร็งและกระตุกแขนขาทั้งสองข้าง อาการเป็น 2 นาที รวมกันทั้งหมด 3 ครั้ง หลังชักมีอาการสับสน 10 นาที แล้วค่อยกลับมาคุยได้ ดีขึ้นดี ญาติแจ้งว่าอาการชักเป็นลักษณะเดิม ไม่มีขาดยา ไม่มีไข้ ไม่มีปวดศีรษะ ไปตรวจที่รพ. แพทย์ได้ปรับยากันชักและส่งตัวมารักษาที่โรงพยาบาลจุฬาลงกรณ์ฯ



- ปฏิเสธประวัติโรคประจำตัว
- ปฏิเสธประวัติ febrile seizure หรืออาการชักเกร็งก่อนหน้านี้
- การพัฒนาการช่วงเด็กอยู่ในเกณฑ์ปกติ



- ใช้บุหรี่ไฟฟ้า นาน 3 ปี
- ปฏิเสธประวัติดื่มแอลกอฮอล์ การใช้สารเสพติด
- ปฏิเสธประวัติการสัก การรับเลือด unsafe sex
- ปฏิเสธประวัติศีรษะกระแทก
- ปฏิเสธโรคลมชักในครอบครัว



- Levetiracetam (500 mg) 2 tab PO bid pc
- Phenytoin (100 mg) 3 tab PO OD hs



General appearance:

a Thai male; height 169 cm, weight 94 kg, BMI 32.9 kg/m²

Vital signs: BP 133/81 mmHg, HR 72 beats/min, RR 18/min, BT 36.8°C

Skin and appendages: no rash, no petechiae, no purpura, no ecchymosis

HEENT: no pale conjunctiva, anicteric sclerae, no OC, no OHL



Cardiovascular system: regular rhythm, normal S1S2, no murmur

Respiratory system: equal breath sound, no adventitious sound

Abdomen: no distension, soft, not tender, liver and spleen cannot
be palpated

Extremities: no pitting edema, no swelling or tenderness of joint

Lymph node: no palpable superficial lymphadenopathy



Consciousness

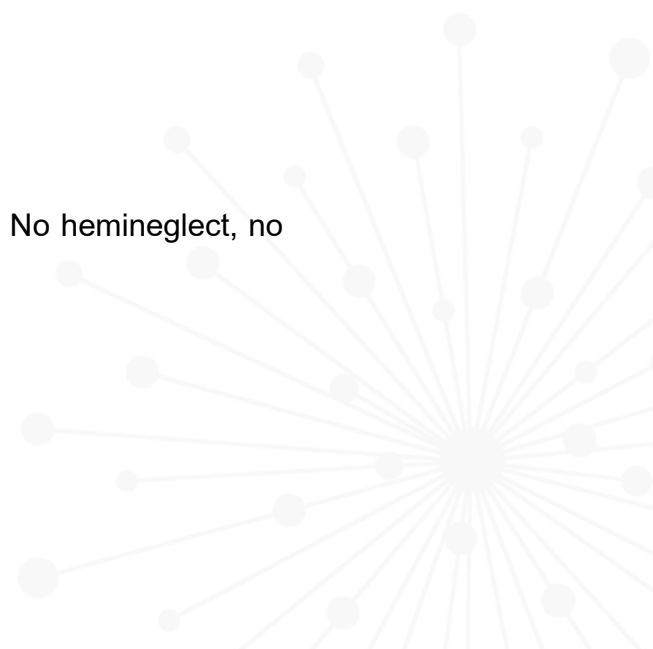
Alert, cooperative, orientate to time-place-person

Speech

fluent speech, can name objects and can repeat sentences

Cortical signs

glabellar, grasping, palmomental, snouting reflexes were negative. No hemineglect, no agraphesthesia, no agraphia, no finger agnosia, no left-right confusion



Cranial nerves

CN I: normal smelling

CN II: RAPD negative, normal visual field by confrontation,
pupil 2 mm. reactive to light both eye

CN III, IV, VI: midline resting eye position, full EOM, no nystagmus

CN V: intact pinprick sensation, normal strength of muscle of mastication

CN VII: no facial weakness

CN VIII: normal hearing by rubbing test

CN IX, X: uvula in midline, normal gag reflex

CN XII: no tongue deviation, no tongue fasciculation



Motor: no muscle atrophy or fasciculation, strength MRC grade 5 throughout, normal tone

Deep tendon reflexes: 2+ throughout

Babinski signs: plantar flexion bilaterally

Sensory: intact light touch, pinprick, proprioception and vibration

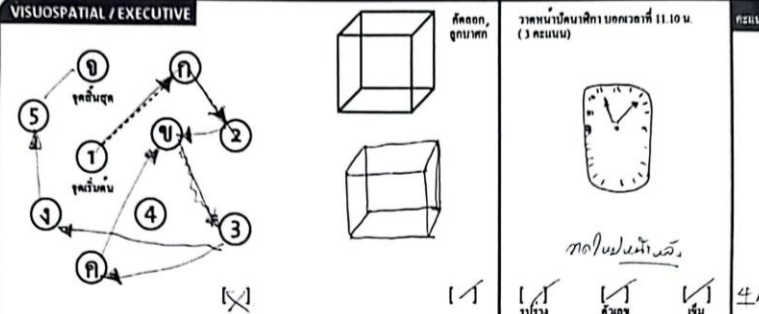
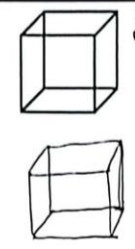

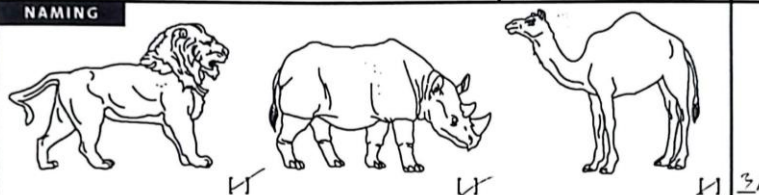
Cerebellar: intact FTN, no dysdiadochokinesia, normal gait, no truncal ataxia

Meningeal irritation sign: no neck stiffness



MONTREAL COGNITIVE ASSESSMENT (MOCA)

ชื่อ : _____
 ระดับการศึกษา : _____ วันที่เขียนบันทึก : _____
 เพศ : _____ วันที่ทำการทดสอบ : 29/5/64

| VIOSPATIAL / EXECUTIVE | คัดลอก, จดหมาย | วางแผนเขียนตัวเลข 11-10 น. (3 คะแนน) | คะแนน |
|---|---|--|-------|
|  |  |  <p>ทุกตัวเลข</p> | 4/5 |
| NAMING |  | | 3/3 |

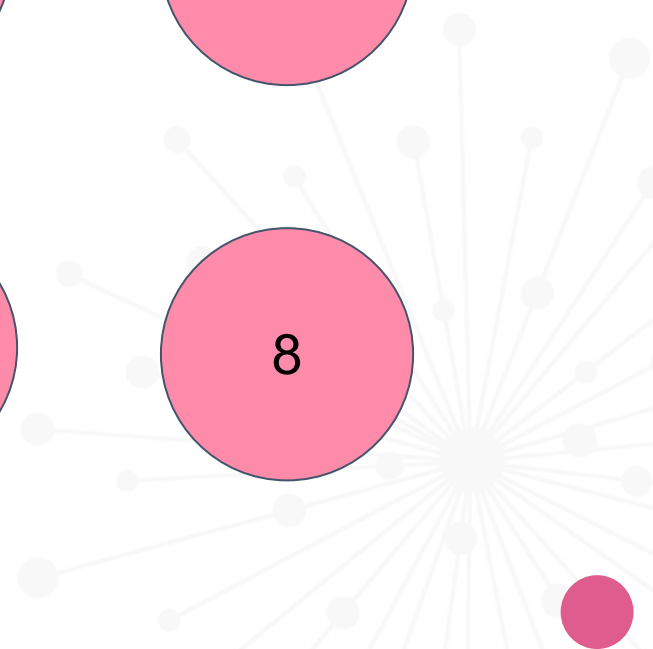
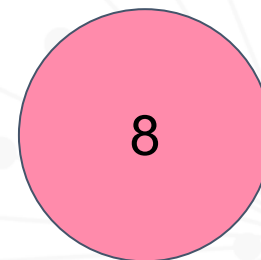
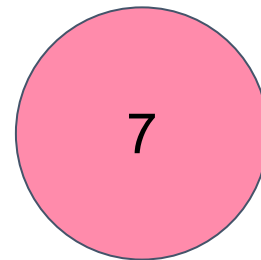
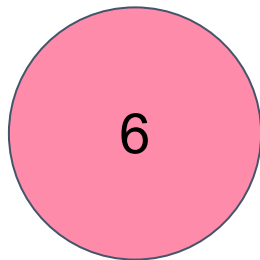
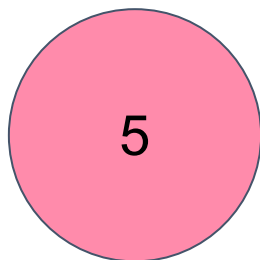
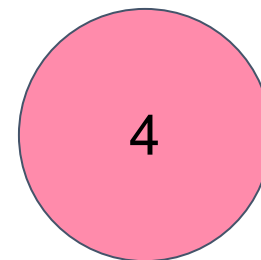
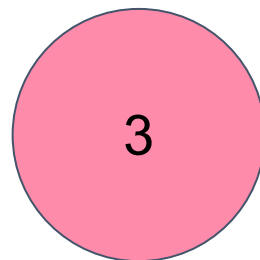
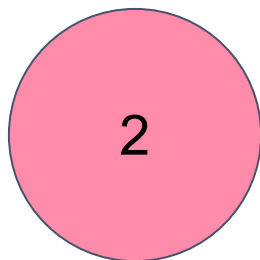
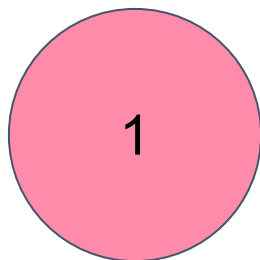
| MEMORY | อ่านชุดคำสุภาพไม่ซ้ำให้ถูกต้อง ทวนซ้ำ ทดสอบ 2 ครั้ง และอ่านซ้ำอีกครั้งหนึ่ง 5 นาที | หน้า | คำไหน | รัก | มะลิ | สีนํ้า | | |
|---|--|--|---|--|---|---|---|--|
| ทวนครั้งที่ 1 | | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | | |
| ทวนครั้งที่ 2 | | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | | |
| ATTENTION | อ่านตัวเลขต่อไปทีละตัว (1 ตัววินาที) พูดตอบทวนซ้ำตามลำดับ [1 2 1 8 5 4] พูดตอบทวนข้ามบรรทัดตามลำดับ [1 7 4 2] | | | | | | 2/2 | |
| | อ่านออกเสียงตัวเลขต่อไปนี้ แล้วให้พูดตอบแต่ละเลขเมื่อได้ยินเสียงอ่านเลข "1" (ไม่มีคะแนนนำติดกัน 2 ครั้ง) * <i>Without attention</i> 5 2 1 3 9 4 1 1 8 0 6 2 1 5 1 9 4 5 1 1 1 4 1 9 0 5 1 1 2 | | | | | | 0/1 | |
| | ตั้งนาฬิกา 100 ชม. ในมือซ้ายที่ 7 | <input checked="" type="checkbox"/> 93 | <input checked="" type="checkbox"/> 86 | <input type="checkbox"/> 79 | <input type="checkbox"/> 72 | <input type="checkbox"/> 65 | 0/3 | |
| LANGUAGE | Repeat: ซีน [รูปของเป็นนกเห็ดตัวที่มาจากงานวัน นมแม่กับเพื่อนตัวคู่หูสี่เท้าชื่อเป็นนางอยู่ในห้อง | | | | | | 1/2 | |
| | Fluency / บอกคำที่ขึ้นต้นด้วยตัวอักษร "ก" ให้มากที่สุดภายใน 1 นาที | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | 0/1 | |
| ABSTRACTION | บอกความเหมือนระหว่าง 2 สี เช่น กว้าง-สูง : เป็นคนไม่ | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | <input checked="" type="checkbox"/> | 1/2 | |
| DELAYED RECALL | ให้ทวนชุดคำที่จำไว้ก่อนหน้า โดยไม่มีคำให้ช่วย | หน้า | คำไหน | รัก | มะลิ | สีนํ้า | ให้คะแนนต่อชุดคำที่ ทวนได้โดยไม่มีคำช่วย | |
| Optional | Category cue | | | | | | | |
| | Multiple choice cue | | | | | | | |
| ORIENTATION | | <input checked="" type="checkbox"/> วันที่ | <input checked="" type="checkbox"/> เดือน | <input checked="" type="checkbox"/> ปี | <input checked="" type="checkbox"/> วัน | <input checked="" type="checkbox"/> สถานที่ | <input checked="" type="checkbox"/> จังหวัด | 6/6 |
| © Z.Nasreddine MD Version November 7, 2004 | | | | | | | ถ้าปกติ > 25/30 | คะแนนรวม เต็ม 1 คะแนน อ่านจำนวนปีการศึกษา < 6 |
| Thai version 15 March 2007 trial version 0.1 translated by Solesinee Hemrungrujn, MD. | | | | | | | | 4/30 |
| www.mocatest.org | | | | | | | | |



Chula
Chulalongkorn University

Discussion





- **CBC and Coagulogram:**

Hb 16.6 g/dL, Hct 50.1%

WBC 8,120/ μ L (N 58.9%, L 30.7%, M 6.3%, E 3.6%, B 0.5%),

Platelet 410,000/ μ L;

PT 13.1 sec, INR 1.15, aPTT 24.8 sec

- **Blood chemistry:**

BUN 12 mg/dL, Cr 0.92 mg/dL,

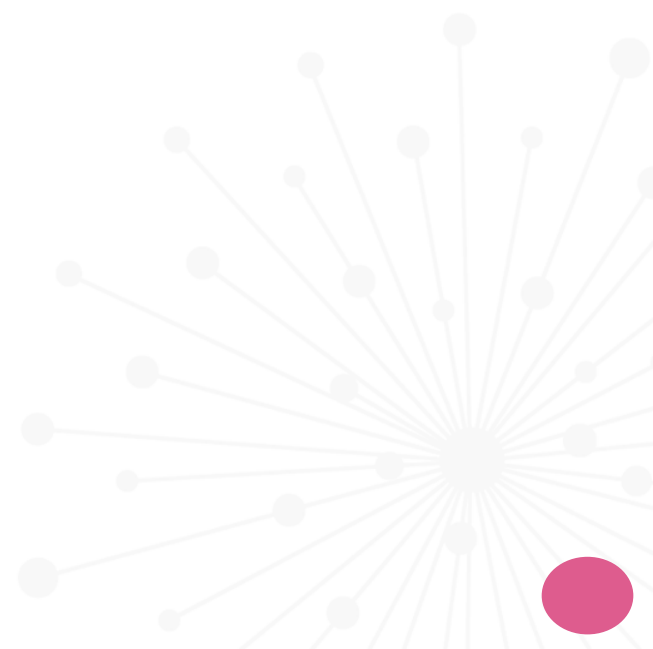
Na 142 mmol/L, K 4.0 mmol/L, Cl 105 mmol/L, CO₂ 24 mmol/L,

Ca 10.0mg/dL, Mg 0.91 mmol/L, PO₄ 3.6 mg/dL

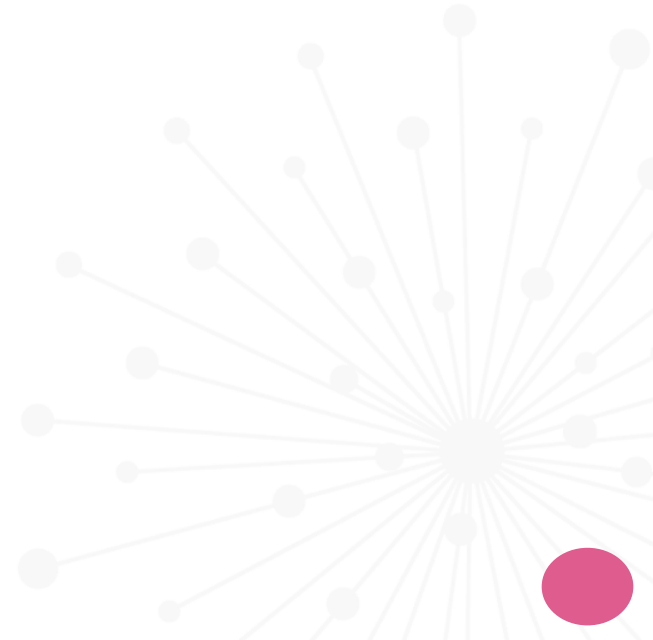
- **Liver function test:**

albumin 5.1 g/dL, globulin 3.4 g/dL, total protein 8.5 g/dL,

TB/DB 0.99/0.32 mg/dL, AST 28 U/L, ALT 53 U/L, ALP 123 U/L

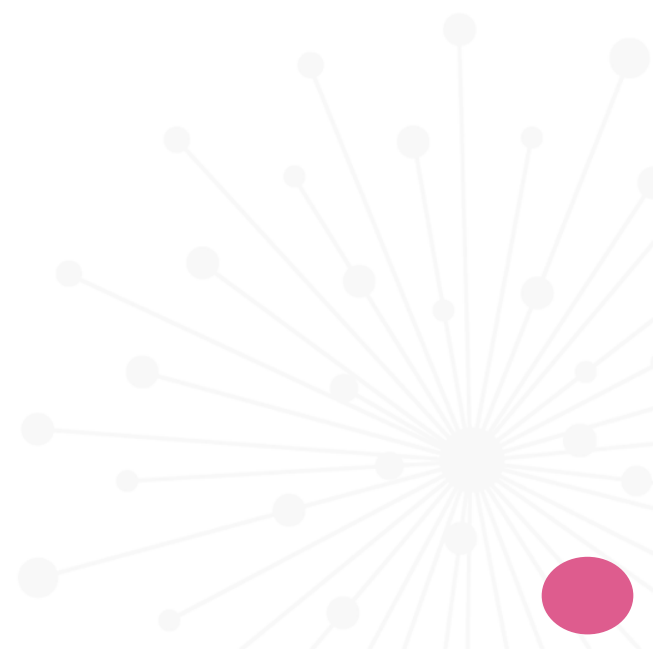


- Anti-HIV: negative
- HBsAg: negative
- Anti HBs: negative
- Anti HCV: negative
- CMIA for treponemal antibody: non-reactive

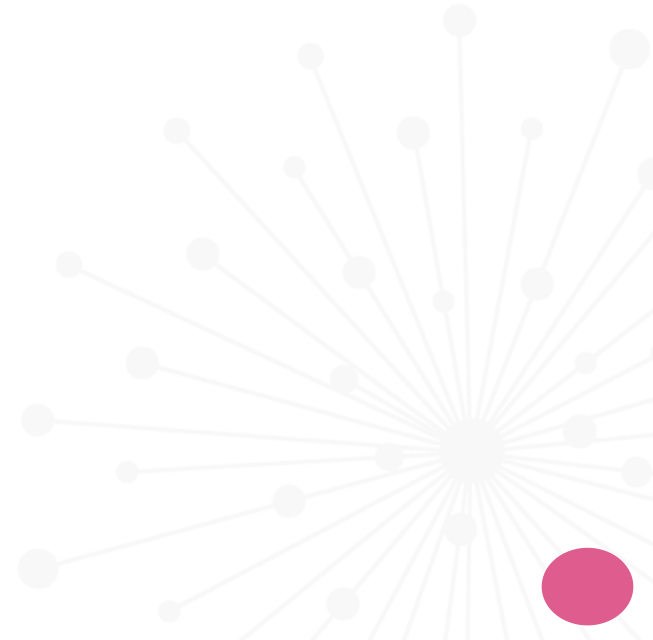


- FT3 2.48 pg/mL (1.60 - 4.00)
- FT4 1.10 ng/dl (0.70 – 1.48)
- TSH 0.676 uIU/mL (0.35 - 4.94)

- B1 87.85 ug/L (28-85)
- B12 526.21 pg/mL (187-883)

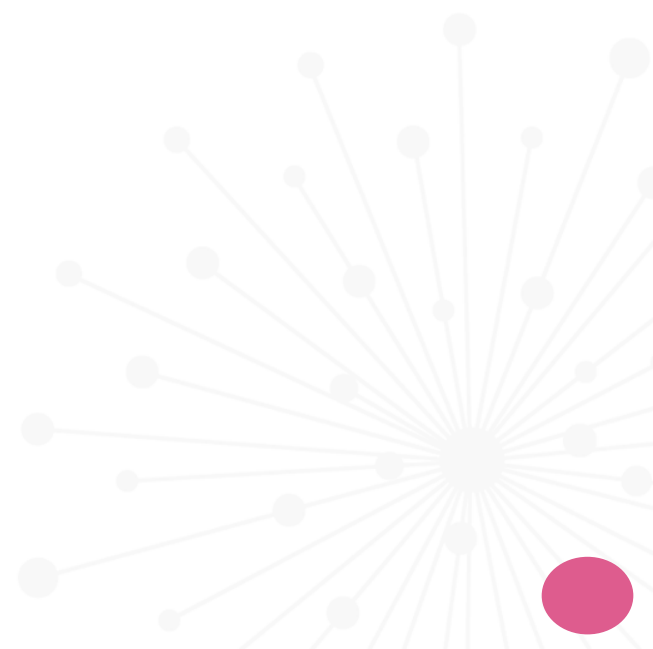


- Clear color, OP 15 cmH₂O, CP 14 cmH₂O
- Cell: WBC 16 (PMN - Mono 100%), RBC <50
- Protein: 35 mg/dL
- Sugar: 64/79 mg/dL
- Gram stain: no organism
- Bacterial Culture: no growth



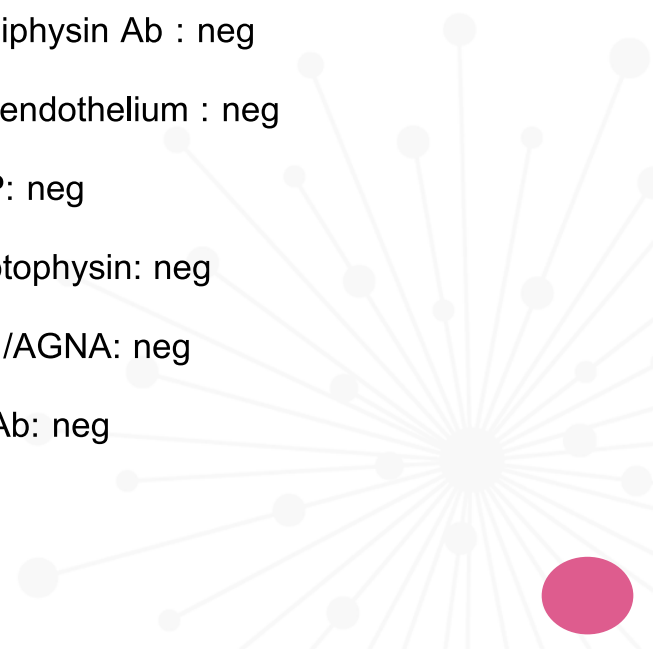
ME panel - negative

- HSV-1 : not detected
- HSV-2 : not detected
- HSV-6 : not detected
- VZV: not detected
- CMV: not detected
- Streptococcus agalactiae: not detected
- Haemophilus influenza: not detected
- Listeria monocytogenes: not detected
- Nerisseria meningitides: not deteced



AIE Intracellular Ab

- Anti-Hu Ab: neg
- Anti-Ri Ab: neg
- Anti-Yo Ab : neg
- Anti-PCA2 Ab : neg
- Anti-Tr Ab : neg
- Anti-MAG Ab : neg
- Anti-Myelin Ab : neg
- Anti-Ma Ab : neg
- Anti-GAD Ab: neg
- Anti-CV2 Ab: neg
- Anti-Amphiphysin Ab : neg
- Anti-neuroendothelium : neg
- Anti-GFAP: neg
- Anti-synaptophysin: neg
- Anti-SOX1/AGNA: neg
- Anti-Zic4 Ab: neg

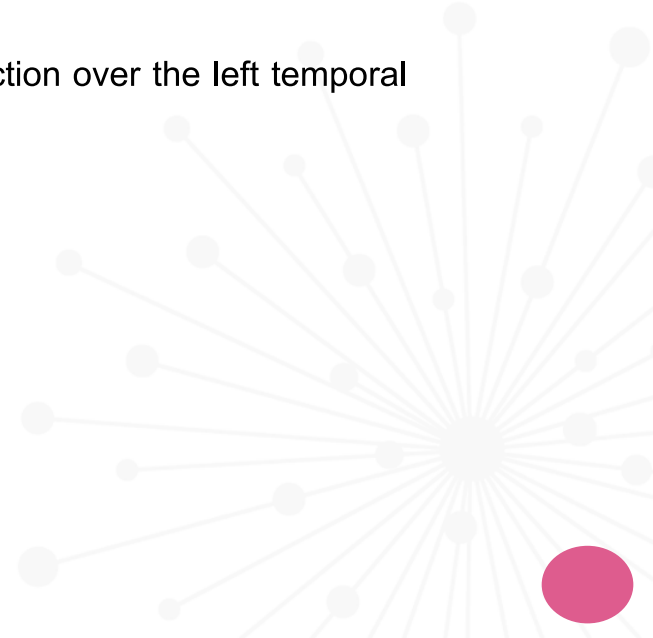


AIE Neuronal surface Ab

- Glutamate receptor (NMDA): neg
- Contactin-associated protein2 (CASPR2) : neg
- LGI 1 : neg
- **GABA receptor (GABARB1/B2) : positive**
- Dipeptidyl aminopeptidase-like protein6(DPPX): neg
- Glutamate receptor (AMPA1/2) : neg



- Polymorphic slow waves, focal, intermittent slow occasional, medium-amplitude, intermixed delta-theta slow waves over the left temporal region
- Absence of epileptiform discharge
- EEG findings are indicative of non specific focal cerebral dysfunction over the left temporal region



- See PACS

Unremarkable,
No significant increase signal
intensity in brain parenchyma.
No leptomeningeal enhancement.





Chula
Chulalongkorn University

Review



Anti-gamma aminobutyric acid– B receptor encephalitis (GABA_BR-E)

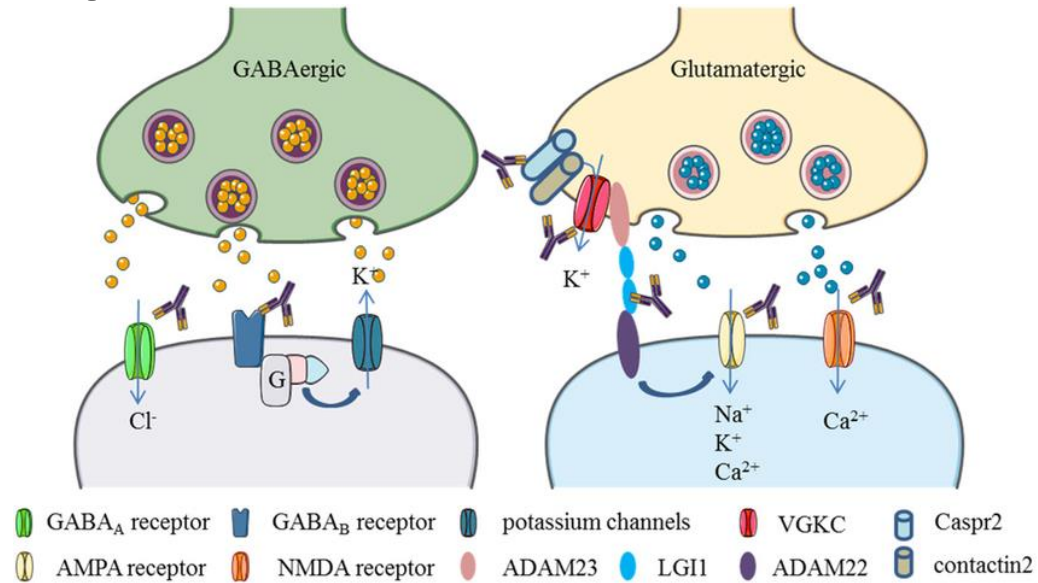


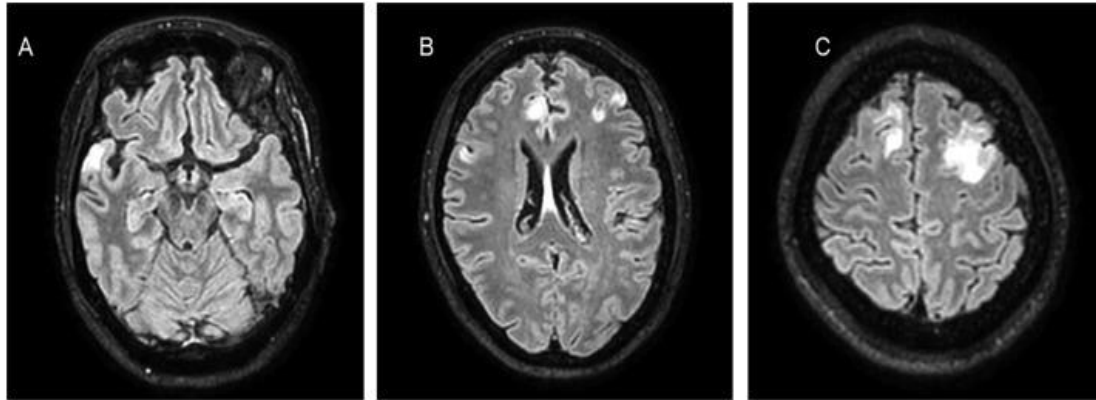
Table 1. Clinical and Immunologic Features and Antibody Effects of Antibody-Mediated Encephalitis.*

| Antibody (No. of Patients) [†] | Median Age (Range); Male:Female Ratio | Main Clinical Features on Presentation | Main Syndrome | Findings on MRI (% of Patients) [‡] | Frequency of Cancer (% of Patients) | Predominant IgG Class | In Vitro Antibody Effects |
|---|---------------------------------------|---|--|--|---|-----------------------|---|
| NMDAR (>1500) | 21 yr (2 mo–85 yr); 1:4 | Children: seizures, dyskinesias; adults: behavioral changes, psychiatric symptoms | NMDAR encephalitis | Normal findings (70) or nonspecific changes | Varies with age and sex; ovarian teratoma in women 18–45 yr old (58) [§] | IgG1 | Internalization of NMDAR, disruption of NMDAR interaction with ephrin-B2 receptor |
| AMPA (80) | 56 yr (23–81); 1:2.3 | Confusion, memory loss; in rare cases, psychiatric symptoms | Limbic encephalitis | Increased signal in medial temporal lobes (67) | SCLC, thymoma, or breast cancer (56) | IgG1 | Internalization of AMPARs |
| GABA _B R (80) | 61 yr (16–77); 1.5:1 | Seizures, memory loss, confusion | Limbic encephalitis, prominent seizures | Increased signal in medial temporal lobes (45) | SCLC (50) | IgG1 | Blocking of agonist effect of baclofen on GABA _B R |
| LG11 (400) | 64 yr (31–84); 2:1 | Memory loss, faciobrachial dystonic seizures, hyponatremia | Limbic encephalitis | Increased signal in medial temporal lobes (83) | Thymoma (<5) | IgG4 | Inhibition of LG11 interaction with ADAM22 and ADAM23; decrease in postsynaptic AMPAR |
| CASPR2 (120) | 66 yr (25–77); 9:1 | Memory loss, insomnia, dysautonomia, ataxia, peripheral-nerve hyperexcitability, neuropathic pain | Limbic encephalitis [¶] | Increased signal in medial temporal lobes (67) | Varies with the syndrome (<5 overall)** | IgG4 | Alteration of gephyrin clusters in inhibitory synapses |
| mGluR5 (11) | 29 yr (6–75); 1.5:1 | Confusion, psychiatric symptoms | Encephalitis | Normal findings in 5 of 11 patients | Hodgkin's lymphoma in 6 of 11 patients | IgG1 | Decrease in density of surface mGluR5 |
| D2R (25) | 6 yr (2–15); 1:1 | Parkinsonism, dystonia, psychiatric symptoms | Basal ganglia encephalitis | Increased signal in basal ganglia (50) | No associated cancer | Unknown | Receptor internalization and decrease in D2R surface density |
| DPPX (45) | 52 yr (13–76); 2.3:1 | Confusion, diarrhea, weight loss | Encephalitis, myoclonus, tremors, hyperekplexia [¶] | Normal findings or nonspecific changes (100) | B-cell neoplasms (<10) | IgG4 | Decrease in density of surface DPPX and Kv4.2 |
| GABA _A R (70) | 40 yr (2 mo–88 yr); 1:1 | Seizures, confusion, behavioral changes | Encephalitis, frequent status epilepticus | Cortical and subcortical FLAIR signal abnormalities involving two or more brain regions (77) | Thymoma (27) | IgG1 | Selective reduction of GABA _A R at synapses |
| Neurexin-3 α (6) | 44 yr (23–57); 2:4 | Confusion, seizures | Encephalitis | Normal findings in 4 of 6 patients | No associated cancer | Unknown | Decrease in density of surface neurexin-3 α and total number of synapses in neurons undergoing development |

GABA B receptor vs GABA A receptor

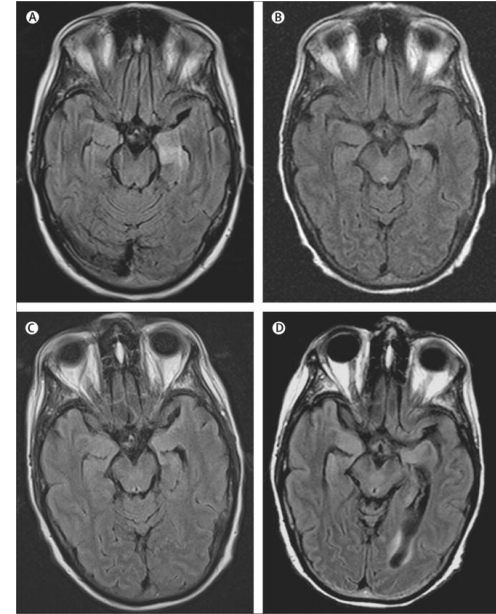
| GABA A Receptor | GABA B Receptor |
|--|--|
| <p>Ionotropic receptor activating postsynaptic ligand-gated chloride channel</p> <p><u>Fast</u> inhibitory signal</p> <p>Drug target : Benzodiazepine, Alcohol , Barbiturate</p> | <p>Metabotropic receptor via G-protein pathways inhibits both presynaptic voltage-gated calcium channels and postsynaptic potassium channels.</p> <p><u>Slow</u> and prolonged inhibitory signal</p> <p>Drug target : Baclofen</p> |
| <p>Diffusely distributed in the central nervous system.</p> <p>Distribution may explain the clinical presentation of multifocal encephalitis in GABA-A Encephalitis</p> <p>(Ronchi , 2021)</p> | <p>GABA_B receptors outnumber GABA_A receptors in the amygdala.</p> <p>Distribution may explain why anti-GABA_BR encephalitis presents as limbic encephalitis.</p> |

| | GABA_AR-E | GABA_BR-E |
|-----------------------|--------------------------------|----------------------------|
| Age | Mean ages 40 | Mean ages 57 |
| Tumor association | Approx 20% | Approx 50% |
| Tumor type | Thymoma , SCLC , Rectal cancer | SCLC (>90%) |
| Seizure | Very common (87%) | Very common (92%) |
| Clinical presentation | Multifocal encephalitis | Limbic encephalitis |



Multifocal encephalitis

Typically seen in GABA A Encephalitis



Limbic encephalitis

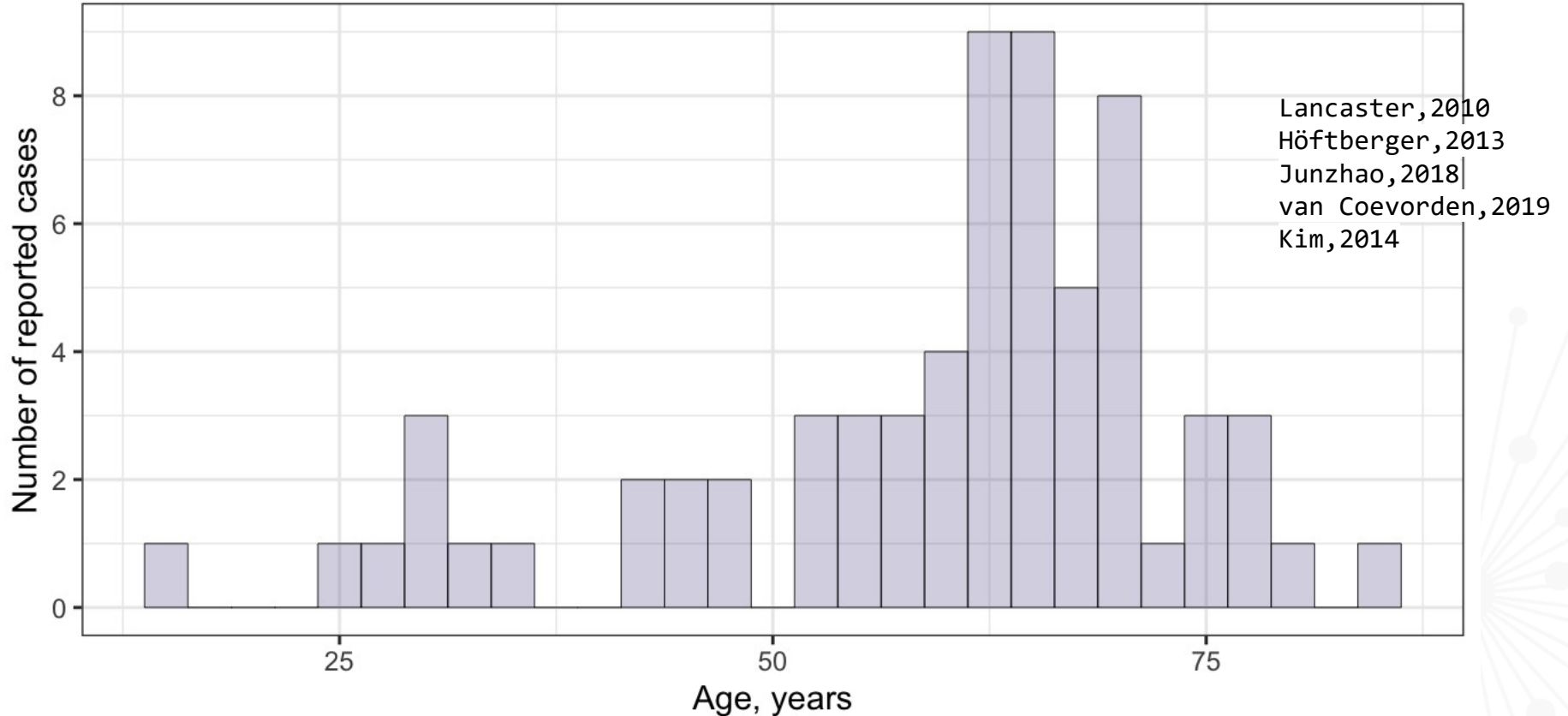
Typically seen in GABA B Encephalitis

- Cell surface antigen antibodies mainly IgG1 subtype
- almost half of the patients had additional autoantibodies (to TPO, GAD65, SOX1, or N-type voltage-gated calcium channels)
- onset ranged from 7 to 75 years, and the highest incidence was in the age group of 50–59
- 50% Associated with tumor : Almost always Small cell lung cancer, less common Neuroendocrine tumor of lung
- Characterized by acute-subacute onset of
 - limbic encephalitis with prominent seizure (85%)
 - Uncommon clinical syndrome : Opsoclonus-myoclonus syndrome , cerebellar ataxia
- 1st symptom : Seizure (>90%)



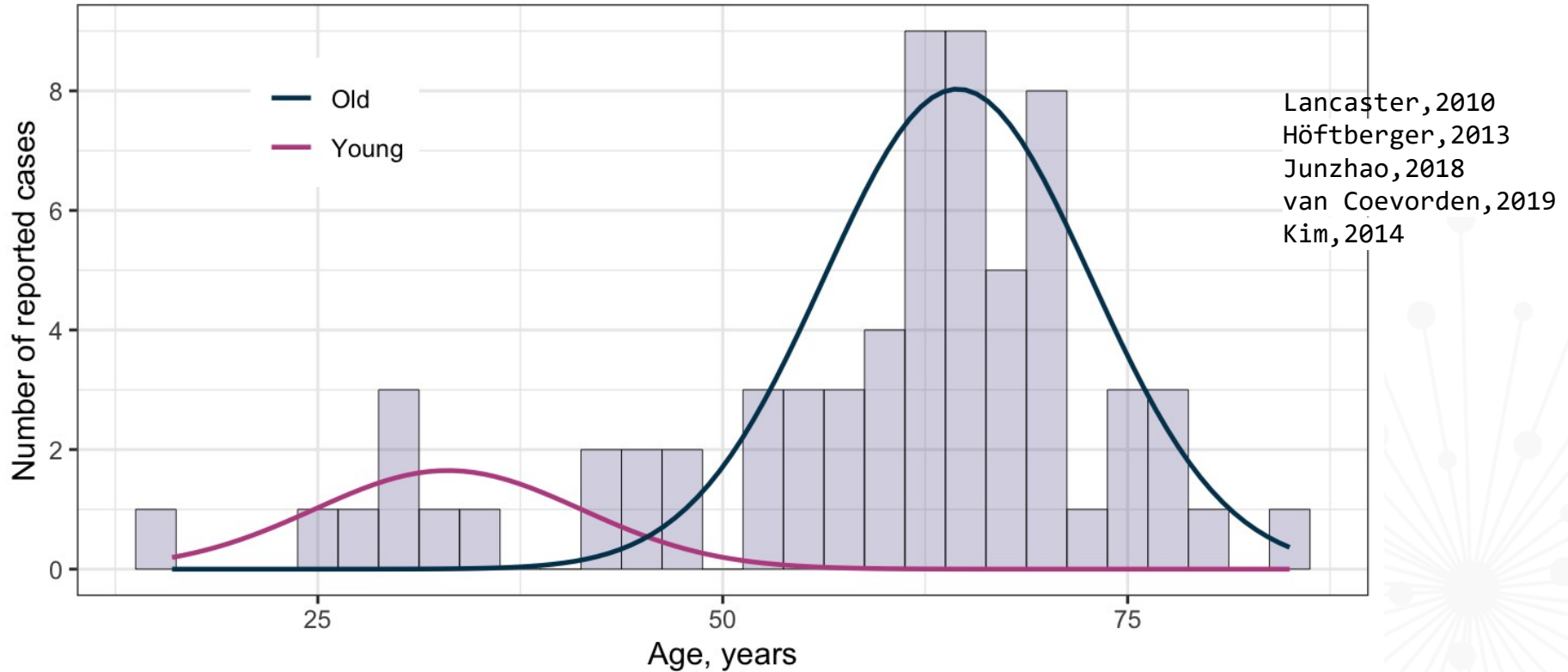
Data pooled from multiple case series

Distribution of patient's age, n = 67



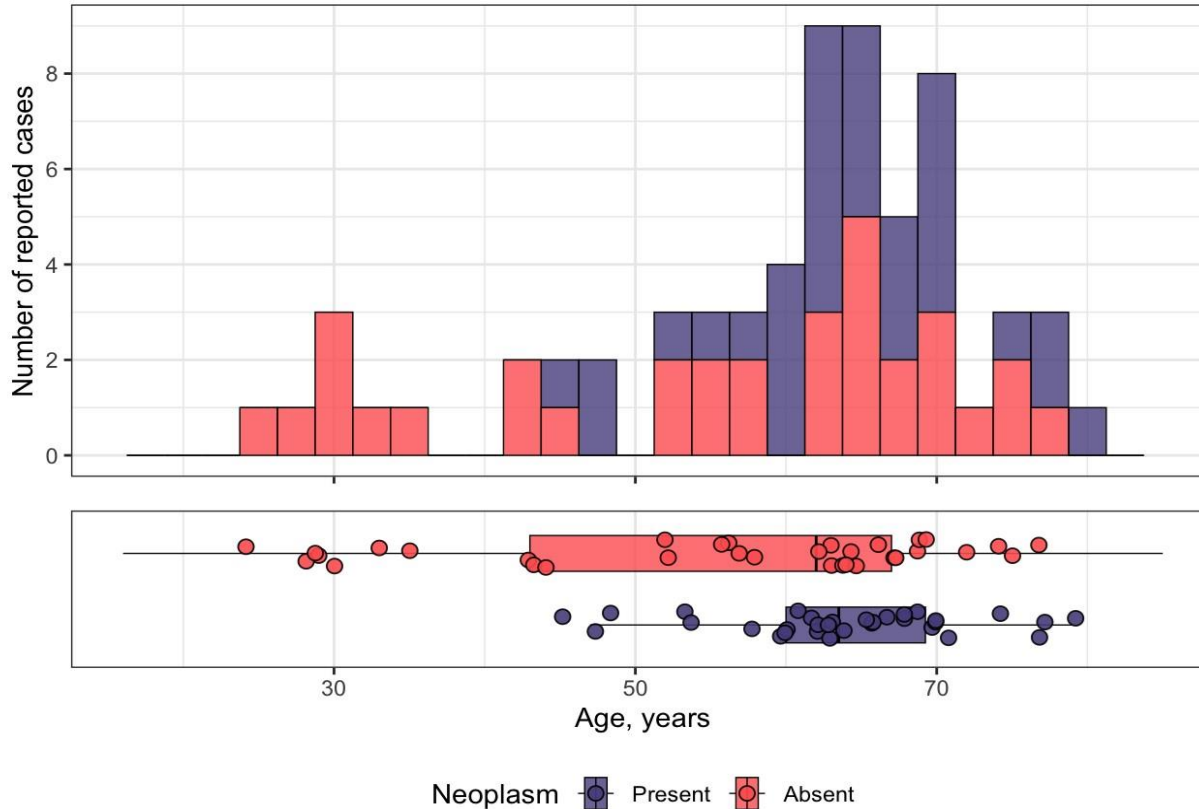
Data pooled from multiple case series

Distribution and fitted Gaussians of patient's age, n = 67



Cancer association

Age distribution and paraneoplastic cases, n = 67



More cancer association in older age group

In tumor group (n=33)

SCLC : 25

NET of Lung : 1

Unknown patho of lung : 4

NSCLC : 1

Ovarian mass : 1

- MRI : Unilateral or bilateral medial temporal lobe hyperSI in T2/FLAIR in 55% of patient (Wen,2021)
- CSF: 60% Show pleocytosis (Average WBC 47 cell/mm³) , mild increase protein ,normal glucose, CSF oligoclonal band may present
- EEG: Focal slowing +/- Epileptiform discharge in Frontotemporal lobe



- High mortality in group with tumor due to tumor progression
- Good neurological outcome if recognized and early treatment initiation
- 1st line treatment: Corticosteroid , IVIG , PLEX + Treatment of underlying tumor if present
- 21.4% of the patients had clinical relapses (Average time from first episode 6.5 months)



- Höftberger R, Titulaer MJ, Sabater L, Dome B, Rózsás A, Hegedus B, Hoda MA, Laszlo V, Ankersmit HJ, Harms L, Boyero S, de Felipe A, Saiz A, Dalmau J, Graus F. Encephalitis and GABAB receptor antibodies: novel findings in a new case series of 20 patients. *Neurology*. 2013 Oct 22;81(17):1500-6. doi: 10.1212/WNL.0b013e3182a9585f
- Junzhao Cui, Hui Bu, Junying He, Zeyan Zhao, Weixin Han, Ruiping Gao, Xiaoqing Li, Qing Li, Xiaosu Guo & Yueli Zou (2018) The gamma-aminobutyric acid-B receptor (GABAB) encephalitis: clinical manifestations and response to immunotherapy, *International Journal of Neuroscience*, 128:7, 627-633, DOI: 10.1080/00207454.2017.1408628
- Kim TJ, Lee ST, Shin JW, Moon J, Lim JA, Byun JI, Shin YW, Lee KJ, Jung KH, Kim YS, Park KI, Chu K, Lee SK. Clinical manifestations and outcomes of the treatment of patients with GABAB encephalitis. *J Neuroimmunol*. 2014 May 15;270(1-2):45-50. doi: 10.1016/j.jneuroim.2014.02.011. Epub 2014 Feb 28. PMID: 24662003.
- Lancaster E, Lai M, Peng X, Hughes E, Constantinescu R, Raizer J, Friedman D, Skeen MB, Grisold W, Kimura A, Ohta K, Iizuka T, Guzman M, Graus F, Moss SJ, Balice-Gordon R, Dalmau J. Antibodies to the GABA(B) receptor in limbic encephalitis with seizures: case series and characterisation of the antigen. *Lancet Neurol*. 2010 Jan;9(1):67-76. doi: 10.1016/S1474-4422(09)70324-2. Epub 2009 Dec 2. PMID: 19962348; PMCID: PMC2824142.
- Lin J, Li C, Li A, Liu X, Wang R, Chen C, et al. Encephalitis With Antibodies Against the GABA(B) Receptor: High Mortality and Risk Factors. *Front Neurol*. 2019;10:1030.
- Ronchi NR, Silva GD. Comparison of the clinical syndromes of anti-GABAa versus anti-GABA β associated autoimmune encephalitis: A systematic review. *J Neuroimmunol*. 2022 Feb 15;363:577804. doi: 10.1016/j.jneuroim.2021.577804. Epub 2021 Dec 30. PMID: 34995918.
- van Coevorden-Hameete MH, de Bruijn MAAM, de Graaff E, Bastiaansen DAEM, Schreurs MWJ, Demmers JAA, et al. The expanded clinical spectrum of anti-GABABR encephalitis and added value of KCTD16 autoantibodies. *Brain*. 2019;142(6):1631-43.
- Wen X, Wang B, Wang C, Han C, Guo S. A Retrospective Study of Patients with GABABR Encephalitis: Therapy, Disease Activity and Prognostic Factors. *Neuropsychiatr Dis Treat*. 2021;17:99-110
<https://doi.org/10.2147/NDT.S289942>
- Zhu F, Shan W, Lv R, Li Z, Wang Q. Clinical Characteristics of Anti-GABA-B Receptor Encephalitis. *Frontiers in Neurology*. 2020;11.
- Zhao XH, Yang X, Liu XW, Wang SJ. Clinical features and outcomes of Chinese patients with anti- γ -aminobutyric acid B receptor encephalitis. *Exp Ther Med*. 2020 Jul;20(1):617-622. doi: 10.3892/etm.2020.8684. Epub 2020 Apr 23. PMID: 32509023; PMCID: PMC7271726.



Chula
Chulalongkorn University

Progression



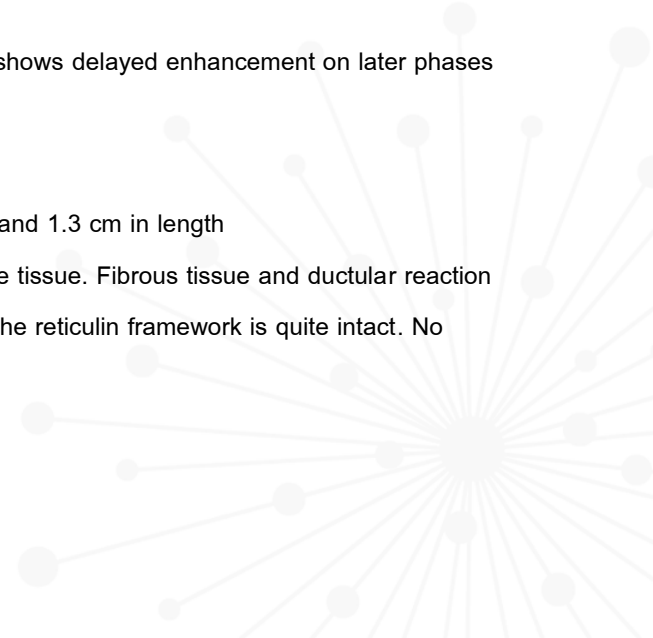
Management

- IVIG 2g/kg/course
- Methylprednisolone 1 gm x 5 days
 Then Prednisolone (1 mg/kg/day) and tapering
- Start azathioprine(50) 1/2 x1 PO pc



Work up malignancy causes

- Ultrasound scrotum
 - No evidence of testicular mass
- CT chest with whole abdomen
 - A 3.2 x 2.8 x 3.4 cm lobulated arterial enhanced hepatic mass at hepatic segment IVb shows delayed enhancement on later phases with central hypodensity
- S/P liver biopsy
 - Gross examination: three pieces of gray-brown core needle tissue measuring 1.1, 1.2, and 1.3 cm in length
 - Microscopic examination: sections show liver tissue with scattered portal tracts along the tissue. Fibrous tissue and ductular reaction are focally observed. The hepatocytes reveal bland cytology and arrange in thin cord. The reticulin framework is quite intact. No malignancy is seen on the on plane
 - Pathological diagnosis: Focal nodular hyperplasia (FNH)



หลังให้ IVIG, Methylprednisolone อาการดีขึ้น สามารถกลับไปทำกิจวัตรประจำวันได้ดังเดิม ไม่มีอาการชักซ้ำ

F/U MoCA at 1 month: 30/30





Chula
Chulalongkorn University

Thank you

