Compte-rendu

Toutes les démences rapidement progressives sont-elles irréversibles ?

Mots-clés

démence rapidement progressive, cause traitable, encéphalite auto-immune, crises épileptiques
Autoimmune Encephalitis as Treatment-Responsive Cause of Rapidly Progressive Dementia

van Steenhoven RW et al., Neurology, 09.06.2026

DOI: 10.1212/WNL.0000000000214933

Introduction

La démence rapidement progressive correspond à une détérioration cognitive évoluant en moins d'un an. Les causes les plus connues sont les maladies neurodégénératives et la maladie de Creutzfeldt - Jakob. Certaines étiologies sont toutefois traitables, en particulier l'encéphalite auto-immune. La reconnaître rapidement est important car un traitement précoce peut améliorer le pronostic. Cette étude visait à déterminer la fréquence des encéphalites auto-immunes parmi les démences rapidement progressives et à identifier les signes cliniques permettant de les suspecter précocement.

Méthode

Étude multicentrique observationnelle menée aux Pays-Bas entre 2019 et 2024. **Population** : adultes présentant une démence rapidement progressive (syndrome démentiel dans l'année suivant le début des symptômes) et ayant bénéficié d'une évaluation standardisée (analyse clinique détaillée, révision indépendante du diagnostic par trois neurologues experts et dosage d'anticorps anti-neuronaux et anti gliaux dans le sérum et/ou le liquide céphalorachidien). **Issue principale** : fréquence des encéphalites auto-immunes.

Résultats

147 adultes ont été inclus (âge médian 67 ans, 46 % de femmes). L'encéphalite auto-immune était le diagnostic le plus fréquent (39 % des patients). Les maladies neurodégénératives (14 %) et la maladie de Creutzfeldt-Jakob (12 %) étaient les principales causes non réversibles. Les crises épileptiques étaient plus fréquentes chez les patients atteints d'encéphalite auto-immune que chez les autres patients (34 % contre 10 %). Beaucoup étaient focales et discrètes, ce qui rendait la suspicion diagnostique plus difficile. 80 % des patients avec encéphalites auto-immunes avaient développé des mouvements anormaux dans les 3 premiers mois vs 75 % après 3 mois pour ceux atteints d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob. L'hyponatrémie et une hyper-intensité mésiotemporale à l'IRM étaient plus fréquentes dans les encéphalites auto-immunes.

Discussion

Cette étude confirme que les encéphalites auto-immunes constituent une cause fréquente de démence rapidement progressive. L'évaluation d'un patient atteint de démence rapidement progressive devrait motiver une recherche active de crise d'épilepsie focale, car fréquemment évocatrice d'encéphalite auto immune. **Limites** : Le centre coordinateur de l'étude est un centre de référence pour les encéphalites auto-immunes, représentant donc un biais de sélection pouvant altérer la généralisation des données. La notion de démence rapidement progressive est à interpréter avec prudence, car certains patients semblent présenter un déclin rapide alors que des troubles cognitifs étaient déjà présents depuis plusieurs années sans avoir été identifiés.

Conclusion

Devant une démence rapidement progressive, il est important de ne pas banaliser la symptomatologie, au vu de causes possiblement réversibles. Une investigation en centre spécialisé devrait être envisagée. L'association entre une démence rapidement progressive et des crises d'épilepsie devrait motiver la recherche active d'une encéphalite auto-immune.

Date de publication	Auteurs
03.11.2026	Damien Choffat