

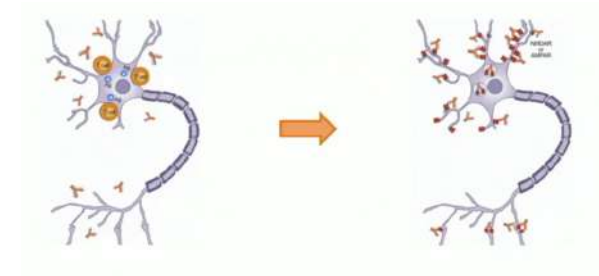
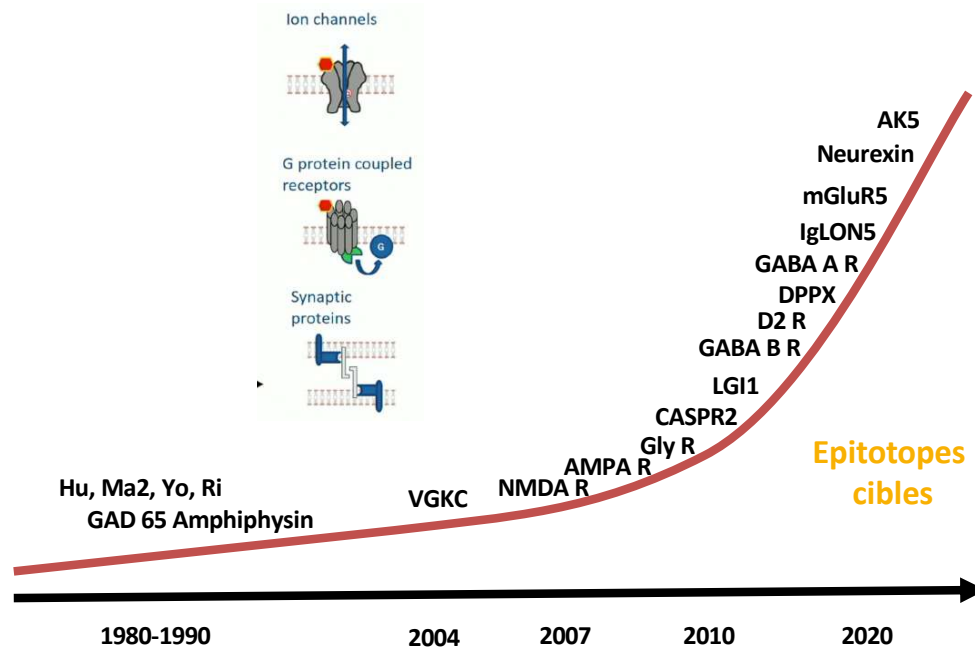


Les Encéphalites Auto-immunes: une pathologie à l'interface entre la neurologie et la psychiatrie



Pr L TYVAERT

Rappel



Mécanisme	Cible	Type de réponse AI
Ag surface cellulaire	NMDA R, AMPA R, GABA A R, GABA B R, Gly R, D2 R, mGluR1, LGI1, DPPX, IgLON5	Cellules B
Cibles intracellulaires	GAD 65, Amphiphysin, HU, Yo, Ri, Ma2, CV2/CRMP5	Cellules T

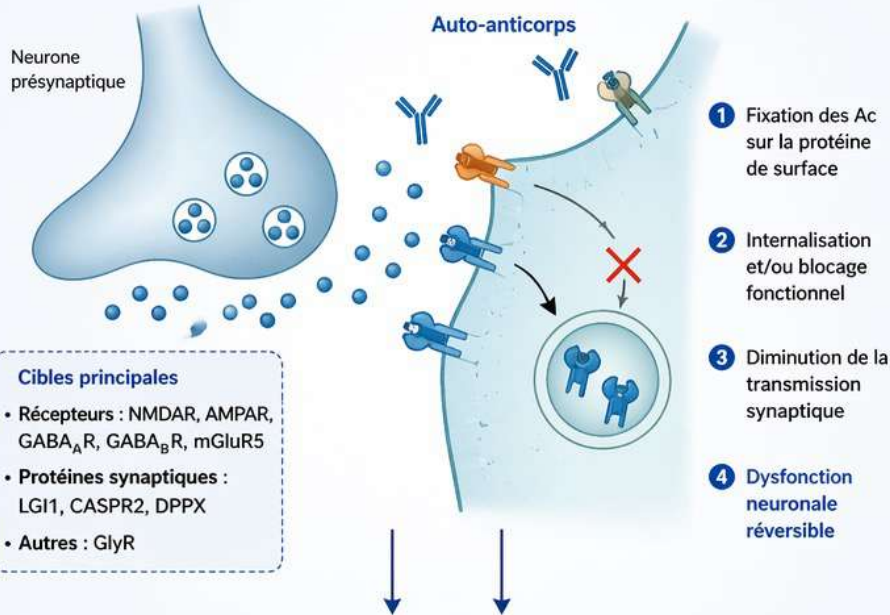
- Impact du pronostic sous immunothérapie
- Origine paranéoplasique

Deux mécanismes d'agression cérébrale dans les encéphalites auto-immunes

Deux cibles, deux mécanismes, deux pronostics

1. ANTICORPS ANTI-MEMBRANAIRES (DE SURFACE)

Mécanisme DIRECTEMENT PATHOGÈNE



Cibles principales

- Récepteurs : NMDAR, AMPAR, GABA_AR, GABA_BR, mGluR5
- Protéines synaptiques : LGI1, CASPR2, DPPX
- Autres : GlyR

Conséquences : altération réversible de la transmission synaptique → déséquilibre excitation / inhibition → symptômes neuropsychiatriques

Implications thérapeutiques : Bonne réponse aux immunothérapies → récupération souvent possible

RÉSUMÉ COMPARATIF

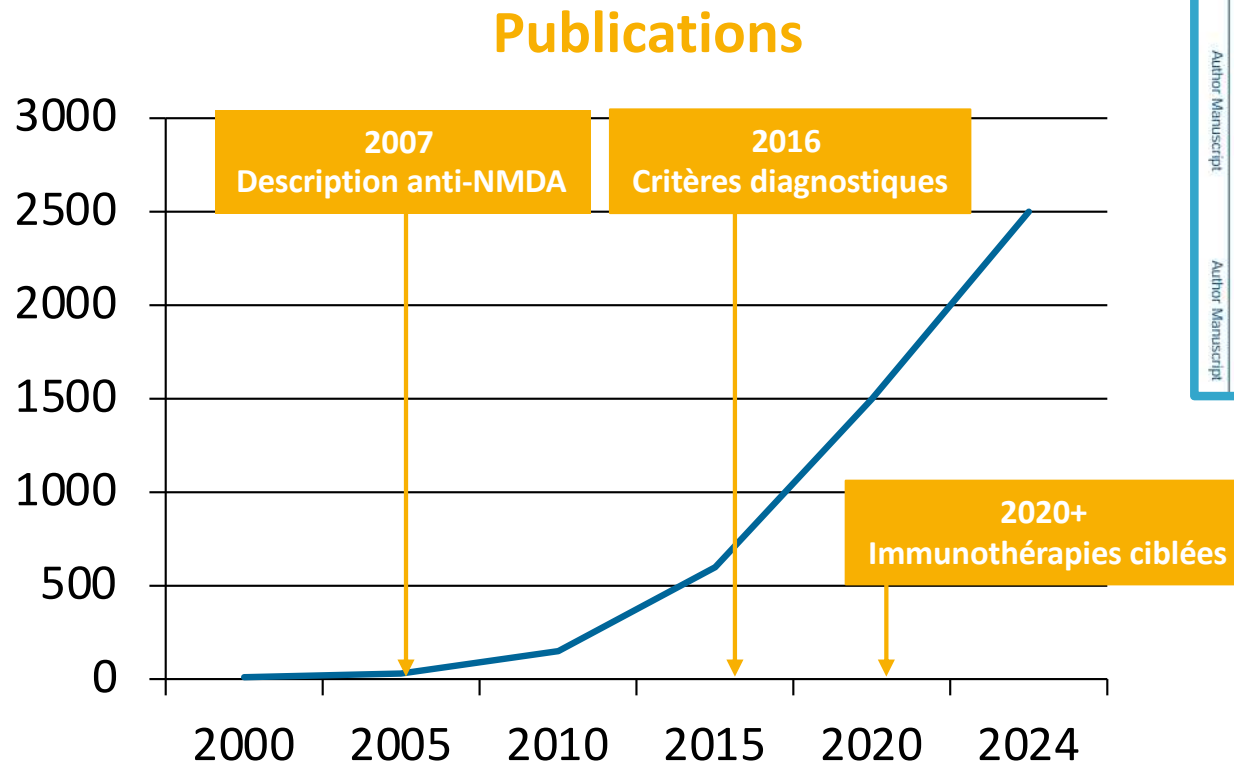
CIBLE	MÉCANISME	LÉSION	RÉVERSIBILITÉ	RÉPONSE AU TRAITEMENT	EXEMPLES
Protéines de surface (membranaires)	Direct (anticorps)	Fonctionnelle (dysfonction synaptique)	Oui	Bonne	NMDA, LGI1, CASPR2, GABA _A , GABA _B , AMPAR
Protéines intracellulaires	Indirect (médié par LT CD8+)	Structurale (destruction neuronale)	Non / limitée	Mauvaise	Hu, Ma2, GAD65, AK5, Amphiphysine, SOX1

MESSAGE CLÉ

Les encéphalites auto-immunes ne sont pas homogènes : certaines relèvent d'une dysfonction synaptique réversible, d'autres d'une véritable neurodégénérescence immune.



Dynamique de la recherche EAI



HHS Public Access
Author manuscript
Lancet Neurol. Author manuscript; available in PMC 2017 April 01.

Published in final edited form as:
Lancet Neurol. 2016 April ; 15(4): 391–404. doi:10.1016/S1474-4422(15)00401-9.

A clinical approach to diagnosis of autoimmune encephalitis

Prof. Francesc Graus, MD, Maarten J Titulaer, MD, Ramani Balu, MD, Susanne Benseler, MD, Prof. Christian G Bien, MD, Tania Cellucci, MD, Irene Cortese, MD, Prof. Russell C Dale, MD, Jeffrey M Gelfand, MD, Michael Geschwind, MD, Carol A Glaser, MD, Prof. Jerome Honnorat, MD, Romana Höftberger, MD, Takahiro Iizuka, MD, Sarosh R Irani, MD, Eric Lancaster, MD, Frank Leypoldt, MD, Harald Prüss, MD, Alexander Rae-Grant, MD, Prof. Markus Reindl, PhD, Prof. Myrna R Rosenfeld, MD, Kevin Rostásy, MD, Albert Saiz, MD, Arun Venkatesan, MD, Prof. Angela Vincent, FRS, Prof. Klaus-Peter Wandinger, Patrick Waters, PhD, and Prof. Josep Dalmau, MD

Neuroimmunology Program, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer, Barcelona, Spain (Prof F Graus MD, Prof M R Rosenfeld MD, A Saiz MD, Prof J Dalmau MD); Service of Neurology, Hospital Clinic, Barcelona, Spain (Prof F Graus, A Saiz); Department of Neurology, Erasmus Medical Center, Rotterdam, Netherlands (M J Titulaer MD); Department of Neurology, University of Pennsylvania, Philadelphia, PA, USA (R Balu MD, E Lancaster MD, Prof J Dalmau);

- **Champ émergent devenu majeur en neurologie en moins de 15 ans**

Critères diagnostiques

Dalmau J et al. • Lancet Neurol 2017;16:391-404



Objectif : définir les caractéristiques cliniques des encéphalites auto-immunes et proposer une classification basée sur des syndromes spécifiques et non spécifiques.



S'applique à tout patient avec une présentation subaiguë (< 3 mois) avec déficit neurologique et/ou troubles psychiatriques inexpliqués.

1. PRÉSENTATION CLINIQUE



Début subaigu (< 3 mois) de :

- Troubles de la mémoire de travail
- Troubles de l'état mental
- Troubles psychiatriques
- Crises épileptiques
- Troubles du mouvement
- Dysfonction autonome
- Trouble de la conscience



Au moins 1 des éléments suivants (arguments en faveur d'une encéphalite) :



Anomalies IRM cérébrale (suggestives d'encéphalite)



Anomalies du LCR (pléiocytose > 5/mm³, protéines élevées ou bandes oligoclonales)



Anomalies à l'EEG (activité lente focale ou généralisée, décharges épileptiformes...)

2. CATÉGORIES DIAGNOSTIQUES (DALMAU)

A. ENCÉPHALITES À ANTICORPS ANTI-SURFACE NEURONALE

Anticorps dirigés contre des protéines de surface ou synaptiques (extracellulaires)

Exemples d'anticorps :

- Anti-NMDAR
- Anti-LGI1
- Anti-CASPR2
- Anti-GABA_B R
- Anti-GABA_A R
- Anti-AMPA R
- Anti-DPPX
- Anti-IgLON5
- Anti-mGluR1, mGluR5
- Anti-GlyR, etc.

Mécanisme : Dysfonction synaptique (anticorps pathogènes)
Atteinte potentiellement réversible
Bonne réponse au traitement

B. ENCÉPHALITES À ANTICORPS ANTI-INTRACELLULAIRES

Anticorps dirigés contre des protéines intracellulaires (neurones, noyaux ou cytoplasme)

Exemples d'anticorps :

- Anti-Hu
- Anti-Ma2
- Anti-CV2/CRMP5
- Anti-Amphiphysine
- Anti-GAD65
- Anti-Tr⁺ (DNER)
- Anti-Yo, Ri, SOX1, PCA-Tr
- Anti-AK5, etc.

Mécanisme : Réponse cellulaire (T CD8+) avec destruction neuronale
Atteinte souvent irréversible
Réponse au traitement limitée

C. ENCÉPHALITES SANS ANTICORPS IDENTIFIÉ (À CE JOUR)

Tableau clinique compatible avec encéphalite auto-immune mais sans anticorps détectés

Exemples de présentations :

- Encéphalite limbique
- Encéphalite du tronc cérébral
- Encéphalite cérébelleuse
- Encéphalite avec syndrome d'opsoclonus-myoclonus
- etc.

Mécanisme présumé auto-immun encore non élucidé
Prise en charge comme une encéphalite auto-immune

3. SYNDROMES CLINIQUES SPÉCIFIQUES (définis par association clinique + Ac)



Encéphalite anti-NMDAR (psychiatrie, dyskinésies, dystonie, troubles de la conscience...)



Encéphalite à anticorps anti-LGI1 (atteinte limbique, crises faciobrachiales, hyponatrémie)



Encéphalite à anticorps anti-GABA_BR (troubles de la mémoire, crises, troubles psychiatriques, IRM limbique)



Encéphalite anti-GABA_A R (encéphalite sévère, crises réfractaires)



Encéphalite du tronc cérébral à anti-GlyR ou anti-mGluR1



Encéphalite à anti-IgG LON5 (syndrome parkinsonien, troubles du sommeil, dysautonomie)

4. EXCLUSION OBLIGATOIRE D'AUTRES CAUSES



Infections (virales, bactériennes, fongiques...), encéphalopathies métaboliques ou toxiques, encéphalopathies par carence, maladies systémiques, encéphalopathies paranéoplasiques non auto-immunes, etc.



À RETENIR



Le diagnostic d'encéphalite auto-immune est d'abord clinique.



Les anticorps aident à classer et à comprendre les mécanismes.



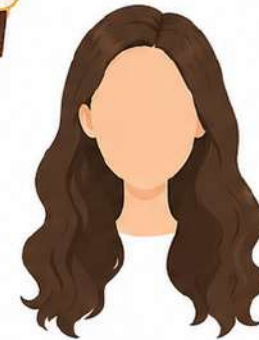
Deux grands mécanismes :
• Dysfonction synaptique
• Destruction neuronale



La prise en charge doit être précoce, sans attendre la confirmation des Ac.














Une classification utile pour la recherche, le pronostic et le traitement.



ENCÉPHALITES AUTO-IMMUNES : PHÉNOTYPES CLINIQUES SELON LES AUTO-ANTICORPS

Principaux syndromes associés

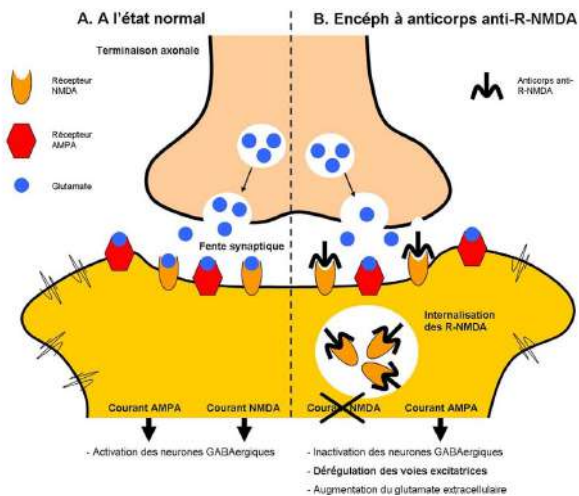
AUTO-ANTICORPS	ANTI-NMDA R (NR1)	ANTI-GABA _B R	ANTI-LGI1	ANTI-CASPR2	ANTI-GAD65	ANTI-IgLON5
 SYNDROME CLINIQUE PRÉDOMINANT	Encéphalite encéphalopathie diffuse	Encéphalite limbique ± encéphalite du tronc cérébral	Encéphalite limbique	Syndrome limbique ± encéphalite	Spectre clinique large : encéphalite, épilepsy, SPS*	Syndrome neurodégénératif à début insidieux
 TROUBLES NEUROPSYCHIATRIQUES	<ul style="list-style-type: none"> Psychiatriques inauguraux (psychose, agitation) Troubles cognitifs Mutisme 	<ul style="list-style-type: none"> Trouble de la mémoire (antérograde) Confusion, désorientation Troubles du comportement 	<ul style="list-style-type: none"> Troubles mnésiques (antérograde) Confusion, irritabilité Dépression, anxiété 	<ul style="list-style-type: none"> Troubles mnésiques Confusion Irritabilité, anxiété 	<ul style="list-style-type: none"> Anxiété, dépression Troubles cognitifs variables Parfois hallucinations 	<ul style="list-style-type: none"> Troubles comportementaux Désinhibition, apathie Troubles cognitifs progressifs (dysexécutif, mémoire)
 CRISES ÉPILEPTIQUES	Fréquentes (~70-80 %) (souvent précoces)	Très fréquentes (~80-90 %), souvent pharmaco-résistantes	Très fréquentes (~90 %), Notamment crises faciobrachiales dystoniques	Fréquentes (~60-80 %) Crises faciobrachiales dystoniques possibles	Très fréquentes (souvent début à l'âge adulte ou chez l'enfant)	Fréquentes (~50-70 %) (épilepsie partielle/sous-continue)
 TROUBLES DU MOUVEMENT	Très fréquents (~90 %) <ul style="list-style-type: none"> Dyskinésies orofaciales Choréo-athétose Dystonie, opisthotonos 	Rarement (myoclonies, troubles oculomoteurs possibles)	Crises faciobrachiales dystoniques (en salves), ± dystonie	Crises faciobrachiales dystoniques, myokymies (surtout fasciculations membre, face)	Syndrome des personnes raides (SPS) : raideur axiale et périphérique, spasmes	Troubles moteurs : parkinsonisme, ataxie, dysarthrie, dysphagie
 TROUBLES AUTONOMIQUES	Très fréquents et parfois sévères : instabilité TA, tachy/bradycardie, hyperthermie, hypoventilation	Variables (instabilité végétative possible)	Surtout rares	Rares	Variables	Fréquents : dysautonomie (scindysautonomie : troubles de la sudation, orthostatisme...)
 TROUBLES DU SOMMEIL	Fréquents : insomnie, hypersomnie	Souvent préservés (± somnolence)	Hyponatrémie fréquente (SIADH)	Hyponatrémie fréquente (SIADH)	Insomnie fréquente (SPS)	Troubles du sommeil fréquents : insomnie, SAOS, hypersomnie
 IRM CÉRÉBRALE (typique)	Normale ou anomalies non spécifiques (~50-60 %), atteinte temporale possible	Atteinte des structures limbiques : hippocampes, amygdales, cortex limbique	Atrophie/ hypersignal T2/FLAIR des hippocampes possible (mais IRM souvent normale au début)	Atteinte limbique variable (hippocampes), souvent modérée	Souvent normale	Atrophie cérébelleuse et du tronc cérébral, hypersignaux FLAIR du tronc
 LCR (typique)	Pléiocytose lymphocytaire modérée et/ou synthèse intrathécale d'IgG	Pléiocytose lymphocytaire modérée et/ou synthèse intrathécale d'IgG	Pléiocytose modérée, synthèse intrathécale d'IgG	Pléiocytose modérée, synthèse intrathécale d'IgG	Normal ou pléiocytose légère, synthèse intrathécale d'IgG	Protéïnorachie modérée, pléiocytose légère
 EEG (typique)	Ralentissement diffus, ondes lentes ; parfois activité épileptiforme	Ralentissement temporal intermittent, activité épileptiforme fréquente	Ralentissement temporal antérieur	Ralentissement temporal antérieur	Ralentissement diffus possible, pointes / polyspikes	Ralentissement diffus, activité épileptiforme possible
 ASSOCIATIONS FRÉQUENTES	Téatome ovarien (20-40 % chez la femme jeune), autres tumeurs rares	Thymome, autres tumeurs (surtout pulmonaire, sein)	HLA-DRB1*07:01 fréquent, tumeurs rares (pulmonaires)	Souvent associée à LGI1 (15-20 % des cas), tumeurs rares	Diabète de type 1, autres maladies auto-immunes (thyroïdite, vitiligo...) SPS, épilepsie réfractaire	HLA-DRB1*07:01 fréquent ; tumeurs rares

 À RETENIR	 ANTI-NMDA : psychiatrie + dyskinésies + dysautonomie	 ANTI-GABA_B R : atteinte limbique sévère, crises pharmaco-résistantes	 ANTI-LGI1 / CASPR2 : crises faciobrachiales dystoniques, hyponatrémie	 ANTI-GAD65 : SPS, épilepsie, maladies auto-immunes	 ANTI-IgLON5 : neurodégénération insidieuse, dysautonomie
--	---	--	--	---	---

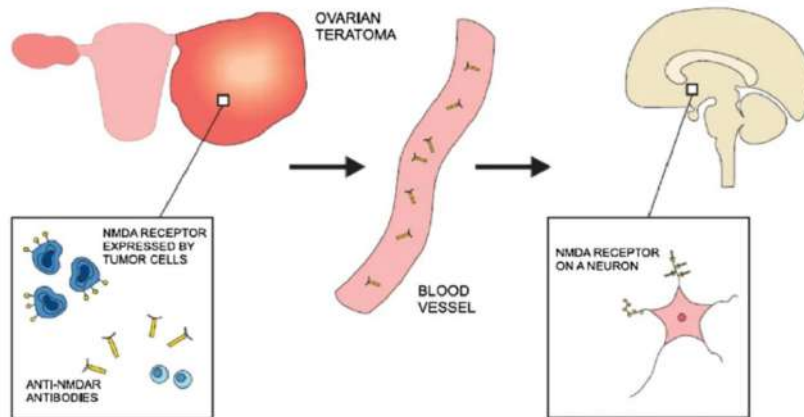
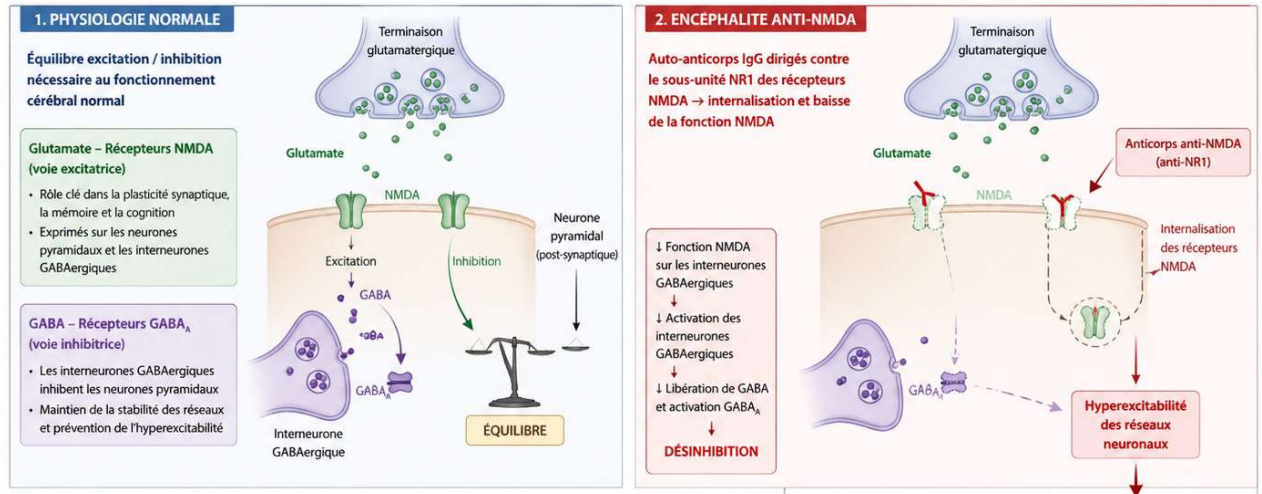
*SPS : syndrome des personnes raides
Les fréquences sont approximatives.

Adapté de : Titulaer MJ et al. Lancet Neurol 2013;12:157-165 ; Dalmau J et al. Lancet Neurol 2017;16:391-404 ; Graus F et al. Lancet Neurol 2016;15:391-404.

Exemple : EAI anti NMDA



Encéphalite anti-NMDA : interaction entre récepteurs NMDA et système GABAergique



40% associées à téréatome ovarien

- Troubles psychiatriques (psychose, agitation, délire, hallucinations)
- Crises d'épilepsie
- Mouvements anormaux (dyskinésies, dystonies)
- Troubles de la conscience
- Dysautonomie
- Troubles cognitifs

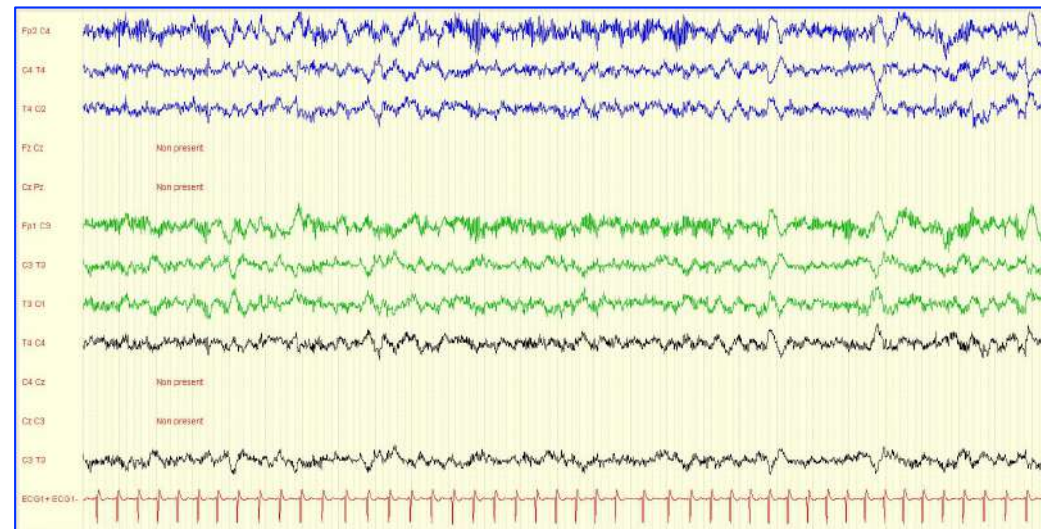
Kétamine like

NMDA receptor (NMDAR) is expressed on the surface of ovarian teratoma cells. As a result of immune reaction, anti-NMDAR antibodies are produced. The same receptor is present at the dendrites of neurons in many region of central nervous system. Anti-NMDAR

Exemple : EAI anti NMDA

Tableau 2 Présentation clinique des encéphalites à anticorps anti-R-NMDA adaptée des travaux de Dalmau et al. [2] Une série de 419 patients, incluant ces 100 patients, a récemment été décrite. Cependant, la description clinique y est moins détaillée [7]

	Patients (n = 100)
Sexe féminin	91 %
Âge médian	23 [5–76]
Prodromes (céphalées, fébricule, tableau grippal non spécifique)	72 %
Symptômes psychiatriques ou neuropsychiatriques	100 %
Vus d’abord par un psychiatre	77 %
Vus d’abord par un neurologue	23 %
Crises convulsives	
De tout type	76 %
Généralisées tonico-cloniques	45 %
Partielles complexes	10 %
Autres	30 %
Mouvements anormaux et dyskinésies	
De tout type	86 %
Orofaciaux	55 %
Mouvements choréoathétosiques, mouvements complexes des membres, de l’abdomen et du pelvis	47 %
Posture anormale (dystonie, extension), rigidité musculaire, hypertonie	47 %
Autres	25 %
Dysautonomie	69 %
Hypoventilation centrale	66 %

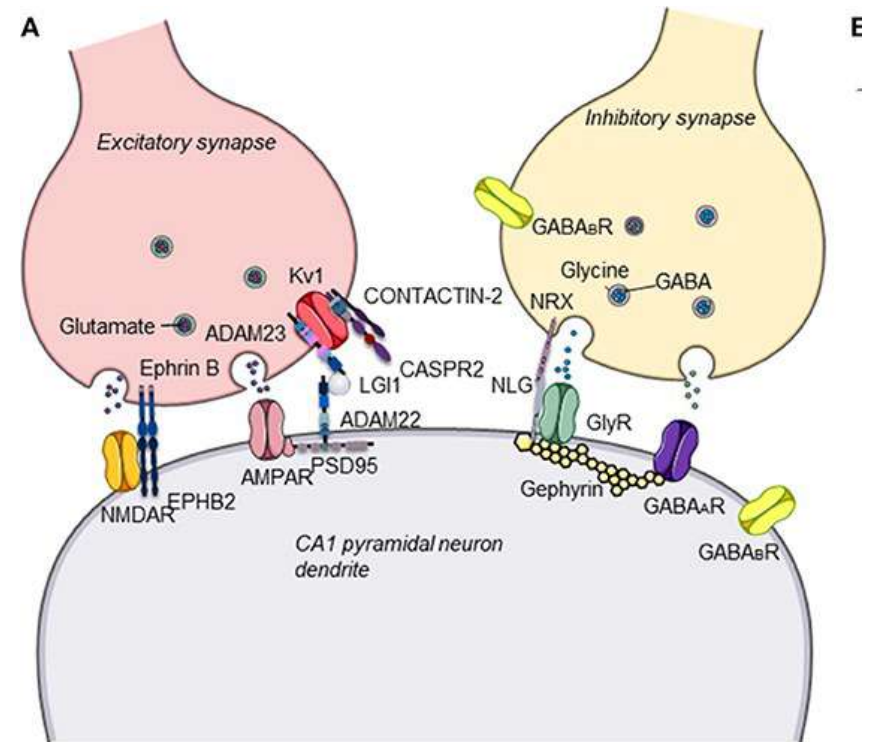


Exemple: E anti LGI1

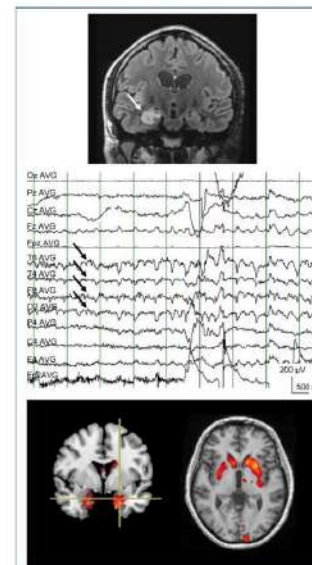
Cible Ag membranaire: LGI1

- Réaction immune humorale médiée par cellules B

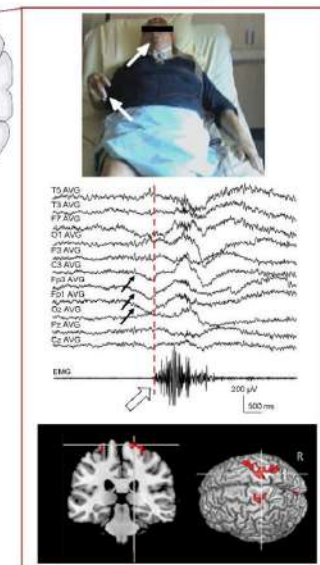
- LGI1 régule le courant K⁺ voltage-dépendant pré-synaptique via les canaux Kv1
- Les canaux Kv1 contrôlent la forme, la synchronisation et la fréquence des potentiels d'action, ainsi que la libération de neurotransmetteurs aux terminaisons axonales
- LGI1 régule les récepteurs AMPA post-synaptiques



Atteinte du lobe temporal méstral



Atteinte du cortex moteur



Exemple: E anti LGI1

Homme > Femme âge moyen

Crises motrices:

- crises faciobrachiales dystoniques
- peuvent atteindre MI: chutes

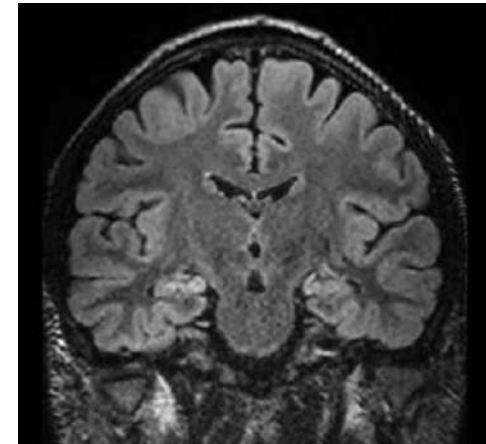
Crises temporo-mésiale

Troubles anxieux ++++

Atteinte cognitive: amnésie, signes dysexécutifs

Insomnie +++

- Bio: **Hyponatrémie**
- EEG: foyer temporal/crises temporales
- PL: <1/3 cas seulement arguments inflammatoires
- IRM: **41-64% HS hippocampique** (vers SCH)
- TEP: hypermétabolisme T/biT phase aiguë, hypométabolisme temporal en chronique
- non paranéoplasique



Spectre clinique des encéphalites auto-immunes

Le diagnostic d'encéphalite auto-immune était réservé aux formes aiguës et sévères

installation rapide, atteinte multidimensionnelle (conscience, comportement, crises, mouvements), nécessitant souvent une hospitalisation en réanimation.

“Démence” auto-immune

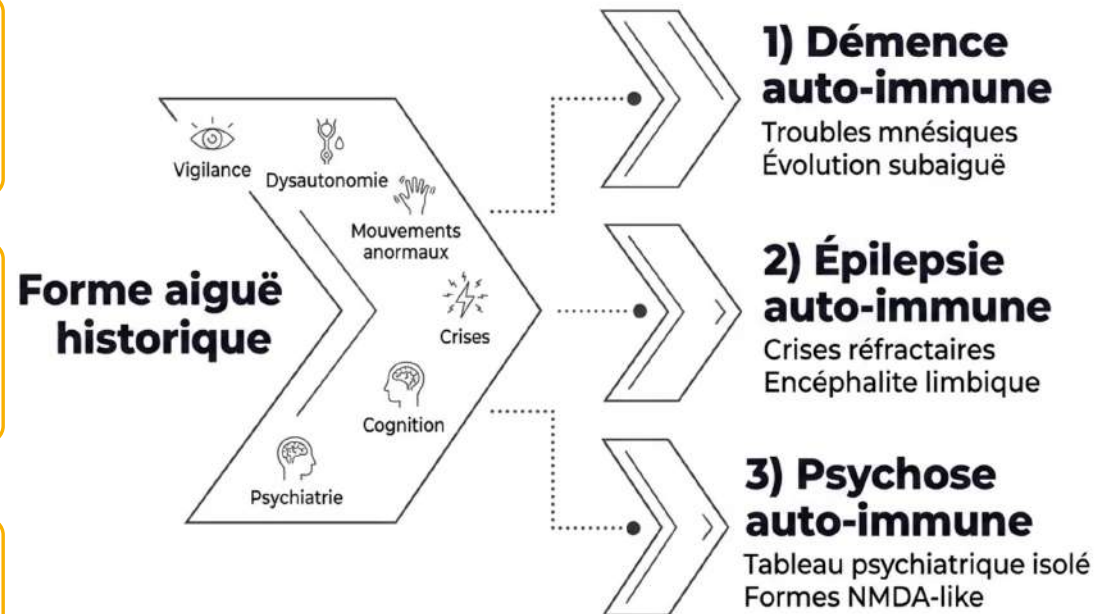
Forme chronique — évolution insidieuse. Troubles mnésiques progressifs d'allure dégénérative, pouvant mimer une maladie d'Alzheimer ou une démence fronto-temporale. Le diagnostic repose sur la recherche d'anticorps et la réponse à l'immunothérapie.

Épilepsie auto-immune

Forme partielle — crises réfractaires. Crises focales temporales résistantes aux antiépileptiques, parfois associées à une encéphalite limbique fruste. Anticorps anti-LGI1, CASPR2 ou GABA-B fréquemment retrouvés.

Psychose auto-immune

Forme épurée — masque psychiatrique. Tableau psychotique inaugural sans orientation neurologique évidente : hallucinations, idées délirantes, agitation. Les formes NMDA-like sont particulièrement trompeuses, retardant le diagnostic de plusieurs mois.



EAI et symptômes psychiatriques

- Encéphalites AI avec auto-anticorps +: 60% manifestations psychiatriques inaugurales
- **20 types d'auto-anticorps** associés à des troubles psychiatriques
 - encéphalites à **anti-NMDA**: pouvant parfois se présenter sous une forme **purement psychiatrique**
 - mais ils sont également rapportés avec d'autres anticorps (notamment **GAD**) ainsi que dans des formes **sans anticorps identifié**.

Psychose Auto-immune une entité autonome?

- Les symptômes psychiatriques sont fréquents dans les EAI, mais ils s'inscrivent dans des maladies neurologiques identifiables et non dans une "psychiatrie auto-immune autonome" distincte.
- Autres symptômes associés aux troubles psychiatriques

Anti-NMDAR : une maladie qui mime la psychiatrie... mais qui diffère profondément



L'anti-NMDAR : le modèle de référence

77–95%
**Présentation
psychiatrique inaugurale**

Proportion de patients
présentant initialement des
manifestations psychiatriques

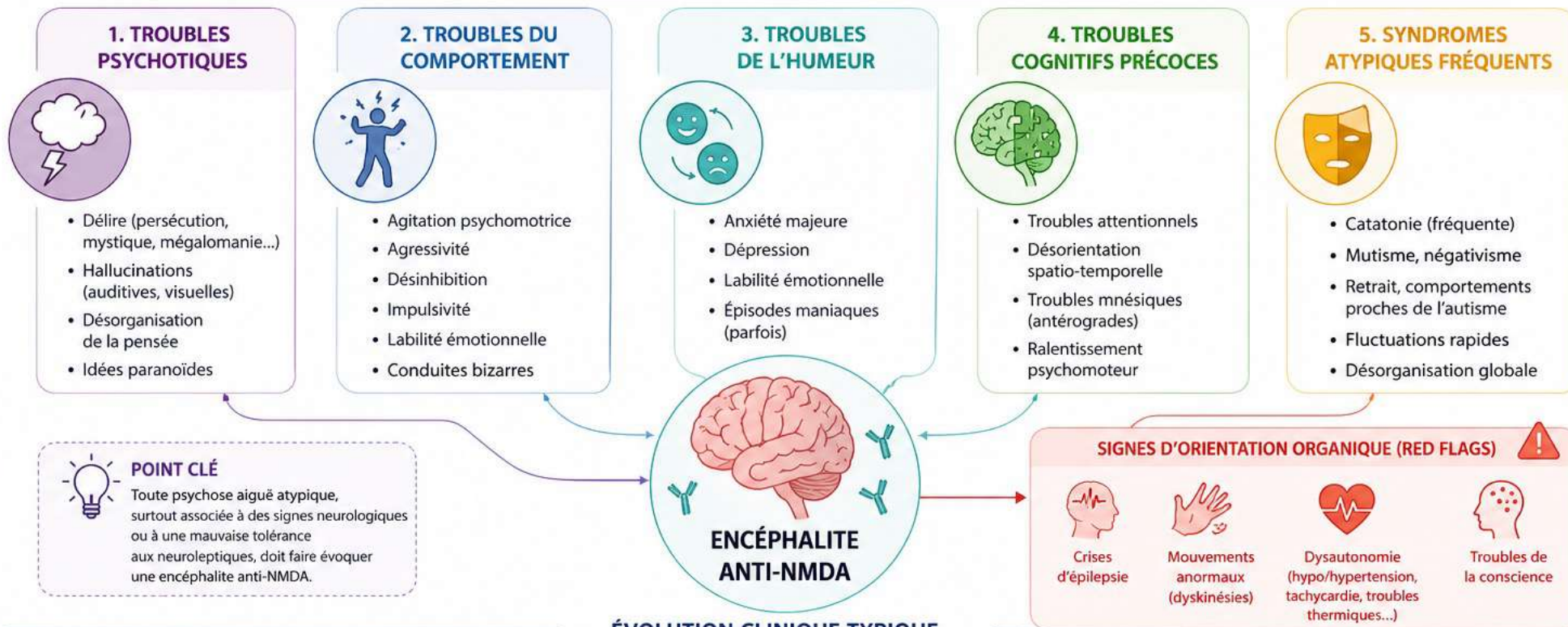
68%
Troubles du comportement

Symptôme prédominant dans la
série de 464 cas adultes

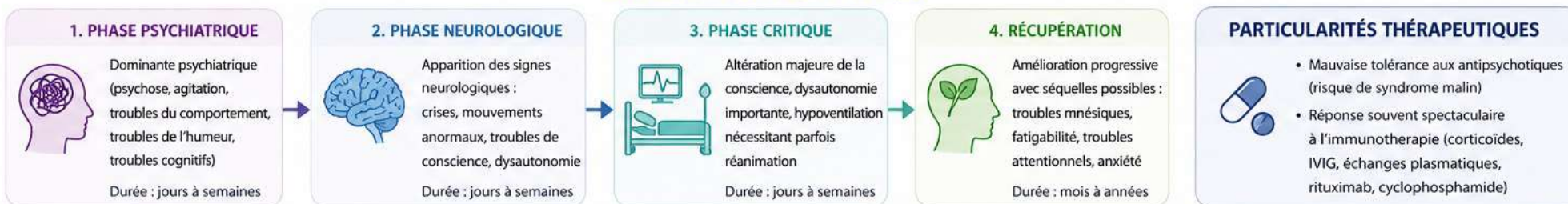
27 ans age médian
79 % de femmes,
Série individuelle de 464 cas,
32 % avec tératome ovarien

ENCÉPHALITE ANTI-NMDA : SPECTRE DES TROUBLES PSYCHIATRIQUES

Les symptômes psychiatriques sont inauguraux dans ~70–90% des cas et peuvent mimer une psychose primaire



ÉVOLUTION CLINIQUE TYPIQUE



MESSAGE À RETENIR : Devant une psychose aiguë d'apparition brutale, atypique, polymorphe et fluctuante, toujours rechercher des signes neurologiques associés et évoquer une encéphalite anti-NMDA.



Population : tous âges
Pic : enfants et jeunes adultes (femmes ++)

Anti-NMDAR : une maladie qui mime la psychiatrie... mais qui diffère profondément

Points de convergence avec la psychiatrie primaire

- Symptômes positifs et négatifs coexistants
- Agitation, désorganisation comportementale
- Tableaux proches de la schizophrénie débutante
- Près de **50 %** des patients initialement hospitalisés en psychiatrie



Éléments distinctifs clés

- Évolution rapide et progression neurologique
- Fluctuations majeures (minutes à heures)
- Catatonie alternant avec agitation
- Insomnie sévère et désinhibition sexuelle
- Intolérance aux antipsychotiques
- Troubles mnésiques marqués d'emblée

➤ Ces éléments de différenciation sont beaucoup plus discriminants que la simple présence de psychose. Leur identification précoce conditionne l'orientation diagnostique.

The distinctive psychopathology of NMDAR-antibody encephalitis compared with primary psychoses: an international, multicentre, retrospective phenotypic analysis



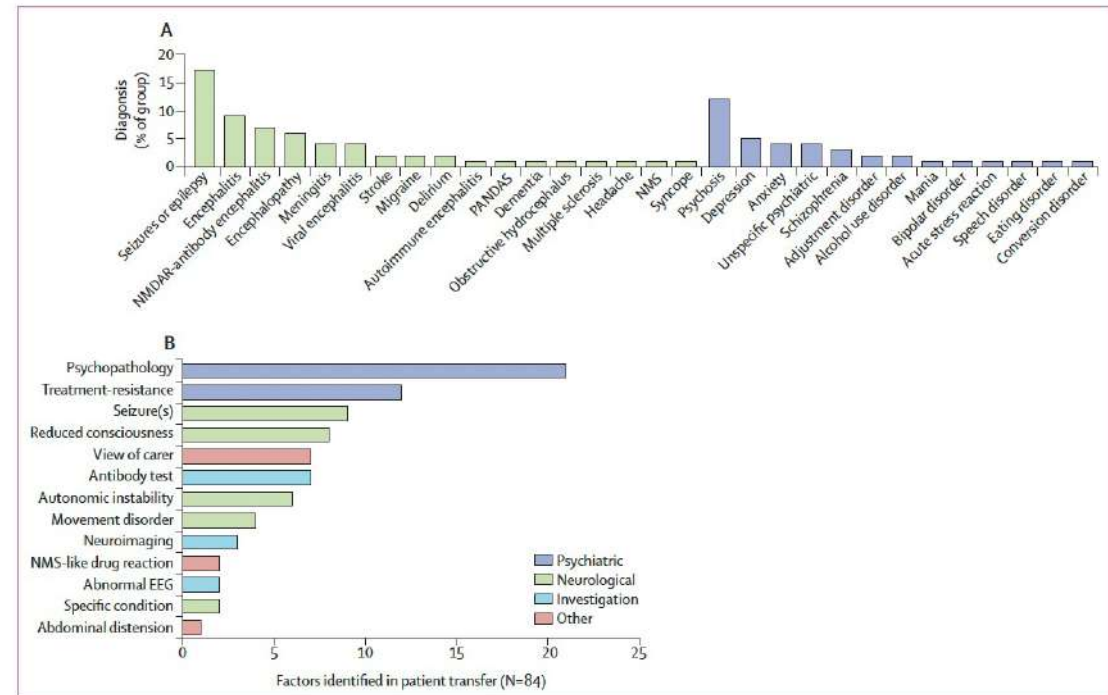
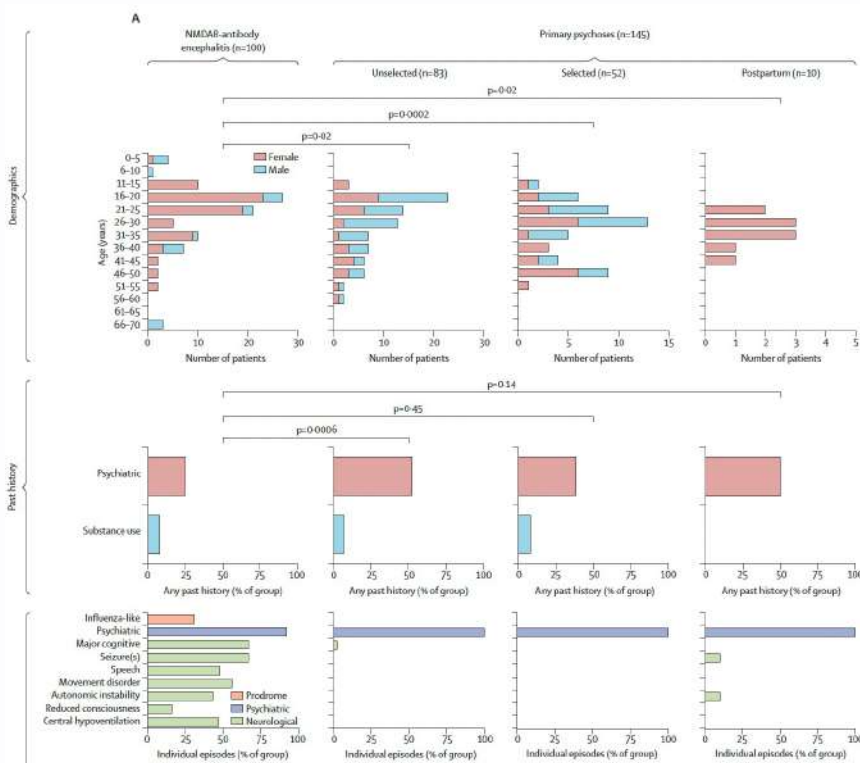
Adam Al-Diwani, Jakob Theorell*, Tarek Zghoul*, Aniruddha Voruganti, Leigh Townsend, Riccardo De Giorgi, Benjamin Griffin, Tomasz Bajorek, David Okai, Belinda Lennox, M Isabel Leite, Carla Y Kim, Arielle Coughlin, Kelsey Martin, Brittany Glassberg, Christian Lachner, Nicola Westerbeek, Veerle Bergink, Kiran T Thakur, Anusha K Yeshokumar, Harald Prüss, Gregory S Day, Carsten Finke, Adam E Handel, Sanjay G Manohar, Dan W Joyce, Sarosh R Irani



Summary

Background N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR)-antibody encephalitis is a life-threatening neuropsychiatric disorder requiring prompt immunotherapy. The earliest features are mental-state changes, often mistaken for *Lancet Psychiatry* 2026; 13: 47-61

Incidence psychose primaire: x1500 NMDA



The distinctive psychopathology of NMDAR-antibody encephalitis compared with primary psychoses: an international, multicentre, retrospective phenotypic analysis



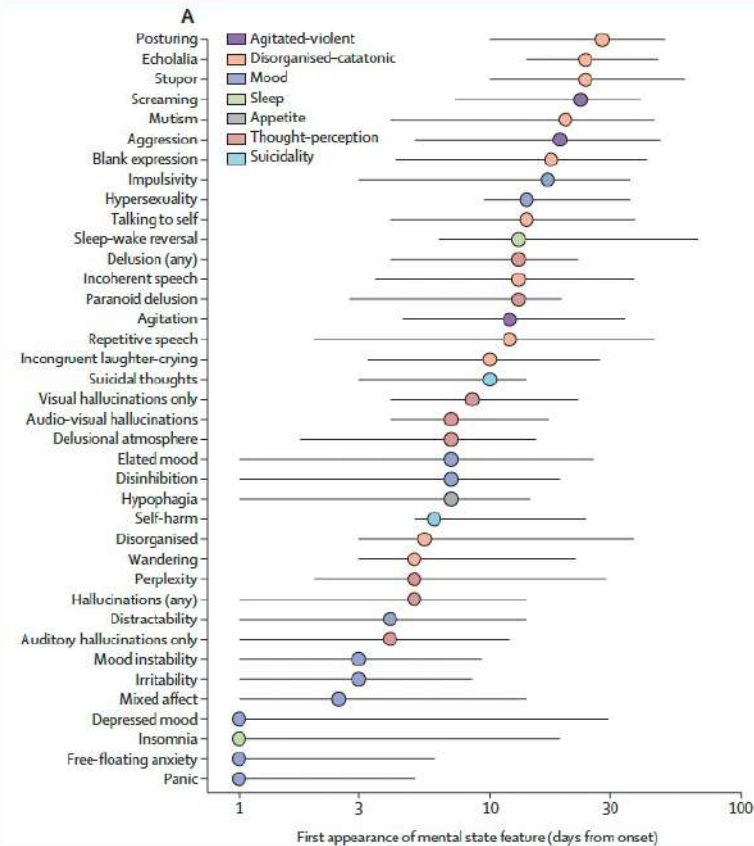
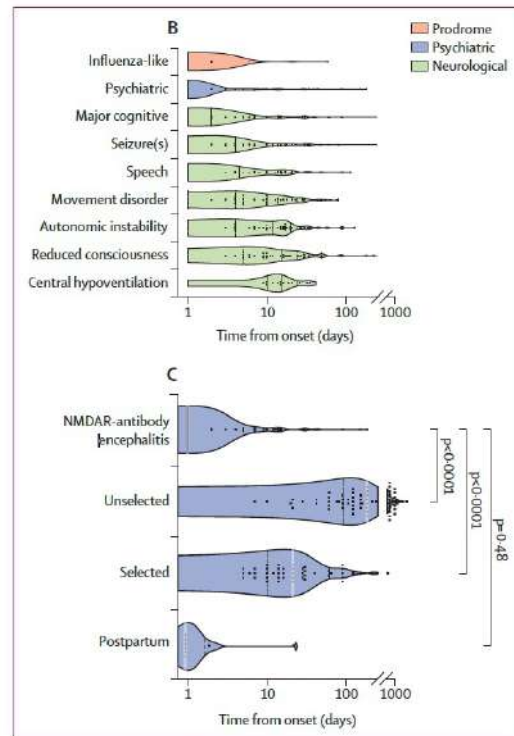
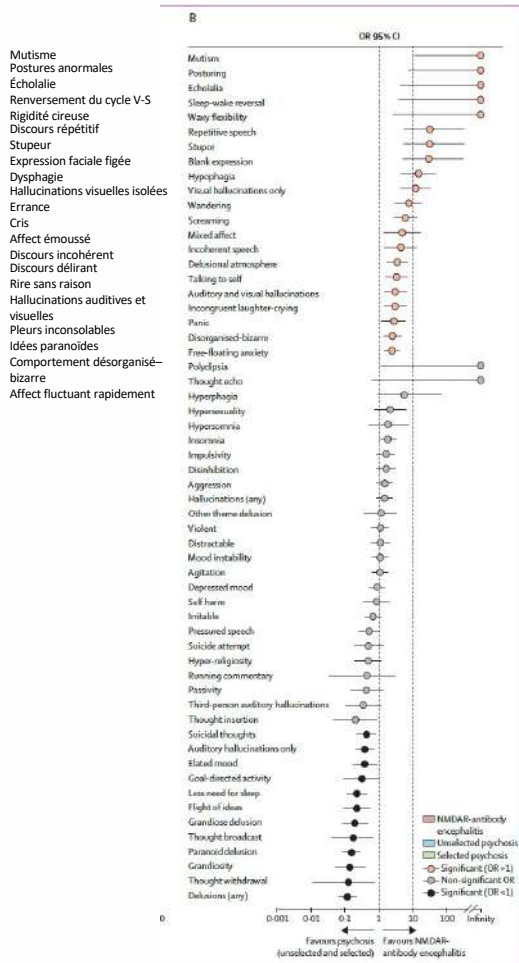
Adam Al-Diwani, Jakob Theorell*, Tarek Zghoul*, Aniruddha Voruganti, Leigh Townsend, Riccardo De Giorgi, Benjamin Griffin, Tomasz Bajorek, David Okai, Belinda Lennox, M Isabel Leite, Carla Y Kim, Arielle Coughlin, Kelsey Martin, Brittany Glassberg, Christian Lachner, Nicola Westerbeek, Veerle Bergink, Kiran T Thakur, Anusha K Yeshokumar, Harald Prüss, Gregory S Day, Carsten Finke, Adam E Handel, Sanjay G Manohar, Dan W Joyce, Sarosh R Irani



Summary

Background N-methyl-D-aspartate receptor (NMDAR)-antibody encephalitis is a life-threatening neuropsychiatric disorder requiring prompt immunotherapy. The earliest features are mental-state changes, often mistaken for

Lancet Psychiatry 2026; 13: 47-61



Tbles humeur S psychotique S catatonique 20j

Au-delà de l'anti-NMDAR : formes moins documentées mais cliniquement importantes

Anti-LGI1

Sur 74 cas, **59,46 % de symptômes psychotiques initiaux** : hallucinations, délires, désorganisation/délirium, apathie, dépression, catatonie et troubles du sommeil. Psychose isolée dans **<5 % des cas**.

Tableau dominé par des **crises faciobrachiales dystopiques, des troubles cognitifs et une hyponatrémie, après 50 ans**.

Anti-MOG, GAD65, VGKC

Les séries sont plus petites, notamment en pédiatrie. Elles décrivent des phénotypes mêlant **delirium, anxiété, psychose, insomnie, changement de personnalité et parfois catatonie**. La cohorte pédiatrique de 2021 incluait des cas anti-GAD65 et anti-VGKC avec forte charge psychiatrique, **mais sans symptômes isolés**.

Anti-CASPR2

Syndrome de Morvan, neuromyotonie, encéphalopathie limbique. Les manifestations psychiatriques existent mais s'inscrivent dans un **tableau neurologique global rapidement constitué**.

Anti-AMPA / Anti-GABABR

Symptômes psychiatriques possibles mais minoritaires. **Progression cognitive et neurologique au premier plan**, souvent associée à une néoplasie sous-jacente.

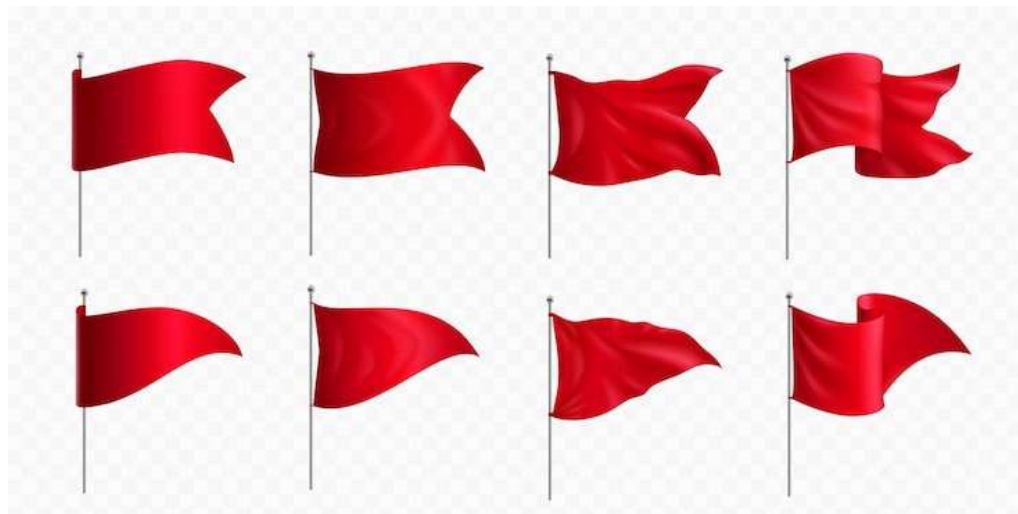
Autoimmune psychosis: an international consensus on an approach to the diagnosis and management of psychosis of suspected autoimmune origin



Thomas A Pollak, Belinda R Lennax, Sabine Müller, Michael E Benros, Harald Prüss, Ludger Tebartz von Elst, Hans Klein, Johann Steiner, Thomas Frodl, Bernhard Bogerts, Li Tian, Laurent Groc, Alkorniet Hasan, Bernhard T Bourne, Dominique Endres, Ebrahim Haraon, Robert Yolken, Francesco Benedetti, Angelos Halaris, Jeffrey H Meyer, Hans Stassen, Marion Leboyer, Dietmar Fuchs, Markus Otto, David A Brown, Angela Vincent*, Souhel Najjar*, Karl Reche*

	Antigen description or epitope	Main encephalopathy syndrome and psychiatric features	Other associated neurological disorders	Main psychiatric features
Commonly targeted antigens				
NMDAR	Ligand-gated ion channel	Encephalopathy (frequently extralimbic manifestation)	Post-herpes simplex encephalitis relapse with chorea; paediatric dyskinesic encephalitis lethargica; idiopathic epilepsy; immunotherapy-responsive dementia ^{71,128,136–138}	Anxiety, agitation, bizarre behaviour, catatonia, delusional or paranoid thoughts, and visual or auditory hallucinations; also movement disorder, seizures, autonomic instability ^{84,91,100}
LG1*	VGKC-associated and AMPAR-associated secreted molecule	Limbic encephalitis with or without faciobrachial dystonic seizures; prominent hyponatraemia	Morvan's syndrome, neuromyotonia, epilepsy, REM sleep behaviour disorder, ¹²⁰ rarely isolated movement disorder (parkinsonism, dystonia, chorea) ^{129,140}	Confusion, hallucinations, depression ¹²⁰
CASPR2*	VGKC-associated adhesion molecule	Morvan's syndrome: peripheral nerve hyperexcitability, autonomic instability, encephalopathy	Limbic encephalitis, neuromyotonia, epilepsy, ¹²⁰ rarely isolated movement disorder (chorea, myoclonus) ^{141,142}	Confusion, hallucinations, agitation, delusions ¹⁴³
AMPA	Ligand-gated ion channel	Limbic encephalitis	NA	Personality change, psychosis, apathy, agitation, confabulation ^{144–146}
GABA _A R	Ligand-gated ion channel	Limbic encephalitis with refractory seizures	Varied presentations ¹⁴⁷	Confusion, anxiety, affective changes (including depression), hallucinations, catatonia ^{147–149}
GABA _B R	Ligand-gated ion channel	Limbic encephalitis with refractory status epilepticus	Opsoclonus-myoclonus; cerebellar ataxia; PERM ^{150,151}	Psychosis, agitation, catatonia ^{144,150}
Hu	Intracellular RNA-binding protein	Limbic encephalitis or limbic encephalomyelitis occurring with small cell lung cancer	Painful sensory neuropathy; cerebellar ataxia ^{152,153}	Confusion, depression, less commonly hallucinations ^{152,153}
Ma2	Intracellular protein involved in mRNA processing or biogenesis	Limbic encephalitis occurring with testicular germ cell tumours; REM sleep disorder is common; frequent short-term memory problems	Visual dysfunction, gait disturbance, hypokinesia ^{154,155}	Confusion and anxiety, including obsessions and compulsions ^{154,155}
CRMP5 (CV2)	Intracellular protein involved in axon guidance	Limbic encephalitis occurring with small cell lung cancer or thymoma	Chorea; sensory neuropathy ¹⁵⁶	Subacute dementia; also personality change, depression, confusion and psychosis ¹⁵⁶
Amphiphysin	Intracellular protein involved in synaptic vesicle endocytosis	Stiff person syndrome	NA	Rarely can present with depression and anxiety, psychosis ^{157,158}
Less commonly targeted antigens or those more recently described				
D2R	Metabotropic receptor	So-called basal ganglia encephalitis with prominent movement disorder (ie, dystonia, parkinsonism, chorea, tics) ¹⁵⁹	Sydenham's chorea, PANDAS ¹⁶⁰	Agitation, depression, psychosis, emotional lability ¹⁶¹
DPPX	Auxiliary subunit of Kv4.2 potassium channels	Limbic encephalitis with enteropathy	PERM ¹⁶¹	Amnesia, delirium, psychosis, depression ^{162,163}
MGLuR5	Metabotropic glutamate receptor	So-called Ophelia syndrome: Limbic encephalitis in association with Hodgkin lymphoma	Paraneoplastic Limbic encephalitis without lymphoma, or non-paraneoplastic Limbic encephalitis; ¹⁶⁴ immunotherapy-responsive prosopagnosia ¹⁶⁵	Depression, anxiety, delusions, visual and auditory hallucinations, personality change, anterograde amnesia ^{164,166}
IgLON5	Neural cell adhesion molecule of unclear function	Characteristic sleep disorder preceded or accompanied by bulbar symptoms, gait abnormalities, oculomotor problems, and cognitive decline; a tauopathy, strongly associated with HLA-DRB1*10:01 ^{167,168}	NA	Usually chronic cognitive decline, sometimes frank dementia ^{167,168}

	Antigen description or epitope	Main encephalopathy syndrome and psychiatric features	Other associated neurological disorders	Main psychiatric features
(Continued from previous page)				
Neurexin 3 α	Synaptic molecule involved in formation and maturation of synapses	Infectious-like prodrome followed by cognitive dysfunction, seizures, reduced consciousness, and orofacial dyskinesias; sometimes severe clinical course; mimic of NMDARE but with less prominent psychiatric symptoms ¹⁶⁹	NA	Agitation, emotional lability, and confusion ^{169,170}
ARHGAP26	Multidomain protein involved in regulation of endocytosis	Autoimmune cerebellar ataxia with dizziness and dysarthria; also memory dysfunction and depression ^{171,172}	NA	One patient reported with immunotherapy-responsive psychosis with suicidality, aggression, and mutism ¹⁷³
Synapsin	Synaptic vesicle-associated protein involved in regulation of neurotransmitter release	69-year-old man with confusion, disorientation, seizures, and left hippocampal hyperintensities on MRI ¹⁷⁴	Synapsin antibody also detected in patients with neurological disorders, including clinically isolated syndrome, longitudinally extensive transverse myelitis, NMDAR antibody associated encephalitis, and anti-Hu antibody associated encephalitis ¹⁷⁵	Synapsin antibody also detected in patients with psychiatric disorders including psychosis, depression, and bipolar disorder, with unclear pathogenic significance ¹⁷⁵
AK5	Intracellular (cytosolic) nucleoside monophosphate kinase, expressed exclusively in the brain	>50 y; subacute pure anterograde amnesia, occurring in most cases after a prodromal phase of asthenia, anorexia, and depression; hippocampal atrophy on MRI scan. Seizures not reported ¹⁷⁶	NA	Prodromal depression, prominent anxiety; rarely delusions ^{176,177}
GFAP	Intracellular (cytosolic) glial intermediate filament protein	Corticosteroid-responsive meningoencephalitis or encephalitis, with or without myelitis; presents with subacute onset of memory loss and confusion ¹⁷⁸⁻¹⁸⁰	NA	Occurred in 29% in one study but not described in detail; ¹⁷⁸ psychosis and behavioural changes reported ¹⁸¹
<p>Note that screening for all these antibodies in patients with an isolated psychotic presentation is not recommended. Adapted from Pollak and colleagues.²⁸ AK5=adenylate kinase 5. AMPAR=α-amino-3-hydroxy-5-methyl-4-isoxazolepropionic acid receptor. ARHGAP26=Rho GTPase activating protein 26. CASPR2=contactin-associated protein-like 2. CRMP5=collapsin response mediator protein 5. DPPX=dipeptidyl-peptidase-like protein-6. D2R=dopamine receptor D2. GABA_AR=γ-aminobutyric acid type A receptor. GABA_BR=GABA type B receptor. GFAP=glial fibrillary acidic protein. LGI1=leucine-rich glioma-inactivated 1. MGLuR5=metabotropic glutamate receptor 5. NA=not applicable. NMDAR=N-methyl-D-aspartate receptor. NMDARE=anti-N-methyl-d-aspartate receptor encephalitis. PANDAS=paediatric autoimmune neuropsychiatric disorders associated with streptococcal infections. PERM=progressive encephalomyelitis with rigidity and myoclonus. REM=rapid eye movement. VGKC=voltage-gated potassium channel.</p> <p>*Note that VGKC antibodies measured by radioimmunoprecipitation are not recommended because the LGI1 and CASPR2 cell-based assays are more reliable.</p>				
Table 2: Summary of the main antigenic targets in autoimmune encephalitis, with associated psychiatric features*				



Drapeaux Rouges et Jaunes : Signaux d'Alerte Cliniques

Tous les algorithmes s'accordent sur un ensemble de signes d'alerte devant déclencher des investigations complémentaires. Voici les principaux, synthétisés à partir des 8 approches comparées :

● Drapeaux Rouges (signes forts)

- Crises épileptiques / crises dystoniques faciobrachiales
- Trouble de la conscience / coma
- Catatonie, dyskinésies, dystonie
- Aphasie, mutisme, dysarthrie
- Dysautonomie (tachycardie, hypoventilation centrale)
- Sensibilité aux neuroleptiques / syndrome malin
- Tumeur connue ou récente
- Pléocytose LCR ou bandes oligoclonales sans infection

● Drapeaux Jaunes (signes d'alerte)

- Début subaigu (<3 mois), progression rapide malgré traitement
- Déficits cognitifs sévères, désorientation, amnésie antérograde
- Résistance aux antipsychotiques
- Hyponatrémie inexpiquée
- Comorbidité auto-immune (thyroïdite, lupus)
- Hallucinations non auditives
- Symptômes psychomoteurs fluctuants
- Changement de personnalité atypique

Neuropsychiatric Checklist for Autoimmune Psychosis (NEPCAP)

NEPCAP		Rating of Relevance					
		-	0	+	++	+++	Comment
Clinical findings, disease course, and clinical context	Clinical and para-clinical phenomena						
	Abrupt onset				X		
	Infectious syndrome temporary close to onset			X	X		
	Neoplastic disease known to be associated with paraneoplastic syndromes (small cell lung cancer, teratoma, thymoma, lymphoma etc.)				X		
	Seizures (occurring outside of the context of a diagnosis of an established seizure disorder)					X	
	Disturbance of consciousness				X		
	Severe headache (not previously known or otherwise explainable)			X			
	Unusual severe cognitive deficits, disorientation, strong word finding difficulties or memory deficits				X	X	
	Polymorphic psychotic symptoms			X			
	Catatonia, catatonic and other motor symptoms: akinesia, mutism, catalepsy, new tics, hyperkinesia, dyskinesia, dystonia, other new motor symptoms				X	X	
	Adverse response to antipsychotic medication or rare side effects to medication (e.g., dyskinesia, akathisia, twitching, motor instability)			X			
	Dysautonomia (unexplained and clinically relevant new autonomic symptoms such as tachycardia, bradycardia, hyper- or hypotension, new severe orthostatic dysregulation, central hypoventilation, sweating, anhidrosis, sicca syndrome, bladder problems, etc.)				X		
	Neurological symptoms & signs (e.g., aphasia, ataxia, paraesthesia, dysarthria)					X	
	Neurological soft signs				X		
	Personality change atypical for psychosis				X		
	Atypical age of onset of symptoms (i.e., onset of psychosis < 13 years or > 60 years, onset of tics in > third decade)			X			
	Treatment resistance or rapid progression despite guideline-based therapy			X			
	Rare side effects to medication (e.g. dyskinesia, akathisia, twitching and motor instability)			X			
	Rheumatological/immunological comorbidity (connective tissue diseases like SLE, sarcoidosis etc.)			X			
	Relevant psychiatric symptoms in history	X	X				
	Positive family history for primary psychosis	X					
	Positive family history for immunological disease			X			
	Substance abuse temporary close to onset	X					
	Others (specify)						
	Clinical summary assessment						
	Presence of LGI1 or CASPR2 anti-neuronal IgG abs (in validated and relevant titers)					X [#]	
	Presence of other well-characterized anti-neuronal IgG abs (in validated and relevant titers)			X	X		
	Onconeural antibodies IgG-antibodies (in validated and relevant titers; i.e. amphiphysin, CV2, Ta/Ma2, Ri, Yo, Hu, Recoverin, SOX1, Titin, Zic4, others)			X	X		
	Specific anti-neuronal or anti-glial binding patterns in tissue-based assays (with negative well-characterized anti-neuronal abs)			X			
	ANAs (using IIF on Hep2 cells)			X			
	Clearly positive ENA-screening (e.g., anti-ds DNA abs)			X	X		
	Clearly positive anti-phospholipid abs			X	X		
	Anti-thyroid abs (anti-TPO, anti-TG)			X	X [#]		
Hyponatremia (unexplainable by other factors like known side effect to medication)			X				
Others (specify)							
Laboratory blood findings	Normal EEG		X				
	Diffuse slowing			X			
	Clear focal slowing			X			
	Rhythmic generalized slowing (IRDA/IRTA)			X	X		
EEG findings	Normal EEG		X				
	Diffuse slowing			X			
	Clear focal slowing			X			
	Rhythmic generalized slowing (IRDA/IRTA)			X	X		

NEPCAP		Rating of Relevance					
		-	0	+	++	+++	Comment
MRI findings	Clinical and para-clinical phenomena						
	Spike-wave-complexes and clear epileptic activity				X	X	
	Extreme delta brush				X	X	
	Other (specify)						
	Normal MRI		X				
	Bilateral mesolimbic signal abnormalities typical for limbic encephalitis and any other clear MRI pattern of known limbic encephalitis (after exclusion of alternative explanations)					X [†]	
	unspecific signal hyperintensities in mesio-temporal lobe regions			X	X		
	(Sub)cortical hyperintensities on T2/FLAIR sequences or (post-)inflammatory white matter lesions			X			
	Focal atrophies			X			
	Otherwise unexplained hippocampal atrophy			X			
CSF findings	Non-specific white matter signal changes		X	X			
	Others (specify)						
	Presence of well-characterized anti-neuronal IgG abs (e.g., NMDAR, DPPX, LGI1, CASPR2, mGluR5, GABA _A R)					X [†]	
	Specific novel anti-neuronal or anti-glial binding patterns in tissue-based assays (with negative well-characterized anti-neuronal abs)			X	X		
	Non-specific anti-CNS binding patterns in tissue-based assays (e.g., against vessels or ANAs)	X	X				
	Increased WBC count (≥ 5 cells) (after exclusion of infections or other established causes)				X	X [#]	
	CSF specific oligoclonal bands or increased IgG index				X	X [#]	
	Increased albumin quotient			X			
	Increased protein levels alone		X	X			
	Intrathecal IgG, IgA, IgM synthesis			X			
FDG-PET findings	Others (specify) (e.g. neopterin, novel findings in cell cytometry, cytokines etc.)						
	Normal FDG-PET (general)		X				
	Normal FDG-PET in an acute, untreated state	X					
	Clear evidence on FDG-PET for an alternative diagnosis (e.g., FTD, early-onset AD, HD, Herpes encephalitis, etc.)	X					
	NMDAR AE-like frontal/temporal-to-occipital metabolic gradient					X [*]	
	LGI1 AE-like mesiotemporal (and possibly striatal) hypermetabolism with variable degree of cortical hypometabolism; limbic encephalitis-like pattern					X [†]	
	Focal or multifocal regional hypermetabolism without alternative explanation (e.g., seizure, technical artifact, with or without accompanying regional hypometabolism)				X		
	Regional or diffuse cerebral hypometabolism without alternative explanation (e.g., medication effect)			X			
	Evidence of malignancy/tumor on whole-body PET/CT			X	X		
	Others (specify)						
Neurology Testing	Objective measures of concentration and attention deficits			X			
	Objective measures of impaired memory, language, orientation etc.			X			
	Others (specify)						

Table reproduced from Tebartz van Elst et al., *The Neuropsychiatric Checklist for Autoimmune Psychosis*, Biological Psychiatry 2025, 98 (9): 654 – 669. DOI: 10.1016/j.biopsych.2025.02.889

Abbreviations: - = findings speaks against AP; 0 = normal finding, does not exclude AP; + = slightly supports AP; ++ = supports AP; +++ = clearly supports AP; * = finding may justify immune therapy in case of possible AP; † = finding may justify immune therapy in possible AP in certain settings of severe symptoms and therapy resistance. abs, antibodies; AD, Alzheimer dementia; AE, Autoimmune encephalitis; AP, Autoimmune psychosis; CNS, central nervous system; CSF, cerebrospinal fluid; CT, computed tomography CASPR2, Contactin-associated protein-like 2; EEG, electroencephalogram; IgG, Immunoglobulin G; Anti-ds ANA, anti-double-stranded DNA antibody; ANA, antinuclear antibody; DPPX, Dipeptidyl-peptidase-like protein 6; FTD, Frontotemporal dementia; HD, Huntington's disease; IRDA, Intermittent rhythmic delta activity; IRTA, Intermittent rhythmic theta activity; LGI1, Leucine-rich glioma inactivated 1; MRI, magnetic resonance imaging; MPRAGE, Magnetization Prepared Rapid Gradient Echo; NMDAR, N-methyl-D-aspartate receptor; OCBs, Oligoclonal bands; FDG-PET, [¹⁸F]fluorodeoxyglucose positron emission tomography; SLE, systemic lupus erythematoses.

Retard diagnostique? Un risque ?

Impact thérapeutique sur le pronostic

Research

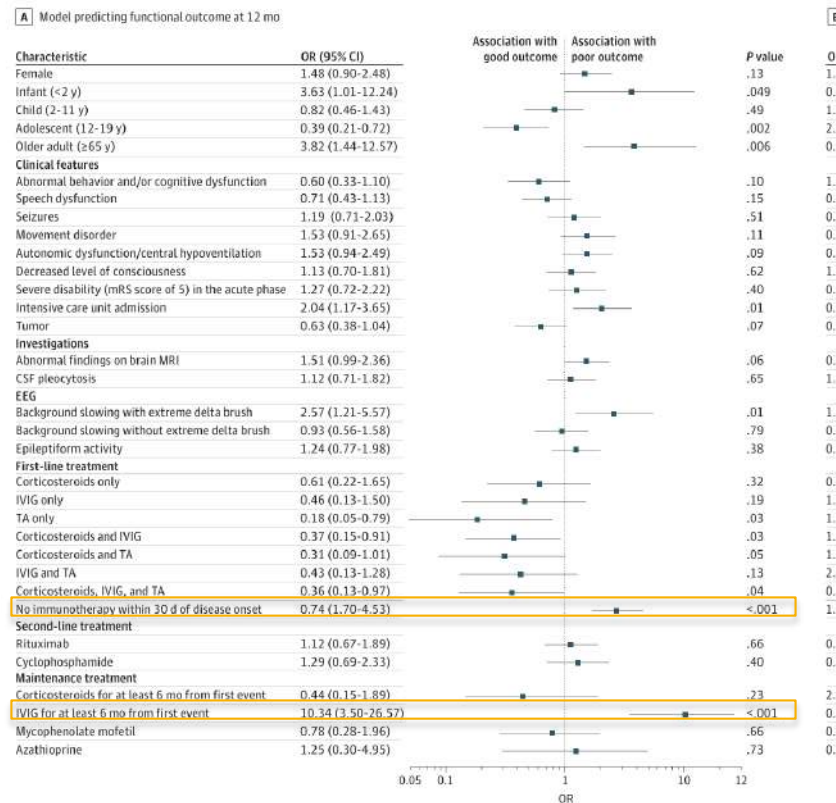
JAMA Neurology | Original Investigation

Use and Safety of Immunotherapeutic Management of N-Methyl-D-Aspartate Receptor Antibody Encephalitis: A Meta-analysis

Margherita Nosadini, MD, PhD; Michael Eyre, MD; Erika Molteni, PhD; Terrence Thomas, MD; Sarosh R. Irani, MD, PhD; Josep Dalmau, MD, PhD; Russell C. Dale, MD, PhD; Ming Lim, MD, PhD; and the International NMDAR Antibody Encephalitis Consensus Group

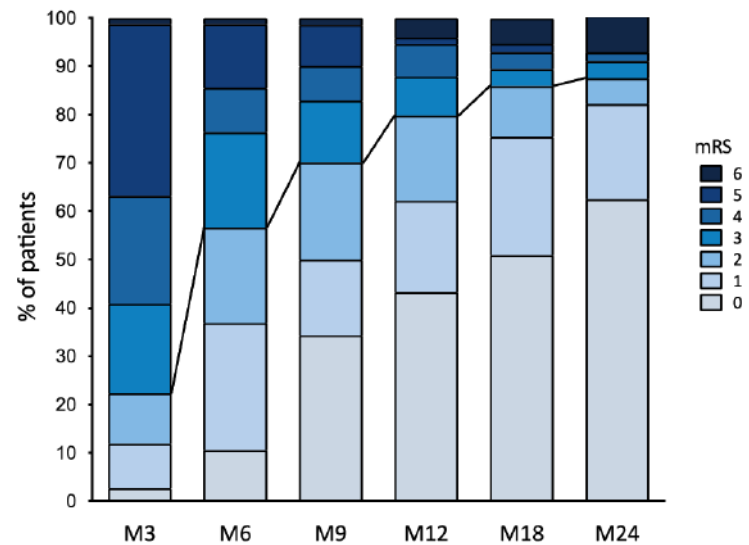
Compte tenu de l'évolution potentiellement sévère des EAI non traitées, avec un **risque élevé de mortalité** (Fominykh et al., 2019; Zhong et al., 2022; Kvam et al., 2024; Malin, 2017), et de cas diagnostiqués tardivement voire **post-mortem en psychiatrie** (Pollak et al., 2020), un **diagnostic précoce** est essentiel.

Figure 2. Independent Association of Clinical Characteristics and Treatment Factors With Functional Outcome at 12 Months and Relapsin



Results from the bootstrapped logistic regression models are displayed. Adjusted odds ratios (ORs), 95% CIs, and P values were derived from the distributed cerebrospinal fluid; EEG, electroencephalography; IVIg, intravenous immunoglobulin; MRI, magnetic resonance imaging; mRS, modified Rankin Scale.

Pronostic à moyen terme encéphalites anti NMDA



De Montmollin et al., Am J Respir Crit Care Med 2017

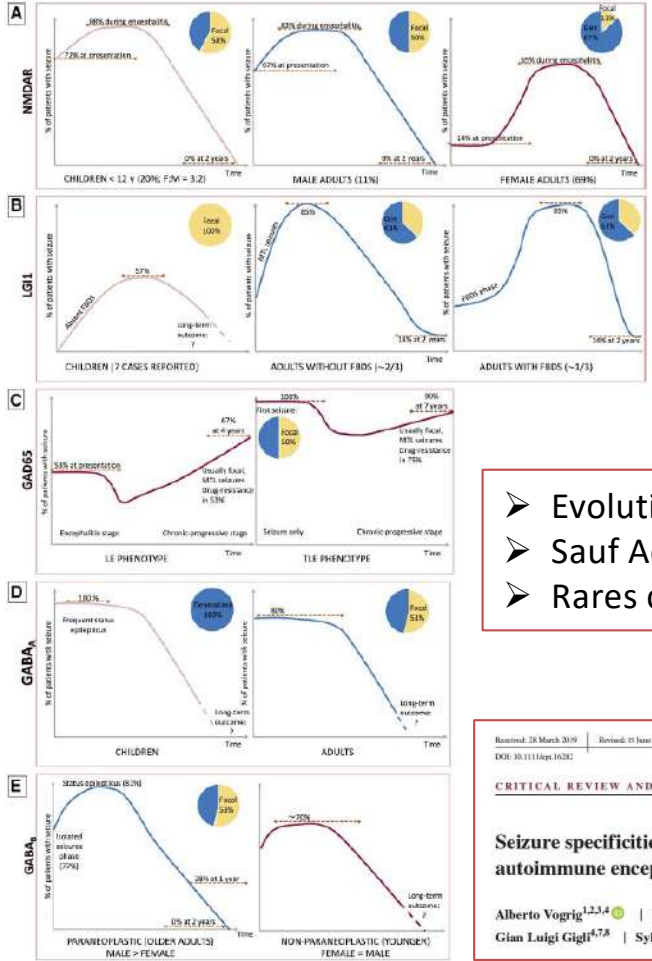
Impact thérapeutique sur le pronostic

Journal of Neurology (2021) 268:1059–1069
<https://doi.org/10.1007/s00415-020-10356-6>

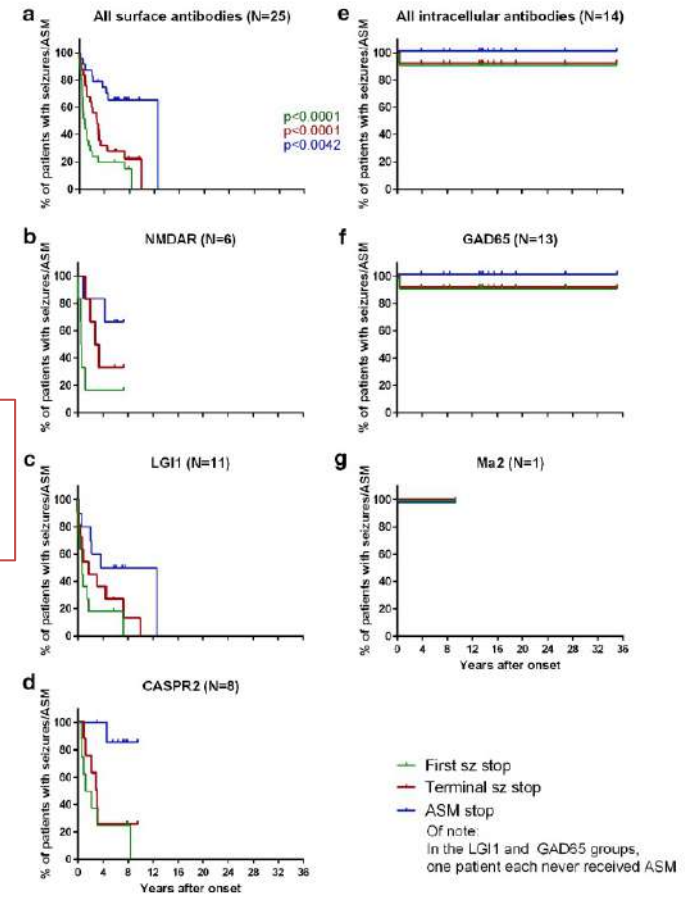
ORIGINAL COMMUNICATION

Seizures associated with antibodies against cell surface antigens are acute symptomatic and not indicative of epilepsy: insights from long-term data

Anna Rada¹ · Robert Bränscher² · Claudio Gobbi^{1,4} · Martin Kurthen⁵ · Albert Ludolph⁶ · Markus Naumann⁷ · Ulrike Neirich⁸ · Tim J. von Oertzen^{9,10} · Gerhard Ranzmayr¹⁰ · Matthias Riepe¹¹ · Mareike Schimmel¹² · Oliver Schwartz¹³ · Rainer Surges¹⁴ · Christian G. Bien^{1,15}



- Evolution favorable la plupart des cas
- Sauf Ac avec cibles intracellulaires
- Rares cas LGI1 et CASPR2



Received: 28 March 2019 | Revised: 07 June 2019 | Accepted: 10 June 2019
 DOI: 10.1111/epi.16282

CRITICAL REVIEW AND INVITED COMMENTARY

Epilepsia

Seizure specificities in patients with antibody-mediated autoimmune encephalitis

Alberto Vogrig^{1,2,3,4} | Bastien Joubert^{1,2,3} | Nathalie André-Obadia^{5,6} | Gian Luigi Gigli^{7,8} | Sylvain Rheims^{5,6} | Jérôme Honnorat^{1,2,3}

Diagnostic Tardif ...: un risque systémique

“Le cloisonnement entre psychiatrie et neurologie peut retarder l’identification des encéphalites auto-immunes, dont la présentation initiale peut être à dominance psychiatrique.”

- Présentation psychiatrique dominante
- Incompatibilité en secteur “medical”
- Examens paracliniques initiaux pouvant être normaux
- Signes neurologiques associés frustrés, difficiles à identifier par non neurologues
- Non accès aux neurologues pour avis

- Accès aux neurologues si signes neurologiques évidents mais parfois tardifs
- Problématique d’accès aux soins en secteur médicaux devant troubles du comportement

- Ce retard diagnostique expose le patient à une aggravation neurologique progressive, à des séquelles cognitives durables et à un risque vital accru.
- Un diagnostic précoce permet d’initier rapidement une immunothérapie (corticoïdes, échanges plasmatiques, IVIG, IS) et d’améliorer considérablement le pronostic fonctionnel.

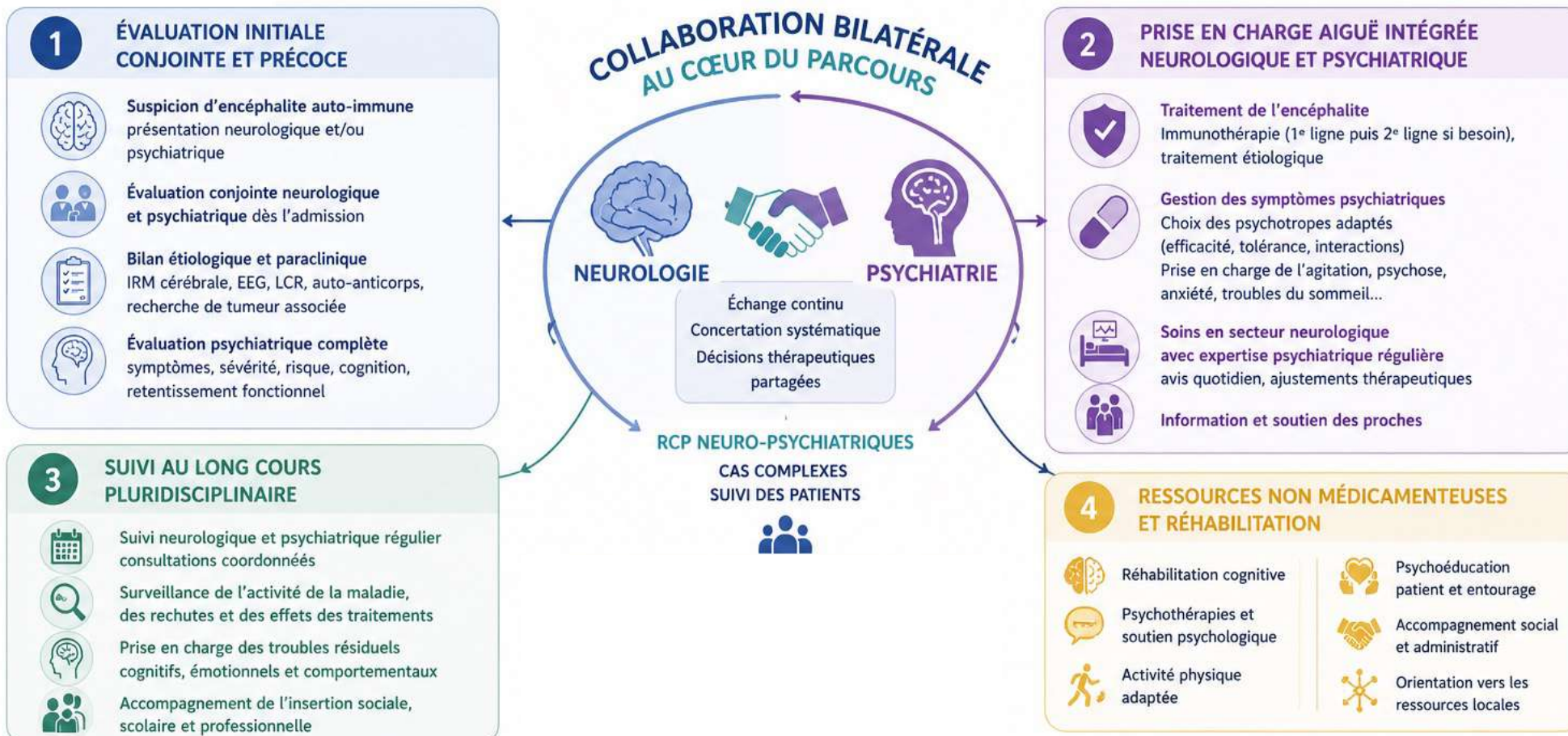
Prise en charge...: un risque systémique

“Le cloisonnement entre psychiatrie et neurologie peut retarder la mise en place du traitement IM/IS, compliquer la prise en charge et suivi de la pathologie nécessitant une compétence multidisciplinaire: impact sur le pronostic vital et fonctionnel, handicap patient, cout sociétal...”

- Aide à la prise en charge de la symptomatologie psychiatrique des encéphalites étiquetées
 - Même malades !
 - Parfois signes psychiatriques moins au premier plan mais devant être pris en charge
 - Maintien en secteur « neurologique » notamment pour les TT IM/IS
 - Choix des thérapeutiques psychotropes
 - Suivi psychiatrique au long cours
 - Ressources non thérapeutiques
- Problématique d'accès aux soins en secteur médicaux devant troubles du comportement
- Accès aux soins de l'encéphalite en secteur psychiatrique?

SUIVI DES ENCEPHALITES AUTO-IMMUNES ET DE LEURS TROUBLES PSYCHIATRIQUES

UN CENTRE RESSOURCE
POUR LES PATIENTS ET
LES PROFESSIONNELS



LE MESSAGE CLÉ

Les encéphalites auto-immunes sont des maladies neuro-psychiatriques.
Seule une collaboration étroite et continue entre neurologie et psychiatrie permet
un diagnostic précoce, un traitement adapté et un suivi optimal au long cours.





**Centre de compétence
Encéphalites auto-immunes
paranéoplasiques**

Équipe CCEAI Lorraine



Neurologie adulte

TYVAERT Louise
JARDEL Amaury
HOPES Lucie
CLEMENT Guillemette



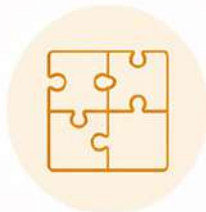
Neuropédiatrie

TODOSI Calina
KUCHENBUCH Mathieu
VINCENT Hélène
LAMBERT Clémentine



Psychiatrie

TARRADA Alexis
GALMICHE Clélia



Neuropsychologie

FORTHOFFER Natacha
MEYER Mylène
DILLIER Céline



Neuroradiologie

SCHMITT Emmanuelle
PLANEL Sophie



Imagerie nucléaire

VERGER Antoine



Biologie

MALAPLATE Catherine

ACTIVITES



SOINS



- OMNIDOC: ligne d'avis



- RCP trimestrielle



- Lien avec RCP nationale



- Hospitalisation 5c/HDS/HDJ



FORMATION



- WEBINAR



- REUNION REGIONALE

ACTIVITES

Recherche

Meta-Analysis > Eur J Nucl Med Mol Imaging. 2021 Nov;48(12):3847-3858.
doi: 10.1007/s00259-021-05299-y. Epub 2021 Mar 7.

Brain ¹⁸F-FDG PET for the diagnosis of autoimmune encephalitis: a systematic review and a meta-analysis

Manon Bordonne¹, Mohammad B Chawki¹, Matthieu Doyen^{1,2}, Aurelie Kas³, Eric Guedj⁴, Louise Tyvaert⁵, Antoine Verger^{6,7}

> J Neurol. 2021 Aug;268(8):3000-3010. doi: 10.1007/s00415-021-10457-1. Epub 2021 Feb 27.

Recurrent seizures of autoimmune origin: emerging phenotypes

Mathilde Goudot¹, Solène Frismand¹, Lucie Hopes¹, Antoine Verger², Bastien Joubert³, Jérôme Honnorat³, Louise Tyvaert^{4,5,6}

How autoimmunity changed our diagnostic practice in epileptology?

Louise Tyvaert

► To cite this version:

Louise Tyvaert. How autoimmunity changed our diagnostic practice in epileptology?. *Revue Neurologique*. 2023, 179 (4), pp.316-329. <10.1016/j.neurol.2022.11.008>. chal-04367111

Case Reports > Epileptic Disord. 2019 Oct 1;21(5):437-442. doi: 10.1684/epd.2019.1094.

GAD65-Ab encephalitis and subtle focal status epilepticus

Mathilde Goudot¹, Solène Frismand¹, Lucie Hopes¹, Antoine Verger², Bastien Joubert³, Jérôme Honnorat³, Louise Tyvaert⁴

Cezar et al. *BMC Neurology* (2025) 25:467
https://doi.org/10.1186/s12883-025-04483-z

BMC Neurology

CASE REPORT

Open Access

Managing paraneoplastic GABA_BR-related limbic encephalitis in a patient with a small cell lung cancer receiving an Immune-Checkpoint Inhibitor (ICI) therapy: description of a case report

Mathilde Cezar¹, Rachele Belletto², Sara Polidori², Lisa Soive¹, Marco Campitiello¹, Pierre-Olivier Legros¹, Julie Egea¹, Francesca Plastino¹, Marie Benaiteau¹, Louise Tyvaert⁴, Giampaolo Tortora² and Raffaele Longo^{1*}

RESEARCH ARTICLE OPEN ACCESS

Comparative Study of Paraneoplastic and Nonparaneoplastic Autoimmune Encephalitis With GABA_BR Antibodies

Florian Lamblin, MD, Jeroen Kerstens, MD, Sergio Muñoz-Castrillo, MD, PhD, Alberto Vogrig, MD, PhD, David Gonçalves, PharmD, Veronique Rogemond, PhD, Geraldine Picard, MSc, Marine Villard, MSc, Anne-Laurie Pinto, MSc, Marleen H. Van Coevorden-Hameete, PhD, Marlenke A. De Bruijn, MD, PhD, Juna M. De Vries, MD, Marco Schreurs, MD, Louise Tyvaert, MD, PhD, Lucie Hopes, MD, Jérôme Aupy, MD, PhD, Cecile Marchal, MD, Dimitri Psimaras, MD, Laurent Kremer, MD, Veronique Bourg, MD, Jean-Christophe G. Antoine, MD, PhD, Adrien Wang, MD, Philippe Kahane, MD, PhD, Sophie Demeret, MD, PhD, Guido Ahle, MD, Vicente Peris Sempere, MSc, Noémie Timestit, MSc, Mikail Nourredine, MD, Aurelien Maureille, MD, Marie Benaiteau, MD, Bastien Joubert, MD, Emmanuel Mignot, MD, PhD, Maarten J. Titulaer, MD, PhD, and Jerome Honnorat, MD, PhD

Neural Neuroimmunol Neuroinflamm 2024;11:e200229. doi:10.1012/NXLI.0000000000200229

Correspondence
Dr. Honnorat
jerome.honnorat@chu-lyon.fr

AIE001

A Randomized, Double-Blind, Placebo-Controlled, Multicenter, Phase 2 Study to Evaluate the Efficacy, Safety, and Pharmacokinetics of Rozanolixumab in Adult Study Participants With Leucine-Rich Glioma Inactivated 1 Autoimmune Encephalitis



ARGX-113-22-AIE-2001

A Global, Multicenter, Randomized, Double-Blinded, Placebo-Controlled, Phase 3 Study to Evaluate the Efficacy, Safety, and Tolerability of Efgartigimod PH20 SC Administered by a Prefilled Syringe in **Adult and Adolescent Participants** with Autoimmune Encephalitis



PHRC National ENCEPHATAIP

TiM-DePisT

Phase III randomized, multicenter open label study
Immunomodulatory therapy in psychiatric disorders

ACTIVITES

PNDS

- LGI1
- CASPR2

COMMUNICATIONS ORALES