

PLACE DES IgIV DANS LES
NEUROPATHIES
DEMYELINISANTES
ASSOCIEES A UNE
GAMMAPATHIE
MONOCLONALE

Dr Marie Théaudin-Saliou
PH CRMR NNerf
CHU Bicêtre

CONTEXTE

- Neuropathies démyélinisantes associées à une MGUS: rares
- 2 grands types:
 - IgM dont celles avec activité anti-myéline. Profils clinique et EMG spécifiques
 - Ig G/A. Profils clinique et EMG proches des PIDC

IgIV ET NEUROPATHIES DYSIMMUNES

- IgIV: traitement validé des PIDC
- ND-MGUS:
 - Traitement optimal?
 - IgIV souvent utilisées,
 - En général, IgG/A réponse plutôt meilleure que IgM



Étude rétrospective sur l'effet des
IgIV dans les ND-MGUS

PATIENTS ET METHODES

2002  2007

CRMR KB
n=33 ND-MGUS
traitées par IgIV

Critères d'inclusion

- MGUS
- critères AAN de PIDC

Critère d'exclusion

- pas de chimiothérapie concomitante pour la MGUS

21 patients

n=2: IgIV=
ttt 2^e intention

n=19: IgIV=
ttt 1^{ère} intention

EVALUATIONS CLINIQUES

- Avant ttt, après la 1ère cure et lors du dernier suivi
- Score de marche:
 - 4. Marche normale
 - 3. Marche anormale, pas d'aide nécessaire
 - 2. Une aide pour marcher
 - 1. Aide bilatérale
 - 0. Fauteuil roulant
- Score fonctionnel évaluant le handicap: score de Norris (Max: 75)
 - Grade 4. Score > 65: pas de handicap
 - Grade 3. 55 < score < 66 : handicap minime
 - Grade 2: 45 < score < 56; handicap modérée (aide nécessaire pour la plupart des AVQ)
 - Grade 1. Score < 46: handicap sévère (aide nécessaire pour toutes les AVQ ou fauteuil roulant)

REPONSE AU TRAITEMENT

- Patient considéré amélioré si
 - gagne un point en score de marche
 - Et/ou gagne un grade en score de Norris
- Patient considéré aggravé si
 - perd un point en score de marche
 - Et/ou perd un grade en score de Norris

MODALITES DU TTT

- IgIV: 1 ou 2g/kg
- Fréquence des cures:
 - Patient retraité si amélioration après une cure
 - Attente d'une nouvelle dégradation clinique pour refaire une cure

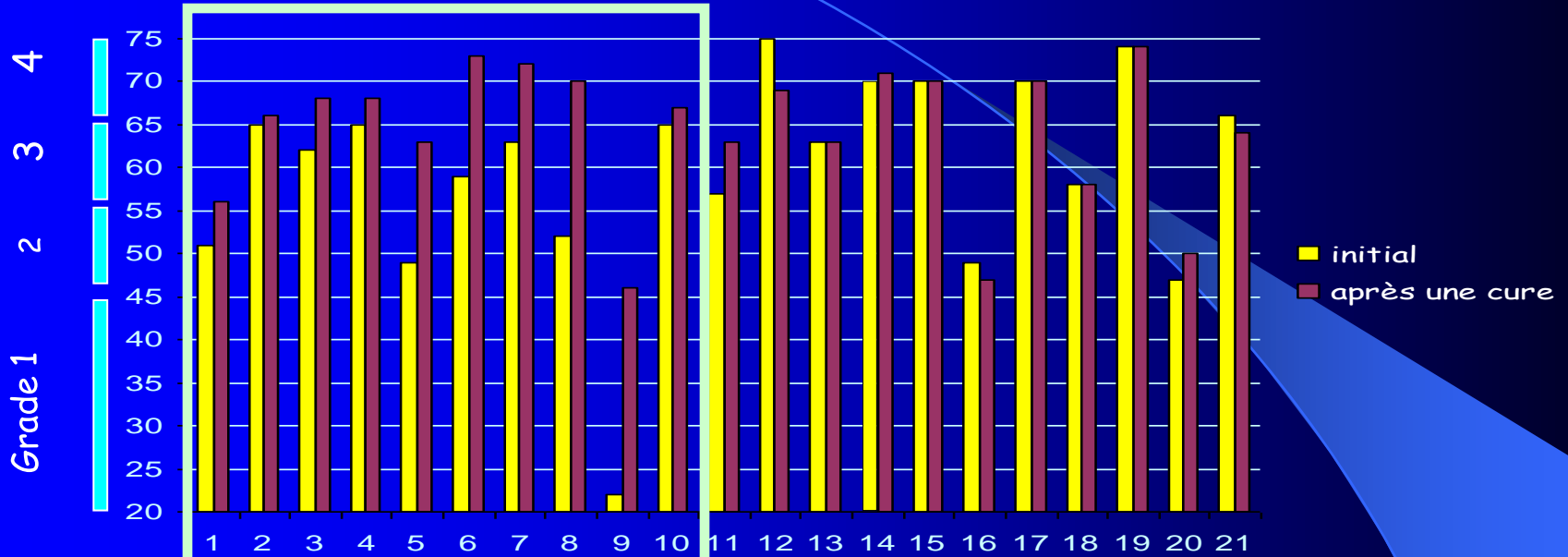
POPULATION

- 12 H / 9 F
- Âge moyen : 66,8 ans
- 14 IgM (dont 7 anti-MAG) / 6 IgG / 1 IgA
- Durée d'évolution avant ttt: 4,2 ans (1 m-15 ans)
- Norris initial moyen: 58/75 (22-75)
- Score de marche médian: 3 (2,25-3)

REPONSE APRES UNE CURE D'IgIV

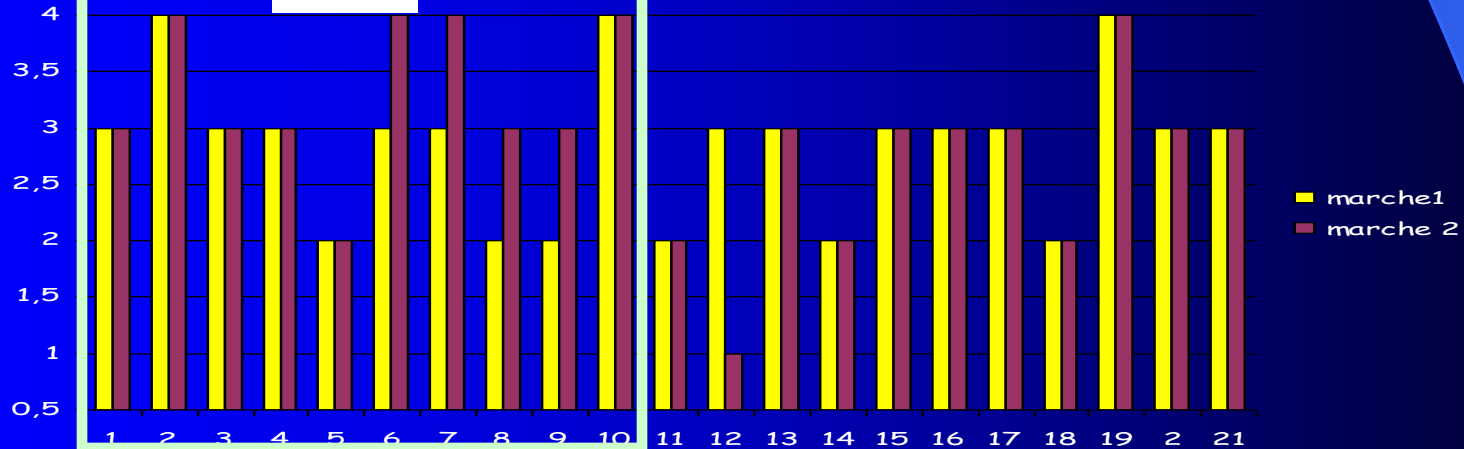
Délai d'évaluation: 51+/- 16 jours

Evolution NORRIS



48%

Score de marche



REPONSE APRES UNE CURE D'IgIV

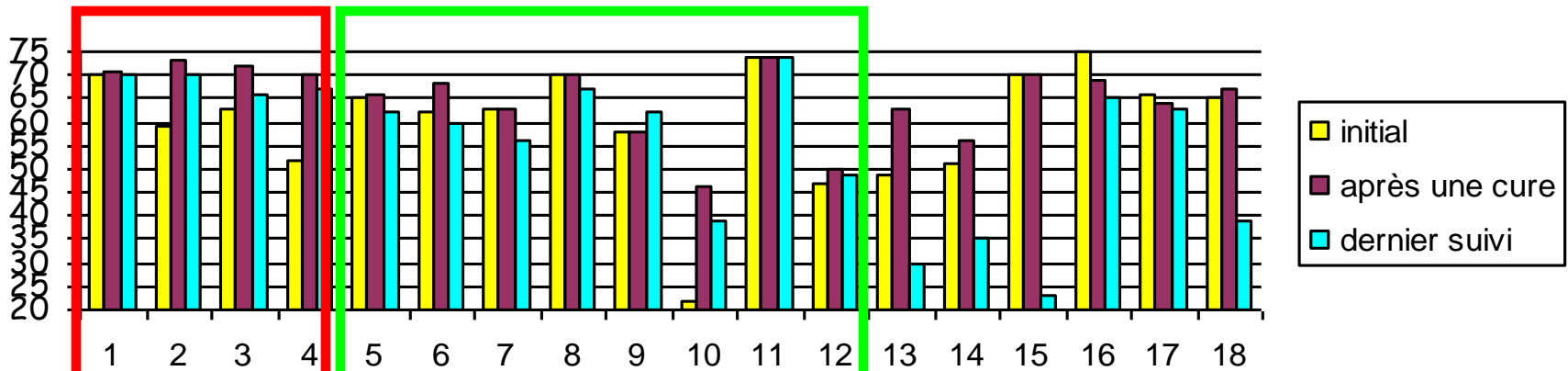
- 3 patients ayant reçu une seule cure:
 - 1 car pas de réponse
 - 1 perdu de vue
 - 1 car rémission prolongée après une cure

EFFET A LONG TERME

n= 18 patients

moy 20,4 mo (2-43), nb cures: 7.3 (2-33)

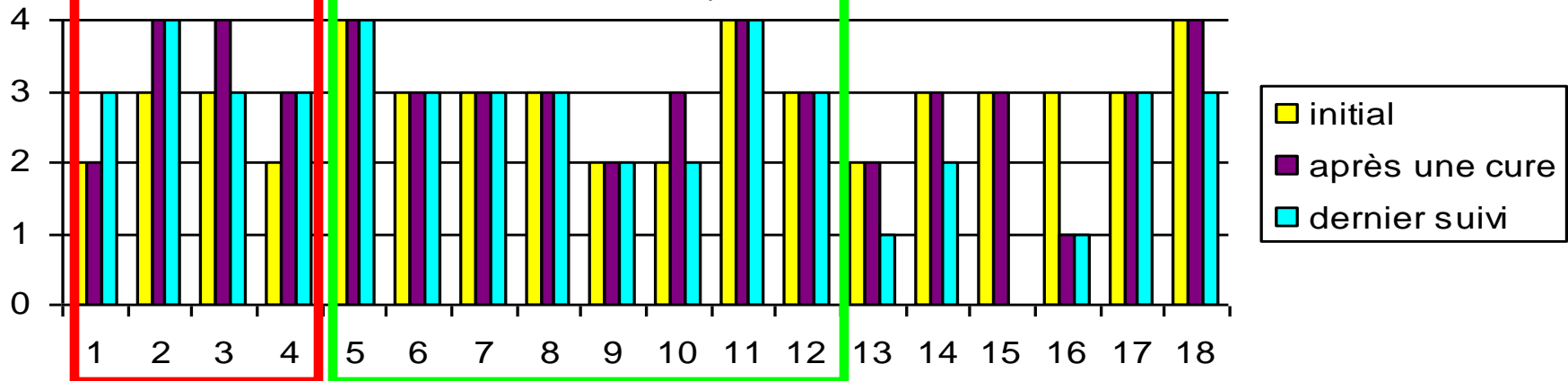
Score de NORRIS



22%

45%

Score de marche



EFFET A LONG TERME

- Patients améliorés:
 - 1 rémission prolongée après 8 cures (4 ans)
 - 1 toujours traité
 - 2 patients: changement de ttt à leur demande malgré bonne réponse
- 3 patients stables toujours traités régulièrement

EFFETS INDESIRABLES

- Pas d'effets indésirables graves
- Céphalées, HTA

DISCUSSION

Effet d'une cure

- $\frac{1}{2}$ améliorés
- Résultats similaires à ceux des PIDC (ICE trial)
- Meilleure efficacité si MGUS sans anti-MAG (1/7 amélioré)

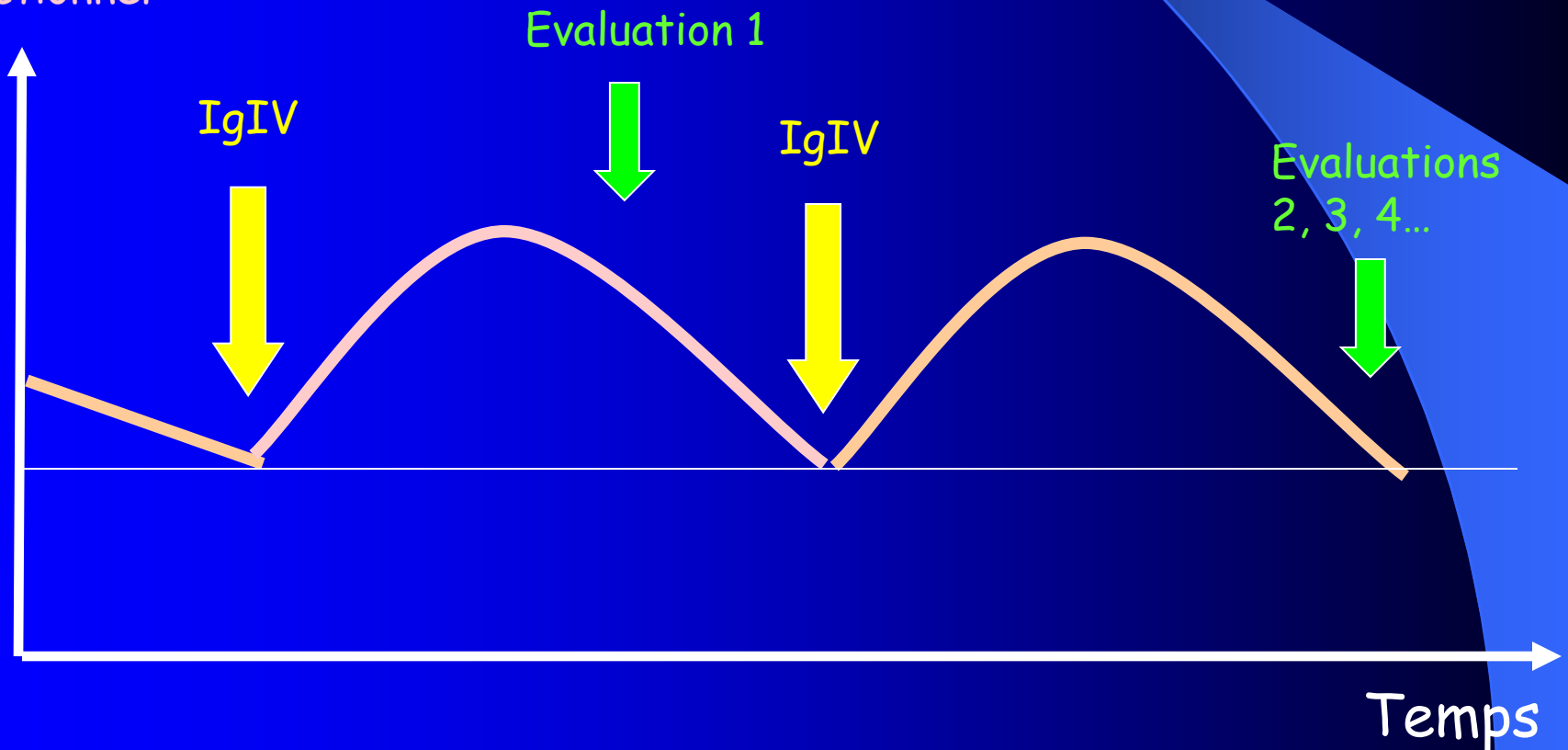
DISCUSSION

Effet à long terme

- 22 % de patients améliorés et 45% de patients stabilisés
- Résultats mitigés?
- Poursuite des IgIV chez certains patients « juste » stables
- Mais probable sous estimation des bonnes réponses au ttt du fait des modalités d'évaluation clinique...

Patients « stables » toujours traités... (n=3)

Score fonctionnel



CONCLUSION

- 5 patients améliorés au long cours
- 2 patients « apparemment » stables mais améliorés entre chaque cure et tjrs traités
- ND-MGUS (IgG/A et M sans anti MAG): intérêt +++ IgIV en 1ère intention
- Peu d'effets secondaires

« REPERCUSSIONS » à Bicêtre...

- Rapprocher les cures (ICE)
- Répéter les évaluations cliniques pour décider de modifications thérapeutiques

