

Actualités dans les CIDP

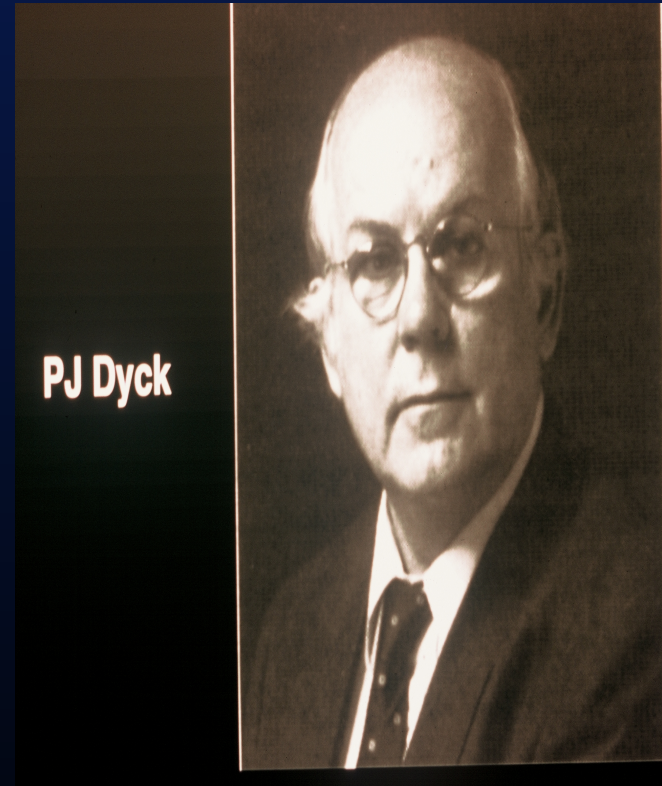
Karine Viala

Fédération de Neurophysiologie Clinique
Hôpital Pitié-Salpêtrière. Paris

Les polyneuropathies dysimmunes

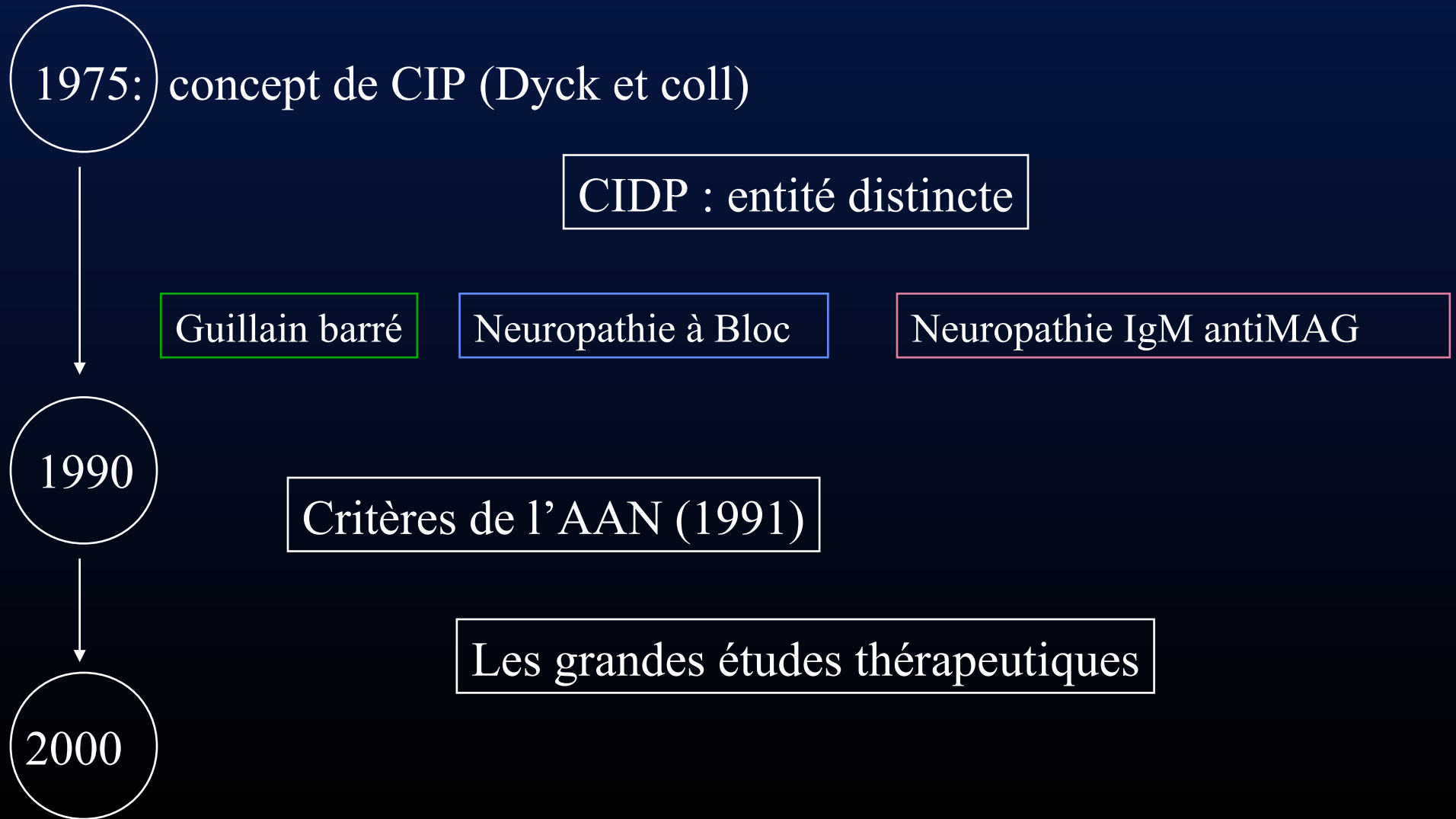
repères historiques

- 1916. Guillain Barré and Strohl
polyradiculite aiguë avec élévation de la
protéinorachie
- 1958. Austin: polyneuropathie avec cortico-
sensibilité
- 1969. Thomas. Syndrome de GB chronique
avec rechutes
- 1975. PJ Dyck.
Polyradiculoneuropathie chronique inflammatoire



PJ Dyck

CIDP: 1975=>2000



CIDP: 2000-2010

2000

Les critères AAN pris en défaut

Hétérogénéité des CIDP

Plusieurs sets de critères pour augmenter la sensibilité diagnostique

Stratégie diagnostique

2010

Stratégie thérapeutique?

1975: Naissance du concept de CIP
(chronic inflammatory polyradiculoneuropathy) (Dyck et coll)

-Contexte: dans la mouvance du Guillain Barré

-Méthode-

Large cohorte classée selon des critères évolutifs et de site anatomique lésés, inclusion de 53 patients avec CIP possible définie comme telle:

-Évolution monophasique > 6mois, ou progressive, ou avec des récurrences

-Déficit symétrique, proximal-distal, Moteur/sensitif/dysautonomie nerfs crâniens

-Anomalie des conduction motrices (ralentissement)

-Dissociation albuminocytologique

-Absence d'autre cause

Ce qu'apporte cette étude:

-Description:

Du tableau clinique

Des modes évolutifs

De l'EMG: ralentissement < 60% de la normale, bloc

De l'histologie: teasing++, œdème endoneural,
demyélinisation-remyélinisation, démyélinisation liée au
macrophage, inflammation++, myéline ovoïde

De la sensibilité à la corticothérapie

-Pronostic: 60% ambulateur / 25% au fauteuil / 10% décès

1975:

CIP

1982

CIDP (Dyck et coll)

Publication de nombreuses séries

1990

CIDP : signes cliniques

- Age moyen de début: 40 – 50 ans
- Déficit moteur proximal > distal
- Symétrique, 4 membres
- Trouble sensitif profond > superficiel
- Aréflexie diffuse ou
- ROT diminués ou abolis dans les territoires touchés
- Nerfs crâniens

CIDP : signes électrophysiologiques

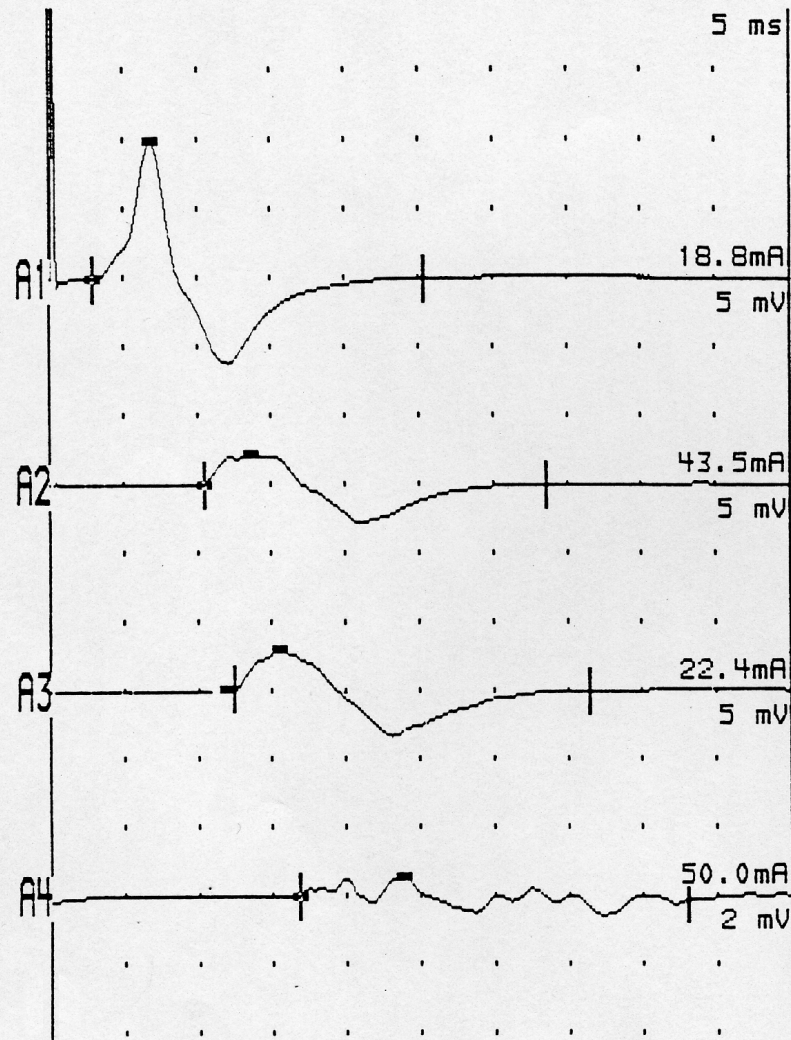
- Anomalies portant sur 1 ou plus des paramètres de la conduction motrice :

Diminution des VCM

Allongement des latences distales motrices

Allongement des ondes F

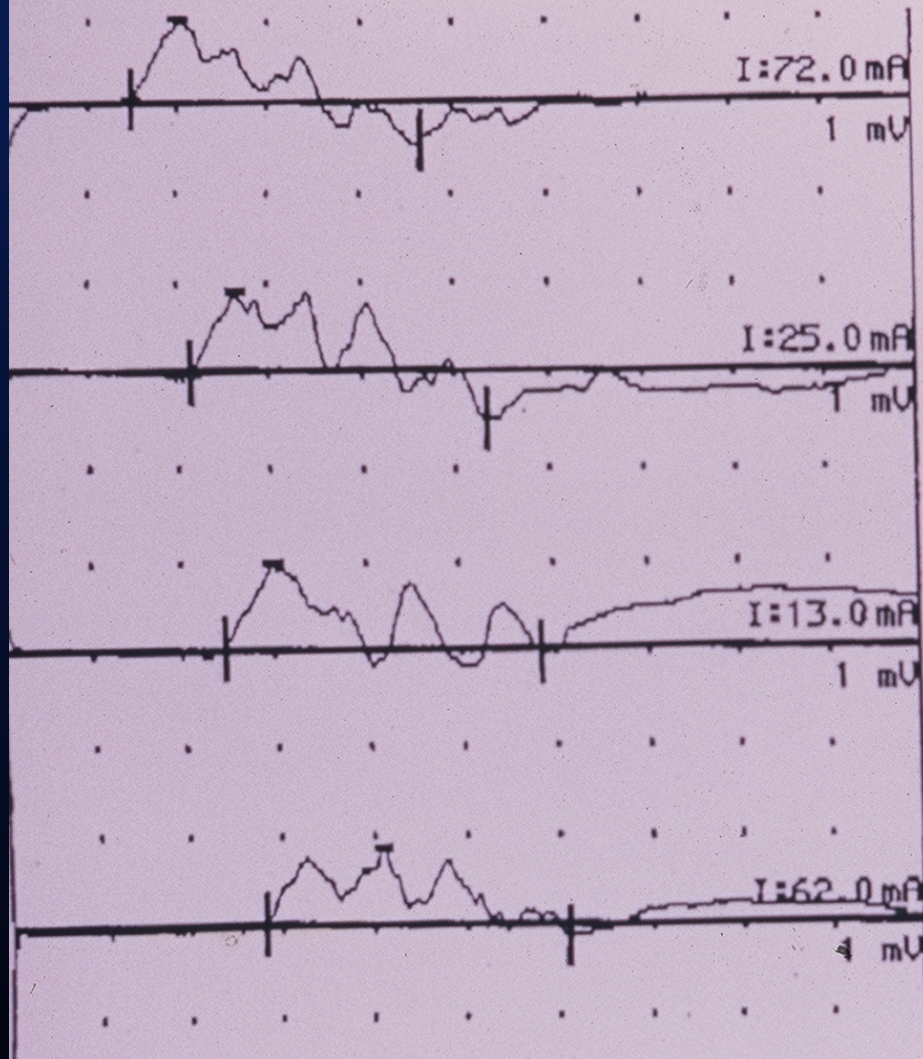
Présence de blocs de conduction et/ou d'aspects de dispersion temporelle



Bloc

Dispersion

10 ms



| RECORDING SITE | LAT1 ms | DUR ms | AMP mV | AREA mVm |
|----------------|------------|-----------|-----------|-------------|
| A1: | 14.9 | 31.7 | 0.924 | 12.8 |
| A2: | 21.5 | 31.8 | 0.878 | 12.7 |
| A3: | 24.7 | 33.8 | 0.914 | 13.4 |
| B5: | 28.1 | 32.8 | 0.755 | 12.6 |
| B6: | | | | |
| B7: | | | | |

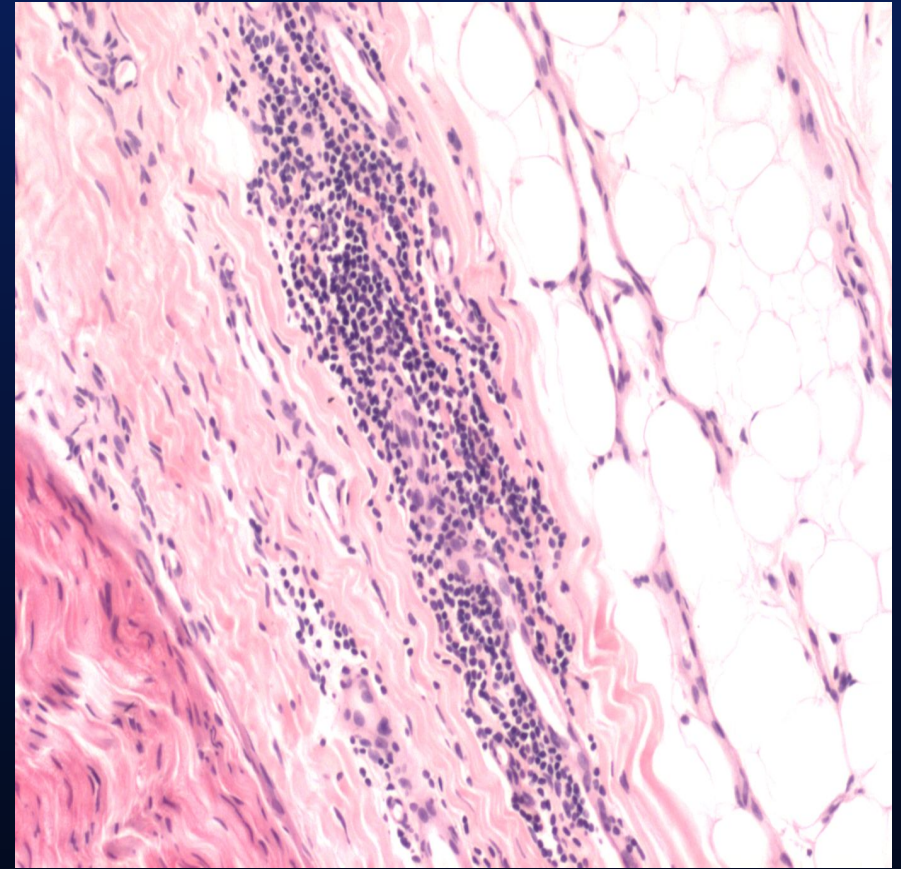
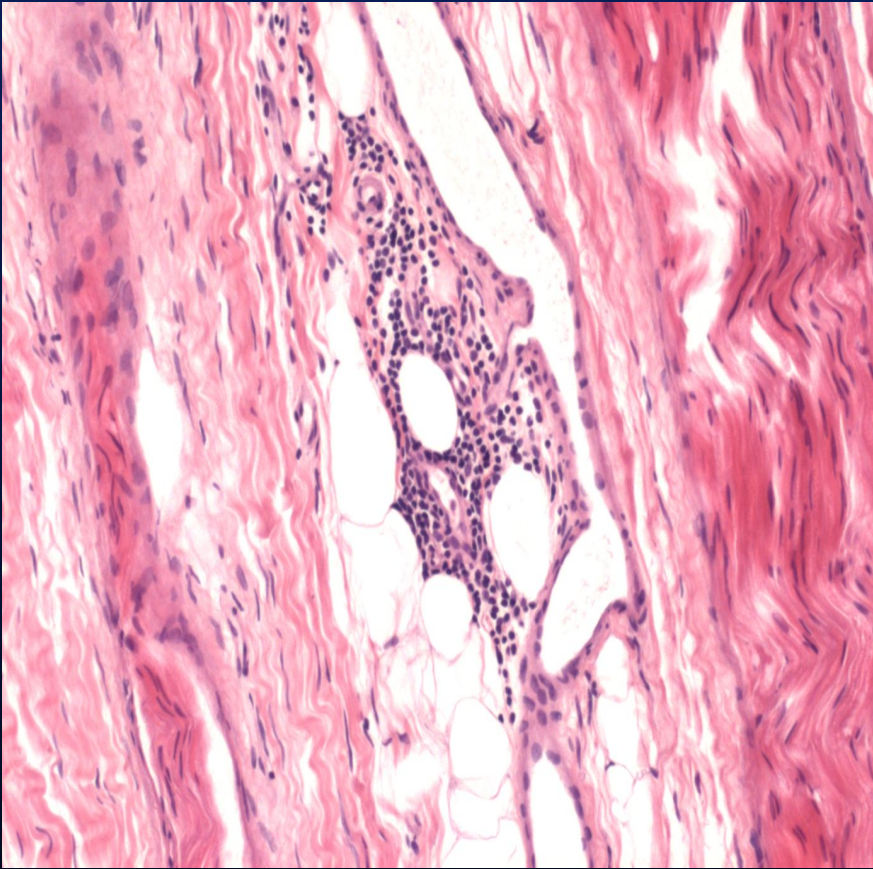
| SEGMENT | DIST mm | DIFF ms | CV m/s |
|---------|------------|------------|-----------|
| S1-A1 | | 14.9 | |
| A1-A2 | 230 | 6.6 | 35 |
| A2-A3 | 165 | 3.2 | 52 |

CIDP: signes biologiques

- Protéinorachie élevée
- Cellules < 10

CIDP : signes neuropathologiques

- démyélinisation segmentaire
- bulbe d'oignon
- œdème endoneural
- infiltrats inflammatoires périvasculaires
- perte axonale

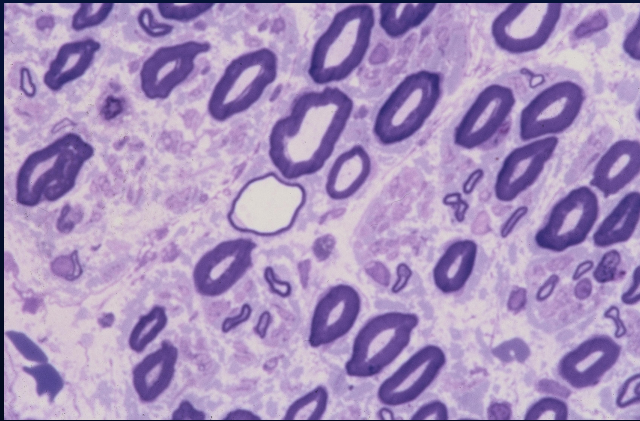


Technique d'inclusion en paraffine

1-Infiltrats inflammatoires périneuraux et épineuraux, LT CD3+, T8
53,8% dans la 1^o série puis très inconstant , parfois 0%

- 2 : Signes de démyélinisation segmentaire et/ou de remyélinisation chronique (bulbes d'oignons)

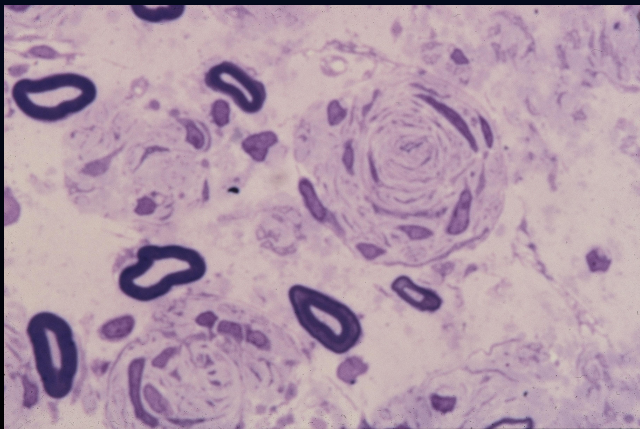
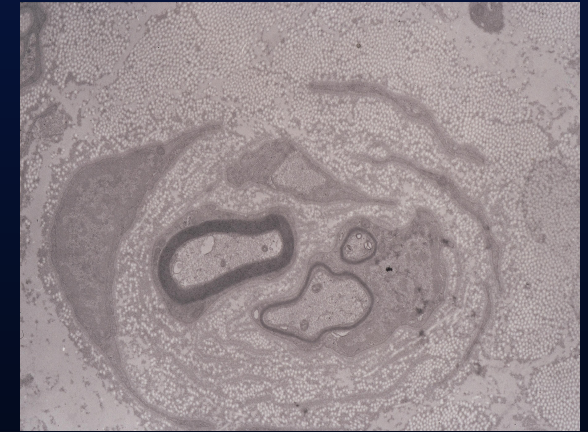
Semi-fines



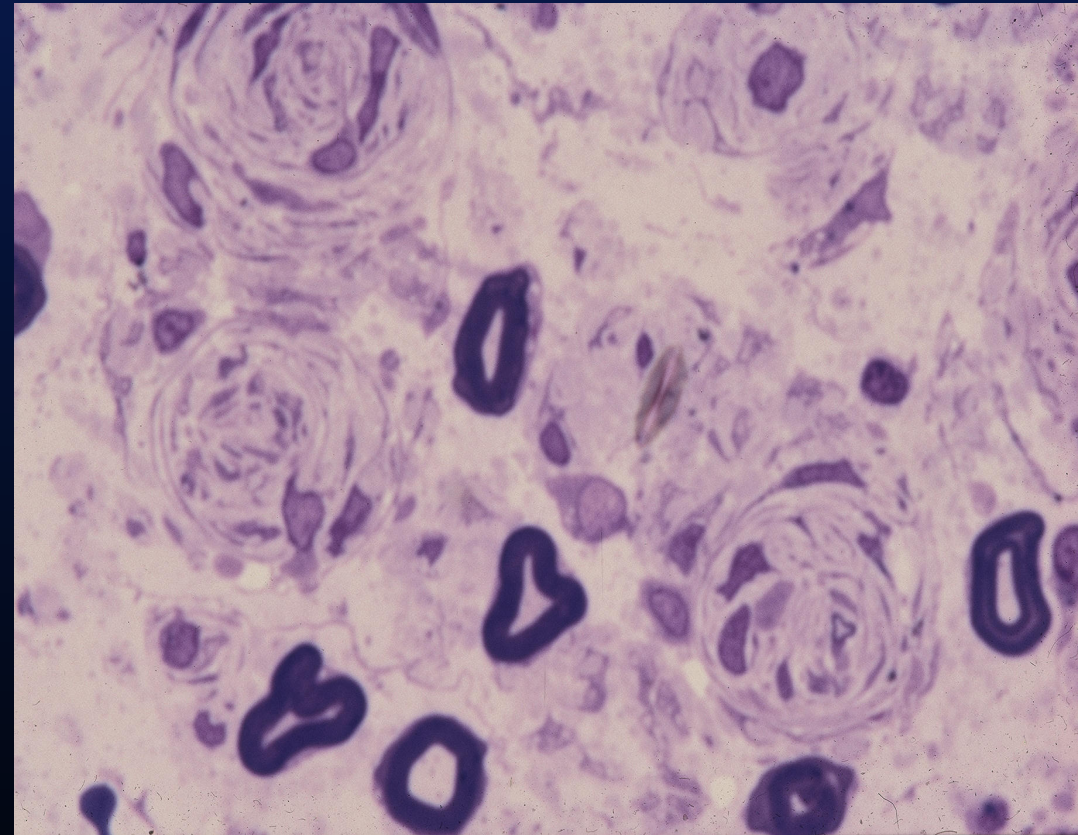
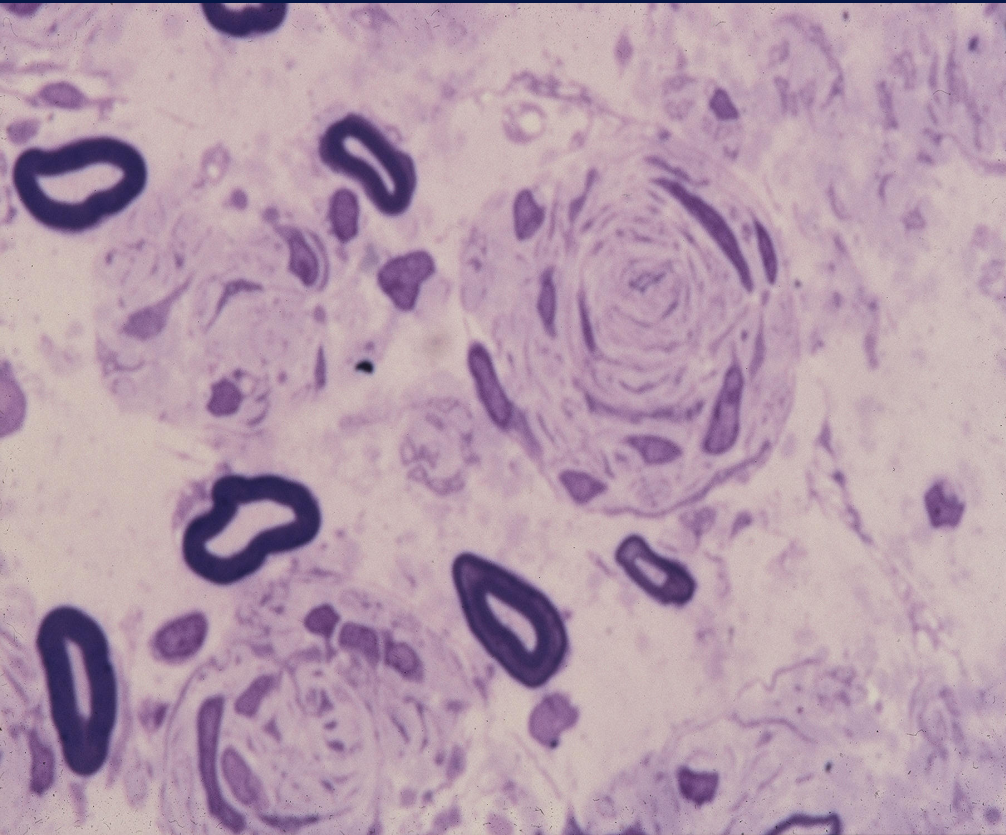
« Teasing »



M E

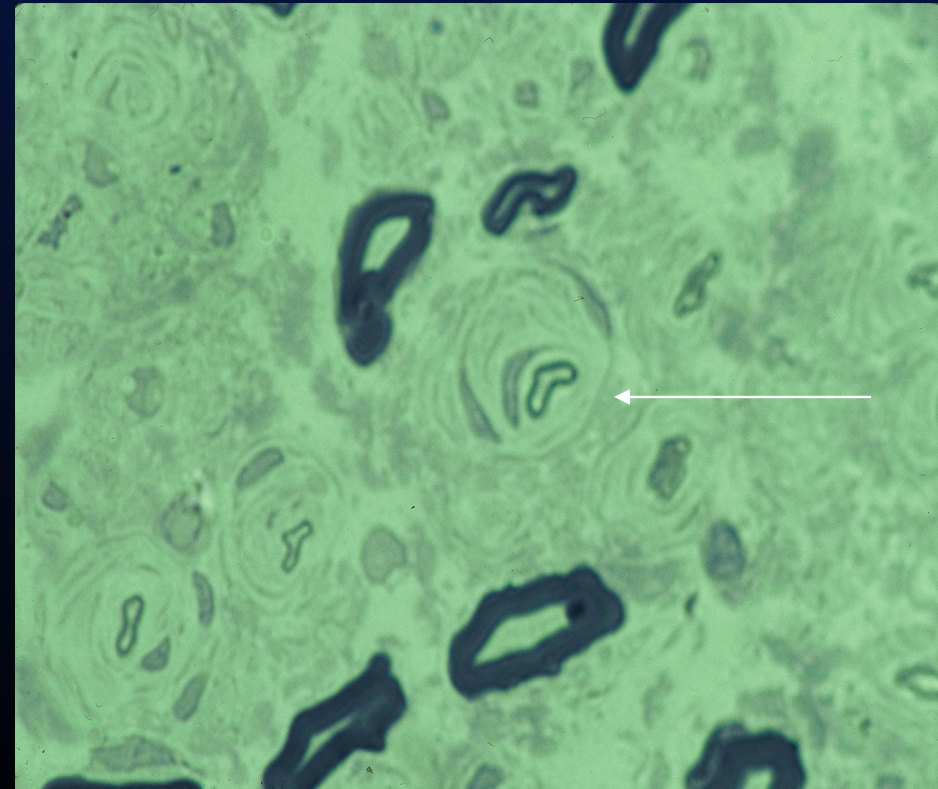
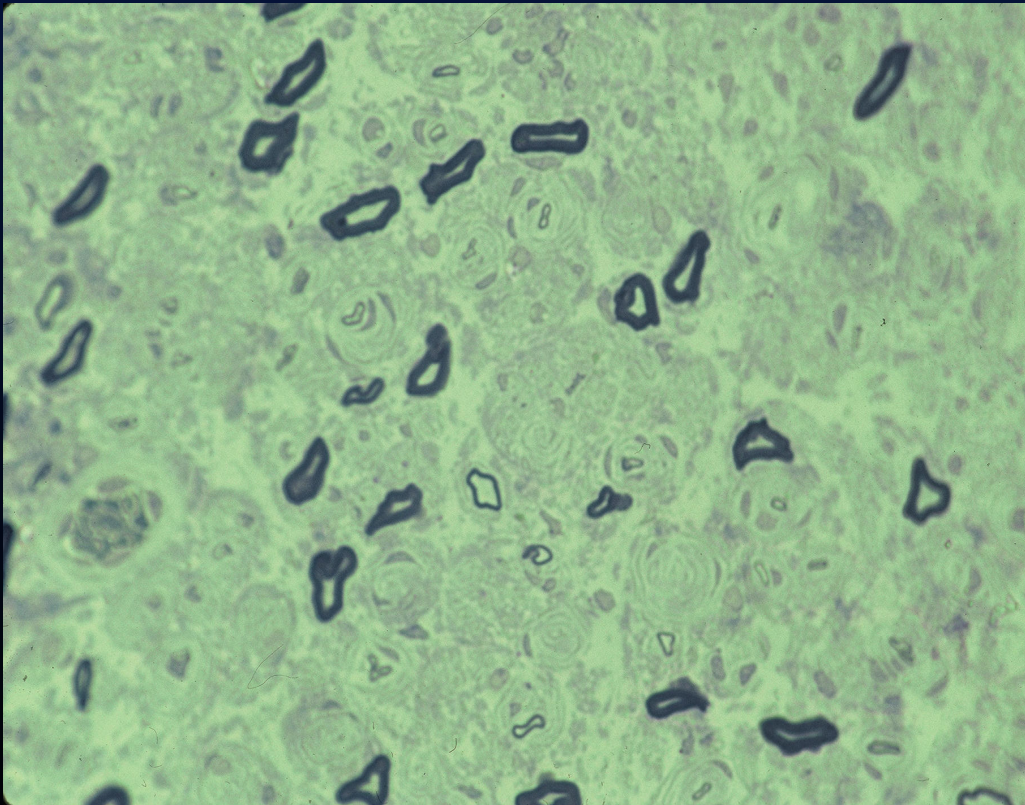


- Grande variation selon les séries
- non spécifique de PRNc



3. Bulbe d'oignons sans fibre myélinisée au centre: « fantôme »
Non objectivable en EMG mais présent sur la biopsie

- 4 : **Perte axonale** secondaire: conditionne la gravité+++
constante mais variable en intensité, rend parfois difficile
l'interprétation du mécanisme initial



Semi-fines

1975:

CIDP : entité distincte

Guillain barré

Neuropathie à Bloc

Neuropathie IgM antiMAG

1990

1975:

CIDP : entité distincte

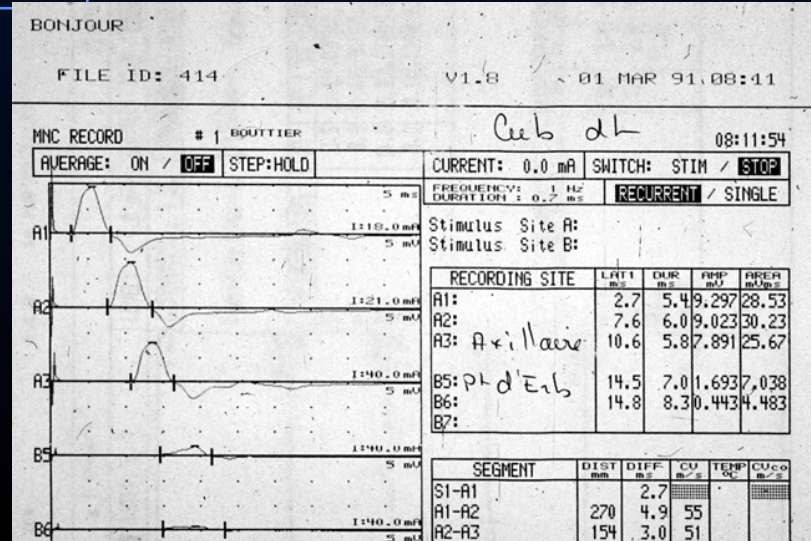
Guillain barré

Neuropathie à Bloc

Neuropathie IgM antiMAG

1990

Motrice
Membres supérieurs
Asymétrique
Blocs multifocaux
Sensitif normaux
GM1 +



1975:

CIDP : entité distincte

Guillain barré

Neuropathie à Bloc

1990

Neuropathie IgM antiMAG

Neuropathie sensitive ++

Distale

Paresthésie, douleur

Ataxie

Aréflexie

(Déficit moteur distal M INFr

Tremblement M SUPr)

IgM monoclonal

Anti MAG+

EMG démyélinisation distale+++

1990

Critères de l'AAN (1991)

- 1) Clinique
- 2) EMG
- 3) Biopsie
- 4) LCR

CIDP définie si 1), 2), 3), 4)

CIDP probable si 1), 2), 4)

CIDP possible si 1), 2)

Critères cliniques

AAN 91

A. Sont Nécessaires

1. Def moteur et sens
(sens pur ou moteur pur)

Plus d'un membre

Progressif > 2 mois

2. hypo ou areflexie

4 membres

B. En faveur

Proprioception > sens
superficielle

Critères EMG : AAN 91

Au moins 3 signes de démyélinisation sont nécessaires:

1. Ralentissement de la vitesse motrice sur **2 nerfs**
2. Allongement de la latence distale sur 2 nerfs
3. Allongement ou absence des ondes F sur 2 nerfs
4. 1 bloc ou 1 dispersion sur 1 nerf
(bloc=chute amplitude de **20%**,
dispersion=augmentation durée de **15%**)

Sont évocateurs:

Ralentissement de la vitesse sensitive

Abolition du réflexe H

Critère LCR AAN 91:

A/Nécessaire:

Cellules <10 ou $< 50/\text{mm}^3$ si HIV

TPHA-VDRL: -

B/En faveur

Hyperprotéinorachie

Critère histologique Biopsie nerveuse

AAN 91:

A/Nécessaire:

Signes de démyélinisation et
remyélinisation, en M Electronique ou
teasing

B/En faveur

Œdème endoneural ou epineural

Infiltrat inflammatoire

Bulbes d'oignons

Asymétrie fasciculaire de perte en fibre
myélinisée

CIDP: critères AAN 1991

- Elaborés pour les essais thérapeutique
- Très spécifiques

Corticothérapie

- Dyck (1982). 28 patients . Prednisone versus placebo

1mg/kg décroissance progressive sur 3 mois

Amélioration significative sur scores cliniques et EMG

- Hugues (2001). 32 patients. Prednisone versus IgIV

Prednisone: 1mg/kg 15 j puis décroissance sur 4 semaines

IgIV: 2g/kg

Evaluation à 6 semaines: amélioration des scores cliniques sans différence significative entre les 2 traitements

IgIV

3 essais contrôlés randomisés double aveugle.

85 patients

Posologie variable

Evaluation à 4 ou 6 semaines

Efficacité dans 60 à 80% des cas

Versus plasmaphérèse ou Corticoïde: pas de supériorité d'un traitement

Echanges plasmatiques

3 essais randomisés cross over.

2 EP/semaine x 3 à 6 semaines

Evaluation à 4 ou 6 semaines

Efficacité 80% des cas mais rechute après interruption des EP

CIDP: 2000-2010

1990

Critères de l'AAN (1991)

Les grandes études thérapeutiques=> IgIv= Cort=EP= 80% d'efficacité

2000

Les critères AAN pris en défaut

Hétérogénéité des CIDP

Plusieurs sets de critères pour augmenter la sensibilité diagnostique

Stratégie diagnostique

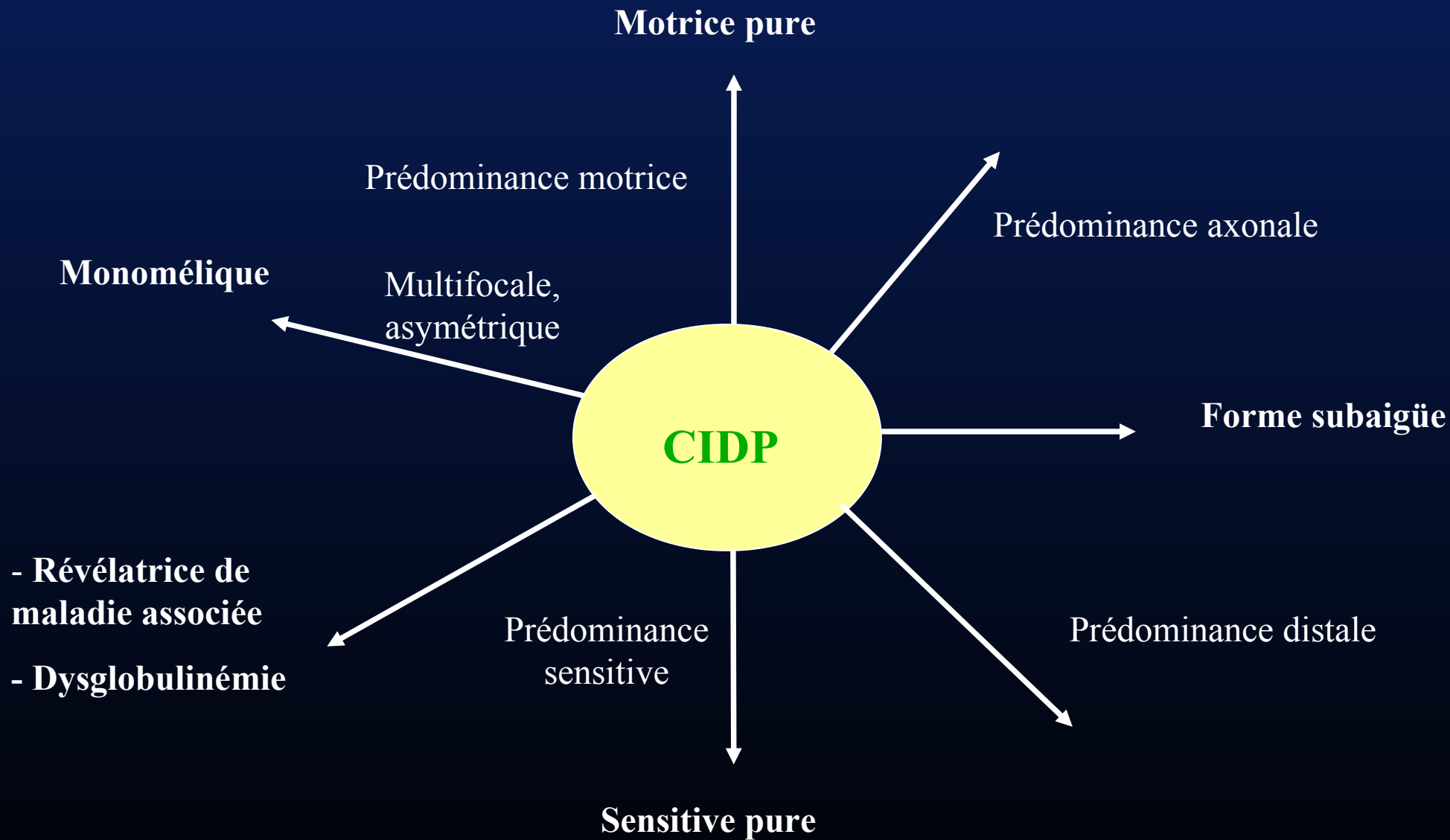
2010

Stratégie thérapeutique?

les critères AAN 1991 pris en défaut

Ils manquent de sensibilité:

- 1/3 à 2/3 des patients CIDP remplissent l'ensemble des critères de l'AAN
- 54% des patients CIDP n'ont même pas les critères cliniques (*Rotta2000*)
- 12 à 50% de patients CIDP prouvée sur biopsie n'ont pas les critères EMG (Wilson, Haq 2000)



Formes sensibles

Plusieurs présentations cliniques:

⇒Paresthésiante

⇒Ataxiante

⇒Prédominance douloureuse

⇒Paucisymptomatique

Formes sensibles

Plusieurs présentations électrophysiologiques

=>EMG: anomalies de la conduction motrice d'allure
démyélinisante

alors qu'il n'y a pas de signe clinique moteur+++

ou

=>Altération des potentiels sensitifs distaux: « pseudoaxonal »:
interet d'une biopsie

ou

=> Peu d'anomalie, avec sensitif distal relativement préservé
(discordant) =forme proximale: voir les PES

Chronic immune sensory polyradiculopathy

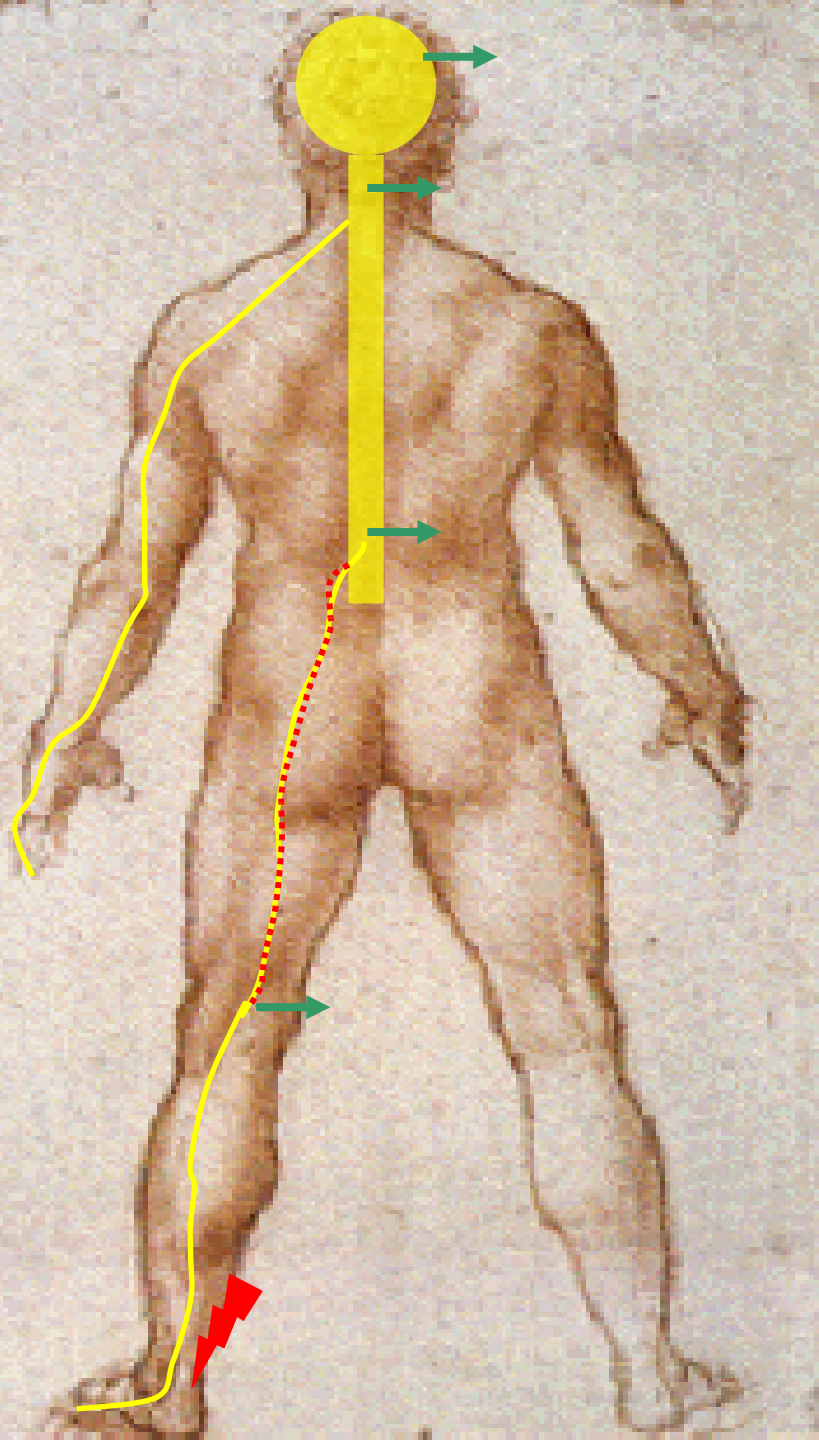
A possibly treatable sensory ataxia

M. Sinnreich, MD, PhD; C.J. Klein, MD; J.R. Daube, MD; J. Engelstad, HT;
R.J. Spinner, MD; and P.J.B. Dyck, MD

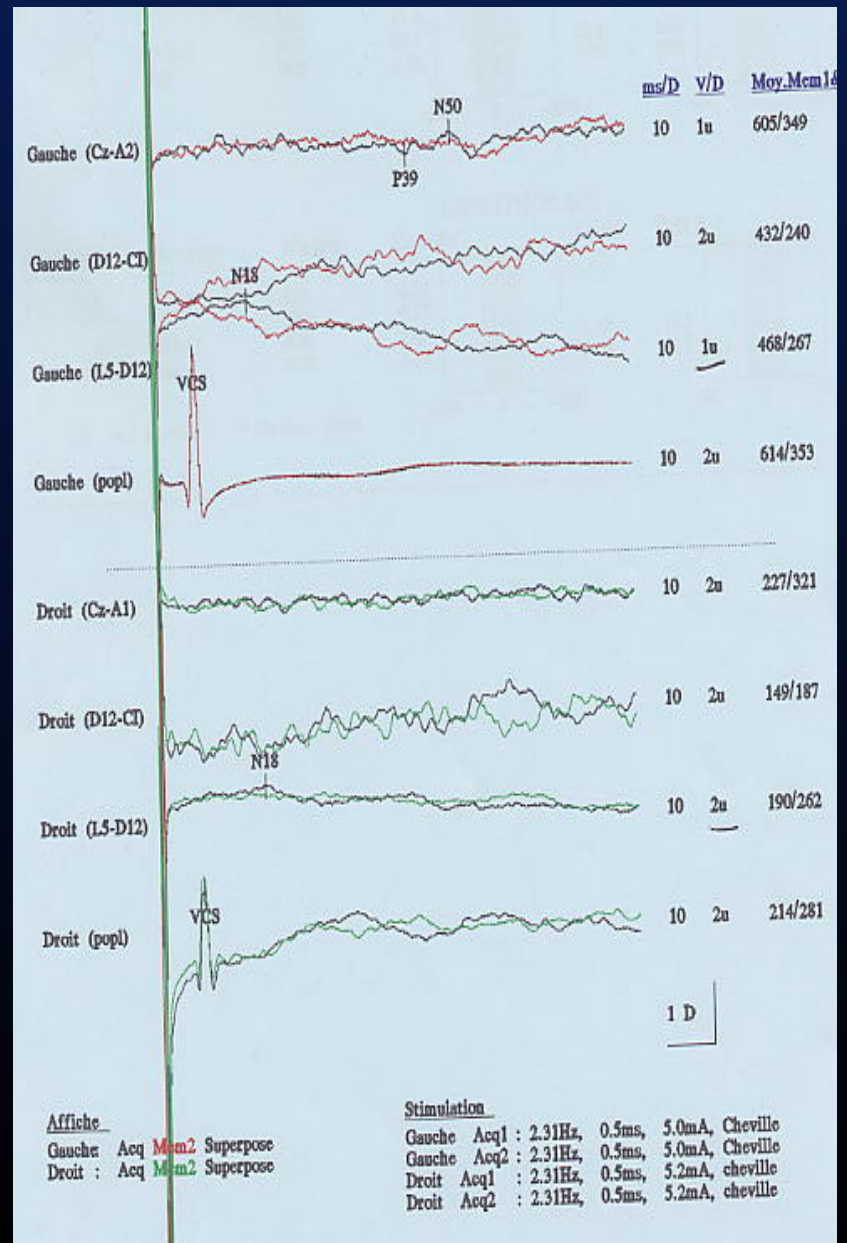
Abstract—Background: Chronic inflammatory neuropathies can present with a sensory ataxia due to involvement of dorsal root ganglia (DRG) or sensory nerves. Selective inflammatory involvement of sensory nerve roots proximal to the DRG has been postulated. **Methods:** The authors identified 15 patients with a sensory syndrome and normal nerve conduction studies. Sensory nerve root involvement was suggested by either somatosensory evoked potential (SSEP) or imaging abnormalities. CNS disease was excluded. **Results:** All patients had gait ataxia, large fiber sensory loss, and paresthesias, and nine had frequent falls. The disease course was chronic and progressive (median duration 5 years, range 3 months to 18 years). Sural sensory nerve action potential amplitudes were preserved and SSEP abnormalities were consistent with sensory nerve root involvement. Five patients had enlargement of lumbar nerve roots on MRI with enhancement in three. The CSF protein was elevated in 13 of 14 patients tested. Three patients had lumbar sensory rootlet biopsies that showed thickened rootlets, decreased density of large myelinated fibers, segmental demyelination, onion-bulb formation, and endoneurial inflammation. Six patients who required aids to walk were treated with immune modulating therapy and all had marked improvement with four returning to normal ambulation. **Conclusion:** Based on the described clinical features, normal nerve conduction studies, characteristic somatosensory evoked potential (SSEP) abnormality, enlarged nerve roots, elevated CSF protein, and inflammatory hypertrophic changes of sensory nerve rootlet tissue, we suggest the term chronic immune sensory polyradiculopathy (CISP) for this syndrome. This condition preferentially affects large myelinated fibers of the posterior roots, may respond favorably to treatment, and may be a restricted form of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy.

CISP

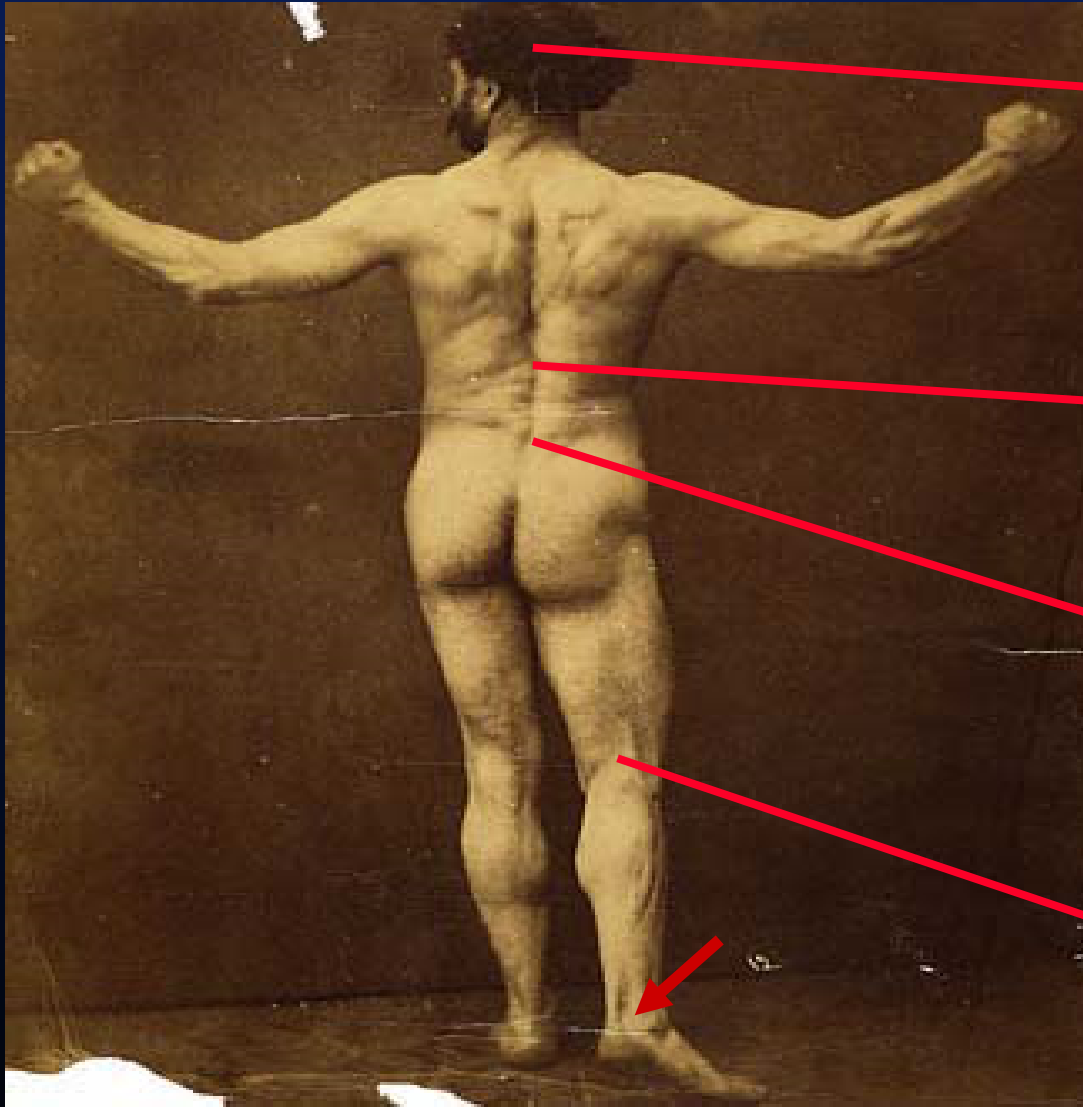
- Nouvelle variante clinique de PRN sensitive de description récente (Sinreich *et al.*, 2004)
- Tableau d'ataxie, areflexie, troubles sensitifs d'évolution chronique.
- Pas de critère évocateur de démyélinisation en EMG
- Focalisation du processus inflammatoire et démyélinisant sur la racine sensitive proximale (arguments sur PES, IRM +/- biopsie radiculaire)



PES



Potentiels Evoqués Somesthésiques



Cz Fz: onde P39, corticale, pariétale controlatérale

D12: onde N21, pénétration intamédullaire du signal

L5: onde N18, potentiel de racine sensitive extrarachidienne

Creux poplité: onde N9, potentiel de nerf, reflet de la VCS périphérique

Potentiels évoqués somesthésiques

- Latence du potentiel de racine sensitive extra-rachidienne (N9 MS, N18 MI)
- Latence du potentiel intramédullaire du signal (N13 MS, N21 MI)
- Différence de latence entre ces dernières: temps de transit intraradiculaire

Potentiels évoqués somesthésiques

3 anomalies

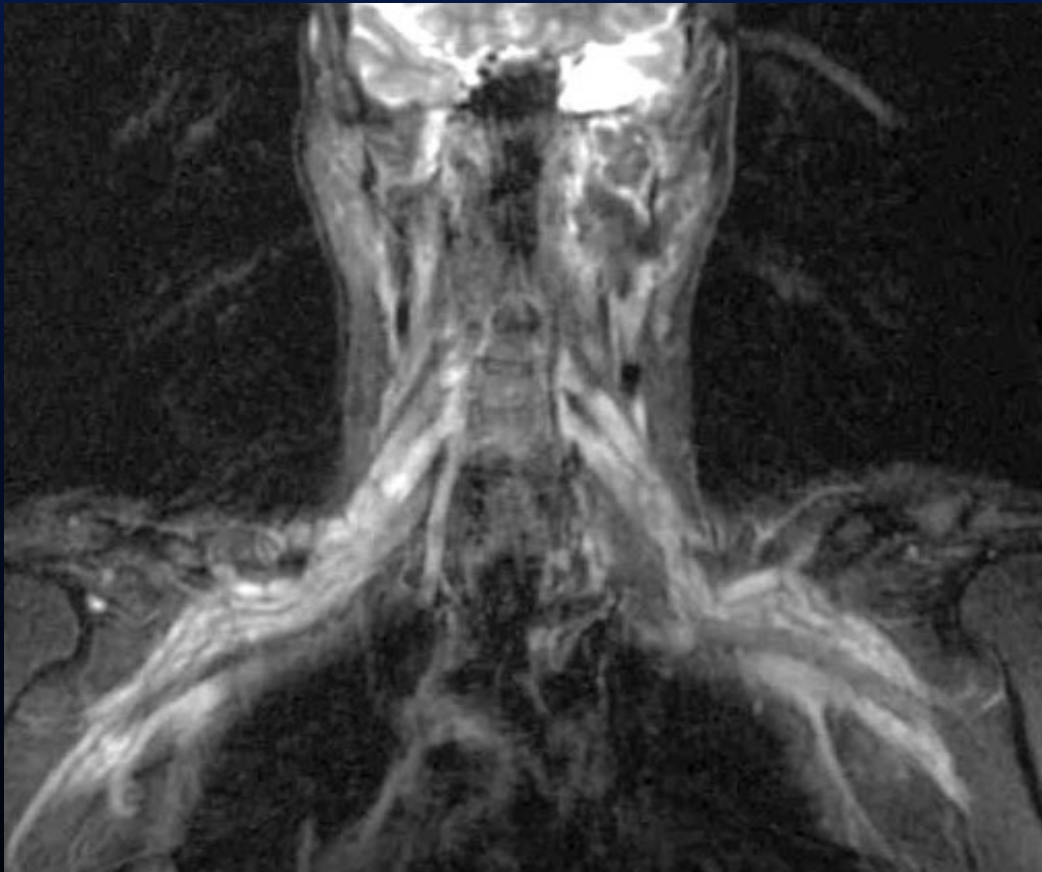
- Potentiel morphologie normale mais latence allongée: baisse VCS proximale
- Potentiel de durée allongée, désynchronisé: aspect de dispersion temporelle
- Abolition complète de potentiel précoce: bloc de conduction radiculaire

Table 1 Clinical examination and laboratory features of patients with chronic immune sensory polyradiculopathy

| Patient | Presenting age, y | Sex | Duration, y | Gait aids | Frequent falls | Large fiber sensory loss | | Small fiber sensory loss | | Reflexes | | NIS, points | CSF protein, mg/dL | Thickened lumbar nerve roots on MRI |
|---------|-------------------|-----|-------------|-----------|----------------|--------------------------|----|--------------------------|----|----------|--------|-------------|--------------------|-------------------------------------|
| | | | | | | UE | LE | UE | LE | UE | LE | | | |
| | 67 | F | 13 | + | + | | ↓↓ | ↓ | ↓↓ | Normal | ↓↓ | 28 | 103 | Yes |
| | 52 | M | 5 | + | + | | ↓↓ | | | ↓ | ↓↓ | 32 | 117 | Yes |
| | 58 | M | 4 | - | - | ↓ | ↓↓ | ↓ | | Normal | ↓ | 14 | 71 | No |
| | 42 | F | 2 | - | + | ↓ | ↓↓ | | | ↓↓ | ↓↓ | 23 | 57 | No |
| | 43 | M | 10 | - | - | | ↓↓ | | | Normal | ↓↓ | 12 | 101 | No |
| | 77 | F | 0.5 | + | + | | ↓↓ | ↓ | | Normal | ↓↓ | 12 | NA | No |
| | 67 | M | 5 | + | + | ↓ | ↓↓ | ↓ | | ↓ | ↓↓ | 25 | 82 | No |
| | 63 | M | 7 | - | - | ↓ | ↓ | | | Normal | ↓↓ | 10 | 63 | No |
| | 64 | F | 18 | + | + | ↓↓ | ↓↓ | | | ↓↓ | ↓↓ | 38 | 31 | No |
| | 30 | F | 1 | - | - | | ↓↓ | ↓ | | Normal | Normal | 22 | 52 | Yes |
| | 78 | M | 0.3 | + | + | ↓↓ | ↓↓ | ↓ | ↓ | ↓↓ | ↓↓ | 49 | 83 | No |
| | 68 | M | 12 | + | + | ↓ | ↓↓ | ↓ | ↓ | ↓↓ | ↓↓ | 38 | 71 | No |
| | 39 | M | 5 | - | - | | ↓↓ | ↓ | ↓ | ↓↓ | ↓↓ | 27 | 161 | Yes |
| | 72 | M | 0.6 | + | + | ↓ | ↓↓ | ↓ | ↓ | ↓↓ | ↓↓ | 32 | 106 | No |
| | 60 | M | 3 | - | - | | ↓↓ | ↓ | ↓ | Normal | ↓↓ | 18 | 138 | Yes |

Large fiber = vibration and joint position and motion; small fiber = pinprick; UE = upper extremity; LE = lower extremity; NIS = neuropathy Impairment Score; ↓ = reduced; ↓ ↓ = absent; NA = not available.

IRM Plexique et Radiculaire



Remerciements au Dr M. C. Lacour, Hôpital Kremlin Bicêtre

CIDP : formes cliniques

- Formes subaiguë

Installation sur 4 à 8 semaines des symptômes

Principales différences avec les CIDP communes:

- prédominance féminine
- précédée plus fréquemment par un syndrome infectieux
- rechutes moins fréquentes
- meilleure récupération

Principale différence avec le Guillain barré:

- sensibilité aux corticoïdes

Syndrome de Lewis et Sumner (SLS) : signes cliniques

- Déficit sensitivomoteur
- Asymétrique
- Débutant et prédominant au membre supérieur
- Formes sensibles pures possibles
- Amyotrophie
- Nerfs crâniens possibles

SLS : signes électrophysiologiques

- Blocs de conduction moteur
- Persistants
- Multiples
- Avant bras
- Éléments de démyélinisation rares
en dehors des « nerfs bloqués »
- Potentiel sensitif distal altéré de façon multifocale

SLS : signes biologiques

- Protéïnorachie : normale ou peu élevée
- Anticorps anti GM1 : toujours négatifs
- IEP normale: 100%

SLS : évolution

- Atteinte multifocale
- Atteinte diffuse 4 membres
- Évolution progressive
- Evolution avec poussées

CIDP : formes cliniques

- **Forme associée à une maladie générale**

- Connectivites: Lupus, Sjögren

- Infection: VIH, Lyme

- Hémopathie: Lymphome, myélome, plasmocytome (POEMS)

- Néoplasie profonde

- Diabète

CIDP : formes cliniques

- **Eléments devant faire suspecter une CIDP associée à une maladie générale:**
- Altération de l'état général
- Points d'appel systémiques
- Sévérité de la CIDP
- Résistance aux traitements
- Perte axonale précoce.

Forme ou Présentation axonale ?

Forme vue tardivement

Bascule axonale rapide

Les signes de « démyélinisation » échappent à l'EMG:
forme proximale

Les signes EMG de « démyélinisation » sont discrets

Tableau 4 : *Eléments électrophysiologiques atypiques dans le cadre d'une neuropathie axonale*

- Amplitude distale motrice préservée dans un territoire avec déficit moteur
- Altération d'un paramètre de conduction proximale (ondes F) par rapport aux vitesses distales ou intermédiaires
- Amplitudes sensitives plus altérées ou aussi altérées aux MS (Membres Supérieurs) par rapport aux MI (Membres Inférieurs)
- Amplitudes des potentiels sensitifs peu altérées au regard des troubles sensitifs
- Aspect « étalé » des potentiels sensitifs avec vitesses basses (Figure 3)

Éléments devant faire suspecter une CIDP devant une neuropathie de présentation axonale

- **Atteinte des membres supérieurs simultanée ou de survenue rapide (< 6 mois) après les M inf.**
- **Atteinte du segment proximal simultanée ou de survenue rapide (< 6 mois) après l'atteinte distale**
- **Début de la symptomatologie aux M sups**
- **Atteinte du tronc ou des nerfs crâniens**
- **Aréflexie généralisée**
- **Ataxie proprioceptive**
- **Paralysie plus importante que l'amyotrophie**
- **Déficit moteur prédominant sur l'atteinte sensitive**
- **Évolution par poussées, notion de rechutes**
- **Age jeune et pas de cause déterminée**

CIDP: 2000-2010

2000

Les critères AAN pris en défaut

Hétérogénéité des CIDP

Plusieurs sets de critères pour augmenter la sensibilité diagnostique

Stratégie diagnostique

Stratégie thérapeutique?

2010

ABSTRACT: Electrophysiological criteria for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy (CIDP) were proposed by an Ad Hoc Subcommittee of the American Academy of Neurology (AAN) in 1991. Only 60% of CIDP patients fulfilled these criteria, which therefore appear poorly sensitive. We therefore sought to revise the electrophysiological criteria. We selected 40 CIDP patients and compared them with 35 patients with axonal polyneuropathy, 116 patients with Charcot-Marie-Tooth type 1A (CMT1A) disease, and 66 patients with immunoglobulin M (IgM) monoclonal gammopathy. The proposed electrophysiological criteria identified 90% of the CIDP patients, although 3% of patients with axonal polyneuropathy were falsely identified. For the CIDP patients, sensitivity and specificity were 90% and 97%, respectively. Of the patients with IgM monoclonal gammopathy of undetermined significance (MGUS) and CMT1A, 100% fulfilled these new criteria, whereas 90% and 97%, respectively, fulfilled the AAN criteria. These results suggest that the AAN criteria are more appropriate for IgM MGUS and CMT1A patients than for CIDP patients. We therefore propose new electrophysiological criteria for CIDP that appear to have better sensitivity.

© 2002 American Association of Electrodiagnostic Medicine
Muscle Nerve 25: 26–30, 2002

PROPOSED REVISED ELECTROPHYSIOLOGICAL CRITERIA FOR CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY

GUILLAUME NICOLAS, MD,¹ THIERRY MAISONOBE, MD,¹ NADINE LE FORESTIER, MD,²
JEAN-MARC LÉGER, MD,¹ and PIERRE BOUCHE, MD¹

¹ Neurophysiology Service, Salpêtrière Hospital, 47 Boulevard de l'Hôpital, 75013 Paris, France

² Department of Neurology, Salpêtrière Hospital, Paris, France

Accepted 27 July 2001

EFNS/PNS CIDP GUIDELINES

European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline* on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society

Joint Task Force of the EFNS and the PNS†

Pratique neurologique
Polyradiculonévrites inflammatoires
démýélinisantes chroniques :
stratégie diagnostique

Formation Post-Universitaire

Recommandations du groupe d'Étude français
des PIDC

Groupe d'Étude français des PIDC*

* J.C. Antoine, J.P. Azulay, P. Bouche, A. Créange, E. Fournier, G. Gallouedec, A. Lagueny, J.P. Lefaucheur, J.M. Léger, L. Magy, T. Maisonobe, G. Nicolas, J. Pouget, P. Soichot, T. Stojkovic, J.M. Vallat, A. Verschuere, C. Vial, K. Viala

Tirés à part : J.-M. VALLAT, Service et Laboratoire de Neurologie, CHU Dupuytren, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges Cedex. E-mail: jean-michel.vallat@unilim.fr



Recommendations on diagnostic strategies for
chronic inflammatory demyelinating
polyradiculoneuropathy

The French CIDP Study Group

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2008;79;115-118
doi:10.1136/jnnp.2006.109785

Critères EMG : AAN 91

Au moins 3 signes de démyélinisation sont nécessaires:

1. Ralentissement de la vitesse motrice sur **2 nerfs**
2. Allongement de la latence distale sur 2 nerfs
3. Allongement ou absence des ondes F sur 2 nerfs
4. 1 bloc ou 1 dispersion sur 1 nerf
(bloc=chute amplitude de **20%**,
dispersion=augmentation durée de **15%**)

Sont évocateurs:

Ralentissement de la vitesse sensitive
Abolition du réflexe H

Critères EMG : EFNS 2006

Au moins 1 signe de démyélinisation est nécessaire:

1. Ralentissement de la vitesse motrice sur **2 nerfs**
2. Allongement de la latence distale sur 2 nerfs
3. Allongement des ondes F sur 2 nerfs
4. Absence de F sur 1 nerf+ 1 autre anomalie sur un autre nerf
5. 1 bloc sur 2 nerfs, ou 1 bloc et 1 autre anomalie sur un autre nerf
(bloc=chute amplitude de **50%**)
6. Dispersion temporelle sur 2 nerfs
(Dispersion=augmentation durée de **30%**)
7. Allongement de **la durée distale** du potentiel sur 1 nerf + 1 autre anomalie sur un autre nerf

Critères EMG EFNS 2006

I. CIDP définie:

Au moins 1 de ces signes (soit 2 élément de démyélinisation) est nécessaire:

1. Ralentissement de la vitesse motrice sur 2 nerfs
2. Allongement de la latence distale sur 2 nerfs
3. Allongement des ondes F sur 2 nerfs
4. Absence de F sur 1 nerf+ 1 autre anomalie sur un autre nerf
5. 1 bloc (50%) sur 2 nerfs, ou 1 bloc et 1 autre anomalie sur un autre nerf
6. Dispersion temporelle sur 2 nerfs
7. Allongement de la durée distale du potentiel sur 1 nerf + 1 autre anomalie sur un autre nerf

II. CIDP Probable

Existence d'un bloc (30%) sur 2 nerfs ou 1 bloc (30%) et 1 autre anomalie sur un autre nerf

III. CIDP possible !!!

1 signe de démyélinisation mais sur 1 seul nerf

IV Autres petits signes

Critères EMG Groupe Français 2005

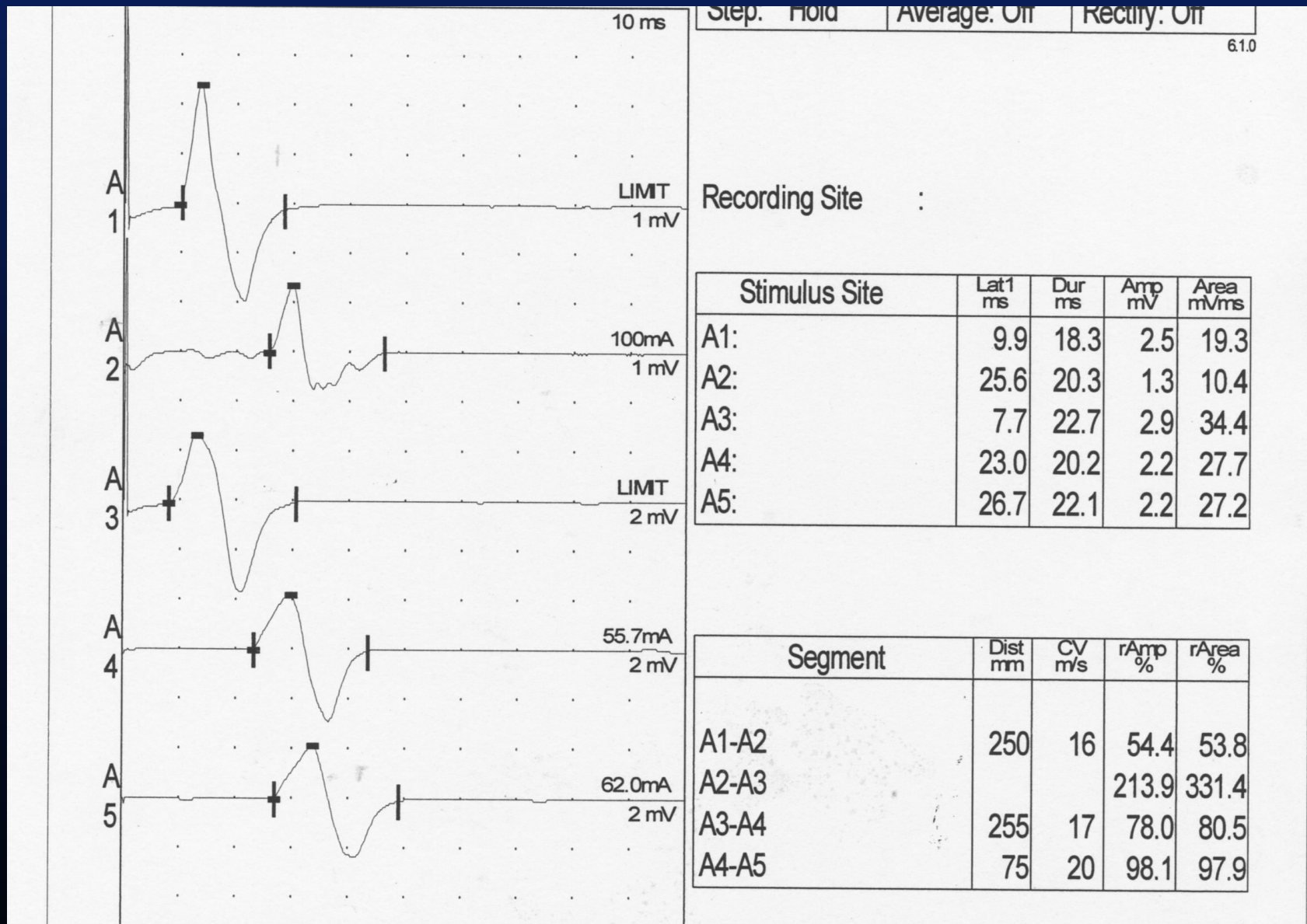
1 seule anomalie démyélinisante mais **sur au moins 3 nerfs**

Fournit les valeurs « en chiffre » de ces anomalies

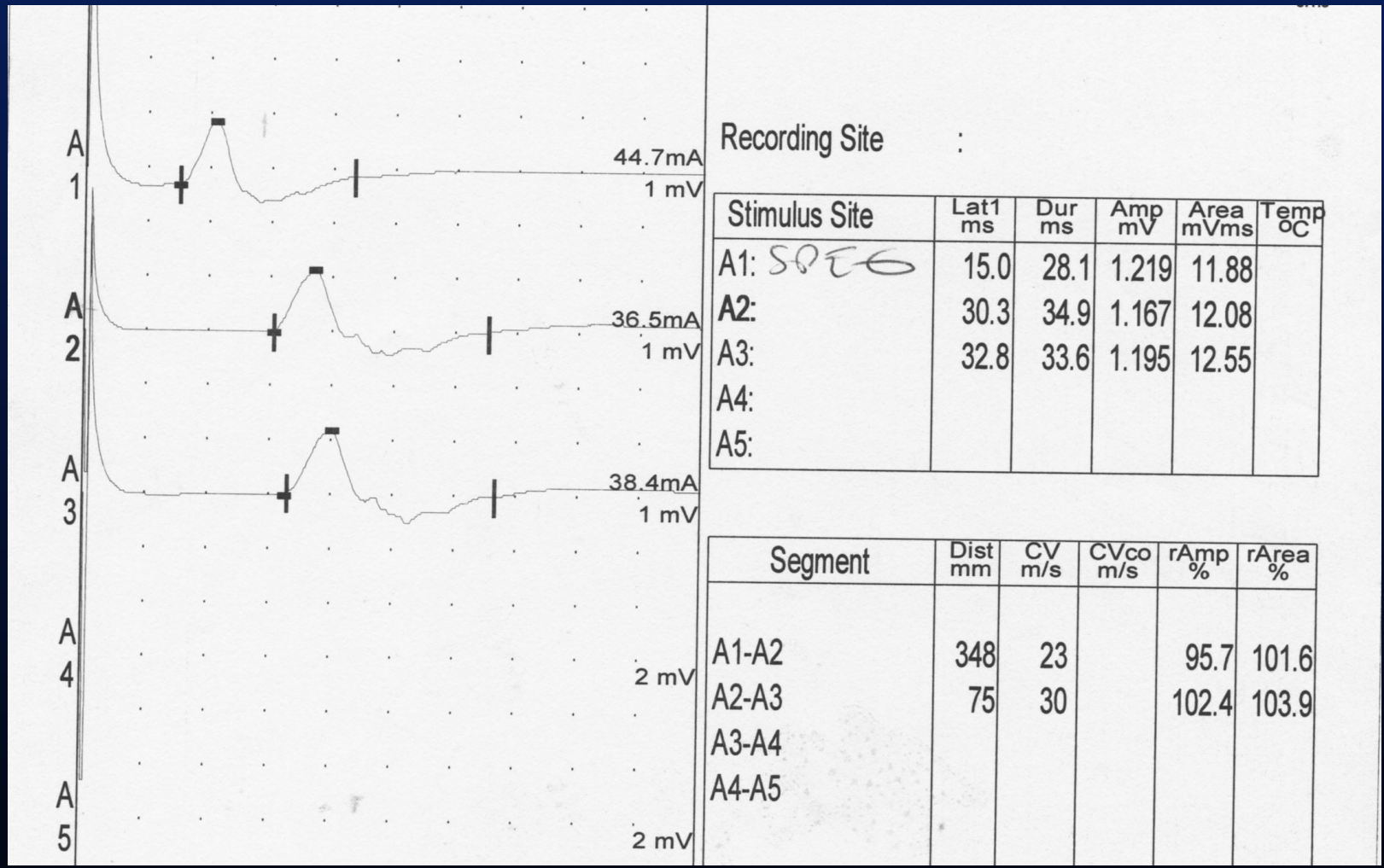
Attire l'attention sur la nécessité d'examiner beaucoup de nerfs

Attire l'attention sur d'autres signes de démyélinisation:

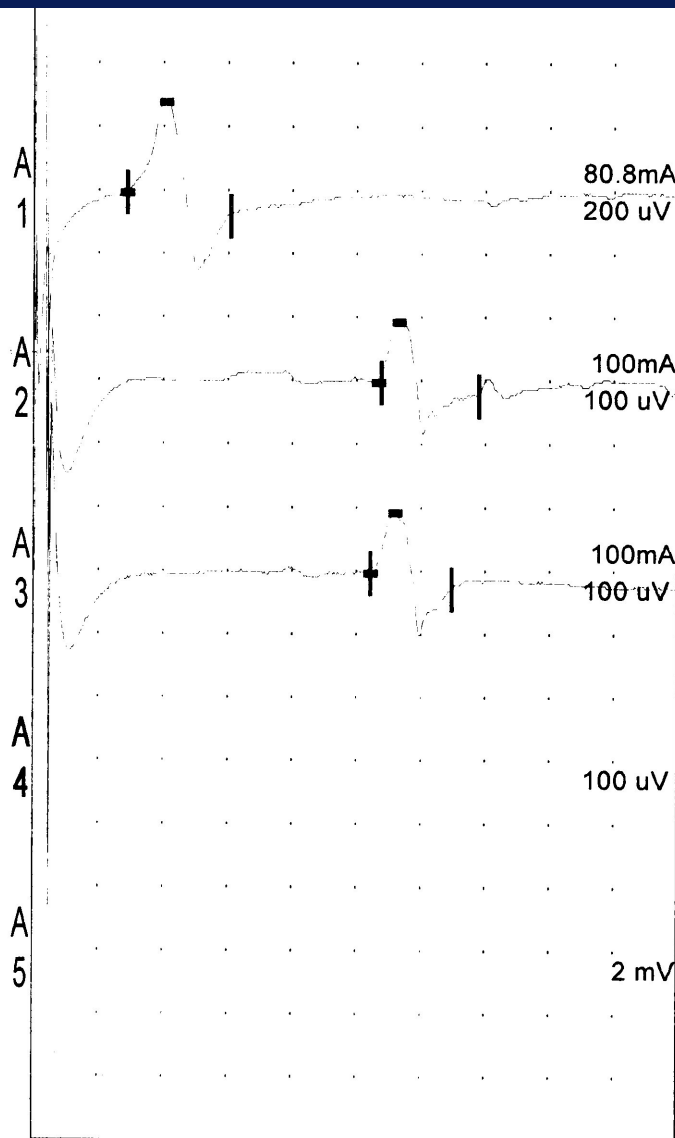
- Troubles sensitifs cliniques sans diminution du potentiel sensitif distal
- Recherche de blocs sensitifs proximaux en PES
- Aspect de dispersion des potentiel sensitif ou Vitesse sensitive réduite



Conduction nerveuse motrice des nerfs médian (A1, A2) et cubital (A3, A4, A5)
 Chez un patient avec PIDC



Conduction nerveuse motrice du nerf SPE chez un patient atteint de PIDC



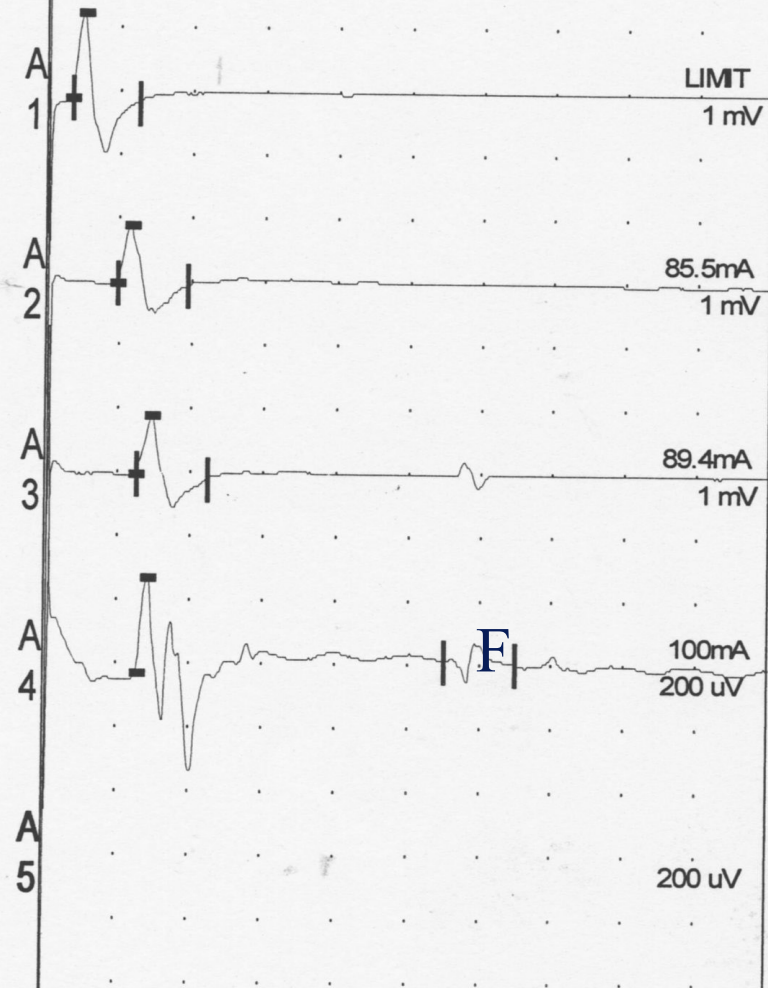
Recording Site :

SPI D

| Stimulus Site | Lat1 ms | Dur ms | Amp mV | Area mVms | Temp °C |
|---------------|---------|--------|--------|-----------|---------|
| A1: | 7.1 | 8.0 | 0.290 | 1.177 | |
| A2: | 26.8 | 7.6 | 0.098 | 0.375 | |
| A3: | 26.0 | 6.3 | 0.097 | 0.355 | |
| A4: | | | | | |
| A5: | | | | | |

| Segment | Dist mm | CV m/s | CV/co m/s | rAmp % | rArea % |
|---------|---------|--------|-----------|--------|---------|
| A1-A2 | 390 | 20 | | 33.7 | 31.8 |
| A2-A3 | | | | 99.6 | 94.6 |
| A3-A4 | | | | | |
| A4-A5 | | | | | |

Conduction nerveuse motrice du nerf SPI chez un patient atteint de PIDC

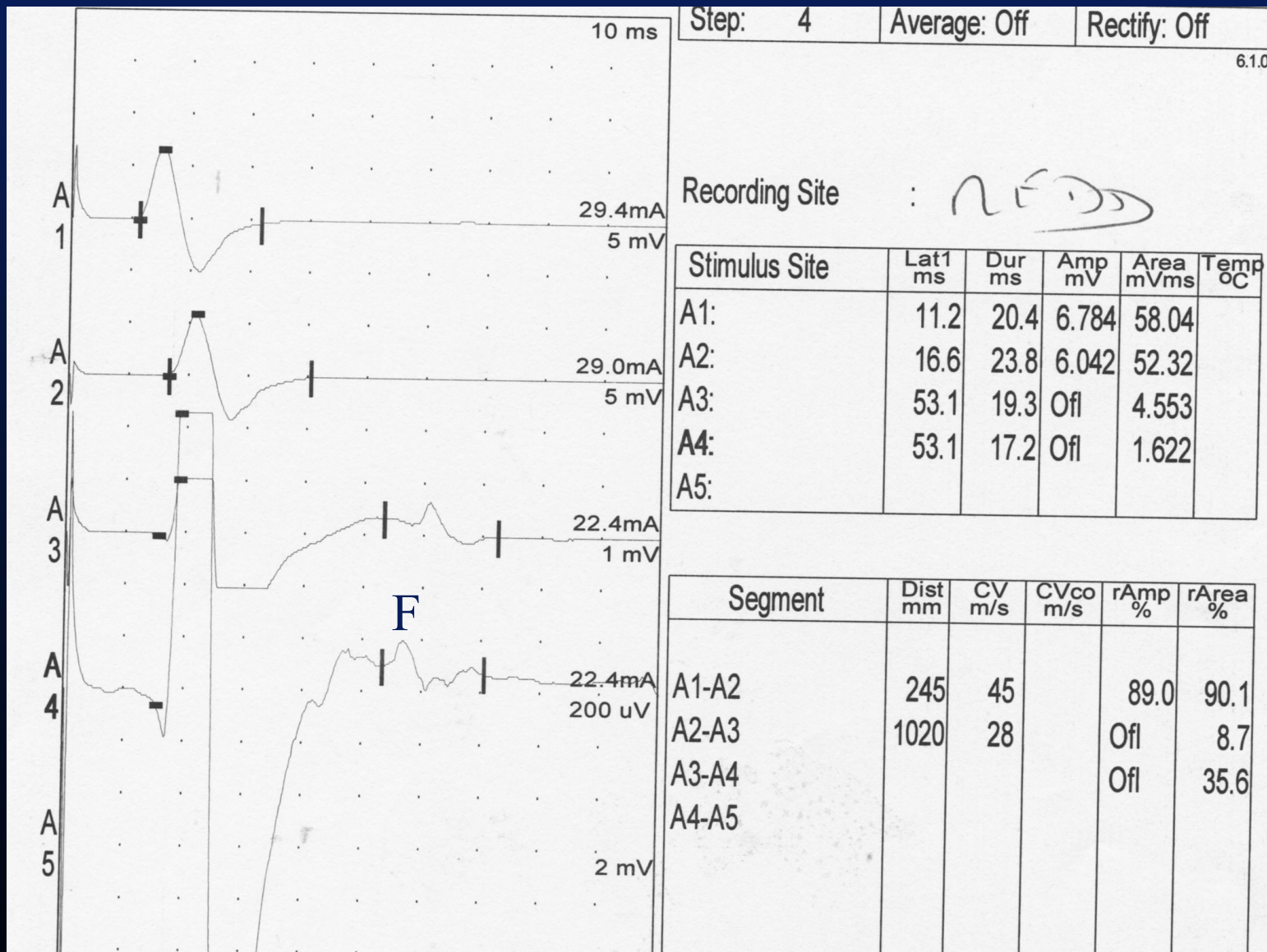


Recording Site : S P E G

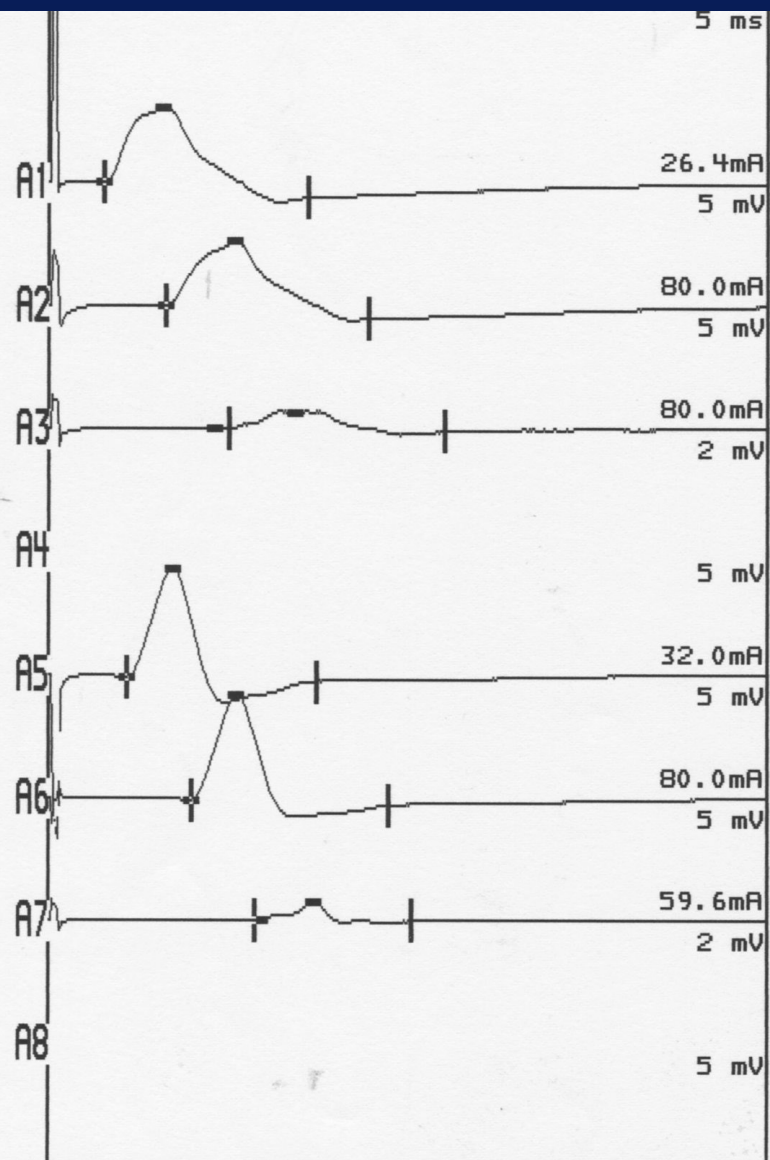
| Stimulus Site | Lat1 ms | Dur ms | Amp mV | Area mVms |
|---------------|---------|--------|--------|-----------|
| A1: | 6.2 | 18.6 | 1.4 | 10.4 |
| A2: | 19.2 | 19.3 | 0.9 | 7.2 |
| A3: | 24.7 | 19.7 | 0.9 | 7.1 |
| A4: | 109.4 | 20.2 | 0.3 | 0.6 |
| A5: | | | | |

| Segment | Dist mm | CV m/s | rAmp % | rArea % |
|---------|---------|--------|--------|---------|
| A1-A2 | 347 | 27 | 68.9 | 69.6 |
| A2-A3 | 98 | 18 | 98.0 | 97.9 |
| A3-A4 | 1424 | 17 | 33.7 | 8.4 |
| A4-A5 | | | | |

Conduction nerveuse motrice du nerf SPE.
 Estimation de la conduction proximale en utilisant l'onde F chez un sujet atteint de PIDC



Conduction nerveuse motrice distale et proximale (onde F) du nerf Médian chez un patient atteint de PIDC



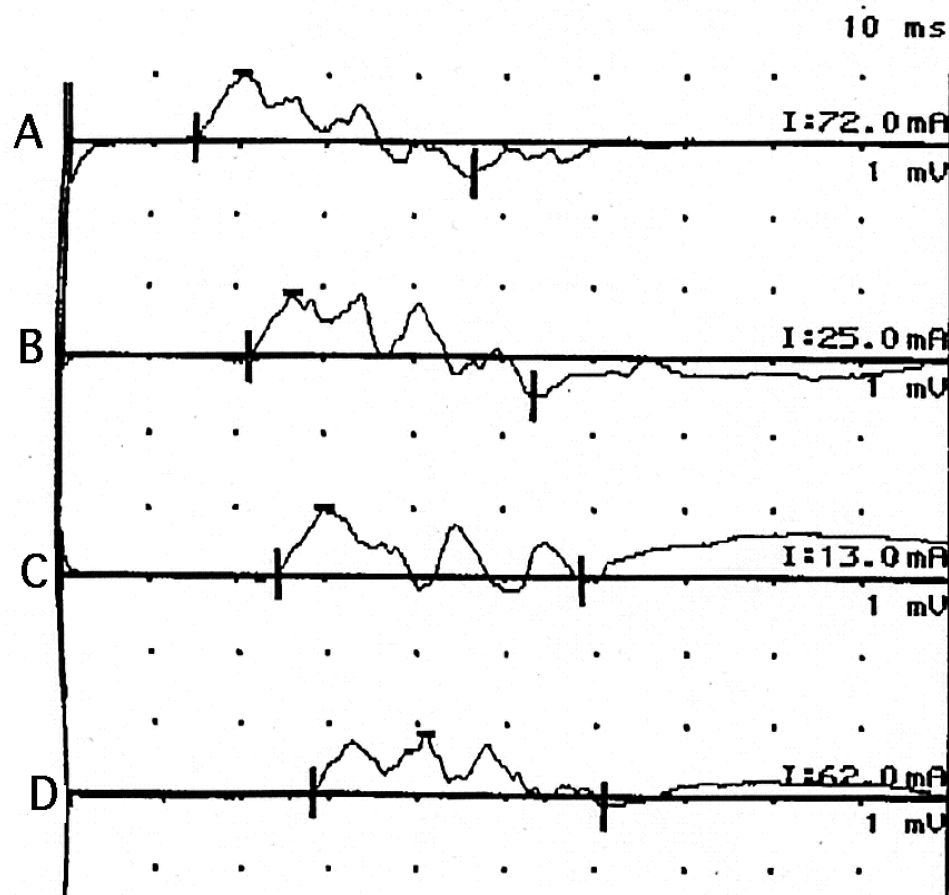
DURATION : 0.5 ms RECURRENT / NONREC

Recording Site :

| STIMULUS SITE | LAT1 ms | DUR ms | AMP mV | AREA mVms |
|---------------|------------|-----------|-----------|--------------|
| A1: | 3.8 | 14.2 | 6.198 | 36.68 |
| A2: | 8.1 | 14.1 | 5.247 | 31.11 |
| A3: | 12.5 | 14.9 | 0.625 | 4.288 |
| A4: | | | | |
| A5: | 5.4 | 13.2 | 8.971 | 36.61 |
| A6: | 9.9 | 13.7 | 8.685 | 34.93 |
| A7: | 14.3 | 10.8 | 0.599 | 2.108 |
| A8: | | | | |

| SEGMENT | DIST mm | CV m/s | rAMP % |
|---------|------------|-----------|-----------|
| A1-A2 | 205 | 48 | 84.6 |
| A2-A3 | 90 | 20 | 11.9 |
| A3-A4 | | | |
| A4-A5 | | | |
| A5-A6 | 205 | 46 | 96.8 |
| A6-A7 | 90 | 20 | 6.8 |
| A7-A8 | | | |

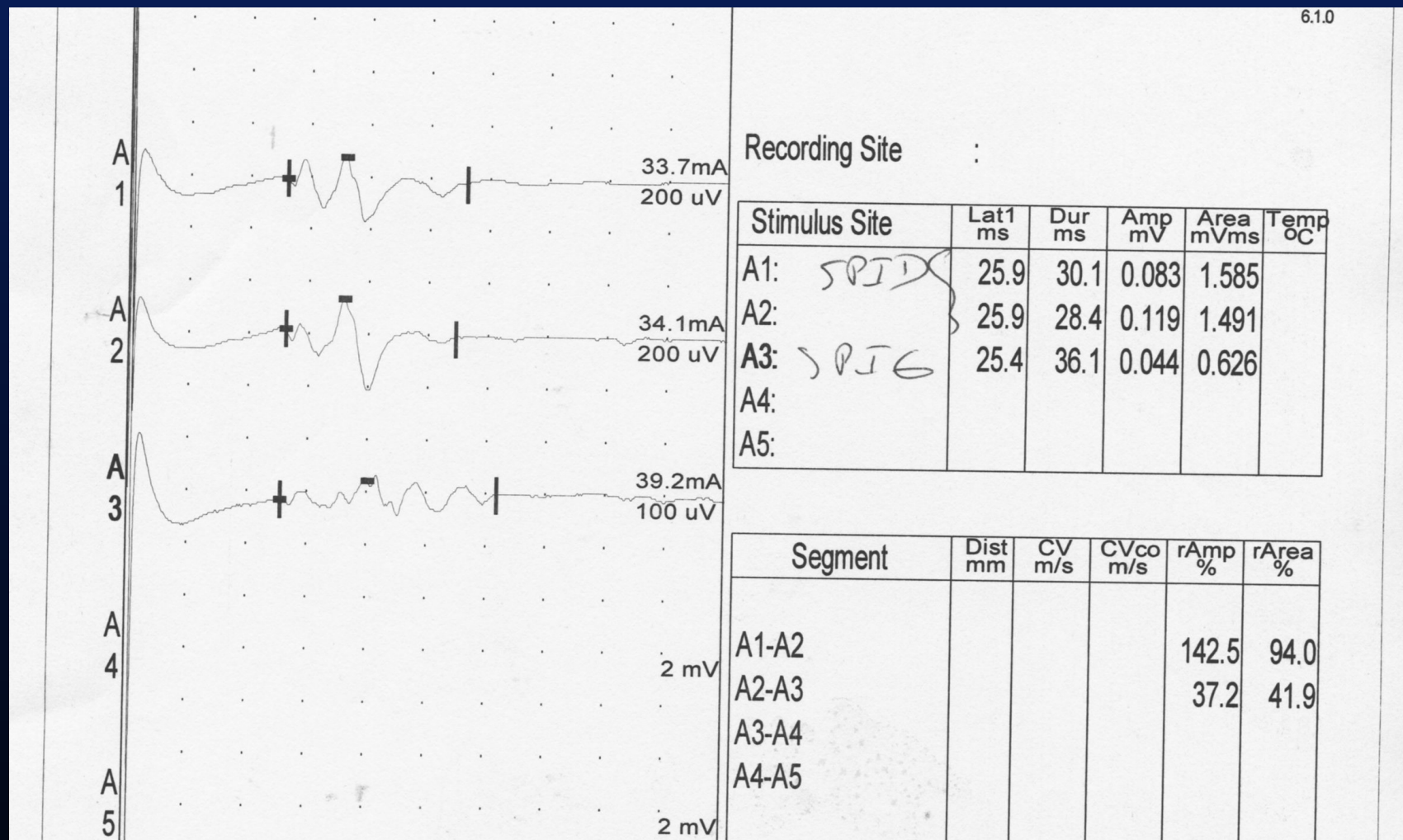
Conduction nerveuse motrice des nerfs cubital (haut) et médian (bas) chez un patient avec PIDC



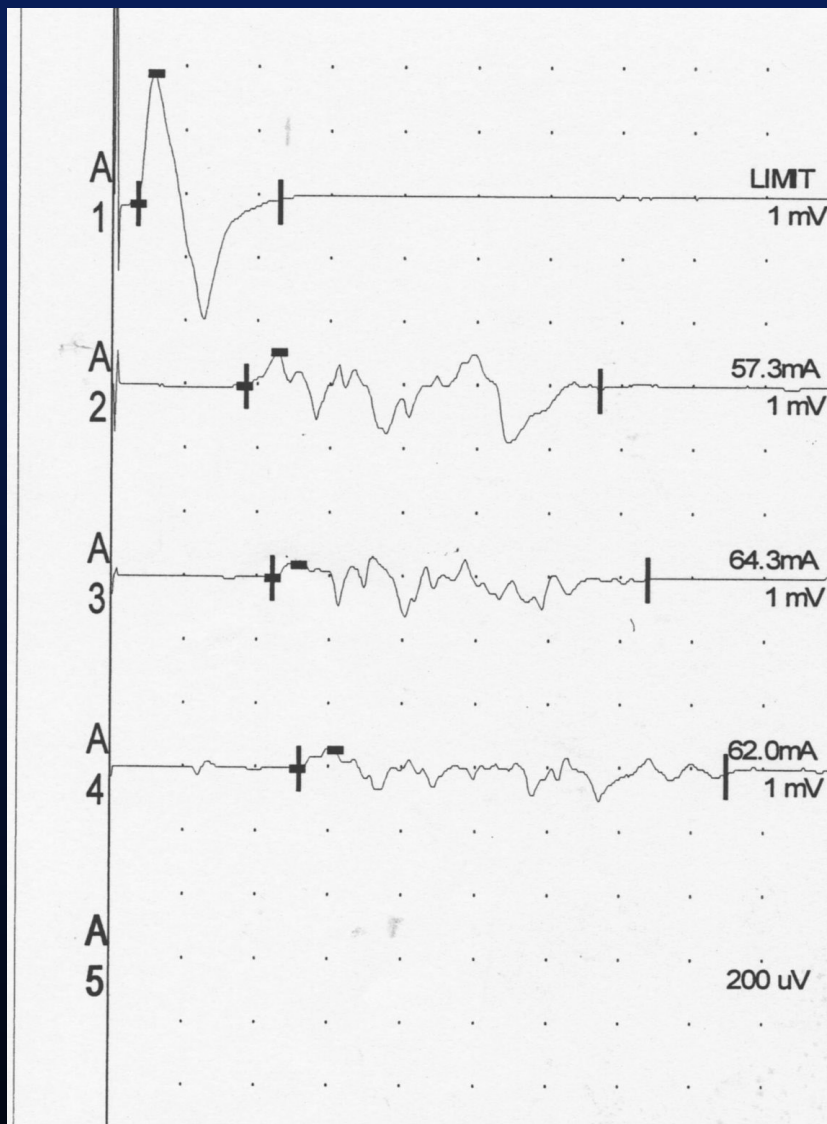
| RECORDING SITE | LAT1 ms | DUR ms | AMP mV | AREA mVms |
|----------------|------------|-----------|-----------|--------------|
| A1: | 14.9 | 31.7 | 0.924 | 12.80 |
| A2: | 21.5 | 31.8 | 0.878 | 12.72 |
| A3: | 24.7 | 33.8 | 0.914 | 13.41 |
| B5: | 28.1 | 32.8 | 0.755 | 12.63 |
| B6: | | | | |
| B7: | | | | |

| SEGMENT | DIST mm | DIFF ms | CV m/s |
|---------|------------|------------|-----------|
| S1-A1 | | 14.9 | |
| A1-A2 | 230 | 6.6 | 35 |
| A2-A3 | 165 | 3.2 | 52 |

Conduction nerveuse motrice étagée du nerf médian chez un patient avec PIDC



Latence distale motrice du nerf SPI chez un patient avec PIDC



Recording Site : *CU B G*

| Stimulus Site | Lat1 ms | Dur ms | Amp mV | Area mVms |
|---------------|---------|--------|--------|-----------|
| A1: | 3.2 | 19.5 | 2.1 | 15.3 |
| A2: | 18.2 | 48.6 | 0.6 | 13.2 |
| A3: | 21.9 | 51.6 | 0.3 | 8.5 |
| A4: | 25.7 | 58.9 | 0.3 | 7.8 |
| A5: | | | | |

| Segment | Dist mm | CV m/s | rAmp % | rArea % |
|---------|---------|--------|--------|---------|
| A1-A2 | 240 | 16 | 28.5 | 86.0 |
| A2-A3 | 90 | 24 | 42.4 | 64.5 |
| A3-A4 | 113 | 30 | 133.3 | 91.8 |
| A4-A5 | | | | |

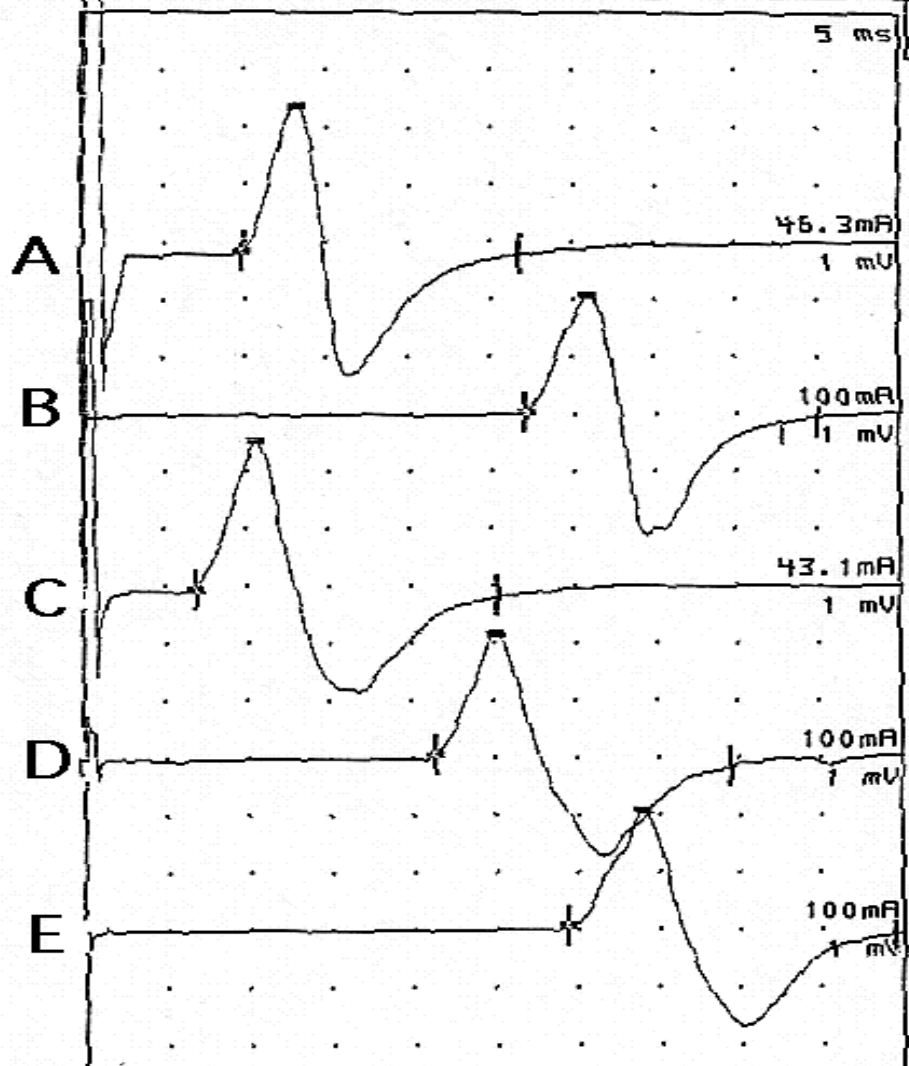
Conduction nerveuse motrice étagée du nerf cubital chez un patient avec PIDC

AVERAGE: DN / **DEF** STEP: HOLD

LEVEL: 100 mA SWITCH: STIM / **STOP**

FREQUENCY: 1 Hz
DURATION: 1 ms **RECURRENT** / NONREC

nerf médian A,B
nerf cubital C,D,E



| STIMULUS SITE | LAT1 ms | DUR ms | AMP mV | AREA mVms |
|---------------|------------|-----------|-----------|--------------|
| A poignet | 9.8 | 16.9 | 2.596 | 18.77 |
| B coude | 27.0 | 18.0 | 2.016 | 16.93 |
| C poignet | 6.8 | 18.4 | 2.615 | 19.95 |
| D coude | 21.3 | 18.1 | 2.112 | 17.29 |
| E aisselle | 29.3 | 20.1 | 2.023 | 17.82 |

| SEGMENT | DIST mm | CV m/s | rAMP % | rAREA % |
|----------------|------------|-----------|-----------|------------|
| A-B avant-bras | 360 | 21 | 77.6 | 90.1 |
| C-D avant-bras | 280 | 19 | 80.7 | 86.6 |
| D-E bras | 150 | 19 | 95.8 | 103.0 |

Conduction nerveuse motrice des nerfs médian et cubital chez un patient avec maladie de Charcot-Marie-Tooth type 1A

Nerf médian

Index de latence terminale (ILT)
Terminal latency index (TLI)

Vitesse de conduction motrice distale
Vitesse proximale (avant-bras)

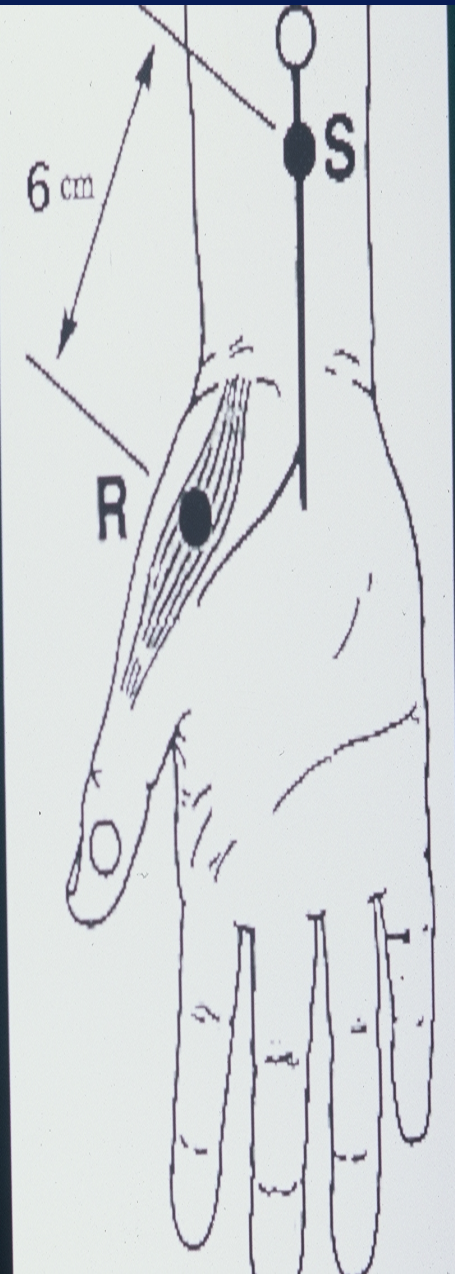
Moyenne = 0.34

< 0.34 : démyélinisation distale

TLI = terminal latency index

median nerve

LI = distal conduction velocity
forearm conduction velocity



Stratégie diagnostique ou comment sont utilisés ces critères pour arriver au diagnostic?

AAN 1991

- 1) Clinique CIDP définie si 1), 2), 3), 4) !
- 2) EMG CIDP probable si 1),2),4)
- 3) Biopsie CIDP possible si 1), 2)
- 4) LCR

Stratégie diagnostique ou comment sont utilisés ces critères pour arriver au diagnostic?

EFNS 2006 : CIDP définie si

-critères cliniques

-critères EMG (I)

La biopsie étant non spécifique et
Pouvant être négative n'est pas absolument nécessaire au diagnostic

La PL pouvant être normale n'est pas absolument nécessaire au diagnostic

Mais ces deux examens peuvent être utiles à réaliser et apportés des arguments
« en faveur du diagnostic »

Critères cliniques

AAN 91

A. Sont Nécessaires

1. Def moteur et sens
(sens pur ou moteur pur)

Plus d'un membre

Progressif > 2 mois

2. hypo ou areflexie

4 membres

B. En faveur

Proprioception > sens
superficielle

EFNS2006

A. CIDP Typique:

Def moteur et sens
symétrique,

proximal et distal

4 membres

Progressif, poussée,

récurrent > 2 mois

hypo ou areflexie

4 membres

Nerfs crâniens

EFNS2006

B. CIDP atypique

-Distale

-Motrice pure

-Sensitive pure (CISP)

--asymétrique type

Lewis Sumner

-Focale (plexus
brachial)

Attente centrale associée

Critères cliniques

Groupe Français 2005

Définition CIDP classique

Def moteur proximal
et/ou distal

4 membres

Def sens proprioceptif
Et/ou superficiel

Progressif > 2 mois

hypo ou areflexie

4 membres

Nerfs crâniens

Variantes cliniques de CIDP

Installation subaiguë

Def moteur pur

Def sensitif pur

Def moteur distal des M infrs

Déficit asymétrique sens et moteur

Prédominant au M Supr (Lewis et
Sumner)

Stratégie diagnostique ou comment sont utilisés ces critères pour arriver au diagnostic?

EFNS 2006 : CIDP définie si

-critères cliniques

-critères EMG (I)

La biopsie étant non spécifique et
Pouvant être négative n'est pas absolument nécessaire au diagnostic

La PL pouvant être normale n'est pas absolument nécessaire au diagnostic

Mais ces deux examens peuvent être utiles à réaliser et apportés des arguments
« en faveur du diagnostic »

EFNS : Autres éléments « en faveur du diagnostic »:

- **Réponse positive à un traitement immunomodulateur+++:**

corticoïde, igIV ou Echanges plasmatiques

- Anomalies IRM des racines ou plexus

Examen à réaliser devant une suspicion de CIDP

EFNS 2006

Pour identifier la
CIDP:

EMG

PL

IRM plexus, racine

Biopsie de nerf

Pour détecter
une maladie associée:

Immunofixation sang et urine

Test au glucose

NFS, Iono

Fonction rénale

Fonction hépatique

HIV

Lyme

Hépatite B, c

FAN, AG nucléaires

Fonction thyroïde

Enzyme de conversion

Radio Thorax et squelette

Enquête génétique



**Recommendations on diagnostic strategies for
chronic inflammatory demyelinating
polyradiculoneuropathy**

The French CIDP Study Group

J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry 2008;79:115-118
doi:10.1136/jnnp.2006.109785

Situation A et B

1. La clinique correspond à une forme typique de CIDP ou à une variante et

CIDP classique

Def moteur proximal et/ou distal
4 membres
Def sens proprioceptif Et/ou
superficiel
Progressif > 2 mois
hypo ou areflexie
4 membres
Nerfs crâniens

Variantes cliniques de CIDP

Installation subaiguë
Def moteur pur
Def sensitif pur
Def moteur distal des M infrs
Déficit asymétrique sens et moteur
Prédominant au M Supr (Lewis et
Sumner)

2. Les critères EMG de démyélinisation sont présents (1 critère mais sur 3 nerfs)

=> **Le diagnostic est retenu**

Situation C

1. La clinique correspond à une forme typique de CIDP ou à une variante et
2. Les critères EMG sont présents

Mais l'évolution est atypique,

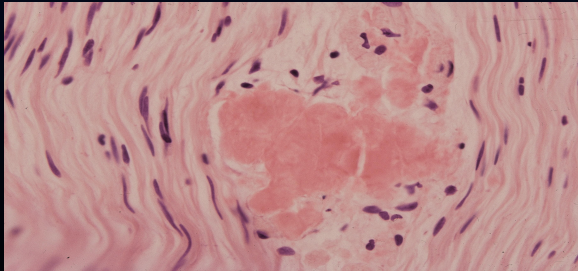
Perte axonale rapide, précoce, sévère
Résistances aux traitements

Ou Signes associés

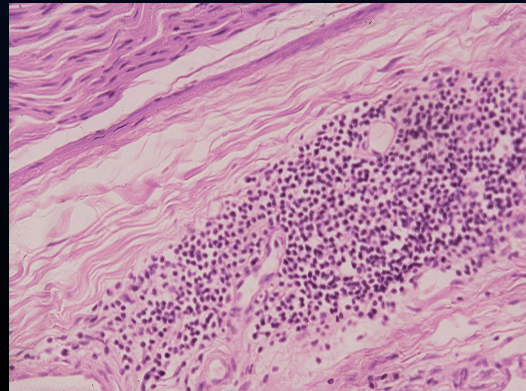
Signes généraux, extra neuro, amaigrissement
Anomalies biologiques, immunologiques



Diagnostic différentiel



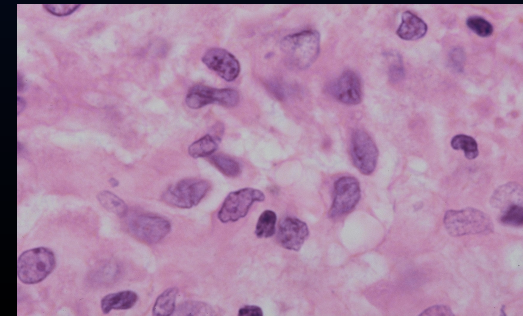
CIDP Associée



POEMS

Lymphome

Sarcoïdose...



Situation D

1. La clinique correspond à une forme typique de CIDP ou à une variante
2. Mais les critères EMG ne sont pas présents.

Rechercher :

Une hyperprotéinorachie

Des anomalies de conduction sensibles évocateur de démyélinisation

Un bloc proximal sur les PES

Une hypertrophie des racines en IRM

Si le doute persiste: biopsie nerveuse

Stratégie diagnostique Groupe français 2005-2008

Situation E

1. Ni la clinique , ni l'EMG n'évoquent une forme de CIDP
2. Mais bilan de polyneuropathie axonale négatif et existence d'atypies pour une polyneuropathie axonale.

Situation E

Éléments devant faire suspecter une CIDP devant une neuropathie de présentation axonale

- **Atteinte des membres supérieurs simultanée ou de survenue rapide (< 6 mois) après les M inf.**
- **Atteinte du segment proximal simultanée ou de survenue rapide (< 6 mois) après l'atteinte distale**
- **Début de la symptomatologie aux M sups**
- **Atteinte du tronc ou des nerfs crâniens**
- **Aréflexie généralisée**
- **Ataxie proprioceptive**
- **Paralysie plus importante que l'amyotrophie**
- **Déficit moteur prédominant sur l'atteinte sensitive**
- **Évolution par poussées, notion de rechutes**
- **Age jeune et pas de cause déterminée**

Situation E

Atypies EMG pour une neuropathie axonale:

- Amplitude distale préservée dans un territoire avec déficit moteur
- Altération d'un paramètre de conduction proximale (onde F) par rapport aux vitesses distales ou intermédiaires
- Amplitudes sensitives plus altérées ou aussi altérées aux M sups par rapport aux M infs
- Amplitudes des potentiels sensitifs peu altérées en comparaison des troubles sensitifs cliniques
- Aspect étalé des potentiels sensitifs avec réduction des VCS

Situation E

1. Ni la clinique , ni l'EMG n'évoquent une forme de CIDP
2. Mais bilan de polyneuropathie axonale négatif et existence d'atypies pour une polyneuropathie axonale.

Rechercher:

Une hyperprotéinorachie

Des anomalies de conduction sensibles évocateur de démyélinisation

Un bloc proximal sur les PES

Une hypertrophie des racines en IRM

Si le doute persiste: biopsie nerveuse

Obs n° 8

M. Du... 48 ans. Début en août 2002: paresthésies mains, puis rapidement déficit moteur distal et proximal des 4 M. Aréflexie généralisée.

Evolutif.

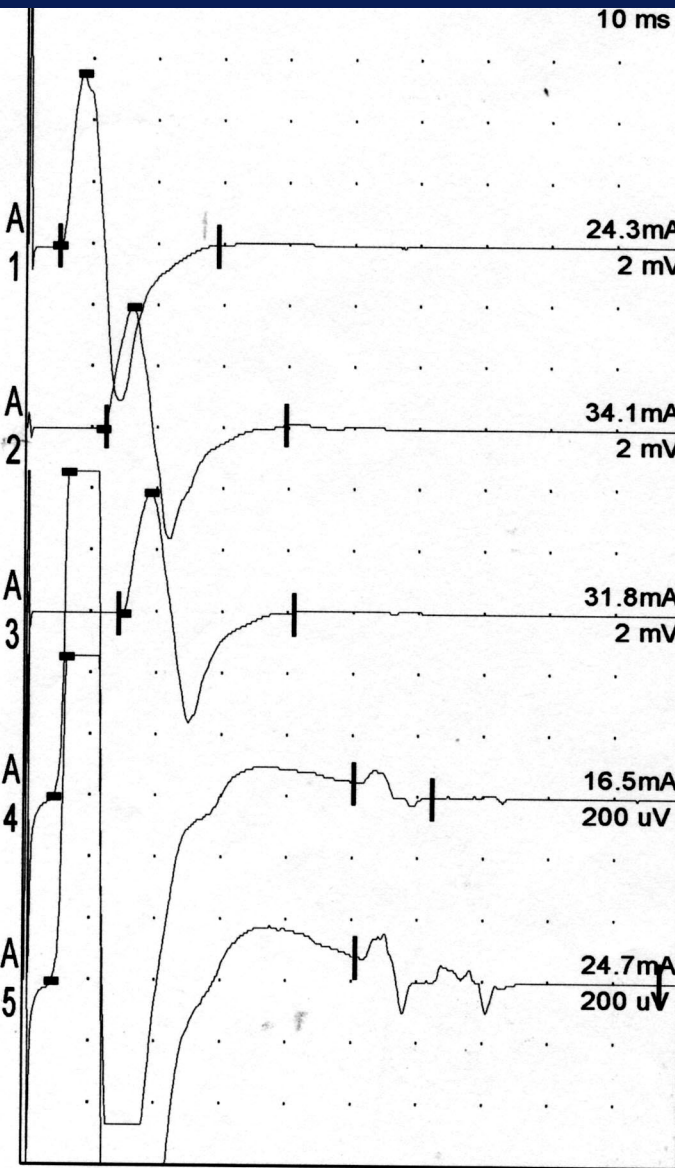
Pas d'altération de l'EG.

On note aussi une curieuse amyotrophie des muscles de la ceinture scapulaire à G.

Retard à l'examen ENMG réalisé le 17/09/02

| nerfs | LDM (msec) | Ampl dist (mV) | VCM (m/s) | Bloc ou dispersion | Onde F |
|-------------------|------------|----------------|-----------|--------------------|------------|
| SPE G | 9,3 | 1,9 | 31 | ++ | 78 msec |
| SPE Dt | 8,2 | 1,4 | 33 | ++ | NO |
| SPI G | 6,4 | 3,4 | | | 62-70 msec |
| SPI Dt | 6,7 | 2,3 | | | 61-70 msec |
| Médian G | 6,8 | 4,7 | 40 | | 56-63 msec |
| | | 3,3 | 51 | | |
| Médian Dt | 7,6 | 1,5 | 40 | | 52-65 msec |
| | | 1,3 | 43 | | |
| Cubital G | 4,5 | 3,9 | 38 | | |
| | | 3,8 | 50 | | |
| Cubital Dt | 4,8 | 5,7 | 36 | | 50 msec |
| | | 4 | 40 | | |

Conduction nerveuse motrice 17/09/02



Step: Hold Average: On Rectify: On

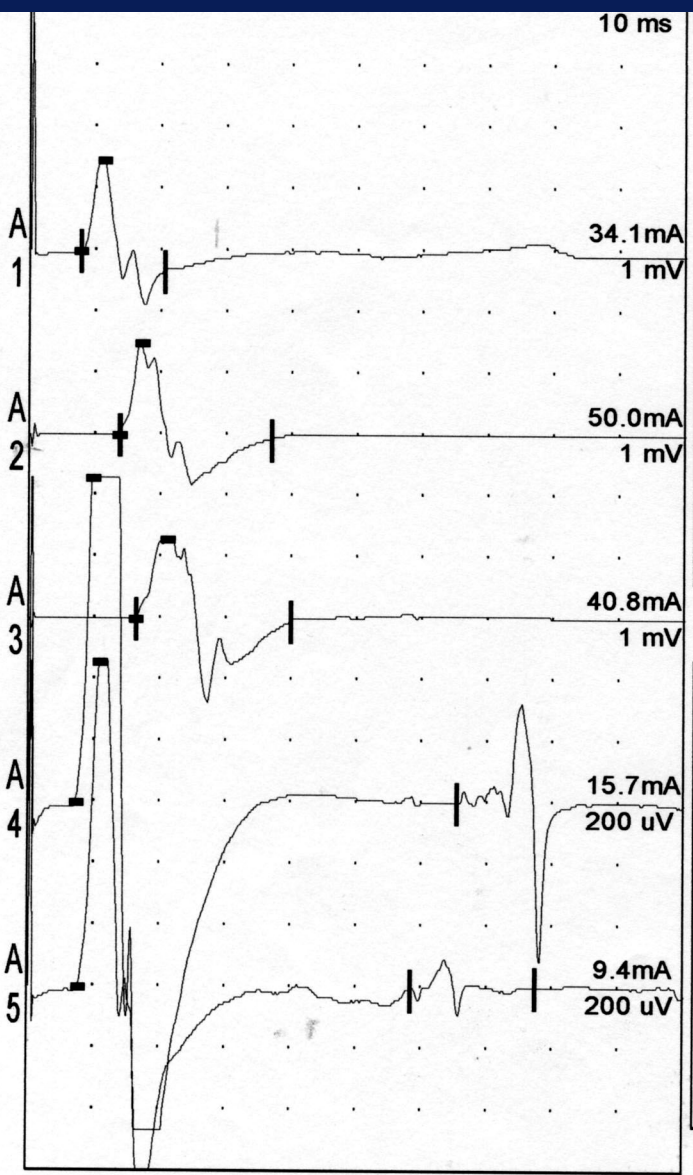
6.10

Recording Site : Cub out

| Stimulus Site | Lat1 ms | Dur ms | Amp mV | Area mVms |
|---------------|---------|--------|--------|-----------|
| A1: | 4.8 | 24.2 | 5.7 | 51.3 |
| A2: | 11.9 | 27.5 | 4.0 | 37.8 |
| A3: | 14.0 | 26.7 | 3.9 | 36.8 |
| A4: | 50.0 | 12.0 | Off | 0.5 |
| A5: | 50.4 | 46.3 | Off | 1.3 |

| Segment | Dist mm | CV m/s | Temp °C | CVco m/s | rAmp % | rArea % |
|---------|---------|------------------|---------|----------|--------|---------|
| A1-A2 | 250 | 38 36 | | | 71.1 | 73.6 |
| A2-A3 | 83 | 40 40 | | | 96.6 | 97.4 |
| A3-A4 | | | | | Off | 1.3 |
| A4-A5 | | | | | Off | 267.6 |

VCM du nerf cubital Dt



Step: Hold Average: On Rectify: On

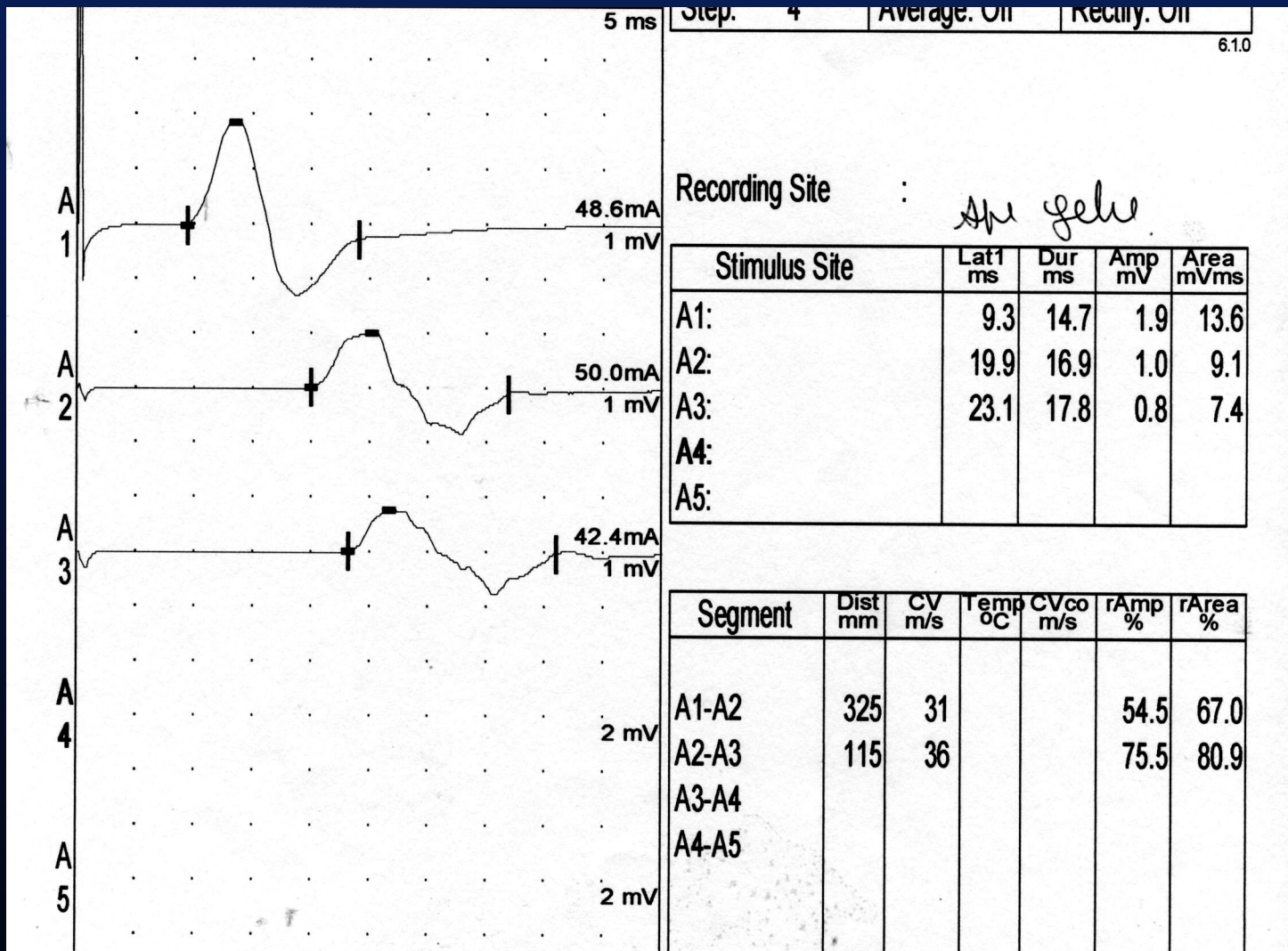
6.1.0

Recording Site : *med-olr*

| Stimulus Site | Lat1 ms | Dur ms | Amp mV | Area mVms |
|---------------|---------|--------|--------|-----------|
| A1: | 7.6 | 12.7 | 1.5 | 7.5 |
| A2: | 13.5 | 23.3 | 1.5 | 12.0 |
| A3: | 16.2 | 23.6 | 1.3 | 15.4 |
| A4: | 65.1 | | Off | |
| A5: | 58.2 | 18.9 | Off | 0.4 |

| Segment | Dist mm | CV m/s | Temp °C | CVco m/s | rAmp % | rArea % |
|---------|---------|--------|---------|----------|--------|---------|
| A1-A2 | 235 | 40 | | | 98.2 | 160.7 |
| A2-A3 | 115 | 43 | | | 87.4 | 128.3 |
| A3-A4 | | | | | Off | |
| A4-A5 | | | | | Off | |

VCM du nerf médian Dt



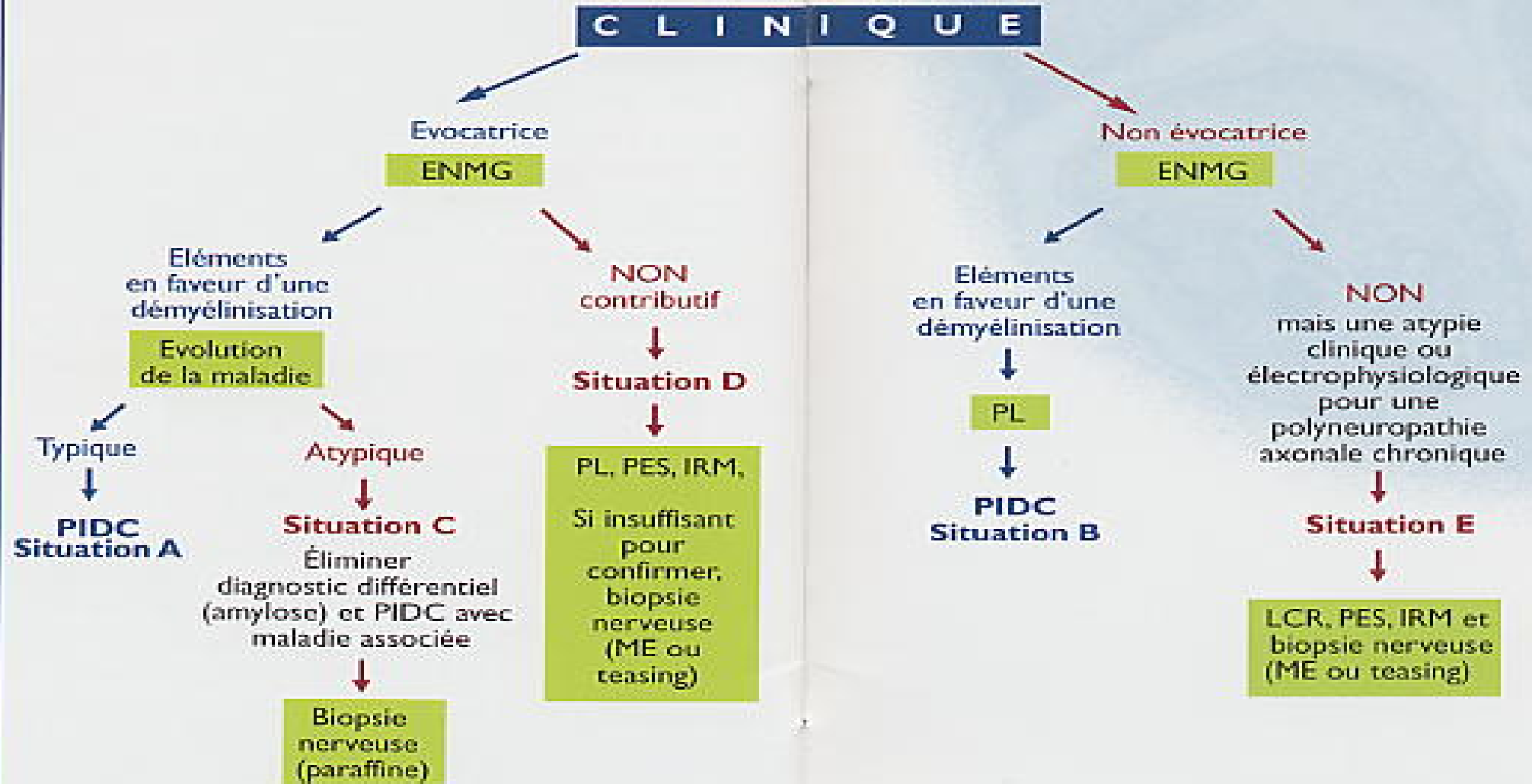
VCM du nerf SPE G

| | Lat (msec) | Ampl (μv) | VCS (m/s) |
|--------------------------|-------------------|---------------------------------|------------------|
| Médian G II | NO | | |
| Médian Dt II | NO | | |
| Cubital G | NO | | |
| Cubital Dt | NO | | |
| Radial G | 2,1 | 28 | |
| Radial Dt | 3,2 | 13 | |
| Musculo-cutané G | 2,9 | 20 | |
| Musculo-cutané Dt | 4,6 | 9 | |
| Sural G | 2,8 | 43 | |
| Sural Dt | | | |

Conduction nerveuse sensitive. 17/09/02

EMG: pas de dénervation active. Tracés int ST

Démarche diagnostique dans les PIDC



LCR: 1,36 g/l prot. < 1 élément
Augmentation polyclonale des IgM
Anti-gangliosides négatifs.

Diagnostic: CIDP subaiguë

Biopsie ostéo-médullaire prévue.

Mis sous 75 mg de corticoïdes le 25/09/02

Revu le 20/11/02: amélioration nette mais partielle.
Perte axonale majorée aux M inf.

Réaggravation de son état

Mis sous 75 mg de corticoïdes le 25/09/02

Revu en cs à 1 mois: amélioré (50%)

Revu en EMG le 20/11/02: amélioration nette mais partielle.

EMG: Perte axonale majorée aux M inf.

=> Début IgIV + corticoïde

=> Scanner thoraco-abdominal: multiples adénopathies celio-mésentériques et
Aortiques .

Toujours sous CS mais IgIV sans effet.

Quasi quadriplégique.

Pendant ce temps: 2 biopsies ostéo-médullaires négatives

Biopsie d'un ganglion abdominal: lymphome B folliculaire stade III

=> Plasmaphérèses : 12 séances: amélioration très nette.

Tt de son lymphome: autogreffe

=> Rémission complète hémato et neuro

Obs n° 9

M. G.JL. 72 ans

Début il y a deux ans

Engourdissement, paresthésies, occasionnellement brûlures des pieds

Ataxie modérée

Paresthésies des mains intermittentes

Pas de déficit moteur

Pas de trouble végétatif

Aréflexie tendineuse aux M infs

Hypoesthésie au tact

Hypopallesthésie modérée aux M infs

Pas d'amyotrophie

Pas de prise de médicament toxique

Biologie standard normale

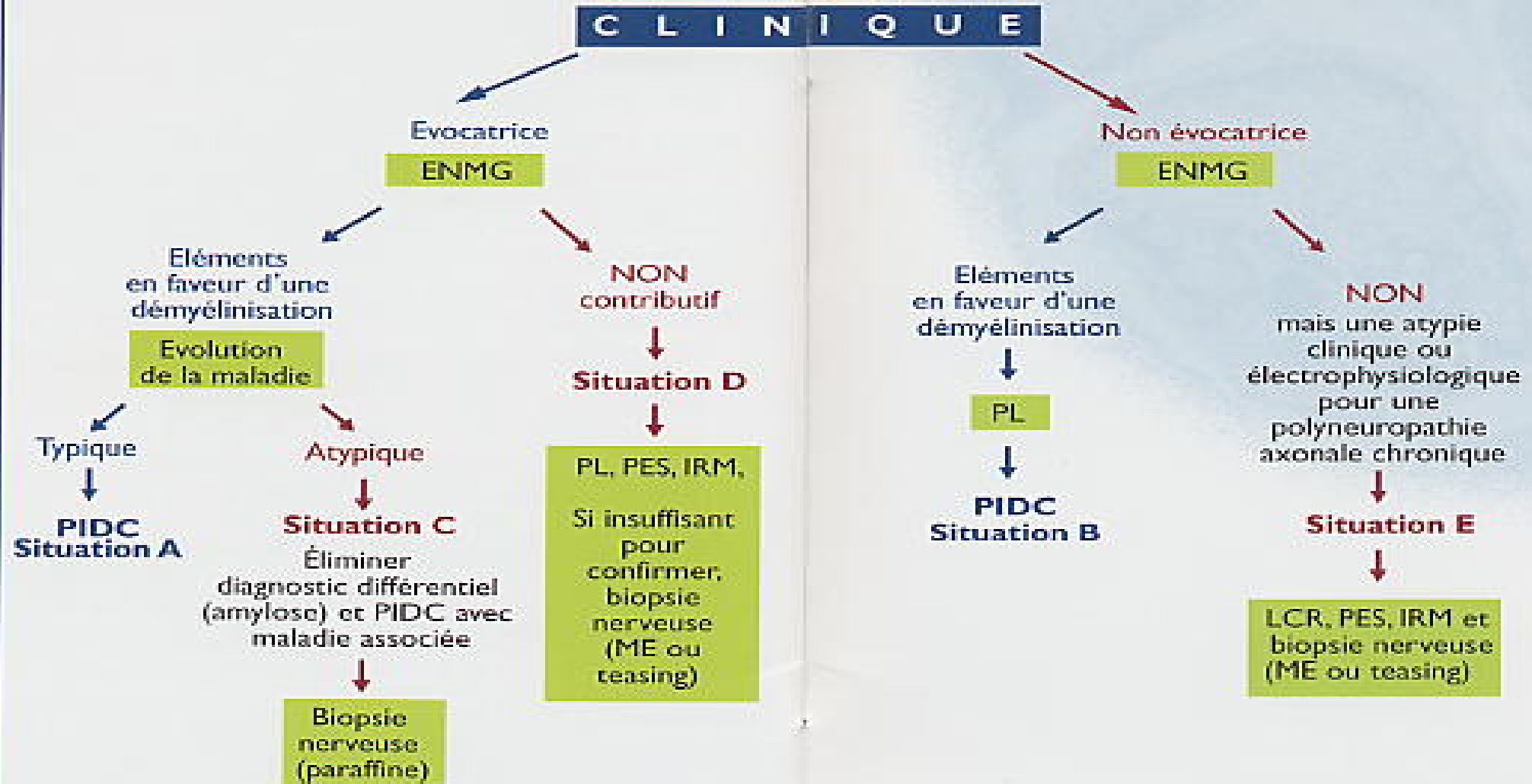
| | LDM (msec) | VCM (m/s) | Ampl dist | Onde F |
|-------------------|-------------------|------------------|------------------|------------------|
| Median G | 4.9 | 48 | 5.8 | 30.1 msec |
| Median Dt | 5.1 | 51 | 6.3 | 31.8 msec |
| Ulnaire G | 3.1 | 54 | 7.2 | 32.0 msec |
| | | 50 | | |
| Ulnaire Dt | 3.3 | 49 | 6.6 | 32.1 msec |
| | | 46 | | |
| SPE G | 6.5 | 40 | 2.9 | 35 m/s |
| SPE Dt | 5.9 | 39 | 3.1 | 33 m/s |
| SPI G | 5.5 | - | 2.7 | 61 msec |
| SPI Dt | 6.2 | - | 3.2 | 59 msec |

Conduction nerveuse motrice

| | | Latence (msec) | Ampl (μv) |
|--------------------------|--------------|-----------------------|---------------------------------|
| Median G | II | 3.2 | 8 |
| | paume | 1.8 (38 m/s) | 54 |
| median Dt | II | 3.3 | 7 |
| | paume | 1.9 (36 m/s) | 49 |
| Ulnaire G | | 2.7 | 3 |
| Ulnaire Dt | | 2.5 | 5 |
| radial G | | 2.2 | 9 |
| Radial Dt | | 2.6 | 12 |
| musculo-cutané G | | 3.3 | 8 |
| musculo-cutané Dt | | 3.1 | 7 |
| sural G | | 3.5 | 9 |
| Sural Dt | | 3.5 | 6 |

Potentiels sensitifs

Démarche diagnostique dans les PIDC



La présentation clinique est plutôt celle d'une polyneuropathie axonale chronique.

Mais:

Il existe une ataxie modérée

Les réflexes tendineux sont abolis aux membres inférieurs

Aucun critère de démyélinisation à l'examen ENMG

Cependant:

- **petit ralentissement de la conduction motrice aux M inf (ondes F)**
- **les potentiels sensitifs paraissent altérés de façon identique aux M sups et aux M inf**

Que faut-il faire ?

- 1. examen du LCR**
- 2. PES**
- 3. imagerie des racines**
- 4. biopsie nerveuse**

LCR : proteinorachie: 0.98 g/l, pas de cellule

PES : M infs : altérations proximales évocatrice de lésions radiculaires

Biopsie nerveuse et imagerie non faites

Diagnostic de CIDP retenu

→ IgIV



Bonne réponse clinique

Traitement des CIDP: Ce que l'on sait

Trois traitements efficaces à court terme

Efficacité superposable des 3 traitements

Posologie:

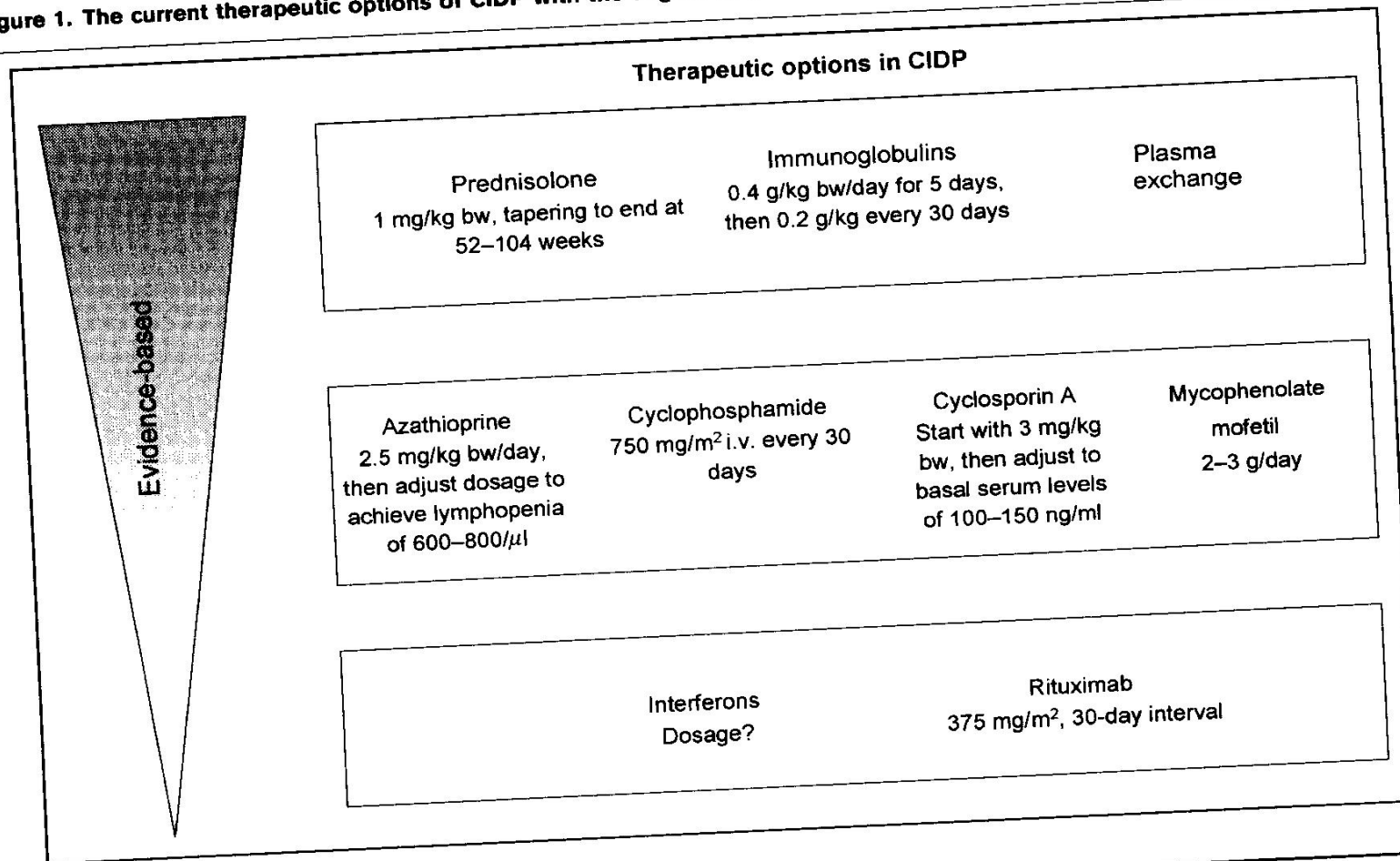
Ig IV : 2g/kg sur 3 à 5 jours

Corticoïde : 1mg/kg p.os pdt 1 mois puis décroissance progressive

E P: 2/semaines x 3 à 4 semaines. Puis espacement progressif

- Etude récente sur 72 patients (Viala et al 2010)
- Efficacité IgIv: 66% / Corticoïde: 59% / EP: 60%
- Patients non répondeurs= résistants au 3 traitements:
13%
- Patients ne nécessitant pas de tt: 11%

Figure 1. The current therapeutic options of CIDP with the degree of evidence based on published clinical trials



i.v., intravenous; kg bw, kg of body weight.

Table 1
Summary of the evidence for the use of immunosuppressant drugs derived from the Cochrane reviews [1,2]

| | Mechanism | Cost | Evidence | | Safety |
|--------------------|------------|------|----------|-----|--------|
| | | | CIDP | MMN | |
| Cyclophosphamide | Broad | + | + | + | --- |
| Azathioprine | Broad | + | + | ? | -- |
| Methotrexate | Broad | + | 0 | 0 | - |
| Ciclosporin | Broad | ++ | + | 0 | -- |
| Mycophenolate | Lymphocyte | +++ | + | ? | - |
| Rituximab | B cell | +++ | ? | + | - |
| Beta interferon 1a | Broad | +++ | + | + | - |
| Alpha interferon | Broad | +++ | + | 0 | - |
| Etanercept | T cell | +++ | ? | 0 | - |

ORIGINAL CONTRIBUTION

Treatment of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy With High-Dose Intermittent Intravenous Methylprednisolone

Glenn Lopate, MD; Alan Pestronk, MD; Muhammad Al-Lozi, MD

Ce que l'on ne sait pas

- Efficacité au delà de 6 semaines de ces traitements?
- Etude récente sur 72 patients traités(Viala et al 2010)
 - 18% sevrés à court terme
< 6mois
 - 29% sevrés sur le moyen terme (12 à 18mois de traitement)
 - 40% restent dépendants

Ce que l'on ne sait pas

- Ces traitements peuvent ils constituer un traitement de fond? En administration régulière préviennent ils le handicap , la perte axonale?
- Intérêt de combiner ces traitements?

Recommandation pour le traitement EFNS 2006

Traitement d'induction

1. IGIV ou corticoïde Si CIDP sensitivomotrice
(Choix en fonction des contre indication et de l'avis du patient)
2. IVIG dans les CIDP motrices
3. Echange plasmatique si IGIV et corticoïde inefficace

Traitement de maintenance

- Traitement d'induction efficace: Reduction des doses progressives jusqu'à trouver la dose d'entretien minimal
- Traitement d'induction inefficace: combinaison des traitements ou ajouter immuno-suppresseur ou modulateur
- Traitements symptomatiques...
- Info aux patients

Strategies that were effective in weaning 21 patients off the treatment.

| Weaning strategy | Number of patients |
|---|--|
| Slowly reducing the prednisone dose* | 5 |
| Slowly reducing the frequency of IVIg courses** | 4 |
| Adding plasma exchange to prednisone | 4 |
| Adding immunosuppressant drug to prednisone | 4 (2 azathioprine, 2 mycophenolate mofetil) |
| Adding plasma exchange and immunosuppressant drug to prednisone | 2 (1 mycophenolate mofetil, 1 cyclophosphamide) |
| Adding immunosuppressant drug to IVIg | 2 (mycophenolate mofetil) |

Stratégie thérapeutique: questions

- PRN récente: quel traitement en 1^{ère} intention?
- Quand juger de l'efficacité? Sur quels critères?
- Comment gérer la dépendance au traitement?
- Quand introduire un immunosuppresseur?

Stratégie thérapeutique

Quel traitement en 1^{ère} intention?

A adapter en fonction:

- des moyens de l'hôpital
- du terrain
- des souhaits du patient
- du profil de la PRN

Stratégie à adapter en fonction du profil de PRN

Forme légère peu invalidante: corticoïde

Forme motrice: IgIV

Forme asymétrique: IgIV > corticoïde

Forme subaiguë: IgIV +/- corticoïde

Forme sévère (perte axonale précoce) association IgIV + immunosuppresseur d'emblée

Si résistance aux 2 premiers traitements

EP ou

Combinaison EP+ corticoïde, Igiv+corticoïde

Stratégie thérapeutique

Quand juger de l'efficacité?

Evaluation: clinique++ (scores)

IgIV : intercure J15-J21

Corticoïde : J30

EP: après 4 à 6 échanges

EMG : pas avant 8 semaines sauf si dégradation rapide

Si traitement inefficace: changement de traitement

Si efficace: apprécier et gérer la dépendance

Stratégie thérapeutique

Comment gérer la dépendance au traitement

IgIV: dépendance évaluée après 3 à 6 cures
espacement progressif des cures,
Association à immunosuppresseur, ou corticoïde

Corticoïde: décroissance très progressive
(traitement sur un an), paliers
Introduction immunosuppresseur

EP: espacement des échanges
Association à immunosuppresseur, ou corticoïde

Stratégie thérapeutique

Quand introduire un immunosuppresseur?

- Résistant aux IgIV, Corticoïde et EP:

Imurel ou Endoxan ou cyclosporine, Cellcept?

- Patient dépendant
- Forme sévère d'emblée