

  
G.E.A.I.

*11<sup>ème</sup> Colloque*

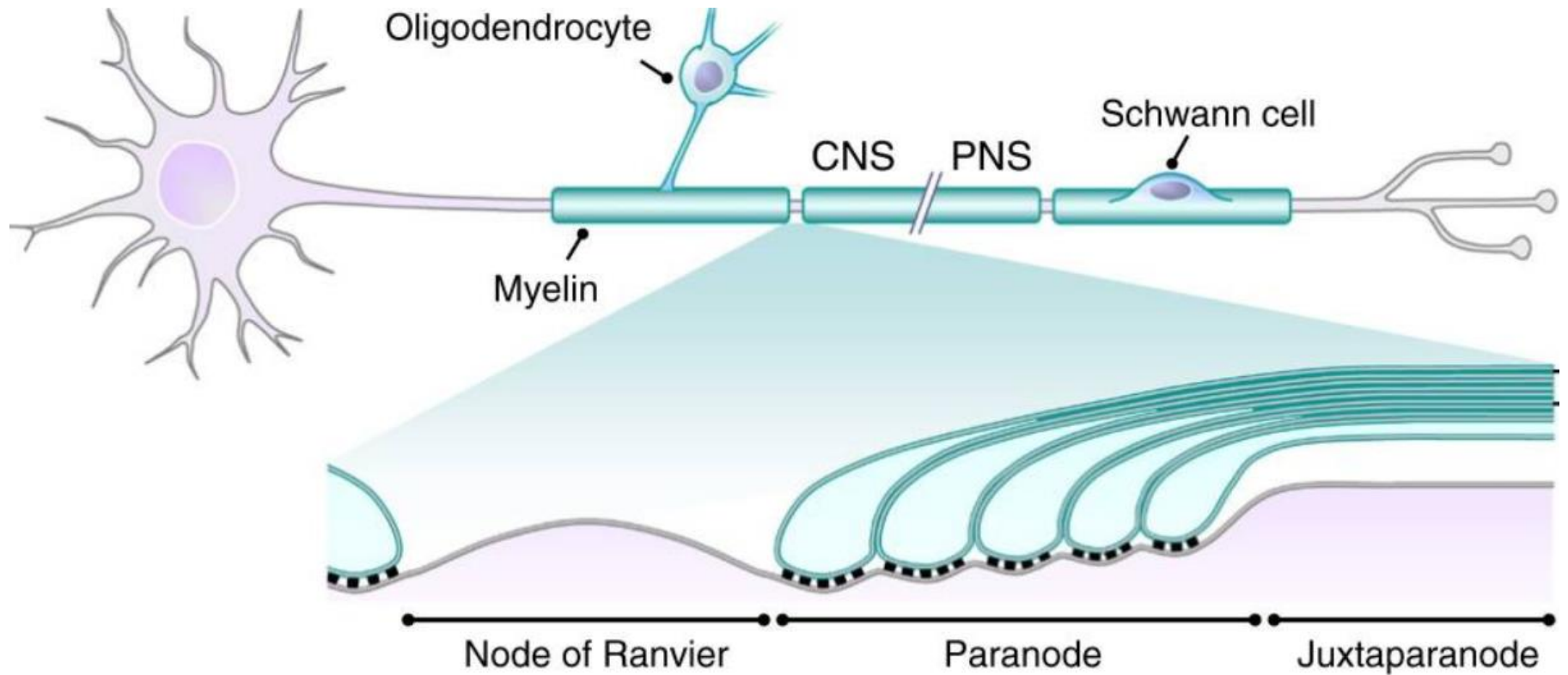
*Paris, 3 Juin 2022*

**Points d'Actualités**

**Modérateurs : Chloé BOST et Thierry VINCENT**

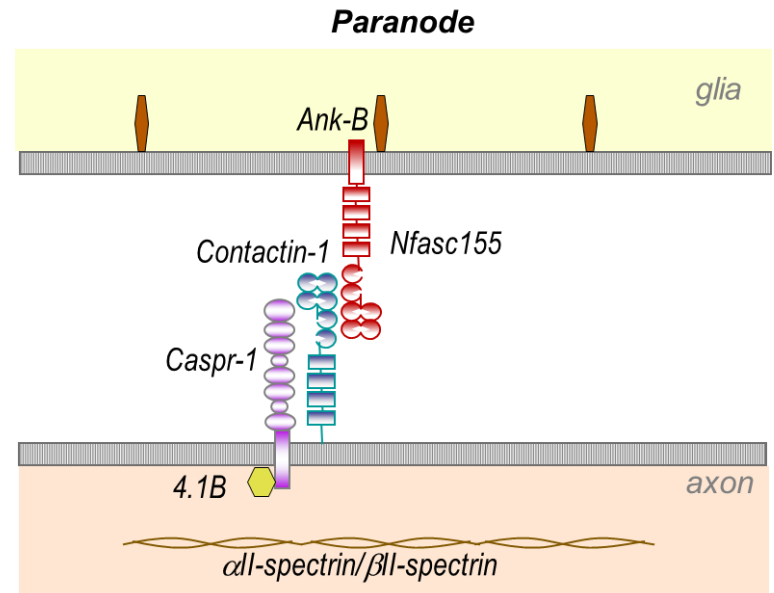
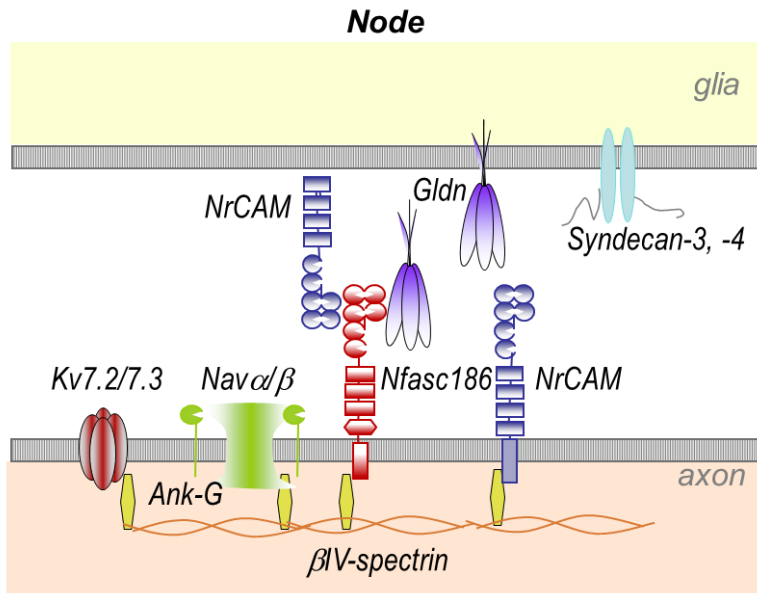
- ***Anticorps anti-nœuds et paranœuds : Alexandre JENTZER***

# La myéline



# Structure des nœuds de Ranvier

Années 2010 découverte d'anticorps dirigés contre le nœud ou le paranœud chez des patients PIDC



PIDC : polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique

# PIDC

Faiblesse musculaire symétrique proximale et distale

Atteinte sensitive

Ataxie

## ENMG :

Vitesse de conduction motrice réduite

Latences prolongées de l'onde F

Blocage de la conduction

**Biopsies nerveuses** : démyélinisation et/ou remyélinisation (non fait en pratique)

Protéinorachie élevée

# Une classification basée sur l'auto-immunité

Recommandation EFNS/PNS 2021 sur les PIDC :  
Création du groupe des **nodopathies auto-immunes**  
distinct des PIDC

Ac anti-CNTN1

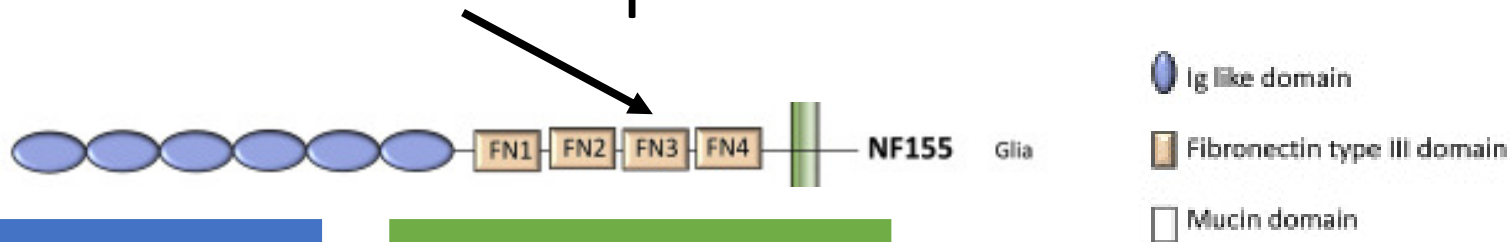
Ac anti-Nfasc186

Ac anti-CASPR1

Ac anti-Nfasc155

<15 % des PIDC  
Spécificité clinique / ENMG / thérapeutique

# Les anticorps anti-Nfasc155

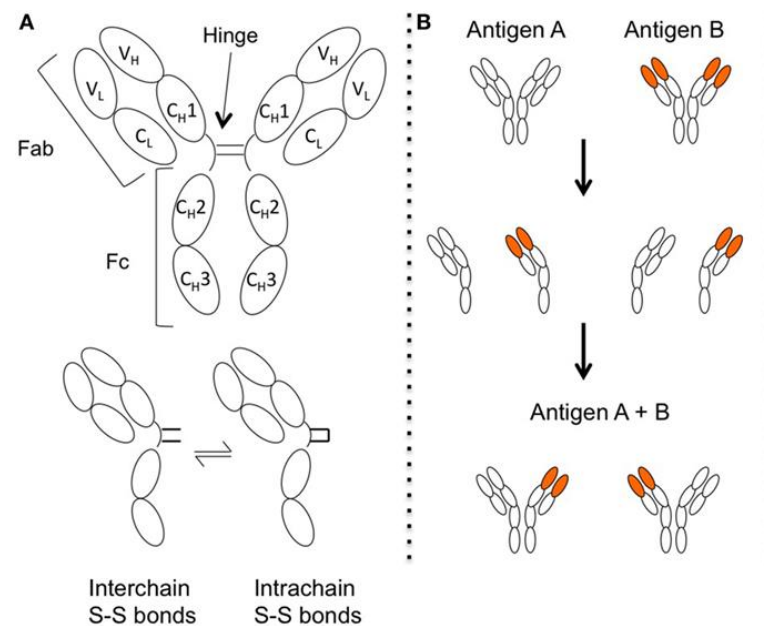


## Clinique

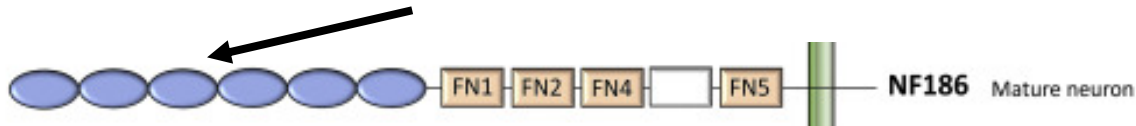
- Patient jeune
- Prédominance distale et symétrique
- Tremblement postural

## Physiopathologie

- IgG4 pathogènes
- Anti-FN3 de NFasc155
- Déplétion de la Nfasc155
- Monospécifique
- Bivalent



# Les anticorps anti-Nfasc186, Pan-neurofascine



 Ig like domain

 Fibronectin type III domain

 Mucin domain

## Clinique

- Forme agressive
- Ataxie
- Atteinte rénale

## Physiopathologie

- IgG4 +/- IgG3 pathogènes
- Anti-Ig de Nfasc186
- Altération des nœuds et para-nœuds

Reconnaissance  
Pan-neurofascine

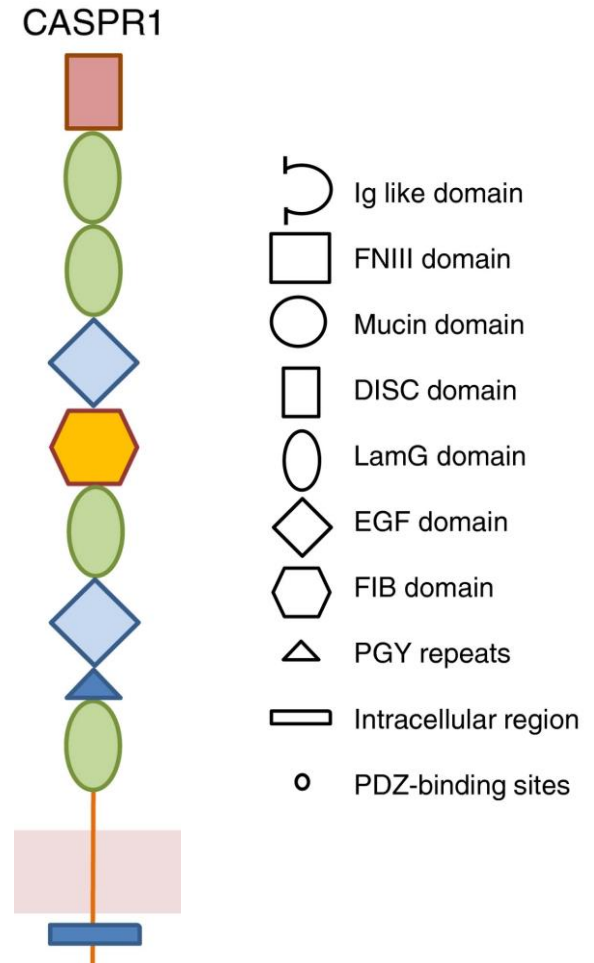
# Les anticorps anti-CASPR1

## Clinique

- Patient âgé
- Forme modérée
- Atteinte précoce des axones
- Neuropathies douloureuses

## Physiopathologie

- IgG4 +/- IgG3 pathogènes
- Cible principalement CASPR1
- blocage de l'interaction CASPR1 / CNTN1





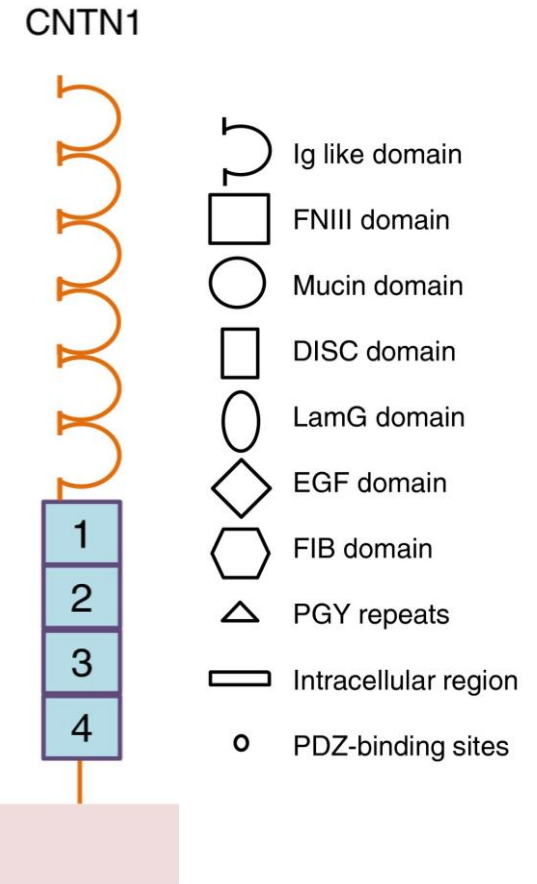
# Les anticorps anti-CNTN1

## Clinique

- Patient âgé
- Forme agressive
- Atteinte précoce des axones
- Atteinte sensitivo-motrice
- Tremblements posturaux
- Atteinte rénale

## Physiopathologie

- IgG4 +/- IgG3 pathogènes
- blocage de l'interaction CASPR1 / CNTN1
- Anticorps mono ou bi-valents pathogènes



# Doser les anticorps en pratique...

Dosage réalisé l'APHM :

Laboratoire d'immunologie Hôpital la  
Conception  
Joseph Boucraut, Emilien Delmont

**Routine :**

Cytométrie en flux

  
Hôpitaux | ap.  
Universitaires | hm  
de Marseille

Monitoring des patients du CHU de  
Montpellier :  
**Jérôme Devaux**

**Recherche :**

Immunomarquage sur nerf périphérique,  
ELISA, cellules transfectées

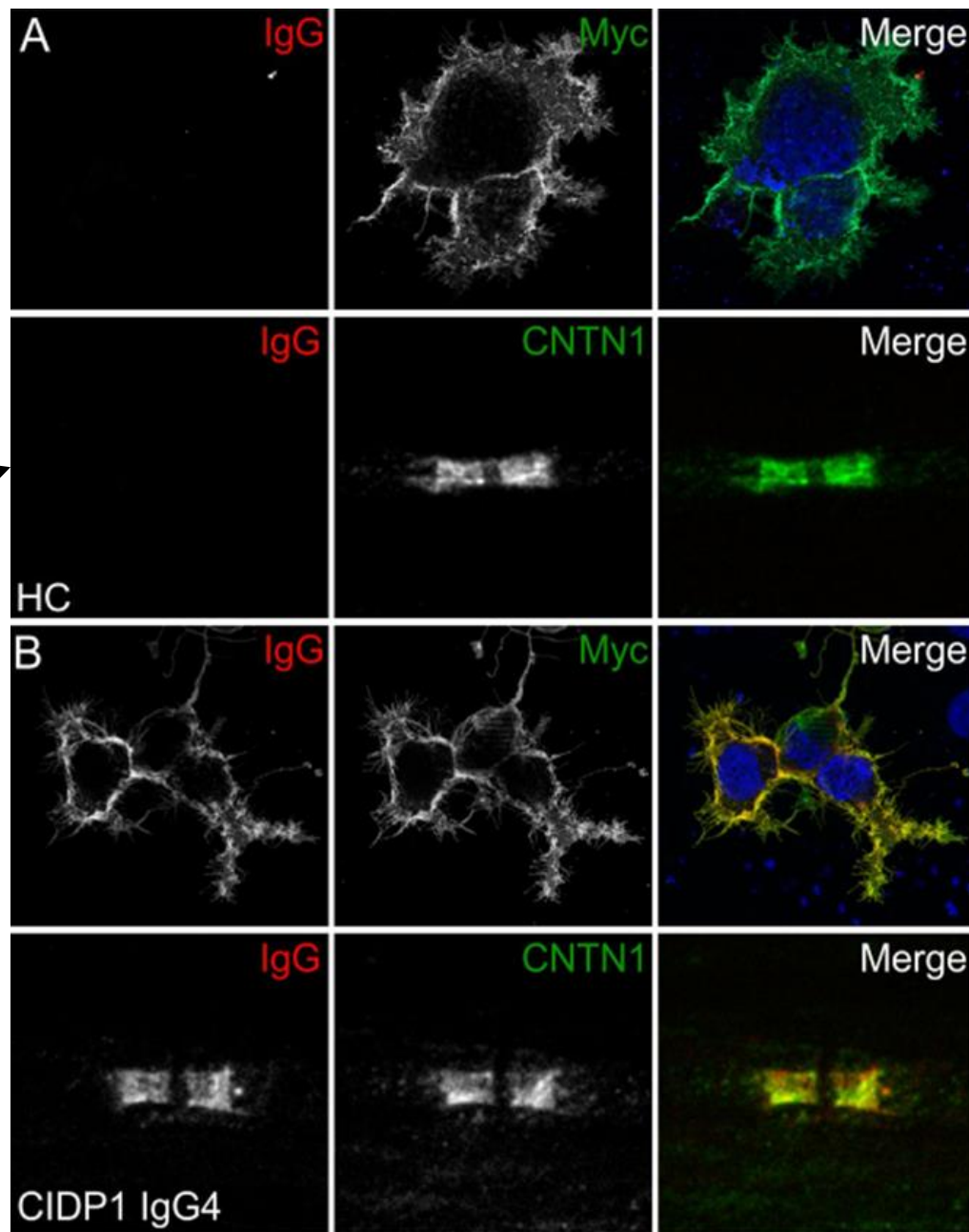
  
INSTITUT DE GÉNOMIQUE FONCTIONNELLE

HEK transfectées  
Nfasc155

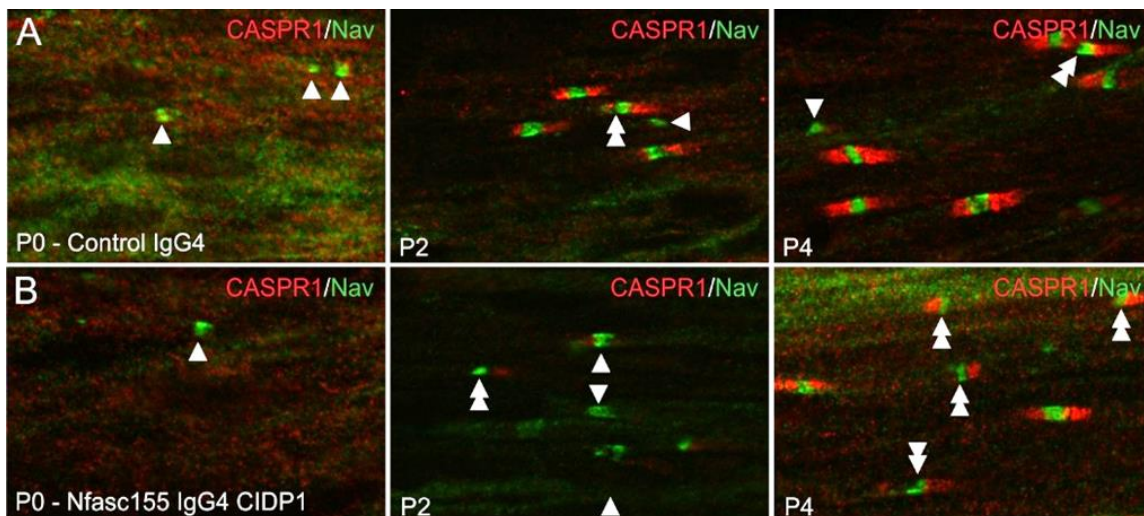
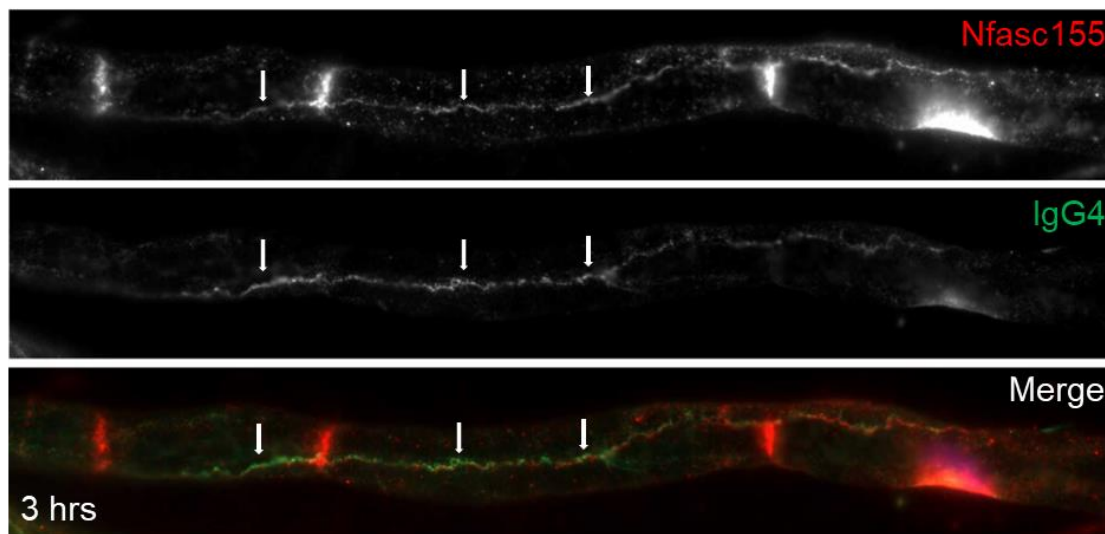
Nœud de Ranvier

HEK transfectées  
Nfasc155

Nœud de Ranvier



Nerf sciatique de rat :  
 Colocalisation  
 Nfasc155 et  
 Anti-Nfasc155



Nerf sciatique de rat :  
 Marquage des nœuds  
 et para-nœuds



## Remerciements

**Jérôme Devaux**

Clémence Roué  
Mallory Poncelet  
Guillaume Taieb  
Arthur Attal  
Elisa Vegezzi



Thierry Vincent

