

Apport des Ac anti-gangliosides dans le
diagnostic des neuropathies
périphériques d'origine indéterminée

P. Chrétien

Les neuropathies périphériques dysimmunes

- les neuropathies aiguës : les divers syndromes de Guillain Barré

Le SGB est une polyradiculonévrite aiguë sensitivo-motrice.

Forme classique avec démyélinisation aiguë du système nerveux périphérique forme

AIDP néant parfois GM1/GD1b

Forme « AMAN » axonale à prédominance motrice GM1/ GD1a

Forme « ASMAN » sensitivo-motrice GM1/ GD1a

Miller Fisher GQ1b et GT1a

Atteinte bulbaire GT1a

- les neuropathies chroniques

- La polyradiculonévrite chronique la plus fréquente
forme particulière CANOMAD les Disialylés

- La neuropathie motrice multifocale avec blocs de conduction
GM1/GD1b/GM2

- La neuropathie à Ac anti-MAG

- et les autres les PRNC

Matériel et Méthode

- étude rétrospective entre 01/02 2013 et 28/02 2015
- point de départ biologique patients avec recherche d'Ac anti-gangliosides positive (au moins +)
- uniquement les patients suivis au CHU de Bicêtre en neurologie adulte
- bilan clinique complet réalisé dans le service de neurologie

- Recherche des Ac anti-gangliosides Generic Assay – IgG+IgM dépistage et si positif recherche des IgG et des IgM séparément.
- Tri clinique des patients en NP d'origine déterminée et indéterminée.
- Exclusion des NP d'origine déterminée comme la neuropathie Anti-MAG, POEM'S, PRNC, CANOMAD, NMMBC, les NP génétiques ou mitochondriales, vascularites, sarcoïdose, neuropathie amyloïde, SLA, NP toxiques, infectieuses...
- recueil des données démographiques, biologiques et électro-physiologiques
- clinique: âge, date des 1^{er} symptômes (aigüe, chronique), étude du périmètre de marche, topographie de l'atteinte, type sensitive motrice ou sensitivo-motrice, réflexes, les différents scores
- statistiques et interprétation

Apporter les Ac anti-gangliosides dans les PRNC d'origine indéterminée?

- 165 sérums positifs pour la recherche des Ac anti-gangliosides
- élimination des NP d'origine déterminée et patients sans données cliniques ou pathologie non neurologique N=72 neuropathies périphériques d'origine indéterminée
- élimination des Ac anti-gangliosides « traces » et données insuffisantes N=47
- majoritairement ce sont des installations chroniques (85%)
- nette prédominance sensitive (68%)
- peu sévères et peu évolutives
- non traitées

- AAG IgM dans 74% cas
- Mono positivité dans 38% GM1 dans 23% cas
- polyspécificité dans 62% cas et 4 spécificités ou plus dans 19% des cas
- 55% des 1 ou de disialylés

Apporter les Ac anti-gangliosides dans les PRNC d'origine indéterminée?

- si on compare le nombre de AAG positif avec les données suivantes:
 - Installation chronique
 - Déficit moteur
 - L'aggravation
 - Le pic monoclonal
 - La réponse au traitement Ig IV

Association significative entre le profil avec de nombreux AAG et la présence d'un pic monoclonal

Apporter les Ac anti-gangliosides dans les PRNC d'origine indéterminée?

74% des cas on observe un Ac anti-GM1 IgG parfois souvent IgM

- Pas d'installation aigüe de la pathologie
- Oriente normalement vers NMMBC or Cohorte sensitive
- Manque de spécificité de ce marqueur
- Souvent associé à plusieurs autres AAG

Apporter les Ac anti-gangliosides dans les PRNC d'origine indéterminée?

Etude clinique en faveur de ganglionopathie

- Neuropathie sensitive provenant de l'atteinte du ganglion rachidien dorsal sensitif
- Atteinte de la sensibilité
- Souvent douloureuse
- Souvent idiopathique
- Diagnostic difficile car seul biopsie
- IRM cérébrale seulement dans les centres spécialisés
- Distribution non longueur dépendante de l'atteinte électrique
- 32/47 avaient une atteinte sensitive pure 68% (25% de ganglionopathie possible)
- Patients plus jeunes, atteinte plus grave

Groupe des patients avec AAG disialylés n=26 soit 55%

- GD1b dans 50% des cas n=13
- Association avec GD2 dans 8% des cas
- Association à GD3 dans 11%
- 27% des patients avaient un pic monoclonal IgM
- 50% étaient ataxiques
- 11% d'atteinte des nerfs crâniens recul évolutif de 2 ans
- Déficit moteur dans 31% des cas

- CANOMAD définition délicate parce que souvent incomplet l'activité anti-agglutinine froide est inconstante dans la littérature, l'atteinte des nerfs crâniens est inconstante au niveau initial de la maladie, pic aussi absent au début DEPEND de la technique de Mise en évidence.

- Certains patients pourraient être des pseudo CANOMAD ou CANOMAD débutants ou des formes frontière ganglionopathie-CANOMAD-PRNC et les AAG disialylés pourraient être des biomarqueurs
- Au départ 49 patients mais deux se sont révélés être des CANOMAD

			Positivk	Sulfatid
6H		P1083.39.25	+	GM1 GM2 GM3 GM4 GD1a GD1b GD2 GD3 GT1a GT1b GQ1b
6H		P1083.39.26	+	
6a		P1083.39.27	+	
6a		P1083.39.28	+	
6		P1083.39.29	+	
6H		P1083.39.30	+	