

Qu'est-ce que la polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) ?

La polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique est une maladie rare des nerfs périphériques, caractérisée par une perte sensorielle augmentant progressivement et une faiblesse associée à une perte des réflexes.

Le SGB et la PIDC ont de nombreuses caractéristiques communes mais ils se distinguent par leur mode d'apparition : dans le SGB, le niveau de faiblesse maximal est atteint en moins de 30 jours, et en moins de 14 jours pour la plupart des patients, tandis que, dans la PIDC, la perte sensorielle et la faiblesse progressent au-delà. L'incidence de nouveaux cas de PIDC est d'environ 1 à 4 par million mais, dans la mesure où elle peut être présente durablement chez une seule et même personne, sa prévalence peut atteindre 9 cas pour 100 000 personnes.

Comme le SGB, la PIDC est due à des lésions affectant la substance qui recouvre les nerfs, appelée myéline. Elle peut débiter à tout âge et elle est plus fréquente chez l'homme que chez la femme. À la différence du SGB, la phase active de la PIDC n'est pas limitée à moins d'un mois. Chez environ un tiers des patients, la maladie peut entrer dans une phase de rémission pendant laquelle aucun traitement immunitaire n'est nécessaire, mais la plupart des patients souffrant de PIDC présentent une progression lente ou des récédives, s'étalant sur plusieurs années. En l'absence de traitement, 30 % des patients atteints de PIDC auront besoin d'un fauteuil roulant. Une détection rapide et un traitement adapté permettent de limiter significativement l'invalidité.

DÉCLARATION DE MISSION

Nous améliorons la qualité de vie des sujets et des familles affectés par le SGB, la PIDC et d'autres maladies apparentées. Notre engagement sans faille pour les patients que nous servons s'appuie sur quatre piliers : soutien, éducation, recherche, mobilisation.

- Nous **soutenons** les patients en alimentant un réseau mondial de volontaires, de professionnels de santé, de chercheurs et de partenaires industriels pour leur fournir au bon moment des informations critiques et précises.
- Nous **éduquons** des médecins, des cliniciens, des patients et des aidants, pour améliorer leurs connaissances et leur compréhension ;
- Nous finançons **la recherche** grâce à des bourses, des subventions et d'autres moyens appropriés, afin d'identifier les causes et de découvrir des traitements ;
- Nous **mobilisons** au niveau fédéral, au niveau des États et au niveau local, afin d'éduquer les responsables politiques et de les aider à prendre des décisions éclairées au bénéfice de notre communauté de patients.

POUR PLUS D'INFORMATIONS

GBS|CIDP Foundation International

375 E. Elm Street Suite 101
Conshohocken, PA 19428, USA
+1.610.667.0131 tél.
info@gsb-cidp.org
www.gsb-cidp.org



GBS | CIDP
Foundation International

Non-profit 501(c)(3)



GBS | CIDP
Foundation International

PIDC

Polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique

SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN
ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN
RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN ÉDUCATION
MOBILISATION SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE
SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION
ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN
RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN ÉDUCATION
MOBILISATION SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE
SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION
ÉDUCATION RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN
RECHERCHE MOBILISATION SOUTIEN ÉDUCATION
MOBILISATION SOUTIEN ÉDUCATION RECHERCHE
Travailler pour un futur où chaque
personne affectée par le SGB, la PIDC,
la NMM ou une variante apparentée aura
accès à un diagnostic précoce et précis, à
un traitement approprié et à des services
d'assistance compétents.

QUELLES SONT LES CAUSES DE LA PIDC ?

D'après les théories actuelles, le système immunitaire, qui a normalement pour fonction de protéger le corps, perçoit la myéline comme étrangère au corps et l'attaque. La myéline est un constituant important du système nerveux périphérique. Elle entoure l'axone (partie allongée, similaire à un fil, des cellules nerveuses) tout comme une gaine isolante entoure un fil électrique. Les nerfs partent de la moelle épinière et s'étendent dans le reste du corps, où ils stimulent la contraction musculaire, et ils renvoient les informations sensorielles émises par les récepteurs situés dans la peau et les articulations vers le système nerveux. Cet isolant (la myéline) permet aux impulsions électriques de parcourir efficacement l'axone. Lorsque la myéline est endommagée ou détruite, ces impulsions électriques sont ralenties ou perdues et les messages transmis par le cerveau sont perturbés et peuvent ne jamais atteindre leur destination finale. On ne sait pas encore avec précision quelle est la cause de ce processus.

COMMENT SE FAIT LE DIAGNOSTIC DE LA PIDC ?

Le diagnostic de la PIDC se fonde sur les symptômes du patient :

- Symptômes de type perte de sensation (engourdissement), sensations anormales (picotement et douleur), perte des réflexes et faiblesse (difficultés à marcher, pied tombant)
- Des tests, comme par exemple conduction nerveuse et EMG (qui montre habituellement une neuropathie démyélinisante), analyse de liquide céphalo-rachidien (qui montre habituellement une augmentation des protéines avec nombre de cellules normal), tests sanguins et urinaires (pour exclure d'autres maladies pouvant provoquer une neuropathie et rechercher des protéines inhabituelles).

COMMENT LA PIDC EST-ELLE TRAITÉE ?

Il existe trois traitements de première ligne standard de la PIDC :

- **Les corticostéroïdes** (prednisone, prednisolone) sont similaires aux hormones anti-inflammatoires naturellement fabriquées par le corps et ils peuvent être utilisés dans un premier temps. Les corticostéroïdes améliorent souvent la force, ils sont commodes à prendre, par voie orale, et ils sont peu coûteux. Cependant, leurs effets secondaires peuvent limiter leur utilisation à long terme.
- **Les immunoglobulines par voie intraveineuse à forte dose** (IGIV) sont le seul médicament homologué par la FDA, au Canada et en Europe pour le traitement de la PIDC. Les IGIV contiennent des anticorps naturels obtenus sur des volontaires en bonne santé. Les IGIV s'administrent dans une veine en plusieurs heures. Des préparations plus récentes, contenant des concentrations plus élevées et pouvant être administrées sous la peau (voie sous-cutanée) sont actuellement testées dans des essais contrôlés chez des patients atteints de PIDC.
- **L'échange plasmatique ou plasmaphèrese** est un processus pendant lequel une partie du sang du patient est prélevée, puis ses cellules sanguines lui sont réinjectées sans la portion plasmatique liquide du sang. Ce processus peut agir en éliminant les anticorps nocifs présents dans le plasma.
- **Les immunoglobulines sous-cutanées** (IgSC) sont couramment utilisées chez les patients atteints d'immunodéficience. Les patients s'administrent eux-mêmes les IgSC chez eux. Les injections se font généralement dans la graisse, sous la peau de l'estomac ou des cuisses. Ce traitement est homologué par la FDA aux États-Unis pour le traitement de la PIDC.

De nombreux médicaments, dits de seconde ligne, sont utilisés pour traiter la PIDC. Ils sont utilisés lorsque les traitements standard ci-dessus échouent ou provoquent des effets

secondaires importants, ou lorsque la réponse clinique n'est pas optimale. Ces médicaments n'ont généralement pas été testés dans le cadre d'essais contrôlés randomisés, mais leur utilisation s'appuie sur des séries de cas publiées dans la littérature médicale.

Il existe aussi plusieurs traitements dits de troisième ligne, habituellement des médicaments de chimiothérapie, mais ceux-ci ne doivent être administrés que dans certains cas précis et uniquement par des médecins très familiarisés avec leur utilisation.

Des études de recherche sont aussi en cours (voir www.clinicaltrials.gov)

Centres d'excellence

Le traitement de la PIDC est un art. Un médecin expérimenté a plus de chance d'obtenir de bons résultats qu'un médecin traitant son premier cas, comme toujours lorsqu'il s'agit de médecine. C'est pour cette raison que nous avons créé le programme des centres d'excellence. Lorsque la PIDC est traitée précocement, la plupart des patients répondent bien au traitement, qui peut limiter les lésions des nerfs périphériques et contribuer à une amélioration de la fonction et de la qualité de vie, voire parfois guérir complètement la maladie. Pour plus d'informations, consulter le site gbs-cidp.org/support/centers-of-excellence.

VOUS AVEZ BESOIN D'AIDE ?

Si vous souffrez d'un SGB ou d'une PIDC, ou si vous connaissez quelqu'un qui souffre d'une de ces maladies et que vous souhaitez recevoir de l'aide ou des informations, contactez la fondation. Si vous souhaitez former une branche locale du groupe d'entraide ou savoir qui sont les médecins de votre région qui connaissent le SGB ou la PIDC, contactez-nous. Si vous êtes un professionnel de santé et que vous souhaitez recevoir nos publications ou un soutien émotionnel pour vos patients, n'hésitez pas à nous contacter. Nous sommes présents pour vous assister.

SERVICES DISPONIBLES

- Centres d'excellence
- Visites de personnes rétablies auprès de patients
- Livrets d'information complets pour tous les stades du SGB/de la PIDC
- Assistance aux patients par les branches locales et mondiale
- Utilisation de réseaux sociaux pour se connecter
- Orientation vers des médecins expérimentés dans le SGB
- Lettres d'informations trimestrielles
- Financement de la recherche
- Défense des patients et modes d'implication
- Symposiums éducatifs internationaux à l'attention de la communauté médicale et du grand public
- Ressources en ligne. Consultez notre site Web: www.gbs-cidp.org

Bien que la PIDC puisse affecter les enfants et les adultes à tout âge, c'est principalement entre 50 et 60 ans que les patients développent la maladie. Elle est plus fréquente chez l'homme que chez la femme.