

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.