Nouvelles et points de vue

Au service des patients et des familles touchées par le SGB, la PDIC, la NMM ou leurs variantes

Rares et forts!

Donna Hartlen, directrice générale

Comme vous le savez bien, nous sommes rares! La première moitié de 2024 a été un tourbillon d'efforts communautaires afin de sensibiliser les communautés locales et les professionnels de la santé. Je tiens à exprimer mes sincères remerciements à toutes celles et ceux qui ont soumis des proclamations provinciales et municipales, participé et partagé la campagne « Illuminons pour le SGB et la PDIC », pris part activement au mois de la sensibilisation à la NMM, contribué à des entretiens sur le parcours des patients, apportant ainsi soutien et compréhension à d'autres, tenu des stands lors de conférences d'associations médicales pour faire entendre la voix des patients, ainsi qu'à tous ceux qui ont présidé, participé ou fait un don lors d'une « Marche et roule » au printemps. Cet effort de masse des membres de notre communauté est extraordinaire. Notre vision d'un avenir meilleur est rendue possible grâce à vos dons, de temps et d'argent, et nous vous remercions sincèrement de votre générosité. Assurez-vous de rester en contact; nous avons encore beaucoup d'autres activités de sensibilisation pour bien finir 2024, de même que des programmes éducatifs à ne pas manquer! Chaleureusement,

Donna Hartlen

1
Prix Walter Keast 2023

2
De vision floue à quasi-immobilité en une journée : guérir du syndrome de Miller Fisher
Julio Castillo

3
Similitudes et différences entre le SGB et la PDIC
Dr Steven Baker

Conseil honoraire
Larry Brenneman *(décédé)*
Tom Feasby, M.D.
Angelika Hahn, M.D.
Susan Keast, *fondatrice*
Serge Payer
Kenneth Shock, M.D.

Directrice générale
Donna Hartlen
Direction
Darryl Bedford *Président*
PAM Stoikopoulos *Vice-présidente (par intérim)*
Ayman Kafal *Trésorier*

Conseil d'administration
Darryl Bedford
Holly Gerlach
Alexandre Grant
Ayman Kafal
Holly Longstaff
Akash Purewal
Pamela Stoikopoulos
Demetrios Strongolos
Ron Van Holst

Conseil consultatif médical
Steven Baker, M.D.
Timothy Benstead, M.D.
Pierre Bourque, M.D.
Vera Bril, M.D.
Colin Chalk, M.D.
Kristine Chapman, M.D.
Angela Genge, M.D.
Gillian Gibson, M.D.
Hans Katzberg, M.D.
Kurt Kimpinski, M.D.
Sandrine Larue, M.D.
Rami Massie, M.D.
Elizabeth Pringle, M.D.
Zaeem Siddiqi, M.D.
Jiri Vasjar, M.D.
Chris White, M.D.
Douglas Zochodne, M.D.

Prix Walter Keast 2023

Félicitations Miranda et Ameliya Pellett!

Miranda et Amelia composent notre première équipe mère-fille. Le prix Walter Keast est décerné à une personne pour son service exemplaire à la communauté de personnes touchées par le SGB, la PDIC ou la NMM ou leurs variantes.

La Fondation et la famille Keast sont très fières de vos efforts pour renforcer notre communauté. Merci pour votre dévouement extraordinaire!

Merci à nos commanditaires

Takeda GRIFOLS CSL Behring

DÉFENSE DES DROITS : ASSURER L'APPROVISIONNEMENT CANADIEN EN IMMUNOGLOBULINE POUR NOS PATIENTS

Chers patients, aidants, intermédiaires, bénévoles et amis,

Au nom du conseil d'administration de la Fondation canadienne du SGB/PDIC, je voulais partager avec vous une brève note sur l'activité du conseil et sur les raisons pour lesquelles elle est importante pour notre communauté de patients. En tant que membres du conseil d'administration, notre responsabilité est de nous assurer que la Fondation est bien positionnée pour remplir les quatre volets de notre mission : soutien, défense de droits, recherche et éducation. Nous pouvons tous être fiers du fait que la Fondation est partie de zéro il y a à peine deux décennies pour devenir cette force positive qui fait désormais chaque jour une différence dans la vie des patients. Nous n'aurions pas pu le faire sans votre soutien.

Lorsque nous prenons des décisions en tant que conseil, nous les prenons dans l'intérêt supérieur des patients atteints du SGB, de la PDIC, de la NMM ou de leurs variantes. Pour ce faire, nous sommes guidés par les conseils des experts respectés de notre conseil consultatif médical.

À titre d'exemple, il y a environ trois ans, en s'appuyant sur les conseils de ces experts, le conseil a officiellement adopté la position selon laquelle nous appuyons la rémunération des donneurs de plasma au Canada. (Notez que nous avons également réaffirmé que les donneurs de sang total ne devraient jamais être payés.) Étant donné qu'il peut falloir jusqu'à 1000 donneurs de plasma pour produire suffisamment d'immunoglobuline pour un de nos patients, les experts ont déclaré qu'on devrait pouvoir inciter au moins quelques donneurs de cette manière. Notre conseil consultatif médical a également averti qu'il est très risqué de compter sur l'importation de sources étrangères pour plus de la moitié de notre immunoglobuline (Ig). La pandémie de COVID-19 n'a fait que souligner la rapidité avec laquelle une chaîne d'approvisionnement peut s'effondrer. Actuellement, environ 85 % de l'Ig utilisée par la Société canadienne du sang (SCS) et environ 66 % de celle utilisée par Héma-Québec sont fabriqués à partir de plasma prélevé auprès de donneurs rémunérés principalement aux États-Unis. Selon les conseils des experts, nous appuyons les efforts de la SCS pour assurer un approvisionnement en Ig véritablement canadien de bout en bout et atteindre une autosuffisance de 50 %.

Malheureusement, il y a un groupe de gens qui se font entendre et qui croient que la SCS, ou toute entité agissant au nom de la SCS, ne devrait jamais payer un donneur de plasma. Vous devez être conscient que leur point de vue n'est appuyé ni par la science, ni les chiffres ou la réalité actuelle de nos conditions. Ils n'ont pas non plus proposé de solutions réalistes pour répondre aux besoins importants de nos patients.

Heureusement, la SCS a écouté la science et a entendu la voix de notre Fondation ainsi que celle des autres groupes de patients touchés. Nous sommes impatients d'avoir enfin un approvisionnement en Ig provenant de plasma prélevé ici au Canada, fractionné au Canada et fourni exclusivement à des patients canadiens.

DÉFENSE DES DROITS : ASSURER L'APPROVISIONNEMENT CANADIEN EN IMMUNOGLOBULINE POUR NOS PATIENTS

(suite)

J'espère que notre brève déclaration sur un aspect de notre défense de droits vous a plu. Que vous soyez vous-même patient ou que l'un de vos proches le soit, et peu importe où vous en êtes dans votre parcours, sachez simplement que la Fondation est là pour vous. Nous vous souhaitons bonne chance et espérons que vous avez passé un bel été.

Cordialement,

Darryl Bedford
Président

NOUVEAU MEMBRE DU CONSEIL : HOLLY LONGSTAFF, PH. D.

Joignez-vous à nous pour souhaiter la bienvenue à Holly Longstaff au conseil d'administration de la Fondation!

Holly est directrice de l'intégration de la recherche et de l'innovation à l'autorité provinciale des services de santé de la C.-B. et conseillère en éthique de la recherche. Elle est également professeure associée à la Faculté des sciences de la santé de l'Université Simon Fraser. Elle a travaillé comme consultante pour Santé Canada, l'Agence de la santé publique du Canada et le Bureau de l'éthique des IRSC, et ses travaux ont été publiés dans diverses revues, dont le *JAMC*, *Trends in Neurosciences* et *Cell Stem Cell*. Holly a grandement bénéficié de la Fondation au cours de sa propre expérience avec le SGB et espère que son expérience en éthique de la recherche pourra contribuer aux efforts de recherche de la Fondation.

Sensibilisation de la communauté

Il faut tout un village

Notre communauté forte et puissante a fait des enjambées dans les efforts de sensibilisation au cours de la première partie de 2024. La Fondation est émerveillée par votre engagement envers cette démarche cruciale partout au Canada. Nous sommes très fiers de vous!

Nous avons commencé l'année 2024 en soulignant février comme le Mois international de sensibilisation à la NMM (neuropathie motrice multifocale), le mois qui marque également la Journée des maladies rares. Il est approprié que ces deux initiatives s'alignent, car la NMM, une maladie ultra-rare, mérite d'être mise en évidence avec d'autres maladies rares. C'est ainsi que les vidéos du parcours de six patients ont été lancées.

Des vidéos de parcours qui racontent les histoires sincères de personnes de notre communauté atteintes de variantes rares ont été lancées en février et en mars. Ces vidéos ont été diffusées pour notre communauté francophone avec un doublage en français durant l'été. Nous invitons toutes les personnes de la communauté francophone à nous contacter si elles souhaitent participer à de futures entrevues.

Nous avons illuminé le ciel **en bleu** pendant le mois de la sensibilisation au SGB et à la PDIC avec la nouvelle campagne « Illuminons pour le SGB et la PDIC » et avons proclamé le mois de sensibilisation au SGB et à la PDIC dans quarante-trois municipalités et deux provinces. Le mois fait maintenant partie du calendrier des journées relatives à la santé du Canada.

La Fondation présentera huit événements « Marche et roule » en 2024, le plus grand nombre jamais organisé par la Fondation en un an.

Nous exprimons notre sincère gratitude pour tous les efforts que notre communauté a déployés jusqu'à présent en 2024!

Nous avons hâte de voir ce que vous accomplirez en 2025.

De vision floue à quasi-immobilité en une journée : guérir du syndrome de Miller Fisher

Julio Castillo

Julio Castillo a pris sa retraite en décembre 2022 après 30 ans dans le milieu universitaire. Il vit avec sa femme à Victoria, en Colombie-

Un jour de juillet 2019, je me suis réveillé avec une vision floue. Je ne pouvais pas distinguer les détails des yeux, de la bouche ou du nez de ma femme. Imaginez le portrait d'un visage marqué de nombreuses lignes sombres qui nous empêche de reconnaître les détails. Deux heures plus tard, je voyais une image jumelle identique. Une heure plus tard, ma main droite était paralysée. Deux heures plus tard, tout le bras était paralysé et mon bras gauche était faible. J'ai commencé à perdre l'équilibre en marchant. En fin d'après-midi, j'étais aux urgences de l'hôpital. En début de soirée, mes jambes ne me soutenaient plus.

J'avais récupéré d'une infection gastro-intestinale trois jours plus tôt, et les médecins pensaient que mes symptômes étaient associés. Ils m'ont hospitalisé, et pendant les 48 heures suivantes, j'ai subi une électromyographie, un examen d'IRM, un électrocardiogramme, une ponction lombaire et d'innombrables analyses de sang. Ensuite, un médecin m'a dit que je n'avais pas de problèmes cardiaques ou cérébraux, ce qui était une bonne nouvelle, et qu'il avait été décidé de traiter ma maladie comme le syndrome de Miller-Fisher (SMF), qui est dans le spectre du syndrome de Guillain-Barré. Le SMF attaque d'abord le visage et se déplace vers le bas. Ils ont dit que dans mon cas, il était apparu à la suite de mon infection gastro-intestinale. Cela n'attaquerait pas mon cerveau et ne serait pas mortel, mais les effets sur mon système nerveux et mes muscles pourraient durer un an.

Après plusieurs perfusions intraveineuses d'immunoglobulines, les médecins m'ont dit que j'étais stable. J'étais content de la bonne nouvelle et je me sentais bien parce que, bien que le SMF m'ait paralysé, il ne me tuerait pas, et je récupérerais. Je n'ai pas eu de douleur ni subi de troubles du sommeil. Je me sentais chanceux et devais me concentrer uniquement sur ma physiothérapie.

Quelques jours plus tard, ils m'ont transféré dans un centre de réadaptation où je suis resté pendant quatre semaines sous surveillance médicale régulière. Ma femme m'a apporté des fruits, des yaourts, des noix, du chocolat noir et d'autres choses saines à manger, et mes enfants ont veillé à ce que mes prestations d'assurance soient mises à jour et que je paye mes factures à temps.

A la fin du mois, je suis passé à la surveillance médicale minimale, mais à la thérapie intense. Mon bras droit était immobilisé à 100 %, et mon bras gauche à 90 %. J'avais encore une vision floue et double, et je pouvais bouger mes jambes, mais elles étaient trop faibles pour que je puisse me tenir debout.

Après trois semaines à faire travailler mes jambes à l'aide d'appareils, je pouvais me lever et marcher en utilisant un déambulateur. Cependant, j'avais des nœuds dans les mollets qui me donnaient des crampes après une marche de 10 m. Sur une distance de 50 m, je devais m'arrêter trois ou quatre fois. Après des semaines de marche, les crampes ont disparu, grâce au thérapeute qui massait les nœuds de mes mollets. J'avais encore un mauvais équilibre et je ne pouvais marcher qu'avec mon déambulateur. Je ne pouvais pas utiliser mes bras et dépendais des infirmières pour manger et de ma femme pour me laver et m'habiller. Ma vision est restée la même. Au début d'octobre, j'ai été hospitalisé dans un centre de traitement spécialisé, où je suis resté un mois avant de

De vision floue à quasi-immobilité en une journée : guérir du syndrome de Miller Fisher

(suite)

En novembre, mes jambes fonctionnaient à environ 50 %, ce qui m'a permis de me passer du déambulateur pour des distances plus longues. J'ai décidé de marcher une heure par jour. Marcher semblait être un miracle. Le 3 novembre, je me suis réveillé et ma vision était normale – un autre cadeau. Je me souviens de ce jour-là, car j'avais rendez-vous avec mon oculiste le 5 novembre afin de concevoir des lunettes permettant de corriger ma vision.

Cependant, les thérapeutes perdaient confiance en ce que je récupère l'usage de mes bras. Ils m'ont parlé des nouvelles technologies qui signifiaient que vous pouviez utiliser un doigt pour conduire une voiture et d'appareils spéciaux que vous pouviez mettre sur votre tête pour vous permettre d'utiliser un ordinateur.

Ma nouvelle thérapeute était spécialiste des bras et des mains et avait une approche différente : le massage. Elle a travaillé intensivement sur de nombreux nœuds dans mes bras, réhabilité mes muscles et j'ai progressivement retrouvé les mouvements. C'était douloureux, mais je communiquais bien avec elle, et elle savait quand s'arrêter. Nous nous faisions confiance et j'ai suivi ses recommandations. Par exemple, j'ai acheté une machine qui stimulait les muscles avec des impulsions électriques. J'ai décidé de travailler deux heures par jour, y compris les fins de semaine. J'ai marché une heure dans l'après-midi et travaillé sur mes mains pendant une autre heure le matin. Pendant la journée, j'avais des périodes d'énergie intense, puis je me sentais épuisé et dormais pendant deux ou trois heures. Dans mon esprit, je sentais que Dieu me donnait une autre occasion de vivre pleinement, mais je devais travailler pour cela. Comme un tout-petit, j'ai dû travailler dur pour apprendre à marcher et à manger par moi-même.

En février, je conduisais ma voiture et je travaillais à l'ordinateur. Je pouvais manger et me laver de manière autonome. Mes mouvements étaient maladroits et avaient besoin de beaucoup d'amélioration, mais j'étais autosuffisant. J'ai continué à travailler avec ma merveilleuse thérapeute jusqu'en juin; mes mouvements sont devenus plus fluides, et j'ai augmenté leur amplitude et leur force.

> **Je sentais que Dieu me donnait une autre chance de vivre pleinement, mais je devais travailler pour cela.**

En novembre 2019, je pouvais tenir mon téléphone. En juin 2020, je soulevais quatre kilos de chaque bras. J'ai terminé ma physiothérapie ce mois-là, mais mon neurologue m'avait en observation. J'ai continué à travailler deux heures par jour à la maison et à dormir de nombreuses heures, et en août 2020, lorsque mon médecin de famille m'a examiné, j'étais en bonne santé. Mon neurologue m'a également examiné au début du mois d'août, et il m'a donné mon congé final. J'étais prêt à travailler.

Les médecins avaient raison. Il m'a fallu une année entière pour être complètement rétabli. Cependant, j'avais pris environ 30 livres grâce aux bons plats préparés que ma famille m'avait fournis. Je suis retourné au travail, mais ma main droite était encore faible pour certaines activités, comme déverrouiller la porte. Mes doigts n'y arrivaient pas, et je devais utiliser ma main gauche et parfois les deux mains. Certains mouvements particuliers de la main droite me donnaient des crampes et j'avais aussi des crampes dans le cou lorsque je faisais des exercices de haut du corps. J'étais épuisé et dormais près de 10 heures par jour. La meilleure façon de gérer la journée était de faire une sieste de 30 minutes

–> page suivante

De vision floue à quasi-immobilité en une journée : guérir du syndrome de Miller Fisher

(suite)

pendant mon heure du dîner. Parfois, j'avais sommeil en conduisant pour me rendre au travail. Je voulais rentrer à la maison pour continuer à dormir et je devais m'arrêter cinq minutes pour récupérer. Pendant plusieurs mois, il était difficile de garder la cadence de la journée, mais c'est devenu de plus en plus facile au fil des mois. J'ai eu des appareils de thérapie pour travailler mes mains au travail et cela a bien fonctionné, en améliorant la force et en réduisant les crampes.

En septembre 2023, je sens que j'ai enfin récupéré à 100 %, ou presque. Je sais que je dois continuer les exercices et la physiothérapie presque tous les jours. J'ai également réduit mon poids de 25 livres; bien que j'apprécie encore les bons petits plats que ma famille me fournit, j'en mange simplement beaucoup moins.

Je suis tellement reconnaissant envers ma famille et mes amis qui m'ont soutenu émotionnellement pendant cette période. J'ai appris – et je veux transmettre cette leçon – que la vie est belle et vaut la peine d'être vécue, mais il arrive au moins une fois durant son cours où elle vous met KO et vous devez vous battre pour vous relever du mieux que vous le pouvez. Chaque jour, je me projetais dans le futur, pensant à toutes les belles choses de la vie qui m'attendaient : plus de souvenirs avec ma femme, mes enfants et mes petits-enfants.

Bonne chance à tout le monde et continuez à travailler.

Comment Julio Castillo voyait la rue avec le SMF. (Sa femme conduisait.)

Maintenant, sa vision est normale.

GBS/CIDP Foundation of Canada
Fondation canadienne du SGB/PDIC
WALK AND RUN
MARCHE ET ROULE

MARCHE ET ROULE - 2024

Si vous souhaitez organiser ou participer à une Marche et roule, visitez notre site Web et cliquez sur « Agir dès maintenant ». Vous pouvez aussi nous envoyer un courriel à info@gbscidp.ca ou nous appeler au :

647-560-6842

TORONTO
9 354, 00 $ amassés
LONDON
9 920, 00$ amassés
COQUITLAM
6 640, 09$ amassés
À VENIR
RÉGION DE YORK 21/09
REGINA 21/09
EDMONTON
CALGARY 15/09
MONTREAL

Marche et roule : calendrier de l'automne 2024

Horaire des marches

Merci à chaque président bénévole de notre Marche et roule en 2024. Sans vous, ces événements phares ne seraient pas possibles. Présidents : Sharon Anderson, Darryl Bedford, Louise Desrochers, Nancy et Justin Galaski et Jenny Rybie. À notre communauté, merci de marcher, rouler, et de vos généreux dons!

Marche et roule d'Edmonton – 21 septembre, 10 h

Zone de pique-nique du Parc Rundle nº 5 – inscription 9 h 30

Faire un don

Marche et roule de Regina – 21 septembre, 10 h

Parc à côté du centre de loisirs Northwest Leisure Centre – inscription 9 h 30

Faire un don

Marche et roule de la région de York – 21 septembre, 10 h

Parc de Fairy Lake – inscription 9 h 30

Faire un don

Marche et roule de Montréal le 19 octobre, 11 h 30

Carrefour Angrignon, la marche commence à côté du Café Dépôt – inscription 11 h

Faire un don ou s'inscrire

Similitudes et différences entre le SGB et la PDIC

Steven K. Baker
Clinique de neuropathie périphérique
Université McMaster
Département de médecine
Divisions de médecine physique et réadaptation et de neurologie
Président, maladies neuromusculaires au Hamilton Hospital Assessment Centre

La catégorie des neuropathies dysimmunitaires ou auto-inflammatoires est très vaste et comprend toute une variété de pathologies, telles que les formes vasculitiques et paranéoplasiques ainsi que les formes démyélinisantes. Le syndrome de Guillain-Barré (SGB) et la polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique (PDIC) appartiennent à cette dernière catégorie et sont les troubles les plus fréquents et les mieux connus. Ces deux types de neuropathie engendrent des altérations aux processus des cellules de Schwan (c.-à-d., lamelles) qui constituent la myéline. Généralement, l'attaque médiée par les anticorps et les macrophages sur les antigènes myéliniques produit une dysrégulation asymétrique de sa fonction primaire d'isolement de l'influx nerveux. Cela entraîne une interruption de la conduction électrique et produit *un ralentissement de la conduction* lorsque la maladie est légère ou modérée et *un blocage de la conduction* lorsqu'elle est plus grave. Ce ralentissement et ce blocage de la conduction, dans ses diverses manifestations, constituent la base du diagnostic électrophysiologique (c.-à-d. 1) allongement de la latence motrice terminale à ≥ 150 % LSN 2) ralentissement CV à ≤ 70 % LIN, 3) allongement de la latence de l'onde F à ≥ 120 % LSN, 4) dispersion temporelle : ≥ 30 % d'augmentation de la durée négative du potentiel d'action musculaire composé (CMAP) proximal *vs* distal).

La preuve électrophysiologique de la démyélinisation est nécessaire et suffisante dans la PDIC, en supposant que d'autres causes ont été exclues, mais ni nécessaire ni suffisante dans le SGB. Ceci est dû au fait que, tôt dans le cours d'un SGB typique (dans la semaine suivant l'apparition), la *démyélinisation* peut ne pas être détectable à l'examen électrodiagnostique. De plus, un SGB de légère étendue ou de distribution proximale ainsi que des variantes telles que le syndrome de Fisher (c.-à-d. ophtalmoplégie, aréflexie et ataxie) peut manifester des résultats électrodiagnostiques normaux ou non diagnostiques[a]. Lorsque le SGB est soupçonné et que les tests d'électrodiagnostic précoces sont peu satisfaisants, il est recommandé de répéter les tests 2 semaines après l'apparition.

La détermination de l'apparition est cruciale pour une classification correcte de la maladie. La cinétique temporelle de la maladie joue un rôle majeur dans la différenciation du SGB et de la PDIC. Le SGB atteint son nadir clinique au plus tard après 4 semaines tandis que la PDIC, pas avant 8 semaines. Un patient ambulatoire qui n'a pas nécessité d'hospitalisation peut avoir de la difficulté à faire la différence entre un déclin continu entre les semaines 4 et 8, ou au-delà (PDIC) et un déclin à la semaine 4 suivi d'une stabilisation sans récupération franche (SGB). La détermination de la chronologie peut sembler anodine, mais est en fait la clé du diagnostic si la démyélinisation est confirmée par examen électrodiagnostique. Si le nadir est atteint entre 4 et 8 semaines, une entité intermédiaire appelée polyneuropathie démyélinisante inflammatoire subaiguë (PDIS) est diagnostiquée. La PDIS a tendance à être sensible aux corticostéroïdes et monophasique, ce qui la rend thérapeutiquement semblable à la PDIC et temporellement semblable au SGB. Elle demeure une entité plus ou moins débattue.

---

[a] *Ne répondant pas aux critères de démyélinisation acquise.*

Similitudes et différences entre le SGB et la PDIC

(suite)

Des questions se posent naturellement lorsqu'il s'agit de SGB récurrent (SGBr) et de PDIC récurrente-rémittente (PDICrr). Si le nadir clinique de la démyélinisation acquise est ≤ 4 semaines, alors on considère qu'il s'agit du SGB jusqu'à preuve du contraire. Si, après le début de la récupération fonctionnelle, il y a une autre crise, alors le médecin doit décider s'il s'agit d'une fluctuation liée au traitement[b] par rapport au SGBr ou à la première rechute de PDICrr si suffisamment de temps s'est écoulé entre les événements. Techniquement, il n'y a pas de réponse claire à cette question autre qu'une analyse temporelle. Un déclin clinique tôt dans le cours de la récupération, mais après une cure d'IgG est très probablement une fluctuation liée au traitement. Cependant, s'il y avait un déclencheur immunogène comme une infection ou une vaccination, une progression rapide, ou une atteinte des nerfs autonome, respiratoire ou crânien, alors le SGBr est plus probable que la PDICrr. Si ces facteurs ne sont pas présents et que le déclin est graduel, la PDICrr est plus probable. Du point de vue de la probabilité, la PDICrr serait considérée comme plus probable que le SGBr. Par conséquent, dans le cas d'un deuxième événement, un suivi étroit devrait être assuré. Si un troisième événement se produit, le diagnostic de PDICrr est avéré.

La démarcation de 4 semaines du SGB a été compliquée par l'émergence de nodo-paranodopathies qui, bien que classées comme un sous-ensemble du PDIC (pour l'instant) parce qu'elles sont chroniques, peuvent imiter le SGB pour ce qui est de l'acuité. C'est ce qu'on appelle la PDIC aiguë (PDICa). Par conséquent, même si tous les critères du SGB ont été remplis, le diagnostic final peut être une forme nodo-paranodale de PDICa (PDICnp). La PDIC aiguë a tendance à ne pas manifester d'atteinte autonome, respiratoire ou crânienne, et la présence de ces caractéristiques suggérerait un SGB. Les patients séropositifs à la PDICnp, qui représentent environ 10 à 15 % de tous les patients atteints de PDIC, possèdent des anticorps ciblant la protéine-1 associée à la contactine, la contactine-1, la neurofascine-155 ou la neurfascine-186[c]. Chez ces patients, les boucles paranodales de myéline se détachent de l'axone et sont écartées. Cette délamination interrompt la conduction de l'impulsion électrique au nœud de Ranvier, ce qui entraîne à la fois une faiblesse, due à des nerfs moteurs endommagés, et une perte sensorielle, due à des nerfs sensoriels endommagés. La pathologie de la PDICnp n'implique pas de démyélinisation médiée par les macrophages. Si elle est traitée tôt, la PDICnp peut entraîner une amélioration assez rapide des symptômes. Cela semble être dû au fait qu'il est relativement plus facile de rattacher les boucles paranodales de myéline que de reprendre le processus formel de remyélinisation. Ce phénomène est appelé trouble de la conduction réversible (TCR).

La réponse au traitement sert également à distinguer entre le SGB, la PDIC et la PDICnp. En général, alors que les anticorps d'IgG intraveineuse sont le traitement de choix pour le SGB et la PDIC, il semble y avoir un effet plus variable chez les patients atteints de PDICnp. En effet, même chez les patients atteints de PDIC[d] avérée, certains ne répondent pas au traitement d'IgG à doses régulières et nécessitent des approches à fortes doses. De plus, les corticostéroïdes sont utiles dans toutes les formes de PDIC, mais ne sont pas indiqués pour le SGB. Une immunosuppression plus dynamique est souvent nécessaire dans la PDIC proportionnellement à la gravité de la maladie. Ces agents pourraient inclure le mycophénolate mofétil,

---

[b] Il s'agit d'une période de détérioration après une amélioration initiale à la suite d'un traitement ayant eu un succès sous-optimal et cela reflète une maladie « active » en cours.

[c] NF-186 est un antigène nodal tandis que CASPR1, CNTN1 et NF-155 sont des antigènes paranodaux. Tous les patients atteints de PDICnp possèdent un de ces anticorps. Il est à noter que NF-155 glial et CNTN1 axonal se lient l'un à l'autre.

[d] Lorsqu'il n'y a aucune preuve de CMT1, POEMS ou amylose.

Similitudes et différences entre le SGB et la PDIC

(suite)

l'azathioprine ou le rituximab. Dans les cas graves de démyélinisation acquise nécessitant une hospitalisation, l'échange plasmatique (EP) est souvent choisi car l'élimination rapide des anticorps pathogènes est considérée comme un mécanisme préférentiel d'atténuation de la maladie, même si un essai de comparaison directe historique a établi une équivalence relative entre l'EP et l'IgG. Enfin, l'inhibition du complément peut avoir un rôle à jouer, mais des essais adéquats n'ont pas été réalisés de sorte que cette forme de traitement, bien que mécaniquement attrayante, n'a pas été adoptée comme option thérapeutique réalisable.

La récupération est très variable, allant de cas atypiques d'amélioration quasi immédiate (possiblement secondaire à une intervention précoce ou à un TCR rapide) à des gains fonctionnels prolongés qui se produisent sur plusieurs années chez les patients présentant une atteinte axonale primaire (p. ex. AMAN et AMSAN[e]) ou secondaire. Comme le SGB est, par définition, monophasique une fois que la récupération fonctionnelle s'est stabilisée, les déficits qui subsistent reflètent les séquelles permanentes de la neuropathie. Il est important de noter que la normalisation complète des vitesses de conduction peut ne pas se produire et n'est en fait pas nécessaire pour retrouver la fonction sensorielle et motrice de base. Il n'est pas rare d'avoir des vitesses résiduelles qui sont étonnamment lentes avec le retour du grade 5 ou une pleine force dans les muscles précédemment touchés. Les patients doivent en être conscients, et les médecins doivent les rassurer. La récupération motrice est également subordonnée à la rééducation. En effet, d'un point de vue clinique, il serait extrêmement difficile de distinguer un patient qui a eu une récupération neurophysiologique complète et un autre dont la récupération est de 85 % et qui obtient ensuite les 15 % restants par l'entraînement en force. Au contraire, avec une maladie invalidante, même un entraînement intense en force ne ramènera pas une fonction normale. L'âge avancé, la rapidité d'apparition, la gravité de la paralysie et l'atteinte axonale sont négativement corrélés avec la récupération, mais n'excluent pas un résultat satisfaisant.

Il n'existe pas de nomenclature acceptée en ce qui concerne les descripteurs des symptômes persistants après le rétablissement du SGB ou après une PDIC devenue rémittente. L'épithète, les symptômes résiduels, est certainement adéquate. Quel que soit le descripteur choisi, il est essentiel qu'il indique que l'état fonctionnel actuel de la personne est inférieur à son état fonctionnel antérieur (prémorbide). Comme il a été mentionné ci-dessus, cette différence peut être légère ou importante. Quel que soit l'état fonctionnel atteint, il est important de rester actif, car l'exercice maintient la santé des unités motrices (c.-à-d., l'axone et toutes les fibres musculaires avec lesquelles il se connecte). Les symptômes résiduels ne s'intensifient pas. Cependant, les symptômes résiduels peuvent inclure une fatigabilité exagérée après l'exercice. Malgré cette fatigabilité, l'exercice représente le seul moyen de surmonter le déficit de tolérance à l'exercice. Ce paradoxe est généralement sous-estimé chez les patients atteints de SGB et de PDIC, peut-être parce que les médecins ne traitent pas clairement de cette question.

Si, à la suite d'une période de stabilité clinique du SGB guéri ou de la PDIC rémittente[f], il y a une escalade subséquente des symptômes, qu'ils soient moteurs ou sensoriels ou les deux, il est nécessaire d'assurer un suivi

---

[e] *Neuropathie axonale motrice aiguë (AMAN) et neuropathie axonale motrice sensorielle aiguë (AMSAN).*

[f] *Cela se produit chez peut-être 15 à 30 % des patients.*

Similitudes et différences entre le SGB et la PDIC

(suite)

rapide. Dans ce cas, le médecin spécialisé en maladies neuromusculaires déterminera si l'augmentation des symptômes est liée à l'aggravation de la neuropathie périphérique ou à une autre cause telle que l'anémie, l'hypothyroïdie, la myosite, la carence en vitamines (B_{12} ou D), l'insomnie, la fibromyalgie ou une autre cause.

En résumé, si les caractéristiques démyélinisantes du SGB et de la PDIC ne diffèrent pas quantitativement de manière inhérente pour permettre une identification purement en fonction des caractéristiques électrodiagnostiques, la cinétique temporelle le fait certainement. La découverte récente des formes nodo-paranodales de la PDIC et leur potentiel à se présenter de manière aiguë implique que le dépistage des patients atteints de SGB peut s'avérer d'utilité clinique dans la mesure où la séropositivité connote de la chronicité et la nécessité d'un suivi continu avec une intervention rapide en cas de récidive. La découverte future de nouveaux anticorps finira par affiner les sous-catégories diagnostiques du SGB et de la PDIC et, espérons-le, mènera à des traitements plus ciblés qui aborderont les caractéristiques physiopathologiques uniques de chaque variante.

Références d'arrière-plan

Koike H, Katsuno M. macrophages and autoanticorps in Demyelinating Diseases. Cells. 8 avril 2021;10(4):844. DOI : 10.3390/cells10040844. PMID : 33917929; PMCID : PMC8068327

Uncini A, susuki K, Yuki N. Nodo-paranodopathy: Beyond the Demyelinating and axonal classification in anti-ganglioside anticorps-mediated neuropathies. Clin Neurophysiol. Oct. 2013;124(10):1928- 1934. : 10.1016/j.clinph.2013.03.025. ePub 30 avril 2013. PMID : 23639374.

Rabie M, Nevo Y. Childhood acute and chronic immune-mediated polyradiculoneuropathies. Eur J Paediatr Neurol. 13 mai 2009;13(3):209-218. DOI : 10.1016/j.ejpn.2008.04.009. EPub 26 juin 2008. PMID : 18585069.

Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol. 15 nov. 2019;15(11):671-683. DOI : 10.1038/s41582-019-0250-9. EPub 20 sept. 2019. PMID : 31541214; PMCID : PMC6821638

van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, Avau B, Vankrunkelsven P, Attarian S, Blomkwist-Markens PH, Cornblath DR, Goedee HS, Harbo T, Jacobs BC, Kusunoki S, Lehmann HC, Lewis RA, Lunn MP, Nobile-Orazio E, Querol L, Rajabally YA, Umapathi T, Topaloglu HA, Willison HJ. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. J Peripher Nerv Syst. 28 déc. 2023;28(4):535-563. DOI : 10.1111/jns.12594. Epub 10 octobre 2023. PMID : 37814551.

Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. J Peripher Nerv Syst. 26 sept. 2021;26(3):242-268. DOI : 10.1111/jns.12455. EPub 30 juillet 2021. Erratum dans : J Peripher Nerv Syst. 27 mars 2022; 27(1) : 94. Erratum dans : Eur J Neurol. 29 avril 2022;29(4):1288. PMID : 34085743.

Stino AM, Naddaf E, Dyck PJ, Dyck PJB. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy-Diagnostic pitfalls and treatment approach. Muscle Nerve. Février 2021;63(2):157-169. DOI : 10.1002/mus.27046. EPub 11 septembre 2020. PMID : 32914902.

Uncini A, Vallat JM. Autoimmune nodo-paranodopathies of peripheral nerve: the concept is gaining ground. J Neurol Neurosurg Psychiatry. Juin 2018; 89(6) : 627-635. DOI : 10.1136/jnnp-2017-317192. Epub 16 décembre 2017. PMID : 29248893.

Annonce

9-10 novembre 2024

Conférence virtuelle nationale SGB/PDIC
Inscription gratuite ouverte maintenant!

Ne manquez pas cette programmation éducative gratuite pour nos patients et aidants! Pour plus de détails, cliquez sur le bouton S'inscrire. Voici quelques-unes des séances confirmées:

- ★ Dernières avancées dans la neuropathie inflammatoire avec Dre Vera Bril
- ★ Aider les proches aidants avec Jocelyn Gallagher
- ★ Demandez aux experts
- ★ … et bien plus encore

Cliquez pour vous inscrire

Les Organismes caritatifs neurologiques du Canada

Le Canada a besoin d'une mise à jour de l'enquête nationale sur la santé des populations relative aux maladies neurologiques

Le 31 juillet 2024 – Le vieillissement, la diversité et les réalités d'une société post-pandémique, conjugués aux tendances émergentes en recherche, diagnostic et traitement neurologiques, offrent une occasion sans précédent de collaboration et de résolution. Nous sommes à un moment charnière où une meilleure compréhension de la santé neurologique des Canadiens et de leurs besoins de soutien peut faire une différence dans la planification des soins de santé pour l'avenir. Pour ce faire, les Organismes caritatifs neurologiques du Canada (OCNC) proposent de collaborer avec le gouvernement fédéral pour élaborer une enquête nationale sur la santé des populations du Canada relative aux maladies neurologiques. Lisez la soumission des OCNC à la consultation prébudgétaire 2025 du Comité fédéral des finances ici.

Les Organismes caritatifs neurologiques du Canada (OCNC) forment une coalition d'organismes qui représentent les personnes touchées par une maladie, un trouble ou une lésion neurologique au Canada. Les OCNC jouent un rôle de premier plan dans l'évaluation et la promotion de nouvelles possibilités de collaboration en matière de défense des intérêts, d'éducation et de recherche en vue d'améliorer la qualité de vie des personnes touchées par des troubles neurologiques. La Fondation GBS et de la PDIC du Canada est devenue membre en 2022. En tant que membre, nous visons à nous assurer que les troubles du système nerveux périphérique sont pris en considération pour des initiatives telles qu'une enquête nationale sur la santé des populations relative aux maladies neurologiques.

BESOIN DE SOUTIEN?

Notre calendrier des réunions des groupes de soutien est mis à jour régulièrement page des événements. Vérifiez régulièrement cette page pour connaître les réunions automne. Si vous avez besoin de soutien en dehors du cadre d'un groupe, appelez. 647-560-6842 ou envoyez un courriel à support@gbscidp.ca

Les renseignements offerts dans ce bulletin sont fournis à des fins éducatives uniquement et ne sont pas destinés à remplacer des conseils médicaux professionnels, un diagnostic ou un traitement. Demandez toujours l'avis de votre médecin ou d'un autre professionnel de la santé qualifié pour toute question que vous pourriez avoir au sujet d'un problème de santé. Ne négligez jamais les conseils médicaux professionnels et ne tardez pas à les demander en raison de quelque chose que vous avez lu dans