

Intérêt de la DFPP dans les maladies neurologiques autoimmunes

Dr Isabelle SEGALEN

Congrès de la SFH

29 janvier 2026



Conflits d'intérêt

Hema.T MEDICAL : frais d'hospitalité 2024

Neuropathies auto immunes

- Vaste champ de maladies :
 - myasthénie, neuromyéélite optique NMOSD , encéphalite autoimmune, Guillain Barré, SEP, ADEM...
 - Évoluant par poussées, rechutes
 - Manifestations cliniques variées
- Mécanisme immunologique :
 - Autoanticorps (IgG, IgM) circulants
 - Cytokines
 - Complément
 - Rupture tolérance immunologique
 - Lymphocyte T, lymphocyte B

Neuropathies auto immunes

corticothérapie

Risques :
Diabète
Ostéonécrose/
ostéoporose
Infections
hépatite

Immunoglobulines
intraveineuses

Inconvénient :
coût

OUTILS
THERAPEUTIQUES

immunosuppresseurs

Risques :
Infections
Néoplasies
diabète

plasmaphérèse

Délais d'action des
différentes
thérapeutiques

	Time to onset of effect *	Time to maximal effect *
Symptomatic therapy		
Pyridostigmine	10 to 15 minutes	2 hours
Chronic oral immunotherapies		
Prednisone	2 to 3 weeks	5 to 6 months
Azathioprine	~12 months	1 to 2 years
Mycophenolate mofetil	6 to 12 months	1 to 2 years
Cyclosporine	~6 months	~7 months
Tacrolimus	~6 months	~12 months
Antibody-based biologic therapies		
Fc receptor inhibitors		
Efgartigimod alfa	2 to 3 weeks	~4 weeks
Rozanolixizumab	2 to 3 weeks	~4 weeks
Complement inhibitors		
Eculizumab	2 to 3 weeks	~4 weeks
Ravulizumab	2 to 3 weeks	~4 to 10 weeks
Zilucoplan	2 to 3 weeks	~4 weeks
B-cell depletion therapy		
Rituximab	4 weeks	~8 weeks
Rapid immunotherapies		
Plasmapheresis	1 to 7 days	1 to 3 weeks
Intravenous immune globulin	1 to 2 weeks	1 to 3 weeks
Surgery		
Thymectomy	1 to 10 years	1 to 10 years

Recommandations ASFA

Catégories :

- 1 : première intention
- 2 : deuxième intention
- 3 : efficacité incertaine
- 4 : non recommandé

Grades :

Niveau scientifique des études

Pathologie	Indication	Catégorie	Grade
Guillain-Barré (AIDP)	Traitement aigu	I	1A
	Rechute	I	1C
CIDP	Traitement	I	1B
Myasthénie grave	Crise / pré-op	I	1B
	Long terme	II	2B
SEP (poussée sévère)	Résistante aux corticoïdes	II	1A
NMOSD (Devic)	Poussée aiguë	II	1B
MOGAD	Poussée aiguë	II	2C
ADEM	Résistant	II	2C
Encéphalite auto-immune	Réfractaire	II	2C

Objectifs de l'aphérèse thérapeutique ?

Efficacité

réduire le taux d'Ac pathogène
profil immunologique
Délai rapide



Tolérance

hémodynamique
allergique
coagulation
infectieux

Aphérèse thérapeutique

Techniques non sélectives

Echange plasmatique



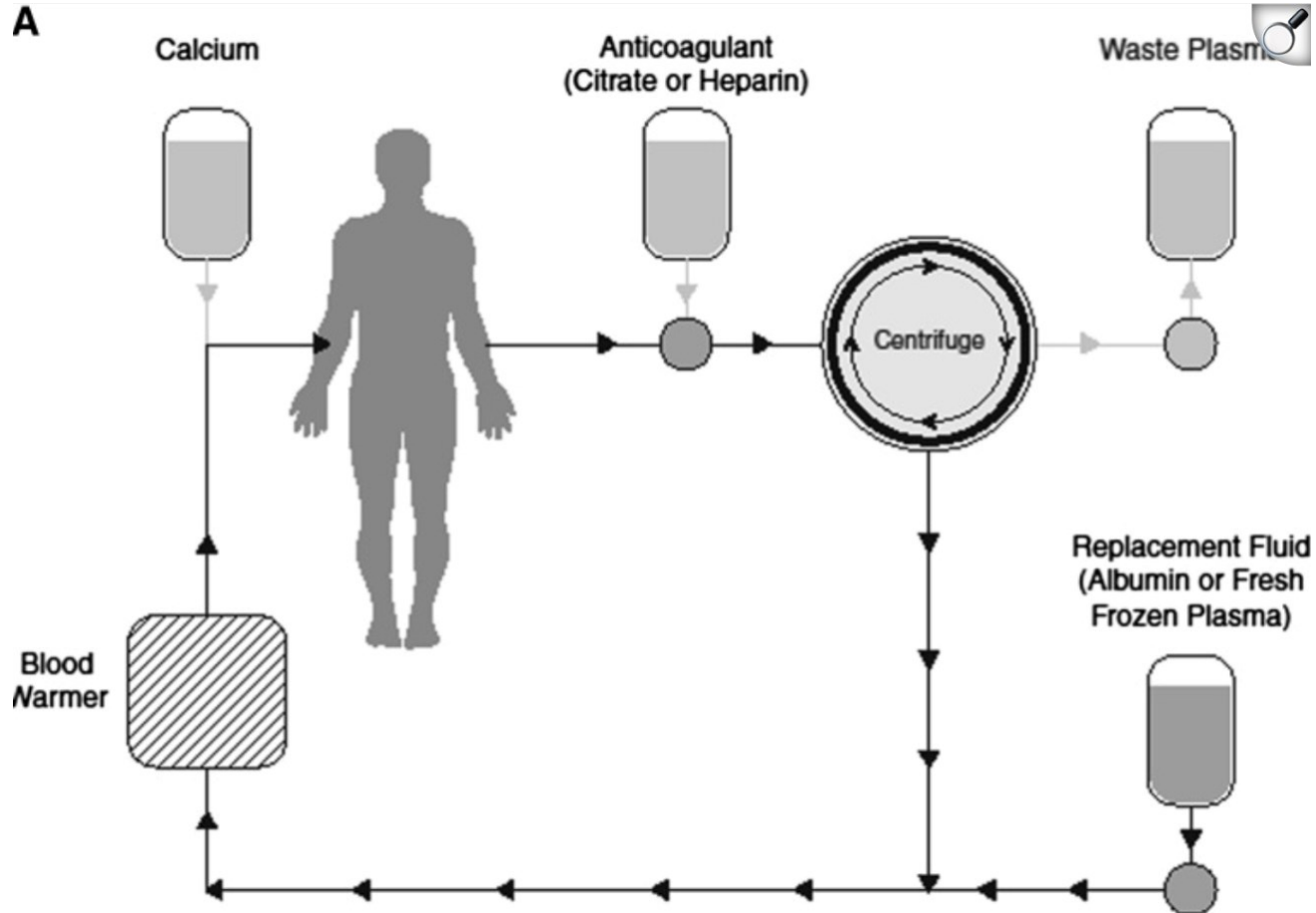
Filtration

Centrifugation

Techniques semi sélectives

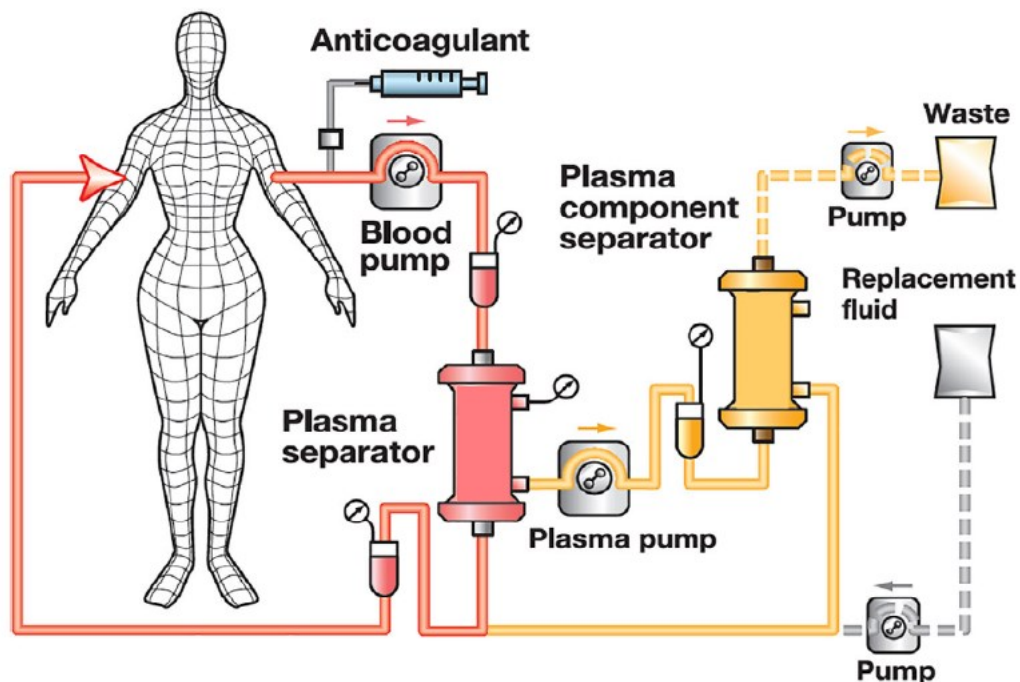
DFPP

Plasmaphérèse par centrifugation

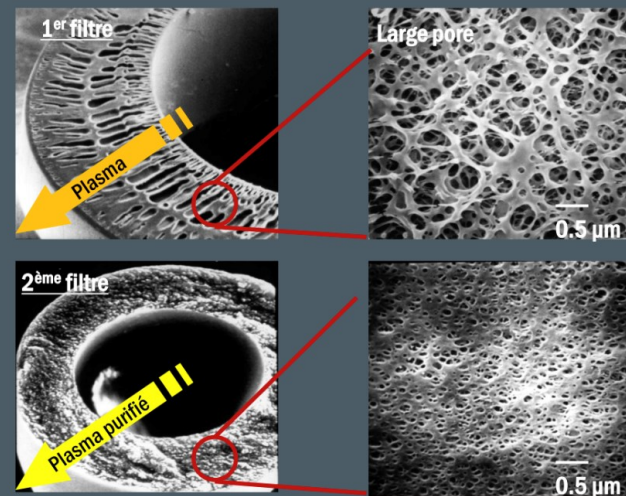


- Nécessite faibles débits CEC
- Anticoagulation citrate ou héparine
- Perte de facteurs de coagulation
- Substitution Albumine 4% ou PFC VHE neg

Aphérèse par double filtration DFPP

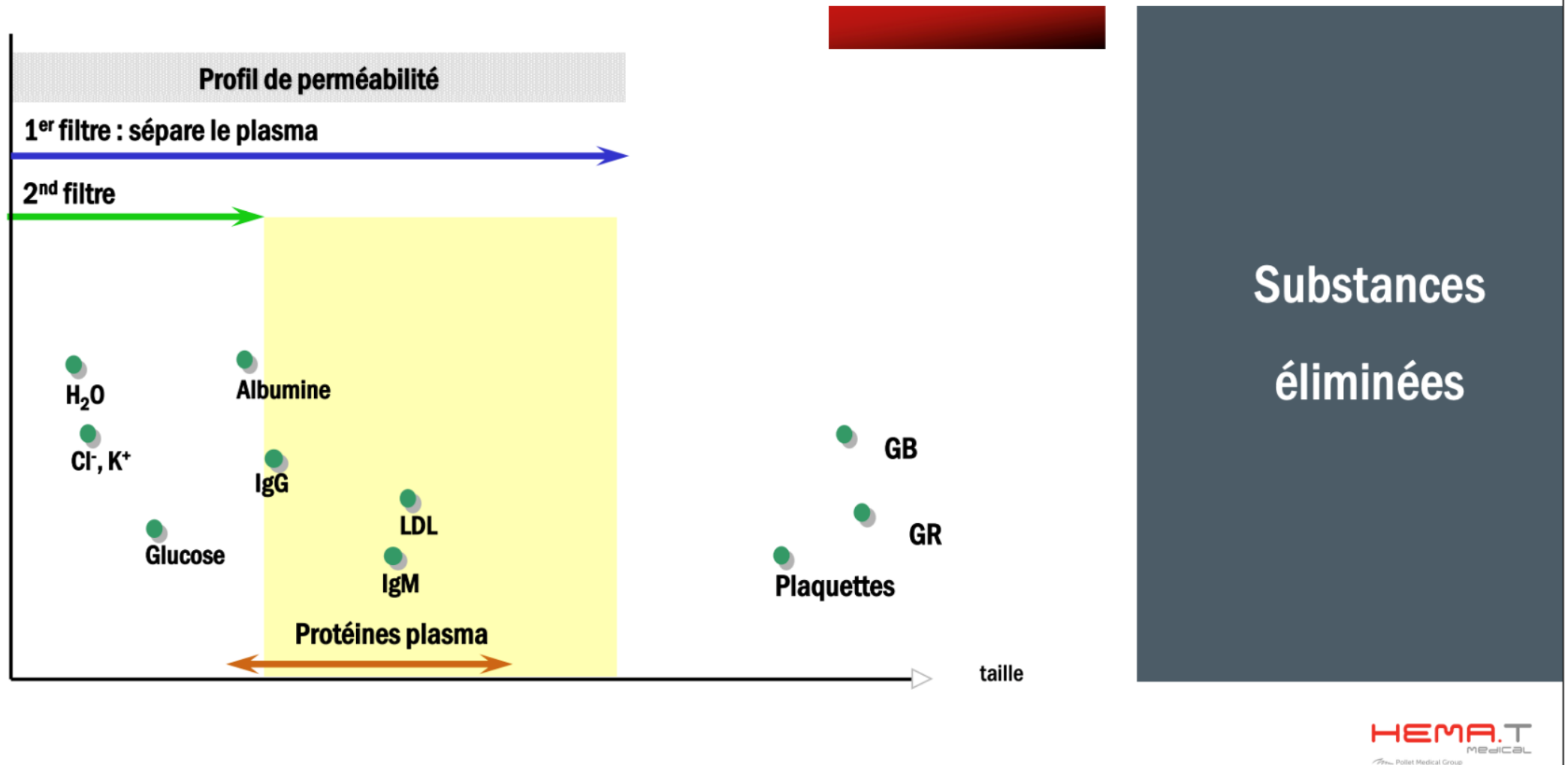


Morphologie
des fibres
creuses des
filtres de DFPP



HEMA.T
MEDICAL

Aphérèse par double filtration



Aphérèse par double filtration

	EC-20W	EC-30W	EC-50W
Caractéristiques de la fibre			
Matériau	Copolymère d'éthylène et d'alcool vinylique		
Taille maximale des pores (µm)	0,01	0,02	0,03
Surface d'échange (m²)	2	2	2
Volume d'amorçage (mL)	150	150	150
Stérilisation			
	Rayons γ en milieu humide		
PTM maximale	500 mm Hg		
Unité de conditionnement	Boîte de 6		



Filtre secondaire
CASCADEFLO

Comparaison EP/DFPP

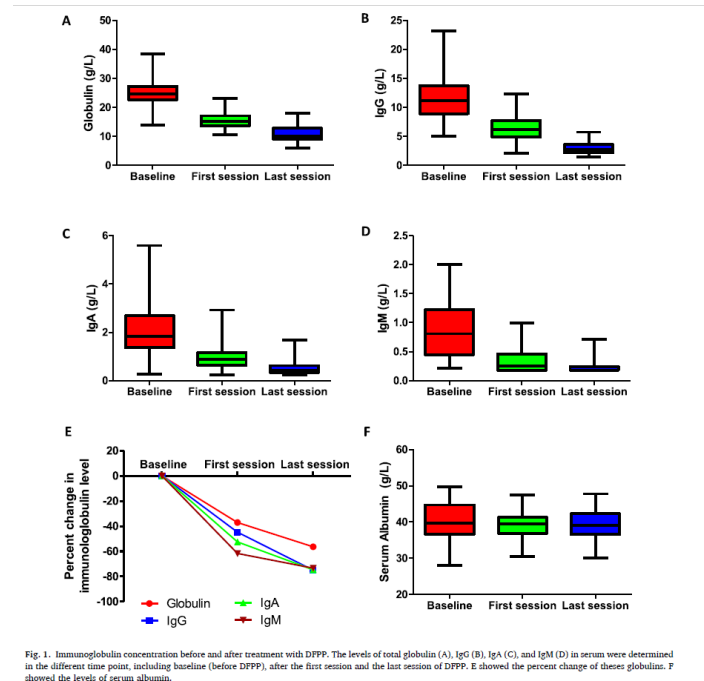
	EP par centrifugation	DFPP
Sélectivité	non	oui
Besoin de substitution	Oui (plasma/albu)	faible
Débit CEC	Faibles débits possibles	Minimum 50mL/min
Pertes de facteurs de coag	oui	Modérée

DFPP et neurologie

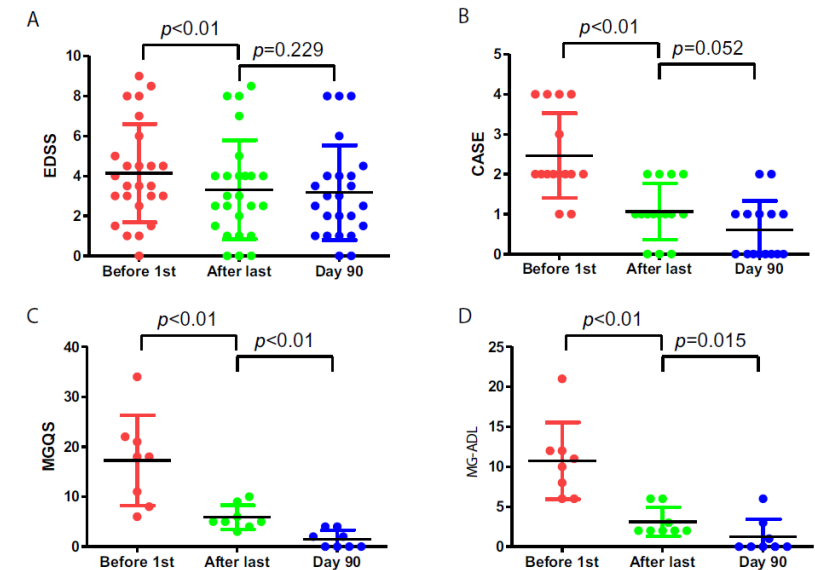
Effectiveness of double-filtration plasmapheresis in reducing immunoglobulin and culprit antibody levels in neuroimmune disorders: A single-center retrospective analysis from China

Yan Lin¹, Xiajun Zhou¹, Jun Wu, Yufang Mei, Liping Ni, Huiying Qiu, Yan Zhou, Ying Chen^{*}, Wenbin Wan^{*}

Etude rétrospective
51 patients :
NMOSD
encéphalite AI
myasthénie
MOGAD
Syndrome paranéo



Diminution des anticorps



Amélioration clinique pour 70% des patients

DFPP et neurologie : tolérance

227 séances de DFPP

17 événements indésirables

Table 2
The records of adverse events during DFPP treatment.

Adverse Event	Frequency	Remarks
Elevated liver enzymes	5	Liver enzymes were less than three times the upper limit of normal. Nafamostat anticoagulation was used in four cases. Heparin anticoagulation was used in one case.
Venous catheter thrombosis	2	After a vascular surgery consultation and evaluation, the catheter was removed without any significant discomfort.
Decreased blood pressure	2	SBP was maintained at 80–90 mmHg with the use of norepinephrine during DFPP treatment.
Pulmonary infection	2	The patient’s condition, initially requiring bed rest due to illness, improved after enhanced care and anti-infection treatment.
Thrombocytopenia	1	Occurred in a patient receiving heparin anticoagulation during DFPP.
COVID-19 infection	1	Underwent one course of anti-COVID-19 treatment.
Vomiting	1	Occurred during the first treatment in a patient receiving Nafamostat anticoagulation during DFPP.
Fever	3	Two cases involved patients with concurrent pulmonary infections. One case had a COVID-19 infection, while the other presented with a low-grade fever, peaking at 37.9 °C.

Mécanismes d'action de la DFPP

- Epuration des autoanticorps et complexes immuns
- Mécanisme immunomodulateur ?

Double filtration plasmapheresis benefits myasthenia gravis patients through an immunomodulatory action



Lei Zhang^{a,1}, Junfeng Liu^{a,1}, Hongna Wang^a, Chongbo Zhao^b, Jiahong Lu^b, Jun Xue^{a,*}, Yong Gu^a, Chuanming Hao^a, Shanyan Lin^a, Chuanzheng Lv^b

Table 1
Features of 35 myasthenia gravis (MG) patients included in this study

	Group A	Group B	<i>p</i> value
Sex, male/female	11/9	9/6	>0.05
Age, years	53.2 ± 2.3	54.1 ± 3.1	>0.05
Age at onset of MG	51.8 ± 2.1	54.5 ± 3.5	>0.05
Thymoma/Thymectomy	13/7	7/8	>0.05
Clinical grade ^a			
II A	7	6	>0.05
II B	6	5	>0.05
III	7	4	>0.05
Pre-QMG score	20.4 ± 1.7	16.5 ± 1.1	>0.05

^a Based on Osserman's classification and QMG score.

QMG = quantitative myasthenia gravis score, Pre-QMG = quantitative myasthenia gravis score before treatment.

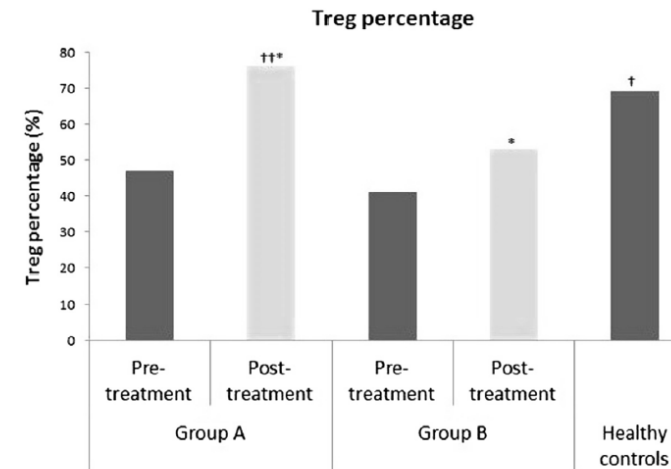


Fig. 2. CD4⁺CD25^{high}Foxp3⁺ (Treg) percentages in myasthenia gravis patients treated with double filtration plasmapheresis combined with oral methylprednisolone (Group A) or oral methylprednisolone alone (Group B). **p* < 0.05 compared with pre-treatment level. †*p* < 0.05 compared with pre-treatment level of Group A or Group B. ****p* < 0.05 compared with post-treatment level of Group B.

Groupe A : DFPP et corticothérapie

Groupe B : corticothérapie

Groupe contrôle de 20 volontaires sains

Augmentation +++ des LT régulateurs après DFPP

EXPERIENCE BRESTOISE

Patientèle
accueillie

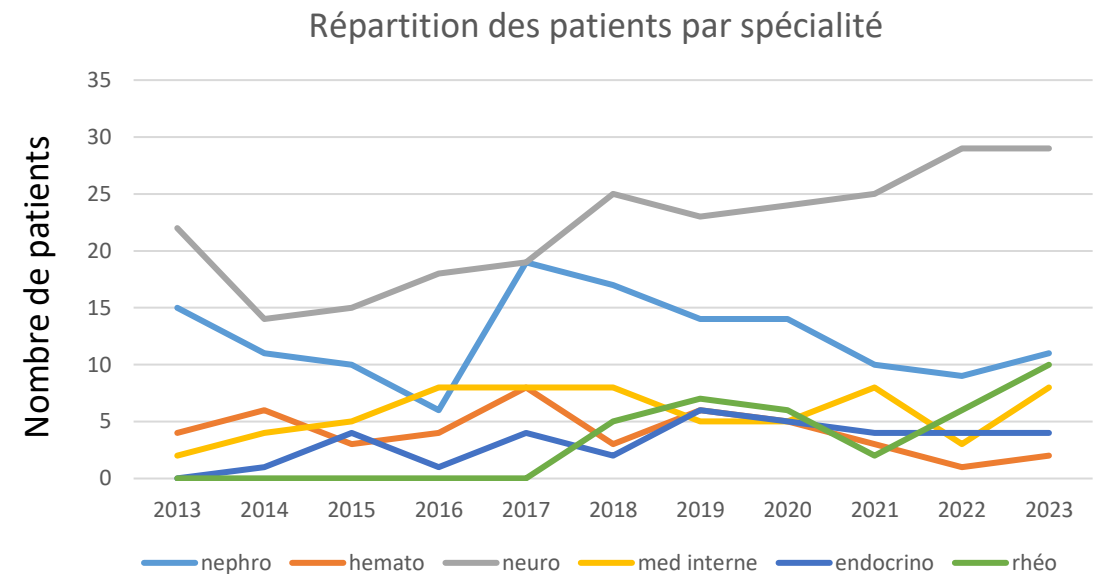
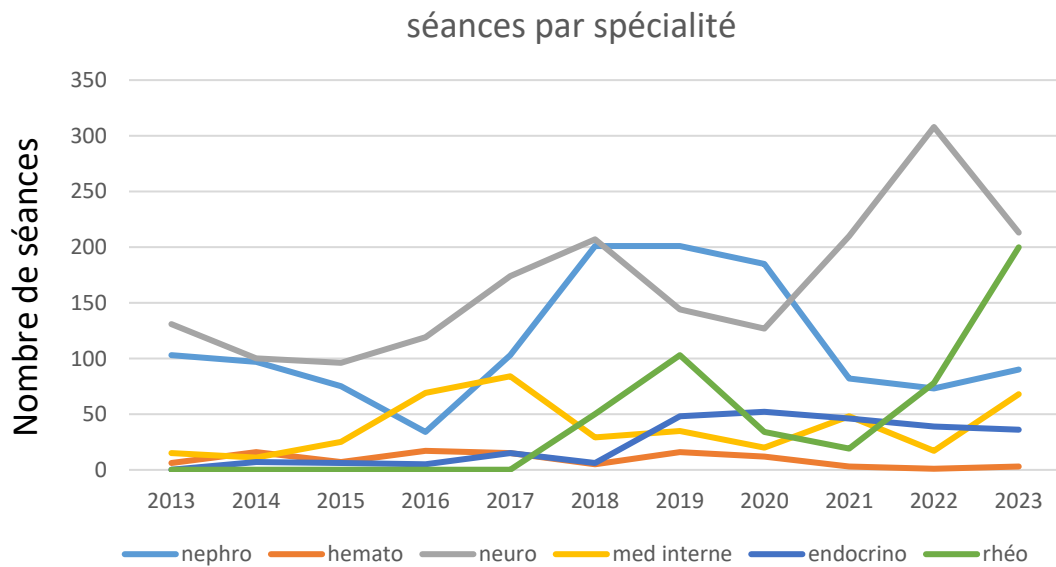


Centre d'aphérèse

- Rattaché à notre centre de dialyse « aiguë »
- 1 poste dédié à l'aphérèse
- 3 postes dédiés à la dialyse
- Equipe :
 - 2 IDE (+ astreinte)
 - 1 AS
 - 1 médecin

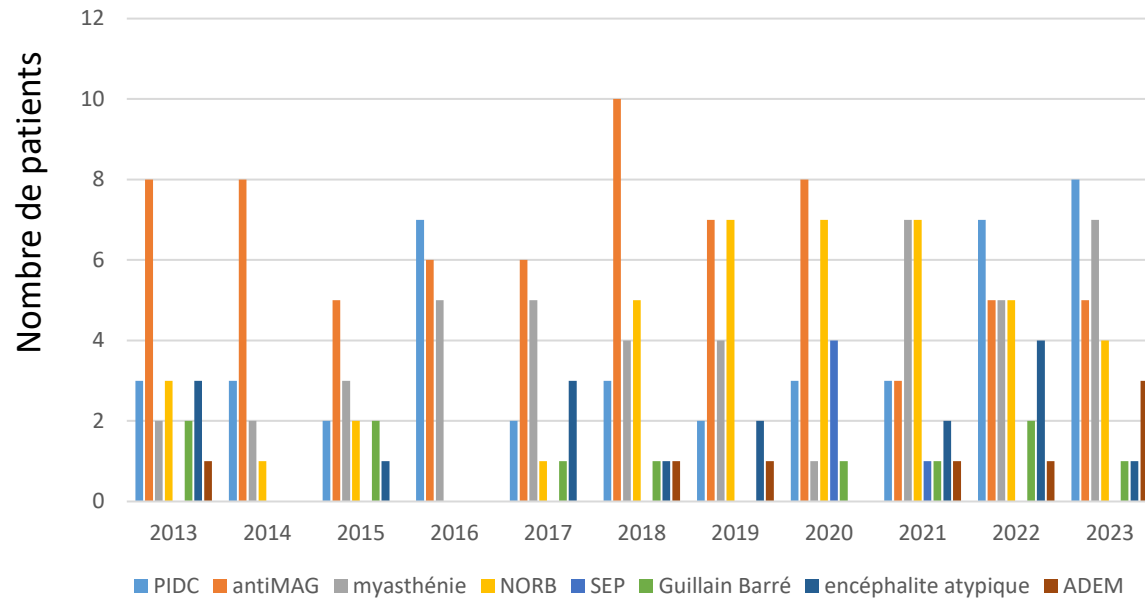


Répartition des indications

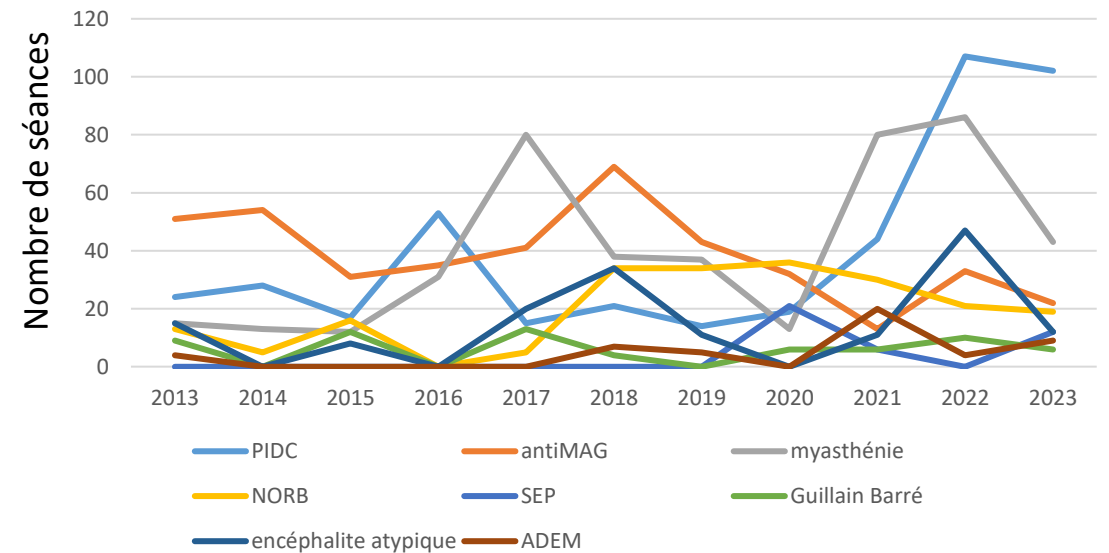


Indications neurologiques

Patients par indication



Nombre de séances par indication



Particularités du patient « neuro »

- **Lors du premier contact :**
 - Suspicion diagnostique (résultats immunologiques en attente)
 - Pronostic dépend de la rapidité de la prise en charge
- **Réseau veineux périphérique précaire**
 - Ponctions veineuses itératives
 - Cures IV d'IvIG, de corticoïdes
 - ...
- **A risque d'hypotension pendant la CEC**
 - Dysautonomie selon pathologie
 - Déshydratation
 - Troubles de la déglutition
 - Déficit moteur des membres supérieurs
 - ...
- **Vigilance avec anticoagulation de circuit**
 - Risque d'intolérance du citrate si myasthénie !

Générateurs d'aphérèse



DFPP
PLASAUTO HemaT



Centrifugation
OPTIA Terumo

Voies d'abord



Veines périphériques



Cathéter veineux central



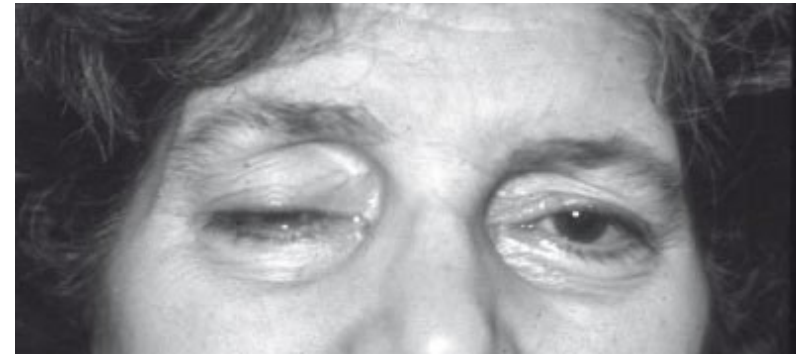
Fistule artérioveineuse

Expérience brestoïse : Choix de la technique

- Première séance :
 - Plasmaphérèse par centrifugation
 - Permet de tester réseau veineux périphérique
- Séances suivantes :
 - Si mauvais réseau veineux, pose voie centrale
 - Aphérèse thérapeutique par DFPP
 - Si réseau veineux périphérique correct mais débit inférieur à 60 mL/min
 - Plasmaphérèse par centrifugation

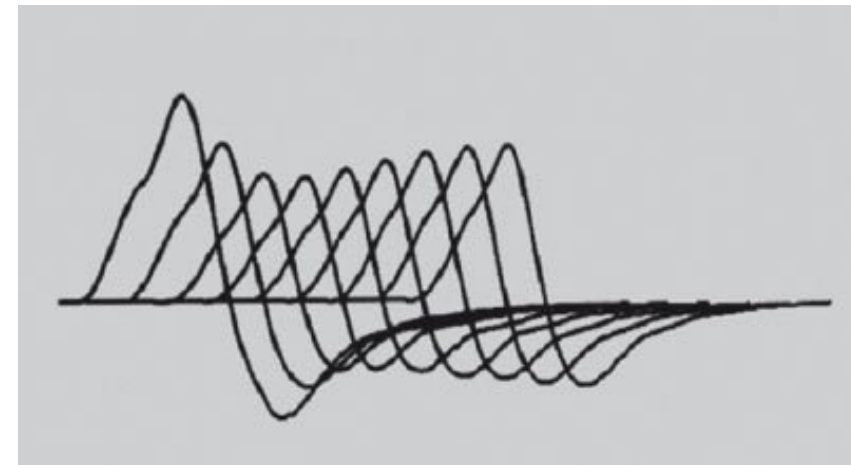


Myasthénie

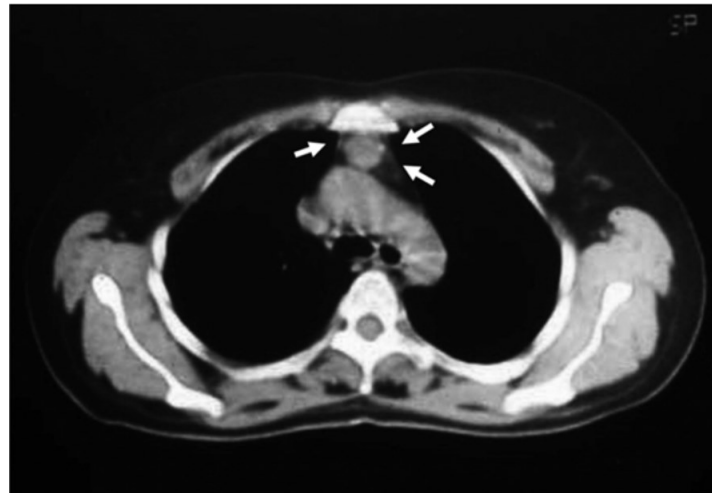


- Maladie auto-immune
 - Anticorps anti récepteur à Acétylcholine (80%) ou antiMusk (10%)
 - Bloc post synaptique
- Clinique
 - Muscles oculaires ou palpébraux
 - Ptosis, diplopie
 - Muscles d'innervation bulbaire
 - Troubles de la déglutition, voix nasonnée, ...
 - Muscles des membres
 - Muscles axiaux
 - Difficultés à se relever, chute de la tête
 - Muscles respiratoires
 - Dyspnée, toux inefficace, insuffisance respiratoire aiguë
- Evolution
 - Chronique
 - Poussées et rémission

Myasthénie



- Examens complémentaires
 - Immunologie
 - Anticorps antiRach
 - Anticorps anti MuSK (dirigé contre une protéine post synaptique associée au Rach)
- ENMG
 - Diminution de l'amplitude de la réponse musculaire (décrément) supérieure à 10%
- TDM thoracique
 - Obligatoire
 - Éliminer un thymome



Myasthénie : traitements

- Anticholinestérasiques
 - En première intention
 - pyridostigmine (Mestinon®) , ambénonium (Mytelase®)
- Thymectomie
 - Si thymome
 - En dehors des épisodes de poussées
 - Efficacité retardée
 - Pas indiquée si antiMuSK
- Corticothérapie
- Immunosuppresseurs
 - Azathioprine (Imurel®)
 - mycophénolate mofétil (Cellcept®)
 - Rituximab
 - Tacrolimus, Ciclosporine
 - Cyclophosphamide
 - anticomplément
 - Anti FcRN



Formes sévères
corticorésistantes

Myasthénie :

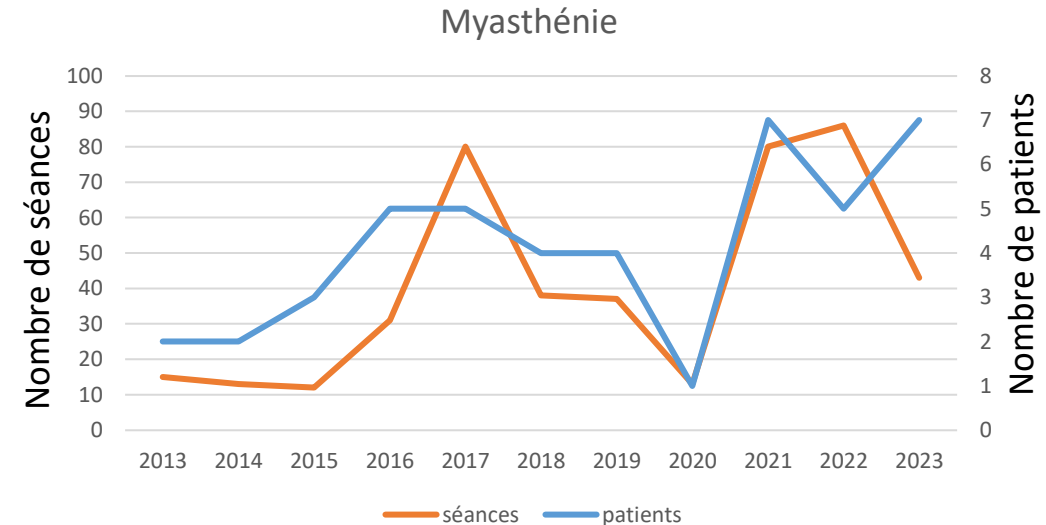
place de l'aphérèse thérapeutique

- Crise myasthénique
- Préopératoire d'une thymectomie
- Forme réfractaire (10% des myasthénies généralisées)

Disease/condition	Indication	Procedure	Category	Grade
Myasthenia gravis	Acute, short-term treatment	TPE/DFPP/IA	I	1B
	Long-term treatment	TPE/DFPP/IA	II	2B

Myasthénie : expérience brestoise

- 22 patients
- Sex ratio 1:1
- Age : 56 ans (16-82)
- Anticorps :
 - 68% antiRACH
 - 18% anti MuSK
 - 14% non retrouvé
- Voies d'abord :
 - 7 sur veines périphériques
 - 10 sur KT percutané
 - 4 sur KT tunnalisé
 - 1 sur FAV



	2013	2014	2015	2016	2017	2018	2019	2020	2021	2022	2023
patients	2	2	3	5	5	4	4	1	7	5	7
séances	15	13	12	31	80	38	37	13	80	86	43

Myasthénie : expérience brestoise

Plusieurs profils de patients :

- Crise myasthénique
 - 90% en relais des IvIG
 - Efficacité pour tous les patients sauf 1 (arrêt de la thérapeutique car syndrome de Richter, palliatif)
 - Moyenne : 5 séances
- Crise myasthénique avec sevrage progressif des plasmaphérèses
- Myasthénie réfractaire nécessitant des plasmaphérèses en traitement d'entretien

Myasthénie : expérience brestoïse

- DFPP
 - 1 à 1,5 VP
 - Filtre primaire : OP05 ou OP08
 - Filtre secondaire : EC30
 - Anticoagulation de circuit : **HEPARINE IVSE**
- Fréquence des séances :
 - Crise myasthénique : 2 à 3 par semaine pour 5 au total
 - Si récurrence des symptômes à arrêt : 1 par semaine puis espacement progressif
 - Objectif : attendre efficacité du traitement d'entretien
 - Myasthénie réfractaire : fréquence évaluée selon la clinique (concertation étroite avec neurologue référent)

Myasthénie : expérience brestoise

Immunosuppresseurs oraux

- Imurel (3 patients)
- Cellcept (6 patients)
- Tacrolimus (1 patient)

Inhibiteurs récepteur Fc (antiFcRn)

- Rozanolixizumab (2 patients)
- Efgartigimod (2 patients)

Traitements d'entretien

antiCD20

- Rituximab (7 patients)

carT cells

2 patientes

Inhibiteurs du complément

- Ravulizumab (3 patients)
- Zilucoplan (2 patients)

Myasthénie : Mme D

- Femme de 62 ans
 - ATCD : diabète de type 2, HTA, névralgie cervicobrachiale
 - Adressée en nutrition pour dénutrition sévère (perte de 15 kg en 2 mois)
 - Examen d'entrée le 05/12/22 :
 - AEG
 - Dyspnée
 - Dysphagie depuis 2 ans
 - Déficit proximal membres inférieurs
 - Troubles oculomoteurs (paralysie du VI, myosis aréactif)
- ENMG : pas d'anomalies notables
Immuno : AntiMusk positifs
TDM : pas de thymome



Transfert le jour même en réanimation pour crise myasthénique
IvIG polyvalentes du. 5 au 7/12
Pyridostigmine
VNI



Amélioration initiale (troubles oculomoteurs et orthopnée)
Arrêt Pyridostigmine le 23/01 devant mauvaise tolérance (diarrhées et hypersalivation)

Myasthénie : Mme D

- Stagnation clinique : score de Garche à 50
 - Intubation le 15/12/2022
 - Décision de traitement par PLASMAPHERESES (9 séances espacées de 48 heures)
 - Pose d'un KT tunnalisé
 - Traitement d'entretien :
 - Plasmaphérèses toutes les semaines pendant 5 semaines puis espacées à toutes les 2 semaines
 - Introduction Rituximab 1gramme le 28/12 (J0J15)
- Score de Garches à 90/100 le 10/01
Ventilation par VNI la nuit
- Trachéotomie le 03/01 devant échec d'extubation
 - Ventilée la nuit uniquement à partir du 06/02

Myasthénie : Mme D

- Devant difficulté sevrage ventilatoire nocturne et dysphagie persistante :
Reprise des DFPP bihebdomadaires du 27/02 au 04/04/2023
- Reprise alimentation normale non mixée le 26/03
- Décanulation le 03/04
- Absence d'orthopnée
- Devant bonne évolution :
 - Sevrage progressif des plasmaphérèses
 - 1 DFPP par semaine pendant 1 mois
 - 1 DFPP toutes les 2 semaines le mois suivant

Myasthénie : Mme D

- Evaluation le 14/05 : score de Garcke à 100
- Poursuite sevrage des DFPP
 - 1 DFPP par mois pendant 3 mois puis arrêt
 - Rituximab tous les 6 mois
- Pas de rechute depuis
- Traitement de fond par Rituximab

Polyradiculonévrite Inflammatoire Démyélinisante Chronique PIDC

- neuropathie acquise à médiation immunitaire qui affecte les nerfs périphériques et les racines nerveuses
- Prévalence : 0,7 à 10,3 cas pour 100 000 personnes
- Touche surtout les hommes, sex-ratio compris entre 1,5 et 4
- incidence augmente avec l'âge
- installation **progressive**
- déficit sensitif et moteur proximo-distal symétrique, associé à une diminution (ou abolition) des réflexes
- **Un traitement doit être instauré rapidement, afin de prévenir la dégénérescence axonale compromettant la récupération.**
- Pronostic variable
 - formes pauci-symptomatiques : 10% des patients
 - formes sévères entraînant un handicap important et définitif : 10% des patients
 - Au moins 50% des patients présenteront un handicap significatif à un moment donné de l'évolution de leur maladie (marche avec aide, fauteuil roulant)

PIDC : diagnostic

- Clinique :
 - installation **progressive** (mois)
 - déficit sensitif et moteur proximo-distal symétrique,
 - associé à une diminution (ou abolition) des réflexes
 - Évolution chronique (progressive ou alternance de phases poussées/rémission)
 - ENMG :
 - Conduction nerveuse motrice
 - Conduction nerveuse sensitive
 - Examen de détection à l'aiguille
-  Hétérogénéité des atteintes (signes de démyélinisation sur un même nerf!)
- Ponction lombaire
 - Dissociation albuminocytologique (hyperprotéinorachie sans cellules)
 - Important pour diagnostic différentiel
 - IRM
 - Biopsie nerveuse : lésions de démyélinisation – remyélinisation
 - À faire que si forme atypique ou non réponse au traitement
 - Immuno
 - Acps antigangliosides;
 - Acps anti nœud de Ranvier (non dosé en routine)

PIDC : traitement

- Traitement d'attaque
 - IvIG
 - Corticoïdes
 - Association IvIG/corticoïdes
 - **Aphérèse thérapeutique : si Ivlg inefficaces**
- Traitement d'entretien
 - Si pas d'obtention rapide d'une rémission
 - Ivlg, corticoïdes ou aphérèse thérapeutique
 - Dépendance au traitement
 - Possibilités de traitement immunosuppresseur pour épargne cortisonique sur avis RCP ou centre expert

Bilan pré thérapeutique

Table 2. Investigations to be considered.

To diagnose chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy
Electrodiagnostic studies including sensory and motor nerve conduction studies, which may be repeated, performed bilaterally, or use proximal stimulation for motor nerves
CSF examination including cells and protein
MRI spinal roots, brachial plexus, and lumbosacral plexus
Nerve biopsy
To detect concomitant diseases
(a) Recommended studies
^a Serum and urine paraprotein detection by immunofixation
Fasting blood glucose
Complete blood count
Renal function
Liver function
Antinuclear factor
Thyroid function
(b) Studies to be performed if clinically indicated
^a Skeletal survey
Oral glucose tolerance test
Borrelia burgdorferi serology
C reactive protein
Extractable nuclear antigen antibodies
Chest radiograph
Angiotensin-converting enzyme
HIV antibody
To detect hereditary neuropathy
Examination of parents and siblings
Appropriate gene testing (especially PMP22 duplication and connexin 32 mutations)
Nerve biopsy

CHRONIC INFLAMMATORY DEMYELINATING POLYRADICULONEUROPATHY

Prevalence: 1 to 10/100,000

Procedure	Category		Grade	
TPE/IA	I		1B	
# reported patients: >300	RCT	CT	CS	CR
TPE	4 (99)	0	>10 (>200)	NA
IA	3 (65)	0	2 (44)	NA

130

WILEY— JOURNAL OF
CLINICAL APHERESIS ... ASEA

CONNELLY-SMITH ET AL.

Technical notes

Volume treated: 1 to 1.5 TPV

Frequency: 2 to 3/week until improvement, then tapered, e.g., weekly or monthly

Replacement fluid: TPE: albumin; IA: NA

Duration and discontinuation/number of procedures

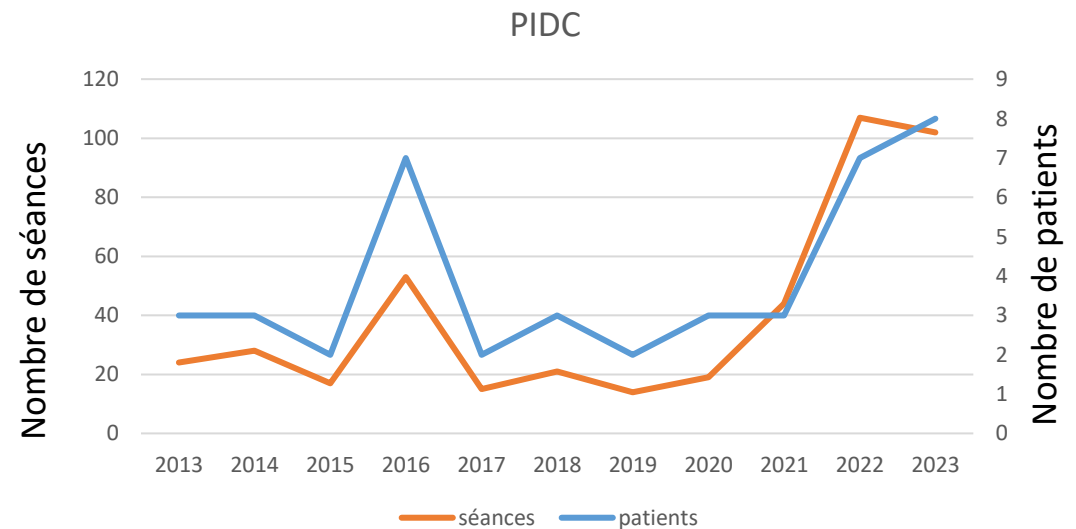
TPE or IA is safe and effective in providing short-term benefit, but rapid deterioration may occur afterwards. This may necessitate maintenance treatment, with repeated TPE, IA and/or other immunomodulating therapies, with frequency tailored to symptoms and tolerability of the individual patient.

Keywords: chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, demyelinating neuropathy, plasma exchange, immunoadsorption

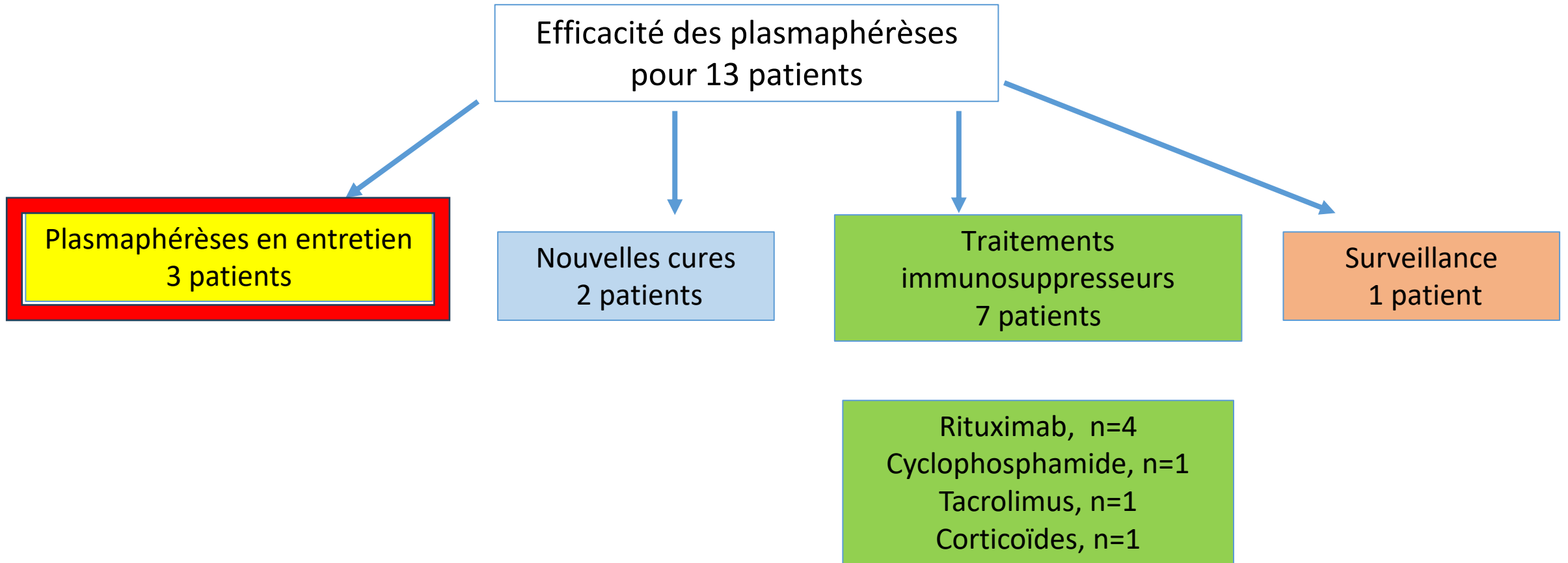
PIDC :
recommandations
AFSA

PIDC : expérience brestoise

- 26 patients
- 9F/17H
- Age : 65,5 ans (31-84)
- Anticorps :
 - 20% des patients
- Traitement d'attaque :
 - Post échec des IvIG
- Plasmaphérèses efficaces chez 50% des patients



PIDC : expérience brestoise



Mme J

Femme de 59 ans

- 19/10/2020 : troubles de la marche évoluant progressivement depuis 1 mois

ATCD :

polyarthrite rhumatoïde depuis 2006

HTA

emphysème pulmonaire

obésité (IMC 32,5)

Symptomatologie :

Troubles sensitifs

Déficit proximal des membres inférieurs et supérieurs

impossibilité de monter les escaliers

impossibilité de se relever de la position accroupie

Marche possible sans aide

ROT inférieurs aux membres inférieurs

Mme J : examens complémentaires

ENMG : examen compatible avec une PIDC

PL : dissociation albumino-cytologique

Bio : dosages vitaminiques, séro Lyme, Syphilis, séro virales, bilan autoimmun négatif

Tepscanner : pas de néoplasie

Biopsie des glandes salivaires normale

Mme J : traitements

- 5/11/2020 : cure IV d'immunoglobulines 0,4g/kg/jour pendant 5 jours



Amélioration clinique complète

- 23/12/2020 : réapparition de la symptomatologie
 - Paresthésies diffuses
 - Déficit proximal des membres inférieurs



Reprise des Ivlg sur 4 jours



Amélioration clinique
Décision de cures toutes les 6 semaines

Mme J

- 19/04/2021 : réapparition de symptômes à **3 semaines** de la dernière cure
 - Paresthésies diffuses
 - Faiblesse des membres inférieurs et membres supérieurs
 - Montée des escaliers impossible
 - Se coiffer impossible



Nouvelle cure IvIG



Amélioration clinique complète
Rapprochement des cures d'Ivlg à 4 semaines

- 10/06/2021 : réapparition des symptômes
 - Paresthésies
 - Déficit Membres supérieurs et inférieurs
 - Aide à la toilette nécessaire
 - chute



Corticothérapie 1mg/kg/jour

Mme J

- 13/07/2021 : aucune efficacité des corticoïdes
 - Déplacement en fauteuil roulant
 - Déficit proximal membres supérieurs et inférieurs
 - Ataxie sévère
 - Perte d'autonomie



Indication des plasmaphérèses posée

Mme J

- Etat veineux périphérique précaire
- Pose d'un cathéter veineux jugulaire interne droit percutané
- DFPP
 - Traitement d'un volume plasmatique
 - OP 05, EC30
 - Substitution par albumine 4%
 - Selon taux de fibrinogène, 500 cc de PFC VHE négatif en fin de séance
 - 5 séances en 11 jours
- Tolérance :
 - Hypotension lors des 2 premières séances
 - Anticoagulation par héparine
 - Remplissage par sérum physiologique
- Efficacité :
 - Amélioration du testing moteur
 - Reprise de la marche

Mme J

- 4/08/2021 : nouvelle dégradation clinique
 - Trouble de la marche
 - ROT abolis membres sup et inférieurs

- 6/08/2021 : **tétraparésie**



Pose d'un cathéter tunnalisé
6 séances de DFPP (entre le 07 et 23/08)
IVIg 2g/kg en alternance avec DFPP



Récupération clinique rapide
le 26/08: déficit distal MI à 3/5



Traitement d'entretien par Rituximab 1g
(J0J15)

Mme J

- 30/08/2021 : nouvelle dégradation clinique
 - tétraparésie



5 séances de DFPP sur 12 jours en traitement d'attaque



Traitement d'entretien

IVIg 3g/kg sur 5 jours toutes les 3 semaines
1 séance de DFPP hebdomadaire (2 semaines sur 3)



Arrêt DFPP 16/11/2021 (sevrage progressif)

Mme J

- 5 Janvier 2022 : réévaluation neurologique
 - Récupération totale
 - Marche 5 km par jour



Espacement des Ivlg à 4 semaines

- 8 février 2022 : rechute de sa PIDC
 - Contexte : infection COVID
 - Clinique : tétraparésie sévère sans atteinte bulbaire



Traitement d'attaque par DFPP (6 séances)/ IvIG
Traitement d'entretien DFPP/IvIG 3g/kg toutes les 3 semaines

Mme J : traitements

- Devant dépendance aux IvIG et plasmaphérèses :
 - avril 2022 : traitement par Endoxan (9 cures)



Pas d'amélioration

- Fréquence des DFPP et IvIG adaptée selon évolution clinique
- 03/2024 : intro Pegcetacoplan (anticomplément)
- Toujours dépendante des DFPP et Ivlg de manière hebdomadaire
- 23/01/2026 : arrêt DFPP; traitement par TECLISTAMAB (antiCD3/BCMA) après avis RCP

Mr B

Homme de 70 ans

PIDC type paraneuropathies

Symptomes : paresthésies, troubles de l'équilibre, marche avec déambulateur

Anticorps antineurofascine 155

Pas d'amélioration sous Ivlg et corticothérapie

Pas d'amélioration sous Rituximab

Plasmaphérèses efficaces

traitement d'attaque : 6 séances en 3 semaines en 2022

traitement d'entretien : espacement des séances

actuellement : 1 séance toutes les 6 semaines

Névrite Optique RétroBulbaire NORB

Neuromyéélite optique de Devic

Atteinte optique rapide et sévère
Atteinte médullaire
Evolution par poussées
Anticorps anti aquaporine 4
PL : cellularité et protéinorachie variable
IRM nerf optique, cérébrale, médullaire

URGENCE thérapeutique

Sclérose en plaques

Evolution clinique
IRM
PL : profil oligoclonal

MOGAD

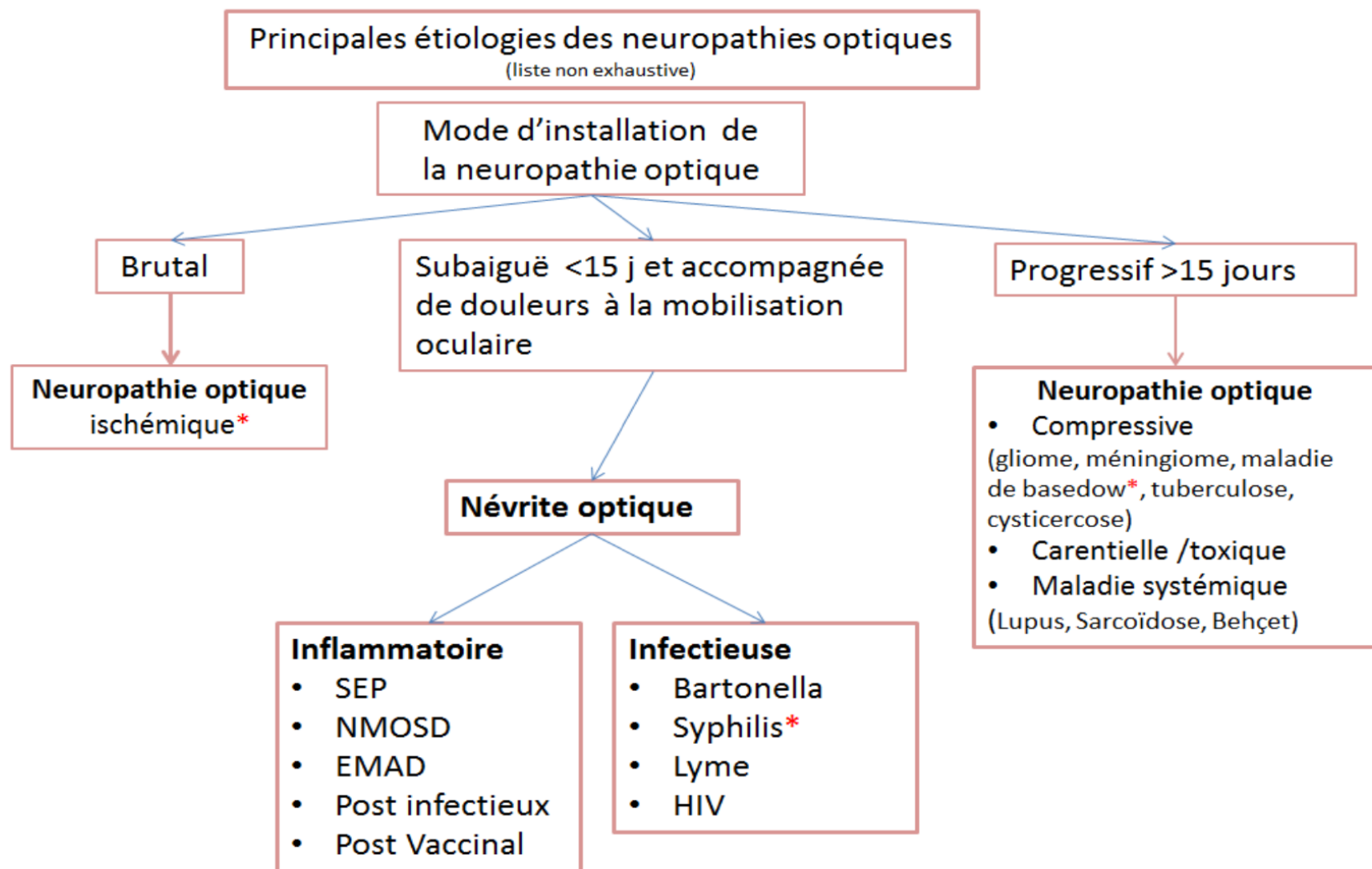
Anticorps antiMOG
Rechutes fréquentes
ADEM
Névrite optique,...

Vasculaires

Ischémique
hémorragique

Maladies systémiques

Sarcoïdose
Gougerot
Lupus
Behçet



Neuropathie optique : Baisse d'acuité visuelle uni ou bilatérale, déficit du réflexe pupillaire direct;
NMOSD : neuro-myélite optique ;
EMAD : Encephalomyélite aigue disséminée

* Pathologies peu fréquentes chez l'enfant

Neuromyéélite optique de Devic

NEUROMYELITIS OPTICA SPECTRUM DISORDER

Incidence: <1/100,000/year					
Indication	Procedure	Category		Grade	
Acute attack/relapse	TPE	II		1B	
	IA	II		1C	
Maintenance	TPE	III		2C	
# reported patients: >300	Procedure	RCT	CT	CS	CR
Acute attack/relapse	TPE	1 (11)	5 (297)	>10 (>200)	NA
	IA	0	1 (61)	5 (60)	17 (21)
Maintenance	TPE	0	1 (30)	1 (7)	1 (2)

Technical notes

Volume treated: TPE: 1 to 1.5 TPV; IA: 2 to 2.5 liters for tryptophan-IA (manufacturer's recommendation); up to 2.5 TPV with regenerative immune adsorbers

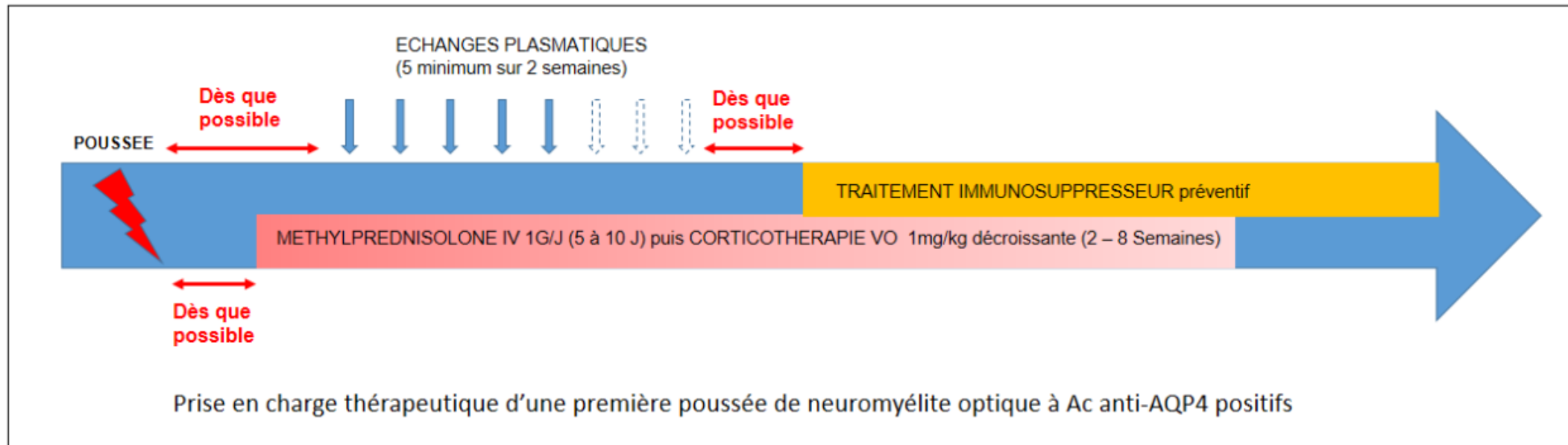
Replacement fluid: Albumin

Frequency: Acute attack/relapse: daily or every other day, median of 5 treatments over 10 days, individually adjusted intervals for maintenance treatment

Duration and discontinuation/number of procedures

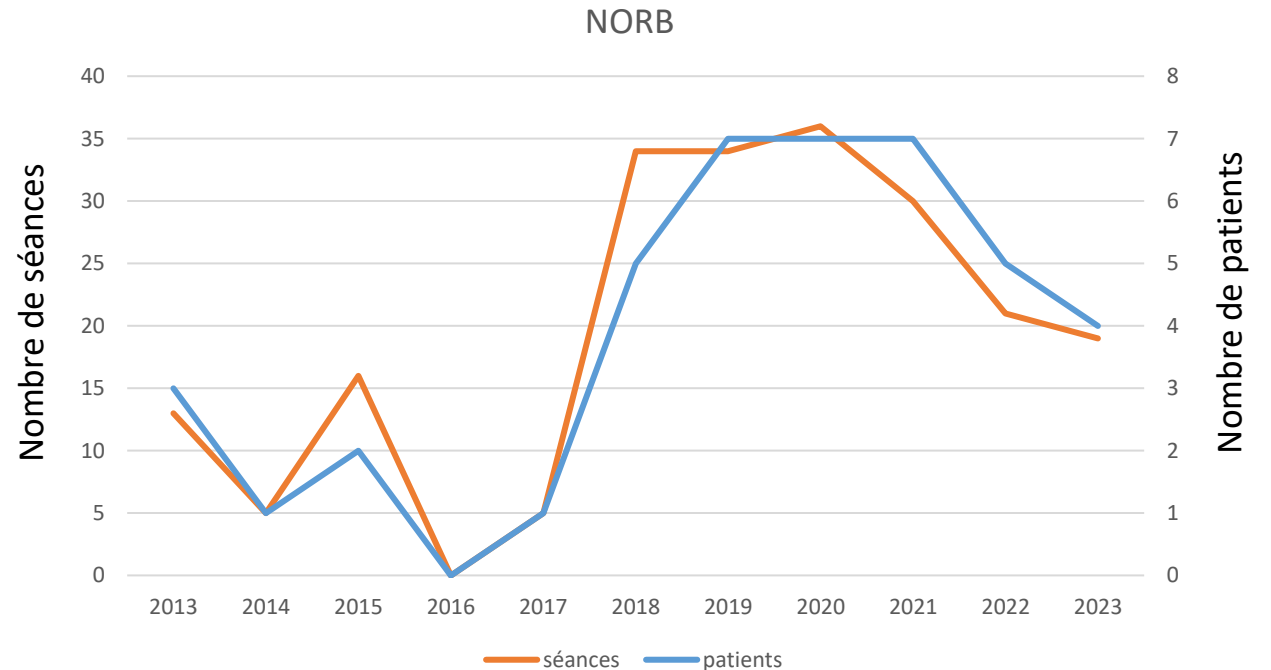
In the majority, 5 procedures were performed on average for acute exacerbation (range 2-10) (Abboud, 2016; Ipe, 2020). Maintenance TPE every 2 to 12 weeks performed for several years after taper of gradually declining TPE frequency showed varying degrees of improvement and reduction in the number of NMOSD exacerbations (Khatri, 2012; Visvanathan, 2021).

Neuromyéélite optique de Devic



NORB : Expérience brestoise

- 34 patients
- 27F / 7H
- Age : 40,2 ans (17-76)
- Anticorps : 20%
 - Anti aquaporines 4
 - Anti MOG
 - Anti NMO
- Voies d'abord :
 - 70 % KT central
 - 30 % vvp
- 14 Devic
- 15 SEP
- 1 MOGAD
- 4 non étiquetées



NORB : Expérience brestoise

- Traitement suite à échec corticothérapie haute dose
- DFPP
 - OP 05 ou 08
 - EC 30
 - Anticoagulation ACDA ou héparine
 - 1 à 1,5 volume plasmatique traité
 - 5 séances espacées de 48H
- Efficacité : 91% des patients

Mlle LB

- Femme de 19 ans
- Pas d'ATCD
- Clinique :
 - Douleurs orbitaires droites
 - Scotome de l'œil droit
 - Baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit
- PL : normale
- IRM : prise de contraste péri optique droite focale intra orbitaire; hypersignaux de la substance blanche cervicale
- Bio : sérologies négatives, dosages vitaminiques normaux, AAN négatifs
Anticorps **anti aquaporine 4 positifs**
- Ophtalmo :
 - Acuité visuelle à 1,6/10 à droite; 10/10 à gauche

Mlle LB traitement

- 5 jours de corticoïdes forte dose



Pas d'amélioration

- 4 Plasmaphérèses par DFPP
 - Récupération acuité visuelle ad integrum



Traitement d'entretien par Rituximab

CONCLUSION

- DFPP : thérapeutique d'urgence et d'entretien
 - Myasthénie
 - PIDC
 - NORB
 - Autres neuropathies dysimmunitaires (encéphalites autoimmunes, ADEM, ...)
- Intérêt d'une collaboration étroite avec neurologues
 - Adaptation thérapeutique par aphérèse et nouvelles biothérapies
 - Avis centre de références

Je vous remercie pour votre attention

