



## Neuropathies périphériques et auto-anticorps: Lesquels et quand les rechercher?

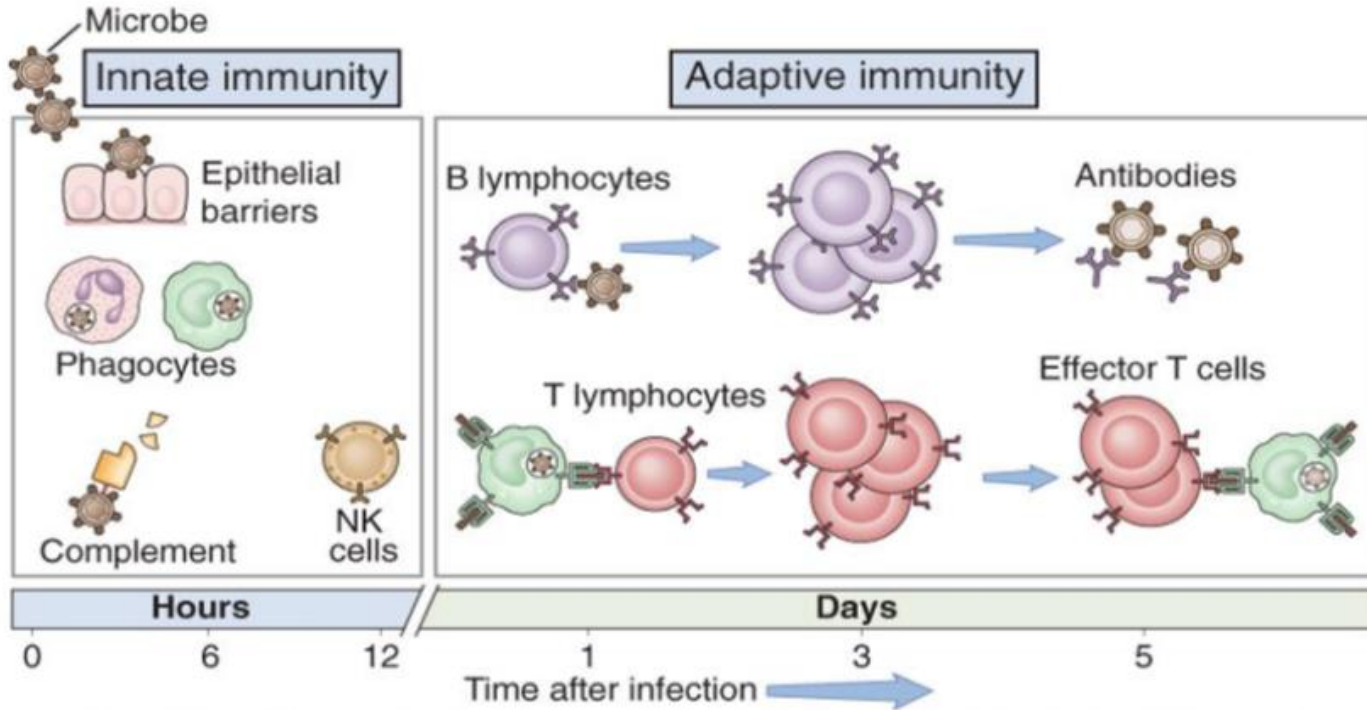
Arnaud LACOUR  
CHU Saint-Etienne

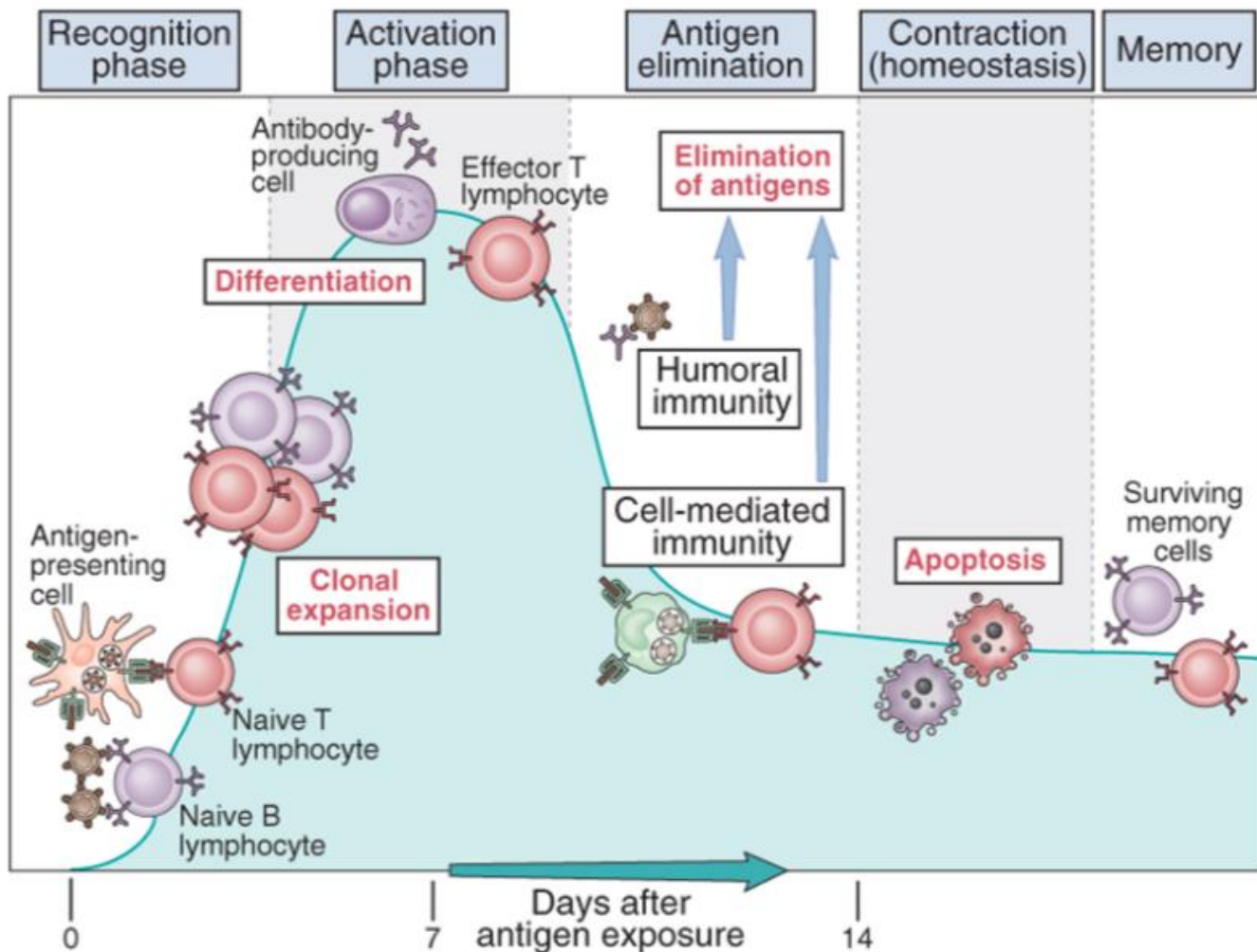
# + PLAN

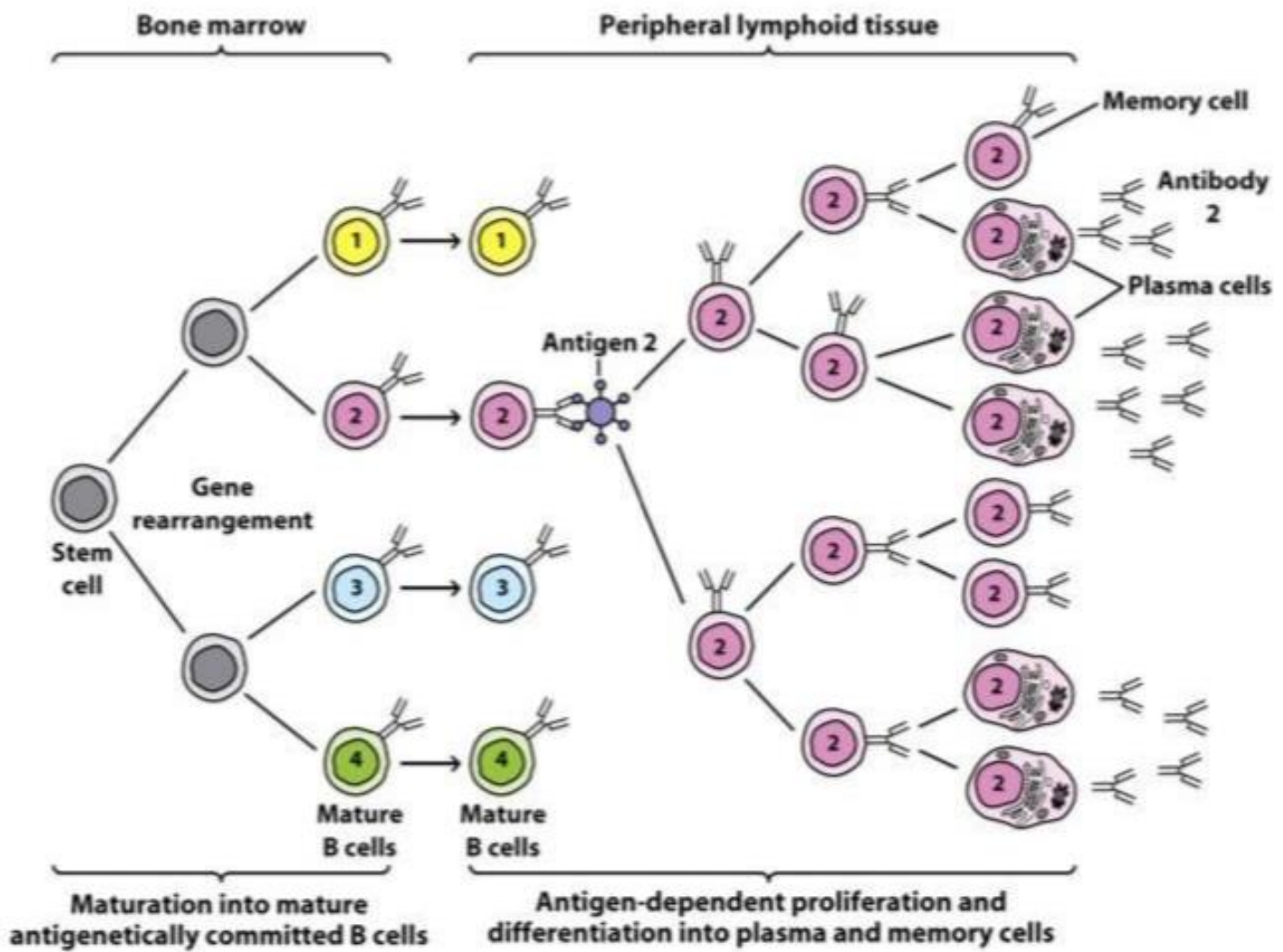
- Qu'est-ce qu'un auto-anticorps?
- Méthodes de détection
- Anti-gangliosides/anti MAG
- Anti-FGFR3
- Anti-onconeuronaux
- Anti-nœud de Ranvier



# + Immunité humorale







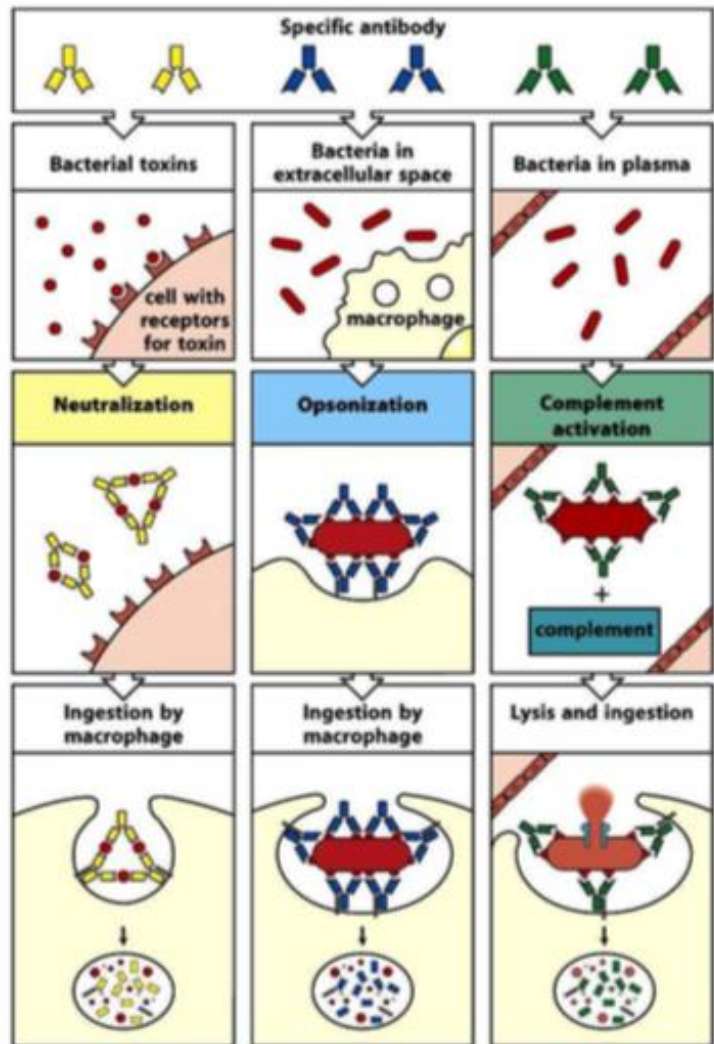
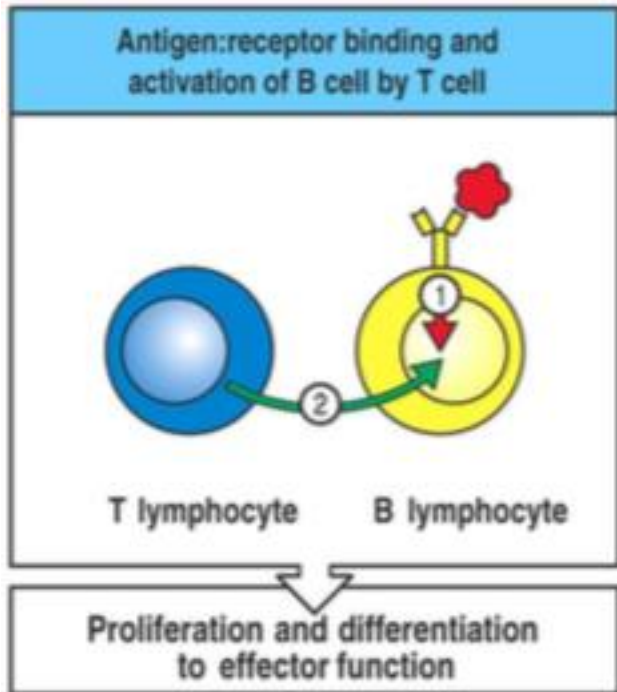
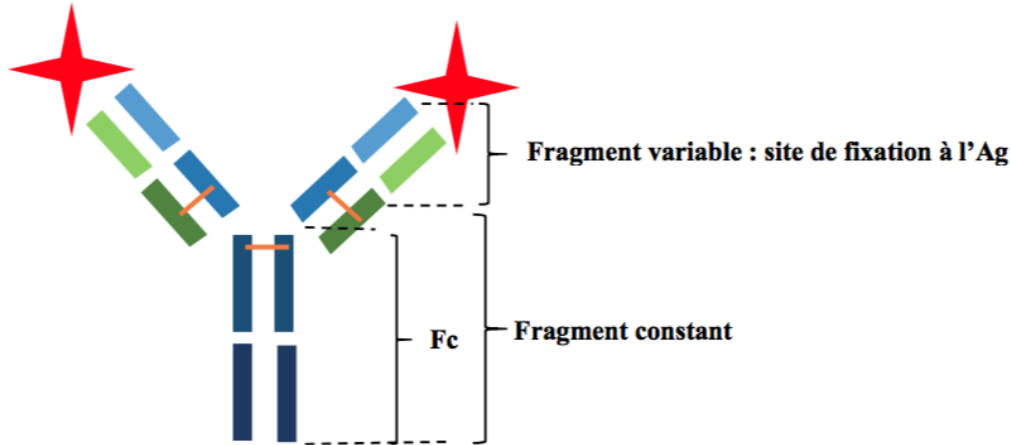


Figure 1-26 Immunobiology, 7ed. (© Garland Science 2008)



M. Stephant

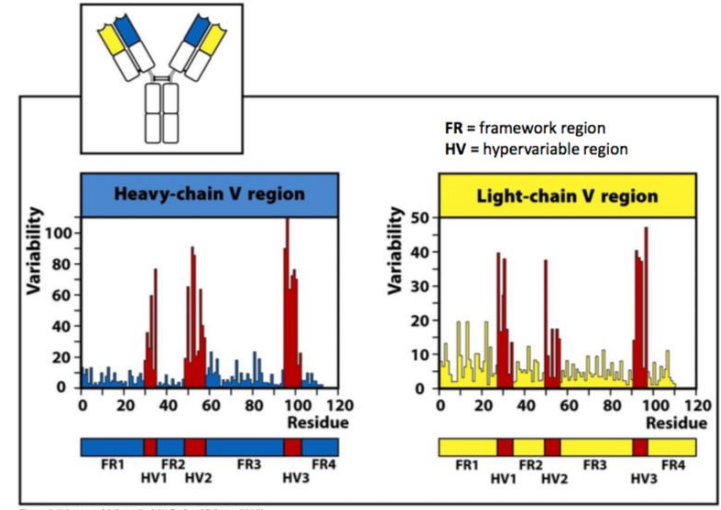


Figure 3-6 Immunobiology, 7ed. (© Garland Science 2008)

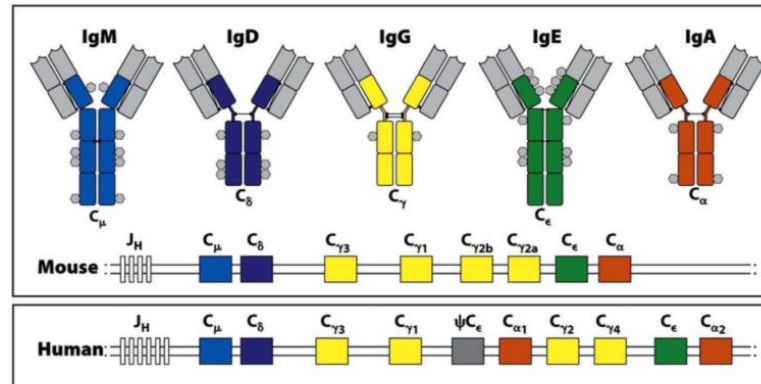


Figure 4-17 Immunobiology, 7ed. (© Garland Science 2008)



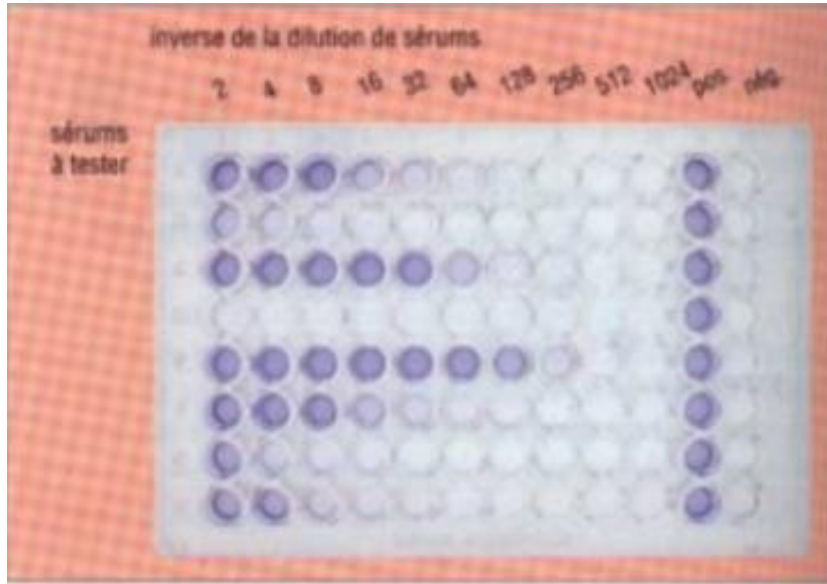
+

Méthodes de détection



# + ELISA

Anticorps  
anti-immunoglobulines  
humaines couplés  
à un enzyme

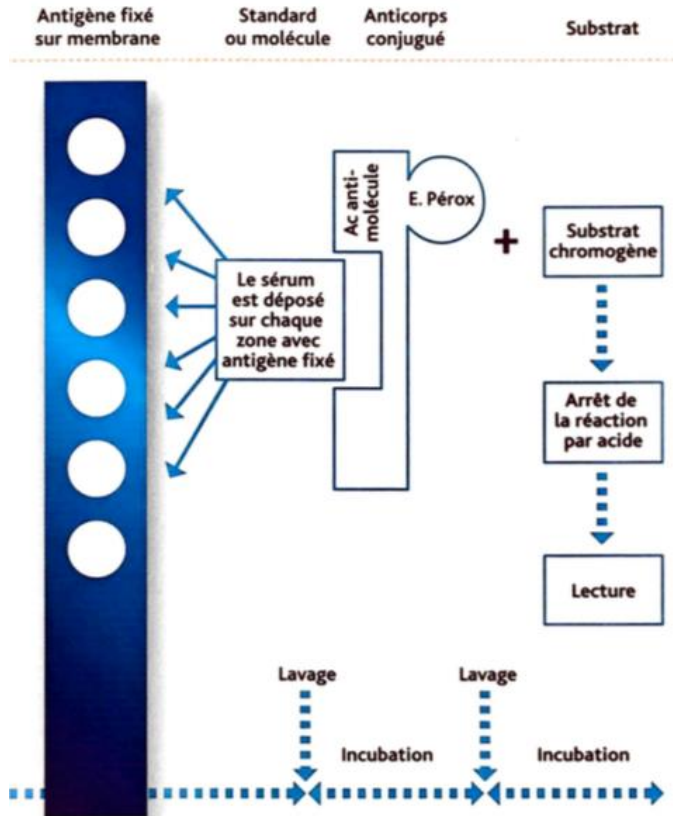


coeur de antigénique  
(protéines,  
ganglioside MAG)  
adsorbé au fond  
des microplaques

- Simple
- Très sensible
- Quantitatif
- **Ac reconnus pas tous de haute affinité**



# + Immuno-empreintes



- Simple
- Reproductible
- Automatisable
- Quantitative
- Sensibilité

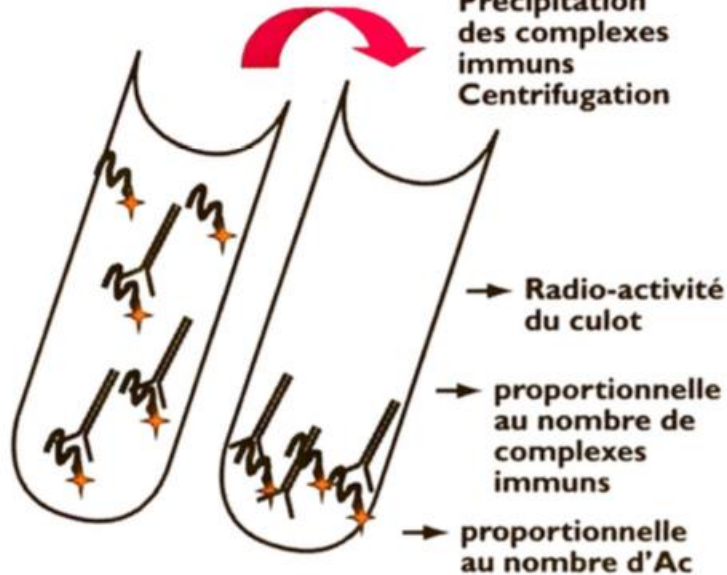
# + Immunoprécipitation (RIA)

Antigène marqué **RACH (Récepteur à l'Acétylcholine)**

→ Radio-activité globale

+

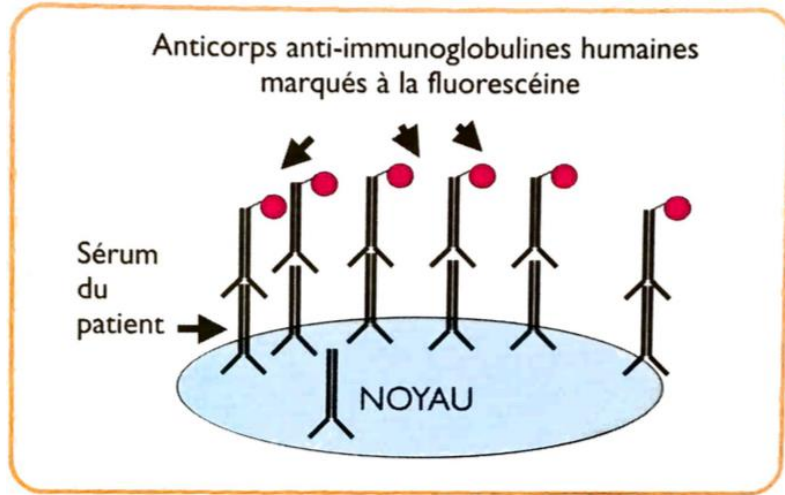
Sérum du patient



- Quantitatif
- Standardisée
- Isotopes, coût

Ex: anti-GAD, anti-DNA natif

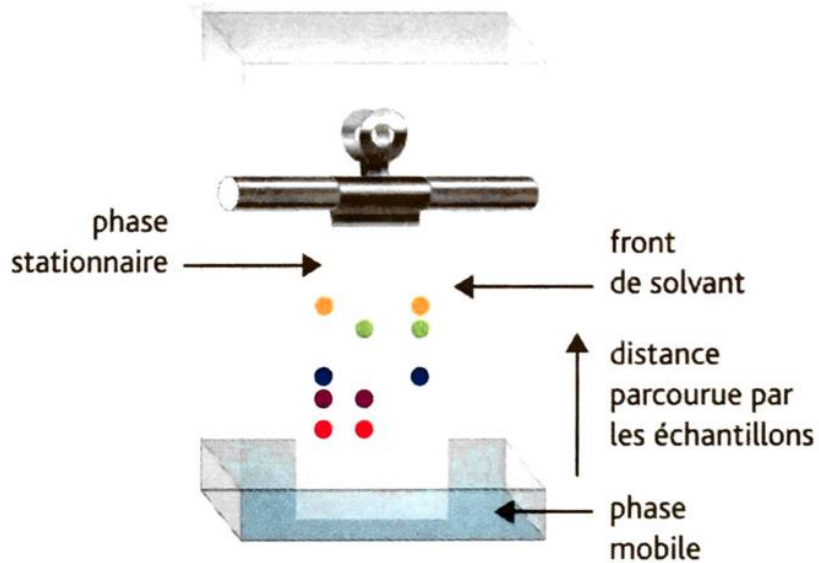
# + IFI



- Titre
- Dépistage
- Pas d'identification de l'Ag
- Observateur dépendant

Ex: Ac anti-nucléaires

# + Chromato sur couche mince

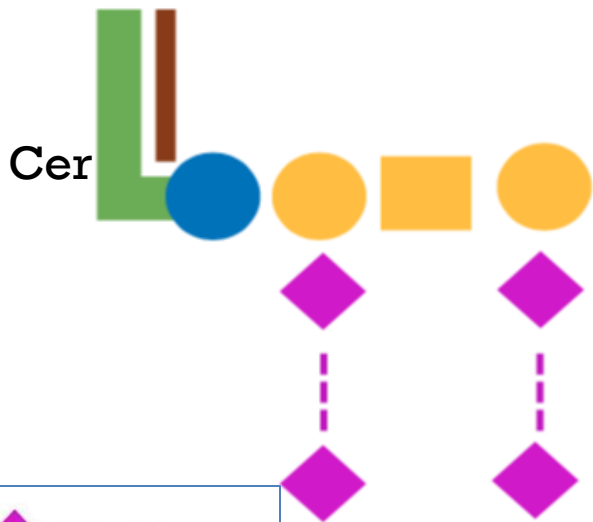


■ Séparation des composants

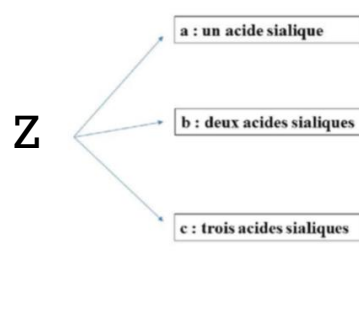
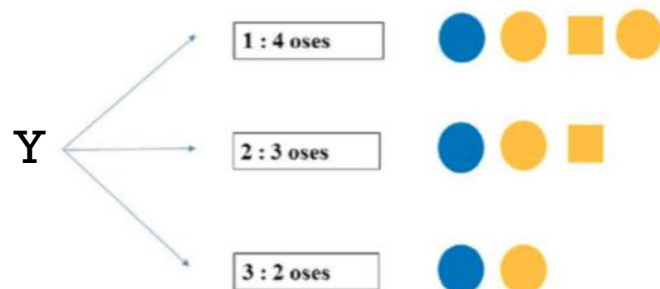
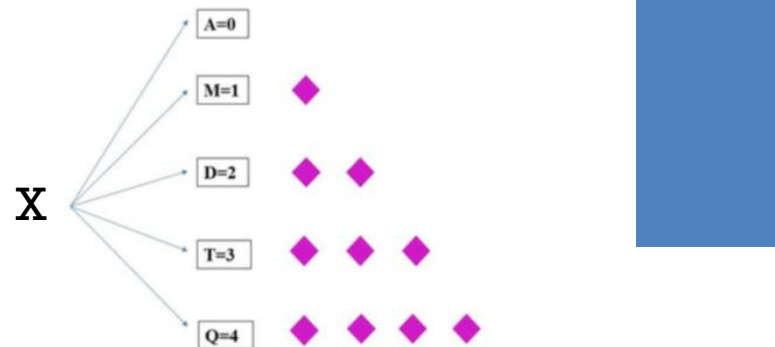
■ Non quantitative

+ Anti-gangliosides  
Anti-MAG

# + Gangliosides



Gxyz



- Acide sialique
- Glucose
- Galactose
- N acétyl galactosamine

# + Gangliosides

- 10 à 20 % composition mb
- GM1, GD1a:
  - Racines ventrale motrices
- GQ1b
  - N. oculomoteurs
- ELISA ou immunodot
- AAG: 10-20% pop témoin

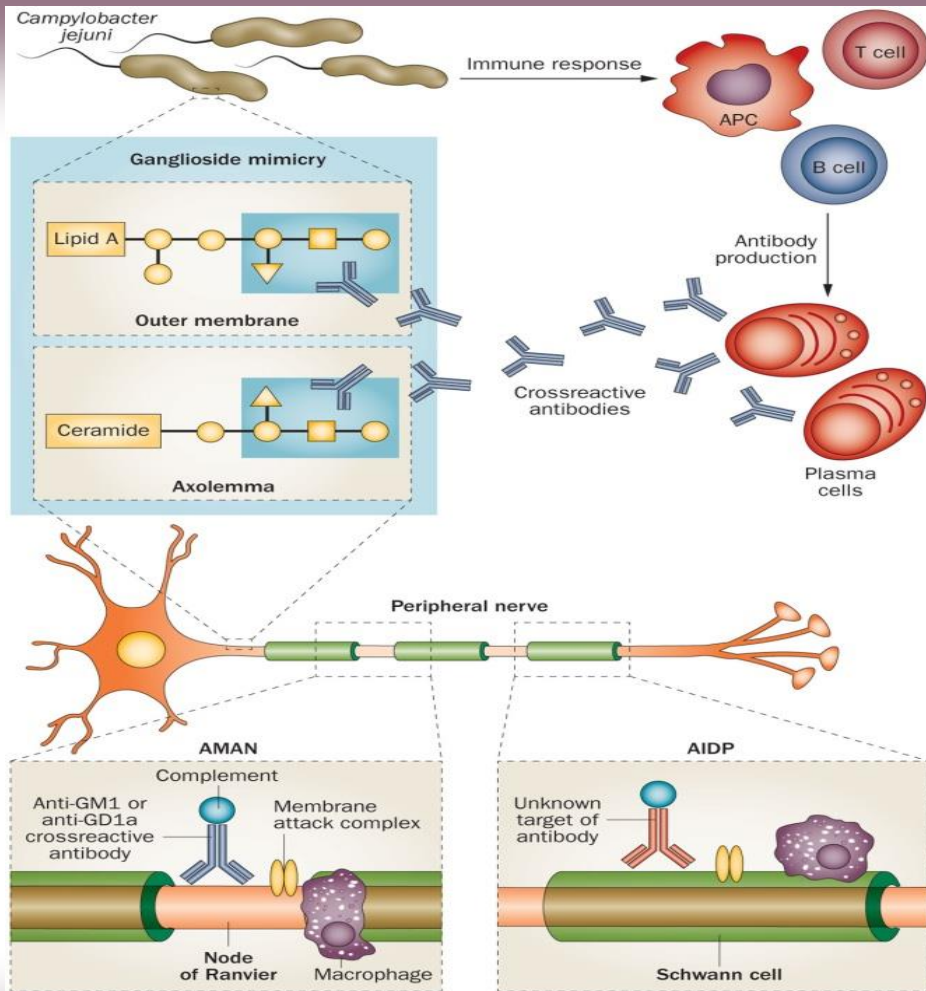




# + AAG: SGB et formes apparentées



Forme clinique	AAG	Prévalence
AIDP	Anti-GM1, GM2, GD1b et autres	10 - 50%
AMAN/AMSAN	Anti-GM1 et/ou GD1a	10 - 50%
Miller-Fischer	Anti-GQ1b, GT1a	80 - 100%
Pharyngo-cervico brachiale	Anti-GT1a	



Van den Berg, B. *et al.* (2014) Guillain–Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis *Nat. Rev. Neurol.* doi:10.1038/nrneurol.2014.121

# + AAG: PIDC et MMN

## PIDC

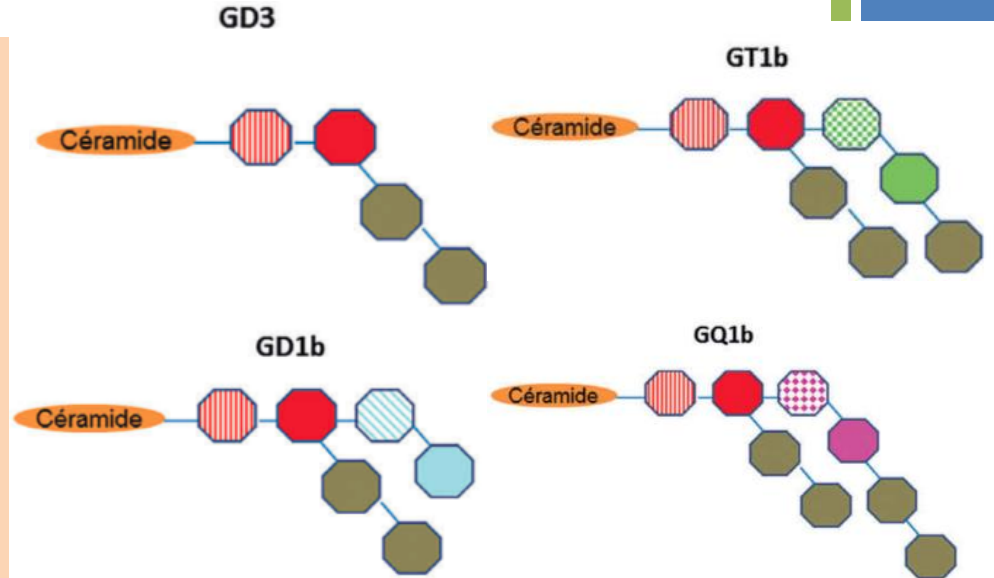
- Prévalence: 20-60%
- GM1 mais tous possibles
- Signification?

## NMMBC



# + AAG: CANOMAD

- 72 ans
- Suivi depuis 3 ans pour VS
- Diplopie + ataxie
- Parésie hémi-voile
- Aréflexie généralisée



Disialosyl antibodies

# + CANOMAD: série française

13/54

- Recrutement biologique: 2 AAG disialylés
- 54 patients

Début aigu: 11 cas

Ataxie 77%  
Tr OculoM 1/3

Tétra et/ou bulbaire:  
37%

ENMG

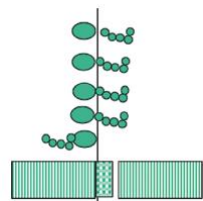
Np  
démýélinisante

NNS

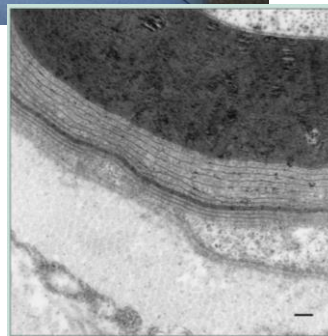
GT1b+GD1b+  
GQ1b+GD3:  
51%

Agglut: 38%

# + Anti-MAG



MAG



# + COFRAMAG



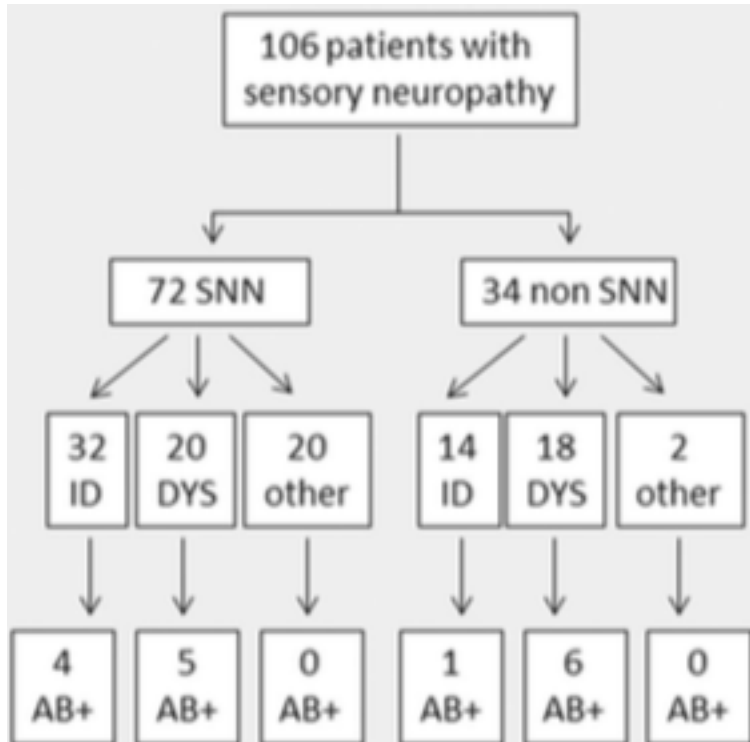
- Titre anti-MAG:
  - < 10 000 BTU : 11%
  - 10- 70 000 BTU: 51%
  - > 70 000 BTU: 38%
- 21,8%: AAG +
- 32 patients (15,8%) ENMG « atypique »
  - 5/32 Np axonale
  - Pas de corrélation avec titre anti-MAG
- **Corrélation titre > 10 000 BTU/réponse RTX**

+

Anti-FGFR3



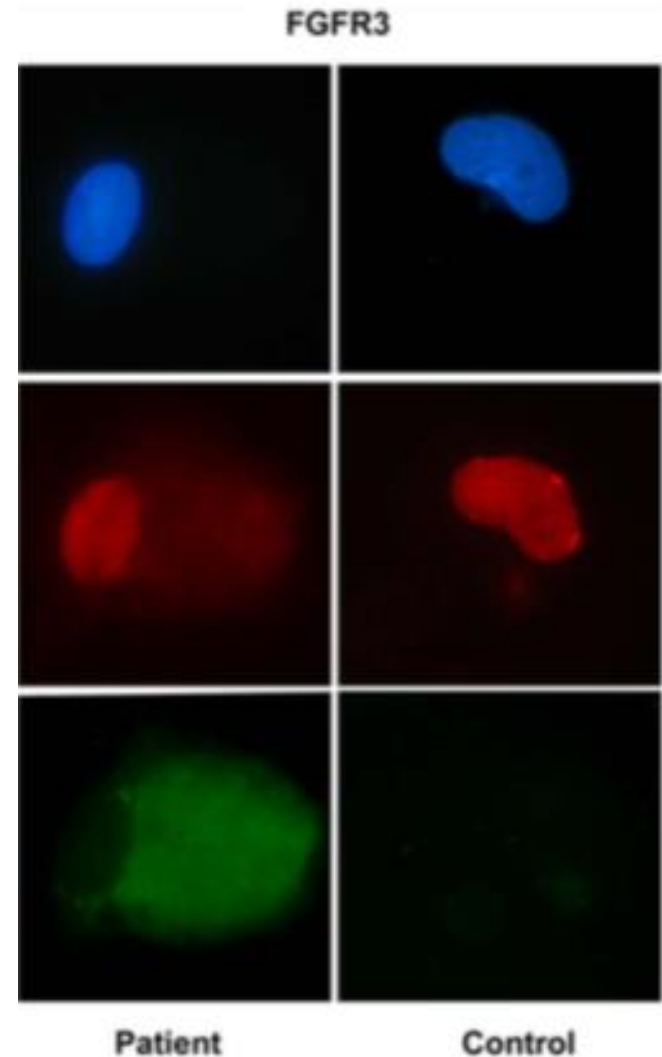
# + Anti-FGFR3



- SNN: 12, 5% anti- FGFR3
- Non-SNN: 20%
- DYS: 11/38 ( 29%)
- Douleur
- Atteinte trijumeau
- Dysautonomie

# + Anti-FGFR3

- SNC et SNP
- Nerfs sensitifs (rats)
- Rôles divers
- Ac pathogènes?



+ Anti-Hu  
Anti CV2/CRMP5

# + Syndrome anti-Hu



- 69 ans, 60 pa
- Depuis 2 mois:
  - Vomissements post prandiaux
  - Douleurs abdo
- Anosmie, dysesthésies hémilangue, hyposthésie hémiface G, dysphagie
- Hypopall 2MI, ROT ach abolis

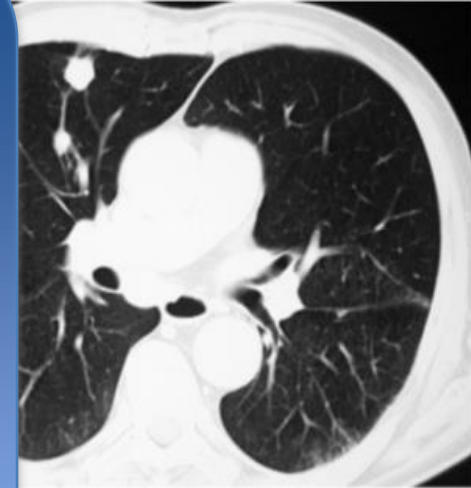
NNS

Encéphalite limbique

Rhombencéphalite

Dysautonomie

Dégénérescence  
cérébelleuse



# + Anti-CV2/CRMP5



- Polyneuropathie
  - Axonale ou mixte
  - S ou SM
  
- Encéphalite limbique, atteinte cérébelleuse, chorée, uvéite, NORB, rétinite.
  
- SCLC, thymome



+

Nodo-paranodopathies



+

Conclusions