

EFFICACITÉ DES ÉCHANGES PLASMATIQUES DANS LE SYNDROME DE STIFF-MAN

S. SQALLI HOUSSAINI¹ ; H. DAMBABA¹ ; NA. DAIF¹ ; G. EL BARDI^{1 2} ; A. CHOUHANI^{1 2} ; N. KABBALI^{1 2} ; T. SQALLI HOUSSAINI^{1 2}

¹ Service de Néphrologie, Hémodialyse et Transplantation, CHU Hassan II, Fès. Maroc

² Laboratoire d'Epidémiologie et de Recherche en Science de la Santé, Faculté de Médecine, de Pharmacie et de Médecine Dentaire,

Introduction

Le syndrome de Stiff-man est une pathologie rare, qui associe une raideur et des contractures musculaire. Le diagnostic repose sur le tableau clinique, l'examen électro-myographique et la détection d'anticorps anti-GAD, dont la présence est pathognomonique de cette affection. La plasmaphérèse a été utilisée comme traitement d'appoint chez les patients qui ne répondent pas bien au traitement conventionnel, comprenant les immunosuppresseurs, les myorelaxants et les anticonvulsivants.

Nous décrivons le cas d'un patient atteint du Syndrome de Stiffman, ayant bénéficié des échanges plasmatiques

Matériels et méthodes

Monsieur A, 38 ans, suivi pour une anémie sur hémoglobinoses C, Vitiligo depuis 16 ans. Parmi ses antécédents, on retrouve une cousine paternelle suivie pour une pathologie neurologique non documentée décédée à l'âge de 40 ans.

Le patient décrit depuis 7 ans, des spasmes d'effort fréquents, intéressant le tronc et les membres, d'évolution progressive, gênant les activités quotidiennes du malade.

Le patient présentait à l'examen clinique une raideur axiale avec une marche difficile, sans déficit sensitif. Une IRM cérébro-médullaire et un EMG normaux.

Le bilan immunologique a détecté des AcAnti-GAD positifs à 196 IU/mL (N< 17). Confirmant le diagnostic du syndrome de Stiff-man.

Le malade a été mis sous traitement antiépileptique et cortico-thérapie.

Devant l'absence d'amélioration de sa symptomatologie nous avons été sollicités pour séances des échanges plasmatiques.

Nous avons effectué 4 séances tous les deux jours, par un cathéter fémoral temporaire, d'une durée moyenne de 3h32min. Nous avons utilisé de l'héparine non fractionnée pour l'anticoagulation et de l'albumine comme liquide de substitution. Le volume de plasma échangé était de 31500, aucune complication n'a été signalée.

4 séances

3h32min



Amélioration à 60%

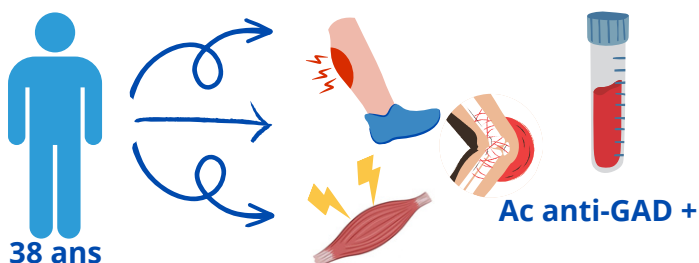
Une bonne évolution clinique a été notée suite à ses séances, avec une amélioration estimée à 60%. Il a ensuite été mis sous traitement de fond par immunosuppresseurs.

Discussion

Le rôle des EP dans le Syndrome de Stiff-man n'est pas clairement défini. La justification de leurs utilisations est basée sur des résultats mitigés. Dans la plupart des cas, les EP ont été utilisés en complément d'un traitement immunosuppresseur [1]. Un soulagement des symptômes du Syndrome de Stiff-mann par les EP, même partiel, a été rapporté chez 50 à 60% des patients [2].

Conclusion

Les échanges plasmatiques peuvent être indiqués dans le traitement du Syndrome de Stiff-man ne répondant pas au traitement médical standard, avec une amélioration des symptômes décrite dans les études disponibles. Néanmoins, leur efficacité exacte et leur d'innocuité reste indéterminé et doit faire l'objet de plusieurs recherches.



Références

[1] Piotr F. Czemplik: Efficacy and safety of therapeutic plasma exchange in stiff person syndrome. doi: 10.1515/med-2021-0220

[2] Padmanabhan A, et al. Guidelines on the use of therapeutic apheresis in clinical practice - evidence-based approach from the writing committee of the American society for apheresis: the eighth special issue. J Clin Apher. 2019;34:171-354. 10.1002/jca.21705.