



PRN chronique et traitement par rituximab : Expérience de service de neurologie CHU HASSAN II de FES

A. SABRI ; N. CHTAOU ; S. BOUCHAL ; A. EL MIDAOUI ; Z. SOUJRI ; F. BELAHSEN
Service de neurologie CHU Hassan II - FES

NM-004



NEUROMUSCULAIRE

Introduction :

La polyradiculonévrite inflammatoire chronique est une affection rare qui se caractérise par une neuropathie sensitivo-motrice démyélinisante ou axonale, segmentaire et multifocale de mécanisme probablement dys- immunitaire et répondant à un traitement immunomodulateur. Une étiologie sous-jacente est retrouvée dans près de 10% des cas et peut être infectieuse, auto-immune ou tumorales que ce soit les néoplasies solides ou les hémopathies malignes notamment les gammopathies monoclonales

Matériels et méthodes :

Etude rétrospective portant sur 06 patients suivis pour PRN chronique sous rituximab entre 2019 et 2023, Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux enregistrés sur le système informatique hospitalier du CHU Hassan II de Fès.

Résultats :

L'Age moyen de nos patients était 44 ans , avec une prédominance masculine .

Le tableau clinique chez la majorité de nos patients était dominé par la présence d'un déficit des 4 membres d'installation progressive avec des troubles sensitifs type fourmillements , le score PRN moyen de nos patients avant l'instauration de rituximab était de 39,1/60 .

Tous les patients ont bénéficié d'un ENMG qui a montré une atteinte sensitivo-motrice de mécanisme démyélinisant chez 5 patients et de mécanisme axonal chez un seul patient .

Tous les patients ont bénéficié d'un bilan étiologique exhaustif négatif. Tous les patients ont reçu une corticothérapie au long cours au moment du diagnostic. 4 patients ont reçu aussi un traitement par Azathioprine avant le traitement par Rituximab.

La durée d'évolution moyenne de la maladie avant l'instauration de Rituximab était de 7,83 ans, l'indication du traitement par Rituximab c'est l'aggravation neurologique malgré le Traitement de fond. La sécurité du traitement était bonne, un seul patient avait présenté une hypogammaglobulinémie sévère à 2,9 g/l nécessitant une cure d'immunoglobulines avec arrêt du Rituximab.

La réponse au traitement était satisfaisante, une amélioration clinique a été constaté chez 5 patients et une stabilité de l'état neurologique chez un seul patient. le score PRN moyen après 1 ans de traitement est de 46,3 /60 par rapport à 39,1/60 avant le traitement. l'ENMG de contrôle a été réalisé chez seulement 2 patients, montrant une nette amélioration des signes électriques.

	Age	sexe	Signes cliniques	Score PRN	ENMG	Traitement	Nombre de cures
Cas 1	42 ans	F	Déficit et Fourmillements des 4 membres Fourmillements répétés et handicapants ROT abolis Hypoesthésie de 2 MI	59	PRNC de mécanisme démyélinisant	2009-2014: CTC 2014-2019: Imurel 2019-2024 : ritux	8 cures
Cas 2	43 ans	M	Déficit des MI ,	52	PRNC de mécanisme démyélinisant	2018-2020 :CTC et Imurel 2020-2024: ritux + CTC faible dose	7 cures
Cas 3	38 ans	F	Déficit des 4 membres, et fourmillements distaux des mains et pieds	45	PRNC de mécanisme démyélinisant + maladie de Biermer associée	2009-2014: CTC 2014-2020 : Imurel 2020-2024 : ritux	7 cures
Cas 4	33 ans	M	Déficit des 4 membres avec une détresse respiratoire	40	PRNC de mécanisme démyélinisant sévère des 4 membres	2017-2019 : CTC 2019-2022 : ritux 2023-2024 : Imurel	8 cures
Cas 5	40 ans	M	Déficit sévère des 2 membres inférieurs	14	PRNC de mécanisme démyélinisant	2006-2016 : CTC 2016-2022: Imurel 2022-2024 : ritux	4 cures
Cas 6	77 ans	M	Déficit des 4 membres + fourmillements	25	PRNC de mécanisme axonal	2020-2022: CTC 2022-2024 : ritux	4 cures

Tableau : caractéristiques cliniques , électriques et thérapeutiques des patients sous rituximab

Discussion :

La PRN chronique est une neuropathie rare, d'origine vraisemblablement dys- immunitaire, d'évolution chronique ou à rechute et conduisant à un handicap moteur d'intensité variable. Elle se traduit par une atteinte neurologique périphérique, à l'origine d'un déficit moteur et sensitif habituellement symétrique, avec une prédominance des signes moteurs et une installation progressive sur plusieurs mois, De nombreuses étiologies peuvent être à l'origine des PRNC qu'elles soient infectieuses, auto-immunes telle que certaines connectivites ou vascularites systémiques ,Les PRNC peuvent aussi être d'origine paranéoplasique, enfin le bilan étiologique peut être négatif .

Le traitement fait appel à la corticothérapie essentiellement, aux échanges plasmatiques et aux immunoglobulines par voie veineuse ,

Dans des études rétrospectives récentes, le rituximab a montré une efficacité clinique dans environ 70 % des cas (1) . Cette efficacité serait associée à une prise en charge précoce et à la présence contemporaine d'autres maladies auto-immunes ou hématologiques.

Dans la série de Benedetti et AL (2) 13 patients suivi pour PIDC ont reçu un traitement par rituximab , la réponse est satisfaisante chez 9 patients dont 7 d'entre eux ont des maladies hématologiques associées,

Dans la série de thomas roux et AL (3) 28 patients suivis pour PIDC ont reçu un traitement par rituximab, 20 patients avaient une maladie hématologique associée, et 8 patients une maladie auto-immune , le taux de réponse était de 75 % , avec un délai moyen de 06 mois pour la réponse au traitement, les formes communes avaient une réponse plus efficace que les formes sensibles seules dans cette série .

Le rituximab trouve également son indication dans le traitement des PRNC réfractaires après un traitement de première intention , le délai de réponse est estimée à 2 mois, et pas de recommandations claires pour le traitement d'entretien,

Dans notre série toujours en cours (4 ans) la réponse était satisfaisante , avec un taux d' efficacité estimée à 83,3 %.

Conclusion :

Le rituximab est un traitement de choix qui peut être proposé dans le traitement des PRN chroniques souvent en 2ème intention. Malgré l'absence de études élargies sur son utilisation dans les PRN chroniques, les résultats de son usage sont encourageants .

Références :

- 1- Rajabally YA. Unconventional treatments for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Neurodegener Dis Manag. Polyradiculoneuropathies inflammatoires démyélinisantes chroniques : mise au point diagnostique et thérapeutique. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: Diagnosis and therapeutic update. Rajabally YA. Unconventional treatments for chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. Neurodegener Dis Manag 2017;7:331–42.
- 2- Benedetti L, Briani C, Franciotta D, Fazio R, Padalino J, Comi G, et al. Rituximab in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a report of 13 cases and review of the literature. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011;82:306–8.
- 3- Roux T, Debs R, Maisonneuve T, Lenglet T, Delorme C, Louapre C, et al. Rituximab in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy with associated diseases. J Peripher Nerv Syst 2018;11:1–6.