

Groupe GFEV – GEN

25/04/2019

Pr B Terrier, Pr L Magy, Dr T Maisonnobe, Dr M Duchesne, Dr F Maurier

Neuropathies périphériques et Vascularites Nécrosantes

Après avoir amélioré considérablement le pronostic vital de ces vascularites en utilisant divers molécules et techniques intégrées dans des stratégies, la prise en considération du pronostic fonctionnel est le deuxième volet du soin des Vascularites.

L'Etude STATVAS a pris en considération les complications macro vasculaires.

Neuropathies périphériques et Vascularites Nécrosantes

Des études sur l'atteinte neurologique périphérique nous sont apparues importantes.

Des publications sur le sujet: L Guillevin 1999 AR ,De Groot 2001 JAMA, L Cattaneo 2007, D Lacomis , KC Gorson 2007, MP Collins 2010,R Suppiah Rheum EUVAS 2011

Les cadres nosologiques: des vascularites: Chapel Hill

: des neuropathies périphériques: Peripheral Nerve Society

Guideline

Brighton Collaboration

Etudes/Questions cliniques

Définir un équivalent du FFS: NPVN

Définir un SCORE de facteurs prédictifs de l'évolution des neuropathies périphériques associées aux vascularites nécrosantes à partir d'une **fiche**
Relevé prospectif de données dans le cadre des Soins Courants: Loi Jardé niveau
des modalités de validation de l'ASNM, CPP et inscrite à clinicaltrials.gov.
Le travail est en cours et devrait être présenté à un CPP avant l'été 2019
pour le travail en Octobre 2019.

SCORE d'atteinte neurologique périphérique des vascularites nécrosantes : VNVN

critère Principal de l'étude retirés des données de la fiche de recueil :T0,M3,M6,M9,M12.

Atteinte neurologique périphérique sensitive

Atteinte motrice périphérique motrice

Troubles trophiques

Présence /Absence d'ANCA

Critères ENMG de l'atteinte neurologique périphérique : vitesse de conduction, temps de latence ,amplitude sensitive et motrice et évolution électromyographique.

Mono neuropathie multiple MNM/Polyneuropathie PNP

Délai de récupération neurologique sensitive, moteur, trophique

MRC

RODS

MISS plutôt que MISS

critères secondaires de l'étude retirés des données de la fiche de recueil :

Type de vascularite nécrosante associée : GPA, PAM, CSS, PAN.

Lésions viscérales associées ou non :cœur, reins, poumons etc.

Dans un deuxième temps PHRC à partir du NPVN

Quel traitement pour une neuropathie périphérique d'une vascularite nécrosante ?

En fonction du Score NPVN

Bras A : Corticoïdes en monothérapie : A-Cortage

B-Mainspan

Bras B : Corticoïdes Azathioprine

Bras C : Corticoïdes Rituximab hématologique/anti-inflammatoire

Répondre à des questions cliniques

Comment mieux caractériser l'incapacité liées aux neuropathies des vascularites(Quelles échelles?)

Meilleure caractérisation clinique des différents sous types PNP, MNM en fonction de la présentation clinique initiale.

Prévalence des douleurs neuropathiques à la phase initiale et comme symptôme résiduel à long terme et leur impact sur la qualité de vie.

Questions spécifiques sur les vascularites nécrosantes limitées au nerf périphérique:

Non Systemic vasculitis neuropathies NSVN

B Terrier A Mahr MP Collins

- Histoire naturelle de ces vascularites
- Comment sont-elles traitées actuellement ?
- Quelle est la réponse au traitement et comment est-elle jugée par les cliniciens ?

Etudes /Questions Histologiques:

Biopsie Nerveuse

La « chance » d'avoir peu de centres sur la biopsie nerveuse et de pouvoir développer une vraie collaboration entre neurologues, internistes, neuro anatomopathologistes.

- Description des lésions et corrélations avec la clinique: quantification de la perte en fibres
- Description des lésions ischémiques et infiltratives
- Identification de biomarqueurs

Etudes/Questions neurophysiologiques

- Les neuropathies sensibles pures existent-elles vraiment?