

230th ENMC International Workshop: “Improving future assessment and research in IgM anti-MAG peripheral neuropathy: a consensus collaborative effort”

Date: February 24-26, 2017

City: Naarden, The Netherlands

Ce Workshop s’est tenu à Naarden, Pays-Bas, du 24 au 26 février 2017. Un groupe d’experts dans le champ des neuropathies périphériques associées à la présence d’anticorps sériques dirigés contre le nerf périphérique (plus particulièrement l’existence d’une paraprotéine IgM), et des représentants des patients, se sont réunis pour ce 230th ENMC meeting avec pour objectif d’améliorer la prise en charge des patients et la recherche concernant la neuropathie associée à une gammopathie monoclonale IgM avec activité dirigée contre la myelin associated glycoprotein (MAG) ou neuropathie anti-MAG. Le workshop a été dirigé par Nicolette C. Notermans, Ingemar S.J. Merkies et Michael P.T. Lunn.

Le groupe s’est attaché à collecter des données concernant de nombreux aspects de la maladie présentés par les experts. Il a adopté le principe que des outils d’évaluation spécifiques et validés en termes de fonctionnalité doivent être développés pour le diagnostic et le suivi des patients atteints de cette maladie. Le projet d’étude IMAGiNe a pour objectif de collecter des données pour caractériser les patients et parvenir à une meilleure compréhension de l’histoire naturelle, des caractéristiques neurologiques et hématologiques de la maladie, ainsi que de la réponse aux traitements, passés et futurs. Le projet devra englober tous les centres experts dans le monde qui peuvent inclure au moins 10 patients participants. Ce groupe se donne comme objectif d’évaluer aussi les outils d’évaluation existants et de développer une ou plusieurs nouvelles échelles d’invalidité prenant directement en charge les attentes des patients. Les échelles d’évaluation prendront en compte leurs déficits, incapacité fonctionnelle, qualité de vie et attentes en termes de traitement. Ensuite un consensus devra être obtenu sur la définition de “Qu’est-ce qu’un patient répondeur? » aux traitements. Le groupe explorera de nouvelles pistes dans le diagnostic, la classification, la physiopathologie et le traitement, en collaboration avec les hématologues dont la participation est essentielle. Le projet IMAGiNe est le préalable à des propositions pour de nouvelles stratégies thérapeutiques, avec pour objectif un premier essai utilisant les nouveaux outils d’évaluation avant fin 2018. Les progrès dans ces objectifs feront l’objet d’une mise au point annuelle dans les Congrès de l’Inflammatory Neuropathy Consortium (INC) et de la Peripheral Nerve Society (PNS), et communiqués régulièrement à l’ENMC.

Participants:

Prof. Dr. P. van den Bergh (Brussels, Belgium), Mrs. P. Blomkwist-Markens (GBS/CIDP Foundation International, patient representative), Prof. Dr. D. Cornblath (Baltimore, Maryland, USA), Dr. S. D’Sa (London, UK), Prof. Dr. C. Faber (Maastricht, the Netherlands), Dr. S. Goedee (Utrecht, the Netherlands), Prof. Dr. K. Gorson (Boston, Massachusetts, USA), Prof. J-M Léger (Paris, France), Prof. Dr. R. Lewis (Los Angeles, California, USA), Dr. M. Lunn (London, UK), Mr. L. Mazawey (patient), Dr. I. Merkies (Maastricht, the Netherlands), Prof. Dr. E. Nobile-Orazio (Milan, Italy), Dr. N. Notermans (Utrecht, the Netherlands), Dr. L. Padua (Rome, Italy), Dr. L. van der Pol (Utrecht, the Netherlands), Drs. M. Pruppers (Maastricht, the Netherlands), Dr. L. Querol (Barcelona, Spain), Prof. Dr. A. Steck (Lausanne, Switzerland), Prof. Dr. Hugh Willison (Glasgow, UK).