

Le présent guide d'usage optimal s'adresse aux dermatologues et aux autres médecins spécialistes traitants des personnes atteintes d'une maladie dermatologique par IgIV. Il est fourni à titre indicatif et ne remplace pas le jugement du clinicien qui exerce les activités qui lui sont réservées par la loi ou par un règlement. Les recommandations ont été élaborées à l'aide d'une démarche systématique; elles sont soutenues par la littérature scientifique ainsi que par le savoir et l'expérience de cliniciens et d'experts québécois. Pour plus de détails, consultez [iness.qc.ca](http://iness.qc.ca).

## GÉNÉRALITÉS

- ▶ Les préparations d'immunoglobulines (Ig) humaines non spécifiques intraveineuses (IgIV) sont des produits stables extraits du plasma humain.
- ▶ Leur volume d'utilisation au Québec n'a cessé de croître ces dernières années. En raison de leur coût élevé et d'un risque de pénurie, il importe d'en assurer un usage judicieux.
- ▶ Le prix d'un gramme d'IgIV est de l'ordre de 90 \$ (2017). Ce prix peut varier en fonction du taux de change du dollar canadien et du volume de plasma de fractionnement collecté par Héma-Québec. Le coût des IgIV pour un adulte de 70 kg s'élève à environ 12 600 \$ dans le cas d'un traitement à court terme (à une dose totale de 2 g/kg répartie sur 2 à 5 jours).

## AMORCE, SUIVI ET ARRÊT DU TRAITEMENT PAR IgIV

- ▶ Avant l'amorce d'un traitement par IgIV :
  - un diagnostic devrait être confirmé par un médecin spécialiste ;
  - le consentement libre et éclairé de la personne à traiter devra avoir été obtenu et inscrit à son dossier médical ;
  - le poids idéal de la personne à traiter devrait être calculé ;
  - le groupe sanguin de la personne à traiter devrait être déterminé, s'il n'est pas déjà présent dans son dossier.
- ▶ Après l'amorce du traitement par IgIV :
  - une évaluation régulière de la tolérance et de l'efficacité du traitement devrait être réalisée par un médecin spécialiste ;
  - la fréquence de cette évaluation devrait être déterminée selon l'état clinique de la personne traitée ou après 3 à 6 mois suivant l'initiation d'un traitement à long terme, puis tous les 6 ou 12 mois selon l'indication traitée.
- ▶ Si aucun bénéfice n'est observé concernant l'état clinique de la personne traitée lors de la réévaluation médicale, le traitement devrait être ajusté ou arrêté, et un autre traitement envisagé.

## RECOMMANDATIONS D'USAGE DES IgIV PAR INDICATION

Un total de 15 indications dermatologiques ont été évaluées – liste non exhaustive

IgIV RECOMMANDÉES	
INDICATIONS	CONDITIONS D'USAGE
<b>Pemphigus</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Chez les personnes atteintes d'une forme sévère de pemphigus, pour obtenir une rémission rapide</li> <li>▶ En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques</li> </ul>
<b>Groupe des pemphigoïdes : pemphigoïde des muqueuses, pemphigoïde bulleuse et pemphigoïde gestationnelle</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Chez les personnes atteintes d'une forme sévère de pemphigoïde ou qui présentent une évolution rapide de la maladie, pour obtenir une rémission rapide</li> <li>▶ En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques</li> </ul>

IgIV ENVISAGEABLES EN OPTION DE TRAITEMENT	
INDICATIONS	CONDITIONS D'USAGE
<b>Dermatomyosite<sup>1</sup> (y inclus la forme juvénile)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Toujours en association avec des traitements immunosuppresseurs</li> <li>▶ En cas d'échec des traitements de première intention ou pour réduire les doses chroniques élevées de corticostéroïdes</li> </ul>
<b>Sclérodème</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Chez les personnes atteintes d'une forme sévère de la maladie</li> <li>▶ En cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques</li> </ul>
<b>Scléromyxœdème</b>	
<b>Xanthogranulome nécrobiotique</b>	
<b>Pyoderma gangrenosum</b>	
<b>Myxœdème pré tibial</b>	
<b>Vasculopathie livédoïde</b>	

1. Selon l'expérience clinique des membres du comité d'experts, pour les personnes atteintes de dermatomyosite, les IgIV peuvent être considérées exceptionnellement en traitement initial de première intention en association avec des traitements immunosuppresseurs, en cas de faiblesse musculaire sévère incluant la dysphagie oropharyngée ou en situation clinique particulière (diagnostic de sclérodermie, vasculite gastro-intestinale et ulcères cutanés).

DONNÉES INSUFFISANTES	
INDICATIONS	
▶ Épidermolyse bulleuse acquise <sup>2</sup>	▶ Dermatose bulleuse à IgA linéaire <sup>2</sup>

2. Selon l'expérience clinique des membres du comité consultatif, les IgIV peuvent être considérées pour traiter la forme sévère de la maladie et en cas d'échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.

IgIV NON RECOMMANDÉES	
INDICATIONS	
▶ Syndrome de Stevens-Johnson / Nécrolyse épidermique toxique <sup>3</sup>	▶ Dermate atopique / eczéma
▶ Dermate herpétiforme <sup>3</sup>	▶ Urticaire <sup>3</sup>

3. Selon l'expérience clinique des membres du comité consultatif, les IgIV peuvent être considérées en cas d'échec, contre-indication ou intolérance à toutes les autres options thérapeutiques.



## DOSE ET FRÉQUENCE D'ADMINISTRATION DES IgIV

- ▶ L'utilisation du poids idéal devrait être envisagée pour le calcul des doses chez un adulte **cliniquement obèse**.

IgIV	ADULTES ET ENFANTS	
<b>Cycle de traitement</b>	<p>Adulte<sup>1</sup> : 2 g/kg (dose totale) répartie sur 2 à 5 jours</p> <p>Enfant<sup>1</sup> : 0,2 à 2 g/kg (dose totale) répartie sur 1 à 5 jours</p>	La dose peut être ajustée ou répétée en fonction de la réponse clinique individuelle.

1. Les IgIV prescrites à une dose supérieure à 1 g/kg doivent être administrées sur plusieurs jours en ne dépassant pas 1 g/kg/jour.

## RÉACTIONS TRANSFUSIONNELLES LIÉES AUX IgIV

RÉACTIONS TRANSFUSIONNELLES NON GRAVES (les plus fréquentes)	RÉACTIONS TRANSFUSIONNELLES GRAVES (habituellement rares)
<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Céphalée post-IgIV, réaction fébrile non hémolytique, frissons, urticaire, asthénie, nausées, vomissements, symptômes de type grippal, douleur atypique, hypertension ou hypotension post-transfusionnelle (liste non exhaustive)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Réaction immédiate de type anaphylactique, réaction thromboembolique, réaction hémolytique immédiate ou retardée, méningite aseptique, syndrome respiratoire aigu post-transfusionnel (TRALI<sup>2</sup>), œdème pulmonaire aigu post-transfusionnel (TACO<sup>3</sup>), insuffisance rénale aiguë (liste non exhaustive)</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Les réactions transfusionnelles graves et non graves (en particulier celles entraînant un changement de la dose, de la fréquence, du type d'IgIV administrées ou qui justifient l'arrêt du traitement) doivent être déclarées à la banque de sang à l'aide du <a href="#">formulaire AH-520</a></li> </ul>	

2. TRALI (Transfusion-Related Acute Lung Injury).

3. TACO (Transfusion-Associated Circulatory Overload).

## CONTRE-INDICATIONS RELATIVES ET PRÉCAUTIONS PRINCIPALES DES IgIV

### CONTRE-INDICATIONS RELATIVES

- ▶ Allergie connue à l'un des composants du produit
- ▶ Antécédent de réaction allergique sévère aux Ig, immédiate de type anaphylactique ou retardée

### PRÉCAUTIONS

Hémolyse	Thrombose	Fonction rénale
<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ L'hémolyse associée à l'administration d'IgIV est plus fréquente chez les personnes des groupes sanguins A, B ou AB, qui reçoivent une dose totale élevée d'IgIV (<math>\geq 2</math> g/kg).</li> <li>▶ Surveiller les signes et les symptômes d'hémolyse. S'ils apparaissent, procéder aux analyses de laboratoire appropriées.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ La formation de thromboses peut survenir chez des personnes avec ou sans facteurs de risque, avec tous types d'Ig, quelles que soient la dose injectée et la voie d'administration.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▶ Vérifier la fonction rénale lorsque le risque d'insuffisance rénale aiguë semble accru.</li> <li>▶ En cas de détérioration de la fonction rénale, envisager l'arrêt des IgIV.</li> </ul>

Ce guide a été élaboré en collaboration avec un comité d'experts et l'INESSS soutient les recommandations émises.

Toute reproduction totale ou partielle de ce document à des fins non commerciales est autorisée, à condition d'en mentionner la source.

**Institut national  
d'excellence en santé  
et en services sociaux**

**Québec**

