

Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées — usage en rhumatologie

Annexes complémentaires

Une production de l'Institut national
d'excellence en santé
et en services sociaux (INESSS)

Direction de l'évaluation et de la pertinence
des modes d'intervention en santé

Le présent document contient les annexes complémentaires au rapport *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées – usage en rhumatologie (mise à jour)*.

Le contenu de cette publication a été rédigé et édité par l'INESSS.

Ces annexes et le rapport final sont accessibles en ligne dans la section [Publications](#) de notre site Web.

Renseignements

Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS)

2535, boulevard Laurier, 5^e étage
Québec (Québec) G1V 4M3
Téléphone : 418 643-1339
Télécopieur : 418 646-8349

2021, avenue Union, bureau 1200
Montréal (Québec) H3A 2S9
Téléphone : 514 873-2563
Télécopieur : 514 873-1369

inesss@inesss.qc.ca
www.inesss.qc.ca

Responsabilité

L'Institut rend accessibles les principales informations qui ont servi à la préparation du rapport *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées – usage en rhumatologie* aux lecteurs qui désirent plus de détails sur sa démarche scientifique.

Ce document n'a pas fait l'objet d'une révision linguistique. Il ne reflète pas forcément les opinions des autres personnes consultées aux fins du présent dossier.

TABLE DES MATIÈRES

ANNEXE A.....	1
Méthodologie détaillée	1
ANNEXE B.....	15
Stratégie de repérage de l'information scientifique.....	15
ANNEXE C.....	23
Description des documents retenus et listes des documents exclus (avec raisons de l'exclusion) ..	23
ANNEXE D.....	45
Sélection des documents	45
ANNEXE E.....	46
Évaluation de la qualité méthodologique des documents retenus	46
ANNEXE F	63
Synthèse de l'appréciation de la preuve scientifique	63
ANNEXE G.....	116
Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines	116

LISTE DES TABLEAUX

Tableau A-1	Aspects, principes et enjeux éthiques ciblés par dimension en soutien au jugement de valeur	1
Tableau A-2	Critères d'inclusion et d'exclusion des documents avec recommandations aux fins de la revue systématique (dimension clinique)	4
Tableau A-3	Critères d'inclusion et d'exclusion des études primaires et revues systématiques (efficacité, innocuité).....	5
Tableau A-4	Formulation des recommandations	13
Tableau B-1	Bases de données bibliographiques	15
Tableau B-2	Autres sources consultées.....	21
Tableau C-1	Documents avec recommandations identifiés et retenus en 2026	23
Tableau C-2	Études primaires identifiées et retenues en 2026	25
Tableau C-3	Revue systématique identifiées et retenues en 2026 pour consultation des références	27
Tableau C-4	Études primaires retenues en 2017 ou 2021 et conservées en 2026	28
Tableau C-5	Revue systématique retenues en 2017 ou en 2021 et conservées en 2026 pour consultation des références	29
Tableau C-6	Études primaires retenues en 2017 ou 2021 et exclues en 2026	30
Tableau C-7	Études primaires identifiées et exclues en 2026.....	32
Tableau C-8	Revue systématique identifiées en 2021 et exclues en 2026	41
Tableau C-9	Revue systématique identifiées et exclues en 2026.....	41
Tableau C-10	Documents avec recommandations identifiés et exclus en 2026	42

Tableau E-1	Évaluation de la qualité méthodologique des essais cliniques à répartition aléatoire ou non à partir de la grille Critical Appraisal Skills Programme correspondante (CASP-ECRA) – études retenues en 2021.....	48
Tableau E-2	Évaluation de la qualité méthodologique des essais cliniques à répartition aléatoire ou non à partir de la grille Critical Appraisal Skills Programme correspondante (CASP-ECR) – études retenues en 2017.....	50
Tableau E-3	Évaluation de la qualité méthodologique des études de cohorte à partir de la grille Critical Appraisal Skills Programme correspondante (CASP-cohorte) – études retenues en 2021	52
Tableau E-4	Évaluation de la qualité méthodologique des études non comparatives avant-après selon la grille NHLBI – études retenues en 2026.....	53
Tableau E-5	Évaluation de la qualité méthodologique des études non comparatives avant-après selon la grille ASPC – études retenues en 2021.....	56
Tableau E-6	Évaluations de la qualité méthodologique des documents avec recommandations à partir de la grille AGREE II – documents retenus en 2026.....	57
Tableau F-1	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour l'arthrite juvénile idiopathique.....	64
Tableau F-2	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la granulomatose avec polyangéite et la polyangéite microscopique	66
Tableau F-3	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (syndrome de Churg-Strauss).....	68
Tableau F-4	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour le lupus érythémateux disséminé.....	75
Tableau F-5	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la maladie de Kawasaki.....	79
Tableau F-6	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour les myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion).....	86
Tableau F-7	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la myosite à corps d'inclusion	101
Tableau F-8	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la rétinopathie auto-immune	104
Tableau F-9	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la sclérose systémique diffuse ou limitée	106
Tableau F-10	Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour l'uvéïte à médiation immune	115
Tableau G-1	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte d'arthrite juvénile idiopathique.....	117
Tableau G-2	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de fasciite éosinophilique.....	117
Tableau G-3	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte granulomatose avec polyangéite	118
Tableau G-4	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de granulomatose éosinophilique avec polyangéite	119
Tableau G-5	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de lupus cutané	120
Tableau G-6	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de lupus érythémateux disséminé.....	120

Tableau G-7	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte lupus néonatal	121
Tableau G-8	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte maladie de Behçet.....	122
Tableau G-9	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de maladie de Kawasaki.....	122
Tableau G-10	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de maladie de Still chez l'adulte	124
Tableau G-11	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)	125
Tableau G-12	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte myosite à corps d'inclusion	128
Tableau G-13	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de polyangéite microscopique.....	129
Tableau G-14	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de polyartérite noueuse	130
Tableau G-15	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de polyarthrite rhumatoïde.....	130
Tableau G-16	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de rétinopathie auto-immune	130
Tableau G-17	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de sclérodermie localisée (morphee)	131
Tableau G-18	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de sclérose systémique diffuse ou limitée	131
Tableau G-19	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de syndrome de Susac.....	132
Tableau G-20	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)	132
Tableau G-21	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de syndrome de Sjögren.....	132
Tableau G-22	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte d'uvéite à médiation immune	134
Tableau G-23	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de vasculite à IGA	134
Tableau G-24	Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de vasculite primaire du système nerveux central	134

LISTE DES FIGURES

Figure D-1	Diagramme de flux de type PRISMA.....	45
Figure E-1	Évaluation de la qualité méthodologique des essais cliniques à répartition aléatoire (ECRA) retenus en 2026	47
Figure E-2	Évaluation de la qualité méthodologique des études de cohorte retenues en 2026.....	51

ANNEXE A

Méthodologie détaillée

La méthodologie proposée pour réaliser ces travaux respecte les normes de qualité de l'INESSS. Les questions d'évaluation ont été déterminées selon les aspects principaux à documenter pour répondre au mandat et formuler des recommandations de pertinence clinique, d'encadrement de la pratique, et de mise en œuvre s'il y a lieu, et ce, de façon à couvrir les dimensions clinique, populationnelle, économique, organisationnelle et socioculturelle de l'[Énoncé de principes](#) qui seront au cœur de la délibération en soutien au jugement de valeur.

Tableau A-1 Aspects, principes et enjeux éthiques ciblés par dimension en soutien au jugement de valeur

DIMENSIONS	QUESTIONS D'ÉVALUATION ET AUTRES ASPECTS À CONSIDÉRER
 Populationnelle	<u>Question d'évaluation</u> - Quels sont les portraits d'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques pour les indications rhumatologiques au Québec? <u>Autres aspects à considérer</u> - Indications pour lesquelles l'usage des Ig est le plus important
 Clinique	<u>Questions d'évaluation</u> Comparativement à l'information disponible en 2021, - y a-t-il de nouvelles données concernant l'efficacité et l'innocuité des immunoglobulines, comparativement à un placebo ou à d'autres options thérapeutiques, pour chacune des indications rhumatologiques? - y a-t-il des changements à apporter aux modalités d'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques (p. ex., les indications, la posologie, la durée du traitement, les précautions et les contre-indications)?
 Organisationnelle	<u>Question d'évaluation</u> Quels sont les enjeux professionnels et organisationnels, auxquels les professionnels de la santé doivent faire face, qui facilitent ou limitent l'usage optimal des immunoglobulines?
 Économique	<u>Question d'évaluation</u> - Quels sont les coûts unitaires des immunoglobulines humaines non spécifiques, les quantités administrées au Québec et le budget global requis, ainsi que le coût estimé par traitement? - En rhumatologie, quels sont les quantités d'IgIV administrées, le budget global requis et le coût moyen d'un traitement estimé selon la moyenne d'IgIV administrée par usager?
 Socioculturelle	<u>Question d'évaluation</u> - Suivant la publication des outils cliniques de l'INESSS sur l'usage optimal des immunoglobulines humaines non spécifiques, quels sont les leviers, mis en place au Québec, qui soutiennent un usage judicieux de ces produits sanguins? <u>Aspects à considérer</u> - Engagements, positionnements et priorités nationales et internationales en matière d'usage des immunoglobulines qui pourraient influencer le jugement porté sur l'intervention

- | | |
|--|--|
| | <ul style="list-style-type: none"> ▪ Changement de culture, paradigme/courant de pensée à la suite d'innovations ou d'avancées dans la compréhension de la maladie/maladie/médicament |
|--|--|

Méthodes de synthèse de l'information et des recommandations cliniques ainsi que des données scientifiques

Type de revue de la littérature

Revue systématique de la littérature pour la dimension clinique (Johnston *et al.*, 2019; Lunny *et al.*, 2021). Revues narratives pour les autres dimensions (INSPQ, 2021b).

Source de données et stratégie de repérage de la littérature

Pour la mise à jour des recommandations en rhumatologie, une nouvelle stratégie de recherche de l'information a été élaborée par un conseiller en information scientifique (bibliothécaire) en collaboration avec un professionnel scientifique, de façon itérative, pour l'harmoniser avec les stratégies de recherche créées pour les autres spécialités. La recherche a été effectuée dans plus d'une base de données, soit MEDLINE, Embase, EBM Reviews - Cochrane Database of Systematic Reviews et EBM Reviews - Cochrane Central Register of Controlled Trials. La stratégie a ciblé les guides de pratique clinique, consensus d'experts et autres documents présentant des recommandations, ainsi que les études primaires portant sur l'efficacité et l'innocuité des immunoglobulines. Le repérage de la littérature scientifique a été limité aux publications en anglais et en français parues depuis 2020. Pour les nouvelles indications qui ont été ajoutées pour cette mise à jour, aucune limite temporelle n'a été considérée.

La recherche manuelle dans les sites Web des agences et organismes d'évaluation des technologies de la santé, des sociétés savantes ainsi que ceux d'organismes gouvernementaux ou paragouvernementaux internationaux, d'associations ou d'ordres professionnels en lien avec le thème des travaux a été réalisée conjointement par le conseiller en information scientifique et le professionnel scientifique. Seuls les sites Web d'agences d'évaluation des technologies de la santé et d'autres organismes établis dans des pays dont le réseau de la santé, la population et la pratique clinique ont des similitudes avec ceux du Canada ont été consultés – p. ex. : États-Unis, Australie, Nouvelle-Zélande, Belgique, France, Espagne, Suisse, Royaume-Uni (y compris l'Écosse).

Une recherche spécifique a aussi été effectuée au moyen du moteur de recherche Google par un professionnel scientifique en utilisant des mots clés propres aux thématiques à documenter, énumérés à l'[annexe B](#). Les titres des 30 premières notices issues des recherches manuelles ont été examinés pour identifier tout document pertinent.

Des références sur les bonnes pratiques de prescription en pédiatrie (p. ex. Red Book de l'American Academy of Pediatrics) ont également été consultées, de même que des ouvrages de références médicales (p. ex. [Manuel Merck](#), [Wikimédica](#), [UptoDate](#)). Enfin, les listes de références des publications retenues ont été parcourues afin de répertorier d'autres documents pertinents (méthode « boule-de-neige »).

La stratégie élaborée pour chacune des bases de données bibliographiques ainsi que la liste des autres sources consultées se trouvent à l'[annexe B](#).

Processus de mise à jour du repérage de la littérature et vigie informationnelle

Les principaux sites Web d'agences d'évaluation ou de sociétés savantes spécialisées dans le domaine en lien avec le thème des travaux ont été consultés avant l'étape de validation externe pour repérer de nouveaux documents ou des mises à jour de documents retenus.

Critères de sélection de la littérature

La sélection des publications scientifiques répondant aux questions d'évaluation a été effectuée de façon indépendante par deux professionnels scientifiques à partir des critères d'inclusion et d'exclusion établis ci-dessous ([Tableau A-2](#) et [Tableau A-3](#)). La sélection a ensuite été effectuée par lecture des titres et résumés, puis des textes intégraux. En cas de divergence d'opinions, l'avis d'une troisième personne a été demandé. Dans le cas de publications multiples, seule la version la plus récente a été retenue pour analyse.

Pour les documents repérés par la recherche manuelle et par « boule-de-neige », un professionnel scientifique a effectué la sélection par lecture des titres et résumés, puis des textes intégraux à partir des mêmes critères. Un deuxième professionnel scientifique a contrevérifié les documents inclus par le professionnel responsable de la revue.

Au stade de la sélection à partir de la lecture des textes intégraux, la raison d'une exclusion a été inscrite dans un tableau. Un diagramme de flux selon le modèle de PRISMA (Page *et al.*, 2021), illustrant le processus de sélection des documents retenus pour les revues systématiques, est présenté à l'[annexe C](#).

Pour les revues narratives, aucun critère d'inclusion et d'exclusion n'a été préétabli. La sélection d'articles phares repérés à partir de la lecture des titres et résumés des publications scientifiques, captées lors de la recherche systématique de la littérature, la recherche manuelle ou la méthode « boule-de-neige », est basée sur le jugement d'un professionnel scientifique et n'a pas été contrevérifiée par une deuxième personne.

Tableau A-2 Critères d'inclusion et d'exclusion des documents avec recommandations aux fins de la revue systématique (dimension clinique)

Critères d'inclusion	
POPULATION	Personnes atteintes d'une des indications ciblées (artérite de Takayasu, artérite temporale, arthrite juvénile idiopathique, cryopyrinopathies, fasciite éosinophilique, granulomatose avec polyangéite, granulomatose éosinophilique avec polyangéite, lupus cutané, lupus érythémateux disséminé, lupus néonatal, maladie de Behçet, maladie de Kawasaki, maladie de Still chez l'adulte, myopathies inflammatoires (dermatomyosite, polymyosite et myopathie nécrosante), myosite à corps d'inclusion, polyangéite microscopique, polyarthrite rhumatoïde, polyartérite noueuse, rétinopathie auto-immune, sclérodémie localisée (morphée), sclérose systémique diffuse ou limitée, syndrome de Cogan, syndrome de chevauchement, syndrome de Sjögren, syndrome de Sneddon, syndrome des antiphospholipides (non catastrophique), syndrome de Susac, syndrome de vasculite urticarienne hypocomplémentémique, uvéite à médiation immune, vasculite à IgA, vasculite leucocytoclasique, vasculite lymphocytaire, vasculite primaire du système nerveux central et vasculopathie au lévamisole)
INTERVENTION D'INTÉRÊT (aspects à documenter)	Immunoglobulines humaines non spécifiques administrées par voie intraveineuse ou sous-cutanée
PROFESSIONNELS À QUI S'ADRESSENT LES TRAVAUX	Médecins spécialistes
OBJECTIFS CLINIQUES VISÉS (OUTCOME)	Guider la décision d'utiliser les immunoglobulines humaines non spécifiques, la conduite thérapeutique et le suivi à adopter suivant la prise en charge la personne
CONTEXTE CLINIQUE D'INTERVENTION (<i>health care setting and context</i>)	- Recommandations de pays de l'Organisation de coopération et de développement économiques membres avant les années 90 et dont le réseau de la santé, la population et la pratique clinique ont des similitudes avec celui du Canada (p. ex. États-Unis, Australie, Nouvelle-Zélande, Belgique, Espagne, Suisse, France, Royaume-Uni [Écosse incluse]) - Hôpitaux et services spécialisés
TYPE DE PUBLICATION	Guides de bonnes pratiques cliniques, consensus d'experts, conférences consensuelles, lignes directrices ou tout autre document présentant des recommandations cliniques
ANNÉE DE PUBLICATION	2020 à 2025
LANGUE	Anglais, français
Critères d'exclusion	
POPULATION	Aucun
INTERVENTION D'INTÉRÊT (aspects à documenter)	Immunoglobulines humaines spécifiques
MILIEU ET CONTEXTE D'INTERVENTION	Guide dont les recommandations sont ciblées pour des pays dont le réseau de la santé, la population et les pratiques cliniques sont très différents de ceux du Québec

TYPE DE PUBLICATION	▪ Documents reprenant des recommandations d'un autre document retenu. ▪ Documents dont les recommandations reposent sur des recommandations de GPC obsolètes (publiés en deçà de 2020 et dont des mises à jour sont disponibles). ▪ Documents dont les recommandations reposent sur l'opinion d'experts, sans méthodologie détaillée qui décrit le consensus. ▪ Revue systématique (avec ou sans méta-analyse) et sans recommandations. ▪ Lettre d'opinion, lettre à l'éditeur, résumé de conférence, autre type de devis d'études primaires.
----------------------------	---

Tableau A-3 Critères d'inclusion et d'exclusion des études primaires et revues systématiques (efficacité, innocuité)

Critères d'inclusion	
POPULATION	▪ Personnes atteintes d'une des indications ciblées (artérite de Takayasu, artérite temporale, arthrite juvénile idiopathique, cryopyrinopathies, fasciite éosinophilique, granulomatose avec polyangéite, granulomatose éosinophilique avec polyangéite, lupus cutané, lupus érythémateux disséminé, lupus néonatal, maladie de Behçet, maladie de Kawasaki, maladie de Still chez l'adulte, myopathies inflammatoires (dermatomyosite, polymyosite et myopathie nécrosante), myosite à corps d'inclusion, polyangéite microscopique, polyarthrite rhumatoïde, polyartérite noueuse, rétinopathie auto-immune, sclérodermie localisée (morphée), sclérose systémique diffuse ou limitée, syndrome de Cogan, syndrome de chevauchement, syndrome de Sjögren, syndrome de Sneddon, syndrome des antiphospholipides (non catastrophique), syndrome de Susac, syndrome de vasculite urticaire hypocomplémentémique, uvéite à médiation immune, vasculite à IgA, vasculite leucocytoclasique, vasculite lymphocytaire, vasculite primaire du système nerveux central et vasculopathie au lévamisole)
INTERVENTION	▪ Immunoglobulines humaines non spécifiques administrées par voie intraveineuse ou sous-cutanée
COMPARATEUR	▪ Placébo ou autre intervention thérapeutique avec une efficacité démontrée (par ex., corticostéroïdes, rituximab, Ig sous une autre modalité d'administration ou une dose non standard)
PARAMÈTRES D'INTÉRÊT (<i>outcome</i>)	▪ Efficacité ▪ Innocuité ▪ Préférences des utilisateurs
TYPE DE PUBLICATION¹	▪ Essais cliniques à répartition aléatoire (ECRA) ou non aléatoire (ECRNA) ▪ Études non comparatives avant-après ▪ Études observationnelles (études de cohorte, études cas-témoin) ▪ Revue systématique avec ou sans méta-analyse
ANNÉE DE PUBLICATION	▪ 2020 à 2025

Critères d'exclusion	
POPULATION	Aucun
INTERVENTION	- Interventions multimodales qui ne permettent pas de reconnaître les résultats attribuables à l'utilisation des Ig. - Si paramètre d'intérêt mesuré après la dernière dose, dans un délai qui ne permet pas d'attribuer le résultat d'intérêt spécifiquement aux IgIV.
TYPE DE PUBLICATION	- Études de cas ou séries de cas - Études portant sur moins de 10 participants ou dont le groupe traité avec les Ig compte moins de 5 participants.

¹ Les revues systématiques ont été parcourues pour repérer des études primaires pertinentes, mais n'ont pas servi à l'extraction de données. Lorsque suffisamment d'ECRA ou d'ECRNA étaient disponibles pour une indication rhumatologique, les études observationnelles n'ont pas été retenues.

Évaluation de la qualité méthodologique

Après une phase pilote concluante portant sur quelques publications incluses, l'évaluation de la qualité des documents sélectionnés a été effectuée par un professionnel scientifique à l'aide des outils d'évaluation énumérés ci-dessous. Un deuxième professionnel scientifique a procédé à l'évaluation, de façon indépendante, à 25% des études primaires et de documents contenant des recommandations. Toute discordance a été discutée entre les deux professionnels scientifiques et arbitrée par une troisième personne lorsque nécessaire.

Les lignes directrices et les guides de pratique clinique ont été évalués à l'aide de la grille Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation (AGREE II) (Brouwers *et al.*, 2010b, 2010c).

Les essais cliniques randomisés ont été évalués à l'aide du *Revised Cochrane Risk of Bias Tool for Randomized Trials* (RoB 2) (Sterne *et al.*, 2019), les études observationnelles à l'aide de l'outil ROBINS-I (Sterne *et al.*, 2016) et les études non comparatives avant-après à l'aide de l'outil *Quality Assessment Tool for Before-After (Pre-Post) Studies With No Control Group* du National Heart, Lung, and Blood Institute (NHLBI, NHI, mise à jour 2021).

La qualité méthodologique des revues systématiques, des ouvrages de référence médicale ou des sources tertiaires en pharmacologie n'a pas été évaluée, tout comme les publications scientifiques retenues permettant de répondre à des questions portant sur les dimensions populationnelle, organisationnelle, économique et socioculturelle.

Les résultats de l'évaluation de la qualité méthodologique des documents retenus à l'étape de la sélection à partir de leur lecture sont rapportés à l'[annexe D](#).

Extraction

Pour les documents avec recommandations cliniques, l'ensemble de l'information et des recommandations pertinentes ont été extraites, peu importe leur qualité méthodologique. Aucune extraction des recommandations n'a été effectuée lorsque les auteurs ont adopté,

sans modifications, des recommandations cliniques d'autres guides de pratique clinique ou lignes directrices déjà retenus.

Pour les études primaires, les résultats d'intérêts de toutes les études satisfaisant aux critères de sélection ont été extraits.

L'extraction a été effectuée par un professionnel à l'aide de tableaux d'extraction préétablis et préalablement testés sur quelques documents afin d'en assurer la validité. Les extractions ont été entièrement contrevérifiées par un deuxième professionnel. Les tableaux d'extraction des documents retenus sont consultables sur demande.

Par ailleurs, l'information et les recommandations cliniques tirées d'ouvrages de référence médicale et de toutes autres publications scientifiques captées pour les revues narratives n'ont pas été extraites dans des tableaux. De même, les données provenant de revues systématiques n'ont pas été extraites. Les revues systématiques ont plutôt servi au repérage d'études primaires pertinentes pour la réalisation des travaux.

Analyse et synthèse

Dans un premier temps, un professionnel scientifique a effectué une courte synthèse de l'information extraite des documents retenus à l'étape de sélection, ainsi que l'appréciation de leur qualité méthodologique et de leur crédibilité scientifique. Cette synthèse a été partiellement validée par un second professionnel.

Dans un deuxième temps, une analyse critique des documents retenus pour la réalisation des revues systématiques, et la captation des similarités et différences entre les informations, les recommandations, les données scientifiques extraites et les caractéristiques distinctives entre les études, a été effectuée par un professionnel scientifique. L'ensemble est résumé dans une synthèse narrative qui tient compte de la qualité méthodologique des documents (p. ex. rigueur d'élaboration, indépendance éditoriale), et expose le niveau de preuve des données scientifiques. La force des recommandations extraites des guides de pratique clinique et lignes directrices ainsi que la qualité de la preuve scientifique qui appuie ces recommandations a été précisée lorsque disponible. Ces analyses et synthèses ont été partiellement validées par une deuxième personne.

Appréciation du niveau de preuve scientifique par paramètre d'intérêt

L'analyse et l'appréciation du niveau de preuve scientifique sur les paramètres d'intérêt reposent sur l'examen de l'ensemble des données scientifiques disponibles au moment de la réalisation des travaux. L'outil GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluations) a été utilisé pour évaluer le niveau d'appréciation de la preuve scientifique par paramètre d'intérêt (Atkins *et al.*, 2004). Cette appréciation a entièrement été réalisée par un professionnel scientifique et, de façon indépendante, a été réalisée à 25% par un second professionnel scientifique. Un niveau de preuve scientifique par paramètre d'intérêt a été attribué selon une échelle à quatre niveaux, soit très faible¹,

¹ Les données probantes analysées ne fournissent pas d'indication fiable sur l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est très élevée.

faible², modéré³ ou élevé⁴. Ce niveau reflète l'intégration des résultats d'appréciation de la preuve scientifique en vue de rapporter la confiance dans les résultats.

Méthode de synthèse des données et éléments contextuels

Les éléments contextuels peuvent, entre autres, inclure des : lois, règlements, normes, programmes, services pour la population ou les personnes atteintes d'une maladie, services de télésanté, soins virtuels, outils cliniques élaborés par des établissements québécois, critères de remboursement propres au Québec ou au Canada, statistiques ou données de santé. La collecte de ces informations sert généralement à documenter des aspects des dimensions socioculturelle, populationnelle, organisationnelle et économique.

Lois, règlements, normes, programmes, plans d'action, répertoires, critères de remboursement propres au Québec ou au Canada

Type de revue de la littérature

Revue narrative⁵ de la littérature.

Sources de données et stratégie de collecte

Une recherche manuelle a été effectuée par un professionnel scientifique en consultant les sites Web des gouvernements fédéraux, territoriaux et provinciaux, de regroupements, de communautés de pratique ou de sociétés savantes spécialisées dans le domaine des travaux, ou encore ceux d'associations, de fédérations et d'ordres professionnels du Québec et du Canada.

Des changements dans la disponibilité et le statut des immunoglobulines humaines non spécifiques au Canada ont été vérifiés via le [site Web de Santé Canada](#), y compris la page Web des [Rappels et avis de sécurité](#). De même, les [Listes des produits sanguins stables](#) distribués par Héma-Québec ont aussi été consultées. Les monographies officielles homologuées par Santé Canada ont été consultées par le biais de la base de données sur les produits pharmaceutiques de Santé Canada, de même que le registre [MedEffet](#) Canada de Santé Canada.

Les données canadiennes et québécoises sur l'utilisation des immunoglobulines humaines non spécifiques ont été recherchées à partir de sites Web ou dans des documents gouvernementaux ou paragouvernementaux.

² Les données probantes analysées fournissent une indication de l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est élevée.

³ Les données probantes analysées fournissent une bonne indication de l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est modérée.

⁴ Les données probantes analysées fournissent une très bonne indication de l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est faible.

⁵ Selon la définition de l'Institut national de santé publique du Québec (INSPQ), une revue narrative se définit comme étant une revue ayant pour objectif de « présenter un état de connaissances, une synthèse, une information de base ou une vue d'ensemble de la littérature scientifique publiée sur un sujet spécifique » (Institut national de santé publique du Québec, 2021a).

Extraction

Aucune extraction dans un tableau n'a été effectuée pour les autres aspects documentés servant à contextualiser l'information ou les recommandations tirées des documents retenus aux fins d'analyses.

Analyse et synthèse

Une analyse des renseignements pertinents relatifs aux éléments contextuels à documenter a été effectuée en soulignant les similitudes et les divergences entre les différentes sources d'information. Les éléments contextuels pertinents aux travaux ont ensuite été synthétisés de façon narrative par un professionnel scientifique puis vérifiés par une deuxième personne.

Données clinico-administratives

Sources de données

Les données relatives à l'utilisation des immunoglobulines humaines non spécifiques sont issues de la base de données Trace Line®. Les données relatives aux erreurs et réactions transfusionnelles sont issues des rapports d'événement indésirable associé à la transfusion (REIAT) de la plateforme du Système d'information sur la sécurité des soins et des services (SISSS) du MSSS de même que de la base de données Trace Line®.

Extraction des informations

Aucune extraction de l'information concernant l'innocuité des immunoglobulines n'a été effectuée. Le plus récent rapport de surveillance de l'INSPQ sur l'usage des immunoglobulines pour la période 2022-2023 a été consulté et l'information pertinente a été résumée dans une synthèse narrative (INSPQ, 2025).

Analyse et synthèse

Une synthèse narrative a été effectuée.

Méthode de synthèse des différentes perspectives recueillies à partir de consultations

Différentes perspectives ont été recueillies dans le cadre de ces travaux. Cette collecte a permis de compléter les autres sources de données pour mieux répondre aux questions d'évaluation, puis d'apprécier différents aspects des dimensions socioculturelle, populationnelle, organisationnelle et économique importants pour le jugement de valeur. Ces échanges ont permis de comparer notamment l'information recensée dans la littérature à celle issue de la pratique clinique québécoise, de recueillir des données et des savoirs expérientiels, des enjeux, des barrières et des facilitateurs à la pratique. Les noms des personnes consultées sont indiqués dans les pages liminaires du rapport associé aux travaux.

Stratégie de collecte, processus et approche pour garantir la qualité et l'intégrité de l'information recueillie

Comité consultatif

Afin de documenter la perspective des cliniciens et de préciser les enjeux cliniques, professionnels et organisationnels en lien avec la thématique des travaux, un comité consultatif a été mis sur pied lors de la planification du projet. Il était composé de professionnels de la santé avec différentes spécialités et expertises qui œuvrent dans la thématique des travaux. Le comité consultatif avait pour mandat d'assurer la crédibilité scientifique, la pertinence clinique et de pratique et l'acceptabilité des recommandations formulées et des livrables, et ce, en fournissant de l'information contextuelle (p. ex. organisation des soins et services, trajectoire) et expérientielle, de l'expertise, des opinions sur les enjeux professionnels et organisationnels de même que les barrières et facilitateurs à la prestation de soins et de services, ou d'autres perspectives essentielles à la réalisation des travaux.

Un exercice de consultation par courriel a d'abord été réalisé, puis complété par une rencontre, enregistrée avec l'accord des participants. Les échanges issus de ces deux activités ont été consignés dans des comptes rendus rédigés par un professionnel scientifique. Ceux-ci indiquent la date et, le cas échéant, le lieu, ainsi qu'un résumé des échanges et les précisions sur le suivi à effectuer. Les comptes rendus ont été validés par les membres de l'équipe projet concernés et consignés dans un espace de travail commun dédié aux présents travaux.

Comité de suivi

Pour ces travaux, il n'a pas été jugé pertinent de mettre en place un comité de suivi, et ce, en cohérence avec les travaux antérieurs de l'INESSS menés sur l'usage optimal des immunoglobulines humaines non spécifiques.

Consultation de patients (patients partenaires, associations de patients), d'usagers ou de citoyens

La nature du présent projet ainsi que l'absence de controverse scientifique et de grands enjeux éthiques ont justifié l'absence de consultation auprès de patients dans le cadre de ce projet.

Analyse et synthèse

L'information issue des consultations avec les parties prenantes a été extraite des rencontres ou de la compilation des réponses au sondage numérique ou à l'exercice courriel par un professionnel scientifique selon des thèmes liés aux questions d'évaluation. Une portion de l'information extraite a été validée par un autre membre de l'équipe pour assurer la concordance avec ces thèmes. Ces documents ont servi de base pour étayer la perspective des cliniciens dans l'ensemble des documents produits. Une synthèse narrative a été réalisée afin de comparer entre-elles les informations tirées des différentes perspectives recueillies. Une deuxième personne s'est assurée de la justesse des propos rapportés.

Méthodes d'analyses pharmacoéconomiques et d'impact budgétaire

Aucune analyse pharmacoéconomique et d'impact budgétaire n'a été effectuée puisque les travaux visaient principalement à soutenir la pratique clinique des professionnels de la santé dans l'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques et qu'aucune recommandation à l'attention des décideurs n'a été élaborée.

La quantité d'immunoglobulines administrées et les coûts associés (prix au gramme et coût total) ont été recensés. Ces données ont été extraites des rapports de surveillance de l'INSPQ (INSPQ, 2016, 2018, 2020a, 2020b, 2021c, 2023, 2024, 2025) ou fournies par Héma-Québec (prix par gramme). Les coûts moyens annuels d'un traitement immunomodulateur pour un adulte ont été calculés, de même qu'un coût total hypothétique pour l'année 2025.

Processus et méthode de mise à jour des recommandations et du contenu de l'outil clinique

Les recommandations ont été élaborées en collaboration avec le comité consultatif. Pour chacune des questions d'évaluation, l'ensemble de l'information recueillie a été colligé en fonction des grandes étapes du cheminement clinique. Pour mettre à jour les propositions de recommandations et l'outil clinique, l'ensemble de la preuve a été analysé en considérant les dimensions populationnelle, clinique, organisationnelle, économique et socioculturelle en tenant compte des nouvelles données scientifiques, de l'information clinique ou des recommandations de bonnes pratiques cliniques, des données et des éléments contextuels et des perspectives des parties prenantes. Un tableau qui met en parallèle l'information originale, les nouvelles données et les propositions préliminaires de modifications aux recommandations a été élaboré pour alimenter les discussions. Les critères présentés au [Tableau A-4](#) ont été employés pour associer le temps du verbe avec le niveau de confiance que les bénéfices d'adopter une recommandation excèdent les inconvénients ainsi que le degré attendu d'adoption de celle-ci.

Les membres du comité consultatif ont d'abord été invités à échanger, dans un processus itératif informel, sur l'ensemble de la preuve, et à réagir sur les propositions préliminaires formulées par l'équipe de projet et destinées ultimement à l'élaboration de l'outil clinique. À cette étape, ils ont été invités à considérer la qualité de la preuve scientifique, si pertinent, l'équilibre entre les avantages et les inconvénients, les valeurs et les préférences des professionnels et des usagers, puis à examiner les enjeux d'applicabilité et d'acceptabilité ainsi que les répercussions possibles sur les pratiques et sur les ressources afin d'en venir à une décision pour chacune des propositions. Les principaux constats découlant de ces consultations ont été compilés et analysés. Le contenu a été retenu après l'approbation de la majorité des membres du comité consultatif. À défaut d'un consensus sur la portée ou sur la pertinence d'inclure une information ou une recommandation, celle-ci a été retirée ou reformulée, puis soumise à nouveau aux membres.

Les indications à l'étude ont été classées dans les quatre catégories d'usage suivantes, et ce, principalement selon les données scientifiques à l'appui :

- **Ig recommandées** : indications pour lesquelles l'efficacité des Ig a été démontrée avec un niveau de preuve élevé, modéré ou faible, et pour lesquelles l'analyse et la synthèse des données ont mené à recommander leur usage en première intention;
- **Ig envisageables en option de traitement** : indications pour lesquelles l'efficacité des Ig est associée à un niveau de preuve faible ou insuffisant, et pour lesquelles l'analyse et la synthèse des données ont permis d'envisager leur usage en option de traitement de deuxième intention (échec, intolérance ou contre-indications des traitements de première intention) ou dans des situations particulières;
- **Ig non recommandées** : indications pour lesquelles les données scientifiques et la perspective des cliniciens indiquent un manque d'efficacité des Ig, voire un éventuel effet délétère, ou dont la justification physiopathologique est insuffisante;
- **Données insuffisantes** : indications pour lesquelles l'appréciation des données ne permet pas de tirer de conclusions à propos de l'efficacité des Ig.

Dans un deuxième temps, les membres du comité consultatif se sont prononcés par courriel sur les documents finaux. L'approbation finale des recommandations, contenues dans l'outil clinique, a été considérée comme unanime lorsque 100 % des participants étaient en accord, majoritaire lorsqu'au moins 80 % des participants étaient favorables. Un avis partagé a été considéré lorsque 51 % à 79 % des membres étaient en accord. À défaut d'un consensus sur la portée ou sur la pertinence d'inclure une information ou une recommandation, celle-ci a été retirée ou reformulée, puis soumise à nouveau aux membres.

À la suite des rencontres, le rapport et l'outil clinique élaborés par l'équipe de projet ont été envoyés par courriel aux membres du comité consultatif pour obtenir leurs commentaires et les informer de l'issue des recommandations cliniques à la suite du processus itératif. Les documents ont ensuite été soumis à un processus de validation externe. Lorsque des changements au contenu étaient proposés en cours de validation, les membres du comité consultatif ont été consultés par courriel afin de vérifier la pertinence de reformuler ou non les recommandations. La formulation finale des recommandations demeure néanmoins sous la responsabilité de l'INESSS.

Tableau A-4 Formulation des recommandations

NIVEAU DE CONSENSUS BASE SUR L'ENSEMBLE DE LA PREUVE	INTERPRÉTATION DES RECOMMANDATIONS	DIRECTIVE POUR LA FORMULATION DE LA RECOMMANDATION
Le groupe de travail est certain que l'intervention ou la décision est : ✓ associée à une obligation légale ✓ peut avoir des conséquences sérieuses sur la santé ou le bien-être de la population si elle n'est pas appliquée.	■ Pour la pratique L'intervention <u>doit ou ne doit pas être appliquée</u> à l'ensemble des patients, usagers ou proches aidants. ■ Pour les décideurs publics La recommandation <u>doit ou ne doit pas être appliquée</u> à l'ensemble des situations.	La recommandation est formulée comme une norme ou une obligation, en utilisant le verbe « devoir », ou le verbe à l'infinitif.
Le groupe de travail estime, avec un niveau de confiance élevé, que : ✓ pour la grande majorité des situations, des patients, usagers ou proches aidants, les bénéfices l'emportent sur les inconvénients ou l'inverse ; et ✓ que l'intervention ou le choix de la décision est raisonnable dans le contexte québécois, voire efficient (coût-efficacité) — s'applique surtout pour l'introduction d'un nouveau traitement ou technologie.	■ Pour la pratique L'intervention <u>devrait ou ne devrait pas être appliquée</u> à la grande majorité des patients, usagers ou proches aidants, dans la majorité des situations. ■ Pour les décideurs publics La recommandation <u>devrait être appliquée</u> à l'ensemble des situations.	La recommandation est formulée comme une instruction directe, en utilisant le verbe « devoir » à la forme conditionnelle, suivi d'un verbe d'action, ou en utilisant un verbe d'action directif à l'infinitif (p. ex. prescrire, recourir, mesurer, administrer, discuter, demander).
Le groupe de travail estime, avec un niveau de confiance élevé que : ✓ pour la grande majorité des situations, des patients, usagers ou proches aidants, les bénéfices l'emportent sur les inconvénients ou l'inverse ✓ l'intervention ou le choix de la décision est efficient (coût-efficacité) — s'applique surtout pour l'introduction d'un nouveau traitement ou technologie, ✓ mais que d'autres options d'intervention ou d'autres choix décisionnels tout aussi efficaces, mais moins dispendieux sont disponibles et peuvent être considérées.	■ Pour la pratique L'intervention <u>pourrait ou ne pourrait pas être appliquée</u> selon les circonstances cliniques, les valeurs ou les préférences des patients, usagers ou proches aidants. ■ Pour les décideurs publics La recommandation <u>pourrait être</u> appliquée selon le contexte organisationnel.	La recommandation est formulée comme une instruction directe ; en utilisant un verbe « pouvoir » à la forme conditionnelle, ou en utilisant un verbe d'action subjectif (p. ex., proposer, envisager, considérer, offrir, suggérer)
Le groupe de travail estime, avec un niveau de confiance élevé, que : ✓ En absence de données probantes, les données expérientielles sont suffisantes pour l'élaboration d'une recommandation applicable à la plupart des patients, usagers ou proches aidants ; ou à certains choix décisionnels.	■ Pour la pratique L'intervention <u>pourrait être considérée au cas par cas</u> selon les circonstances cliniques, les préférences et les valeurs des patients, usagers ou proches aidants. ■ Pour les décideurs publics Le choix décisionnel <u>pourrait être considéré au cas par cas</u> selon le contexte organisationnel.	Le verbe « considérer/envisager au cas par cas » est utilisé.

Validation par les pairs

Des lectrices externes ont été invitées à évaluer la pertinence du contenu et la qualité scientifique globale des travaux. Elles ont été choisies selon leur expertise et leur milieu de pratique. Ces personnes ont été conviées à formuler des commentaires sur une version préliminaire de l'outil clinique et du rapport. Bien qu'elles aient révisé l'ensemble du contenu présenté dans les documents, les lectrices externes n'ont pas révisé et n'ont pas approuvé les versions finales.

Les commentaires des lectrices externes ont été analysés par l'équipe de projet, reproduits dans des tableaux récapitulatifs et consignés dans un espace de travail commun. Selon la nature des commentaires et la valeur ajoutée de cette perspective clinique nouvellement recueillie, les documents ont été ajustés en conséquence.

Les noms et affiliations des lectrices externes ont été indiqués dans les pages liminaires du rapport.

Confidentialité et considérations éthiques

Toute information de nature personnelle ou médicale fournie par les parties prenantes consultées a été rendue anonyme afin de protéger l'identité des participants. Les membres de l'équipe de projet ainsi que toutes les parties prenantes consultées ont également été tenus de respecter le devoir de réserve, de confidentialité, d'intégrité et de respect dicté par l'INESSS. Chaque membre de l'INESSS et chaque collaborateur participant aux travaux ont été invités à prendre connaissance du code d'éthique et à s'engager à le respecter.

Prévention, déclaration et gestion des conflits d'intérêts et de rôles

Toute personne appelée à collaborer a dû déclarer les intérêts ou rôles d'ordre personnels, professionnels ou institutionnels susceptibles de la placer dans une situation propice au développement de conflits d'intérêts ou de rôles, comme définis dans la Politique de prévention, d'identification, d'évaluation et de gestion des conflits d'intérêts et de rôles des collaborateurs de l'INESSS. Cette déclaration a été faite sur la base du formulaire standardisé applicable à l'INESSS. Les déclarations complétées par les collaborateurs au dossier ont fait l'objet d'une évaluation par l'équipe projet. Cette évaluation a permis de déterminer les modalités de gestion à appliquer, selon les situations déclarées. L'ensemble des conflits d'intérêts et de rôles ont été divulgués publiquement dans les pages liminaires du rapport par souci de transparence.

Gestion des références

La gestion des références a été faite par le logiciel bibliographique EndNote. Les publications ont été classées par groupes identifiés selon les questions d'évaluations et l'information pertinente à référencer dans le rapport. Le fichier EndNote a été enregistré dans un répertoire électronique dédié au projet et géré par les membres de l'équipe de projet.

ANNEXE B

Stratégie de repérage de l'information scientifique

Information présentée dans cette annexe :

- [Tableau B-1](#) : stratégie de repérage de l'information scientifique dans les bases de données bibliographiques;
- [Tableau B-2](#) : liste des autres sources consultées.

Tableau B-1 Bases de données bibliographiques

MEDLINE (Ovid)	
Segment : ALL 1946 to January 27, 2026	
Date du repérage : 28 janvier 2026	
Limites: anglais et français	
#	Requêtes
1	Immunoglobulins, Intravenous/ OR (HIg OR IgIV* OR IgSC* OR ((intravenous* OR IV OR subcutaneous* OR venous*) ADJ5 (gamma globulin* OR gammaglobulin* OR Ig OR IgG OR immune globulin* OR immunoglobulin* OR immuno globulin* OR immunogammaglobulin* OR immunoglobulin*)) OR IVIg* OR IVIgG* OR NHlg* OR SClg* OR SClgG*).ti,bt,ab,kf.
2	*Arthritis, Rheumatoid/ OR *Rheumatic Diseases/ OR ((arthriti* ADJ2 rheumatoid) OR (rheumatic ADJ2 (disease* OR illness* OR syndrome*))).ti,bt,ab,kf.
3	*Arthritis, Juvenile/ OR ((arthrit* OR polyarthrit*) ADJ2 (childhood OR juvenile)).ti,bt,ab,kf.
4	Still's Disease, Adult-Onset/ OR (AOSD OR (Still\$1 ADJ (disease* OR syndrome*))).ti,bt,ab,kf.
5	Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes/ OR (CAPS OR "chronic infantile neurological cutaneous and articular" OR CINCA OR cryopyrin associated periodic OR cryopyrinopath* OR familial cold autoinflammatory OR familial cold urticaria OR FCAS OR FCU OR Muckle-Well* OR MWS OR (neonatal-onset ADJ (multisystem* OR multi-system*) ADJ inflammatory) OR NOMID).ti,bt,ab,kf. NOT (catastrophic APS).ti,bt,ab,kf.
6	*Myositis/ OR *Myositis, Inclusion Body/ OR (myopath* OR myositi*).ti,bt,ab,kf.
7	*Polymyositis/ OR (multiple myositi* OR polymyositi*).ti,bt,ab,kf.
8	*Dermatomyositis/ OR (dermatomyosite* OR dermato-myositi*).ti,bt,ab,kf.
9	exp *Lupus Erythematosus, Systemic/ OR ((lupus ADJ2 (erythemat* OR systemic*)) OR SLE).ti,bt,ab,kf.
10	*Lupus Erythematosus, Cutaneous/ OR (DLE OR (lupus ADJ2 (cutaneous OR discoid)) OR SCLE).ti,bt,ab,kf.
11	Lupus Erythematosus, Systemic/cn OR ((lupus ADJ2 neonat*) OR NLE).ti,bt,ab,kf.
12	exp Scleroderma, Systemic/ OR ((scleroderma* ADJ3 (diffuse* OR limited OR progressive OR systemic)) OR systemic scleros#s).ti,bt,ab,kf.
13	Scleroderma, Localized/ OR (dermatoscleros#s OR morphea* OR (scleroderma* ADJ2 (circumscrib* OR linear OR local*))).ti,bt,ab,kf.
14	Fasciitis/ OR (eosinophilic faci?tis OR Shulman*).ti,bt,ab,kf.
15	Sjogren's Syndrome/ OR Sjogren*.ti,bt,ab,kf.
16	*Antiphospholipid Syndrome/ OR (antiphospholipid* OR anti-phospholipid* OR Hughes syndrome*).ti,bt,ab,kf.
17	(mixed connective tissue* OR overlap syndrome).ti,bt,ab,kf.
18	Sneddon Syndrome/ OR Sneddon*.ti,bt,ab,kf.
19	Takayasu Arteritis/ OR Takayasu*.ti,bt,ab,kf.
20	Giant Cell Arteritis/ OR ((arteriti* ADJ3 (giant cell* OR temporal)) OR Horton*).ti,bt,ab,kf.
21	Granulomatosis with Polyangiitis/ OR Churg-Strauss Syndrome/ OR ((granulomato* ADJ2 (angiit* OR allergic OR eosinophilic OR polyangiit*)) OR Churg-Strauss).ti,bt,ab,kf.
22	Wegener*.ti,bt,ab,kf.
23	Behcet Syndrome/ OR Behcet*.ti,bt,ab,kf.
24	Kawasaki*.ti,bt,ab,kf.
25	Microscopic Polyangiitis/ OR microscopic polyangiiti*.ti,bt,ab,kf.
26	Polyarteritis Nodosa/ OR ((periarteriti* OR polyarteriti*) ADJ2 nodosa*).ti,bt,ab,kf.
27	Cogan Syndrome/ OR Cogan*.ti,bt,ab,kf.
28	(hypocomplementemic urticarial vasculiti* OR HUVS).ti,bt,ab,kf.

29	Susac Syndrome/ OR Susac*.ti,bt,ab,kf.
30	IgA Vasculitis/ OR (Henoch-Schonlein* OR IgAV* OR (IgA ADJ2 vasculiti*) OR immunoglobulin A vasculiti*).ti,bt,ab,kf.
31	Vasculitis, Leukocytoclastic, Cutaneous/ OR (leukocytoclastic vasculiti* ADJ3 cutaneous*).ti,bt,ab,kf.
32	(Lymphocytic/ AND Vasculitis/) OR (lymphocytic ADJ3 vasculiti*).ti,bt,ab,kf.
33	Vasculitis, Central Nervous System/ OR (PACNS OR PCNSV OR (primary ADJ3 (angiiti* OR vasculiti*) ADJ3 (CNS OR nervous system*))).ti,bt,ab,kf.
34	((vasculiti* OR vasculopath*) ADJ3 levamisole).ti,bt,ab,kf.
35	OR/ 2-34
36	1 AND 35
37	Case Reports/ OR Case Reports as Topic/ OR Comment/ OR Congress/ OR Editorial/ OR Letter/ OR News/ OR Overall/ OR Single-Case Studies as Topic/ OR ((case ADJ3 (report* OR series OR studies OR study)) OR comment OR conference OR congress OR "correction to*" OR corrigenda OR corrigendum* OR editor* OR errata OR erratum OR interview OR letter* OR meeting abstract OR poster OR replies OR reply OR "structured abstract").ti.
38	(exp Animal Experimentation/ OR exp Animals/ OR exp Models, Animal/ OR exp Vertebrates/ OR (animal* OR baboon? OR boar OR boars OR calf OR calves OR canine* OR cat OR cats OR cattle? OR cow OR cows OR dog OR dogs OR drosophila* OR feline* OR goat OR goats OR gorilla? OR guineapig? OR hamster* OR horse? OR lamb? OR macaque* OR mice OR monkey? OR mouse OR murine* OR orangutan? OR pig OR piglet* OR pigs OR porcin* OR rabbit* OR rat OR rats OR rodent* OR sheep* OR veterinar* OR zebrafish*).ti OR (animal* OR veterin*).jw) NOT (exp Human Experimentation/ OR exp Humans/ OR (aged OR child OR children OR human* OR inpatient* OR in-patient* OR man OR men OR outpatient* OR out-patient* OR patient* OR teen* OR tween? OR wom#n).ti)
39	36 NOT 37 NOT 38
40	exp Consensus/ OR exp Consensus Development Conference/ OR exp Consensus Development Conferences as Topic/ OR Guideline/ OR exp Guidelines as Topic/ OR Practice Guideline/ OR (guideline* OR guide line* OR CPG OR CPGs OR guidance OR practical guide* OR consensus OR recommendation* OR committee opinion* OR (position* ADJ (statement* OR paper*)) OR ((standard OR standards) ADJ2 (care* OR practice*)) OR (gold ADJ2 standard*).ti,bt.
41	((best ADJ2 practice*) OR consensus OR CPG OR CPGs OR (gold ADJ2 standard*) OR good clinical practice* OR guidance* OR guideline* OR guide-line* OR recommendat* OR (statement* NOT "statement of retraction*") OR ((direction* OR guide OR guides OR opinion* OR policy OR policies OR position* OR principle* OR reference OR requirement* OR standard*) ADJ3 (association* OR clinical OR committee* OR expert* OR government* OR group* OR international* OR medical OR multisocietal OR multi-societal OR national* OR practitioner* OR professional OR societ*)) OR (panel* ADJ3 (association* OR committee* OR expert* OR government* OR group* OR international* OR national* OR practitioner* OR professional OR societ*)) OR (regulatory ADJ2 (agencies OR agency OR approval))).ti,bt.
42	OR/ 40-41
43	36 AND 42
44	39 OR 43
45	limit 44 to yr="2020 -Current"
46	Paraneoplastic Syndromes, Ocular/ OR (((autoimmune OR cancer OR immune OR melanoma OR paraneoplastic) ADJ3 retinopath*) OR (autoimmune ADJ2 retin* ADJ2 degenerat*) OR npAIR OR pAIR).ti,bt,ab,kf.
47	exp Uveitis/ OR (((intraocular OR ocular) ADJ3 inflammation*) OR uveitis*).ti,bt,ab,kf.
48	OR/ 46-47
49	1 AND 48
50	49 NOT 37 NOT 38
51	42 AND 49
52	limit 51 to yr="2020 -Current"
53	45 OR 50 OR 52

Embase (Ovid)	
Segment : 1974 to 2026 January 27	
Date du repérage : 5 février 2026	
Limites : anglais et français	
#	Requêtes
1	*Immunoglobulin/iv,sc OR (Hlg OR IgIV* OR IgSC* OR ((intravenous* OR IV OR subcutaneous* OR venous*) ADJ5 (gamma globulin* OR gammaglobulin* OR Ig OR IgG OR immune globulin* OR immunoglobulin* OR immuno globulin* OR immunogammaglobulin* OR immunoglobulin*)) OR IVIg* OR IVIgG* OR NHlg* OR SClg* OR SClgG*).ti,bt,ab,kf.
2	*Rheumatoid Arthritis/ OR *Rheumatic Diseases/ OR ((arthritis* ADJ2 rheumatoid) OR (rheumatic ADJ2 (disease* OR illness* OR syndrome*))).ti,bt,ab,kf.
3	*Juvenile Rheumatoid Arthritis/ OR ((arthritis* OR polyarthritis*) ADJ2 (childhood OR juvenile)).ti,bt,ab,kf.
4	*Adult Onset Still Disease/ OR (AOSD OR (Still\$1 ADJ (disease* OR syndrome*))).ti,bt,ab,kf.
5	CINCA Syndrome/OR (CAPS OR "chronic infantile neurological cutaneous and articular" OR CINCA OR cryopyrin associated periodic OR cryopyrinopath* OR familial cold autoinflammatory OR familial cold urticaria OR FCAS OR FCU OR Muckle-Well* OR MWS OR (neonatal-onset ADJ (multisystem* OR multi-system*) ADJ inflammatory) OR NOMID).ti,bt,ab,kf. NOT (catastrophic APS).ti,bt,ab,kf.
6	*Myositis/ OR *Inclusion Body Myositis/ OR (myopath* OR myositi*).ti,bt,ab,kf.
7	*Polymyositis/ OR (multiple myositi* OR polymyositi*).ti,bt,ab,kf.
8	*Dermatomyositis/ OR (dermatomyosite* OR dermato-myositi*).ti,bt,ab,kf.
9	exp *Systemic Lupus Erythematosus/ OR ((lupus ADJ2 (erythemat* OR systemic*)) OR SLE).ti,bt,ab,kf.
10	exp *Skin Lupus Erythematosus/ OR (DLE OR (lupus ADJ2 (cutaneous OR discoid)) OR SCLE).ti,bt,ab,kf.
11	Systemic Lupus Erythematosus/cn OR ((lupus ADJ2 neonat*) OR NLE).ti,bt,ab,kf.
12	*Scleroderma/ OR ((scleroderma* ADJ3 (diffuse* OR limited OR progressive OR systemic)) OR systemic scleros#s).ti,bt,ab,kf.
13	Localized Scleroderma/ OR (dermatoscleros#s OR morphea* OR (scleroderma* ADJ2 (circumscrib* OR linear OR local*))).ti,bt,ab,kf.
14	exp *Fasciitis/ OR (eosinophilic faci?tis OR Shulman*).ti,bt,ab,kf.
15	*Sjogren Syndrome/ OR Sjogren*.ti,bt,ab,kf.
16	*Antiphospholipid Syndrome/ OR (antiphospholipid* OR anti-phospholipid* OR Hughes syndrome*).ti,bt,ab,kf.
17	(mixed connective tissue* OR overlap syndrome).ti,bt,ab,kf.
18	*Sneddon Syndrome/ OR Sneddon*.ti,bt,ab,kf.
19	Takayasu*.ti,bt,ab,kf.
20	*Giant Cell Arteritis/ OR ((arteriti* ADJ3 (giant cell* OR temporal)) OR Horton*).ti,bt,ab,kf.
21	Churg-Strauss Syndrome/ OR ((granulomato* ADJ2 (angiit* OR allergic OR eosinophilic OR polyangiit*)) OR Churg-Strauss).ti,bt,ab,kf.
22	*Wegener Granulomatosis/ OR Wegener*.ti,bt,ab,kf.
23	*Behcet Disease/ OR Behcet*.ti,bt,ab,kf.
24	*Kawasaki Disease Shock Syndrome/ OR Kawasaki*.ti,bt,ab,kf.
25	*Microscopic Polyangiitis/ OR microscopic polyangiiti*.ti,bt,ab,kf.
26	*Polyarteritis Nodosa/ OR ((periarteriti* OR polyarteriti*) ADJ2 nodosa*).ti,bt,ab,kf.
27	*Cogan Syndrome/ OR Cogan*.ti,bt,ab,kf.
28	(hypocomplementemic urticarial vasculiti* OR HUVS).ti,bt,ab,kf.
29	*Susac Syndrome/ OR Susac*.ti,bt,ab,kf.
30	*Anaphylactoid Purpura/ OR (Henoch-Schonlein* OR IgAV* OR (IgA ADJ2 vasculiti*) OR immunoglobulin A vasculiti*).ti,bt,ab,kf.
31	*Leukocytoclastic Vasculitis/ OR (leukocytoclastic vasculiti* ADJ3 cutaneous*).ti,bt,ab,kf.
32	(lymphocytic ADJ3 vasculiti*).ti,bt,ab,kf.
33	*Central Nervous System Vasculitis/ OR (PACNS OR PCNSV OR (primary ADJ3 (angiiti* OR vasculiti*) ADJ3 (CNS OR nervous system*))).ti,bt,ab,kf.
34	((vasculiti* OR vasculopath*) ADJ3 levamisole).ti,bt,ab,kf.
35	OR/ 2-34
36	1 AND 35
37	(Case Report/ OR Conference Abstract/ OR Conference Paper/ OR Editorial/ OR Letter/ OR Note/) OR ((case ADJ3 (report* OR studies OR study)) OR comment OR conference OR congress OR "correction to*" OR corrigenda OR corrigendum* OR editor* OR errata OR erratum OR interview OR letter* OR meeting abstract OR poster OR replies OR reply OR "structured abstract").ti.
38	(exp Animal Experimentation/ OR exp Animals/ OR exp Models, Animal/ OR exp Vertebrates/ OR (animal* OR baboon? OR boar OR boars OR calf OR calves OR canine* OR cat OR cats OR cattle? OR cow OR cows OR dog OR dogs OR drosophila* OR feline* OR goat OR goats OR gorilla? OR guineapig? OR

	hamster* OR horse? OR lamb? OR macaque* OR mice OR monkey? OR mouse OR murine* OR orangutan? OR pig OR piglet* OR pigs OR porcin* OR rabbit* OR rat OR rats OR rodent* OR sheep* OR veterinarian* OR zebrafish*).ti OR (animal* OR veterin*).jw) NOT (exp Human Experimentation/ OR exp Humans/ OR (aged OR child OR children OR human* OR inpatient* OR in-patient* OR man OR men OR outpatient* OR out-patient* OR patient* OR teen* OR tween? OR wom#n).ti)
39	36 NOT 38 NOT 39
40	Best Practices/ OR Consensus/ OR Consensus Development/ OR exp Medical Guideline/ OR Practice Guideline/ OR Standing Operating Procedure/
41	((best ADJ2 practice*) OR consensus OR CPG OR CPGs OR (gold ADJ2 standard*) OR good clinical practice* OR guidance* OR guideline* OR guide-line* OR recommendat* OR (statement* NOT "statement of retraction") OR ((direction* OR guide OR guides OR opinion* OR policy OR policies OR position* OR principle* OR reference OR requirement* OR standard*) ADJ3 (association* OR clinical OR committee* OR expert* OR government* OR group* OR international* OR medical OR multisocietal OR multi-societal OR national* OR practitioner* OR professional OR societ*)) OR (panel* ADJ3 (association* OR committee* OR expert* OR government* OR group* OR international* OR national* OR practitioner* OR professional OR societ*)) OR (regulatory ADJ2 (agencies OR agency OR approval))).ti,bt.
42	OR/ 40-41
43	36 AND 42
44	39 OR 43
45	limit 44 to yr="2020 -Current"
46	Ocular Paraneoplastic Syndrome/ OR (((autoimmune OR cancer OR immune OR melanoma OR paraneoplastic) ADJ3 retinopath*) OR (autoimmune ADJ2 retin* ADJ2 degenerat*) OR npAIR OR pAIR).ti,bt,ab,kf.
47	exp Uveitis/ OR (((intraocular OR ocular) ADJ3 inflammation*) OR uveitis*).ti,bt,ab,kf.
48	OR/ 46-47
49	1 AND 48
50	49 NOT 37 NOT 38
51	42 AND 49
52	limit 51 to yr="2020 -Current"
53	45 OR 50 OR 52
54	limit 53 to embase
55	limit 53 to exclude medline journals
56	54 OR 55

EBM Reviews – Cochrane Central Register of Controlled Trials (Ovid)

Segment : December 2025

Date du repérage : 29 janvier 2026

Limites : anglais et français

#	Requêtes
1	Immunoglobulins, Intravenous/ OR (HIg OR IgIV* OR IgSC* OR ((intravenous* OR IV OR subcutaneous* OR venous*) ADJ5 (gamma globulin* OR gammaglobulin* OR Ig OR IgG OR immune globulin* OR immunoglobulin* OR immuno globulin* OR immunogammaglobulin* OR immunoglobulin*)) OR IVIg* OR IVIgG* OR NHlg* OR SClg* OR SClgG*).ti,ab,kf.
2	*Arthritis, Rheumatoid/ OR *Rheumatic Diseases/ OR ((arthrit* ADJ2 rheumatoid) OR (rheumatic ADJ2 (disease* OR illness* OR syndrome))).ti,ab,kf.
3	*Arthritis, Juvenile/ OR ((arthrit* OR polyarthrit*) ADJ2 (childhood OR juvenile)).ti,ab,kf.
4	Still's Disease, Adult-Onset/ OR (AOSD OR (Still\$1 ADJ (disease* OR syndrome))).ti,ab,kf.
5	Cryopyrin-Associated Periodic Syndromes/ OR (CAPS OR "chronic infantile neurological cutaneous and articular" OR CINCA OR cryopyrin associated periodic OR cryopyrinopath* OR familial cold autoinflammatory OR familial cold urticaria OR FCAS OR FCU OR Muckle-Well* OR MWS OR (neonatal-onset ADJ (multisystem* OR multi-system*) ADJ inflammatory) OR NOMID).ti,ab,kf. NOT (catastrophic APS).ti,ab,kf.
6	*Myositis/ OR *Myositis, Inclusion Body/ OR (myopath* OR myositi*).ti,ab,kf.
7	*Polymyositis/ OR (multiple myositi* OR polymyositi*).ti,ab,kf.
8	*Dermatomyositis/ OR (dermatomyosite* OR dermato-myositi*).ti,ab,kf.
9	exp *Lupus Erythematosus, Systemic/ OR ((lupus ADJ2 (erythemat* OR systemic*)) OR SLE).ti,ab,kf.
10	*Lupus Erythematosus, Cutaneous/ OR (DLE OR (lupus ADJ2 (cutaneous OR discoid)) OR SCLE).ti,ab,kf.
11	Lupus Erythematosus, Systemic/cn OR ((lupus ADJ2 neonat*) OR NLE).ti,ab,kf.
12	exp Scleroderma, Systemic/ OR ((scleroderma* ADJ3 (diffuse* OR limited OR progressive OR systemic)) OR systemic scleros#s).ti,ab,kf.

13	Scleroderma, Localized/ OR (dermatoscleros#s OR morphea* OR (scleroderma* ADJ2 (circumscrib* OR linear OR local*))) .ti,ab,kf.
14	Fasciitis/ OR (eosinophilic faci?tis OR Shulman*) .ti,ab,kf.
15	Sjogren's Syndrome/ OR Sjogren* .ti,ab,kf.
16	*Antiphospholipid Syndrome/ OR (antiphospholipid* OR anti-phospholipid* OR Hughes syndrome*) .ti,ab,kf.
17	(mixed connective tissue* OR overlap syndrome) .ti,ab,kf.
18	Sneddon Syndrome/ OR Sneddon* .ti,ab,kf.
19	Takayasu Arteritis/ OR Takayasu* .ti,ab,kf.
20	Giant Cell Arteritis/ OR ((arteriti* ADJ3 (giant cell* OR temporal)) OR Horton*) .ti,ab,kf.
21	Granulomatosis with Polyangiitis/ OR Churg-Strauss Syndrome/ OR ((granulomato* ADJ2 (angiit* OR allergic OR eosinophilic OR polyangiit*)) OR Churg-Strauss) .ti,ab,kf.
22	Wegener* .ti,ab,kf.
23	Behcet Syndrome/ OR Behcet* .ti,ab,kf.
24	Kawasaki* .ti,ab,kf.
25	Microscopic Polyangiitis/ OR microscopic polyangiiti* .ti,ab,kf.
26	Polyarteritis Nodosa/ OR ((periarteriti* OR polyarteriti*) ADJ2 nodosa*) .ti,ab,kf.
27	Cogan Syndrome/ OR Cogan* .ti,ab,kf.
28	(hypocomplementemic urticarial vasculiti* OR HUVS) .ti,ab,kf.
29	Susac Syndrome/ OR Susac* .ti,ab,kf.
30	IgA Vasculitis/ OR (Henoch-Schonlein* OR IgAV* OR (IgA ADJ2 vasculiti*) OR immunoglobulin A vasculiti*) .ti,ab,kf.
31	Vasculitis, Leukocytoclastic, Cutaneous/ OR (leukocytoclastic vasculiti* ADJ3 cutaneous*) .ti,ab,kf.
32	(Lymphocytic/ AND Vasculitis/) OR (lymphocytic ADJ3 vasculiti*) .ti,ab,kf.
33	Vasculitis, Central Nervous System/ OR (PACNS OR PCNSV OR (primary ADJ3 (angiiti* OR vasculiti*) ADJ3 (CNS OR nervous system*))) .ti,ab,kf.
34	((vasculiti* OR vasculopath*) ADJ3 levamisole) .ti,ab,kf.
35	OR/ 2-34
36	1 AND 35
37	Case Reports/ OR Case Reports as Topic/ OR Comment/ OR Congress/ OR Editorial/ OR Letter/ OR News/ OR Overall/ OR Single-Case Studies as Topic/ OR ((case ADJ3 (report* OR studies OR study)) OR comment OR conference OR congress OR "correction to*" OR corrigenda OR corrigendum* OR editor* OR errata OR erratum OR interview OR letter* OR meeting abstract OR poster OR replies OR reply OR "structured abstract") .ti.
38	(exp Animal Experimentation/ OR exp Animals/ OR exp Models, Animal/ OR exp Vertebrates/ OR (animal* OR baboon? OR boar OR boars OR calf OR calves OR canine* OR cat OR cats OR cattle? OR cow OR cows OR dog OR dogs OR drosophila* OR feline* OR goat OR goats OR gorilla? OR guineapig? OR hamster* OR horse? OR lamb? OR macaque* OR mice OR monkey? OR mouse OR murine* OR orangutan? OR pig OR piglet* OR pigs OR porcin* OR rabbit* OR rat OR rats OR rodent* OR sheep* OR vaterinar* OR zebrafish*) .ti OR (animal* OR veterin*) .jw) NOT (exp Human Experimentation/ OR exp Humans/ OR (aged OR child OR children OR human* OR inpatient* OR in-patient* OR man OR men OR outpatient* OR out-patient* OR patient* OR teen* OR tween? OR wom#n) .ti)
39	36 NOT 37 NOT 38
40	limit 39 to yr="2020 -Current"
41	Paraneoplastic Syndromes, Ocular/ OR (((autoimmune OR cancer OR immune OR melanoma OR paraneoplastic) ADJ3 retinopath*) OR (autoimmune ADJ2 retin* ADJ2 degenerat*) OR npAIR OR pAIR) .ti,ab,kf.
42	exp Uveitis/ OR (((intraocular OR ocular) ADJ3 inflammation*) OR uveitis*) .ti,ab,kf.
43	OR/ 41-42
44	1 AND 43
45	44 NOT 38 NOT 39
46	40 OR 45

EBM Reviews – Cochrane Database of Systematic Reviews (Ovid)**Segment** : 2005 to January 28, 2026**Date du repérage** : 29 janvier 2026**Limites** : anglais et français

#	Requêtes
1	(Hlg OR IgIV* OR IgSC* OR ((intravenous* OR IV OR subcutaneous* OR venous*) ADJ5 (gamma globulin* OR gammaglobulin* OR Ig OR IgG OR immune globulin* OR immunoglobulin* OR immuno globulin* OR immunogammaglobulin* OR immunoglobulin*)) OR IVIg* OR IVIgG* OR NHlg* OR SClg* OR SClgG*).ti,ab.
2	((arthriti* ADJ2 rheumatoid) OR (rheumatic ADJ2 (disease* OR illness* OR syndrome*))).ti,ab.
3	((arthrit* OR polyarthrit*) ADJ2 (childhood OR juvenile)).ti,ab.
4	(AOSD OR (Still\$1 ADJ (disease* OR syndrome*))).ti,ab.
5	(CAPS OR "chronic infantile neurological cutaneous and articular" OR CINCA OR cryopyrin associated periodic OR cryopyrinopath* OR familial cold autoinflammatory OR familial cold urticaria OR FCAS OR FCU OR Muckle-Well* OR MWS OR (neonatal-onset ADJ (multisystem* OR multi-system*) ADJ inflammatory) OR NOMID).ti,ab. NOT (catastrophic APS).ti,ab.
6	(myopath* OR myositi*).ti,ab.
7	(multiple myositi* OR polymyositi*).ti,ab.
8	(dermatomyosite* OR dermato-myositi*).ti,ab.
9	((lupus ADJ2 (erythemat* OR systemic*)) OR SLE).ti,ab.
10	(DLE OR (lupus ADJ2 (cutaneous OR discoid)) OR SCLE).ti,ab.
11	((lupus ADJ2 neonat*) OR NLE).ti,ab.
12	((scleroderma* ADJ3 (diffuse* OR limited OR progressive OR systemic)) OR systemic scleros#s).ti,ab.
13	(dermatoscleros#s OR morphea* OR (scleroderma* ADJ2 (circumscrib* OR linear OR local*))).ti,ab.
14	(eosinophilic faci?tis OR Shulman*).ti,ab.
15	Sjogren*.ti,ab.
16	(antiphospholipid* OR anti-phospholipid* OR Hughes syndrome*).ti,ab.
17	(mixed connective tissue* OR overlap syndrome).ti,ab.
18	Sneddon*.ti,ab.
19	Takayasu*.ti,ab.
20	((arteriti* ADJ3 (giant cell* OR temporal)) OR Horton*).ti,ab.
21	((granulomato* ADJ2 (angiit* OR allergic OR eosinophilic OR polyangiit*)) OR Churg-Strauss).ti,ab.
22	Wegener*.ti,ab.
23	Behcet*.ti,ab.
24	Kawasaki*.ti,ab.
25	microscopic polyangiiti*.ti,ab.
26	((periarteriti* OR polyarteriti*) ADJ2 nodosa*).ti,ab.
27	Cogan*.ti,ab.
28	(hypocomplementemic urticarial vasculiti* OR HUVS).ti,ab.
29	Susac*.ti,ab.
30	(Henoch-Schonlein* OR IgAV* OR (IgA ADJ2 vasculiti*) OR immunoglobulin A vasculiti*).ti,ab.
31	(leukocytoclastic vasculiti* ADJ3 cutaneous*).ti,ab.
32	(lymphocytic ADJ3 vasculiti*).ti,ab.
33	(PACNS OR PCNSV OR (primary ADJ3 (angiiti* OR vasculiti*) ADJ3 (CNS OR nervous system*))).ti,ab.
34	((vasculiti* OR vasculopath*) ADJ3 levamisole).ti,ab.
35	OR/ 2-34
36	1 AND 35
37	limit 36 to yr="2020 -Current"
38	((((autoimmune OR cancer OR immune OR melanoma OR paraneoplastic) ADJ3 retinopath*) OR (autoimmune ADJ2 retin* ADJ2 degenerat*) OR npAIR OR pAIR).ti,ab.
39	((((intraocular OR ocular) ADJ3 inflammation*) OR uveitis*).ti,ab.
40	OR/ 38-39
41	1 AND 40
42	37 OR 41

Tableau B-2 Autres sources consultées

Sites Web d'organisations ETMISSS
Date de consultation : 18 février 2026
Accelerating Change Transformation Team (ACTT, Alberta) : All CPGs
Agence des médicaments du Canada (AMC/CDA) : site Web , website
Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ, États-Unis) : Search EPC Reports
Austrian Institute for Health Technology Assessment (AIHTA, Autriche) : Publications
BCGuidelines.ca (Colombie-Britannique)
Bibliothèque Zotero des rapports d'ETMISSS publiés au Québec
Centre fédéral d'expertise des soins de santé (KCE, Belgique) : Tous les rapports , All reports
Guidelines International Network (GIN)
Haute Autorité de Santé (HAS, France)
Health Quality Ontario (HQP) : View all quality standards , Reviews and recommendations
Health Technology Wales (HTW, Pays de Galles) : Reports and guidance
Institute of Health Economics (IHE, Alberta) : All publications
International Network for Agencies for Health Technology Assessment (INAHTA) : HTA database
Organisation mondiale de la santé (OMS/WHO) : Publications
National Institute for Health and Care Excellence (NICE, Royaume-Uni) : Guidance
Santécom (bibliothèque virtuelle)
Scottish Health Technologies Group (SHTG, Écosse) : Our advice
Scottish Intercollegiate Guidelines Network (SIGN, Écosse) : Our guidelines
Registres d'essais cliniques
Date de consultation : 18 février 2026
ClinicalTrials.gov
Moteurs de recherche
Date de consultation : janvier 2026
Google (30 premières notices): immunoglobuline use and rheumatology
Google (20 premières notices) : Takayasu arteritis and guidelines, giant cell arteritis and guidelines, juvenile idiopathic arthritis and guidelines, cryopyrin-associated autoinflammatory syndromes (CAPS) and guidelines, eosinophilic fasciitis and guidelines, granulomatosis with polyangiitis and guidelines, eosinophilic granulomatosis with polyangiitis and guidelines, cutaneous lupus erythematosus and guidelines, systemic lupus erythematosus and guidelines, neonatal lupus and guidelines, Behçet disease and guidelines, Kawasaki disease and guidelines, adult-onset Still disease and guidelines, inflammatory myopathies (dermatomyositis, polymyositis, and immune-mediated necrotizing myopathy) and guidelines, inclusion body myositis and guidelines, microscopic polyangiitis and guidelines, rheumatoid arthritis and guidelines, polyarteritis nodosa and guidelines, autoimmune retinopathy and guidelines, localized scleroderma (morphea) and guidelines, diffuse or limited systemic sclerosis and guidelines, Cogan syndrome and guidelines, overlap syndrome and guidelines, Sjögren syndrome and guidelines, Sneddon syndrome and guidelines, antiphospholipid syndrome (non-catastrophic) and guidelines, Susac syndrome and guidelines, hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome and guidelines, immune-mediated uveitis and guidelines, IgA vasculitis and guidelines, leukocytoclastic vasculitis and guidelines, lymphocytic vasculitis and guidelines.

Associations et sociétés
Date de consultation : janvier 2026
American College of Rheumatology (ACR): Clinical Practice Guidelines
American College of Cardiology (ACC): Guidelines and Clinical Policy
American Heart Association (AHA): Clinical Guidelines AHA/ASA Journals
BMJ Best Practice: Homepage BMJ Best Practice
British Association of Dermatologists: Clinical Guidelines
Canadian Cardiovascular Society (CCS): Guidelines and Clinical Practice Update Library
Canadian Rheumatology Association (CRA): Clinical Guidelines & Position Statements – CRA
DermNet: DermNet
European Academy of Dermatology & Venerology (EADV) : Clinical guidelines and position statements
European Alliance of Associations for Rheumatology (EULAR) : Recommendations Home
European Reference Networks – SKIN : Guidelines
Genetic and Rare Diseases Information Center : Diseases GARD
Héma-Québec : Héma-Québec est là pour la vie
Institut national d'excellence en santé et en services sociaux : INESSS
Institut national de santé publique du Québec : INSPQ
Ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS)
National Blood Authority Australia (Immunoglobulin products in clinical practice National Blood Authority)
National Health Service England (NHS): Guidelines contents
National Organization for Rare Disorders (NORD)
Orphanet (Orphanet)
Régie de l'assurance maladie du Québec (RAMQ)
Réseau régional ontarien de coordination du sang : IgIV/IgSC
Santé Canada (Welcome to the Health Canada Web site Bienvenue au site Web de Santé Canada)
Scottish Paediatric & Adolescent Rheumatology Network (SPARN) SPARN Guidance - National Networks
U.S. Food and Drug Administration (U.S. Food and Drug Administration)

ANNEXE C

Description des documents retenus et listes des documents exclus (avec raisons de l'exclusion)

La recherche systématique de la littérature (voir l'[Annexe D](#) – Sélection des documents) a permis de repérer 2 730 nouveaux documents publiés de 2021 à 2026, dont 83 ont été retenus pour l'analyse :

- 37 documents contenant des recommandations ([Tableau C-1](#)) ;
- 24 études primaires ([Tableau C-2](#)) ;
- 22 revues systématiques pour consulter la liste des références ([Tableau C-3](#)).

De plus, 29 documents inclus au moment de l'élaboration des outils cliniques en neurologie (2017) ou en rhumatologie (2021) ont été conservés pour cette mise à jour, soit 21 études primaires ([Tableau C-4](#)) et 8 revues systématiques ([Tableau C-5](#)).

L'évaluation de la qualité méthodologique des documents avec recommandations et des risques de biais des études primaires est présentée à l'[Annexe E](#) du présent document.

Les listes des documents exclus ainsi que les raisons de leur exclusion sont disponibles dans les tableaux [C-6](#), [C-7](#), [C-8](#), [C-9](#) et [C-10](#).

Liste des documents retenus

Tableau C-1 Documents avec recommandations identifiés et retenus en 2026

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(ABUS, 2022)	Atlantic Clinical Indications and Criteria for Intravenous and Subcutaneous Immunoglobulin (IVIG/SCIG)	Multiple
(Antoniou <i>et al.</i> , 2026)	ERS/EULAR clinical practice guidelines for connective tissue disease-associated interstitial lung disease	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Arnaud <i>et al.</i> , 2025)	ERN ReCONNET-SLICC-SLEuro expert consensus on the therapeutic management of rare systemic lupus erythematosus manifestations.	Lupus érythémateux disséminé
(Arora et Rovin, 2022)	Expert Perspective: An Approach to Refractory Lupus Nephritis	Lupus érythémateux disséminé
(Chung <i>et al.</i> , 2021)	2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis	Granulomatose avec polyangéite ET Polyangéite microscopique
(Devauchelle <i>et al.</i> , 2022)	Protocole National de Diagnostic et de Soins - Maladie (ou syndrome) de Sjögren. Centres de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares du Nord et du Nord-Ouest CeRAIN et d'Ile-de-France et Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R	Syndrome de Sjögren
(EoEIAP, 2025)	Clinical guideline for immunoglobulin treatment: East of England Immunoglobulin Assessment Panel	Multiple

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Foeldvari <i>et al.</i> , 2024)	Best clinical practice in the treatment of juvenile systemic sclerosis: expert panel guidance - the result of the International Hamburg Consensus Meeting December 2022	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Galeotti <i>et al.</i> , 2023)	French national diagnostic and care protocol for Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Gorelik <i>et al.</i> , 2022)	2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Kawasaki Disease	Maladie de Kawasaki
(Hachulla <i>et al.</i> , 2021)	French recommendations for the management of systemic sclerosis	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Hellmich <i>et al.</i> , 2024)	EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update	Granulomatose avec polyangéite ET Polyangéite microscopique
(HSE, 2022)	HSE Guidelines for Immunoglobulin use in Neurological Conditions	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion) ET Syndrome de Sjögren
(Johnson <i>et al.</i> , 2024)	2023 American College of Rheumatology (ACR)/American College of Chest Physicians (CHEST) Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases	Multiple
(Jone <i>et al.</i> , 2024)	Update on Diagnosis and Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association	Maladie de Kawasaki
(KDIGO, 2024)	KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA) -Associated Vasculitis	Granulomatose avec polyangéite ET Granulomatose éosinophilique avec polyangéite ET Polyangéite microscopique
(Knobler <i>et al.</i> , 2024)	Consensus statement on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxoedema and scleroedema	Sclérodermie localisée (morphée)
(Leavis <i>et al.</i> , 2024)	Management of adult-onset Still's disease: evidence- and consensus-based recommendations by experts	Maladie de Still chez l'adulte
(Marchesi <i>et al.</i> , 2021)	Revised recommendations of the Italian Society of Pediatrics about the general management of Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(NBA, 2020-2025)	Criteria for the clinical use of immunoglobulin in Australia (the Criteria)	Multiple
(NHS, 2025)	Clinical Commissioning Policy for the use of therapeutic immunoglobulin (Ig)	Multiple
(NHS Scotland, 2021)	Clinical Guidelines for Immunoglobulin Use – Third edition update	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(O'Kane <i>et al.</i> , 2021)	British Association of Dermatologists guidelines for the management of people with cutaneous lupus erythematosus 2021	Lupus cutané
(Oldroyd <i>et al.</i> , 2022)	British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Prairie, 2022)	Criteria for the clinical use of immune globulin	Multiple
(Price <i>et al.</i> , 2025)	British Society for Rheumatology guideline on management of adult and juvenile onset Sjögren disease	Syndrome de Sjögren

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Ramos-Casals <i>et al.</i> , 2020)	EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome with topical and systemic therapies	Syndrome de Sjögren
(Robinson et Shull, 2023)	Adult/Pediatric - Inpatient/Ambulatory/Emergency Department Consensus Care Guideline	Multiple
(Romero-Bueno <i>et al.</i> , 2020)	Recommendations for the treatment of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis-associated rapidly progressive interstitial lung disease	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(RCHM, 2026)	Clinical Practice Guidelines: Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(RRoCS, 2025)	Ontario immune globulin utilization management	Multiple
(Sammaritano <i>et al.</i> , 2025)	2025 American College of Rheumatology (ACR) Guideline for the Treatment of Systemic Lupus Erythematosus. Arthritis care & research	Lupus érythémateux disséminé
(SPARN, 2025a)	Assessment and management of juvenile localised scleroderma	Sclérodémie localisée (morphée)
(SPARN, 2025b)	Guideline for management of Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Tavee <i>et al.</i> , 2023)	Updated consensus statement: Intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders report of the AANEM ad hoc committee	Myopathies inflammatoires incluant Myosite à corps d'inclusion
(TCH, 2025)	Kawasaki Disease: Diagnosis and Management	Maladie de Kawasaki
(Worm <i>et al.</i> , 2021)	S2k guideline: Diagnosis and management of cutaneous lupus erythematosus - Part 2: Therapy, risk factors and other special topics	Lupus cutané

Tableau C-2 Études primaires identifiées et retenues en 2026

Auteur, année	Titre	Indication(s)
Maladie de Kawasaki		
(Aggarwal <i>et al.</i> , 2025)	Efficacy of Intravenous Immunoglobulin for Systemic Manifestations of Dermatomyositis Beyond Muscular and Cutaneous: Sub-analysis of the ProDERM Study	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Aggarwal <i>et al.</i> , 2024)	Safety and tolerability of intravenous immunoglobulin in patients with active dermatomyositis: results from the randomised, placebo-controlled ProDERM study	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Aggarwal <i>et al.</i> , 2022)	Trial of Intravenous Immune Globulin in Dermatomyositis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Agostini <i>et al.</i> , 2021)	Intravenous immunoglobulins reduce skin thickness in systemic sclerosis: evidence from Systematic Literature Review and from real life experience	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Arik <i>et al.</i> , 2025)	Clinical use of intravenous immunoglobulin in juvenile dermatomyositis: indications, treatment course, and clinical outcomes	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Arimura <i>et al.</i> , 2023)	Intravenous immunoglobulin for chronic residual peripheral neuropathy in microscopic polyangiitis: A multicentre randomised double-blind trial	Polyangéite microscopique
(Aslani <i>et al.</i> , 2022)	Intravenous Methylprednisolone Pulse Therapy Versus Intravenous Immunoglobulin in the Prevention of Coronary Artery Disease in Children with Kawasaki Disease: A Randomized Controlled Trial	Maladie de Kawasaki

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Barsotti <i>et al.</i> , 2021)	Real life picture of the use of intravenous immunoglobulins in idiopathic inflammatory myopathies: Results of a multicentric study	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Burns <i>et al.</i> , 2021)	Infliximab versus second intravenous immunoglobulin for treatment of resistant Kawasaki disease in the USA (KIDCARE): a randomised, multicentre comparative effectiveness trial	Maladie de Kawasaki
(Cox <i>et al.</i> , 2024)	Autoimmune Retinopathy: Intravenous Immunoglobulin Treatment versus Natural History	Rétinopathie auto-immune
(Danieli <i>et al.</i> , 2021)	Replacement and Immunomodulatory Activities of 20% Subcutaneous Immunoglobulin Treatment: A Single-Center Retrospective Study in Autoimmune Myositis and CVID Patients	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Fardeau <i>et al.</i> , 2024)	Cystoid macular edema in birdshot retinochoroiditis: long-term treatment study in 142 patients	Uvéite à médiation immune
(Fasano <i>et al.</i> , 2024)	Effectiveness and safety of intravenous immunoglobulin for peripheral neuropathy in EGPA patients: a retrospective study	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite
(Giannini <i>et al.</i> , 2021)	Long-term efficacy of adding intravenous immunoglobulins as treatment of refractory dysphagia related to myositis: a retrospective analysis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Hoff <i>et al.</i> , 2022)	Long-term effects of early pulse methylprednisolone and intravenous immunoglobulin in patients with dermatomyositis and polymyositis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Lee <i>et al.</i> , 2025)	The Comparative Effectiveness of Intravenous Immunoglobulin and Corticosteroids in Kawasaki Disease: A Nationwide Claim Data Analysis	Maladie de Kawasaki
(Lim <i>et al.</i> , 2021)	Intravenous immunoglobulins as first-line treatment in idiopathic inflammatory myopathies: a pilot study	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Ma <i>et al.</i> , 2024)	Subcutaneous immunoglobulin for patients with idiopathic inflammatory myopathies: a real-world, single-centre experience	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Ohad <i>et al.</i> , 2021)	Intravenous Immunoglobulin for Inflammatory Myositis: Experience in a Tertiary Medical Center	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Suh et Amato, 2025)	Effectiveness and Safety of IVIG for the Treatment of HMGR Immune-Mediated Necrotizing Myopathy	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Suzuki <i>et al.</i> , 2020)	High-dose versus low-dose intravenous immunoglobulin for treatment of children with Kawasaki disease weighing 25 kg or more	Maladie de Kawasaki
(Wang <i>et al.</i> , 2022)	Intravenous immunoglobulin for interstitial lung diseases of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Wang <i>et al.</i> , 2020)	Methylprednisolone Pulse Therapy or Additional IVIG for Patients with IVIG-Resistant Kawasaki Disease	Maladie de Kawasaki
(Werth <i>et al.</i> , 2023)	Efficacy of intravenous immunoglobulins (IVIg) in improving skin symptoms in patients with dermatomyositis: a post-hoc analysis of the ProDERM study	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)

Tableau C-3 Revues systématiques identifiées et retenues en 2026 pour consultation des références

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Broderick <i>et al.</i> , 2023)	Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Cajamarca-Baron <i>et al.</i> , 2022)	Efficacy and safety of intravenous immunoglobulin in patients with lupus nephritis: A systematic review of the literature	Lupus érythémateux disséminé
(Garrote-Corral <i>et al.</i> , 2024)	Efficacy and safety of intravenous immunoglobulin therapy in systemic sclerosis: a systematic review	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Goswami <i>et al.</i> , 2022)	Efficacy and safety of intravenous and subcutaneous immunoglobulin therapy in	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Green <i>et al.</i> , 2022)	Corticosteroids for the treatment of Kawasaki disease in children	Maladie de Kawasaki
(Kabbaha <i>et al.</i> , 2023)	Infliximab as a second-line therapy for children with refractory Kawasaki disease: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials	Maladie de Kawasaki
(Koczanowski <i>et al.</i> , 2024)	Role of intravenous immunoglobulins in systemic sclerosis (SSc): A systematic literature review	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Lei <i>et al.</i> , 2022)	Pharmacologic interventions for Kawasaki disease in children: A network meta-analysis of 56 randomized controlled trials	Maladie de Kawasaki
(Li <i>et al.</i> , 2021)	Higher efficacy of infliximab than immunoglobulin on Kawasaki disease, a meta-analysis	Maladie de Kawasaki
(Li <i>et al.</i> , 2023)	The therapeutic window of intravenous immunoglobulin (IVIG) and its correlation with clinical outcomes in Kawasaki disease: a systematic review and meta-analysis	Maladie de Kawasaki
(Liampas <i>et al.</i> , 2023)	Primary Sjogren syndrome-related peripheral neuropathy: A systematic review and meta-analysis	Syndrome de Sjögren
(Lu <i>et al.</i> , 2021)	Efficacy of infliximab in the treatment of Kawasaki disease: A systematic review and meta-analysis	Maladie de Kawasaki
(Matsuda <i>et al.</i> , 2023)	Rapid improvement of systemic sclerosis-associated intestinal pseudo-obstruction with intravenous immunoglobulin administration	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Neto <i>et al.</i> , 2024)	Efficacy assessment of intravenous immunoglobulin for gastrointestinal involvement in systemic sclerosis using UCLA SCTC GIT: Case-based review	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Pan <i>et al.</i> , 2023)	Treatment of immunoglobulin-resistant Kawasaki disease: a Bayesian network meta-analysis of different regimens	Maladie de Kawasaki
(Raaphorst <i>et al.</i> , 2025)	Non-targeted immunosuppressive and immunomodulatory therapies for idiopathic inflammatory myopathies	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Santos <i>et al.</i> , 2025)	Efficacy and safety of pharmacological treatments in inclusion body myositis: a systematic review	Myosite à corps d'inclusion
(Tingting <i>et al.</i> , 2023)	Meta-analysis of IVIG in the treatment of Kawasaki disease based on PubMed database	Maladie de Kawasaki
(Vaezi et Amini, 2025)	Immune-Mediated Necrotizing Myopathy: A Systematic Review of Antibody-Specific Mechanisms and Treatment Outcomes	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Wang <i>et al.</i> , 2023)	The prevalence and effects of treatments of rapidly progressive interstitial lung disease of dermatomyositis/polymyositis adults: A systematic review and meta-analysis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Xiong <i>et al.</i> , 2023)	The therapeutic efficacy and safety of intravenous immunoglobulin in dermatomyositis and polymyositis: A systematic review and meta-analysis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Yan <i>et al.</i> , 2020)	Effect of Early Intravenous Immunoglobulin Therapy in Kawasaki Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis	Maladie de Kawasaki

Tableau C-4 Études primaires retenues en 2017 ou 2021 et conservées en 2026

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Boletis <i>et al.</i> , 1999)	Intravenous immunoglobulin compared with cyclophosphamide for proliferative lupus nephritis	Lupus érythémateux disséminé
(Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Corticosteroid-sparing benefit of intravenous immunoglobulin in systemic sclerosis-associated myopathy: A comparative study in 52 patients	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Dalakas <i>et al.</i> , 2001)	A controlled study of intravenous immunoglobulin combined with prednisone in the treatment of IBM	Myosite à corps d'inclusion
(Dalakas <i>et al.</i> , 1997)	Treatment of inclusion-body myositis with IVIg: a double-blind, placebo-controlled study	Myosite à corps d'inclusion
(Dalakas <i>et al.</i> , 1993)	A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Furusho <i>et al.</i> , 1991)	Intravenous gamma-globulin for Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Furusho <i>et al.</i> , 1984)	High-dose intravenous gammaglobulin for Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Jayne <i>et al.</i> , 2000)	Intravenous immunoglobulin for ANCA-associated systemic vasculitis with persistent disease activity	Granulomatose avec polyangéite / Polyangéite microscopique
(Koike <i>et al.</i> , 2015)	Intravenous immunoglobulin for chronic residual peripheral neuropathy in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome): a multicenter, double-blind trial	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite
(Levy <i>et al.</i> , 2004)	Intravenous immunoglobulin modulates cutaneous involvement and reduces skin fibrosis in systemic sclerosis: an open-label study	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Mori <i>et al.</i> , 2018)	Infliximab versus intravenous immunoglobulin for refractory Kawasaki disease: a phase 3, randomized, open-label, active-controlled, parallel-group, multicenter trial	Maladie de Kawasaki
(Nagashima <i>et al.</i> , 1987)	High-dose gammaglobulin therapy for Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Nieto-Aristizábal <i>et al.</i> , 2019)	Treatment with intravenous immunoglobulins in systemic lupus erythematosus: a single-center experience with 63 patients	Lupus érythémateux disséminé
(Newburger <i>et al.</i> , 1986)	The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin	Maladie de Kawasaki
(Raja <i>et al.</i> , 2016)	Sustained benefit from intravenous immunoglobulin therapy for gastrointestinal involvement in systemic sclerosis	Sclérose systémique diffuse ou limitée

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Intravenous immunoglobulins in systemic sclerosis: Data from a French nationwide cohort of 46 patients and review of the literature	Sclérose systémique diffuse ou limitée
(Schroeder <i>et al.</i> , 1996)	High dose intravenous immunoglobulins in systemic lupus erythematosus: clinical and serological results of a pilot study	Lupus érythémateux disséminé
(Silverman <i>et al.</i> , 1994)	Intravenous immunoglobulin in the treatment of systemic juvenile rheumatoid arthritis: a randomized placebo controlled trial. Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group	Arthrite juvénile idiopathique
(Tsurikisawa <i>et al.</i> , 2004)	Treatment of Churg-Strauss syndrome with high-dose intravenous immunoglobulin	Granulomatose éosinophilique avec polyangéite
(Walter <i>et al.</i> , 2000)	High-dose immunoglobulin therapy in sporadic inclusion body myositis: a double-blind, placebo-controlled study	Myosite à corps d'inclusion
(Youn <i>et al.</i> , 2016)	Infliximab as the First Retreatment in Patients with Kawasaki Disease Resistant to Initial Intravenous Immunoglobulin	Maladie de Kawasaki

Tableau C-5 Revues systématiques retenues en 2017 ou en 2021 et conservées en 2026 pour consultation des références

Auteur, année	Titre	Indication(s)
(Chan <i>et al.</i> , 2019)	Indirect-comparison meta-analysis of treatment options for patients with refractory Kawasaki disease	Maladie de Kawasaki
(Crayne <i>et al.</i> , 2019)	Comparison of second-line therapy in IVIg-refractory Kawasaki disease: a systematic review	Maladie de Kawasaki
(Gordon <i>et al.</i> , 2012)	Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis	Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
(Jones <i>et al.</i> , 2016)	Interventions for dysphagia in long-term, progressive muscle disease	Myosite à corps d'inclusion
(Oates-Whitehead <i>et al.</i> , 2003)	Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease in children	Maladie de Kawasaki
(Rose <i>et al.</i> , 2015)	Treatment for inclusion body myositis	Myosite à corps d'inclusion
(Sakthiswary <i>et D'Cruz</i> , 2014)	Intravenous immunoglobulin in the therapeutic armamentarium of systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis	Lupus érythémateux disséminé
(Wenderfer <i>et Thacker</i> , 2012)	Intravenous immunoglobulin in the management of lupus nephritis	Lupus érythémateux disséminé

Liste des documents exclus et raison de l'exclusion

Tableau C-6 Études primaires retenues en 2017 ou 2021 et exclues en 2026

Référence	Raison de l'exclusion
Arthrite juvénile idiopathique	
Roifman, C. M. (1995). Use of intravenous immune globulin in the therapy of children with rheumatological diseases. <i>Journal of Clinical Immunology</i> , 15(6 Suppl), 42s-51s. https://doi.org/10.1007/bf01540893	Population étudiées inférieure à 10 participants
Granulomatose avec polyangéite et polyangéite microscopique	
Martinez, V., Cohen, P., Pagnoux, C., Vinzio, S., Mahr, A., Mouthon, L., Sailer, L., Delaunay, C., Sadoun, A. et Guillevin, L. (2008). Intravenous immunoglobulins for relapses of systemic vasculitides associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies: results of a multicenter, prospective, open-label study of twenty-two patients. <i>Arthritis Rheum</i> , 58(1), 308-317. https://doi.org/10.1002/art.23147	Devis inadéquat (étude descriptive)
Richter, C., Schnabel, A., Csernok, E., De Groot, K., Reinhold-Keller, E. et Gross, W. L. (1995). Treatment of anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated systemic vasculitis with high-dose intravenous immunoglobulin. <i>Clinical & Experimental Immunology</i> , 101(1), 2-7. https://doi.org/10.1111/j.1365-2249.1995.tb02268.x	Devis inadéquat (étude descriptive)
Lupus cutané	
Ky, C., Swasdibutra, B., Khademi, S., Desai, S., Laquer, V. et Grando, S. A. (2015). Efficacy of Intravenous Immunoglobulin Monotherapy in Patients with Cutaneous Lupus Erythematosus: Results of Proof-of-Concept Study. <i>Dermatol Reports</i> , 7 (1), 5804. https://doi.org/10.4081/dr.2015.5804	Devis inadéquat (série de cas)
Lupus érythémateux disséminé	
Kamali, S., Cefle, A., Sayarlioglu, M., Gul, A., Inanc, M., Ocal, L., Aral, O. et Konice, M. (2005). Experience with monthly, high-dose, intravenous immunoglobulin therapy in patients with different connective tissue diseases. <i>Rheumatology International</i> , 25 (3), 211-214. https://doi.org/10.1007/s00296-003-0422-0	Résultat d'intérêt pour < 10 personnes
Levy, Y., Sherer, Y., Ahmed, A., Langevitz, P., George, J., Fabbri, F., Terryberry, J., Meissner, M., Lorber, M., Peter, J. B. et Shoenfeld, Y. (1999). A study of 20 SLE patients with intravenous immunoglobulin--clinical and serologic response. <i>Lupus</i> , 8 (9), 705-712. https://doi.org/10.1191/096120399678841007	Résultat d'intérêt pour < 10 personnes
Monova, D. et Monov, S. (2006). Treatment of Active Lupus Nephritis: Intravenous Immunoglobulin G Versus Cyclophosphamide or Azathioprine. <i>BANTAO Journal</i> , 4(2), 13-17. https://www.bantaojournal.com/files/ugd/356e34_a16ac2544217444cbb9d0b5eeafd1d5.pdf	Comparateur (comparaison de plusieurs groupes)
Sherer, Y., Kuechler, S., Jose Scali, J., Rovinsky, J., Levy, Y., Zandman-Goddard, G. et Shoenfeld, Y. (2008). Low dose intravenous immunoglobulin in systemic lupus erythematosus: analysis of 62 cases. <i>Isr Med Assoc J</i> , 10 (1), 55-57.	Résultat (absence d'analyse statistique)
Maladie de Kawasaki	
Burns, J. C., Best, B. M., Mejias, A., Mahony, L., Fixler, D. E., Jafri, H. S., Melish, M. E., Jackson, M. A., Asmar, B. I., Lang, D. J., Connor, J. D., Capparelli, E. V., Keen, M. L., Mamun, K., Keenan, G. F. et Ramilo, O. (2008). Infliximab treatment of intravenous immunoglobulin-resistant Kawasaki disease. <i>Journal of Pediatrics</i> , 153(6), 833-838. https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2008.06.011	Résultat (absence d'analyse statistique pour les résultats d'intérêts)
Harada, K. (1991). Intravenous gamma-globulin treatment in Kawasaki disease. <i>Acta Paediatr Jpn</i> , 33(6), 805-810. https://doi.org/10.1111/j.1442-200x.1991.tb02612.x	Intervention (dose d'IgIV trop faible)
Onouchi, Z., Yanagisawa, M., Hirayama, T., Kiyosawa, N., Matsuda, H. et Nakashima, M. (1995). Optimal dosage and differences in therapeutic efficacy of IGIV in Kawasaki disease. <i>Acta Paediatr Jpn</i> , 37(1), 40-46. https://doi.org/10.1111/j.1442-	Comparateur (comparaison de plusieurs groupes)

Référence	Raison de l'exclusion
200x.1995.tb03683.x	
Myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)	
Miyasaka, N., Hara, M., Koike, T., Saito, E., Yamada, M. et Tanaka, Y. (2012). Effects of intravenous immunoglobulin therapy in Japanese patients with polymyositis and dermatomyositis resistant to corticosteroids: a randomized double-blind placebo-controlled trial. <i>Modern Rheumatology</i> , 22(3), 382-393. https://doi.org/10.1007/s10165-011-0534-4	Intervention inadéquate
Wolstencroft, P. W., Chung, L., Li, S., Casciola-Rosen, L. et Fiorentino, D. F. (2018). Factors Associated With Clinical Remission of Skin Disease in Dermatomyositis. <i>JAMA Dermatology</i> , 154(1), 44-51. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2017.3758	Devis inadéquat (étude descriptive) et intervention multimodale
Polyarthrite rhumatoïde	
Bagge, E., Geijer, M. et Tarkowski, A. (1996). Intra-articular administration of polyclonal immunoglobulin G in rheumatoid arthritis. A double-blind, placebo-controlled pilot study. <i>Scand J Rheumatol</i> , 25(3), 174-176. https://doi.org/10.3109/03009749609080010	Intervention (administration intra-articulaire)
Kanik, K. S., Yarboro, C. H., Naparstek, Y., Plotz, P. H. et Wilder, R. L. (1996). Failure of low-dose intravenous immunoglobulin therapy to suppress disease activity in patients with treatment-refractory rheumatoid arthritis. <i>Arthritis Rheum</i> , 39(6), 1027-1029. https://doi.org/10.1002/art.1780390621	Intervention et résultats préliminaires (étude interrompue prématurément en raison d'une contamination des IgIV)
Sclérose systémique diffuse ou limitée	
Nacci, F., Righi, A., Conforti, M. L., Miniati, I., Fiori, G., Martinovic, D., Melchiorre, D., Sapir, T., Blank, M., Shoenfeld, Y., Pignone, A. M. et Cerinic, M. M. (2007). Intravenous immunoglobulins improve the function and ameliorate joint involvement in systemic sclerosis: a pilot study. <i>Annals of the Rheumatic Diseases</i> , 66(7), 977-979. https://doi.org/10.1136/ard.2006.060111	Résultats d'intérêt pour < 10 personnes
Poelman, C. L., Hummers, L. K., Wigley, F. M., Anderson, C., Boin, F. et Shah, A. A. (2015). Intravenous immunoglobulin may be an effective therapy for refractory, active diffuse cutaneous systemic sclerosis. <i>Journal of Rheumatology</i> , 42(2), 236-242. https://doi.org/10.3899/jrheum.140833	Intervention multimodale
Takehara, K., Ihn, H. et Sato, S. (2013). A randomized, double-blind, placebo-controlled trial: intravenous immunoglobulin treatment in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis. <i>Clinical & Experimental Rheumatology</i> , 31(2 Suppl 76), 151-156.	Résultat d'intérêt inadéquat (mesure tardive de l'effet)
Syndrome de Sjögren	
Birnbaum, J., Duncan, T., Owoyemi, K., Wang, K. C., Carrino, J. et Chhabra, A. (2014). Use of a novel high-resolution magnetic resonance neurography protocol to detect abnormal dorsal root Ganglia in Sjögren patients with neuropathic pain: case series of 10 patients and review of the literature. <i>Medicine</i> , 93(3), 121-134. https://doi.org/10.1097/md.0000000000000024	Devis inadéquat (série de cas)
Gheïtasi, H., Kostov, B., Solans, R., Fraile, G., Suárez-Cuervo, C., Casanovas, A., Rascón, F. J., Qanneta, R., Pérez-Alvarez, R., Ripoll, M., Akasbi, M., Pinilla, B., Bosch, J. A., Nava-Mateos, J., Díaz-López, B., Morera-Morales, M. L., Retamozo, S., Ramos-Casals, M. et Brito-Zerón, P. (2015). How are we treating our systemic patients with primary Sjögren syndrome? Analysis of 1120 patients. <i>International Immunopharmacology</i> , 27(2), 194-199. https://doi.org/10.1016/j.intimp.2015.03.027	Devis inadéquat (étude descriptive)
Morozumi, S., Kawagashira, Y., Iijima, M., Koike, H., Hattori, N., Katsuno, M., Tanaka, F. et Sobue, G. (2009). Intravenous immunoglobulin treatment for painful sensory neuropathy associated with Sjögren's syndrome. <i>J Neurol Sci</i> , 279(1-2), 57-61. https://doi.org/10.1016/j.jns.2008.12.018	Résultats d'intérêt pour < 10 personnes

Référence	Raison de l'exclusion
Rist, S., Sellam, J., Hachulla, E., Sordet, C., Puéchal, X., Hatron, P. Y., Benhamou, C. L., Sibilia, J. et Mariette, X. (2011). Experience of intravenous immunoglobulin therapy in neuropathy associated with primary Sjögren's syndrome: a national multicentric retrospective study. <i>Arthritis care & research</i> , 63(9), 1339-1344. https://doi.org/10.1002/acr.20495	Devis inadéquat (ENCAA avec résultats descriptifs sans analyse statistique, et traitements concomitants)
Syndrome de Susac	
Mateen, F. J., Zubkov, A. Y., Muralidharan, R., Fugate, J. E., Rodriguez, F. J., Winters, J. L. et Petty, G. W. (2012). Susac syndrome: clinical characteristics and treatment in 29 new cases. <i>European Journal of Neurology</i> , 19(6), 800-811. https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03627.x	Devis inadéquat (étude descriptive)
Syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)	
Sciascia, S., Giachino, O. et Roccatello, D. (2012). Prevention of thrombosis relapse in antiphospholipid syndrome patients refractory to conventional therapy using intravenous immunoglobulin. <i>Clinical & Experimental Rheumatology</i> , 30(3), 409-413.	Résultats d'intérêt pour < 10 personnes

Tableau C-7 Études primaires identifiées et exclues en 2026

Référence	Raison de l'exclusion
Artérite de Takayasu	
Peremans, L., Twilt, M., Fifi-Mah, A., Johnson, N., Mosher, D., Wade, A. et Hamiwka, L. (2025). Childhood-onset Takayasu arteritis: clinical presentation, challenges and disease course. <i>Pediatric Rheumatology Online Journal</i> , 23(1), 94. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s12969-025-01147-7	Devis inadéquat (série de cas)
Fasciite éosinophilique	
Gutierrez, D., Peterson, E. L., Kim, R. H., Franks, A. G., Jr. et Lo Sicco, K. I. (2021). Eosinophilic Fasciitis With Concomitant Morphea Profunda Treated With Intravenous Immunoglobulin. <i>JCR: Journal of Clinical Rheumatology</i> , 27(8S), S500-S501. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000001158	Devis inadéquat (étude de cas)
Obiakor, B., Fan, W., Jacobson, R., Gandelman, J. et Haemel, A. (2024). Functional and Cutaneous Treatment Outcomes With Intravenous Immunoglobulin for Eosinophilic Fasciitis: A Retrospective Study. <i>Journal of Drugs in Dermatology</i> , 23(4), E107-E109. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.36849/JDD.8017e	Devis inadéquat (série de cas)
Tkachenko, E., Steuer, A. B., Lo, K., Cobos, G., Lo Sicco, K., Vleugels, R. A. et Femia, A. N. (2023). Intravenous immunoglobulin for refractory eosinophilic fasciitis: A retrospective analysis from 3 tertiary care centers. <i>Journal of the American Academy of Dermatology</i> , 88(6), 1354-1356. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2019.12.022	Devis inadéquat (lettre à l'éditeur)
Granulomatose avec polyangéite	
Benavides-Villanueva, F., Loricera, J., Calvo-Rio, V., Corrales-Selaya, C., Castaneda, S. et Blanco, R. (2023). Intravenous immunoglobulin therapy in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. <i>European Journal of Internal Medicine</i> , 117, 78-84. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.ejim.2023.06.021	Intervention (information insuffisante)
Granulomatose éosinophilique avec polyangéite	
Liu, S., Guo, L., Zhang, Z., Li, M., Zeng, X., Wang, L., Liu, Y. et Zhang, F. (2021). Cardiac manifestations of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis from a single-center cohort in China: clinical features and associated factors. <i>Therapeutic Advances in Chronic Disease</i> , 12, 2040622320987051. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1177/2040622320987051	Devis inadéquat (étude descriptive)
Lupus érythémateux disséminé	
Jiang, Y., Zhao, H. J., Luo, H., Li, B. J., Zhang, Z. M., Zhao, L. D. et Zuo, X. X. (2022). Efficacy of Whole-Blood Exchange Transfusion in Refractory Severe Autoimmune Haemolytic Anaemia Secondary to Systemic Lupus Erythematosus: A Real-World	Intervention multimodale

Référence	Raison de l'exclusion
Observational Retrospective Study. <i>Frontiers in Immunology</i> , 13, 861719. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3389/fimmu.2022.861719	
Kaya, M. N., Kilic, O., Canbas, M., Ozgunen, M. S., Gunes, E. C. et Yilmaz, S. (2024). Role of intravenous immunoglobulins in the management of systemic lupus erythematosus: a single-centre experience. <i>Lupus Science & Medicine</i> , 11(2), 20. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1136/lupus-2024-001402	Absence de résultat d'intérêt
Leong, P. J. et Salleh, A. F. M. (2024). Diffuse Alveolar Hemorrhage in Patients with Systemic Lupus Erythematosus: A Single Center Retrospective Study in Malaysia. <i>Journal of Clinical Rheumatology and Immunology</i> , 24(2), 60-67. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1142/S2661341724500056	Devis inadéquat (étude descriptive)
Panombualert, S., Techasatian, L., Uppala, R., Ungareewittaya, P. et Choonhakarn, C. (2022). A Rare Manifestation of Bullous Systemic Lupus Erythematosus in Children: A 10-year Retrospective Study in a Tertiary Care Hospital. <i>Autoimmune Diseases</i> , 2022, 9388745. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1155/2022/9388745	Devis inadéquat (étude descriptive)
Reshkova, V. et Rashkov, R. (2024). Efficacy of Treatment with Intravenous Immunoglobulins and Pulse Therapies with Methylprednisolone and Cyclophosphamide in Patients with Active Sle. <i>Rheumatology</i> , 32(3), 9-14. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.35465/32.3.2024.pp3-14	Devis inadéquat (série de cas)
Yue, C., Su, J., Fan, X., Song, L., Jiang, W., Xia, J., Shi, T., Zhang, X. et Li, X. (2020). Immune-mediated thrombotic thrombocytopenic purpura in patients with and without systemic lupus erythematosus: a retrospective study. <i>Orphanet Journal Of Rare Diseases</i> , 15(1), 225. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s13023-020-01510-9	Devis inadéquat (étude descriptive)
Lupus néonatal	
Pilania, R. K., Thangaraj, A., Sil, A., Dhaliwal, M., Sharma, S., Jindal, A. K., Vignesh, P., Garg, R., Aggarwal, P., Kumar, R., Naganur, S., Rawat, A. et Suri, D. (2025). Neonatal lupus erythematosus: 24 years of experience from a tertiary centre at Chandigarh, North India. <i>Lupus</i> , 34(1), 102-107. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1177/09612033241308115	Devis inadéquat (série de cas)
Maladie de Kawasaki	
Eleftheriou, D., Moraes, Y. C., Purvis, C., Pursell, M., Morillas, M. M., Kahn, R., Mossberg, M., Kucera, F., Tulloh, R., Standing, J. F., Swallow, V., McCormack, R., Herberg, J., Levin, M., Wan, M., Klein, N., Connon, R., Walker, A. S. et Brogan, P. (2023). Multi-centre, randomised, open-label, blinded endpoint assessed, trial of corticosteroids plus intravenous immunoglobulin (IVIG) and aspirin, versus IVIG and aspirin for prevention of coronary artery aneurysms (CAA) in Kawasaki disease (KD): the KD CAA prevention (KD-CAAP) trial protocol. <i>Trials [Electronic Resource]</i> , 24(1), 60. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s13063-022-07051-9	Absence de comparateur d'intérêt
Fukui, S., Seki, M., Minami, T., Kotani, K., Oka, K., Yokomizo, A., Matsubara, D., Sato, T., Nozaki, Y., Saito, M., Kikuchi, Y., Miyamoto, K., Monden, Y. et Yamagata, T. (2021). Efficacy and safety associated with the infusion speed of intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease: a randomized controlled trial. <i>Pediatric Rheumatology Online Journal</i> , 19(1), 107. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s12969-021-00601-6	Absence de résultat d'intérêt
Furuno, K. (2021). The addition and subtraction of treatment for Kawasaki disease...He L, Liu F, Yan W <i>et al.</i> Randomized trial of different initial IVIG regimens in Kawasaki Disease. <i>Pediatr. Int.</i> 2021; 63: 757-763. <i>Pediatrics international</i> , Vol.63(7), 751-751p. https://doi.org/https://doi.org/10.1111/ped.14745	Devis inadéquat (éditorial)
Go, E., van Veenendaal, M., Manlhiot, C., Schneider, R., McCrindle, B. W. et Yeung, R. S. M. (2021). Kawasaki Disease and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis - Two Ends of the Same Spectrum. <i>Frontiers in Pediatrics</i> , 9, 665815. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3389/fped.2021.665815	Devis inadéquat (étude descriptive)
Han, S. B., Suh, W. et Rhim, J. W. (2022). High-Concentration Intravenous Immunoglobulin May Influence the Course of Fever and Rate of Reported Treatment Resistance in Children With Kawasaki Disease: A Single-Center Retrospective Analysis. <i>Paediatric Drugs</i> , 24(6), 689-697.	Absence de comparateur d'intérêt

Référence	Raison de l'exclusion
https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s40272-022-00537-8	
Hatano, S., Nakao, H., Masuda, H., Ono, H., Kubota, M. et Ishiguro, A. (2025). Effect of additional intravenous immunoglobulin for infliximab-refractory Kawasaki disease: a cohort study. <i>Pediatric Rheumatology Online Journal</i> , 23(1), 49. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s12969-025-01108-0	Absence de comparateur d'intérêt
He, L., Liu, F., Yan, W., Huang, M., Huang, M., Xie, L., Guo, Y., Xu, X., Chu, C., Wu, L., Liang, X., Sun, S., Wang, F., Zhao, L., Zhao, Q., Ma, X., Xie, L. et Huang, G. (2021). Randomized trial of different initial intravenous immunoglobulin regimens in Kawasaki disease. <i>Pediatrics International</i> , 63(7), 757-763. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/ped.14656	Absence de comparaison adéquate (trois groupes)
Iwasa, M., Aoki, G. et Inukai, S. (2025). Association between the timing of intravenous immunoglobulin treatment and severity of Kawasaki disease. <i>Modern Rheumatology</i> , 35(4), 707-714. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/mr/roaf003	Absence de comparateur d'intérêt
Johnson, J. M., Simpson, K. N., Simpson, A. N., Tremoulet, A. H. et Burns, J. C. (2025). Cost-effectiveness analysis of second intravenous immunoglobulin infusion versus infliximab for treating IVIG-resistant Kawasaki disease patients. <i>Cost Effectiveness & Resource Allocation</i> , 23(1), 76. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s12962-025-00674-0	Absence de résultat d'intérêt
Kuo, H. C., Lin, M. C., Kao, C. C., Weng, K. P., Ding, Y., Han, Z., Chen, C. J., Jan, S. L., Chien, K. J., Ko, C. H., Lin, C. Y., Lei, W. T., Guo, M. M., Yang, K. D., Sylvester, K. G., Whitin, J. C., Tian, L., Chubb, H., Ceresnak, S. R., . . . Ling, X. B. (2025). Intravenous Immunoglobulin Alone for Coronary Artery Lesion Treatment of Kawasaki Disease: A Randomized Clinical Trial. <i>JAMA Network Open</i> , 8(4), e253063. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1001/jamanetworkopen.2025.3063	Absence de comparateur d'intérêt
Matsuoka, R., Furuno, K., Nanishi, E., Onoyama, S., Nagata, H., Yamamura, K., Sugitani, Y., Kuraoka, A., Mizuno, Y., Sagawa, K., Honjo, S., Hara, T. et Ohga, S. (2020). Delayed Development of Coronary Artery Aneurysm in Patients with Kawasaki Disease Who Were Clinically Responsive to Immunoglobulin. <i>Journal of Pediatrics</i> , 227, 224-230.e223. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2020.08.032	Absence de comparateur d'intérêt
Michihata, N., Suzuki, T., Yoshikawa, T., Saito, K., Matsui, H., Fushimi, K. et Yasunaga, H. (2022). Association between intravenous immunoglobulin dose and outcomes in patients with acute Kawasaki disease. <i>European Journal of Pediatrics</i> , 181(10), 3607-3615. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s00431-022-04563-z	Absence de comparaison adéquate (trois groupes)
Murayama, Y., Hamada, H., Shiko, Y., Onouchi, Y., Kakimoto, N., Ozawa, Y., Hanaoka, H., Hata, A. et Suzuki, H. (2023). Risk factors for coronary artery abnormalities and resistance to immunoglobulin plus ciclosporin A therapy in severe Kawasaki disease: subanalysis of the KAICA trial, randomized trial for ciclosporin A as the first-line treatment. <i>Frontiers in Pediatrics</i> , 11, 1321533. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3389/fped.2023.1321533	Absence de comparateur d'intérêt
Nomura, Y., Yashiro, M., Masuda, K. et Nakamura, Y. (2020). Treatment change and coronary artery abnormality in incomplete Kawasaki disease. <i>Pediatrics International</i> , 62(7), 779-784. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/ped.14242	Absence de comparateur d'intérêt
Sagiv, E., Slee, A., Buffone, A., Choueiter, N. F., Dahdah, N. S. et Portman, M. A. (2023). Etanercept with IVIg for acute Kawasaki disease: a long-term follow-up on the EATAK trial. <i>Cardiology in the Young</i> , 33(4), 613-618. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1017/S1047951122001470	Absence de comparateur d'intérêt
Sajiki, D., Nishio, N., Kato, T., Hirao, T., Suzuki, K., Go, K., Kinoshita, F., Kidokoro, H., Kawada, J. I., Sato, Y. et Takahashi, Y. (2025). Impact of 10% vs. 5% immunoglobulin products on treatment outcomes in Kawasaki disease: a multicenter retrospective study. <i>Scientific Reports</i> , 15(1), 18502. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1038/s41598-025-03395-9	Absence de comparateur d'intérêt
Santimahakullert, K., Vijarnsorn, C., Wongswadiwat, Y., Chanthong, P., Khongsrattha, S., Panamonta, M., Chan-On, P., Durongpisitkul, K., Chungsomprasong, P., Kanjanathai, S. et Soongswang, J. (2022). A retrospective cohort study of major	Absence de comparateur d'intérêt

Référence	Raison de l'exclusion
adverse cardiac events in children affected by Kawasaki disease with coronary artery aneurysms in Thailand. PLoS ONE [Electronic Resource], 17(1), e0263060. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0263060	
Su, X., Wang, P. et Li, B. (2024). A Prospective Study on Different Doses of Gammaglobulin Plus Aspirin in the Pediatric Kawasaki Disease and the Impacts on CRP and WBC Levels. Klinische Padiatrie. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1055/a-2373-0867	Langue
Sun, H., Lu, H. et Wu, Y. (2022). Efficacy of Gamma Globulins in Children with Kawasaki Disease and Factors Influencing Children's Short-Term Prognosis. Computational & Mathematical Methods in Medicine, 2022, 5137874. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1155/2022/5137874	Devis inférieur à un ECRA, avec des résultats déjà couverts par plusieurs ECRA
Suzuki, T., Michihata, N., Yoshikawa, T., Saito, K., Matsui, H., Fushimi, K. et Yasunaga, H. (2022). Low- versus high-concentration intravenous immunoglobulin for children with Kawasaki disease in the acute phase. International Journal of Rheumatic Diseases, 25(5), 576-583. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/1756-185X.14309	Comparateur inadéquat
Xie, M. (2025). High-dose gamma globulin plus dipyridamole for Kawasaki disease in children: An investigation of therapeutic effectiveness. Pakistan Journal of Pharmaceutical Sciences, 38(6), 2081-2086. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.36721/PJPS.2025.38.6.REG.14123.1	Comparateur inadéquat
Yang, J., Jain, S., Capparelli, E. V., Best, B. M., Son, M. B., Baker, A., Newburger, J. W., Franco, A., Printz, B. F., He, F., Shimizu, C., Hoshino, S., Bainto, E., Moreno, E., Pancheri, J., Burns, J. C. et Tremoulet, A. H. (2022). Anakinra Treatment in Patients with Acute Kawasaki Disease with Coronary Artery Aneurysms: A Phase I/IIa Trial. Journal of Pediatrics, 243, 173-180.e178. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.jpeds.2021.12.035	Intervention inadéquate
Zhang, H., Wang, M. Y., Teng, Y. N., Wang, X. D. et Cao, H. T. (2021). Observation on the clinical effect of high-dose Intravenous Immunoglobulin combined with low-dose prednisone acetate in the treatment of patients with Kawasaki Disease. Pakistan Journal of Medical Sciences, 37(4), 1122-1127. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.12669/pjms.37.4.4023	Intervention (traitement concomitant)
Zhou, X., Dong, R., Wei, X., Ding, H., Wang, X., Wu, W., Kang, G., Li, L. et Ma, X. (2025). Impact of different treatment strategies on therapeutic efficacy and biomarkers in children with IVIG-resistant Kawasaki disease: a retrospective cohort study. Frontiers in Pharmacology, 16, 1602637. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3389/fphar.2025.1602637	Résultat d'intérêt : comparaison des trois groupes
Myopathies inflammatoires	
Aggarwal, R., Charles-Schoeman, C., Schessl, J., Dimachkie, M. M., Beckmann, I. et Levine, T. (2021). Prospective, double-blind, randomized, placebo-controlled phase III study evaluating efficacy and safety of octagam 10% in patients with dermatomyositis ("ProDERM Study"). Medicine, 100(1), e23677. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000023677	Devis inadéquat (protocole d'étude)
Aldrich, J., Pundole, X., Tummala, S., Palaskas, N., Andersen, C. R., Shoukier, M., Abdel-Wahab, N., Deswal, A. et Suarez-Almazor, M. E. (2021). Inflammatory Myositis in Cancer Patients Receiving Immune Checkpoint Inhibitors. Arthritis & Rheumatology, 73(5), 866-874. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1002/art.41604	Devis inadéquat (étude descriptive)
Cancarini, P., Nozawa, T., Whitney, K., Bell-Peter, A., Marcuz, J. A., Taddio, A., Guo, J., Dover, S. et Feldman, B. M. (2022). The clinical features of juvenile dermatomyositis: A single-centre inception cohort. Seminars in Arthritis & Rheumatism, 57, 152104. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2022.152104	Devis inadéquat (étude descriptive)
Charles-Schoeman, C., Schessl, J., Bata-Csorgo, Z., Dimachkie, M. M., Griger, Z., Moiseev, S., Oddis, C. V., Schiopu, E., Vencovsky, J., Clodi, E., Levine, T. et Aggarwal, R. (2025). Predictors of response to intravenous immunoglobulin in patients with dermatomyositis: the ProDERM study. Rheumatology, 64(6), 3767-3776. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keaf070	Absence de résultat d'intérêt

Référence	Raison de l'exclusion
Chen, X., Huang, S., Jin, Q., Ge, Y., Lei, J., Huang, Z., Zhang, L. et Wang, G. (2022). Thromboembolic events in idiopathic inflammatory myopathy: a retrospective study in China. <i>Clinical Rheumatology</i> , 41(8), 2431-2438. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s10067-022-06140-z	Devis inadéquat (étude descriptive)
Cheng, I., Wong, C. S. M. et Chan, H. H. L. (2025). A Retrospective Review of Clinical Characteristics and Risk Factors of Dysphagia in Patients with Dermatomyositis. <i>Dysphagia</i> , 40(3), 626-636. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s00455-024-10763-6	Devis inadéquat (étude descriptive)
Cherin, P., Pindi Sala, T., Clerson, P., Dokhan, A., Fardini, Y., Duracinsky, M., Crave, J. C. et Chassany, O. (2020). Recovering autonomy is a key advantage of home-based immunoglobulin therapy in patients with myositis: A qualitative research study. <i>Medicine</i> , 99(7), e19012. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000019012	Devis inadéquat (étude descriptive)
Correia, B. P., Campanilho-Marques, R., Dourado, E., Silva, M., Silva, A., Costa, F., Bandeira, M., Melo, A. T., Barreira, S. C. et Fonseca, J. E. (2024). Myositis-Associated Interstitial Lung Disease: The Experience of a Tertiary Center. <i>Journal of Clinical Medicine</i> , 13(20), 12. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3390/jcm13206085	Résultats d'intérêt pour < 10 personnes
Da Silva, L. M. B., Rathore, U., Agarwal, V., Gupta, L. et Shinjo, S. K. (2022). Demographic, clinical, laboratory data, prognostic, and treatment features of patients with antisynthetase syndrome: An international, two-center cohort study. <i>Archives of Rheumatology</i> , 37(3), 424-434. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.46497/ArchRheumatol.2022.9108	Devis inadéquat (étude descriptive)
Danieli, M. G., Gelardi, C., Pedini, V., Menghini, D., Benfaremo, D. et Gabrielli, A. (2020). Subcutaneous immunoglobulin in inflammatory myopathies: efficacy in different organ systems. <i>Autoimmunity Reviews</i> , 19(1), 102426. https://doi.org/10.1016/j.autrev.2019.102426	Chevauchement de population (Danieli <i>et al.</i> , 2021)
De Carvalho, C. G. V., Bayeh, B., De Souza, F. H. C., Miossi, R., Inaoka, P. T., Matsushita, T., Mugii, N. et Shinjo, S. K. (2024). Patients with anti-small ubiquitin-like modifier activating enzyme-positive dermatomyositis resembling antisynthetase syndrome with poor prognosis: a bicentric international retrospective study and literature review. <i>Reumatismo</i> , 77(1), 09. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.4081/reumatismo.2024.1686	Devis inadéquat (étude descriptive)
Demortier, J., Vautier, M., Chosidow, O., Gallay, L., Bessis, D., Berezne, A., Cordel, N., Schmidt, J., Smail, A., Duffau, P., Jachiet, M., Begon, E., Gottlieb, J., Chasset, F., Graveleau, J., Marque, M., Cesbron, E., Forestier, A., Josse, S., . . . Allenbach, Y. (2023). Anti-SAE autoantibody in dermatomyositis: original comparative study and review of the literature. <i>Rheumatology</i> , 62(12), 3932-3939. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kead154	Devis inadéquat (étude descriptive)
Dimachkie, M., Charles-Schoeman, C., Schessl, J., Clodi, E. et Aggarwal, R. (2025). Pulmonary Manifestations in Patients with Dermatomyositis - Effect of IVIG Treatment: data from the ProDERM Study (P3-11.011). <i>Neurology</i> , Vol.104(7Supplement1), 1564p. https://doi.org/https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000208611	Devis inadéquat (résumé de conférence)
Egeli, B. H., Ergun, S., Cetin, A., Gursay, Y. K. et Ugurlu, S. (2022). Rituximab as a glucocorticoid-sparing agent in idiopathic inflammatory myopathies: a retrospective single-center cohort study. <i>Clinical Rheumatology</i> , 41(1), 123-127. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s10067-021-05871-9	Intervention multimodale
Khatab, S., Chang, C. T., Shaw, K. S., Thang, C. J., Roster, K., Tang, K., Maderal, A. D., Vleugels, R. A. et Semenov, Y. R. (2026). Thromboembolic risk in dermatomyositis patients treated with intravenous immunoglobulin: A retrospective cohort study using the TriNetX database. <i>Journal of the American Academy of Dermatology</i> , 94(2), 596-599. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2025.09.086	Absence de résultat d'intérêt
Khoo, T., Tan, E., Limaye, V., Gunawardena, H., Sadler, R., Lamb, J. A., Lyu, X., Bruschi, A., Needham, M., Austin, K., Bahadori, A., Buch, M. H., Tomaszewski, M., Lilleker, J. B. et Chinoy, H. (2025). The incidence of anti-HMGCR immune-mediated necrotizing myopathy: an Australian and UK retrospective multi-site cohort study.	Absence de résultat d'intérêt

Référence	Raison de l'exclusion
Rheumatology, 64(9), 4995-5003. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keaf238	
Kim, Y. J., Prenner, J., Rentfro, K., Shayegan, L. H., Camillucci, M., Vleugels, R. A. et Shahriari, N. (2026). Venous thromboembolic risk of combination therapy with intravenous immunoglobulin and Janus kinase inhibitors in dermatomyositis: A retrospective cohort study. Journal of the American Academy of Dermatology, 94(1), 368-369. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2025.09.083	Absence de résultat d'intérêt
Kocoloski, A., Martinez, S., Moghadam-Kia, S., Lacomis, D., Oddis, C. V., Ascherman, D. P. et Aggarwal, R. (2022). Role of Intravenous Immunoglobulin in Necrotizing Autoimmune Myopathy. JCR: Journal of Clinical Rheumatology, 28(2), e517-e520. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000001786	Devis inadéquat (série de cas)
Liu, K., Tomlinson, G., Reed, A. M., Huber, A. M., Saarela, O., Bout-Tabaku, S. M., Curran, M., Dvergsten, J. A., Eberhard, B. A., Jung, L. K., Kim, S., Ringold, S., Rouster-Steven, K. A., Teshler, M., Wahezi, D. M. et Feldman, B. M. (2021). Pilot Study of the Juvenile Dermatomyositis Consensus Treatment Plans: A CARRA Registry Study. Journal of Rheumatology, 48(1), 114-122. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3899/jrheum.190494	Intervention (doses et fréquences non précisées)
Liu, M., Liu, J., Li, K., Qiao, L., Chen, J., Lin, Y. et Shi, Q. (2024). Evaluation of the effectiveness of using prednisolone, tacrolimus, and intravenous immunoglobulin combination therapy on immune-mediated necrotizing myopathy-A non-randomized, observational research. International Journal of Rheumatic Diseases, 27(3), e15124. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/1756-185X.15124	Intervention multimodale
Meyer, A., Troyanov, Y., Drouin, J., Oligny-Longpre, G., Landon-Cardinal, O., Hoa, S., Hervier, B., Bourre-Tessier, J., Mansour, A. M., Hussein, S., Morin, V., Rich, E., Goulet, J. R., Chartrand, S., Hudson, M., Nehme, J., Makhzoum, J. P., Zarka, F., Villeneuve, E., . . . Senecal, J. L. (2020). Statin-induced anti-HMGCR myopathy: successful therapeutic strategies for corticosteroid-free remission in 55 patients. Arthritis Research & Therapy, 22(1), 5. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s13075-019-2093-6	Absence de résultat d'intérêt
Nannarup, A., Bartels, L. E. et Naeser, E. U. (2025). Intravenous immunoglobulin is an effective steroid-sparing drug in inflammatory myositis. Danish Medical Journal, 72(12), 03. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.61409/A02250076	Absence de résultat d'intérêt
Palermo, A., Biancalana, E., Bettiol, A., Brussino, L., Campochiaro, C., Canti, V., Capassoni, M., Cardelli, C., Carli, L., Dagna, L., Danieli, M. G., De Luca, G., Guiducci, S., Mosca, M., Rovere-Querini, P., Urban, M. L. et Emmi, G. (2025). Recombinant human hyaluronidase-facilitated subcutaneous immunoglobulin (hf-SCIg) for inflammatory myositis: a multicenter retrospective real-world observational study. European Journal of Internal Medicine, 138, 91-95. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.ejim.2025.05.016	Population étudiées inférieure à 10 participants
Patel, J. H., Duggal, L., Chaturvedi, V., Jain, N., Bhandari, G. et Gupta, M. (2020). Intravenous immunoglobulin in the management of idiopathic inflammatory myositis: A single centre retrospective review. Indian Journal of Rheumatology, 15(6 Supplement 2), S200-S204. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.4103/injr.injr_28_20	Devis inadéquat ne permettant pas de tirer de conclusion sur l'efficacité des IgIV
Pires, Da Rosa, G., Brito, I. et Mota, A. (2025). Successful treatment of refractory cutaneous involvement of NXP2-positive dermatomyositis with intravenous immunoglobulins. European Journal of Dermatology, 35(4), 324-325. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1684/ejd.2025.4916	Devis inadéquat (étude de cas)
Schattner, A. (2023). In adults with active dermatomyositis, IV immune globulin improved treatment response at 16 wk vs. placebo. Annals of internal medicine, Vol.176(2), JC22p. https://doi.org/https://doi.org/10.7326/J22-0111	Devis inadéquat (série de cas)
Sener, S., Basaran, O., Batu, E. D., Sag, E., Oz, S., Talim, B., Bilginer, Y., Haliloglu, G. et Ozen, S. (2023). Early-onset juvenile dermatomyositis: A tertiary referral center experience and review of the literature. Seminars in Arthritis & Rheumatism, 58, 152133. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2022.152133	Devis inadéquat (série de cas)

Référence	Raison de l'exclusion
Sharf, K., Do, T., Ghetie, D., Choi, D. et Chahin, N. (2024). Benefits of Early Versus Late Initiation of Intravenous Immunoglobulin in the Treatment of Patients With Anti-3-Hydroxy-3-Methylglutaryl-Coenzyme A Reductase Immune-Mediated Necrotizing Myopathy. <i>Arthritis care & research</i> , 76(11), 1584-1592. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1002/acr.25406	Comparateur inadéquat
Sodsri, T., Petnak, T., Suwatanapongched, T., Nitiwarangkul, C., Pongtarakulpanit, N. et Ngamjanyaporn, P. (2025). Clinical characteristics and outcomes of anti-MDA5 dermatomyositis: a retrospective study. <i>BMC Rheumatology</i> , 9(1). https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s41927-025-00556-1	Devis inadéquat (étude descriptive)
Tang, Q., Xie, X., He, J., Li, F., Chen, J. et Mao, N. (2024). Clinical characteristics of idiopathic inflammatory myopathies related to anti-SRP: a single center experience. <i>Scientific Reports</i> , 14(1), 25788. https://doi.org/10.1038/s41598-024-74940-1	Absence de résultat d'intérêt
Treppo, E., Infantino, M., Benucci, M., Ravagnani, V., Palterer, B., Fabris, M., Tomietto, P., Manfredi, M., Giudizi, M. G., Ligobbi, F., Cammelli, D., Grandis, M., Parronchi, P., De Vita, S. et Quartuccio, L. (2020). Efficacy and Safety of High-Dose Immunoglobulin-Based Regimen in Statin-Associated Autoimmune Myopathy: A Multi-Center and Multi-Disciplinary Retrospective Study. <i>Journal of Clinical Medicine</i> , 9(11), 27. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3390/jcm9113454	Devis inadéquat (étude descriptive)
Truzzi, N. C. C., Hoff, L. S., Borges, I. B. P., de Souza, F. H. C. et Shinjo, S. K. (2022). Clinical manifestations, outcomes, and antibody profile of Brazilian adult patients with dermatomyositis: a single-center longitudinal study. <i>Advances in Rheumatology</i> , 62(1), 41. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s42358-022-00276-x	Devis inadéquat (étude descriptive)
Varnier, G. C., Consolaro, A., Maillard, S., Pilkington, C. et Ravelli, A. (2021). Comparison of treatments and outcomes of children with juvenile dermatomyositis followed at two European tertiary care referral centers. <i>Rheumatology</i> , 60(11), 5419-5423. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keab089	Devis inadéquat (étude descriptive)
Wang, J. X., Wilkinson, M., Oldmeadow, C., Limaye, V. et Major, G. (2022). Outcome predictors of immune-mediated necrotizing myopathy-a retrospective, multicentre study. <i>Rheumatology</i> , 61(9), 3824-3829. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keac014	Intervention (doses ou fréquences non précisées)
Werth, V. P., Fiorentino, D. F. et Vleugels, R. A. (2023). Trial of Intravenous Immune Globulin in Dermatomyositis. <i>New England journal of medicine</i> , Vol.388(1), 94p. https://doi.org/https://doi.org/10.1056/NEJMc2214285	Devis inadéquat (lettre à l'éditeur)
Yi, B. Y., Wahezi, D. M., Covert, L., Ardalani, K., Hui-Yuen, J., Vasquez-Canizares, N., Mosa, D. M., Jones, M., Correll, C., Begezda, A., Shenoi, S., Wu, E. Y., Kovalick, L. K., Lapin, W. B., Tarvin, S. E., Oliver, M. S., Rodriguez, M. M., Marmor, I., Baszis, K. W., . . . Orandi, A. B. (2025). Treatment outcomes in 63 cases of juvenile dermatomyositis-associated calcinosis. <i>Clinical & Experimental Rheumatology</i> , 25, 25. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.55563/clinexprheumatol/35pbbq	Intervention (doses ou fréquences non précisées)
Zhou, A. L., Maltez, N. et Ivory, C. (2021). Use of subcutaneous immunoglobulin in inflammatory myositis. <i>Rheumatology Advances in Practice</i> , 5(3), rkab070. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rap/rkab070	Devis inadéquat (lettre à l'éditeur)
Ziade, N., Aoude, M., Hmamouchi, I., R, N., Lilleker, J. B., Sen, P., Joshi, M., Agarwal, V., Kardes, S., Day, J., Makol, A., Milchert, M., Gheita, T., Salim, B., Velikova, T., Edgar Gracia-Ramos, A., Parodis, I., Nikiphorou, E., Chatterjee, T., . . . Gupta, L. (2024). Global disparities in the treatment of idiopathic inflammatory myopathies: results from an international online survey study. <i>Rheumatology</i> , 63(3), 657-664. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kead250	Devis inadéquat (étude descriptive)
Polyarthrite rhumatoïde	
Shen, X. et Wang, F. (2023). The additional treatment value of immunoglobulin for the treatment of rheumatoid arthritis complicated with interstitial lung disease: A propensity score-matched pilot study. <i>International Journal of Rheumatic Diseases</i> , 26(9), 1745-1750. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/1756-185X.14808	Résultat d'intérêt mesuré trop tardivement

Référence	Raison de l'exclusion
Rétinopathie auto-immune	
Keltner, J. L., Thirkill, C. E. et Yip, P. T. (2001). Clinical and immunologic characteristics of melanoma-associated retinopathy syndrome: eleven new cases and a review of 51 previously published cases. <i>Journal of Neuro-Ophthalmology</i> , 21(3), 173-187. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1097/00041327-200109000-00004	Nombre de participants inférieur à 10
Powell, S. F. et Dudek, A. Z. (2010). Treatment of melanoma-associated retinopathy. <i>Current Treatment Options in Neurology</i> , 12(1), 54-63. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s11940-009-0057-x	Devis inadéquat (revue narrative)
Sclérodémie localisée (morphée)	
Deb, S., Raza, M., Rajeev et Singh, R. (2025). Evaluation of the Effectiveness of Intralesional Intravenous Immunoglobulin for the Treatment of Morphea among Children Attended at Tertiary Care Hospital in the State of Bihar, India. <i>International Journal of Academic Medicine and Pharmacy</i> , 7(3), 194-198. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.47009/jamp.2025.7.3.36	Intervention (mode d'administration)
Sclérose systémique diffuse ou limitée	
Denton, C. P., Kowal-Bielecka, O., Proudman, S. M., Olesinska, M., Worm, M., Del Papa, N., Matucci-Cerinic, M., Radewonuk, J., Jochems, J., Panaite, A., Shebl, A., Krupa, A., Allanore, Y., Hofmann, J. H. et Gasior, M. J. (2025). A phase 2 randomized trial of safety and pharmacokinetics of IgPro20 and IgPro10 in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis. <i>Rheumatology</i> , 64(6), 3657-3666. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/keaf066	Absence de résultat d'intérêt
Matsuda, K. M., Sugimoto, E., Ako, Y., Kitamura, M., Miyahara, M., Kotani, H., Norimatsu, Y., Hisamoto, T., Kuzumi, A., Fukasawa, T., Sato, S. et Yoshizaki, A. (2024). Reliability, validity, and sensitivity of the Japanese version of the University of California Los Angeles scleroderma clinical trial consortium gastrointestinal tract instrument: Application to efficacy assessment of intravenous immunoglobulin administration. <i>Journal of Dermatology</i> , 51(6), 741-751. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/1346-8138.17202	Devis inadéquat
Tandaipan, J., Guillen-Del-Castillo, A., Simeon-Aznar, C. P., Carreira, P. E., De la Puente, C., Narvaez, J., Lluch, J., Rubio-Rivas, M., Alegre-Sancho, J. J., Bonilla, G., Moriano, C., Casafont-Sole, I., Garcia-Vicuna, R., Ortiz-Santamaria, V., Riera, E., Atienza-Mateo, B., Blanco, R., Galisteo, C., Gonzalez-Martin, J. J., . . . Castellvi, I. (2023). Immunoglobulins in systemic sclerosis management. A large multicenter experience. <i>Autoimmunity Reviews</i> , 22(11), 103441. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2023.103441	Résultats d'intérêt mesurés trop tardivement
Syndrome de Sjögren	
Kam, J. K., Charan, N., Leong, R. W., Loh, Z. W. et Thong, B. Y. (2021). Clinical features and outcomes from the Singapore Sjogren's syndrome study. <i>Lupus</i> , 30(2), 248-255. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1177/0961203320976932	Devis inadéquat (série de cas)
Syndrome de Susac	
Kachaner, A., Mageau, A., Goulenok, T., Francois, C., Delory, N., Chauveheid, M. P., Laouenan, C., Doan, S., Halimi, C., Klein, I., Papo, T. et Sacre, K. (2025). Immunosuppressive agents or intravenous immunoglobulin in addition to glucocorticoids in the treatment of Susac syndrome: a French national cohort study. <i>The Lancet Rheumatology</i> , 7(1), e15-e20. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/S2665-9913(24)00220-0	Intervention multimodale
Schuknecht, A., Wiest, M. R. J., Said, S., Bajka, A., Hamann, T., Muth, D. R., Fasler, K., Blaser, F., Barthelmes, D. et Zweifel, S. (2024). Ophthalmological Outcomes in Patients with Susac Syndrome. <i>Klinische Monatsblätter für Augenheilkunde</i> , 241(4), 477-481. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1055/a-2243-4913	Devis inadéquat (série de cas)
Syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)	
Kaneko, K., Tsutsumi, S., Fujita, D., Sugiura-Ogasawara, M., Mitsuda, N., Matsubara, K., Atsumi, T., Inoue, E., Takimoto, T. et Murashima, A. (2024). Intravenous	Population obstétricale non prise en compte dans la

Référence	Raison de l'exclusion
immunoglobulin treatment for obstetric antiphospholipid syndrome refractory to conventional therapy: A single-arm, open-labelled multicentre clinical trial. <i>Modern Rheumatology</i> , 34(3), 515-522. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1093/mr/road062	présente évaluation
Uvéite à médiation immune	
LeHoang, P., Cassoux, N., George, F., Kullmann, N. et Kazatchkine, M. D. (2000). Intravenous immunoglobulin (IVIg) for the treatment of birdshot retinochoroidopathy. <i>Ocular Immunology & Inflammation</i> , 8(1), 49-57. https://ovidsp.ovid.com/ovidweb.cgi?T=JS&CSC=Y&NEWS=N&PAGE=fulltext&D=med4&AN=10806434	Devis inadéquat (série de cas)
Rosenbaum, J. T., George, R. K. et Gordon, C. (1999). The treatment of refractory uveitis with intravenous immunoglobulin. <i>American Journal of Ophthalmology</i> , 127(5), 545-549. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/S0002-9394%2899%2900029-X	Devis inadéquat (étude descriptive)
Vasculite à IgA	
Zhang, X., Che, R., Xu, H., Ding, G., Zhao, F., Huang, S. et Zhang, A. (2022). Hemoperfusion and intravenous immunoglobulins for refractory gastrointestinal involvement in pediatric Henoch-Schonlein purpura: a single-center retrospective cohort study. <i>BMC Pediatrics</i> , 22(1), 692. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1186/s12887-022-03709-0	Absence de comparateur adéquat
Du, L., Liu, C., Wang, X., Mu, J. et Yang, Y. (2023). Acute pancreatitis associated with immunoglobulin A vasculitis: report of fifteen cases. <i>Clinical Rheumatology</i> , 42(3), 839-847. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s10067-022-06398-3	Devis inadéquat (série de cas)
Oner, N., Celikel, E., Tekin, Z. E., Gungorer, V., Kurt, T., Tekgoz, P. N., Sezer, M., Karagol, C., Coskun, S., Kaplan, M. M., Polat, M. C. et Acar, B. C. (2023). Intravenous immunoglobulin therapy in immunoglobulin A vasculitis with gastrointestinal tract involvement. <i>Clinical & Experimental Medicine</i> , 23(5), 1773-1782. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s10238-022-00950-w	Devis inadéquat (étude descriptive)
Shimizu, M., Iribu, H., Shimbo, A., Kaneko, S. et Mori, M. (2023). Monthly intravenous immunoglobulin for refractory intestinal IgA vasculitis. <i>Pediatrics International</i> , 65(1), e15470. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1111/ped.15470	Devis inadéquat (étude de cas)
Guo, Z., Li, S., Liu, C., Zhu, Z., Wang, P., Yang, Y. et Du, L. (2025). Immunoglobulin a vasculitis with central nervous system involvement: analysis of 10 cases. <i>Clinical & Experimental Medicine</i> , 25(1), 145. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s10238-025-01679-y	Résultat d'intérêt pour < 5 personnes recevant des IgIV
Indications multiples	
Simoes, J., Sciascia, S., Camara, I., Baldovino, S., Karim, Y., Roccatello, D. et Cuadrado, M. J. (2015). Use of intravenous immunoglobulin in patients with active vasculitis associated with concomitant infection. <i>Journal of Clinical Rheumatology</i> , 21(1), 35-37. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1097/RHU.0000000000000201	Moins de 10 participants
Guillevin, L. (2020). Treatment of systemic necrotizing vasculitides: The 40-year experience of the French Vasculitis Study Group. <i>Presse Medicale</i> , 49(3), 104034. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.lpm.2020.104034	Devis inadéquat (étude descriptive)
Jiang, G., Xia, J., Shen, Q., Chen, W., Huang, J., Wang, L., Sun, L. et Qian, L. (2023). Clinical features and outcomes of children's interstitial lung disease accompanied with connective tissue disease: A prospective cohort study. <i>Respiratory Medicine</i> , 218, 107402. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.rmed.2023.107402	Devis inadéquat (étude descriptive)

Tableau C-8 Revues systématiques identifiées en 2021 et exclues en 2026

Référence	Raison de l'exclusion
Lupus cutané	
Fairley, J. L., Oon, S., Saracino, A. M. et Nikpour, M. (2020). Management of cutaneous manifestations of lupus erythematosus: A systematic review. <i>Seminars in Arthritis & Rheumatism</i> , 50(1), 95-127. https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2019.07.010	Devis inadéquat des références citées
Polyarthrite rhumatoïde	
Katz-Agranov, N., Khattri, S. et Zandman-Goddard, G. (2015). The role of intravenous immunoglobulins in the treatment of rheumatoid arthritis. <i>Autoimmunity Reviews</i> , 14(8), 651-658. https://doi.org/10.1016/j.autrev.2015.04.003	Devis inadéquat
Syndrome de vasculite urticarienne hypocomplémentémique	
Kolkhir, P., Grakhova, M., Bonnekoh, H., Krause, K. et Maurer, M. (2019). Treatment of urticarial vasculitis: A systematic review. <i>J Allergy Clin Immunol</i> , 143(2), 458-466. https://doi.org/10.1016/j.jaci.2018.09.007	Devis inadéquat des références citées
Syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)	
Tenti, S., Cheleschi, S., Guidelli, G. M., Galeazzi, M. et Fioravanti, A. (2016). Intravenous immunoglobulins and antiphospholipid syndrome: How, when and why? A review of the literature. <i>Autoimmunity Reviews</i> , 15(3), 226-235. https://doi.org/10.1016/j.autrev.2015.11.009	Devis inadéquat

Tableau C-9 Revues systématiques identifiées et exclues en 2026

Référence	Raison de l'exclusion
Lupus érythémateux disséminé	
Constantin, A., Nastase, D., Tulba, D., Balanescu, P. et Baicus, C. (2020). Immunosuppressive therapy of systemic lupus erythematosus associated peripheral neuropathy: A systematic review. <i>Lupus</i> , 29(12), 1509-1519. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1177/0961203320948181	Références citées : rapports de cas ou séries de cas
Papachristos, D. A., Oon, S., Hanly, J. G. et Nikpour, M. (2021). Management of inflammatory neurologic and psychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus: A systematic review. <i>Seminars in Arthritis & Rheumatism</i> , 51(1), 49-71. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.12.004	Références citées : rapports de cas ou séries de cas
Primo-Gabriel, C., Garcia-Gomez, C. et Calvo-Alen, J. (2025). Systematic literature review of intravenous immunoglobulin use in non-renal and non-hematologic systemic lupus erythematosus. <i>Lupus</i> , 34(3), 261-269. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1177/09612033251319402	Références citées : rapports de cas ou séries de cas
Ramirez-Lara, E., Mendoza-Pinto, C., Munguia-Realpozo, P., Saavedra-Salinas, M. A., Etchegaray-Morales, I., Ayon-Aguilar, J., Montiel-Jarquín, A. J. et Martínez-Mendez, S. (2025). Systemic lupus erythematosus in critical care: A systematic review of ICU outcomes and management. <i>Autoimmunity Reviews</i> , 24(12), 103911. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2025.103911	Intervention
Zheng, Z., Liu, J., Yun, M., Deng, L., Xiang, P., Jiang, M., Wang, R. et Liu, C. (2025). Immune thrombocytopenia in patients with systemic lupus erythematosus. <i>Clinical Rheumatology</i> , 44(1), 97-104. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s10067-024-07235-5	Devis inadéquat
Sclérose systémique diffuse ou limitée	
AlMehmadi, B. A., To, F. Z., Anderson, M. A. et Johnson, S. R. (2021). Epidemiology and Treatment of Peripheral Neuropathy in Systemic Sclerosis. <i>Journal of Rheumatology</i> , 48(12), 1839-1849. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.3899/jrheum.201299	Références citées : rapports de cas ou séries de cas

Tableau C-10 Documents avec recommandations identifiés et exclus en 2026

Référence	Raison de l'exclusion
Artérite temporale	
Dejaco, C., Kerschbaumer, A., Aletaha, D., Bond, M., Hysa, E., Camellino, D., Ehlers, L., Abril, A., Appenzeller, S., Cid, M. C., Dasgupta, B., Duftner, C., Grayson, P. C., Hellmich, B., Hočevár, A., Kermani, T. A., Matteson, E. L., Mollan, S. P., Neill, L., . . . Buttgeriet, F. (2024). Treat-to-target recommendations in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. <i>Annals of the Rheumatic Diseases</i> , 83(1), 48-57. https://doi.org/10.1136/ard-2022-223429	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Mackie, S. L., Dejaco, C., Appenzeller, S., Camellino, D., Duftner, C., Gonzalez-Chiappe, S., Mahr, A., Mukhtyar, C., Reynolds, G., de Souza, A. W. S., Brouwer, E., Bukhari, M., Buttgeriet, F., Byrne, D., Cid, M. C., Cimmino, M., Direskeneli, H., Gilbert, K., Kermani, T. A., . . . Dasgupta, B. (2020). British Society for Rheumatology guideline on diagnosis and treatment of giant cell arteritis. <i>Rheumatology</i> , 59(3), e1-e23. https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez672	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Arthrite idiopathique juvénile	
Berard, R., Ng, H. Y., Human, A., Piskin, D., Dhalla, M., Gottlieb, C., Batthish, M., Chédeville, G., Forest, C., Fortin, E., Gardiner, J., Gerhold, K., Jastrzebski, A., Lang, B., Miettinen, P. M. H., Morgenstern, S., Morin, M.-P., Rosenberg, A., Rumsey, D. G., . . . Levy, D. M. (2023). Canadian Rheumatology Association Recommendations for the Screening, Monitoring, and Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis-Associated Uveitis. <i>The Journal of Rheumatology</i> , 50(3), 390-399. https://doi.org/10.3899/jrheum.220261	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Chapman, L. S., Backhouse, M., Corp, N., van der Windt, D., Bearne, L., Cherry, L., Cleary, G., Davey, J., Ferguson, R., Helliwell, P., Lomax, A., McKeeman, H., Rawlings, A. A., Rees, R., Rooney, R., Ryan, S., Sanders, L., Siddle, H. J., Varley, S., . . . Roddy, E. (2025). The British Society for Rheumatology guideline for the management of foot health in inflammatory arthritis. <i>Rheumatology</i> , 64(5), 2355-2368. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf071	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Fautrel, B., Mitrovic, S., De Matteis, A., Bindoli, S., Antón, J., Belot, A., Bracaglia, C., Constantin, T., Dagna, L., Di Bartolo, A., Feist, E., Foell, D., Gattorno, M., Georgin-Lavialle, S., Giacomelli, R., Grom, A. A., Jamilloux, Y., Laskari, K., Lazar, C., . . . De Benedetti, F. (2024). EULAR/PreS recommendations for the diagnosis and management of Still's disease, comprising systemic juvenile idiopathic arthritis and adult-onset Still's disease. <i>Annals of the Rheumatic Diseases</i> , 83(12), 1614-1627. https://doi.org/10.1136/ard-2024-225851	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Onel, K. B., Horton, D. B., Lovell, D. J., Shenoi, S., Cuello, C. A., Angeles-Han, S. T., Becker, M. L., Cron, R. Q., Feldman, B. M., Ferguson, P. J., Gewanter, H., Guzman, J., Kimura, Y., Lee, T., Murphy, K., Nigrovic, P. A., Ombrello, M. J., Rabinovich, C. E., Tesher, M., . . . Reston, J. T. (2022). 2021 American College of Rheumatology Guideline for the Treatment of Juvenile Idiopathic Arthritis: Therapeutic Approaches for Oligoarthritis, Temporomandibular Joint Arthritis, and Systemic Juvenile Idiopathic Arthritis. <i>Arthritis care & research</i> , 74(4), 521-537. https://doi.org/10.1002/acr.24853	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Quartier-Dit-Maire, P., Belot, A., Breton, S., Carbasse, A., Devauchelle, V., Fautrel, B., Georgin-Lavialle, S., Jurquet, A.-L., Kone-Paut, I., Lemelle, I., Meinzer, U., Melki, I., Pillet, P., Reumaux, H., Rossi-Semerano, L. et Uettwiller, F. (2024). <i>Protocole National de Diagnostic et de Soins - Arthrites juvéniles idiopathiques</i> . https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2024-02/pnds_aji_decembre_2023_vf.pdf	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)
Granulomatose avec polyangéite ou Granulomatose éosinophilique avec polyangéite ou polyangéite microscopique	
Biddle, K., Jade, J., Wilson-Morkeh, H., Adikari, M., Yaghchi, C. A., Anastasa, Z., Basu, N., Brogan, P., Chanouzas, D., Dass, S., D'Cruz, D., Del Pero, M. M., Dhilon, E., Ducker, G., Griffin, S., Hollick, R. J., Jackson, D., King, C., Marlais, M., . . . Harper, L. (2025). The 2025 British Society for Rheumatology management recommendations for ANCA-associated vasculitis. <i>Rheumatology</i> , 64(8), 4470-4494. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaf240	Intervention (absence de recommandation concernant les IglV)

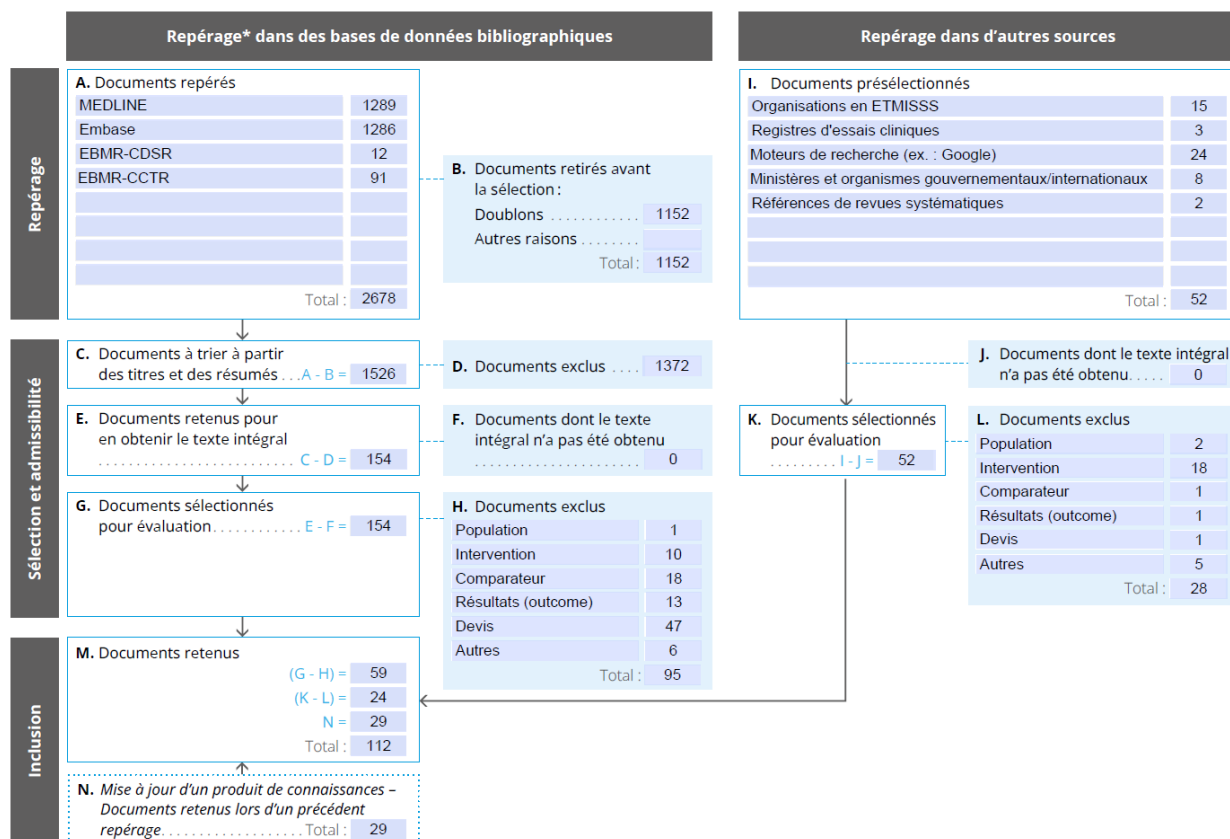
Référence	Raison de l'exclusion
Lupus érythémateux disséminé	
Fanouriakis, A., Kostopoulou, M., Andersen, J., Aringer, M., Arnaud, L., Bae, S.-C., Boletis, J., Bruce, I. N., Cervera, R., Doria, A., Dörner, T., Furie, R. A., Gladman, D. D., Houssiau, F. A., Inês, L. S., Jayne, D., Kouloumas, M., Kovács, L., Mok, C. C., . . . Boumpas, D. T. (2024). EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. <i>Annals of the Rheumatic Diseases</i> , 83(1), 15-29. https://doi.org/10.1136/ard-2023-224762	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Lupus néonatal	
Mactier, H., Powls, A., MacLaren, A., Gardner-Medwin, J., Pollock, L., Duncan, A., McLeod, K., Hunter, L., Brennand, J., Mulholland, P., Tracey, M. et Kafka, S. (2024). <i>Anti-Ro & Anti-La antibodies : Guideline for the management of babies born to mothers with systemic lupus erythematosus (SLE) and other autoimmune disorders (698)</i> . https://www.rightdecisions.scot.nhs.uk/shared-content/ggc-clinical-guidelines/neonatology/anti-ro-anti-la-antibodies-guideline-for-the-management-of-babies-born-to-mothers-with-systemic-lupus-erythematosus-sle-and-other-autoimmune-disorders-698/	Qualité méthodologique inadéquate
Russell, M. D., Dey, M., Flint, J., Davie, P., Allen, A., Crossley, A., Frishman, M., Gayed, M., Hodson, K., Khamashta, M., Moore, L., Panchal, S., Piper, M., Reid, C., Saxby, K., Schreiber, K., Senvar, N., Tosounidou, S., van de Venne, M., . . . Group, G. W. (2023). British Society for Rheumatology guideline on prescribing drugs in pregnancy and breastfeeding: immunomodulatory anti-rheumatic drugs and corticosteroids. <i>Rheumatology</i> , 62(4), e48-e88. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac551	Absence de recommandation d'intérêt concernant les IgIV (innocuité chez la femme enceinte)
Maladie de Behçet	
Moriano Morales, C., Graña Gil, J., Brito García, N., Martín Varillas, J. L., Calvo Del Río, V., Moya Alvarado, P., Narváez García, F. J., Espinosa, G., Díaz Del Campo Fontecha, P., Guerra Rodríguez, M., Mateo Arranz, J., López Gómez, M., Francisco Hernández, F. M., Trujillo, M. M., Dos Santos Sobrín, R., Martín Sánchez, J. I., Maese Manzano, J. et Suárez Cuba, J. (2024). SER recommendations on treatment of refractory Behçet's syndrome. <i>Reumatol Clin (Engl Ed)</i> , 20(4), 204-217. https://doi.org/10.1016/j.reuma.2023.12.006	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Murphy, R., Moots, R. J., Brogan, P., Çelik, A. F., Clement-Jones, M., Forrest, L., Hatemi, G., Higgins, S., Jawad, A. S. M., Kalra, S., McKee, H., Pain, C. E., Petrushkin, H., Poveda-Gallego, A., Setterfield, J. F., Sharma, P., West, R., Wlodek, C., Hashme, M., . . . Constantin, A. M. (2026). British Association of Dermatologists and British Society for Rheumatology living guideline for managing people with Behçets 2025. <i>Br J Dermatol</i> , 194(1), e1-e19. https://doi.org/10.1093/bjd/ljaf383	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Maladie de Takayasu	
Maz, M., Chung, S. A., Abril, A., Langford, C. A., Gorelik, M., Guyatt, G., Archer, A. M., Conn, D. L., Full, K. A., Grayson, P. C., Ibarra, M. F., Imundo, L. F., Kim, S., Merkel, P. A., Rhee, R. L., Seo, P., Stone, J. H., Sule, S., Sundel, R. P., . . . Mustafa, R. A. (2021). 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Giant Cell Arteritis and Takayasu Arteritis. <i>Arthritis Rheumatol</i> , 73(8), 1349-1365. https://doi.org/10.1002/art.41774	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Saadoun, D., Bura-Riviere, A., Comarmond, C., Lambert, M., Redheuil, A. et Mirault, T. (2021). French recommendations for the management of Takayasu's arteritis. <i>Orphanet Journal Of Rare Diseases</i> , 16(Suppl 3), 311. https://doi.org/10.1186/s13023-021-01922-1	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Myopathies inflammatoires	
Gandiga, P. C., Ghetie, D., Anderson, E. et Aggrawal, R. (2023). Intravenous Immunoglobulin in Idiopathic Inflammatory Myopathies: a Practical Guide for Clinical Use. <i>Current Rheumatology Reports</i> , 25(8), 152-168. https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1007/s11926-023-01105-w	Devis inadéquat (revue narrative)

Référence	Raison de l'exclusion
Rétinopathie auto-immune	
Modjtahedi, B. S., Palestine, A. G., Jampol, L. M., Sarraf, D., Sen, H. N., Sobrin, L., Chen, J. J., Yang, P., Adamus, G., Fong, D. S., Qian, C. X. et Lum, F. (2025). Guidelines for the Diagnosis, Management, and Study of Autoimmune Retinopathy from the American Academy of Ophthalmology's Task Force. <i>Ophthalmol Retina</i> , 9(10), 1005-1016. https://doi.org/10.1016/j.oret.2025.03.024	Intervention (aucune recommandation claire concernant l'usage des IgIV)
Sclérose systémique diffuse ou limitée	
Del Galdo, F., Lescoat, A., Conaghan, P. G., Bertoldo, E., Čolić, J., Santiago, T., Suliman, Y. A., Matucci-Cerinic, M., Gabrielli, A., Distler, O., Hoffmann-Vold, A.-M., Castellví, I., Balbir-Gurman, A., Vonk, M., Ananyeva, L., Rednic, S., Tarasova, A., Ostojic, P., Boyadzhieva, V., . . . Allanore, Y. (2024). EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: 2023 update. <i>Annals of the Rheumatic Diseases</i> , ar-2024-226430. https://doi.org/10.1136/ard-2024-226430	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Denton, C. P., De Lorenzis, E., Roblin, E., Goldman, N., Alcacer-Pitarch, B., Blamont, E., Buch, M. H., Carulli, M., Cotton, C., Del Galdo, F., Derrett-Smith, E., Douglas, K., Farrington, S., Fligelstone, K., Gompels, L., Griffiths, B., Herrick, A., Hughes, M., Pain, C., . . . Ong, V. H. (2024). The 2024 British Society for Rheumatology guideline for management of systemic sclerosis. <i>Rheumatology</i> , 63(11), 2956-2975. https://doi.org/10.1093/rheumatology/keae394	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)	
Arachchillage, D. J., Platten, S., Hickey, K., Chu, J., Pickering, M., Sommerville, P., MacCallum, P. et Breen, K. (2024). Guidelines on the investigation and management of antiphospholipid syndrome. <i>Br J Haematol</i> , 205(3), 855-880. https://doi.org/10.1111/bjh.19635	Population (mention de recommandation d'usage des IgIV qu'en contexte obstétrical)
Uvéite à médiation immune	
Pichi, F., Miserocchi, E., Grewal, D. S., Sharma, S., Brézin, A. P., Bodaghi, B., Agarwal, A., Jabs, D. A., Fawzi, A., Sarraf, D. et Gupta, V. (2025). Evidence and Consensus-based Imaging Guidelines in Birdshot Chorioretinopathy: Multimodal Imaging in Uveitis (MUV) Taskforce Report 8. <i>Am J Ophthalmol</i> , 278, 271-281. https://doi.org/10.1016/j.ajo.2025.06.029	Intervention (absence de recommandation concernant les IgIV)
Vasculite urticarienne	
Rothermel, N. D., Vera Ayala, C., Gonçalo, M., Fok, J. S., Herzog, L. S., Kocatürk, E., Neisinger, S., Pereira, M. P., Podder, I., Pyatlova, P., Ramanauskaitė, A., Munoz, M., Krause, K., Maurer, M., Bonnekoh, H. et Kolkhir, P. (2025). Managing Urticarial Vasculitis: A Clinical Decision-Making Algorithm Based on Expert Consensus. <i>American Journal of Clinical Dermatology</i> , 26(1), 61-75. https://doi.org/10.1007/s40257-024-00902-y	Intervention (aucune recommandation claire concernant l'usage des IgIV)

ANNEXE D

Sélection des documents

Figure D-1 Diagramme de flux de type PRISMA



ANNEXE E

Évaluation de la qualité méthodologique des documents retenus

Information présentée dans cette annexe :

- [Figure E-1](#) : ECRA retenus en 2026 – grille RoB2 (Sterne *et al.*, 2019)
- [Tableau E-1](#) : ECRA retenus en 2021 – grille *Critical appraisal skills programme* pour les essais cliniques à répartition aléatoire (Critical Appraisal Skills Programme (CASP), 2018a)
- [Tableau E-2](#) : ECRA retenues en 2017 – grille *Critical appraisal skills programme* CAPS pour les ECRA (Critical Appraisal Skills Programme (CASP), 2013)
- [Figure E-2](#) : Études de cohorte retenues en 2026 – grille ROBINS-I (Sterne *et al.*, 2016)
- [Tableau E-3](#) : Études de cohorte retenues en 2021 – grille *Critical appraisal skills programme* pour les études de cohorte (Critical Appraisal Skills Programme (CASP), 2018b)
- [Tableau E-4](#) : Études non comparatives avant-après retenues en 2026 – grille *Quality Assessment Tool for Before-After (Pre-Post) studies* (National Heart Lung and Blood Institute (National Institute of Health), mise à jour 2021)
- [Tableau E-5](#) : Études non comparatives avant-après retenues en 2021 – grille ASPC (Agence de la santé publique du Canada, 2014)
- [Tableau E-6](#) : Document avec recommandations cliniques retenus en 2026 – grille *Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation* (AGREE II) (Brouwers *et al.*, 2010a; Brouwers *et al.*, 2010b, 2010c)

Figure E-1 Évaluation de la qualité méthodologique des essais cliniques à répartition aléatoire (ECRA) retenus en 2026

Study	Risk of bias domains					Overall
	D1	D2	D3	D4	D5	
Aggarwal 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Domaine pulmonaire (variation VAS du MDAAT)	+	-	+	+	X	X
Aggarwal 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Domaine squelettique (variation VAS du MDAAT)	+	-	+	+	X	X
Aggarwal 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Domaine constitutionnel (variation VAS du MDAAT)	+	-	+	+	X	X
Aggarwal 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Domaine gastrointestinale (variation VAS du MDAAT)	+	-	+	+	X	X
Aggarwal 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Domaine cardiovasculaire (variation VAS du MDAAT)	+	-	+	+	X	X
Aggarwal 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Amélioration globale de l'activité de la maladie (TIS ≥ 20)	+	-	+	+	+	-
Arimura 2023 (polyangéite microscopique); IgIV vs Placebo; Changement de score MMT	+	+	+	+	+	+
Aslani 2022 (maladie de Kawasaki); IgIV + aspirine vs MP et prednisone + aspirine; Prévalence de l'atteinte des artères coronaires	+	+	+	+	-	-
Burns 2021 (maladie de Kawasaki); IgIV + aspirine vs Infliximab + aspirine; Diamètre interne des artères (augmentation du score Z ≥ 0,5)	+	+	+	-	+	-
Burns 2021 (maladie de Kawasaki); IgIV + aspirine vs Infliximab + aspirine; Durée de la fièvre	+	+	+	-	+	-
Burns 2021 (maladie de Kawasaki); IgIV + aspirine vs Infliximab + aspirine; Proportion de personne avec réduction de la fièvre	+	+	+	-	+	-
Burns 2021 (maladie de Kawasaki); IgIV + aspirine vs Infliximab + aspirine; Durée d'hospitalisation	+	+	+	X	+	X
Wang 2020 (maladie de Kawasaki); IgIV vs MP; Durée de la fièvre	+	+	+	-	X	X
Wang 2020 (maladie de Kawasaki); IgIV vs MP; Taux de réadministration	+	+	+	-	-	-
Wang 2020 (maladie de Kawasaki); IgIV vs MP; Prévalence des lésions coronaires	+	+	+	-	X	X
Werth 2023 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; Changement de score - atteinte cutanée (CDASI-[A/D])	+	-	+	+	-	-
Werth 2023 (myopathies inflammatoires); IgIV vs Placebo; VAS du VDAAT	+	-	+	+	-	-

Domains:
D1: Bias arising from the randomization process.
D2: Bias due to deviations from intended intervention.
D3: Bias due to missing outcome data.
D4: Bias in measurement of the outcome.
D5: Bias in selection of the reported result.

Judgement
X High
- Some concerns
+ Low

CDASI : *cutaneous dermatomyositis disease area and severity index*; IgIV : immunoglobulines intraveineuses ; MDAAT : *myositis disease activity assessment tool*; MMT : *manual muscle test*; MP : méthylprednisone; TIS : total improvement score; MP : méthylprednisone; VAS : *visual analog scale*.

Figure générée par l'outil [robvis](https://doi.org/10.1002/jrsm.1411) McGuinness, LA, Higgins, JPT. Risk-of-bias VISualization (robvis): An R package and Shiny web app for visualizing risk-of-bias assessments. Res Syn Meth. 2020; 1- 7. <https://doi.org/10.1002/jrsm.1411> (<https://mcguinlu.shinyapps.io/robvis/>)

Tableau E-1 Évaluation de la qualité méthodologique des essais cliniques à répartition aléatoire ou non à partir de la grille Critical Appraisal Skills Programme correspondante (CASP-ECRA) – études retenues en 2021

Questions		Silverman, 1994 (ECRA)		Jayne, 2000 (ECRA)		Koike, 2015 (ECRA)		Boletis, 1999 (ECRA)		Newburger, 1986 (ECRA)	
Évaluateurs		1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
1	L'essai repose-t-il sur une question bien définie?	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
2	L'affectation des patients aux traitements a-t-elle été faite de manière aléatoire ?	1	1	0,5	1	1	1	1	1	1	1
3	Les patients admis à l'essai ont-ils tous été pris en compte à la fin de l'essai?	0,5	0	1	1	1	1	1	1	1	1
4	L'essai a-t-il été mené en aveugle auprès des patients, des travailleurs de la santé et du personnel qui y était affecté?	1	1	1	1	1	1	0	0	0	0
5	Au début de l'essai, les groupes étaient-ils similaires?	0	0,5	1	1	1	1	0	0	1	1
6	Mis à part l'intervention à l'étude, les groupes ont-ils été traités de la même façon?	1	1	0	1	1	1	1	1	1	0
7 et 8	Quelle était l'ampleur de l'effet du traitement? Dans quelle mesure l'évaluation de l'effet du traitement était-elle précise?	0,5	1	1	1	1	0	0,5	0	1	1
9	Les résultats peuvent-ils s'appliquer dans votre milieu (ou à la population locale)?	1	1	1	0,5	0	0	1	0	1	1
10	Les auteurs ont-ils pris en considération tous les paramètres cliniques importants?	1	0,5	1	1	1	1	0	1	1	1
11	Les inconvénients et les coûts sont-ils justifiés compte tenu des avantages?	0	1	1	0,5	0	0	0	0	0	1
Considération éthique et conflits d'intérêts		Autorisations éthiques, mais financement pharmaceutique		Considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Autorisations éthiques, mais financement pharmaceutique		Autorisations éthiques, mais absence d'information sur les conflits d'intérêts		Peu d'information sur la considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts	
Total de oui (questions 1 à 11)		7	8	8,5	9	8	7	5,5	5,5	8	8

Questions		Furusho, 1984 (ECRA)		Furusho, 1991 (ECRA)		Nagashima, 1987 (ECRA)		Youn, 2016 (ECRA)		Mori, 2018 (ECRA)	
Évaluateurs		1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
1	L'essai repose-t-il sur une question bien définie?	1	1	1	1	1	1	1	1	1	1
2	L'affectation des patients aux traitements a-t-elle été faite de manière aléatoire ?	0,5	0	0,5	0	1	1	0,5	0	1	1
3	Les patients admis à l'essai ont-ils tous été pris en compte à la fin de l'essai?	1	0,5	1	1	1	1	1	0,5	0	0,5
4	L'essai a-t-il été mené en aveugle auprès des patients, des travailleurs de la santé et du personnel qui y était affecté?	0	0	1	0	0	0	0	0	0	0
5	Au début de l'essai, les groupes étaient-ils similaires?	1	1	1	1	1	1	0,5	0,5	0	1
6	Mis à part l'intervention à l'étude, les groupes ont-ils été traités de la même façon?	1	0	1	0,5	0	0	1	0,5	1	1
7 et 8	Quelle était l'ampleur de l'effet du traitement? Dans quelle mesure l'évaluation de l'effet du traitement était-elle précise?	1	0,5	1	0,5	1	1	1	1	1	1
9	Les résultats peuvent-ils s'appliquer dans votre milieu (ou à la population locale)?	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
10	Les auteurs ont-ils pris en considération tous les paramètres cliniques importants?	1	1	0	0,5	0	1	1	0,5	1	1
11	Les inconvénients et les coûts sont-ils justifiés compte tenu des avantages?	0	0,5	0	0,5	0	1	0	0,5	0	0,5
Considération éthique et conflits d'intérêts		Peu d'information sur la considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Peu d'information sur la considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Peu d'information sur la considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Peu d'information sur la considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts	
Total de oui (questions 1 à 11)		6,5	4,5	6,5	5	6	8	6	4,5	5	7

Tableau E-2 Évaluation de la qualité méthodologique des essais cliniques à répartition aléatoire ou non à partir de la grille Critical Appraisal Skills Programme correspondante (CASP-ECR) – études retenues en 2017

Questions		Dalakas, 1993		Dalakas, 1997		Dalakas, 2001		Walter, 2000	
Évaluateurs		1	2	1	2	1	2	1	2
1	L'essai repose-t-il sur une question bien définie?	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
2	L'affectation des patients aux traitements a-t-elle été faite de manière aléatoire (randomisation)?	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
3	Les patients admis à l'essai ont-ils tous été pris en compte à la fin de l'essai?	Oui	Oui	Non	Non	Non	Non	Non	Non
4	L'essai a-t-il été mené en aveugle auprès des patients, des travailleurs de la santé et du personnel qui y était affecté?	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui	Oui
5	Au début de l'essai, les groupes étaient-ils similaires?	NSP	NSP	Non	Non	Oui	Oui	Non	Non
6	Mis à part l'intervention à l'étude, les groupes ont-ils été traités de la même façon?	Non	Non	NSP	NSP	Oui	Oui	NSP	NSP
Considération éthique et conflits d'intérêts		Apparence de conflits d'intérêts		NSP		NSP		Essai financé par l'industrie pharmaceutique	
Total de oui (questions 1 à 6)		4	4	3	3	5	5	3	3

Figure E-2 Évaluation de la qualité méthodologique des études de cohorte retenues en 2026

	Risk of bias domains							
	D1	D2	D3	D4	D5	D6	D7	Overall
Cox 2024 (rétinopathie auto-immune); IgIV vs sans IgIV; Changement de l'acuité visuelle	-	+	-	?	-	-	+	-
Cox 2024 (rétinopathie auto-immune); IgIV vs sans IgIV; Proportion de personne avec acuité visuelle normale	-	+	-	?	?	-	+	-
Cox 2024 (rétinopathie auto-immune); IgIV vs sans IgIV; Électrorétinogramme (Δ White 30)	-	+	-	?	×	+	+	×
Cox 2024 (rétinopathie auto-immune); IgIV vs sans IgIV; Électrorétinogramme (Δ White 0,5)	-	+	-	?	×	+	+	×
Fasano 2024 (granulose éosinophilique avec polyangéite); IgIV + traitements standards vs traitements standards; Rémission ou amélioration des symptômes neurologiques	×	+	+	×	×	-	-	×
Fasano 2024 (granulose éosinophilique avec polyangéite); IgIV + traitements standards vs traitements standards; Rechute après 18 mois	×	+	+	×	×	+	-	×
Fasano 2024 (granulose éosinophilique avec polyangéite); IgIV + traitements standards vs traitements standards; Handicap fonctionnel (score mRS)	×	+	+	×	×	-	-	×
Hoff 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Proportion de personnes avec réponse clinique complète	-	×	-	+	+	+	-	×
Hoff 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Proportion de personnes avec arrêt de corticostéroïdes après 3 mois	-	×	-	+	+	+	-	×
Hoff 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Mortalité	-	×	-	+	+	+	-	×
Lee 2025 (maladie de Kawasaki); IgIV vs corticostéroïdes; Incidence d'anévrismes coronariens	×	+	+	+	+	×	-	×
Lee 2025 (maladie de Kawasaki); IgIV vs corticostéroïdes; Taux de résistance aux IgIV	×	+	+	+	+	×	-	×
Suh 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Proportion de personnes avec un score de Kendall ≥ 9	×	×	×	+	×	-	-	×
Suh 2025 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Dose quotidienne de corticostéroïdes	×	×	×	+	?	+	-	×
Suzuki 2020 (maladie de Kawasaki); IgIV 2 g/ke vs 1 g/ke; Proportion de personnes avec anomalies coronaires à la fin de l'hospitalisation	×	-	+	+	+	×	-	×
Suzuki 2020 (maladie de Kawasaki); IgIV 2 g/ke vs 1 g/ke; Taux de résistance aux IgIV	×	-	+	+	+	-	-	×
Suzuki 2020 (maladie de Kawasaki); IgIV 2 g/ke vs 1 g/ke; Durée d'hospitalisation	×	-	+	+	+	+	-	×
Wang 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Mortalité	×	×	-	+	+	+	-	×
Wang 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Rémission à 3 mois	×	×	-	+	+	+	-	×
Wang 2022 (myopathies inflammatoires); IgIV vs absence d'IgIV; Dose quotidienne de corticostéroïdes à 3 mois	×	×	-	+	-	+	-	×

Domains:

D1: Bias due to confounding.

D2: Bias due to selection of participants.

D3: Bias in classification of interventions.

D4: Bias due to deviations from intended interventions.

D5: Bias due to missing data.

D6: Bias in measurement of outcomes.

D7: Bias in selection of the reported result.

Judgement

× Serious

- Moderate

+

Low

?

No information

IgIV : immunoglobulines intraveineuses ; mRS : *modified Rankin scale*.

Figure générée par l'outil [robvis](https://doi.org/10.1002/jrsm.1411) McGuinness, LA, Higgins, JPT. Risk-of-bias VISualization (robvis): An R package and Shiny web app for visualizing risk-of-bias assessments. Res Syn Meth. 2020; 1- 7. <https://doi.org/10.1002/jrsm.1411> (<https://mcguinlu.shinyapps.io/robvis/>)

Tableau E-3 Évaluation de la qualité méthodologique des études de cohorte à partir de la grille Critical Appraisal Skills Programme correspondante (CASP-cohorte) – études retenues en 2021

Questions		Nieto-Aristizabal, 2019		Chaigne, 2020		Raja, 2016		Sanges, 2017	
Évaluateurs		1	2	1	2	1	2	1	2
1	L'étude repose-t-elle sur une question bien définie?	0,5	0,5	1	1	1	1	1	1
2	La cohorte a-t-elle été recrutée d'une manière acceptable?	0,5	0,5	1	0	1	0,5	0,5	0,5
3	L'exposition est-elle mesurée précisément, de façon à réduire le biais?	1	1	1	0	1	0,5	1	0,5
4	Les résultats sont-ils mesurés précisément, de façon à réduire le biais?	0	1	0	0,5	1	1	1	1
5a/b	Les auteurs ont-ils tenu compte de tous les facteurs confusionnels importants? Les auteurs ont-ils tenu compte des facteurs confusionnels potentiels dans la méthodologie de l'étude et/ou dans leur analyse?	0	0,5	0	0,5	0	0	0	0
6a	Le suivi des sujets était-il exhaustif?	0	0	1	0	1	0,5	0	0,5
6b	Le suivi des sujets était-il assez long?	0	0	0	0	0	0	0	0
7 et 8	Quels sont les résultats? Quelle est la précision des résultats?	0,5	0,5	1	0	1	1	1	0,5
10	Les résultats peuvent-ils s'appliquer à la population d'ici?	0	0	1	0,5	0,5	0,5	0,5	0,5
11	Les résultats de cette étude correspondent-ils à ceux des études précédentes?	1	1	1	1	1	1	1	0,5
9	Les résultats vous semblent-ils crédibles?	1	0,5	1	0	1	0,5	1	0,5
12	En quoi cette étude pourrait-elle influencer sur la pratique?	1	1	0	0	0	0	0	0
Considération éthique et conflits d'intérêts		Considération éthique et conflits d'intérêts déclarés		Considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Considération éthique déclarée, mais aucune information sur les conflits d'intérêts		Considération éthique et conflits d'intérêts déclarés	
Total de « oui »		5,5	6,5	3	2,5	8,5	6,5	7	5,5

Tableau E-4 Évaluation de la qualité méthodologique des études non comparatives avant-après selon la grille NHLBI – études retenues en 2026

Auteur, année (ENCAA)	Résultat d'intérêt	Évaluateurs	Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	Q11	Q12	Qualité globale
Agostini, 2021	Variation du score mRSS	1	Oui	N.d.	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
Fardeau, 2024	Résolution de l'œdème maculaire après 6 mois	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	N.d.	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	N.d.	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Récurrence de l'œdème maculaire en cours de suivi	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	N.d.	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	N.d.	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
Suh, 2025	Score MRC converti sur l'échelle de Kendall	1	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Non	Non	Non	Oui	Oui	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Non	Non	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
Ma, 2024	Activité de la maladie : MITAX	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	Non	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Dose cumulative (mg) de corticostéroïdes	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
Danieli, 2021	Dysphagie : DOSS	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Qualité de vie : invalidité physique	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Arrêt du traitement immunomodulateur	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Dose quotidienne équivalente de prednisone (mg/jour)	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Dommage : MDI	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Activité de la maladie : MITAX	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible

Auteur, année (ENCAA)	Résultat d'intérêt	Évaluateurs	Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	Q11	Q12	Qualité globale
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Faible
	Force musculaire : MMT8	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
Barsotti, 2021	Force musculaire : MMT8	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	N.d.	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Faiblesse musculaire	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	N.d.	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Dysphagie	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	N.d.	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Fatigue	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	N.d.	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Myalgies	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	N.d.	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Atteintes cutanées	1	Oui	Oui	Oui	N.d.	N.d.	Oui	N.d.	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
Giannini, 2021	Force musculaire	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Oui	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Oui	N/a	
	Sévérité de la dysphagie	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Oui	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Oui	N/a	
	Dose (mg/jour) de corticostéroïdes	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Non	Non	Non	Oui	Oui	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Oui	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	Non	Oui	Oui	N/a	
Lim, 2021	Amélioration minimalement modérée à 9 semaines	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Oui	N/a	
	Force musculaire, MMT selon Kendall	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	

Auteur, année (ENCAA)	Résultat d'intérêt	Évaluateurs	Q1	Q2	Q3	Q4	Q5	Q6	Q7	Q8	Q9	Q10	Q11	Q12	Qualité globale
	Activité de la maladie déterminée par le clinicien sur une échelle visuelle analogique de 10 cm : PtGA	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Activité de la maladie déterminée par la personne sur une échelle visuelle analogique de 10 cm : PtGA	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Qualité de vie	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
	Activité extramusculaire de la maladie	1	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	N.d.	Oui	Non	Oui	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N/a	
Ohad, 2021	Force musculaire : score MRC	1	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Oui	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	Oui	N/a	
	Dose quotidienne de corticostéroïdes (mg/jour)	1	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Non	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Non	Non	N.d.	Oui	Non	N/a	
Arik, 2025	Force musculaire : CMAS	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	
	Force musculaire : MMT8	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	Intermédiaire
		2	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	
	Activité de la maladie au niveau cutané: skinDAS	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	
	Activité de la maladie déterminée par le clinicien sur une échelle visuelle analogique de 10 cm : PhGA	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	
	Activité de la maladie déterminée par la personne sur une échelle visuelle analogique de 10 cm : PtGA	1	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	Faible
		2	Oui	Oui	Non	N.d.	Non	Oui	Oui	Non	N.d.	Oui	N.d.	N/a	
CMAS : Childhood Myositis Assessment Scale; DOSS : Dysphagia Outcome and Severity Scale (1 – dysphagie grave à 7 – normale); EAT-10 : Eating Assessment Tool 10 (anormal si ≥ 3); HAQ : Heath Assessment Questionnaire (de 0 – sans difficulté à 3 – incapacité); HAQ-DI : Health Assessment Questionnaire related to physical Disability; MDI : myositis damage index; MITAX : Myositis Intention to Treat Activities Index; MMT8 : Manual Muscle Test 8; MRC : Medical research Council (force normale = 90); mRSS : score de Rodnan modifié ; N/a : non applicable ; N.d. : Non déterminé; PhGA : Physician's Global Assessment; PtGA : Patient's Global Assessment; skinDAS : skin Disease Activity Score; TIS : Total Improvement Score (score composite pondéré reflétant l'évoution d'un ensemble de 6 indicateurs clés de l'activité de la myosite, de 0 à 100); VAS : Visual Analogue Scale.															

Tableau E-5 Évaluation de la qualité méthodologique des études non comparatives avant-après selon la grille ASPC – études retenues en 2021

Questions		Tsurikisawa, 2004 (ENCAA)		Levy, 2004 (ENCAA)	
Évaluateurs		1	2	1	2
1	Question de recherche	Forte	Forte	Modérée	Forte
2	Participants de l'étude représentatifs de la population cible	Modérée	Modérée	Faible	Modérée
3	Justesse du contrôle du biais de sélection	Modérée	Modérée	Faible	Faible
4	Justesse du contrôle du biais causé par une erreur de classification	Modérée	Modérée	Faible	Faible
5	Justesse du contrôle du biais d'information	Faible	Modérée	Faible	Modérée
6	Validité et fiabilité des instruments de collecte de données	Modérée	Forte	Modérée	Forte
7	Justesse de la conservation et du suivi	Forte	Forte	Forte	Forte
8	Comparabilité du groupe témoin et du groupe d'intervention	Modérée	Modérée	Modérée	Faible
9	Justesse du contrôle des grandes variables confusionnelles	Faible	Modérée	Modérée	Faible
10	Justesse de la conduite éthique	Faible	Faible	Faible	Faible
11	Justesse et interprétation des tests statistiques	Modérée	Forte	Modérée	Modérée
12	Puissance et taille de l'échantillon	Forte	Forte	Forte	Forte
13	Possibilité de généralisation des résultats	Modérée	Faible	Modérée	Faible
14	Faisabilité de la mise en œuvre	Modérée	Modérée	Modérée	Modérée
Conclusion globale		Moyenne		Faible	

Tableau E-6 Évaluations de la qualité méthodologique des documents avec recommandations à partir de la grille AGREE II – documents retenus en 2026

Guides	(ABUS, 2022)		(Antoniou et al., 2026)		(Arnaud et al., 2025)		(Arora et Rovin, 2022)		(Chung et al., 2021)		(Devauchelle et al., 2022)	
Évaluateurs	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Domaines de la grille AGREE II												
Domaine 1. Champ et objectifs												
1. Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement.	7	7	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
2. La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement.	3	3	7	s.o.	5	s.o.	5	s.o.	7	s.o.	6	s.o.
3. La population à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement.	3	6	5	s.o.	5	s.o.	5	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
Domaine 2. Participation des groupes concernés												
4. Le groupe de travail ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés.	2	4	7	s.o.	6	s.o.	3	s.o.	7	s.o.	6	s.o.
5. Les opinions et les préférences de la population cible ont été identifiées.	1	1	5	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	6	s.o.	3	s.o.
6. Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis.	7	4	6	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
Domaine 3. Rigueur d'élaboration de la RPC												
7. Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques.	1	1	6	s.o.	3	s.o.	1	s.o.	7	s.o.	1	s.o.
8. Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits.	1	1	7	s.o.	4	s.o.	1	s.o.	7	s.o.	1	s.o.
9. Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies.	1	1	7	s.o.	4	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	6	s.o.
10. Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites.	1	1	6	s.o.	7	s.o.	1	s.o.	7	s.o.	3	s.o.
11. Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations.	1	1	7	s.o.	6	s.o.	5	s.o.	7	s.o.	6	s.o.
12. Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.	1	1	7	s.o.	4	s.o.	5	s.o.	7	s.o.	4	s.o.
13. La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication.	1	1	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	5	s.o.	1	s.o.
14. Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite.	1	1	1	s.o.	2	s.o.	1	s.o.	7	s.o.	4	s.o.
Domaine 4. Clarté et présentation												
15. Les recommandations sont précises et sans ambiguïté.	4	5	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
16. Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées.	2	1	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
17. Les recommandations clés sont facilement identifiables.	7	7	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	3	s.o.
Domaine 5. Applicabilité												
18. La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles.	1	1	3	s.o.	2	s.o.	5	s.o.	3	s.o.	2	s.o.
19. La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique.	1	1	5	s.o.	5	s.o.	5	s.o.	3	s.o.	5	s.o.
20. Les répercussions potentielles sur les ressources de l'application des recommandations ont été examinées.	1	1	2	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	2	s.o.	1	s.o.
21. La RPC propose des critères de suivi et de vérification.	1	1	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	2	s.o.	4	s.o.
Domaine 6. Indépendance éditoriale												
22. Le point de vue des organismes de financement n'a pas influencé le contenu de la RPC.	3	2	7	s.o.	7	s.o.	4	s.o.	7	s.o.	1	s.o.
23. Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés.	1	1	6	s.o.	6	s.o.	4	s.o.	7	s.o.	3	s.o.
Qualité générale du guide (1 à 7)												
	3	3	5	s.o.	5	s.o.	4	s.o.	6	s.o.	4	s.o.

Guides	(EoEIAP, 2025)		(Foeldvari et al., 2024)		(Galeotti et al., 2023)		(Gorelik et al., 2022)		(Hachulla et al., 2021)		(Hellmich et al., 2024)	
Évaluateurs	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Domaines de la grille AGREE II												
Domaine 1. Champ et objectifs												
1. Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	6	7	s.o.
2. La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	5	3	7	s.o.
3. La population à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement.	7	s.o.	6	s.o.	6	s.o.	6	s.o.	7	5	7	s.o.
Domaine 2. Participation des groupes concernés												
4. Le groupe de travail ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés.	3	s.o.	5	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	6	6	7	s.o.
5. Les opinions et les préférences de la population cible ont été identifiées.	1	s.o.	5	s.o.	2	s.o.	7	s.o.	3	2	6	s.o.
6. Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis.	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	7	7	s.o.
Domaine 3. Rigueur d'élaboration de la RPC												
7. Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques.	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	7	s.o.	1	1	7	s.o.
8. Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits.	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	6	s.o.	1	2	7	s.o.
9. Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies.	3	s.o.	6	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	4	4	7	s.o.
10. Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites.	2	s.o.	5	s.o.	4	s.o.	7	s.o.	3	5	7	s.o.
11. Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations.	5	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	6	4	7	s.o.
12. Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.	3	s.o.	5	s.o.	5	s.o.	7	s.o.	5	4	7	s.o.
13. La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication.	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	4	s.o.	1	2	3	s.o.
14. Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite.	6	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	5	7	2	s.o.
Domaine 4. Clarté et présentation												
15. Les recommandations sont précises et sans ambiguïté.	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	6	7	s.o.
16. Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées.	5	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	5	3	7	s.o.
17. Les recommandations clés sont facilement identifiables.	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	5	2	7	s.o.
Domaine 5. Applicabilité												
18. La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles.	3	s.o.	5	s.o.	3	s.o.	3	s.o.	2	3	2	s.o.
19. La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique.	7	s.o.	3	s.o.	6	s.o.	2	s.o.	6	4	2	s.o.
20. Les répercussions potentielles sur les ressources de l'application des recommandations ont été examinées.	1	s.o.	1	s.o.	1	s.o.	3	s.o.	1	1	2	s.o.
21. La RPC propose des critères de suivi et de vérification.	5	s.o.	4	s.o.	6	s.o.	1	s.o.	3	1	2	s.o.
Domaine 6. Indépendance éditoriale												
22. Le point de vue des organismes de financement n'a pas influencé le contenu de la RPC.	3	s.o.	4	s.o.	4	s.o.	4	s.o.	4	6	6	s.o.
23. Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés.	1	s.o.	4	s.o.	2	s.o.	7	s.o.	4	5	6	s.o.
Qualité générale du guide (1 à 7)												
	4	s.o.	5	s.o.	5	s.o.	6	s.o.	4	4	6	s.o.

Guides	(HSE, 2022)		(Johnson et al., 2024)		(Jones et al., 2024)		(KDIGO, 2024)		(Knobler et al., 2024)		(Leavis et al., 2024)	
Évaluateurs	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Domaines de la grille AGREE II												
Domaine 1. Champ et objectifs												
1. Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	7	7	6	7	s.o.
2. La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	6	4	6	7	s.o.
3. La population à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement.	6	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	6	6	7	6	6	s.o.
Domaine 2. Participation des groupes concernés												
4. Le groupe de travail ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés.	4	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	7	5	5	6	s.o.
5. Les opinions et les préférences de la population cible ont été identifiées.	1	s.o.	6	s.o.	1	s.o.	4	7	1	1	1	s.o.
6. Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	7	4	4	7	s.o.
Domaine 3. Rigueur d'élaboration de la RPC												
7. Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques.	1	s.o.	7	s.o.	1	s.o.	7	7	1	1	7	s.o.
8. Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits.	1	s.o.	7	s.o.	2	s.o.	6	4	3	2	6	s.o.
9. Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies.	2	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	6	4	4	6	s.o.
10. Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites.	2	s.o.	7	s.o.	3	s.o.	6	4	4	2	7	s.o.
11. Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations.	4	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	7	4	7	6	s.o.
12. Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.	2	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	6	5	3	7	s.o.
13. La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication.	1	s.o.	1	s.o.	2	s.o.	6	4	1	1	1	s.o.
14. Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite.	5	s.o.	2	s.o.	1	s.o.	5	4	1	1	1	s.o.
Domaine 4. Clarté et présentation												
15. Les recommandations sont précises et sans ambiguïté.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	6	7	7	7	s.o.
16. Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées.	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	7	7	7	7	s.o.
17. Les recommandations clés sont facilement identifiables.	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	7	7	6	7	s.o.
Domaine 5. Applicabilité												
18. La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles.	4	s.o.	5	s.o.	3	s.o.	6	4	3	3	4	s.o.
19. La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique.	5	s.o.	5	s.o.	5	s.o.	6	5	3	2	5	s.o.
20. Les répercussions potentielles sur les ressources de l'application des recommandations ont été examinées.	3	s.o.	5	s.o.	2	s.o.	5	5	3	2	2	s.o.
21. La RPC propose des critères de suivi et de vérification.	6	s.o.	3	s.o.	4	s.o.	5	3	1	2	3	s.o.
Domaine 6. Indépendance éditoriale												
22. Le point de vue des organismes de financement n'a pas influencé le contenu de la RPC.	2	s.o.	7	s.o.	5	s.o.	7	7	7	5	4	s.o.
23. Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés.	1	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	5	4	4	6	s.o.
Qualité générale du guide (1 à 7)												
	4	s.o.	6	s.o.	5	s.o.	7	6	4	4	5	s.o.

Guides	(Marchesi et al., 2021)		(NBA, 2020-2025)		(NHS, 2025)		(NHS Scotland, 2021)		(O'Kane et al., 2021)		(Oldroyd et al., 2022)	
Évaluateurs	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Domaines de la grille AGREE II												
Domaine 1. Champ et objectifs												
1. Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement.	7	s.o.	7	5	6	5	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
2. La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement.	7	s.o.	6	5	3	5	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
3. La population à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement.	6	s.o.	7	7	6	4	6	s.o.	6	s.o.	7	s.o.
Domaine 2. Participation des groupes concernés												
4. Le groupe de travail ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés.	6	s.o.	7	4	1	2	2	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
5. Les opinions et les préférences de la population cible ont été identifiées.	1	s.o.	4	6	2	4	1	s.o.	6	s.o.	6	s.o.
6. Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis.	7	s.o.	7	6	7	6	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
Domaine 3. Rigueur d'élaboration de la RPC												
7. Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques.	1	s.o.	1	1	2	2	2	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
8. Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits.	1	s.o.	1	1	2	1	1	s.o.	7	s.o.	6	s.o.
9. Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies.	6	s.o.	4	3	2	3	3	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
10. Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites.	1	s.o.	3	5	2	1	2	s.o.	6	s.o.	6	s.o.
11. Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations.	7	s.o.	2	4	2	4	7	s.o.	6	s.o.	7	s.o.
12. Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.	5	s.o.	7	6	1	2	2	s.o.	6	s.o.	7	s.o.
13. La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication.	1	s.o.	5	6	4	5	2	s.o.	1	s.o.	3	s.o.
14. Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite.	1	s.o.	4	6	3	5	3	s.o.	4	s.o.	1	s.o.
Domaine 4. Clarté et présentation												
15. Les recommandations sont précises et sans ambiguïté.	7	s.o.	7	7	5	6	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
16. Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées.	7	s.o.	7	7	6	6	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.
17. Les recommandations clés sont facilement identifiables.	6	s.o.	5	5	6	6	7	s.o.	7	s.o.	5	s.o.
Domaine 5. Applicabilité												
18. La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles.	2	s.o.	1	1	4	6	5	s.o.	4	s.o.	3	s.o.
19. La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique.	4	s.o.	6	6	3	5	6	s.o.	6	s.o.	6	s.o.
20. Les répercussions potentielles sur les ressources de l'application des recommandations ont été examinées.	1	s.o.	2	1	3	5	2	s.o.	3	s.o.	1	s.o.
21. La RPC propose des critères de suivi et de vérification.	4	s.o.	1	1	3	5	7	s.o.	6	s.o.	5	s.o.
Domaine 6. Indépendance éditoriale												
22. Le point de vue des organismes de financement n'a pas influencé le contenu de la RPC.	4	s.o.	5	3	3	4	2	s.o.	7	s.o.	4	s.o.
23. Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés.	4	s.o.	1	1	1	1	1	s.o.	6	s.o.	6	s.o.
Qualité générale du guide (1 à 7)												
	4	s.o.	4	4	4	4	4	s.o.	6	s.o.	6	s.o.

Guides	(Prairie, 2022)		(Price et al., 2025)		(Ramos-Casals et al., 2020)		(Robinson et Shull, 2023)		(Romero-Bueno et al., 2020)		(RCHM, 2026)	
Évaluateurs	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Domaines de la grille AGREE II												
Domaine 1. Champ et objectifs												
1. Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement.	7	7	7	s.o.	7	s.o.	7	5	7	s.o.	7	s.o.
2. La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement.	7	5	7	s.o.	7	s.o.	1	3	7	s.o.	7	s.o.
3. La population à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement.	7	6	6	s.o.	6	s.o.	1	2	6	s.o.	6	s.o.
Domaine 2. Participation des groupes concernés												
4. Le groupe de travail ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés.	7	6	7	s.o.	6	s.o.	6	7	7	s.o.	5	s.o.
5. Les opinions et les préférences de la population cible ont été identifiées.	1	1	7	s.o.	6	s.o.	1	1	1	s.o.	1	s.o.
6. Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis.	7	7	7	s.o.	7	s.o.	3	4	5	s.o.	7	s.o.
Domaine 3. Rigueur d'élaboration de la RPC												
7. Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques.	7	7	7	s.o.	4	s.o.	1	2	5	s.o.	1	s.o.
8. Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits.	7	7	6	s.o.	6	s.o.	1	1	6	s.o.	1	s.o.
9. Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies.	7	5	7	s.o.	7	s.o.	7	5	7	s.o.	4	s.o.
10. Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites.	7	6	7	s.o.	7	s.o.	4	6	7	s.o.	2	s.o.
11. Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations.	3	5	7	s.o.	7	s.o.	7	6	7	s.o.	6	s.o.
12. Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.	7	5	7	s.o.	7	s.o.	4	4	7	s.o.	3	s.o.
13. La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication.	1	1	1	s.o.	1	s.o.	3	4	4	s.o.	2	s.o.
14. Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite.	5	5	2	s.o.	2	s.o.	3	2	1	s.o.	5	s.o.
Domaine 4. Clarté et présentation												
15. Les recommandations sont précises et sans ambiguïté.	7	7	7	s.o.	7	s.o.	7	7	7	s.o.	7	s.o.
16. Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées.	7	7	7	s.o.	7	s.o.	5	4	7	s.o.	7	s.o.
17. Les recommandations clés sont facilement identifiables.	7	7	6	s.o.	7	s.o.	7	7	7	s.o.	6	s.o.
Domaine 5. Applicabilité												
18. La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles.	5	5	3	s.o.	3	s.o.	1	1	3	s.o.	2	s.o.
19. La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique.	1	1	2	s.o.	2	s.o.	6	4	2	s.o.	6	s.o.
20. Les répercussions potentielles sur les ressources de l'application des recommandations ont été examinées.	5	4	1	s.o.	2	s.o.	1	3	1	s.o.	1	s.o.
21. La RPC propose des critères de suivi et de vérification.	1	1	2	s.o.	3	s.o.	1	1	2	s.o.	4	s.o.
Domaine 6. Indépendance éditoriale												
22. Le point de vue des organismes de financement n'a pas influencé le contenu de la RPC.	6	4	7	s.o.	7	s.o.	1	1	4	s.o.	1	s.o.
23. Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés.	5	6	6	s.o.	5	s.o.	1	1	5	s.o.	1	s.o.
Qualité générale du guide (1 à 7)	6	5	6	s.o.	6	s.o.	4	4	5	s.o.	4	s.o.

Guides	(RRoCS, 2025)		(Sammaritano et al., 2025)		(SPARN, 2025a)		(SPARN, 2025b)		(Tavee et al., 2023)		(TCH, 2025)		(Worm et al., 2021)	
Évaluateurs	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2	1	2
Domaines de la grille AGREE II														
Domaine 1. Champ et objectifs														
1. Le ou les objectifs de la RPC sont décrits explicitement.	7	5	7	7	7	s.o.	7	s.o.	7	s.o.	7	7	6	s.o.
2. La ou les questions de santé couvertes par la RPC sont décrites explicitement.	3	6	7	6	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	6	4	6	s.o.
3. La population à laquelle la RPC doit s'appliquer est décrite explicitement.	5	6	7	7	7	s.o.	7	s.o.	4	s.o.	7	7	4	s.o.
Domaine 2. Participation des groupes concernés														
4. Le groupe de travail ayant élaboré la RPC inclut des représentants de tous les groupes professionnels concernés.	3	4	7	7	2	s.o.	4	s.o.	6	s.o.	5	4	6	s.o.
5. Les opinions et les préférences de la population cible ont été identifiées.	1	1	6	7	1	s.o.	2	s.o.	1	s.o.	2	3	1	s.o.
6. Les utilisateurs cibles de la RPC sont clairement définis.	7	7	7	7	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	5	4	4	s.o.
Domaine 3. Rigueur d'élaboration de la RPC														
7. Des méthodes systématiques ont été utilisées pour rechercher les preuves scientifiques.	1	1	7	7	2	s.o.	2	s.o.	7	s.o.	3	2	1	s.o.
8. Les critères de sélection des preuves sont clairement décrits.	1	1	7	7	2	s.o.	2	s.o.	5	s.o.	2	3	1	s.o.
9. Les forces et les limites des preuves scientifiques sont clairement définies.	2	3	7	6	3	s.o.	5	s.o.	6	s.o.	6	5	6	s.o.
10. Les méthodes utilisées pour formuler les recommandations sont clairement décrites.	1	1	7	7	2	s.o.	2	s.o.	4	s.o.	5	3	5	s.o.
11. Les bénéfices, les effets secondaires et les risques en termes de santé ont été pris en considération dans la formulation des recommandations.	2	4	7	7	6	s.o.	7	s.o.	5	s.o.	6	2	7	s.o.
12. Il y a un lien explicite entre les recommandations et les preuves scientifiques sur lesquelles elles reposent.	1	2	7	7	3	s.o.	4	s.o.	6	s.o.	6	4	5	s.o.
13. La RPC a été revue par des experts externes avant sa publication.	1	1	3	4	1	s.o.	3	s.o.	1	s.o.	2	3	1	s.o.
14. Une procédure d'actualisation de la RPC est décrite.	4	4	3	3	4	s.o.	6	s.o.	3	s.o.	5	4	4	s.o.
Domaine 4. Clarté et présentation														
15. Les recommandations sont précises et sans ambiguïté.	5	6	7	7	7	s.o.	7	s.o.	6	s.o.	7	7	7	s.o.
16. Les différentes options de prise en charge de l'état ou du problème de santé sont clairement présentées.	7	6	7	5	7	s.o.	7	s.o.	5	s.o.	7	6	7	s.o.
17. Les recommandations clés sont facilement identifiables.	6	5	7	7	6	s.o.	6	s.o.	7	s.o.	7	6	6	s.o.
Domaine 5. Applicabilité														
18. La RPC décrit les éléments facilitant son application et les obstacles.	3	3	5	4	3	s.o.	2	s.o.	3	s.o.	2	1	2	s.o.
19. La RPC offre des conseils et/ou des outils sur les façons de mettre les recommandations en pratique.	4	6	2	2	5	s.o.	6	s.o.	2	s.o.	4	2	6	s.o.
20. Les répercussions potentielles sur les ressources de l'application des recommandations ont été examinées.	2	3	4	6	1	s.o.	1	s.o.	3	s.o.	1	2	2	s.o.
21. La RPC propose des critères de suivi et de vérification.	2	4	3	1	4	s.o.	4	s.o.	1	s.o.	4	1	4	s.o.
Domaine 6. Indépendance éditoriale														
22. Le point de vue des organismes de financement n'a pas influencé le contenu de la RPC.	3	2	7	5	2	s.o.	2	s.o.	2	s.o.	1	1	2	s.o.
23. Les intérêts divergents des membres du groupe ayant élaboré la RPC ont été pris en charge et documentés.	1	1	7	6	1	s.o.	1	s.o.	4	s.o.	4	4	1	s.o.
Qualité générale du guide (1 à 7)														
	4	4	6	6	4	s.o.	4	s.o.	4	s.o.	5	4	4	s.o.

ANNEXE F

Synthèse de l'appréciation de la preuve scientifique

L'appréciation de la preuve scientifique a été réalisée avec l'outil GRADE (*Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluations*) (Atkins *et al.*, 2004). Pour l'ensemble des paramètres évalués, le niveau de preuve a été évalué comme suit :

- Classement du risque de biais à important lorsque les devis d'étude sont des études non comparatives avant-après.
- Déclassement pour le risque de biais, l'hétérogénéité, le caractère indirect des données, l'imprécision de l'effet ou le biais de publication selon les scores ci-après : aucun (score = 0), grave (score = - 1), très grave (score = - 2)
- Surclassement (+ 1), lorsque la mesure d'effet est forte et montre une relation dose-réponse en l'absence de biais de confusion résiduel plausible.
 - Score = 4 ☒ ☒ ☒ ☒ (Élevé), les données probantes analysées fournissent une très bonne indication de l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est faible.
 - Score = 3 ☒ ☒ ☒ ☐ (Modéré), les données probantes analysées fournissent une bonne indication de l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est modérée.
 - Score = 2 ☒ ☒ ☐ ☐ (Faible), les données probantes analysées fournissent une indication de l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est élevée.
 - Score = 1 ☒ ☐ ☐ ☐ (Très faible), les données probantes analysées ne fournissent pas d'indication fiable sur l'effet probable. La probabilité que l'effet soit sensiblement différent est très élevée.

L'efficacité des immunoglobulines sur l'amélioration des signes cliniques et paracliniques est présentée de la façon suivante :

- [Tableau F-1](#) : efficacité des IgIV pour l'arthrite juvénile idiopathique
- [Tableau F-2](#) : efficacité des IgIV pour la granulomatose avec polyangéite ou la polyangéite microscopique
- [Tableau F-3](#) : efficacité des IgIV pour la granulomatose éosinophilique avec polyangéite
- [Tableau F-4](#) : efficacité des IgIV pour le lupus érythémateux disséminé

- [Tableau F-5](#) : efficacité des IgIV pour la maladie de Kawasaki
- [Tableau F-6](#) : efficacité des IgIV pour les myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
- [Tableau F-7](#) : efficacité des IgIV pour la myosite à corps d'inclusion
- [Tableau F-8](#) : efficacité des IgIV pour (...)
- [Tableau F-9](#) : efficacité des IgIV pour la sclérose systémique diffuse ou limitée
- [Tableau F-10](#) : efficacité des IgIV pour l'uvéite à médiation immune

Tableau F-1 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour l'arthrite juvénile idiopathique

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
IgIV en comparaison avec un placebo									
Évaluation globale du médecin									
ECRA (1) (Silverman <i>et al.</i> , 1994)	Enfants atteints d'arthrite juvénile idiopathique non contrôlée par les traitements standards (Np : 31) Exposition : 14 Comparateur : 17	Exposition : IgIV 1,5 g/kg toutes les 2 semaines durant 2 mois puis tous les mois durant 4 mois Comparateur : placebo 0,1 % de solution d'albumine	Évaluation globale du médecin : Exposition : Beaucoup mieux : 3/14 Mieux : 4/14 Similaire : 2/14 Mauvais : 4/14 Plus mauvais : 1/14 % d'amélioration (beaucoup mieux ou mieux) : 50 % Comparateur : Beaucoup mieux : 2/15 Mieux : 2/15 Similaire : 4/15	Importante (-2) Évaluée à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0) Une seule étude	Peu probable (0) Étude canadienne	Importante (-2) Réduction et augmentation du RR d'au moins 25 % en utilisant les bornes de l'intervalle de confiance	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			Mauvais : 6/15 Plus mauvais : 1/15 % d'amélioration (beaucoup mieux ou mieux) : 27 % p = 0,866						
Articulations activement touchées par l'arthrite : proportion de personnes avec une amélioration cliniquement importante									
ECRA (1) (Silverman <i>et al.</i> , 1994)	Enfants atteints d'arthrite juvénile idiopathique non contrôlée par les traitements standards (Np : 31) Exposition : 14 Comparateur : 17	Exposition : IgIV 1,5 g/kg toutes les 2 semaines durant 2 mois puis tous les mois durant 4 mois Comparateur : placebo 0,1 % de solution d'albumine	Proportion de personnes avec une amélioration cliniquement importante* au niveau des articulations activement touchées par l'arthrite *amélioration d'au moins 30 % ou absence d'articulation touchée Exposition : 7/14 Comparateur : 7/17 (N.S.)	Importante (-2) Évaluée à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0) Une seule étude	Peu probable (0) Étude canadienne	Importante (-2) Réduction et augmentation du RR d'au moins 25 % en utilisant les bornes de l'intervalle de confiance	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Score global de sévérité articulaire : proportion de personnes avec une amélioration cliniquement importante									
ECRA (1) (Silverman <i>et al.</i> , 1994)	Enfants atteints d'arthrite juvénile idiopathique non contrôlée par les traitements standards (Np : 31)	Exposition : IgIV 1,5 g/kg toutes les 2 semaines durant 2 mois puis tous les mois durant 4 mois	Proportion de personnes avec une amélioration cliniquement importante* au niveau du score global de sévérité	Importante (-2) Évaluée à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0) Une seule étude	Peu probable (0) Étude canadienne	Importante (-2) Réduction et augmentation du RR d'au moins 25 % en	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	Exposition : 14 Comparateur : 17	Comparateur : placébo 0,1 % de solution d'albumine	*amélioration d'au moins 30 % ou absence d'articulation touchée Exposition : 7/14 Comparateur : 7/17 (N.S.)				utilisant les bornes de l'intervalle de confiance		
CASP : Critical Appraisal Skills Programme; ECRA : essai clinique à répartition aléatoire; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; N.S. : non significatif; RR : Risque relatif.									

Tableau F-2 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la granulomatose avec polyangéite et la polyangéite microscopique

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Ig en comparaison avec un placebo									
Réponse thérapeutique : proportion de personnes									
ECRA (1) (Jayne <i>et al.</i> , 2000)	Personnes atteintes de granulomatose de Wegener (24) ou de polyangéite microscopique (10) avec une persistance de la maladie malgré l'administration de différents traitements. (Np : 34) Exposition : 17 Comparateur : 17	Exposition : IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours (dose totale de 2 g/kg) Comparateur : placebo	Réponse thérapeutique : proportion de personnes avec réduction > 50 % du score BVAS 3 mois après le traitement Exposition : 14/17 Comparateur : 6/17 RC (IC 95%) : 8,56 (1,74-42,2) p = 0,015	Important (-2) Évaluée à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Réponse thérapeutique : diminution du score d'activité de la maladie									
ECRA (1) (Jayne <i>et al.</i> , 2000)	Personnes atteintes de granulomatose de Wegener (24) ou de polyangéite microscopique (10) avec une persistance de la maladie malgré l'administration de différents traitements. (Np : 34) Exposition : 17 Comparateur : 17	Exposition : IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours (dose totale de 2 g/kg) Comparateur : placebo	Réponse thérapeutique : diminution moyenne (ET) du score BVAS par rapport au moment de l'infusion <u>1 mois après le traitement :</u> Exposition : 3,2 (1,9) Comparateur : 0,87 (1,6), p < 0,001 <u>3 mois après le traitement :</u> Exposition : 4,1 (2,3) Comparateur : 2,3 (2,0), p < 0,01	Important (-2) Évaluée à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Changement du score total MMT (4 et 8 semaines)									
ECRA (1) (Arimura <i>et al.</i> , 2023)	Adultes atteints de neuropathie périphérique chronique résiduelle réfractaire aux glucocorticoïdes dans le contexte d'une polyangéite microscopique (Np : 36) Exposition : 19 Comparateur : 17	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5ours Comparateur : Placébo	Changement du score total MMT : MMC±ET <u>8 semaines</u> Exposition : 9,02±1,66 Comparateur : 6,71 ±1,75 Différence entre les groupes : 2,32 (-2,60 -7,23) p = 0,345 <u>4 semaines</u> Exposition : 6,81±1,75 Comparateur : 2,83 ±1,86	Faible (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Large intervalle de confiance incluant l'absence d'effet et un effet cliniquement important malgré une taille d'échantillon conforme au calcul de puissance	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			Différence entre les groupes : 3,99 (-1,22 -9,19) p = 0,129						
BVAS : <i>Birmingham vasculitis activity score</i> ; CASP : Critical Appraisal Skills Programme; ET : écart-type; IC 95% : Intervalle de confiance à 95 %; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; MMC : moyenne des moindres carrés; MMT : <i>Manual muscle test</i> ; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; NS : non significatif; RC : rapport de cotes.									

Tableau F-3 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la granulomatose éosinophile avec polyangéite (syndrome de Churg-Strauss)

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Ig en comparaison avec un placebo									
Somme du score de test musculaire manuel (MMT) : différence du changement par rapport à la valeur de base									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23) Exposition : 8 Comparateur : 15	Exposition : IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : placebo	Changement moyen de la somme du score MMT (par rapport à la valeur de base) 2 semaines après le traitement Différence (IC 95%) : 4,99 (-0,64, 10,63), p = 0,080	Modérée (-1) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Nombre de muscles avec un score MMT ≤ 3 : différence du changement par rapport à la valeur de base									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23) Exposition : 8 Comparateur : 15	Exposition : IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : placebo	Changement moyen du nombre de muscles avec un score MMT ≤ 3 (par rapport à la valeur de base) 2 semaines après le traitement Différence (IC 95%) : -3,5 (-6,5, -0,4) p = 0,028	Modérée (-1) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Douleur neuropathique (VAS) : différence du changement par rapport à la valeur de base									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23) Exposition : 8 Comparateur : 15	Exposition : IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : placebo	Changement moyen du de la douleur neuropathique (par rapport à la valeur de base) 2 semaines après le traitement Différence (IC 95%) : -0,13 (-7,02, 7,28) p = 0,969	Modérée (-1) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Score sur l'index de Barthel (autonomie fonctionnelle) : différence du changement par rapport à la valeur de base									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3	Exposition : IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : placebo	Changement moyen de l'index de Barthel (par rapport à la valeur de base) 2 semaines	Modérée (-1)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes (Np : 23) Exposition : 8 Comparateur : 15		après le traitement Différence (IC 95%) : 0,5 (-4,3, 5,3) p = 0,827	Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA			relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants		
IgIV et traitements standards en comparaison avec les traitements standards seuls									
Rémission ou amélioration significative des symptômes neurologiques (6 mois) : proportion de personnes									
Étude de cohorte (1) (Fasano <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui présentent une neuropathie périphérique (Np : 39) Exposition : 18 Comparateur : 21	Exposition : IgIV 1-2 g/kg (induction) puis 0,4 -1 g/kg (entretien) durant 18 mois + traitements standards Comparateur : traitements standards (corticostéroïdes ± immunomodulateurs ou DMARDS)	Rémission ou amélioration des symptômes neurologiques <i>6 mois</i> Exposition : 16/18 (88,9%) Comparateur : 14/21 (66,7%) p = 0,138	Important (-2) Au moins un domaine jugé à risque critique de biais (facteurs de confusion)	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Réduction et augmentation du RR calculé d'au moins 25 % en utilisant les bornes de l'intervalle de confiance	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Rémission ou amélioration significative des symptômes neurologiques (12 ou 18 mois) : proportion de personnes									
Étude de cohorte (1) (Fasano <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui présentent une neuropathie périphérique (Np : 39) Exposition : 18 Comparateur : 21	Exposition : IgIV 1-2 g/kg (induction) puis 0,4 -1 g/kg (entretien) durant 18 mois + traitements standards Comparateur : traitements standards (corticostéroïdes ± immunomodulateurs ou DMARDS)	Rémission ou amélioration des symptômes neurologiques <i>12 mois</i> Exposition : 16/18 (88,9%) Comparateur : 11/21 (52,4%) p = 0,018 <i>18 mois</i> Exposition : 17/18 (94,4%) Comparateur :	Important (-2) Au moins un domaine jugé à risque critique de biais (facteurs de confusion)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			11/20 (55,0%) p = 0,002						
Rechute (18 mois) : proportion de personnes									
Étude de cohorte (1) (Fasano <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui présentent une neuropathie périphérique (Np : 39) Exposition : 18 Comparateur : 21	Exposition : IgIV 1-2 g/kg (induction) puis 0,4 -1 g/kg (entretien) durant 18 mois + traitements standards Comparateur : traitements standards (corticostéroïdes ± immunomodulateurs ou DMARDS)	Rechutes <i>18 mois</i> Exposition : 1/18 (6%) Comparateur : 11/20 (35%) p = 0,045	Important (-2) Au moins un domaine jugé à risque critique de biais (facteurs de confusion)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐
Invalidité : score mRS (0 – absence d'invalidité à 5 – invalidité sévère) (6 mois)									
Étude de cohorte (1) (Fasano <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui présentent une neuropathie périphérique (Np : 39) Exposition : 18 Comparateur : 21	Exposition : IgIV 1-2 g/kg (induction) puis 0,4 -1 g/kg (entretien) durant 18 mois + traitements standards Comparateur : traitements standards (corticostéroïdes ± immunomodulateurs ou DMARDS)	Score mRS médian (ÉIQ) <i>6 mois</i> Exposition : 2 (1-3) Comparateur : 12 (1-2) p = 0,367	Important (-2) Au moins un domaine jugé à risque critique de biais (facteurs de confusion)	Faible (0)	Peu probable (0)	Important (-2) Très faible effectif et estimations basées sur des médianes avec large chevauchement des distributions	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐
Invalidité : score mRS (0 – absence d'invalidité à 5 – invalidité sévère) (18 mois)									
Étude de cohorte (1) (Fasano <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui présentent une neuropathie périphérique (Np : 39) Exposition : 18	Exposition : IgIV 1-2 g/kg (induction) puis 0,4 -1 g/kg (entretien) durant 18 mois + traitements standards Comparateur : traitements standards (corticostéroïdes ± immunomodulateurs ou DMARDS)	Score mRS médian (ÉIQ) <i>18 mois</i> Exposition : 1 (0-1)) Comparateur : 1 (1-2) p = 0,017	Important (-2) Au moins un domaine jugé à risque critique de biais (facteurs de confusion)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	Comparateur : 21								
Comparaison avant et après le traitement aux IgIV									
Somme du score de test musculaire manuel (MMT)									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23)	Exposition : avant le traitement aux IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : après le traitement aux IgIV	Somme du score MMT Changement moyen par rapport au niveau de base : Δ (ET) <u>2 semaines</u> 7,13 $\pm$ 9,76 p = 0,002 <u>4 semaines</u> 11,46 $\pm$ 12,41 p < 0,001 <u>6 semaines</u> 12,00 $\pm$ 12,57 p < 0,001 <u>8 semaines</u> 13,65 $\pm$ 12,30 p < 0,001	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0) Population japonaise	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Nombre de muscles avec un score MMT $\leq$ 3									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23)	Exposition : avant le traitement aux IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : après le traitement aux IgIV	Nombre de muscles avec un score MMT $\leq$ 3 Changement moyen par rapport au niveau de base : Δ (ET) <u>2 semaines</u> -2,7 $\pm$ 4,0 p = 0,004 <u>4 semaines</u>	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			-4,1 ± 5,6 p = 0,002 <u>6 semaines</u> -4,3 ± 5,2 p = 0,001 <u>8 semaines</u> -5,0 ± 5,6 p < 0,001						
Douleur neuropathique (VAS)									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23)	Exposition : avant le traitement aux IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : après le traitement aux IgIV	Score de douleur neuropathique (VAS) Changement moyen par rapport au niveau de base : Δ (ET) <u>2 semaines</u> -4,96 ± 7,72 p = 0,005 <u>4 semaines</u> -8,04 ± 10,93 p = 0,002 <u>6 semaines</u> -7,22 ± 10,71 p = 0,004 <u>8 semaines</u> -8,02 ± 15,42 p = 0,021	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Score sur l'index de Barthel (autonomie fonctionnelle)									
ECRA avec groupe parallèle contrôlé par placebo et série temporelle	Personnes (20 à 74 ans) avec un diagnostic d'EGPA qui présentent des manifestations de faiblesse (MM < 3 dans plus d'un muscle ET somme	Exposition : avant le traitement aux IgIV 0,4 g/kg /jour durant 5 jours Comparateur : après le traitement aux IgIV	Score sur l'index de Barthel Changement moyen par rapport au niveau de base : Δ (ET)	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
interrompue inadéquate (1) (Koike <i>et al.</i> , 2015)	du MMT < 130) et une rémission induite par > 4 semaines de stéroïdes. (Np : 23)		<u>2 semaines</u> n.d. p = 0,107 <u>4 semaines</u> n.d. p = 0,020 <u>6 semaines</u> n.d. p = 0,009 <u>8 semaines</u> n.d. p = 0,005				considérés : inférieure à 400 participants		
Neuropathie motrice									
ENCAA (1) (Tsurikisawa <i>et al.</i> , 2004)	Personnes atteintes de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui ont répondu à un traitement par corticostéroïdes avec ou sans cyclophosphamide et qui présentaient toujours une dysfonction neurologique et dans certains cas, cardiaque. (Np : 15)	Exposition : avant le traitement aux IgIV* 0,4 g/kg/jour durant 5 jours Comparateur : après le traitement aux IgIV *Toutes les personnes ont été traitées avec des corticostéroïdes avec ou sans cyclophosphamide	Neuropathie évaluée par un test de force musculaire manuelle à l'aide de l'échelle du Medical Research Council (MRC) (0 à 5 points) : Augmentation du score moyen après IgIV p < 0,001	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille ASPC	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Température cutanée (thermographie) aux sites de paralysie des mains et des jambes (mesures 0 et 10 minutes après immersion dans de l'eau à 15°C durant 1 minute)									
ENCAA (1) (Tsurikisawa <i>et al.</i> , 2004)	Personnes atteintes de granulomatose éosinophilique avec polyangéite qui ont répondu à un traitement par corticostéroïdes avec ou sans cyclophosphamide et qui présentaient toujours une dysfonction neurologique et	Exposition : avant le traitement aux IgIV* 0,4 g/kg/jour durant 5 jours Comparateur : après le traitement aux IgIV *Toutes les personnes ont été traitées avec des corticostéroïdes avec ou sans cyclophosphamide	Température cutanée aux sites de paralysie après immersion dans de l'eau à 15°C Augmentation de la température des mains (p < 0,01) et des jambes (p < 0,01)	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille ASPC	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	dans certains cas, cardiaque. (Np :10)								
ASPC : Agence de la Santé publique du Canada; CASP : Critical Appraisal Skills Programme; DMARDS : <i>Disease-Modifying Antirheumatic Drugs</i> ; IC 95% : Intervalle de confiance à 95 %; ENCAA : étude non comparative avant-après; ÉIQ : écart interquartile; ET : écart-type; GEPA : granulomatose éosinophilique avec polyangéite; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; MMT : <i>manual muscle testing</i> ; mRS : <i>modified Ranking Scale</i> (évalue l'invalidité sur une échelle de 0 – absence d'invalidité à 5 – invalidité sévère); n.d. : non disponible; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; VAS : <i>visual analogue scale</i> .									

Tableau F-4 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour le lupus érythémateux disséminé

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Comparaison entre IgIV et cyclophosphamide pour le traitement d'entretien du lupus érythémateux disséminé avec néphrite lupique									
Taux de créatinine									
ECRA (1) (Boletis et al., 1999)	Personnes atteintes d'une néphrite lupique ayant reçu un traitement à la cyclophosphamide (1 g/m² une fois par mois) et à la prednisone (0,5 mg/kg tous les jours) durant les 6 mois précédant l'étude (avant randomisation) (Np : 14) Exposition (5) Comparateur (9)	Exposition : Traitement d'entretien aux IgIV 400 mg/kg tous les mois pendant 18 mois Comparateur : Traitement d'entretien à la cyclophosphamide tous les 2 mois durant 6 mois, puis tous les 3 mois durant 1 an	Changement moyen de taux de créatinine [µmol/l] à la fin du suivi (18 mois) Exposition : - 8 µmol/l Comparateur - 8 µmol/l p = 0,83	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Probable (-1) Traitement d'entretien après cyclophosphamide, néphrite lupique	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Clairance de la créatinine									
ECRA (1) (Boletis <i>et al.</i> , 1999)	Personnes atteintes d'une néphrite lupique ayant reçu un traitement à la cyclophosphamide (1 g/m ² une fois par mois) et à la prednisone (0,5 mg/kg tous les jours) durant les 6 mois précédant l'étude (avant randomisation) (Np : 14) Exposition (5) Comparateur (9)	Exposition : Traitement d'entretien aux IgIV 400 mg/kg tous les mois pendant 18 mois Comparateur : Traitement d'entretien à la cyclophosphamide tous les 2 mois durant 6 mois, puis tous les 3 mois durant 1 an	Changement moyen de la clairance de la créatinine [ml/min] à la fin du suivi (18 mois) Exposition : 4 ml/min Comparateur 8 ml/min p = 0,80	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Probable (-1) Traitement d'entretien après cyclophosphamide, néphrite lupique	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Protéinurie									
ECRA (1) (Boletis <i>et al.</i> , 1999)	Personnes atteintes d'une néphrite lupique ayant reçu un traitement à la cyclophosphamide (1 g/m ² une fois par mois) et à la prednisone (0,5 mg/kg tous les jours) durant les 6 mois précédant l'étude (avant randomisation) (Np : 14) Exposition (5) Comparateur (9)	Exposition : Traitement d'entretien aux IgIV 400 mg/kg tous les mois pendant 18 mois Comparateur : Traitement d'entretien à la cyclophosphamide tous les 2 mois durant 6 mois, puis tous les 3 mois durant 1 an	Changement moyen de la protéinurie [g/jour] à la fin du suivi (18 mois) Exposition : 0,40 g/jour Comparateur 0,23 g/jour p = 0,71	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Probable (-1) Traitement d'entretien après cyclophosphamide, néphrite lupique	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Quantité de prednisone utilisée									
ECRA (1)	Personnes atteintes d'une néphrite lupique ayant reçu	Exposition :	Rapport moyen entre la quantité de prednisone	Important (-2)	Faible (0)	Probable (-1)	Modérée (-1)	Peu probable (0)	Très faible

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
(Boletis <i>et al.</i> , 1999)	un traitement à la cyclophosphamide (1 g/m ² une fois par mois) et à la prednisone (0,5 mg/kg tous les jours) durant les 6 mois précédant l'étude (avant randomisation) (Np : 14) Exposition (5) Comparateur (9)	Traitement d'entretien aux IgIV 400 mg/kg tous les mois pendant 18 mois Comparateur : Traitement d'entretien à la cyclophosphamide tous les 2 mois durant 6 mois, puis tous les 3 mois durant 1 an	utilisée durant les 18 mois du traitement d'entretien et la prednisone utilisée durant les 6 mois avant randomisation Exposition : 2,9 Comparateur 1,9 p = 0,28	Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA		Traitement d'entretien après cyclophosphamide, néphrite lupique	Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants		☒ ☐ ☐ ☐
Comparaison avant et après le traitement aux IgIV									
Index d'activité du lupus érythémateux systémique (SLEDAI-2K) après un cycle d'IgIV									
ENCAA (1) (Nieto-Aristizábal <i>et al.</i> , 2019)	Personnes avec un diagnostic de lupus érythémateux disséminé présentant un échec aux traitements standards (Np : 63) traitées avec un cycle d'IgIV (56/63)	Exposition : IgIV 2 g/kg divisés sur 2 à 5 jours (un cycle) Comparateur : après IgIV	SLEDAI-2K médian Avant IgIV : 15 Après un cycle d'IgIV : diminution de 5 points p = 0,0271	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Probable (-1) Étude colombienne	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Score moyen d'activité du lupus (SLAM)									
ENCAA (1) (Schroeder <i>et al.</i> , 1996)	Femmes atteintes de lupus érythémateux disséminé (4 à 6 critères de l'ACR) dont l'activité de la maladie est jugée de légère à modérée (Np : 12)	Exposition : IgIV sulfonées 30 g durant 4 jours consécutifs (jours 1 à 4, puis jours 21 à 24) Comparateur : après IgIV	SLAM moyen (étendue) Avant IgIV : 7,33 (3-15) 6 semaines après le début du traitement : 5,25 (0-10) p < 0,01	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille ASPC	Faible (0)	Probable (-1) Dose et formulation d'IgIV, femmes seulement, maladie jugée de légère à modérée	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Taux moyen d'anticorps anti-ADN double brin									
ENCAA (1) (Schroeder et al., 1996)	Femmes atteintes de lupus érythémateux disséminé (4 à 6 critères de l'ACR) dont l'activité de la maladie est jugée de légère à modérée et dont le niveau d'anticorps anti-ADN double brin est élevé au début de l'étude (Np : 10)	Exposition : IgIV sulfonées 30 g durant 4 jours consécutifs (jours 1 à 4, puis jours 21 à 24) Comparateur : après IgIV	Taux moyen (étendue) d'anticorps anti-ADN double brin [unités/ml] Avant IgIV : 300,7 (13-1400) 1 semaine après le traitement : 267,4 (11-1091) p < 0,08	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille ASPC	Faible (0)	Probable (-1) Dose et formulation d'IgIV, femmes seulement, maladie jugée de légère à modérée	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
ACR : American College of Rheumatology; CASP : Critical Appraisal Skills Programme; ECRA : essai clinique à répartition aléatoire; ENCAA : étude non comparative avant-après; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; SLEDAI-2K : Systemic Lupus Erythematosus Disease Activity Index 2000.									

Tableau F-5 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la maladie de Kawasaki

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Combinaison d'IgIV et d'aspirine en comparaison à l'aspirine									
Prévalence des anomalies de l'artère coronaire (y compris les anomalies à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1) (Newburger <i>et al.</i> , 1986)	Enfants atteints de la maladie de Kawasaki (Np : 168) Exposition : 84 Comparateur : 84	Exposition : IgIV 1,6 g/kg total répartis sur 4 jours et aspirine 3 à 100 mg/jour Comparateur : aspirine 3 à 100 mg/kg/jour	Prévalence relative estimée des anomalies de l'artère coronaire : Exposition : 0,34 (0,15; 0,79) p ≤ 0,05	Modéré (-1) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Incidence des anomalies de l'artère coronaire (sans les anomalies à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (3) (Furusho <i>et al.</i> , 1984) (Furusho <i>et al.</i> , 1991) - étude 1, 2 et 3 (Nagashima <i>et al.</i> , 1987)	Enfants atteints de la maladie de Kawasaki (Np : 423) Exposition : 262 Comparateur : 161	Exposition : IgIV 1,0 à 2,0 g/kg total répartis sur 3 à 5 jours et aspirine 10 à 50 mg/kg/jour Comparateur : aspirine 10 à 50 mg/kg/jour	Incidence des anomalies de l'artère coronaire dans les 30 jours après le début de la maladie : Exposition : Étude 1 (2 g/kg) : 6/40 (15%) Étude 2, Gr 1 (1 g/kg) : 7/51 (14%) Étude 2, Gr 2 (2 g/kg) : 11/53 (21%) Comparateur : 19/45 (42%) Étude 1 : p < 0,01 Étude 2, Gr 1 : p < 0,01 Étude 2, Gr 2 : p < 0,05 Exposition (1,0 g/kg) : 9/49 (18%) Comparateur : 19/49 (39%) p < 0,05 Exposition (1,2 g/kg) : 11/69 (16 %) Comparateur : 25/67 (37%) p < 0,01	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Fièvre (°C)									
ECRA (1)	Enfants atteints de la maladie de Kawasaki (Np : 168)	Exposition : IgIV 1,6 g/kg total répartis sur 4 jours	Réduction moyenne (°C) de la fièvre ± erreur-type (entre jour 2 et jour 1):	Modéré (-1)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
(Newburger <i>et al.</i> , 1986)	Exposition : 84 Comparateur : 84	et aspirine 3 à 100 mg/jour Comparateur : aspirine 3 à 100 mg/kg/jour	Exposition : $1,30 \pm 0,16^{\circ}\text{C}$ Comparateur : $0,42 \pm 0,11^{\circ}\text{C}$ P = 0,001	Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA					☒ ☒ ☒ ☐
Fièvre (proportion de personnes)									
ECRA (1) (Newburger <i>et al.</i> , 1986)	Enfants atteints de la maladie de Kawasaki (Np : 168) Exposition : 84 Comparateur : 84	Exposition : IgIV 1,6 g/kg total répartis sur 4 jours et aspirine 3 à 100 mg/jour Comparateur : aspirine 3 à 100 mg/kg/jour	Proportion de personnes avec température $\geq 38^{\circ}\text{C}$ au jour 2 : Exposition : 16/35 (46 %) Comparateur : 30/35 (86 %) P = 0,001	Modéré (-1) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Fièvre (durée)									
ECRA (2) (Furusho <i>et al.</i> , 1984) (Nagashima <i>et al.</i> , 1987)	Enfants atteints de la maladie de Kawasaki (Np : 221) Exposition : 109 Comparateur : 112	Exposition : IgIV 1,2 à 2,0 g/kg total répartis sur 3 à 5 jours et aspirine 30 à 50 mg/kg/jour Comparateur : aspirine 30 à 50 mg/kg/jour	Durée de la fièvre (nombre moyen de jours $\pm$ écart-type) : Exposition (2,0 g/kg) : $9,0 \pm 3,7$ Comparateur : $10,3 \pm 4,2$ (NS) Exposition (1,2 g/kg) : $8,3 \pm 3,2$ Comparateur : $12,6 \pm 5,8$ (p < 0,001)	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
IgIV en comparaison à l'aspirine									
Incidence des anomalies de l'artère coronaire (sans les anomalies à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1)	Enfants atteints de la maladie de Kawasaki (Np : 104)	Exposition : IgIV 1,0 g/kg total répartis sur 5 jours	Incidence des anomalies de l'artère coronaire dans les	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
(Furusho <i>et al.</i> , 1991) – étude 3	Exposition : 53 Comparateur : 49	Comparateur : aspirine 10 à 50 mg/kg/jour	30 jours après le début de la maladie : Exposition (1,0 g/kg) : 10/53 (19%) Comparateur : 19/49 (39%) p < 0,05	Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA					☒ ☒ ☐ ☐
Combinaison d'IgIV et d'aspirine en comparaison à une combinaison de méthylprednisolone et d'aspirine									
Prévalence de l'atteinte des artères coronaires									
ECRA (1) (Aslani <i>et al.</i> , 2022)	Enfants qui présentent des symptômes de maladie de Kawasaki complète ou incomplète (Np : 40) Exposition (20) Comparateur (20)	Exposition : IgIV 2.0 g/kg + aspirine Comparateur : MPIV 3 mg/kg durant 3 jours puis, prednisone orale / mg/kg durant 3 jours + aspirine	Prévalence de l'atteinte des artères coronaires en phase subaiguë (2 semaines après le traitement) : proportion de personnes (%) Exposition : 10/20 (50%) Comparateur : 4/20 (20%) p = 0,047	Modéré (-1)	Faible (0)	Peu Probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Combinaison d'IgIV et d'aspirine en comparaison à une combinaison de corticostéroïdes et d'aspirine									
Incidence d'anévrismes coronariens									
Étude de cohorte avec appariement par score de propension (1) (Lee <i>et al.</i> , 2025)	Enfants de moins de 5 ans avec un diagnostic de maladie de Kawasaki (Np : 1 315) Exposition (657) Comparateur (658)	Exposition : IgIV 2.0 g/kg + aspirine Comparateur : corticostéroïdes + aspirine	Incidence d'anévrismes coronariens : proportion de personnes, RRI (IC 95%) Exposition : 12/657 (1,86%) Comparateur : 44/658 (6,72%), 3,70 (1,96 -6,97) p < 0,001	Important (-2) Facteurs de confusion, mesure du résultat et sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Complications cardiovasculaires									
Étude de cohorte avec appariement par score de propension (1) (Lee <i>et al.</i> , 2025)	Enfants de moins de 5 ans avec un diagnostic de maladie de Kawasaki (Np : 1 315) Exposition (657) Comparateur (658)	Exposition : IgIV 2.0 g/kg + aspirine Comparateur : corticostéroïdes + aspirine	Incidence des complications cardiovasculaires : proportion de personnes, RRI (IC 95%) Exposition : 40/657 (6,1%) Comparateur : 115/658 (17,5%), 2,87 (1,99 -4,13) p < 0,001	Important (-2) Facteurs de confusion, mesure du résultat et	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
				sélection du résultat					
IgIV en comparaison à l'Infliximab (chez les personnes réfractaires à un premier traitement aux IgIV)									
Anomalies des artères coronaires									
ECRA (2) (Youn <i>et al.</i> , 2016) (Burns <i>et al.</i> , 2021)	Enfants avec maladie de Kawasaki réfractaire (persistance ou récurrence de fièvre dans les 24 à 48 h après un 1 ^{er} traitement aux IgIV) (Np : 146) Exposition : 81 Comparateur : 65	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : Infliximab 5 mg/kg ou 10 mg/kg *avec aspirine dans les 2 groupes [Burns 2021]	Incidence des anomalies de l'artère coronaire : n (%) Exposition : 4/32 (12,5%) Comparateur : 1/11 (9,1%) p = 0,411 Proportion de personnes dont le score Z a augmenté d'au moins 0,5 unité d'écart-type entre le début et la fin de l'étude Exposition : 3/45 (7%) Comparateur : 8/45 (18%) p = 0,20	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA pour une étude	Faible (0) Faibles différences observées entre les études, non significatives et compatibles avec le hasard étant donné le faible nombre d'événements	Peu probable (0)	Importante (-2) Très faible effectif, nombre d'événements insuffisant pour exclure des effets cliniquement importants dans les deux directions	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Fièvre (durée)									
ECRA (3) (Mori <i>et al.</i> , 2018) (Youn <i>et al.</i> , 2016) (Burns <i>et al.</i> , 2021)	Enfants avec maladie de Kawasaki réfractaire (persistance ou récurrence de fièvre dans les 24 à 48 h après un 1 ^{er} traitement aux IgIV) (Np : 177) Exposition : 96 Comparateur : 81	Exposition : IgIV 2g/kg Comparateur : Infliximab 5 mg/kg ou 10 mg/kg *avec aspirine dans les 2 groupes [Burns 2021]	Durée (heures) de la fièvre après le début du traitement : médiane (écart interquartile) Exposition : 56,1 Comparateur : 16,0 p = 0,0072 Exposition : 17 (4-62,5) Comparateur : 6 (2-24) p = 0,044 Durée (jours) de la fièvre depuis l'entrée dans l'étude : moyenne (ÉT) Exposition : 2,5 ± 2,5 Comparateur : 1,5 ± 1,4 p = 0,014	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA pour une étude	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Fièvre (proportion de personnes avec une réduction de la fièvre)									
ECRA (2) (Mori <i>et al.</i> , 2018) (Burns <i>et al.</i> , 2021)	Enfants avec maladie de Kawasaki réfractaire (persistance ou récidence de fièvre dans les 24 à 48 h après un 1 ^{er} traitement aux IgIV) (Np : 134) Exposition : 64 Comparateur : 70	Exposition : IgIV 2g/kg Comparateur : Infliximab 5 mg/kg ou 10 mg/kg *avec aspirine dans les 2 groupes [Burns 2021]	Proportion de personnes avec une réduction de la fièvre dans les 48 heures suivant le traitement (IC 95%) Exposition : 37,0 % (11,9; 62,1 %) Comparateur : 76,7 % (56,6; 96,7 %) p = 0,023 Proportion de personnes avec une réduction de la fièvre dans les 24 heures suivant le traitement et sans récidence après 7 jours : RC (IC 95%) Exposition : 25/49 (51%) Comparateur : 40/52 (77%) RC 0,31 (0,13-0,73) p = 0,0076	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille CAPS-ECRA pour une étude	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Résistance au 2 ^e traitement (proportion de personnes)									
ECRA (1) (Youn <i>et al.</i> , 2016)	Enfants avec maladie de Kawasaki réfractaire (persistance ou récidence de fièvre dans les 24 à 48 h après un 1 ^{er} traitement aux IgIV) (Np : 43) Exposition : 32 Comparateur : 11	Exposition : IgIV 2g/kg Comparateur : Infliximab 5 mg/kg	Proportion de personnes avec une résistance au 2 ^e traitement Exposition : 11/32 (34,4 %) Comparateur : 1/11 (9,1 %) p = 0,093	Important (-2) Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Une seule étude, effectif et nombre d'événements insuffisants pour estimer de façon fiable l'effet	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Hospitalisation (durée)									
ECRA (2) (Youn <i>et al.</i> , 2016)	Enfants avec maladie de Kawasaki réfractaire	Exposition : IgIV 2g/kg	Durée (jours) de l'hospitalisation : médiane (écart interquartile)	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
(Burns <i>et al.</i> , 2021)	(persistance ou récurrence de fièvre dans les 24 à 48 h après un 1 ^{er} traitement aux IgIV) (Np : 146) Exposition : 81 Comparateur : 65	Comparateur : Infliximab 5 mg/kg ou 10 mg/kg *avec aspirine dans les 2 groupes [Burns 2021]	Exposition : 10 (8-12) Comparateur : 8 (7-9) p = 0,046 Durée (jours) de l'hospitalisation : moyenne (ÉT) Exposition : 4,5 ± 2,5 Comparateur : 3,2 ± 2,1 p = 0,0005	Évalué à l'aide de la grille CASP-ECRA pour une étude					
Combinaison d'IgIV et d'aspirine en comparaison à une combinaison de méthylprednisolone et d'aspirine (chez les personnes réfractaires à un premier traitement aux IgIV)									
Fièvre (durée après le retraitement)									
ECRA (1) (Wang <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes d'une maladie de Kawasaki récidivante : persistance ou récurrence de fièvre ≥ 36 h après un traitement par IgIV (Np :80) Exposition :40 Comparateur :40	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : MP 15 mg/kg/jour durant 3 jours Aspirine (30-50 mg/kg/jour) dans les 2 groupes	Durée de la fièvre (≥38°) en heures : moyenne ± ÉT Exposition : 18 ± 4,4 Comparateur : 11 ± 6,3 IC 95% 0,11-0,70 p = 0,026	Important (-1) Sélection des résultats et mesure du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Réadmission (taux)									
ECRA (1) (Wang <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes d'une maladie de Kawasaki récidivante : persistance ou récurrence de fièvre ≥ 36 h après un traitement par IgIV (Np :80) Exposition :40	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : MP 15 mg/kg/jour durant 3 jours Aspirine (30-50 mg/kg/jour) dans les 2 groupes	Taux de réadmission : n (%) Exposition : 4/40 (10%) Comparateur : 11/40 (27,5%) IC 95% 0,23-0,76 p = 0,026	Modéré (-1) Sélection des résultats et mesure du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	Comparateur :40								
Incidence des lésions coronaires (proportion de personnes)									
ECRA (1) (Wang <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes d'une maladie de Kawasaki récidivante : persistance ou récurrence de fièvre ≥ 36 h après un traitement par IgIV (Np :80) Exposition :40 Comparateur :40	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : MP 15 mg/kg/jour durant 3 jours Aspirine (30-50 mg/kg/jour) dans les 2 groupes	Incidence des lésions coronaires : proportion de personnes (%) <u>7 jours</u> Exposition : 15/40 (37,5%) Comparateur : 18/40 (45.0%) X^2 0,464 p = 0,650 <u>1 mois</u> Exposition : 8/39 (20,5%) Comparateur : 10/40 (25.0%) X^2 1,939 p = 0,202	Important (-2) Sélection des résultats et mesure du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐
Comparaison de deux doses d'IgIV (1 g/kg et 2 g/kg)									
Anomalies coronaires									
Étude de cohorte avec appariement par score de propension (1) (Suzuki <i>et al.</i> , 2020)	Enfants d'au moins 25 kg avec un diagnostic de maladie de Kawasaki (Np :995) 2 g/kg (798) 1 g/kg (197)	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : IgIV 1 g/kg	Anomalies coronaires à la fin de l'hospitalisation : proportion de personnes (%) 2 g/kg : 37/798 (4,1%) 1g/kg : 5/198 (2,5%) p = 0,404	Important (-2) Facteurs de confusion, sélection des participants, mesure du résultat, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible fréquence d'événements avec IC calculés larges	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐
Résistance au traitement									
Étude de cohorte avec appariement par score de propension (1) (Suzuki <i>et al.</i> , 2020)	Enfants d'au moins 25 kg avec un diagnostic de maladie de Kawasaki (Np :995) 2 g/kg (798) 1 g/kg (197)	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : IgIV 1 g/kg	Taux de résistance aux IgIV : (%) 2 g/kg : 20,3% 1g/kg : 14,2% p = 0,054	Important (-2) Facteurs de confusion, sélection des participants, mesure du résultat,	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) IC larges	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
				sélection du résultat					
Durée de l'hospitalisation									
Étude de cohorte avec appariement par score de propension (1) (Suzuki <i>et al.</i> , 2020)	Enfants d'au moins 25 kg avec un diagnostic de maladie de Kawasaki (Np :995) 2 g/kg (798) 1 g/kg (197)	Exposition : IgIV 2 g/kg Comparateur : IgIV 1 g/kg	Durée (jours) de l'hospitalisation : médiane (ÉIQ) 2 g/kg : 11 (8,5-15) 1g/kg : 11 (9-15) p = 0,476	Important (-2) Facteurs de confusion, sélection des participants, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0) Taille d'échantillon relativement grande avec IC étroits	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
CASP : Critical Appraisal Skills Programme; ECRA : essai clinique à répartition aléatoire; ÉIQ : écart interquartile; ÉT : écart-type; IC 95% : Intervalle de confiance à 95 %; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; MP : méthylprednisolone; MPIV : méthylprednisolone intraveineuse; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; NS : différence non statistiquement significative; RC : rapport de cotes; RRI : rapport de risque instantané.									

Tableau F-6 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour les myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
IgIV en comparaison avec un placebo – dermatomyosite réfractaire									
Amélioration : score total (TIS)									
ECRA (1) (Aggarwal <i>et al.</i> , 2022)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 95) Exposition : 47 Comparateur : 48	Exposition : IgIV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	Réponse à 16 semaines, soit score TIS ≥ 20 (amélioration minimale) sans détérioration : proportion de personnes (%), différence (IC 95%) Exposition : 37/47	Modéré (-1) Déviations en lien avec les interventions	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			(79%) Comparateur : 21/48 (44%), 35 (17 à 53) p <0,001						
Atteinte cutanée : changement du CDASI-A									
ECRA (1) (Werth <i>et al.</i> , 2023)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 95) Exposition : 47 Comparateur : 48	Exposition : IglV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	CDASI-A à 16 semaines : moyenne des moindres carrés; différence (IC 95%) Exposition : -10,3 Comparateur : -2,3; -8,0 (- 11,5, - 4,6) p <0,0001	Modéré (-1) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Atteinte cutanée : changement du CDASI-D									
ECRA (1) (Werth <i>et al.</i> , 2023)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 95) Exposition : 47 Comparateur : 48	Exposition : IglV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	CDASI-D à 16 semaines : moyenne des moindres carrés; différence (IC 95%) Exposition : -0,7 Comparateur : -0,1; -0,6 (- 1,1, - 0,1) p = 0,0304	Modéré (-1) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐
Atteinte cutanée : changement sur échelle visuelle analogique (VAS) cutanée du MDAAT									
ECRA (1) (Werth <i>et al.</i> , 2023)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 95) Exposition : 47 Comparateur : 48	Exposition : IglV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	VAS du MDAAT à 16 semaines : moyenne des moindres carrés; différence (IC 95%) Exposition : -2,4 Comparateur : -0,7; -1,7 (- 2,4, - 1,1) p ≤ 0,0001	Modéré (-1) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré ☒ ☒ ☒ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Force musculaire manuelle (score du MRC modifié)									
ECRA (1) (Dalakas <i>et al.</i> , 1993)	Adultes atteints de dermatomyosite (confirmée par biopsie) réfractaire aux traitements et active (faiblesse musculaire progressive, impact sur les activités de la vie quotidienne, éruption cutanée) (Np : 15) Exposition : 8 Comparateur : 7	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 jours, une fois par mois durant 3 mois Comparateur : placébo (dextrose et saline)	Score du MRC modifié avant le traitement et à 3 mois : moyenne (ET) Exposition : 76,6 ± 5,7 et 84,6 ± 4,6* Comparateur : 78 ± 6,3 et 78,6 ± 8,2 *p < 0,018 pour la comparaison avec la valeur du placebo	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA Traitements concomitants différents entre les groupes, mais stables pendant l'étude	Faible (0) Une étude	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Symptômes neuromusculaires (score NSS)									
ECRA (1) (Dalakas <i>et al.</i> , 1993)	Adultes atteints de dermatomyosite (confirmée par biopsie) réfractaire aux traitements et active (faiblesse musculaire progressive, impact sur les activités de la vie quotidienne, éruption cutanée) (Np : 15) Exposition : 8 Comparateur : 7	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 jours, une fois par mois durant 3 mois Comparateur : placébo (dextrose et saline)	Score NSS avant le traitement et à 3 mois : moyenne (ET) Exposition : 44,1 ± 8,2 et 51,4 ± 6,0* Comparateur : 45,9 ± 9,0 et 45,7 ± 11,3 *p < 0,035 pour la comparaison avec la valeur du placebo	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA Traitements concomitants différents entre les groupes, mais stables pendant l'étude	Faible (0) Une étude	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Domaine pulmonaire : variation sur une échelle visuelle analogique (VAS) de l'outil MDAAT (si VAS > 0,5 à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1) (Aggarwal <i>et al.</i> , 2025)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 32)	Exposition : IgIV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines	VAS MDAAT, variation à 16 semaines pour le domaine pulmonaire : (IC 95%) Exposition : -1,15 (- 1,75, - 0,55) Comparateur : -0,17	Important (-2) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	Exposition : 12 Comparateur : 21	Comparateur : placébo	(- 0,69, 0,35) p = 0,02						
Domaine squelettique : variation sur une échelle visuelle analogique (VAS) de l'outil MDAAT (si VAS > 0,5 à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1) (Aggarwal <i>et al.</i> , 2025)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 59) Exposition : 28 Comparateur : 31	Exposition : IglV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	VAS MDAAT, variation à 16 semaines pour le domaine squelettique : (IC 95%) Exposition : -1,62 (- 2,33, - 0,92) Comparateur : -0,54 (- 1,17, 0,08) p = 0,02	Important (-2) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Domaine constitutionnel : variation sur une échelle visuelle analogique (VAS) de l'outil MDAAT (si VAS > 0,5 à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1) (Aggarwal <i>et al.</i> , 2025)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 71) Exposition : 32 Comparateur : 39	Exposition : IglV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	VAS MDAAT, variation à 16 semaines pour le domaine constitutionnel : (IC 95%) Exposition : -1,30 (- 1,88, - 0,71) Comparateur : -0,74 (- 1,34, - 0,13) p = 0,18	Important (-2) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif avec chevauchement des IC	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Domaine gastro-intestinal : variation sur une échelle visuelle analogique (VAS) de l'outil MDAAT (si VAS > 0,5 à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1) (Aggarwal <i>et al.</i> , 2025)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 31) Exposition : 17 Comparateur : 14	Exposition : IglV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	VAS MDAAT, variation à 16 semaines pour le domaine gastro-intestinal : (IC 95%) Exposition : -1,22 (- 2,02, - 0,42) Comparateur : -0,59 (-1,50, 0,31) p = 0,27	Important (-2) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif avec chevauchement des IC	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Domaine cardiovasculaire : variation sur une échelle visuelle analogique (VAS) de l'outil MDAAT (si VAS > 0,5 à l'entrée dans l'étude)									
ECRA (1) (Aggarwal <i>et al.</i> , 2025)	Adultes atteints de dermatomyosite active avec échec ou intolérance aux traitements standards (Np : 31) Exposition : 17 Comparateur : 14	Exposition : IgIV 2 g1kg répartis sur 2 à 5 jours, toutes les 4 semaines durant 16 semaines Comparateur : placébo	VAS MDAAT, variation à 16 semaines pour le domaine cardiovasculaire : (IC 95%) Exposition : -0,43 (- 0,87, 0,02) Comparateur : 0,05 (- 0,82, 0,92) p = 0,22	Important (-2) Déviations en lien avec les interventions, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif avec chevauchent des IC	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Ajout d'IgIV au traitement initial en comparaison avec l'absence d'IgIV du traitement initial									
Mortalité (toute cause)									
Étude de cohorte (1) (Wang <i>et al.</i> , 2022)	Personnes atteintes de dermatomyosite positive à l'anti-MDA5 récemment diagnostiquée avec maladie pulmonaire interstitielle rapidement progressive (Np :48) Exposition (31) Comparateur (17)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours (1 ^{er} cycle dans la semaine suivant le diagnostic) puis toutes les 2 à 3 semaines (max 3 cycles) Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants	Mortalité (toute cause) à 3 mois : n, (%) Exposition : 6/31 (19,4%) Comparateur : 9/17 (52,9%) p = 0,016	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention, sélection des résultats	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
Rémission									
Étude de cohorte (1) (Wang <i>et al.</i> , 2022)	Personnes atteintes de dermatomyosite positive à l'anti-MDA5 récemment diagnostiquée avec maladie pulmonaire interstitielle rapidement progressive (Np :48) Exposition (31) Comparateur (17)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours (1 ^{er} cycle dans la semaine suivant le diagnostic) puis toutes les 2 à 3 semaines (max 3 cycles)	Rémission à 3 mois : n, (%) Exposition : 22/31 (71,0%) Comparateur : 7/17 (41,2%) p = 0,044	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention,	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
		Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants		sélection des résultats					
Corticostéroïdes : dose quotidienne									
Étude de cohorte (1) (Wang <i>et al.</i> , 2022)	Personnes atteintes de dermatomyosite positive à l'anti-MDA5 récemment diagnostiquée avec maladie pulmonaire interstitielle rapidement progressive (Np :48) Exposition (31) Comparateur (17)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours (1 ^{er} cycle dans la semaine suivant le diagnostic) puis toutes les 2 à 3 semaines (max 3 cycles) Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants	Dose quotidienne (mg/jour) à 3 mois : médiane, (min-max) Exposition : 30 (22,5-55) Comparateur : 30 (20-50) p = 0,427	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention, données manquantes, sélection des résultats	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Faible taille d'échantillon, déséquilibre entre les groupes, médiane avec ÉIQ qui se chevauchent	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Ajout d'IgIV comme traitement d'appoint précoce (dans la première année suivant le diagnostic) en comparaison avec l'absence d'IgIV									
Réponse clinique complète									
Étude de cohorte (1) (Hoff <i>et al.</i> , 2022)	Adultes avec un diagnostic probable ou défini de DM ou DP (Np : 103) Exposition (10) Comparateur (93)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours (1 seule infusion dans 90% des cas) Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants (corticostéroïdes et/ou immuno-modulateurs)	Réponse clinique complète (6 mois sans signe d'activité de la maladie) : proportion de personnes, RRI (IC 95%) Exposition : 9/10 (90%) Comparateur : 74/93 (79,6%), 1,70 (0,80 3,63) P = 0,168	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention, sélection des résultats	Faible (0)	Peu probable (0)	Important (-2) Effectif très limité, surtout dans le groupe exposé, IC large couvrant l'absence d'effet et un effet cliniquement important	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Arrêt de la thérapie aux corticostéroïdes									
Étude de cohorte (1) (Hoff <i>et al.</i> , 2022)	Adultes avec un diagnostic probable ou défini de DM ou DP (Np : 103) Exposition (10) Comparateur (93)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours (1 seule infusion dans 90% des cas) Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants (corticostéroïdes et/ou immuno-modulateurs)	Arrêt de la thérapie aux corticostéroïdes (3 mois) : proportion de personnes, RRI (IC 95%) Exposition : 7/10 (70%) Comparateur : 56/93 (60,2%), 1,71 (0,73 4,00) P = 0,217	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention, sélection des résultats	Faible (0)	Peu probable (0)	Important (-2) Effectif très limité, surtout dans le groupe exposé, IC large couvrant l'absence d'effet et un effet cliniquement important	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Mortalité (toute cause)									
Étude de cohorte (1) (Hoff <i>et al.</i> , 2022)	Adultes avec un diagnostic probable ou défini de DM ou DP (Np : 103) Exposition (10) Comparateur (93)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours (1 seule infusion dans 90% des cas) Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants (corticostéroïdes et/ou immuno-modulateurs)	Mortalité : proportion de personnes, RRI (IC 95%) Exposition : 2/10 (20%) Comparateur : 11/93 (11,8%), 0,40 (0,07 2,37) P = 0,314	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention, sélection des résultats	Faible (0)	Peu probable (0)	Important (-2) Effectif très limité, surtout dans le groupe exposé, IC large couvrant l'absence d'effet et un effet cliniquement important	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
IgIV en traitement d'entretien en comparaison avec l'absence d'IgIV en traitement d'entretien									
Force musculaire normale ou quasi normale : score MRC converti sur l'échelle de Kendall ≥ 9									
Étude de cohorte (1) (Suh et Amato, 2025)	Adultes atteints de myopathie nécosante (Np : 53) Exposition : 40 Comparateur : 13	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants	Score MRC convertit sur l'échelle de Kendall ≥ 9 : proportion de personnes, RC (IC 95%) <u>À 3 mois</u>	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude,	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif, surtout dans le groupe non exposé, avec IC très larges	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			Exposition : 21/36 (58,3%) Comparateur : 4/10 (40,0%), 4,65 (0,61-35,64) p = 0,14	classification de l'intervention, données manquantes, mesure du résultat, sélection du résultat			incluant à la fois l'absence d'effet et un effet cliniquement important		
Corticostéroïdes : dose quotidienne									
Étude de cohorte (1) (Suh et Amato, 2025)	Adultes atteints de myopathie nécosante (Np : 53) Exposition : 40 Comparateur : 13	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois Comparateur : absence d'IgIV Traitements concomitants	Dose quotidienne (mg/jour) de corticostéroïdes : médiane (min-max) <u>À 3 mois</u> Exposition : 40 (7,5-55) Comparateur : 0 (0-25) p = 0,006	Important (-2) Facteurs confondants, sélection des participants dans l'étude, classification de l'intervention, sélection du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif, aucune estimation de la différence entre groupes	Peu probable (0)	Faible ☒ ☐ ☐ ☐
Comparaison avant et après le traitement aux IgIV									
Amélioration minimalement modérée (40 points de TIS selon l'ACR/EULAR 2016)									
ENCAA (1) (Lim <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires nouvellement diagnostiquées (Np : 19)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines (3 cycles) en monothérapie (traitement initial)	Amélioration minimalement modérée à 9 semaines : proportion de personnes 8/19 (42%), Clopper-Pearson IC 95% (19,6, 64,6)	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Force musculaire									
Étude de cohorte avec	Personnes atteintes de DM ou DP grave	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg toutes les	Score MRC : moyenne ($\pm$ ÉT), différence de moyenne ($\pm$ ÉT),	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
données avant-après (1) (Ohad <i>et al.</i> , 2021)	ou réfractaire (Np : 23)	4 semaines (8±6 cycles) Traitements concomitants	coefficient de régression (IC 95%) Avant : 3,63 (±1,01) Après : 4,5 (±0,70) 0,92 (±1,12), $\beta = 0,14$ (0,136–0,149) $p < 0,0001$						
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Arik <i>et al.</i> , 2025)	Enfants atteints de DM juvénile grave ou réfractaire (Np : 29)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois (6 à 9 cycles) Traitements concomitants	Score CMAS : médiane (ÉIQ) Avant : 37 (28-43,5) Après 6 mois : 46,5 (40,0-51,5), $p < 0,001$	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Étude de cohorte avec données avant-après (2) (Arik <i>et al.</i> , 2025) (Barsotti <i>et al.</i> , 2021)	Enfants atteints de DM juvénile grave ou réfractaire ou personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec échec ou contre-indication aux thérapies standards (Np : 152)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois (6 à 9 cycles) ou 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants	Score MMT8 : médiane (ÉIQ) Avant : 56,5 (45,0-67,2) Après 6 mois : 75,0 (70,0-80,0), $p < 0,001$ Score MMT8 : moyenne (ÉT) Avant : 104,6 (24,2) Après 6 mois : 127,0 (22,2), $p < 0,001$	Important (-2)	Faible (0)	Probable (-1) Différences de population, spectre clinique et régime posologique	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Giannini <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec dysphagie réfractaire aux traitements standards (Np : 18)	Exposition : IgIV 2 g/kg en une seule dose toutes les 4 à 6 semaines (répété 3 fois)	Score MMT-12 : moyenne (ÉT) <u>Avant</u> : 4,5 (0,4) <u>4-6 semaines</u> : 4,8 (0,2) $p = 0,0001$	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Suh et Amato, 2024)	Adultes atteints de myopathie nécosante (Np : 15)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois en traitement d'entretien (monothérapie)	Score MRC convertit sur l'échelle de Kendall : augmentation médiane (ÉIQ) Après 3 mois : 1,5 (0,5–3) $p = 0,003$	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
ENCAA (1) (Lim <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires nouvellement diagnostiquées (Np : 19)	Exposition : IglV 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines en monothérapie (traitement initial de 3 mois)	Force musculaire, MMT selon Kendall : médiane (ÉIQ), différence médiane (ÉIQ) Avant : 211 (185, 225) Après : 227 (191, 241), 10 (- 7,0, 29) p = 0,12	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible échantillon, médianes rapportées avec écarts interquartiles qui se chevauchent	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Faiblesse musculaire									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Barsotti <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec échec ou contre-indication aux thérapies standards (Np : 123)	Exposition : IglV 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants	Membres inférieurs : n (%) Avant : 88 (71,5) Après 6 mois : 39 (31,7) p < 0,001 Membres supérieurs : n (%) Avant : 99 (80,5) Après 6 mois : 41 (33,3) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Dysphagie									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Barsotti <i>et al.</i> , 2021)]	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec échec ou contre-indication aux thérapies standards (Np : 123)	Exposition : IglV 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants	Dysphagie : n (%) Avant : 73 (59,3) Après 6 mois : 28 (22,7) p < 0,001 Score sur échelle VAS 100 mm : moyenne (ÉT) Avant : 42,4 (37,2) Après 6 mois : 12,4 (21,8) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Giannini <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec dysphagie réfractaire aux traitements standards (Np : 18)	Exposition : IglV 2 g/kg en une seule dose toutes les 4 à 6 semaines (répété 3 fois)	Sévérité de la dysphagie, score (EAT)-10 : <u>Avant</u> : 18,5 <u>4-6 semaines</u> 6,5 p < 0,005	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
		Traitements concomitants	8-12 semaines 4 p < 0,005 12-18 semaines 3 p < 0,001						
Fatigue									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Barsotti <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec échec ou contre-indication aux thérapies standards (Np : 123)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants	Fatigue : n (%) Avant : 98 (79,7) Après 6 mois : 49 (39,8) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Myalgies									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Barsotti <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec échec ou contre-indication aux thérapies standards (Np : 123)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants	Myalgies : n (%) Avant : 57,6 (46,3) Après 6 mois : 20 (16,2) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Activité de la maladie au niveau cutané : skinDAS									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Arik <i>et al.</i> , 2025)	Enfants atteints de DM juvénile grave ou réfractaire (Np : 29)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois (6 à 9 cycles) Traitements concomitants	skinDAS : médiane (ÉIQ) Avant : 6,5 (4,0-8,0) Après 6 mois : 2,0 (1,0-3,0), p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Atteinte cutanée : papules de Gottron, éruption héliotrope, ulcères									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Barsotti <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec échec ou contre-indication aux thérapies standards (Np : 123)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 6 mois	Papules de Gottron : n (%) Avant : 40 (32,5%) Après 6 mois : 24 (19,5%) p = 0,029	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
		Traitements concomitants	Éruption héliotrope : n (%) Avant : 40 (32,5%) Après 6 mois : 24 (19,5%) p = 0,029 Ulcères : n (%) Avant : 9 (7,3%) Après 6 mois : 3 (2,4%) p < 0,001						
Activité de la maladie déterminée par le clinicien sur une échelle visuelle analogique de 10 cm : PhGA									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Arik <i>et al.</i> , 2025)	Enfants atteints de DM juvénile grave ou réfractaire (Np : 29)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois (6 à 9 cycles) Traitements concomitants	PhGA : médiane (ÉIQ) Avant : 8,0 (7,0-9,0) Après 6 mois : 2,0 (2,0-4,0), p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
ENCAA (1) (Lim <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires nouvellement diagnostiquées (Np : 19)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines en monothérapie (traitement initial de 3 mois)	PhGA : médiane (ÉIQ), différence médiane (ÉIQ) Avant : 3,8 (3,2, 4,0) Après : 2,3 (1,0, 4,0), -1,3 (-2,0, -0,1) p < 0,01	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Activité de la maladie déterminée par la personne sur une échelle visuelle analogique de 10 cm : PtGA									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Arik <i>et al.</i> , 2025)	Enfants atteints de DM juvénile grave ou réfractaire (Np : 29)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg/mois (6 à 9 cycles) Traitements concomitants	PtGA : médiane (ÉIQ) Avant : 8,0 (7,2-9,0) Après 6 mois : 2,0 (2,0-4,0), p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
ENCAA (1) (Lim <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires nouvellement	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines	PtGA : médiane (ÉIQ), différence médiane (ÉIQ) Avant : 6,1 (5,3, 7,6) Après : 4,6 (2,0, 6,6),	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	diagnostiquées (Np : 19)	en monothérapie (traitement initial de 3 mois)	-2,7 (- 4,1, - 2,7) p = 0,03						
Qualité de vie									
ENCAA (1) (Lim <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires nouvellement diagnostiquées (Np : 19)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines en monothérapie (traitement initial de 3 mois)	HAQ : médiane (ÉIQ), différence médiane (ÉIQ) Avant : 2,0 (1,5, 2,5) Après : 1,6 (0,8, 2,1), - 0,6 (- 1,1, 0,0) p = 0,03	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Activité extramusculaire de la maladie									
ENCAA (1) (Lim <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires nouvellement diagnostiquées (Np : 19)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines en monothérapie (traitement initial de 3 mois)	VAS MDAAT : médiane (ÉIQ), différence médiane (ÉIQ) Avant : 2,2 (0,6, 3,0) Après : 1,0 (0,3, 2,3), - 0,3 (- 1,2, 0,0) p = 0,04	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Corticostéroïdes : dose quotidienne									
Étude de cohorte avec données avant-après (2) (Ohad <i>et al.</i> , 2021) (Giannini <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de DM ou DP grave ou réfractaire ou personnes atteintes de myopathies inflammatoires avec dysphagie réfractaire aux traitements standards (Np :41)	Exposition : IgIV 1 à 2 g/kg toutes les 4 semaines (8±6 cycles) ou IgIV 2 g/kg en une seule dose toutes les 4 à 6 semaines (répété 3 fois) Traitements concomitants	Dose (mg/jour) de corticostéroïdes : moyenne (±ÉT), différence de moyenne (±ÉT), coefficient de régression (IC 95%) Avant : 53 (±13) Après : 18 (±0,25) 36 (±28), $\beta = -0,008$ (- 0,011 à -0,006) p < 0,0001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
			Dose (mg/jour) de corticostéroïdes : médiane (ÉIQ) Avant : 10 (5-22) Après 4-6 semaines : 5 (5-10), p = 0,002						
Comparaison avant et après le traitement aux IgSC									
Force musculaire : score MMT8									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)]	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 29)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	Force musculaire (MMT8) : médiane (min-max) Avant : 67 (46–78) Après : 78 (48–80) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Activité de la maladie : MITAX									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 26)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	MITAX : médiane (min-max) Avant : 0,11 (0–0,52) Après : 0,09 (0–0,32) p = 0,022	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Ma <i>et al.</i> , 2024)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires (diverses formes) ayant transitionné d'un traitement aux IgIV à un traitement aux IgSC depuis plus de 12 mois (Np : 12)	Exposition : IgSC 1 g/kg/mois durant 12 mois	MITAX : moyenne Avant : 3,31 Après : 3,02, p = 0,79	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Très faible échantillon et IC probablement large	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Domage : MDI									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)]	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 28)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	MDI : médiane (min-max) Avant : 0,09 (0–1,04) Après : 0,14 (0–0,90) p = 0,100	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif, médianes avec	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
							chevauchement de l'étendue		
Corticostéroïdes : dose									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 30)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	Dose quotidienne équivalente de prednisonne (mg/jour) : médiane (min-max) Avant : 25 (5–100) Après : 4 (0–25) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Ma <i>et al.</i> , 2024)	Personnes atteintes de myopathies inflammatoires (diverses formes) ayant transitionné d'un traitement aux IgIV à un traitement aux IgSC depuis plus de 12 mois (Np : 20)	Exposition : IgSC 1 g/kg/mois durant 12 mois	Dose cumulative (mg) de corticostéroïdes : moyenne (ÉT) Avant : 773,25 (1394,84) Après : 796,25 (1415,87), Z = -0,31 p = 0,975	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Très faible échantillon, IC probablement large avec variations importantes	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Immunomodulateurs : proportion de personnes avec arrêt du traitement									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 30)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	Arrêt du traitement immunomodulateur Après : 14/23 (60%) p < 0,001	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Qualité de vie : invalidité physique									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 15)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	HAQ-DI Avant : 0,31 (0–3,0) Après : 0,66 (0–3,0) p = 0,002	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Dysphagie : DOSS									
Étude de cohorte avec données avant-après (1) (Danieli <i>et al.</i> , 2021)	Personnes atteintes de myopathie inflammatoire (DM, PM) (Np : 15)	Exposition : IgSC 0,2 g1kg par semaine	DOSS : médiane (min-max) Avant : 5,0 (3,0–5,0) Après : 6,0 (5,0–7,0) p = 0,002	Important (-2)	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
CASP : Critical Appraisal Skills Programme; CSASI-A : <i>Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index – Activity</i> ; CSASI-D : <i>Cutaneous Dermatomyositis Disease Area and Severity Index – Damage</i> ; CMAS : <i>Childhood Myositis Assessment Scale</i> ; DM : dermatomyosite; DOSS : <i>Dysphagia Outcome and Severity Scale</i> (1 – dysphagie grave à 7 – normale); EAT-10 : <i>Eating Assessment Tool</i> 10 (anormal si ≥ 3); ECRA : essai clinique à répartition aléatoire; ET : écart-type; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; HAQ : <i>Heath Assessment Questionnaire</i> (de 0 – sans difficulté à 3 – incapacité); HAQ-DI : <i>Health Assessment Questionnaire related to physical Disability</i> ; IgSC : immunoglobulines sous-cutanées; MDAAT : <i>myositis disease activity assessment tool</i> ; MDI : <i>myositis damage index</i> ; MITAX : <i>Myositis Intention to Treat Activities Index</i> ; MMT8 : <i>Manual Muscle Test</i> 8; MMT12 : <i>Manual Muscle Test</i> 12; MRC : <i>Medical research Council</i> (force normale = 90); mRSS : score de Rodnan modifié; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; NSS : <i>Neuromuscular-symptome scale</i> (score normal = 60); PhGA : <i>Physician's Global Assessment</i> ; PtGA : <i>Patient's Global Assessment</i> ; PM : polymyosite; skinDAS : <i>skin Disease Activity Score</i> ; TIS : Total Improvement Score (score composite pondéré reflétant l'évoution d'un ensemble de 6 indicateurs clés de l'activité de la myosite, de 0 à 100); VAS : <i>Visual Analogue Scale</i> .									

Tableau F-7 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la myosite à corps d'inclusion

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
IgIV en comparaison avec un placebo									
Force musculaire – Score global du MRC modifié									
ECRA (1) (Dalakas <i>et al.</i> , 1997)	Personnes avec un diagnostic de myosite à corps d'inclusion active, sans autre maladie systémique, ayant reçu de fortes doses de prednisone ou une dose thérapeutique d'un autre immunomodulateur	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 jours, tous les mois durant 3 mois Comparateur : placebo (dextrose dans de la saline) une fois par mois durant 3 mois	Changement du score total MRC modifié [10 groupes de muscles, de 0 (paralysie) à 200 (force normale)] entre le niveau de base et la fin du traitement	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	(méthotrexate, azathioprine) durant au moins 4 à 6 mois (Np : 19) Exposition : 9 Comparateur : 10		Exposition : + 4,2 (- 16 à + 39,8) Comparateur : - 2,7 (- 10 à + 8) p < 0,1 (NS)						
ECRA (1) (Walter <i>et al.</i> , 2000)	Personnes atteintes de myosite sporadique à corps d'inclusion (Np : 20) Exposition : 10 Comparateur : 10	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours, tous les mois durant 6 mois Comparateur : placebo (albumine humaine et glucose) une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants pour 12 personnes (corticostéroïdes ± azathioprine)	Changement du score total MRC modifié [10 groupes de muscles, de 0 (paralysie) à 180 (force normale)] entre le niveau de base et la fin du traitement Exposition : + 2,5 Comparateur : + 4,0 p > 0,05 (NS)	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Symptômes neuromusculaires – score NSS									
ECRA (1) (Walter <i>et al.</i> , 2000)	Personnes atteintes de myosite sporadique à corps d'inclusion (Np : 20) Exposition : 10 Comparateur : 10	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours, tous les mois durant 6 mois Comparateur : placebo (albumine humaine et glucose) une fois par mois durant 6 mois Traitements concomitants pour 12 personnes (corticostéroïdes ± azathioprine)	Changement du score total NSS entre le niveau de base et la fin du traitement Exposition : + 6,2 Comparateur : + 1,2 p < 0,05	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
IgIV et prednisone en comparaison avec un placebo et prednisone									
Force musculaire – score global du MRC modifié									
ECRA (1) (Dalakas <i>et al.</i> , 2001)	Personnes avec un diagnostic de myosite sporadique à corps d'inclusion active (Np : 36) Exposition : 19 Comparateur : 17	Exposition : 2 g/kg répartis sur 2 jours, tous les mois durant 3 mois Comparateur : placebo (dextrose dans de la saline) une fois par mois durant 3 mois	Changement du score total MRC modifié (0 à 10) entre le niveau de base, un mois, deux mois ou 3 mois de traitement pour les extrémités supérieures ou pour les extrémités inférieures p < 0,1 (NS)	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Force musculaire – Score global du QMT modifié									
ECRA (1) (Dalakas <i>et al.</i> , 2001)	Personnes avec un diagnostic de myosite sporadique à corps d'inclusion active (Np : 36) Exposition : 19 Comparateur : 17	Exposition : 2 g/kg répartis sur 2 jours, tous les mois durant 3 mois Comparateur : placebo (dextrose dans de la saline) une fois par mois durant 3 mois	Changement du score total QMT entre le niveau de base, un mois, deux mois ou 3 mois de traitement pour les extrémités supérieures ou pour les extrémités inférieures (NS)	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-ECRA	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Taille totale des échantillons relatifs aux estimés considérés : inférieure à 400 participants	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
CASP : Critical Appraisal Skills Programme; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; MRC : <i>Medical Research Council</i> ; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; NS : non significatif; NSS : <i>Neuromuscular Symptom and Disability Functional Score</i> ; QMT : <i>Quantitative Muscle Testing</i> .									

Tableau F-8 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la rétinopathie auto-immune

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
IglV en comparaison avec un contrôle historique naturel (sans IglV)									
Acuité visuelle de Snellen, évaluée selon la variation médiane sur l'échelle du logarithme de l'angle minimum de résolution (logMAR)									
Étude de cohorte comparative (1) (Cox <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de rétinopathie auto-immune (Np : 21) Exposition (9; 18 yeux) Comparateur (12; 24 yeux) Analyse <u>6 mois</u> 18 vs 16 yeux <u>12 mois</u> 18 vs 22 yeux	Exposition : IglV 1 g/kg répartis sur 2 à 3 jours/mois Comparateur : groupe historique sans IglV	Changement de l'acuité visuelle (ΔlogMAR) en comparaison à niveau de base : médiane (ÉIQ) <u>6 mois</u> Exposition -0,02 (-0,12 à 0,08) Comparateur : 0,09 (0,00 à 0,13) p = 0,97 <u>12 mois</u> Exposition 0,00 (-0,02 à 0,32) Comparateur : 0,17 (0,02 à 0,30) p = 0,41	Important (-2) Préoccupations : facteurs de confusion, classification de l'intervention, données manquantes, mesure du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Très petite taille d'échantillon, larges intervalles interquartiles avec chevauchement, incertitude de l'estimation de l'effet	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Évolution globale de l'acuité visuelle (ΔlogMAR)									
Étude de cohorte comparative (1) (Cox <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de rétinopathie auto-immune (Np : 21) Exposition (9; 18 yeux) Comparateur (12; 24 yeux)	Exposition : IglV 1 g/kg répartis sur 2 à 3 jours/mois Comparateur : groupe historique sans IglV	Acuité visuelle globale : proportion de personne <u>Amélioration:</u> <u>Stabilisation:</u> <u>Aggravation</u> Exposition : 44%; 56%; 0% Comparateur : 0%; 33%; 67% P = 0,0007	Important (-2) Préoccupations : facteurs de confusion, classification de l'intervention, données manquantes, mesure du résultat	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Électrorétinogramme (ERG) : variation de l'amplitude à 30 Hz (Δ White 30) par rapport au niveau de base									
Étude de cohorte comparative (1) (Cox <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de rétinopathie auto-immune (Np : 21) Exposition (9; 18 yeux) vs Comparateur (12; 24 yeux) Analyse : <u>6 mois</u> 8 vs 10 yeux <u>12 mois</u> 6 vs 8 yeux	Exposition : IgIV 1 g/kg répartis sur 2 à 3 jours/mois Comparateur : groupe historique sans IgIV	Δ White 30 : médiane (ÉIQ) <u>6 mois</u> Exposition : 1% (-2, 9) Comparateur : - 3% (-47,-21) P = 0,45 <u>12 mois</u> Exposition : 11% (-14, 18) Comparateur : - 41% (-52,-4) P = 0,008	Important (-2) Préoccupations : facteurs de confusion, classification de l'intervention, données manquantes	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Très petite taille d'échantillon, larges intervalles interquartiles, incertitude de l'estimation de l'effet, surtout à 6 mois	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Électrorétinogramme (ERG) : variation de l'amplitude à 0,5 Hz (Δ White 0,5) par rapport au niveau de base									
Étude de cohorte comparative (1) (Cox <i>et al.</i> , 2024)	Personnes avec un diagnostic de rétinopathie auto-immune (Np : 21) Exposition (9; 18 yeux) vs Comparateur (12; 24 yeux) Analyse : <u>6 mois</u> 8 vs 10 yeux <u>12 mois</u> 6 vs 8 yeux	Exposition : IgIV 1 g/kg répartis sur 2 à 3 jours/mois Comparateur : groupe historique sans IgIV	Δ White 0,5 : médiane (ÉIQ) <u>6 mois</u> Exposition : - 3% (-16, 3) Comparateur : - 14% (-24, 5) P = 0,76 <u>12 mois</u> Exposition : - 12% (-32, 5) Comparateur : - 14% (-24, 3) P = 0,99	Important (-2) Préoccupations : facteurs de confusion, classification de l'intervention, données manquantes	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Très petite taille d'échantillon, larges intervalles interquartiles avec chevauchement, incertitude de l'estimation de l'effet	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
ERG : électrorétinogramme; ÉIQ : écart interquartile; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; logMAR : logarithme de l'angle minimum de résolution; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées.									

Tableau F-9 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour la sclérose systémique diffuse ou limitée

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
IgIV en comparaison avec l'absence d'IgIV									
Rémission clinique ou biologique (partielle ou complète) de la myosite associée à la sclérose systémique									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Proportion de personnes avec une rémission de la myosite (clinique ou biologique, partielle ou complète) Exposition : 18/18 (100 %) Comparateur : 28/34 (82,4 %) P > 0,05	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) L'IC de la différence de proportion calculée est large et inclue l'absence d'effet pour une taille limitée d'échantillon	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Rechute									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Proportion de personnes avec une rechute Exposition : 4/18 (22,2 %) Comparateur : 4/34 (11,8 %) P = 0,69	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) L'IC de la différence de proportion calculée est large et inclue l'absence d'effet pour une taille limitée d'échantillon	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Délai avant une rechute									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Délais (en mois) avant une rechute : médiane (ÉIQ) Exposition : 23 (3,8-52) Comparateur : 13 (4,3-99,8) p = 0,97	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Faible taille de l'échantillon, médianes sans intervalle de confiance et dispersion importante des délais	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Réduction de la dose de corticostéroïdes									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Réduction de la dose de corticostéroïdes, en mg/jour 3 mois après le traitement aux IgIV : médiane (ÉIQ) Exposition : 5 (0-12,5) Comparateur : 0 (0-2,5) p < 0,05	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Médianes sans intervalle de confiance, avec une variabilité substantielle et un faible effectif	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Atteinte cutanée : changement du score de Rodnan modifié (mRSS)									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Changement médian (ÉIQ) du mRSS : Exposition : 0 (- 6,3-0) Comparateur : 0 (- 8,5-8,0) p = 0,35	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Médianes sans IC avec variabilité importante des changements du score et un faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Changement de la capacité vitale forcée (FVC)									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Changement médian (ÉIQ) de la FVC : Exposition : 5 (- 17-11) Comparateur : 1 (- 4,3-7,3) p = 0,80	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Médianes sans IC avec variabilité importante du changement de la FVC et un faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Changement de la capacité pulmonaire totale (TLC)									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Changement médian (ÉIQ) de la TLC : Exposition : 1 (- 29,0-7,0) Comparateur : 2 (- 6,5-8) p = 0,49	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Médianes sans IC avec variabilité importante du changement de laTLC et un faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Changement de la capacité de diffusion pulmonaire du monoxyde de carbone (DLCO)									
Étude de cohorte (1) (Chaigne <i>et al.</i> , 2020)	Personnes atteintes de myosite associée à une sclérose systémique (SScAM) (Np : 52) Exposition : 18 Comparateur : 34	Exposition : 2 g/kg divisés sur 2 à 4 jours par cycle, durée médiane 10 mois (ÉIQ 4-20 mois), médiane de 6 cycles (2 à 16 cycles) Comparateur : aucun traitement aux IgIV Traitements concomitants aux corticostéroïdes et immunosuppresseurs	Changement médian (ÉIQ) de la DLCO : Exposition : - 15 (- 26,2-6) Comparateur : - 4 (- 17,8-8,3) p = 0,46	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-Cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) Médianes sans IC avec variabilité importante du changement de la DLCO et un faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Comparaison avant et après le traitement aux IgIV									
Force musculaire									
ENCAA (2) (Raja <i>et al.</i> , 2016)	Personnes atteintes de sclérose systémique, sans réponse clinique adéquate aux traitements standards et ayant reçu des IgIV pour traiter une myopathie (polymyosite) associée (Np : 15)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 1 à 3 jours. Dose répétée initialement toutes les 4 semaines, puis toutes les 6 semaines, 8 semaines et tous les 3 ou 4 mois, si amélioration clinique Comparateur : Avant IgIV	Score sur l'échelle du MRC : moyenne (ÉT) Avant IgIV : 51,7 ± 3,6 Après IgIV : 56,5 ± 2,9 p = 0,001	Importante (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Faiblesse musculaire									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 38)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	Faiblesse musculaire (au moins un groupe de muscles avec un score MRC < 3/5) : proportion de personnes Avant IgIV : 45 % Après IgIV : 21 % p < 0,001	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Douleur musculaire									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re}	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV	Douleur musculaire : proportion de personnes Avant IgIV : 74 % Après IgIV : 20 % p < 0,0001	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	intention ou atteinte d'organe (Np : 35)	IgIV en association avec des traitements concomitants							
Douleur articulaire									
ENCAA (1) (Sanges et al., 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 32)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	Douleur articulaire : proportion de personnes Avant IgIV : 44 % Après IgIV : 19 % p = 0,02	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modéré (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Atteinte cutanée : score de Rodnan modifié (mRSS)									
ENCAA (4) (Raja et al., 2016) (Levy et al., 2004) (Sanges et al., 2017) (Agostini et al., 2021)	Personnes atteintes de sclérose systémique, sans réponse clinique adéquate aux traitements standards et ayant reçu des IgIV pour traiter une myopathie (polymyosite) associée ou personnes atteintes de sclérose systémique diffuse ou limitée ou adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe ou	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 1 à 3 jours. Dose répétée initialement toutes les 4 semaines, puis toutes les 6 semaines, 8 semaines et tous les 3 ou 4 mois, si amélioration clinique ou IgIV 2 g/kg répartis sur 5 jours une fois par mois durant 3, 4 ou 6 mois ou 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines ou 2 g/kg répartis sur 4 jours/mois durant 12 mois Comparateur : Avant IgIV	Score mRSS moyen (ÉT) Avant IgIV : 21,5 ± 13,8 Après IgIV : 10 ± 10,6 p = 0,025 Réduction moyenne du score mRSS avant vs après IgIV : 10 ± 5,9 (35 %) p < 0,001 Score mRSS moyen (ÉT) Avant IgIV : 17,6 ± 10,9 Après IgIV : 17,0 ± 12,6 p = 0,57	Importante (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte, de la grille ASPC ou de la grille NHLBI	Modérée (-1) Variabilité importante dans l'ampleur de l'effet entre les études	Peu probable (0)	Modérée (-1) Estimations d'effet variables, allant de l'amélioration clinique à une absence d'effet, faible taille des échantillons	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
	Sclérose systémique diffuse réfractaire avec atteinte cutanée et/ou myosite associée (Np : 83)	IgIV en association avec des traitements concomitants	Variation du score mRSS après 6 mois : -6,61 (- 8,86 à - 4,36) p<0,0001 12 mois : -11,45 (- 15,72 à - 7,18) p<0,0001						
Atteinte gastro-intestinale (questionnaire RDQ)									
ENCAA (1) (Raja et al., 2016)	Personnes atteintes de sclérose systémique, sans réponse clinique adéquate aux traitements standards et ayant reçu des IgIV pour traiter une myopathie (polymyosite) associée (Np : 15)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 1 à 3 jours. Dose répétée initialement toutes les 4 semaines, puis toutes les 6 semaines, 8 semaines et tous les 3 ou 4 mois, si amélioration clinique Comparateur : Avant IgIV	Score RDQ moyen (ÉT) Avant IgIV : 3,19 ± 1,79 Après IgIV : 1,88 ± 0,90 p = 0,006	Importante (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Atteinte gastro-intestinale (questionnaire UCLA SCTC GIT 2.0)									
ENCAA (1) (Raja et al., 2016)	Personnes atteintes de sclérose systémique, sans réponse clinique adéquate aux traitements standards et ayant reçu des IgIV pour traiter une myopathie (polymyosite) associée (Np : 15)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 1 à 3 jours. Dose répétée initialement toutes les 4 semaines, puis toutes les 6 semaines, 8 semaines et tous les 3 ou 4 mois, si amélioration clinique Comparateur : Avant IgIV	Score UCLA SCTC GIT 2.0 moyen (ÉT) Avant IgIV : 1,07 ± 0,67 Après IgIV : 0,60 ± 0,46 p = 0,002	Importante (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (-1) Faible effectif	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Atteinte gastro-intestinale – maladie de reflux gastro-œsophagien (GERD)									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 34)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	GERD : proportion de personnes Avant IgIV : 68 % Après IgIV : 53 % p = 0,06	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Modérée (-1) IC large et faible taille d'échantillon	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Corticostéroïdes									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 34)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	Dose journalière, en mg/jour, de corticostéroïdes : moyenne ± ÉT Avant IgIV : 13,0 ±11,6 Après IgIV : 8,9 ± 10,4 p = 0,01	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Capacité vitale forcée (FVC)									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 16)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	FVC : % prédit, moyenne ± ÉT Avant IgIV : 73,3 ± 18,7 Après IgIV : 75,1 ± 18,9 p = 0,91	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Petit effectif et large IC autour de la différence de moyenne avant-après incluant des effets bénéfiques, nuls et délétères	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Capacité de diffusion pulmonaire du monoxyde de carbone (DLCO)									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 14)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	DLCO : % prédit, moyenne ± ÉT Avant IgIV : 50,2± 22,9 Après IgIV : 53,8 ± 23,2 p = 0,30	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Petit effectif et large IC autour de la différence de moyenne avant-après incluant des effets bénéfiques, nuls et délétères	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Capacité pulmonaire totale (TLC)									
ENCAA (1) (Sanges <i>et al.</i> , 2017)	Adultes avec un diagnostic de sclérose systémique diffuse ou limitée et échec, contre-indication ou intolérance aux traitements de 1 ^{re} intention ou atteinte d'organe (Np : 16)	Exposition : IgIV 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 3 à 4 semaines Comparateur : Avant IgIV IgIV en association avec des traitements concomitants	TLC : % prédit, moyenne ± ÉT Avant IgIV : 78,3 ± 16,8 Après IgIV : 74,7 ± 17,7 p = 0,80	Important (-2) Évalué à l'aide de l'outil CASP-cohorte	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Petit effectif et large IC autour de la différence de moyenne avant-après incluant des effets bénéfiques, nuls et délétères	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
CASP : <i>Critical Appraisal Skills Programme</i> ; DLCO : <i>diffusing lung capacity for carbon monoxide</i> ; ÉIQ : écart interquartile; ENCAA : étude non comparative avant-après; ÉT : écart-type; FVC : <i>forced vital capacity</i> ; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; MRC : Medical Research Council (0 à 60); mRSS : <i>modified Rodnan ski score</i> ; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; RDQ : <i>Reflux Disease Questionnaire</i> (de 0 à 6, valeurs élevées indiquant des symptômes plus sévères ou fréquents); SScAM : <i>Systemic sclerosis-associated myopathy</i> ; TC L : <i>total lung capacity</i> ; UCLA SCTC GIT 2.0 : <i>University of California at Los Angeles (UCLA) Scleroderma Clinical Trials Consortium (SCTC) Gastrointestinal Tract (GIT) 2.0</i> .									

Tableau F-10 Appréciation du niveau de preuve scientifique concernant l'efficacité des IgIV pour l'uvéïte à médiation immune

Description				Évaluation de la qualité du niveau de preuve scientifique (GRADE)					Niveau global de preuve
Devis d'étude (N)	Population d'intérêt (Np)	Exposition/ Comparateur	Effet	Risque de biais	Hétérogénéité	Caractère indirect	Imprécision	Biais de publication	
Comparaison avant et après le traitement aux IgIV									
Résolution de l'œdème maculaire après 6 mois									
Étude de cohorte (1) (Fardeau <i>et al.</i> , 2024)	Personnes atteintes de choriorétinopathie de type Birdshot confirmée, HLA-A29 positives, avec œdème maculaire cystoïde à l'inclusion (Np : 142) Exposition : 16	Exposition : IgIV 1,6 g/kg répartis sur 2 jours/mois	Résolution de l'œdème maculaire après 6 mois : proportion de personnes (%), RC (IC 95%) 8/16 (50%), 1,27 (0,50-3,28) p = 0,614	Important (-2) Préoccupations : paramètres de l'analyse statistique utilisée	Faible (0)	Peu probable (0)	Importante (-2) Faible effectif, nombre limité d'événements, IC large incluant à la fois un effet cliniquement important et l'absence d'effet	Peu probable (0)	Très faible ☒ ☐ ☐ ☐
Résultat d'intérêt									
Étude de cohorte (1) (Fardeau <i>et al.</i> , 2024)	Personnes atteintes de choriorétinopathie de type Birdshot confirmée, HLA-A29 positives, avec œdème maculaire cystoïde à l'inclusion (Np : 142) Exposition : 16	Exposition : IgIV 1,6 g/kg répartis sur 2 jours/mois	Récurrence de l'œdème maculaire en cours de suivi : proportion de personnes (%), RC (IC 95%) 13/16 (81,2%), 3,48 (1,01-11,95) p = 0,047	Important (-2) Préoccupations : paramètres de l'analyse statistique utilisée	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible (0)	Peu probable (0)	Faible ☒ ☒ ☐ ☐
IC 95% : Intervalle de confiance à 95 %; IgIV : immunoglobulines intraveineuses; N : Nombre d'études; Np : nombre total de participants dans les études considérées; RC : Rapport de cotes									

ANNEXE G

Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines

Information présentée dans cette annexe :

- [Tableau G-1](#) : arthrite juvénile idiopathique
- [Tableau G-2](#) : fasciite éosinophilique
- [Tableau G-3](#) : granulomatose avec polyangéite
- [Tableau G-4](#) : granulomatose éosinophilique avec polyangéite
- [Tableau G-5](#) : lupus cutané
- [Tableau G-6](#) : lupus érythémateux disséminé
- [Tableau G-7](#) : lupus néonatal
- [Tableau G-8](#) : maladie de Behçet
- [Tableau G-9](#) : maladie de Kawasaki
- [Tableau G-10](#) : maladie de Still chez l'adulte
- [Tableau G-11](#) : myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)
- [Tableau G-12](#) : myosite à corps d'inclusion
- [Tableau G-13](#) : polyangéite microscopique
- [Tableau G-14](#) : polyartérite noueuse
- [Tableau G-15](#) : polyarthrite rhumatoïde
- [Tableau G-16](#) : rétinopathie auto-immune
- [Tableau G-17](#) : sclérodémie localisée (morphée)
- [Tableau G-18](#) : sclérose systémique diffuse ou limitée
- [Tableau G-19](#) : syndrome de Susac
- [Tableau G-20](#) : syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)
- [Tableau G-21](#) : syndrome de Sjögren
- [Tableau G-22](#) : uvéite à médiation immune
- [Tableau G-23](#) : vasculite à IGA
- [Tableau G-24](#) : vasculite primaire du système nerveux central

Tableau G-1 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte d'arthrite juvénile idiopathique

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement. Indication possible chez les enfants qui présentent une forme de la maladie résistante aux autres options thérapeutiques.	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel
(NHS, 2025)	Angleterre	Données insuffisantes ou IgIV non recommandées. Le groupe de travail conclut que la preuve est insuffisante pour recommander l'usage systématique des IgIV ou que la preuve supporte une position de non-usage systématique des IgIV dans un contexte d'arthrite juvénile idiopathique.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV dans un contexte d'arthrite juvénile idiopathique. Les IgIV pourraient être considérées dans des circonstances exceptionnelles, en l'absence de réponse aux thérapies conventionnelles.	Consensus d'experts	Adéquate
(Robinson et Shull, 2023)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Envisageable pour l'arthrite juvénile idiopathique, résistant aux autres options thérapeutiques.	Recommandation conditionnelles / Niveau de preuve faible	Adéquate

Tableau G-2 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de fasciite éosinophilique

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de fasciite éosinophilique. Les IgIV pourraient être considérées pour les cas graves lorsque les stéroïdes systémiques et les agents épargnants sont inefficaces ou contre-indiqués.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-3 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte granulomateuse avec polyangéite

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Chung <i>et al.</i> , 2021)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de granulomateuse avec polyangéite, les IgIV pourraient être envisagées : - lorsque la maladie est réfractaire à la thérapie induisant une rémission, comme traitement d'appoint, afin d'obtenir un contrôle rapide à court terme [Niveau de preuve de faible à modéré]; - lorsque la maladie est active et que les autres thérapies immunomodulatrices sont contre-indiquées (p. ex. : sepsis, grossesse), à court terme en attendant que ces options soient utilisées [Niveau de preuve faible]; - comme traitement d'appoint à un traitement d'entretien au rituximab si hypogammaglobulinémie (p. ex. : IgG < 3 g/l) des infections sévères récurrentes (ou une réponse vaccinale inadéquate) [Niveau de preuve très faible].	Recommandation conditionnelle	Adéquate
(KDIGO, 2024)	International	IgIV envisageables en option de traitement. Chez les adultes atteints de vasculite associée aux anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles (ANCA) réfractaire, dans le contexte d'un saignement alvéolaire diffus avec hypoxémie, les IgIV pourraient être envisagées en présence d'un risque élevé d'infection ou de décès, afin d'éviter une leucopénie et de minimiser l'usage des corticostéroïdes.	Consensus d'experts	Adéquate
(Hellmich <i>et al.</i> , 2024)	Europe	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de granulomateuse avec polyangéite, les IgIV pourraient être envisagées comme traitement d'appoint d'une forme de la maladie réfractaire au traitement d'induction de la rémission, si manifestations persistantes de la maladie, en particulier chez les personnes à risque élevé d'infection.	Très faible force de recommandation, basée sur des séries de cas, avis d'experts ou absence de données robustes (Grade D)	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de vascularites systémiques associées à l'ANCA, les immunoglobulines sont réservées comme thérapie d'appoint (ou très rarement comme traitement seul) pour une minorité de personnes (adultes et enfants) qui présentent une forme réfractaire/récurrente de la maladie et des contre-indications aux thérapies immunomodulatrices conventionnelles.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants	Consensus d'experts	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
		atteints de granulomatose avec polyangéite (syndrome de Wegener), Les IgIV pourraient être envisagées comme option de traitement lorsque les thérapies conventionnelles sont inefficaces ou contre-indiquées.		
(Robinson et Shull, 2023)	États-Unis	IgIV non recommandées. L'usage des Ig n'est pas approprié dans un contexte de granulomatose avec polyangéite (syndrome de Wegener).	Forte recommandation / Niveau de preuve modéré	Adéquate

Tableau G-4 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de granulomatose éosinophilique avec polyangéite

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(KDIGO, 2024)	International	IgIV envisageables en option de traitement. Chez les adultes atteints de vasculite associée aux anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles (ANCA) réfractaire, dans le contexte d'un saignement alvéolaire diffus avec hypoxémie, les IgIV pourraient être envisagées en présence d'un risque élevé d'infection ou de décès, afin d'éviter une leucopénie et de minimiser l'usage des corticostéroïdes.	Consensus d'experts	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de vascularites systémiques associées à l'ANCA, les immunoglobulines sont réservées comme thérapie d'appoint (ou très rarement comme traitement seul) pour une minorité de personnes (adultes et enfants) qui présentent une forme réfractaire/récurrente de la maladie et des contre-indications aux thérapies immunomodulatrices conventionnelles.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être envisagées chez les adultes et les enfants qui présentent des troubles du système nerveux ou cardiaque qui ne répondent pas à la thérapie conventionnelle.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-5 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de lupus cutané

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Robinson et Shull, 2023)	États-Unis	IgIV non recommandées. Les IgIV sont non recommandées chez les adultes ou les enfants atteints d'une forme grave et réfractaire de lupus cutané.	Recommandation conditionnelle / Niveau de preuve faible	Adéquate
(O'Kane <i>et al.</i> , 2021)	Angleterre	IgIV non recommandées. Les Ig peuvent être envisagées au cas par cas chez les personnes (adultes et enfants) atteintes de lupus cutané (en présence ou en l'absence de lupus érythémateux systémique) résistant, lorsque les thérapies systémiques conventionnelles ont échoué (3 ^e option de traitement).	Faible recommandation en faveur	Adéquate
(Worm <i>et al.</i> , 2021)	Allemagne	IgIV non recommandées. Dans le contexte d'un lupus érythémateux cutané, les IgIV pourraient être envisagées (troisième intention de traitement) chez les adultes ou les enfants qui présentent une contre-indication ou un échec aux thérapies de deuxième intention.	Aucune recommandation relative à l'approche à adopter / pourrait être envisagé	Adéquate

Tableau G-6 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de lupus érythémateux disséminé

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Arnaud <i>et al.</i> , 2025)	International	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être envisagées comme traitement d'appoint de manifestations graves ou non graves de neuropathie démyélinisante dans le contexte d'un lupus érythémateux disséminé.	Consensus d'experts	Adéquate
(Arora et Rovin, 2022)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte du lupus érythémateux disséminé, les IgIV pourraient être envisagées comme traitement de secours en présence d'une néphrite lupique réfractaire.	Consensus d'experts	Adéquate
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement. Indication possible chez les adultes et les enfants qui présentent un échec ou une contre-indication aux corticostéroïdes.	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel
(NHS, 2025)	Angleterre	Données insuffisantes ou IgIV non recommandées. Le groupe de travail conclut que la preuve est insuffisante pour recommander l'usage systématique des IgIV ou que la preuve supporte une position de non-usage systématique des IgIV dans un contexte de lupus érythémateux disséminé avec immunocytopénies secondaires.	Consensus d'experts	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de lupus érythémateux disséminé. Les IgIV pourraient être envisagées dans des circonstances exceptionnelles, p. ex., en présence d'une maladie cutanée réfractaire ou d'une myosite grave, lorsqu'aucune autre option thérapeutique n'est efficace ou appropriée.	Consensus d'experts	Adéquate
(Robinson et Shull, 2023)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV sont envisageables chez les adultes ou les enfants atteints d'une forme grave et réfractaire de lupus érythémateux disséminé.	Recommandation conditionnelle / Niveau de preuve faible	Adéquate
(Sammaritano <i>et al.</i> , 2025)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de lupus érythémateux disséminé, les IgIV pourraient être envisagées comme traitement d'appoint chez les personnes (adultes et enfants) qui présentent les conditions suivantes, attribuables au lupus : une thrombocytopénie asymptomatique chronique (< 30 000/mcL); une thrombocytopénie symptomatique (p. ex. : saignement actif important); une anémie hémolytique autoimmune symptomatique (p. ex., manifestations ischémiques ou instabilité hémodynamique); une vasculite systémique menaçant le pronostic vital (p. ex. : hémorragie alvéolaire diffuse ou vasculite mésentérique); une myocardite aiguë ou qui se détériore.	Recommandation conditionnelle / Niveau de preuve très faible	Adéquate

Tableau G-7 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte lupus néonatal

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(NBA, 2020-2025)	Australie	IgIV envisageables en option de traitement. L'usage des IgIV pourrait être exceptionnellement envisagé dans les situations suivantes : - prévention d'un bloc auriculoventriculaire congénital si grossesse avec histoire de bloc auriculoventriculaire congénital auto-immun lors d'une grossesse antérieure ET présence d'anticorps maternels anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB; - traitement maternel si grossesse avec preuve de bloc auriculoventriculaire congénital ET présence d'anticorps maternels anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB. Administration en combinaison avec des stéroïdes (avec ou sans plasmaphérèse) OU si contre-indication ou intolérance aux stéroïdes;	Données insuffisantes (catégorie 4a)	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
		- traitement postnatal si nouveau-né atteint d'un bloc auriculoventriculaire ET présence d'anticorps maternels anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB chez le nouveau-né.		
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV envisageables en option de traitement. Les Ig peuvent être envisagées de façon exceptionnelle pendant la grossesse en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques si histoire de bloc auriculoventriculaire congénital lors d'au moins une grossesse antérieure ET présence d'anticorps maternels anti-Ro/SSA ou anti-La/SSB.	Consensus d'experts (incertitude relative à l'efficacité)	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV dans le contexte d'un lupus néonatal.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-8 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte maladie de Behçet

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV non recommandées. Les IgIV ne sont pas recommandées chez les adultes et les enfants atteints de maladie de Behçet.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-9 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de maladie de Kawasaki

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV recommandées. Indication chez les enfants avec un diagnostic de maladie de Kawasaki.	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel
(Galeotti <i>et al.</i> , 2023)	France	IgIV recommandées. Les IgIV représentent le traitement standard pour la maladie de Kawasaki dans la population pédiatrique. Les IgIV devraient être amorcées aussitôt que la maladie est diagnostiquée, de 4 à 10 jours après le début de la fièvre. Une infusion supplémentaire est justifiée si la maladie persiste et pourrait être envisagée en cas de résistance. Chez l'adulte, le traitement est basé sur les recommandations pédiatriques.	Consensus d'experts	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Gorelik <i>et al.</i> , 2022)	États-Unis	IgIV recommandées. Les IgIV représentent le traitement de première intention pour les enfants avec un diagnostic de maladie de Kawasaki. Dans le contexte d'une maladie de Kawasaki incomplète (moins de 4 critères principaux et fièvre inexpliquée), l'administration précoce des IgIV est fortement recommandée. En présence d'une maladie de Kawasaki aiguë avec fièvre persistante après un traitement aux IgIV, l'administration d'un deuxième cycle d'IgIV pourrait être envisagée.	Consensus d'experts / Recommandation forte (maladie de Kawasaki incomplète) / Recommandation conditionnelle (2 ^e cycle de traitement)	Adéquate
(Jone <i>et al.</i> , 2024)	États-Unis	IgIV recommandées. Les IgIV représentent le traitement de première intention pour la maladie de Kawasaki complète, la maladie de Kawasaki incomplète, la maladie de Kawasaki réfractaire (2 ^e dose) ainsi que pour le syndrome de choc de Kawasaki.	Consensus d'experts	Adéquate
(Marchesi <i>et al.</i> , 2021)	Italie	IgIV recommandées. Les IgIV représentent le traitement de première intention chez les enfants atteints de la maladie de Kawasaki. Chez les enfants qui ne répondent pas au traitement, une deuxième dose d'IgIV est requise.	Consensus d'experts	Adéquate
(NBA, 2020-2025)	Australie	IgIV recommandées. L'administration précoce d'IgIV est recommandée chez les enfants atteints de la maladie de Kawasaki, pour prévenir l'atteinte des artères coronaires. Les données en supportent l'usage pendant la phase inflammatoire.	Rôle thérapeutique établi (catégorie 1 : preuve claire d'avantages)	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV recommandées. Les Ig en combinaison avec des doses anti-inflammatoires d'aspirine, représentent le traitement de choix chez les enfants avec un diagnostic de maladie de Kawasaki.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV recommandées. L'administration précoce d'IgIV est recommandée chez les enfants atteints de la maladie de Kawasaki, pour prévenir l'atteinte des artères coronaires. Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV <u>chez les adultes</u> atteints de la maladie de Kawasaki.	Consensus d'experts	Adéquate
(Robinson et Shull, 2023)	États-Unis	IgIV recommandées. Les Ig sont recommandées en cas de forme progressive de la maladie, d'inflammation persistante, de marqueurs inflammatoires aigus élevés et de la fièvre.	Forte recommandation / Niveau de preuve élevé	Adéquate
(RCHM, 2026)	Australie	IgIV recommandées. Les IgIV représentent la première option de traitement pour les enfants avec un diagnostic de maladie de Kawasaki complète ou incomplète. En présence d'une résistance aux IgIV (fièvre supérieure ou égale à 38°C 36 heures après la première infusion d'IgIV), le traitement pourrait inclure une 2 ^e dose d'IgIV. Les IgIV sont également recommandées pour le traitement du syndrome de choc de Kawasaki.	Consensus d'experts	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(SPARN, 2025b)	Écosse	IgIV recommandées. Les IgIV sont recommandées pour le traitement de la maladie de Kawasaki (complète ou incomplète), la maladie de Kawasaki réfractaire (deuxième dose d'IgIV) ainsi que du syndrome de choc de Kawasaki.	Indication rouge (accès préapprouvé sans nécessiter une autorisation préalable)	Adéquate
(TCH, 2025)	États-Unis	IgIV recommandées. Tous les enfants dont le diagnostic est confirmé (maladie de Kawasaki complète ou incomplète) devraient recevoir des IgIV. Une deuxième dose d'IgIV est recommandée si la fièvre persiste.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-10 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de maladie de Still chez l'adulte

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement. Indication possible chez les adultes atteints de la maladie de Still.	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel
(Leavis <i>et al.</i> , 2024)	Pays-Bas	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte d'une maladie de Still chez l'adulte qui évolue rapidement ou qui menace le pronostic vital, le traitement aux IgIV est facultatif. Les IgIV pourraient être envisagées comme thérapie alternative et de secours lorsque l'état de la personne se détériore malgré les traitements conventionnels.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV dans un contexte de maladie de Still chez l'adulte. Les IgIV pourraient être considérées dans des circonstances exceptionnelles, en l'absence de réponse aux thérapies conventionnelles.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-11 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte myopathies inflammatoires (sauf la myosite à corps d'inclusion)

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Antoniou <i>et al.</i> , 2026)	Europe	IgIV envisageables en option de traitement. Chez les <u>personnes atteintes d'une maladie pulmonaire interstitielle associée à une myopathie inflammatoire idiopathique (dermatomyosite, polymyosite)</u> , les IgIV pourraient être envisagées comme traitement d'appoint en présence d'un risque élevé de progression et/ou d'une atteinte grave d'organes multiples; d'une progression rapide de la maladie pulmonaire interstitielle; d'un échec de traitement (progression de la maladie pulmonaire interstitielle, atteinte extrapulmonaire).	Recommandation conditionnelle / Niveau de preuve très faible	Adéquate
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement. Indication chez les <u>adultes atteints de myosite inflammatoire à médiation immunitaire</u> qui satisfont les critères suivants : échec de réponse ou contre-indications aux corticostéroïdes avec/sans thérapie immunomodulatrice et/ou présence d'une maladie qui menace le pronostic vital. Indication chez les <u>enfants atteints de dermatomyosite juvénile</u> qui satisfont les critères suivants : les glucocorticoïdes et les autres options de deuxième intention sont contre-indiquées ou les IgIV font partie de la prise en charge précoce chez un enfant gravement malade. Indication possible chez les <u>adultes atteints de dermatomyosite</u> qui satisfont les critères suivants : faiblesse musculaire importante et échec de réponse ou contre-indications aux corticostéroïdes.	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel
(HSE, 2022)	Irlande	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte d'une myopathie inflammatoire <u>chez l'adulte (dermatomyosite, polymyosite)</u> , les IgIV pourraient être envisagées. Dans le contexte d'une <u>myopathie nécrosante à médiation immunitaire chez l'adulte</u> , les IgIV peuvent être envisagées‡ dans des circonstances exceptionnelles, au cas par cas, après confirmation du diagnostic.	Consensus d'experts‡	Adéquate
(Johnson <i>et al.</i> , 2024)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de maladies rhumatoïdes auto-immunes systémiques (SARD), y compris les myopathies inflammatoires idiopathiques (IIM) [polymyosite, dermatomyosite, syndrome antisynthétase, myopathie nécrosante à médiation immunitaire], les IgIV ne sont pas recommandées en première intention pour traiter la maladie pulmonaire interstitielle (ILD) chez l'adulte. Les IgIV pourraient être envisagées comme option de traitement si l'ILD progresse malgré les traitements de première intention ou si elle progresse rapidement. Les IgIV pourraient être utiles lorsqu'une réponse	Recommandation conditionnelle, Niveau de preuve très faible	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
		rapide est requise (p. ex. : faiblesse grave des muscles respiratoires) ou préférée en présence d'un risque élevé d'infection.		
(NBA, 2020-2025)	Australie	IgIV envisageables en option de traitement. Les Ig possèdent un rôle thérapeutique établi pour le traitement des <u>adultes et des enfants</u> atteints de <u>polymyosite, de dermatomyosite ou de myopathies nécrosantes à médiation immunitaire</u> , en présence d'une faiblesse musculaire grave ou d'une dysphagie ET en présence d'un échec, d'une contre-indication ou d'une intolérance aux corticostéroïdes et aux autres thérapies immunomodulatrices,	Rôle thérapeutique établi (catégorie 2a‡ pour la polymyosite et la dermatomyosite; catégorie 4a‡‡ pour les myopathies nécrosantes à médiation immunitaire).	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV seraient la 4 ^e option de traitement chez les <u>personnes (adultes et enfants) avec un diagnostic de myosite (dermatomyosite, y compris la forme juvénile; polymyosite; autres myopathies inflammatoires sauf la myosite à corps d'inclusion)</u> qui présentent : une faiblesse musculaire grave; OU de la dysphagie et une absence de réponse aux corticostéroïdes et aux autres agents immunomodulateurs OU une dermatomyosite avec atteinte cutanée réfractaire. Les IgIV pourraient engendrer une réponse plus rapide (que le rituximab), mais un contrôle temporaire et pourraient être une option préférentielle dans les situations urgentes, lorsqu'une réponse immédiate est requise (p. ex. : en cas de dysphagie et/ou de difficulté respiratoire). Les Ig sont rarement efficaces seules et sont plus efficaces comme en combinaison avec un traitement immunomodulateur.	Consensus d'experts	Adéquate
(NHS Scotland, 2021)	Écosse	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être envisagées, au cas par cas, chez les <u>personnes</u> avec un diagnostic de <u>dermatomyosite ou de polymyosite</u> qui présentent : une faiblesse musculaire importante OU de la dysphagie et une absence de réponse aux corticostéroïdes et aux autres agents immunomodulateurs OU une dermatomyosite avec atteinte cutanée réfractaire. Les Ig sont rarement efficaces seules et sont plus efficaces comme en combinaison avec un traitement immunomodulateur.	Envisager au cas par cas / Niveau de preuve faible	Adéquate
(Oldroyd <i>et al.</i> , 2022)	Royaume-Uni	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte de la myopathie inflammatoire idiopathique chez les adultes et les enfants, les IgIV pourraient être envisagées pour traiter l'inflammation musculaire grave et/ou réfractaire ainsi que pour traiter l'atteinte cutanée réfractaire aux traitements immunomodulateurs.	Consensus d'experts (accord : 100 %) / Recommandation conditionnelle / Niveau de preuve modéré	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être utilisées chez les <u>enfants atteints de dermatomyosite juvénile</u> : en combinaison avec les corticostéroïdes et/ou les immunomodulateurs, en début de traitement ou lorsque la réponse est sous-optimale OU pour la maladie cutanée persistante lorsque la maladie musculaire est bien contrôlée. Les IgIV pourraient être utilisées chez les <u>adultes atteints de myopathies inflammatoires</u> graves lorsque les thérapies de première intention sont inefficaces ou contre-indiquées. IgIV recommandées. Les IgIV pourraient faire partie de la thérapie de première intention dans des situations graves ou menaçant le pronostic vital (p. ex. : dysphagie ou faiblesse grave). Données insuffisantes Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les <u>enfants atteints de polymyosite</u>.	Consensus d'experts	Adéquate
(Robinson et Shull, 2023)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être envisagées chez les <u>adultes ou les enfants atteints de dermatomyosite</u> réfractaire si échec ou intolérance aux stéroïdes et aux immunomodulateurs OU atteinte cutanée importante OU maladie paranéoplasique. Les IgIV pourraient être envisagées chez les <u>adultes ou les enfants atteints de polymyosite</u> réfractaire comme deuxième option de traitement pour les personnes qui ne répondent pas aux traitements immunomodulateurs OU si maladie paranéoplasique.	Recommandation conditionnelle / Niveau de preuve modéré (dermatomyosite) ou faible (polymyosite)	Adéquate
(Romero-Bueno et al., 2020)	International	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de dermatomyosite positive au gène 5 associé à la différenciation anti-mélanome (MDA5), les IgIV pourraient être envisagées comme traitement adjuvant chez les personnes qui présentent une maladie pulmonaire interstitielle à progression rapide lorsque les antagonistes de la calcineurine sont contre-indiqués ou intolérables. Les IgIV pourraient également être envisagées en l'absence de réponse aux thérapies immunosuppressives combinées.	Consensus d'experts	Adéquate
(Tavee et al., 2023)	États-Unis	IgIV recommandées. Les IgIV sont recommandées pour le traitement de la dermatomyosite (niveau de preuve de classe I§ - efficacité des IgIV). Les IgIV sont efficaces pour traiter la faiblesse musculaire dans un contexte de <u>dermatomyosite</u>. Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander l'usage des IgIV dans un contexte de <u>polymyosite</u>.	Consensus d'experts	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
		IgIV envisageables en option de traitement. Malgré le niveau de preuve insuffisant, les IgIV devraient être envisagées dans un contexte de myopathies nécrosantes à médiation immunitaire à anticorps HMG-CR afin d'éviter l'invalidité de longue durée.		

‡ Preuve d'un bénéfice probable – des recherches supplémentaires sont nécessaires.

‡‡ Preuve insuffisante.

§ ECRA jugé à faible risque de biais.

Tableau G-12 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte myosite à corps d'inclusion

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(NBA, 2020-2025)	Australie	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV jouent un rôle thérapeutique établi chez les personnes avec un diagnostic de myosite à corps d'inclusion qui souffrent de dysphagie limitant leur apport alimentaire.	Rôle thérapeutique établi (catégorie 2A‡)	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	Données insuffisantes ou IgIV non recommandées. Le groupe de travail conclut que la preuve est insuffisante pour recommander l'usage systématique des IgIV ou que la preuve supporte une position de non-usage systématique des IgIV dans un contexte de myosite à corps d'inclusion.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV non recommandées. Les IgIV ne sont pas recommandées chez les adultes et les enfants dans un contexte de myosite à corps d'inclusion.	Consensus d'experts	Adéquate
(Tavee <i>et al.</i> , 2023)	États-Unis	IgIV non recommandées. Les IgIV ne sont pas recommandées pour le traitement de la myosite à corps d'inclusion (niveau de preuve de classe I – inefficacité des IgIV). Il n'existe pas de preuve pour recommander l'usage des IgIV en combinaison avec des corticostéroïdes.	Consensus d'experts (études de classe I§ : IgIV non efficaces)	Adéquate

‡ Preuve d'un bénéfice probable – des recherches supplémentaires sont nécessaires.

§ ECRA jugé à faible risque de biais.

Tableau G-13 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de polyangéite microscopique

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Chung <i>et al.</i> , 2021)	États-Unis	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de polyangéite microscopique, les IgIV pourraient être envisagées lorsque la maladie est réfractaire à la thérapie induisant une rémission, comme traitement d'appoint, afin d'obtenir un contrôle rapide à court terme [Niveau de preuve de faible à modéré] OU lorsque la maladie est active et que les autres thérapies immunomodulatrices sont contre-indiquées (p. ex. : sepsis, grossesse), à court terme en attendant que ces options soient utilisées [Niveau de preuve faible] OU comme traitement d'appoint à un traitement d'entretien au rituximab si hypogammaglobulinémie (p. ex. : IgG < 3 g/l) des infections sévères récurrentes (ou une réponse vaccinale inadéquate) [Niveau de preuve très faible].	Recommandation conditionnelle	Adéquate
(KDIGO, 2024)	International	IgIV envisageables en option de traitement. Chez les adultes atteints de vasculite associée aux anticorps anti-cytoplasme des neutrophiles (ANCA) réfractaire, dans le contexte d'un saignement alvéolaire diffus avec hypoxémie, les IgIV pourraient être envisagées en présence d'un risque élevé d'infection ou de décès, afin d'éviter une leucopénie et de minimiser l'usage des corticostéroïdes.	Consensus d'experts	Adéquate
(Hellmich <i>et al.</i> , 2024)	Europe	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de polyangéite microscopique, les IgIV pourraient être envisagées comme traitement d'appoint d'une forme de la maladie réfractaire au traitement d'induction de la rémission, si manifestations persistantes de la maladie, en particulier chez les personnes à risque élevé d'infection.	Très faible force de recommandation, basé sur des séries de cas, avis d'experts ou absence de données robustes (Grade D)	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte de vascularite systémique associée à l'ANCA, les immunoglobulines sont réservées comme thérapie d'appoint (ou très rarement comme traitement seul) pour une minorité de personnes (adultes et enfants) qui présentent une forme réfractaire/récurrente de la maladie et des contre-indications aux thérapies immunomodulatrices conventionnelles.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de polyangéite microscopique. Les IgIV pourraient être envisagées comme option de traitement lorsque les thérapies conventionnelles sont inefficaces ou contre-indiquées.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-14 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de polyartérite noueuse

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV recommandées. Indication chez les adultes et les enfants atteints de syndromes vasculitiques systémiques (y compris la polyartérite noueuse).	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel

Tableau G-15 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de polyarthrite rhumatoïde

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Johnson <i>et al.</i> , 2024)	États-Unis	IgIV non recommandées. Dans un contexte de maladies rhumatoïdes auto-immunes systémiques (SARD), y compris la polyarthrite rhumatoïde, les IgIV ne sont pas recommandées en première intention pour traiter la maladie pulmonaire interstitielle (ILD) chez l'adulte.	Recommandation conditionnelle, niveau de preuve très faible.	Adéquate
(NHS, 2025)	Angleterre	Données insuffisantes ou IgIV non recommandées. Le groupe de travail conclut que la preuve est insuffisante pour recommander l'usage systématique des IgIV ou que la preuve supporte une position de non-usage systématique des IgIV dans un contexte de polyarthrite rhumatoïde.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV non recommandées. Les IgIV ne sont pas recommandées chez les adultes et les enfants dans un contexte de polyarthrite rhumatoïde.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-16 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de rétinopathie auto-immune

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV recommandées. L'administration précoce d'IgIV est recommandée chez les adultes et les enfants atteints de rétinopathie auto-immune grave menaçant la vue.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-17 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de sclérodémie localisée (morphée)

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Knobler <i>et al.</i> , 2024)	Europe	IgIV non recommandées. Dans un contexte de sclérodémie localisée (morphée), les IgIV devraient être réservées aux cas graves isolés présentant des contre-indications ou chez lesquels le traitement standard a échoué.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de sclérodémie localisée (morphée). Les IgIV pourraient être envisagées pour les formes graves lorsque les corticostéroïdes ou les autres thérapies sont inefficaces ou contre-indiquées.	Consensus d'experts	Adéquate
(SPARN, 2025a)	Écosse	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander l'usage des IgIV dans un contexte de sclérodémie localisée juvénile.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-18 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de sclérose systémique diffuse ou limitée

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Foeldvari <i>et al.</i> , 2024)	International	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte d'une sclérose systémique, les IgIV pourraient être considérées comme traitement d'appoint pour traiter les enfants souffrant de troubles de la motilité de l'intestin grêle.	Consensus d'experts (14/14 ont voté oui)	Adéquate
(Hachulla <i>et al.</i> , 2021)	France	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte d'une sclérose systémique, les IgIV pourraient possiblement être envisagées comme traitement d'appoint chez les personnes (adultes ou enfants) qui présentent une atteinte musculaire inflammatoire.	Consensus d'experts	Adéquate
(Johnson <i>et al.</i> , 2024)	États-Unis	IgIV non recommandées. Dans un contexte de maladies rhumatoïdes auto-immunes systémiques (SARD), y compris les scléroses systémiques, les IgIV ne sont pas recommandées en première intention pour traiter la maladie pulmonaire interstitielle (ILD) chez l'adulte.	Recommandation conditionnelle, niveau de preuve très faible,	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de sclérose systémique diffuse ou limitée. Les IgIV pourraient être envisagées dans des circonstances exceptionnelles, en l'absence de réponse aux thérapies conventionnelles de première intention.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-19 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de syndrome de Susac

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(NBA, 2020-2025)	Australie	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être envisagées dans un contexte de syndrome de Susac probable ou confirmé, en combinaison avec de fortes doses de corticostéroïdes ou lorsque les corticostéroïdes sont contre-indiqués.	Usage dans des circonstances exceptionnelles uniquement (catégorie 4a‡)	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Bien que le niveau de preuve soit insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de syndrome de Susac, des experts cliniques en soutiennent l'usage.	Consensus d'experts	Adéquate

‡Preuve insuffisante,

Tableau G-20 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de syndrome des antiphospholipides (non catastrophique)

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(EoEIAP, 2025)	Angleterre	IgIV non recommandées. Les IgIV ne sont pas recommandées de façon systématique dans un contexte d'infarctus cérébral avec des anticorps antiphospholipides.	Classe IV (indication non systématiquement recommandée)	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	IgIV non recommandées. Les IgIV ne sont pas recommandées chez les adultes et les enfants dans un contexte de syndrome des antiphospholipides (non catastrophique).	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-21 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de syndrome de Sjögren

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(ABUS, 2022)	Canada	IgIV envisageables en option de traitement : indication possible chez les adultes atteints de syndrome de Sjögren,	Consensus d'experts	Inadéquate, mais retenue pour son apport contextuel
Devauchelle, 2022	France	IgIV envisageables en option de traitement : En dehors d'exceptionnelles cytopénies sévères et des polyradiculonévrites	Consensus d'experts	Adéquate

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
		chroniques en 1re intention, des ganglionopathies très invalidantes en 2 ^e intention, ou de myosites réfractaires ou très sévères (troubles de la déglutition) en 3 ^e intention, il n'y a pas d'indication de traitement du syndrome de Sjögren par immunoglobulines intraveineuses.		
(HSE, 2022)	Irlande	IgIV envisageables en option de traitement. Dans un contexte d'un syndrome de Sjögren chez l'adulte, les IgIV pourraient être recommandées.	Consensus d'experts	Adéquate
(Johnson <i>et al.</i> , 2024)	États-Unis	IgIV non recommandées. Dans un contexte de maladies rhumatoïdes auto-immunes systémiques (SARD), y compris le syndrome de Sjögren, les IgIV ne sont pas recommandées en première intention pour traiter la maladie pulmonaire interstitielle (ILD) chez l'adulte.	Recommandation conditionnelle, niveau de preuve très faible,	Adéquate
(NBA, 2020-2025)	Australie	IgIV envisageables en option de traitement. Les IgIV pourraient être indiquées chez les personnes atteintes de neuropathie grave associée au syndrome de Sjögren primaire (sauf si causé par une vascularite nécrosante), lorsque les autres traitements (corticostéroïdes et immunomodulateurs) sont inefficaces.	Usage dans des circonstances exceptionnelles uniquement (catégorie 4a‡)	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de syndrome de Sjögren.	Consensus d'experts	Adéquate
(Price <i>et al.</i> , 2025)	Royaume-Uni	IgIV envisageables en option de traitement. Chez les personnes (adultes ou enfants) de la maladie de Sjögren, les IgIV ne sont pas systématiquement recommandées, sauf dans le cadre du traitement de complications systémiques spécifiques (p. ex. : neuropathie sensorimotrice ou sensorielle non ataxique associée au syndrome de Sjögren ou myosite réfractaire associée au syndrome de Sjögren ne répondant pas au traitement conventionnel).	Consensus d'experts (accord : 96,9 %) Recommandation conditionnelle / niveau de preuve faible ou très faible	Adéquate
(Ramos-Casals <i>et al.</i> , 2020)	Europe	IgIV envisageables en option de traitement. Dans le contexte du syndrome de Sjögren, les traitements systémiques (y compris les IgIV) pourraient être considérés pour le traitement d'une forme systémique active de la maladie (activité au moins modérée dans un domaine clinique ou score global d'activité modérée de la maladie).	Consensus d'experts (accord : 9,1/10)	Adéquate

‡Preuve insuffisante

Tableau G-22 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte d'uvéite à médiation immune

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(NHS, 2025)	Angleterre	IgIV envisageables en option de traitement. Les Ig sont réservées pour des cas exceptionnels d'uvéite à médiation immune (maladie grave et agressive menaçant la vue), lorsque les thérapies immunomodulatrices conventionnelles sont contre-indiquées ou inefficaces ou associées à des effets indésirables intolérables, particulièrement dans un contexte de rétinopathie auto-immune.	Consensus d'experts	Adéquate
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints d'uvéite à médiation immune. Les IgIV pourraient être envisagées dans des circonstances exceptionnelles d'uvéite menaçant la vue, en présence d'une activité persistante de la maladie malgré un traitement par corticostéroïdes et immunomodulateurs.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-23 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de vasculite à IGA

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(Prairie, 2022)	Canada	Données insuffisantes. Le niveau de preuve est insuffisant pour recommander ou non l'usage des IgIV chez les adultes et les enfants atteints de vasculite à IGA. Les IgIV pourraient être envisagées comme option de traitement lorsque les thérapies conventionnelles sont inefficaces ou contre-indiquées.	Consensus d'experts	Adéquate

Tableau G-24 Synthèse des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de vasculite primaire du système nerveux central

Référence	Pays	Recommandation(s)	Force de la ou des recommandation(s)	Qualité méthodologique (AGREE II)
(NHS, 2025)	Angleterre	Données insuffisantes ou IgIV non recommandées. Le groupe de travail conclut que la preuve est insuffisante pour recommander l'usage systématique des IgIV ou que la preuve supporte une position de non-usage systématique des IgIV dans un contexte de vasculite du système nerveux central.	Consensus d'experts	Adéquate

RÉFÉRENCES

- Agence de la santé publique du Canada. (2014). *Lignes directrices pour la prévention et le contrôle des infections : Trousse d'outils d'évaluation critique*.
<https://publications.gc.ca/site/fra/470821/publication.html>
- Aggarwal, R., Charles-Schoeman, C., Schessl, J., Bata-Csorgo, Z., Dimachkie, M. M., Griger, Z., Moiseev, S., Oddis, C., Schiopu, E., Vencovsky, J., Beckmann, I., Clodi, E., Bugrova, O., Danko, K., Ernste, F., Goyal, N. A., Heuer, M., Hudson, M., Hussain, Y. M., . . . Levine, T. (2022). Trial of Intravenous Immune Globulin in Dermatomyositis. *New England Journal of Medicine*, 387(14), 1264-1278.
<https://doi.org/10.1056/NEJMoa2117912>
- Aggarwal, R., Schessl, J., Bata-Csorgo, Z., Dimachkie, M. M., Griger, Z., Moiseev, S., Oddis, C. V., Schiopu, E., Vencovsky, J., Clodi, E., Levine, T. et Charles-Schoeman, C. (2025). Efficacy of Intravenous Immunoglobulin for Systemic Manifestations of Dermatomyositis Beyond Muscular and Cutaneous: Sub-analysis of the ProDERM Study. *Rheumatology & Therapy*, 12(5), 855-871.
<https://doi.org/10.1007/s40744-025-00775-5>
- Aggarwal, R., Schessl, J., Charles-Schoeman, C., Bata-Csorgo, Z., Dimachkie, M. M., Griger, Z., Moiseev, S., Oddis, C. V., Schiopu, E., Vencovsky, J., Beckmann, I., Clodi, E. et Levine, T. (2024). Safety and tolerability of intravenous immunoglobulin in patients with active dermatomyositis: results from the randomised, placebo-controlled ProDERM study. *Arthritis Research & Therapy*, 26(1), 27. <https://doi.org/10.1186/s13075-023-03232-2>
- Agostini, E., De Luca, G., Bruni, C., Bartoli, F., Tofani, L., Campochiaro, C., Pacini, G., Moggi-Pignone, A., Guiducci, S., Bellando-Randone, S., Shoenfeld, Y., Dagna, L. et Matucci-Cerinic, M. (2021). Intravenous immunoglobulins reduce skin thickness in systemic sclerosis: evidence from Systematic Literature Review and from real life experience. *Autoimmunity Reviews*, 20(12), 102981.
<https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102981>
- Antoniou, K. M., Distler, O., Gheorghiu, A.-M., Moor, C. C., Vikse, J., Bizymi, N., Galetti, I., Brown, G., Bargagli, E., Allanore, Y., Corte, T. J., Dieudé, P., Cottin, V., Fisher, B. A., Fabre, A., Giles, J. T., Kreuter, M., Lundberg, I. E., Poletti, V., . . . Hoffmann-Vold, A.-M. (2026). ERS/EULAR clinical practice guidelines for connective tissue disease-associated interstitial lung disease. *European Respiratory Journal*, 67(1), 2402533. <https://doi.org/10.1183/13993003.02533-2024>
- Arik, S. D., Dogru Kilinc, A., Menentoglu, B., Baser Taskin, B., Dudakli, A., Kavrul Kayaalp, G., Akgun, O., Turkmen, S., Ozaslan, N. Z., Sahin, N., Cakan, M., Sozeri, B. et Aktay Ayaz, N. (2025). Clinical use of intravenous immunoglobulin in juvenile dermatomyositis: indications, treatment course, and clinical outcomes. *Expert Opinion on Biological Therapy*, 25(12), 1343-1351.
<https://doi.org/10.1080/14712598.2025.2604058>
- Arimura, Y., Sobue, G., Hattori, N., Takashima, H., Harigai, M., Nagata, K. et Makino, H. (2023). Intravenous immunoglobulin for chronic residual peripheral neuropathy in microscopic polyangiitis: A multicentre randomised double-blind trial. *Modern Rheumatology*, 33(6), 1125-1136. <https://doi.org/10.1093/mr/roac137>

- Arnaud, L., Ruiz-Irastorza, G., Aranow, C., Bernatsky, S., Dall'Era, M., Adelowo, O., Bae, S. C., Beretta, L., Bonfa, E., Cervera, R., Chasset, F., Clarke, A. E., Costedoat-Chalumeau, N., Doria, A., Espinosa, G., Fanouriakis, A., Fredi, M., Gatto, M., Gladman, D. D., . . . Tani, C. (2025). ERN ReCONNET-SLICCC-SLEuro expert consensus on the therapeutic management of rare systemic lupus erythematosus manifestations. *Lancet Rheumatol*, 7(7), e505-e518. [https://doi.org/10.1016/s2665-9913\(25\)00063-3](https://doi.org/10.1016/s2665-9913(25)00063-3)
- Arora, S. et Rovin, B. H. (2022). Expert Perspective: An Approach to Refractory Lupus Nephritis. *Arthritis Rheumatol*, 74(6), 915-926. <https://doi.org/10.1002/art.42092>
- Aslani, N., Raeeskarami, S. R., Aghaei-Moghadam, E., Tahghighi, F., Assari, R., Sadeghi, P. et Ziaee, V. (2022). Intravenous Methylprednisolone Pulse Therapy Versus Intravenous Immunoglobulin in the Prevention of Coronary Artery Disease in Children with Kawasaki Disease: A Randomized Controlled Trial. *Cureus*, 14(6), e26252. <https://doi.org/10.7759/cureus.26252>
- Atkins, D., Eccles, M., Flottorp, S., Guyatt, G. H., Henry, D., Hill, S., Liberati, A., O'Connell, D., Oxman, A. D., Phillips, B., Schünemann, H., Edejer, T. T., Vist, G. E. et Williams, J. W., Jr. (2004). Systems for grading the quality of evidence and the strength of recommendations I: critical appraisal of existing approaches The GRADE Working Group. *BMC Health Serv Res*, 4(1), 38. <https://doi.org/10.1186/1472-6963-4-38>
- Atlantic Blood Utilization Strategy working group. (2022). *Atlantic Clinical Indications and Criteria for Intravenous and Subcutaneous Immunoglobulin (IVIG/SCIG)*. <https://www.gov.nl.ca/hcs/bloodservices/resources/ivig/>
- Barsotti, S., Cavazzana, I., Zanframundo, G., Neri, R., Taraborelli, M., Cioffi, E., Cardelli, C., Tripoli, A., Codullo, V., Tincani, A., Cavagna, L., Franceschini, F. et Mosca, M. (2021). Real life picture of the use of intravenous immunoglobulins in idiopathic inflammatory myopathies: Results of a multicentric study. *Autoimmunity Reviews*, 20(3), 102757. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102757>
- Boletis, J. N., Ioannidis, J. P., Boki, K. A. et Moutsopoulos, H. M. (1999). Intravenous immunoglobulin compared with cyclophosphamide for proliferative lupus nephritis. *Lancet*, 354(9178), 569-570. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(99\)01575-5](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(99)01575-5)
- Broderick, C., Kobayashi, S., Suto, M., Ito, S. et Kobayashi, T. (2023). Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 1, CD014884. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD014884.pub2>
- Brouwers, M. C., Kho, M. E., Browman, G. P., Burgers, J. S., Cluzeau, F., Feder, G., Fervers, B., Graham, I. D., Grimshaw, J., Hanna, S. E., Littlejohns, P., Makarski, J. et Zitzelsberger, L. (2010a). AGREE II: advancing guideline development, reporting and evaluation in health care. *Cmaj*, 182(18), E839-842. <https://doi.org/10.1503/cmaj.090449>
- Brouwers, M. C., Kho, M. E., Browman, G. P., Burgers, J. S., Cluzeau, F., Feder, G., Fervers, B., Graham, I. D., Hanna, S. E. et Makarski, J. (2010b). Development of the AGREE II, part 1: performance, usefulness and areas for improvement. *Cmaj*, 182(10), 1045-1052. <https://doi.org/10.1503/cmaj.091714>

- Brouwers, M. C., Kho, M. E., Browman, G. P., Burgers, J. S., Cluzeau, F., Feder, G., Fervers, B., Graham, I. D., Hanna, S. E. et Makarski, J. (2010c). Development of the AGREE II, part 2: assessment of validity of items and tools to support application. *Cmaj*, 182(10), E472-478. <https://doi.org/10.1503/cmaj.091716>
- Burns, J. C., Roberts, S. C., Tremoulet, A. H., He, F., Printz, B. F., Ashouri, N., Jain, S. S., Michalik, D. E., Sharma, K., Truong, D. T., Wood, J. B., Kim, K. K. et Jain, S. (2021). Infliximab versus second intravenous immunoglobulin for treatment of resistant Kawasaki disease in the USA (KIDCARE): a randomised, multicentre comparative effectiveness trial. *The Lancet Child & Adolescent Health*, 5(12), 852-861. [https://doi.org/10.1016/S2352-4642\(21\)00270-4](https://doi.org/10.1016/S2352-4642(21)00270-4)
- Cajamarca-Baron, J., Buitrago-Bohorquez, J., Mendoza Orozco, J. E., Segura, O., Guavita-Navarro, D., Gallego-Cardona, L., Cubides, H., Arredondo, A. M., Escobar, A. et Rojas-Villarraga, A. (2022). Efficacy and safety of intravenous immunoglobulin in patients with lupus nephritis: A systematic review of the literature. *Autoimmunity Reviews*, 21(11), 103182. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2022.103182>
- Chaigne, B., Rodeia, S., Benmostefa, N., Bérézné, A., Authier, J., Cohen, P., Régent, A., Terrier, B., Costedoat-Chalumeau, N., Guillevin, L., Le Jeune, C. et Mouthon, L. (2020). Corticosteroid-sparing benefit of intravenous immunoglobulin in systemic sclerosis-associated myopathy: A comparative study in 52 patients. *Autoimmunity Reviews*, 19(1), 102431. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2019.102431>
- Chan, H., Chi, H., You, H., Wang, M., Zhang, G., Yang, H. et Li, Q. (2019). Indirect-comparison meta-analysis of treatment options for patients with refractory Kawasaki disease. *BMC Pediatr*, 19(1), 158. <https://doi.org/10.1186/s12887-019-1504-9>
- Chung, S. A., Langford, C. A., Maz, M., Abril, A., Gorelik, M., Guyatt, G., Archer, A. M., Conn, D. L., Full, K. A., Grayson, P. C., Ibarra, M. F., Imundo, L. F., Kim, S., Merkel, P. A., Rhee, R. L., Seo, P., Stone, J. H., Sule, S., Sundel, R. P., . . . Mustafa, R. A. (2021). 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. *Arthritis Rheumatol*, 73(8), 1366-1383. <https://doi.org/10.1002/art.41773>
- Cox, J. T., Minkus, C. L., Li, A., Han, S., Liu, R., Shah, P., Stanwyck, L. K., Rizzo, J. F. et Sobrin, L. (2024). Autoimmune Retinopathy: Intravenous Immunoglobulin Treatment versus Natural History. *Ophthalmology Retina*, 8(6), 609-611. <https://doi.org/10.1016/j.oret.2024.02.011>
- Crayne, C. B., Mitchell, C. et Beukelman, T. (2019). Comparison of second-line therapy in IVIg-refractory Kawasaki disease: a systematic review. *Pediatr Rheumatol Online J*, 17(1), 77. <https://doi.org/10.1186/s12969-019-0380-z>
- Critical Appraisal Skills Programme (CASP). (2013). *Guide d'interprétation des essais comparatifs avec randomisation*. <https://casp-uk.net/casp-tools-checklists/>
- Critical Appraisal Skills Programme (CASP). (2018a). *CASP Checklist: 11 questions to help you make sense of a randomised controlled trial*. <https://casp-uk.net/wp-content/uploads/2018/01/CASP-Randomised-Controlled-Trial-Checklist-2018.pdf>

- Critical Appraisal Skills Programme (CASP). (2018b). *CASP Checklist: 12 questions to help you make sense of a Cohort Study*. https://casp-uk.net/wp-content/uploads/2018/01/CASP-Cohort-Study-Checklist_2018.pdf
- Dalakas, M. C., Illa, I., Dambrosia, J. M., Soueidan, S. A., Stein, D. P., Otero, C., Dinsmore, S. T. et McCrosky, S. (1993). A controlled trial of high-dose intravenous immune globulin infusions as treatment for dermatomyositis. *New England Journal of Medicine*, 329(27), 1993-2000. <https://doi.org/10.1056/nejm199312303292704>
- Dalakas, M. C., Koffman, B., Fujii, M., Spector, S., Sivakumar, K. et Cupler, E. (2001). A controlled study of intravenous immunoglobulin combined with prednisone in the treatment of IBM. *Neurology*, 56(3), 323-327. <https://doi.org/10.1212/wnl.56.3.323>
- Dalakas, M. C., Sonies, B., Dambrosia, J., Sekul, E., Cupler, E. et Sivakumar, K. (1997). Treatment of inclusion-body myositis with IVIg: a double-blind, placebo-controlled study. *Neurology*, 48(3), 712-716. <https://doi.org/10.1212/wnl.48.3.712>
- Danieli, M. G., Verga, J. U., Mezzanotte, C., Terrenato, I., Svegliati, S., Bilo, M. B. et Moroncini, G. (2021). Replacement and Immunomodulatory Activities of 20% Subcutaneous Immunoglobulin Treatment: A Single-Center Retrospective Study in Autoimmune Myositis and COVID Patients. *Frontiers in Immunology*, 12, 805705. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2021.805705>
- Devauchelle, V., Mariette, X., Benyoussef, A.-A., Boisrame, S., Cochener, B., Cornec, D., Nocturne, G., Gottenberg, J., Hachulla, E., Labalette, P., Le Guern, V., M'Bwang Seppoh, R., Morel, J., Orliaguet, M., Saraux, A., Seror, R. et Costedoat-Chalumeau, N. (2022). *Protocole National de Diagnostic et de Soins - Maladie (ou syndrome) de Sjögren. Centres de référence des maladies auto-immunes et systémiques rares du Nord et du Nord-Ouest CeRAIN et d'Ile-de-France et Filière des maladies auto-immunes et auto-inflammatoires rares FAI²R*. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2022-03/pnds_sjogren_mars_2022.pdf
- East of England Immunoglobulin Assessment Panel. (2025). *Clinical guideline for immunoglobulin treatment: East of England Immunoglobulin Assessment Panel*. https://buckup-cuh-production.s3.amazonaws.com/documents/East_of_England_Comprehensive_Clinical_Guidelines_for_Immunoglobulins.pdf
- Fardeau, C., Breville, G., Jeannerot, A. L., Herrmann, F., Touati, M., Bonnin, S., Sales de Gauzy, T., Sadegh, A., Toumi, A., Baglivo, E., Cohen, D., Karmochkine, M., Bodaghi, B., Seebach, J. D. et Le Hoang, P. (2024). CYSTOID MACULAR EDEMA IN BIRDSHOT RETINOCHOROIDITIS: Long-Term Treatment Study in 142 Patients. *Retina*, 44(10), 1814-1822. <https://doi.org/10.1097/IAE.0000000000004177>
- Fasano, C., Bettiol, A., Vastola, M., Lotti, A., Malandrino, D., Mattioli, I., Massacesi, L., Emmi, G., Barilaro, A. et Silvestri, E. (2024). Effectiveness and safety of intravenous immunoglobulin for peripheral neuropathy in EGPA patients: a retrospective study. *Journal of Neurology*, 272(1), 13. <https://doi.org/10.1007/s00415-024-12731-4>

- Foeldvari, I., Torok, K. S., Antón, J., Blakley, M., Constantin, T., Cutolo, M., Denton, C. P., Fligelstone, K., Hinrichs, B., Li, S. C., Maillard, S., Marrani, E., Moynzadeh, P., Orteu, C. H., Pain, C. E., Pauling, J. D., Pilkington, C., Rosser, F., Smith, V. et Furst, D. F. (2024). Best clinical practice in the treatment of juvenile systemic sclerosis: expert panel guidance - the result of the International Hamburg Consensus Meeting December 2022. *Expert Rev Clin Immunol*, 20(4), 387-404. <https://doi.org/10.1080/1744666x.2023.2298354>
- Furusho, K., Kamiya, T., Nakano, H., Kiyosawa, N., Shinomiya, K., Hayashidera, T., Tamura, T., Hirose, O., Manabe, Y., Yokoyama, T. et al. (1984). High-dose intravenous gammaglobulin for Kawasaki disease. *Lancet*, 2(8411), 1055-1058. [https://doi.org/10.1016/s0140-6736\(84\)91504-6](https://doi.org/10.1016/s0140-6736(84)91504-6)
- Furusho, K., Kamiya, T., Nakano, H., Kiyosawa, N., Shinomiya, K., Hayashidera, T., Tamura, T., Hirose, O., Manabe, Y., Yokoyama, T. et al. (1991). Intravenous gamma-globulin for Kawasaki disease. *Acta Paediatr Jpn*, 33(6), 799-804. <https://doi.org/10.1111/j.1442-200x.1991.tb02611.x>
- Galeotti, C., Bajolle, F., Belot, A., Biscardi, S., Bosdure, E., Bourrat, E., Cimaz, R., Darbon, R., Dusser, P., Fain, O., Hentgen, V., Lambert, V., Lefevre-Utile, A., Marsaud, C., Meinzer, U., Morin, L., Piram, M., Richer, O., Stephan, J. L., . . . Kone-Paut, I. (2023). French national diagnostic and care protocol for Kawasaki disease. *Rev Med Interne*, 44(7), 354-380. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2023.06.002>
- Garrote-Corral, S., Botello Corzo, D., Loarce-Martos, J., de la Puente Bujidos, C. et Carmona, L. (2024). Efficacy and safety of intravenous immunoglobulin therapy in systemic sclerosis: a systematic review. *Rheumatology International*, 44(11), 2357-2370. <https://doi.org/10.1007/s00296-024-05613-5>
- Giannini, M., Fiorella, M. L., Tampoia, M., Girolamo, F., Fornaro, M., Amati, A., Lia, A., Abbracciavento, L., D'Abbicco, D. et Iannone, F. (2021). Long-term efficacy of adding intravenous immunoglobulins as treatment of refractory dysphagia related to myositis: a retrospective analysis. *Rheumatology*, 60(3), 1234-1242. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa443>
- Gordon, P. A., Winer, J. B., Hoogendijk, J. E. et Choy, E. H. (2012). Immunosuppressant and immunomodulatory treatment for dermatomyositis and polymyositis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2012(8), Cd003643. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003643.pub4>
- Gorelik, M., Chung, S. A., Ardalán, K., Binstadt, B. A., Friedman, K., Hayward, K., Imundo, L. F., Lapidus, S. K., Kim, S., Son, M. B., Sule, S., Tremoulet, A. H., Van Mater, H., Yildirim-Toruner, C., Langford, C. A., Maz, M., Abril, A., Guyatt, G., Archer, A. M., . . . Mustafa, R. A. (2022). 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Kawasaki Disease. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 74(4), 538-548. <https://doi.org/10.1002/acr.24838>
- Goswami, R. P., Halder, S. N., Chatterjee, M., Vij, P., van der Kooi, A. J., Lim, J., Raaphorst, J., Bhadu, D., Gelardi, C., Danieli, M. G. et Kumar, U. (2022). Efficacy and safety of intravenous and subcutaneous immunoglobulin therapy in idiopathic inflammatory myopathy: A systematic review and meta-analysis. *Autoimmunity Reviews*, 21(2), 102997. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2021.102997>

- Green, J., Wardle, A. J. et Tulloh, R. M. (2022). Corticosteroids for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 5, CD011188. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011188.pub3>
- Hachulla, E., Agard, C., Allanore, Y., Avouac, J., Bader-Meunier, B., Belot, A., Berezne, A., Bouthors, A. S., Condette-Wojtasik, G., Constans, J., De Groote, P., Diot, E., Dumas, F., Jegou, P., Joly, F., Launay, D., Le Guern, V., Le Quintrec, J. S., Lescaille, G., . . . Mouthon, L. (2021). French recommendations for the management of systemic sclerosis. *Orphanet J Rare Dis*, 16(Suppl 2), 322. <https://doi.org/10.1186/s13023-021-01844-y>
- Health Service Executive. (2022). *HSE Guidelines for Immunoglobulin use in Neurological Conditions*. https://assets.hse.ie/media/documents/HSE_Guidelines_for_Immunoglobulin_use_in_Neurological_Conditions_v2.0.pdf
- Hellmich, B., Sanchez-Alamo, B., Schirmer, J. H., Berti, A., Blockmans, D., Cid, M. C., Holle, J. U., Hollinger, N., Karadag, O., Kronbichler, A., Little, M. A., Luqmani, R. A., Mahr, A., Merkel, P. A., Mohammad, A. J., Monti, S., Mukhtyar, C. B., Musial, J., Price-Kuehne, F., . . . Jayne, D. (2024). EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis*, 83(1), 30-47. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223764>
- Hoff, L. S., de Souza, F. H. C., Miossi, R. et Shinjo, S. K. (2022). Long-term effects of early pulse methylprednisolone and intravenous immunoglobulin in patients with dermatomyositis and polymyositis. *Rheumatology*, 61(4), 1579-1588. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab597>
- Institut national de santé publique du Québec. (2016). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2015-2016 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/2238>
- Institut national de santé publique du Québec. (2018). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2016-2017 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/2366>
- Institut national de santé publique du Québec. (2020a). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2017-2018 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/2644>
- Institut national de santé publique du Québec. (2020b). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2018-2019 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/2692>
- Institut national de santé publique du Québec. (2021b, Mai 2021). *Les revues narratives : fondements scientifiques pour soutenir l'établissement de repères institutionnels*. <http://www.inspq.qc.ca/>
- Institut national de santé publique du Québec. (2021c). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2019-2020 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/2823>
- Institut national de santé publique du Québec. (2023). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2020 - 2021 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/3408>

- Institut national de santé publique du Québec. (2024). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2021-2022 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/3539>
- Institut national de santé publique du Québec. (2025). *Utilisation des immunoglobulines non spécifiques intraveineuses et sous-cutanées au Québec 2022-2023 : rapport de surveillance*. <https://www.inspq.qc.ca/publications/3726>
- Jayne, D. R., Chapel, H., Adu, D., Misbah, S., O'Donoghue, D., Scott, D. et Lockwood, C. M. (2000). Intravenous immunoglobulin for ANCA-associated systemic vasculitis with persistent disease activity. *Qjm*, 93(7), 433-439. <https://doi.org/10.1093/qjmed/93.7.433>
- Johnson, S. R., Bernstein, E. J., Bolster, M. B., Chung, J. H., Danoff, S. K., George, M. D., Khanna, D., Guyatt, G., Mirza, R. D., Aggarwal, R., Allen, A., Jr., Assassi, S., Buckley, L., Chami, H. A., Corwin, D. S., Dellaripa, P. F., Domsic, R. T., Doyle, T. J., Falardeau, C. M., . . . Ivlev, I. (2024). 2023 American College of Rheumatology (ACR)/American College of Chest Physicians (CHEST) Guideline for the Treatment of Interstitial Lung Disease in People with Systemic Autoimmune Rheumatic Diseases. *Arthritis Care Res (Hoboken)*, 76(8), 1051-1069. <https://doi.org/10.1002/acr.25348>
- Johnston, A., Kelly, S. E., Hsieh, S. C., Skidmore, B. et Wells, G. A. (2019). Systematic reviews of clinical practice guidelines: a methodological guide. *J Clin Epidemiol*, 108, 64-76. <https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2018.11.030>
- Jone, P. N., Tremoulet, A., Choueiter, N., Dominguez, S. R., Harahsheh, A. S., Mitani, Y., Zimmerman, M., Lin, M. T. et Friedman, K. G. (2024). Update on Diagnosis and Management of Kawasaki Disease: A Scientific Statement From the American Heart Association. *Circulation*, 150(23), e481-e500. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000001295>
- Jones, K., Pitceathly, R. D., Rose, M. R., McGowan, S., Hill, M., Badrising, U. A. et Hughes, T. (2016). Interventions for dysphagia in long-term, progressive muscle disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2(2), Cd004303. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004303.pub4>
- Kabbaha, S., Milano, A., Aldeyab, M. A. et Thorlund, K. (2023). Infliximab as a second-line therapy for children with refractory Kawasaki disease: A systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *British Journal of Clinical Pharmacology*, 89(1), 49-60. <https://doi.org/10.1111/bcp.15547>
- Kidney disease improving global outcomes. (2024). KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis. *Kidney Int*, 105(3s), S71-s116. <https://doi.org/10.1016/j.kint.2023.10.008>
- Knobler, R., Geroldinger-Simić, M., Kreuter, A., Hunzelmann, N., Moinzadeh, P., Rongioletti, F., Denton, C., Mouthon, L., Cutolo, M., Smith, V., Gabrielli, A., Bagot, M., Olesen, A. B., Foeldvari, I., Jalili, A., Kähäri, V. M., Kárpáti, S., Kofoed, K., Olszewska, M., . . . Krieg, T. (2024). Consensus statement on the diagnosis and treatment of sclerosing diseases of the skin, Part 2: Scleromyxoedema and scleroedema. *J Eur Acad Dermatol Venereol*, 38(7), 1281-1299. <https://doi.org/10.1111/jdv.19937>

- Koczanowski, S., Morrisroe, K., Fairley, J., Nikpour, M., Oon, S. et Brown, Z. (2024). Role of intravenous immunoglobulins in systemic sclerosis (SSc): A systematic literature review. *Seminars in Arthritis & Rheumatism*, 68, 152471. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2024.152471>
- Koike, H., Akiyama, K., Saito, T. et Sobue, G. (2015). Intravenous immunoglobulin for chronic residual peripheral neuropathy in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg-Strauss syndrome): a multicenter, double-blind trial. *Journal of Neurology*, 262(3), 752-759. <https://doi.org/10.1007/s00415-014-7618-y>
- Leavis, H. L., van Daele, P. L. A., Mulders-Manders, C., Michels, R., Rutgers, A., Legger, E., Bijl, M., Hak, E. A., Lam-Tse, W. K., Bonte-Mineur, F., Fretter, P., Simon, A., van Paassen, P., van der Goes, M. C., Flendrie, M., Vercoutere, W., van Lieshout, A. W. T., Leek, A., Vastert, S. J. et Tas, S. W. (2024). Management of adult-onset Still's disease: evidence- and consensus-based recommendations by experts. *Rheumatology (Oxford)*, 63(6), 1656-1663. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead461>
- Lee, S., Choi, S. et Rhew, K. (2025). The Comparative Effectiveness of Intravenous Immunoglobulin and Corticosteroids in Kawasaki Disease: A Nationwide Claim Data Analysis. *Journal of Clinical Medicine*, 14(6), 16. <https://doi.org/10.3390/jcm14062012>
- Lei, W. T., Chang, L. S., Zeng, B. Y., Tu, Y. K., Uehara, R., Matsuoka, Y. J., Su, K. P., Lee, P. C., Cavalcante, J. L., Stubbs, B., Lin, P. Y., Wu, Y. C., Hsu, C. W., Chen, T. Y., Chen, Y. W., Yeh, P. Y., Sun, C. K., Tseng, P. T. et Kao, Y. H. (2022). Pharmacologic interventions for Kawasaki disease in children: A network meta-analysis of 56 randomized controlled trials. *EBioMedicine*, 78, 103946. <https://doi.org/10.1016/j.ebiom.2022.103946>
- Levy, Y., Amital, H., Langevitz, P., Nacci, F., Righi, A., Conforti, L., Generini, S., Matucci Cerinic, M. et Shoenfeld, Y. (2004). Intravenous immunoglobulin modulates cutaneous involvement and reduces skin fibrosis in systemic sclerosis: an open-label study. *Arthritis Rheum*, 50(3), 1005-1007. <https://doi.org/10.1002/art.20195>
- Li, X., Tang, Y., Ding, Y., Chen, Y., Hou, M., Sun, L., Qian, G., Qin, L. et Lv, H. (2021). Higher efficacy of infliximab than immunoglobulin on Kawasaki disease, a meta-analysis. *European Journal of Pharmacology*, 899, 173985. <https://doi.org/10.1016/j.ejphar.2021.173985>
- Li, Z., Cai, J., Lu, J., Wang, M., Yang, C., Zeng, Z., Tang, Q., Li, J., Tang, W., Luo, H., Pan, G. et Zeng, X. (2023). The therapeutic window of intravenous immunoglobulin (IVIG) and its correlation with clinical outcomes in Kawasaki disease: a systematic review and meta-analysis. *Italian Journal of Pediatrics*, 49(1), 45. <https://doi.org/10.1186/s13052-023-01451-6>
- Liampas, A., Parperis, K., Erotocritou, M. F., Nteveros, A., Papadopoulou, M., Moschovos, C., Akil, M., Coaccioli, S., Hadjigeorgiou, G. M., Hadjivassiliou, M. et Zis, P. (2023). Primary Sjogren syndrome-related peripheral neuropathy: A systematic review and meta-analysis. *European Journal of Neurology*, 30(1), 255-265. <https://doi.org/10.1111/ene.15555>

- Lim, J., Eftimov, F., Verhamme, C., Brusse, E., Hoogendijk, J. E., Saris, C. G. J., Raaphorst, J., De Haan, R. J., van Schaik, I. N., Aronica, E., de Visser, M. et van der Kooi, A. J. (2021). Intravenous immunoglobulins as first-line treatment in idiopathic inflammatory myopathies: a pilot study. *Rheumatology*, 60(4), 1784-1792. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keaa459>
- Lu, Z., Wang, F. et Lv, H. (2021). Efficacy of infliximab in the treatment of Kawasaki disease: A systematic review and meta-analysis. *Experimental & Therapeutic Medicine*, 21(1), 15. <https://doi.org/10.3892/etm.2020.9447>
- Lunny, C., Ramasubbu, C., Puil, L., Liu, T., Gerrish, S., Salzwedel, D. M., Mintzes, B. et Wright, J. M. (2021). Over half of clinical practice guidelines use non-systematic methods to inform recommendations: A methods study. *PLoS One*, 16(4), e0250356. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0250356>
- Ma, Z., Johnson, D., Gniadecki, R., Ritchie, B., Keeling, S., Cohen Tervaert, J. W. et Osman, M. (2024). Subcutaneous immunoglobulin for patients with idiopathic inflammatory myopathies: a real-world, single-centre experience. *Rheumatology*, 63(8), 2118-2122. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead521>
- Marchesi, A., Rigante, D., Cimaz, R., Ravelli, A., Tarissi de Jacobis, I., Rimini, A., Cardinale, F., Cattalini, M., De Zorzi, A., Dellepiane, R. M., Salice, P., Secinaro, A., Taddio, A., Palma, P., El Hachem, M., Cortis, E., Maggio, M. C., Corsello, G. et Villani, A. (2021). Revised recommendations of the Italian Society of Pediatrics about the general management of Kawasaki disease. *Ital J Pediatr*, 47(1), 16. <https://doi.org/10.1186/s13052-021-00962-4>
- Matsuda, K. M., Yoshizaki, A., Kuzumi, A., Toyama, S., Awaji, K., Miyake, T. et Sato, S. (2023). Rapid improvement of systemic sclerosis-associated intestinal pseudo-obstruction with intravenous immunoglobulin administration. *Rheumatology*, 62(9), 3139-3145. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kead093>
- Mori, M., Hara, T., Kikuchi, M., Shimizu, H., Miyamoto, T., Iwashima, S., Oonishi, T., Hashimoto, K., Kobayashi, N., Waki, K., Suzuki, Y., Otsubo, Y., Yamada, H., Ishikawa, C., Kato, T. et Fuse, S. (2018). Infliximab versus intravenous immunoglobulin for refractory Kawasaki disease: a phase 3, randomized, open-label, active-controlled, parallel-group, multicenter trial. *Sci Rep*, 8(1), 1994. <https://doi.org/10.1038/s41598-017-18387-7>
- Nagashima, M., Matsushima, M., Matsuoka, H., Ogawa, A. et Okumura, N. (1987). High-dose gammaglobulin therapy for Kawasaki disease. *J Pediatr*, 110(5), 710-712. [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(87\)80007-0](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(87)80007-0)
- National Blood Authority. (2020-2025). *Criteria for the clinical use of immunoglobulin in Australia (the Criteria)*. BloodSTAR. <https://www.criteria.blood.gov.au/>
- National Health Service. (2025). *Clinical Commissioning Policy for the use of therapeutic immunoglobulin (Ig)*. <https://www.england.nhs.uk/publication/commissioning-criteria-policy-for-the-use-of-therapeutic-immunoglobulin-ig-in-england/>
- National Heart Lung and Blood Institute (National Institute of Health). (mise à jour 2021). *Study Quality Assessment Tools*. <https://www.nhlbi.nih.gov/health-topics/study-quality-assessment-tools>

- Neto, M., Albuquerque, F., Oliveira, J., Cadório, M. J., Salvador, M. J. et Santiago, T. (2024). Efficacy assessment of intravenous immunoglobulin for gastrointestinal involvement in systemic sclerosis using UCLA SCTC GIT: Case-based review. *Journal of Scleroderma and Related Disorders*, 23971983241273852. <https://doi.org/10.1177/23971983241273852>
- Newburger, J. W., Takahashi, M., Burns, J. C., Beiser, A. S., Chung, K. J., Duffy, C. E., Glode, M. P., Mason, W. H., Reddy, V., Sanders, S. P. et al. (1986). The treatment of Kawasaki syndrome with intravenous gamma globulin. *New England Journal of Medicine*, 315(6), 341-347. <https://doi.org/10.1056/nejm198608073150601>
- NHS Scotland. (2021). *Clinical Guidelines for Immunoglobulin Use – Third edition update* https://www.nppeg.scot.nhs.uk/wp-content/uploads/Scottish_IVIG_guidelines_2021_Final-Version.pdf
- Nieto-Aristizábal, I., Martínez, T., Urbano, M. A., Posso-Osorio, I., Plata, I. F., García-Robledo, J. E., Aragón, C. C., Santos, V. A. et Tobón, G. J. (2019). Treatment with intravenous immunoglobulins in systemic lupus erythematosus: a single-center experience with 63 patients. *Lupus*, 28(13), 1566-1570. <https://doi.org/10.1177/0961203319883680>
- O'Kane, D., McCourt, C., Meggitt, S., D'Cruz, D. P., Orteu, C. H., Benton, E., Wahie, S., Utton, S., Hashme, M., Mohd Mustapa, M. F. et Exton, L. S. (2021). British Association of Dermatologists guidelines for the management of people with cutaneous lupus erythematosus 2021. *Br J Dermatol*, 185(6), 1112-1123. <https://doi.org/10.1111/bjd.20597>
- Oates-Whitehead, R. M., Baumer, J. H., Haines, L., Love, S., Maconochie, I. K., Gupta, A., Roman, K., Dua, J. S. et Flynn, I. (2003). Intravenous immunoglobulin for the treatment of Kawasaki disease in children. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2003(4), Cd004000. <https://doi.org/10.1002/14651858.Cd004000>
- Ohad, M., Shemer, A., Lavie, I., Ozeri, D., Shoenfeld, Y. et Kivity, S. (2021). Intravenous Immunoglobulin for Inflammatory Myositis: Experience in a Tertiary Medical Center. *JCR: Journal of Clinical Rheumatology*, 27(8), e616-e621. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001418>
- Oldroyd, A. G. S., Lilleker, J. B., Amin, T., Aragon, O., Bechman, K., Cuthbert, V., Galloway, J., Gordon, P., Gregory, W. J., Gunawardena, H., Hanna, M. G., Isenberg, D., Jackman, J., Kiely, P. D. W., Livermore, P., Machado, P. M., Maillard, S., McHugh, N., Murphy, R., . . . Chinoy, H. (2022). British Society for Rheumatology guideline on management of paediatric, adolescent and adult patients with idiopathic inflammatory myopathy. *Rheumatology (Oxford)*, 61(5), 1760-1768. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac115>
- Page, M. J., McKenzie, J. E., Bossuyt, P. M., Boutron, I., Hoffmann, T. C., Mulrow, C. D., Shamseer, L., Tetzlaff, J. M., Akl, E. A., Brennan, S. E., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J. M., Hróbjartsson, A., Lalu, M. M., Li, T., Loder, E. W., Mayo-Wilson, E., McDonald, S., . . . Moher, D. (2021). The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *Bmj*, 372, n71. <https://doi.org/10.1136/bmj.n71>
- Pan, Y., Fan, Q. et Hu, L. (2023). Treatment of immunoglobulin-resistant kawasaki disease: a Bayesian network meta-analysis of different regimens. *Frontiers in Pediatrics*, 11, 1149519. <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1149519>

- Prairie Collaborative Immune Globulin Utilization Management Framework Project. (2022). *Criteria for the clinical use of immune globulin*. <https://www.ihe.ca/research-programs/guideline-adaptation-and-development/immune-globulin-guideline>
- Price, E. J., Benjamin, S., Bombardieri, M., Bowman, S., Carty, S., Ciurtin, C., Crampton, B., Dawson, A., Fisher, B. A., Giles, I., Glennon, P., Gupta, M., Hackett, K. L., Larkin, G., Ng, W. F., Ramanan, A. V., Rassam, S., Rauz, S., Smith, G., . . . Walsh, S. B. (2025). British Society for Rheumatology guideline on management of adult and juvenile onset Sjögren disease. *Rheumatology (Oxford)*, 64(2), 409-439. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keae152>
- Raaphorst, J., Gullick, N. J., Shokraneh, F., Brassington, R., Min, M., Ali, S. S. et Gordon, P. A. (2025). Non-targeted immunosuppressive and immunomodulatory therapies for idiopathic inflammatory myopathies. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 8, CD015855. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD015855>
- Raja, J., Nihtyanova, S. I., Murray, C. D., Denton, C. P. et Ong, V. H. (2016). Sustained benefit from intravenous immunoglobulin therapy for gastrointestinal involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)*, 55(1), 115-119. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kev318>
- Ramos-Casals, M., Brito-Zerón, P., Bombardieri, S., Bootsma, H., De Vita, S., Dörner, T., Fisher, B. A., Gottenberg, J. E., Hernandez-Molina, G., Kocher, A., Kostov, B., Kruize, A. A., Mandl, T., Ng, W. F., Retamozo, S., Seror, R., Shoenfeld, Y., Sisó-Almirall, A., Tzioufas, A. G., . . . Mariette, X. (2020). EULAR recommendations for the management of Sjögren's syndrome with topical and systemic therapies. *Ann Rheum Dis*, 79(1), 3-18. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2019-216114>
- Réseau régional ontarien de coordination du sang. (2025). *Ontario immune globulin utilization management*. <https://transfusionontario.org/en/category/ivig-scig/utilization-management-guidelines/>
- Robinson, E. et Shull, S. (2023). *Intravenous Immune Globulin (IVIG) - Adult/Pediatric - Inpatient/Ambulatory/Emergency Department Consensus Care Guideline*.
- Romero-Bueno, F., Diaz Del Campo, P., Trallero-Araguás, E., Ruiz-Rodríguez, J. C., Castellvi, I., Rodriguez-Nieto, M. J., Martínez-Becerra, M. J., Sanchez-Pernaute, O., Pinal-Fernandez, I., Solanich, X., Gono, T., Gonzalez-Gay, M. A., Plana, M. N. et Selva-O'Callaghan, A. (2020). Recommendations for the treatment of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis-associated rapidly progressive interstitial lung disease. *Semin Arthritis Rheum*, 50(4), 776-790. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2020.03.007>
- Rose, M. R., Jones, K., Leong, K., Walter, M. C., Miller, J., Dalakas, M. C., Brassington, R. et Griggs, R. (2015). Treatment for inclusion body myositis. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 7(6), Cd001555. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001555.pub5>
- Sakthiswary, R. et D'Cruz, D. (2014). Intravenous immunoglobulin in the therapeutic armamentarium of systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis. *Medicine (Baltimore)*, 93(16), e86. <https://doi.org/10.1097/md.0000000000000086>

- Sammaritano, L. R., Askanase, A., Bermas, B. L., Dall'Era, M., Duarte-García, A., Hiraki, L. T., Son, M. B. F., Werth, V. P., Aranow, C., Barnado, A., Broder, A., Brunner, H. I., Chong, B. F., Chowdhary, V. R., Hersh, A. O., Izmirly, P. M., Jules, M., Kalunian, K., Kamen, D., . . . Mustafa, R. A. (2025). 2025 American College of Rheumatology (ACR) Guideline for the Treatment of Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. <https://doi.org/10.1002/acr.25690>
- Sanges, S., Rivi re, S., Mekinian, A., Martin, T., Le Quellec, A., Chatelus, E., Lescoat, A., Jegou, P., Cazalets, C., Qu m neur, T., Le Gouellec, N., Senet, P., Franc s, C., Deroux, A., Imbert, B., Fain, O., Boukari, L., Sen , T., Deligny, C., . . . Launay, D. (2017). Intravenous immunoglobulins in systemic sclerosis: Data from a French nationwide cohort of 46 patients and review of the literature. *Autoimmunity Reviews*, 16(4), 377-384. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2017.02.008>
- Santos, E. J. F., Farisogullari, B., Yapp, N., Townsley, H., Sousa, P. et Machado, P. M. (2025). Efficacy and safety of pharmacological treatments in inclusion body myositis: a systematic review. *RMD Open*, 11(1), 22. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2024-005176>
- Schroeder, J. O., Zeuner, R. A., Euler, H. H. et L ffler, H. (1996). High dose intravenous immunoglobulins in systemic lupus erythematosus: clinical and serological results of a pilot study. *J Rheumatol*, 23(1), 71-75.
- Scottish Paediatric & Adolescent Rheumatology Network. (2025a). *Assessment and management of juvenile localised scleroderma*. <https://www.nn.nhs.scot/sparn/wp-content/uploads/sites/18/2025/02/NSD610-013.16-SPARN-Juvenile-Localised-Scleroderma-guideline.pdf>
- Scottish Paediatric & Adolescent Rheumatology Network. (2025b). *Guideline for management of Kawasaki disease*. <https://www.nn.nhs.scot/sparn/wp-content/uploads/sites/18/2025/02/NSD610-013.17-SPARN-Kawasaki-guideline.pdf>
- Silverman, E. D., Cawkwell, G. D., Lovell, D. J., Laxer, R. M., Lehman, T. J., Passo, M. H., Zemel, L. S. et Giannini, E. H. (1994). Intravenous immunoglobulin in the treatment of systemic juvenile rheumatoid arthritis: a randomized placebo controlled trial. Pediatric Rheumatology Collaborative Study Group. *J Rheumatol*, 21(12), 2353-2358.
- Sterne, J. A., Hern n, M. A., Reeves, B. C., Savovi , J., Berkman, N. D., Viswanathan, M., Henry, D., Altman, D. G., Ansari, M. T., Boutron, I., Carpenter, J. R., Chan, A. W., Churchill, R., Deeks, J. J., H rbjartsson, A., Kirkham, J., J ni, P., Loke, Y. K., Pigott, T. D., . . . Higgins, J. P. (2016). ROBINS-I: a tool for assessing risk of bias in non-randomised studies of interventions. *Bmj*, 355, i4919. <https://doi.org/10.1136/bmj.i4919>
- Sterne, J. A. C., Savovi , J., Page, M. J., Elbers, R. G., Blencowe, N. S., Boutron, I., Cates, C. J., Cheng, H. Y., Corbett, M. S., Eldridge, S. M., Emberson, J. R., Hern n, M. A., Hopewell, S., H rbjartsson, A., Junqueira, D. R., J ni, P., Kirkham, J. J., Lasserson, T., Li, T., . . . Higgins, J. P. T. (2019). RoB 2: a revised tool for assessing risk of bias in randomised trials. *Bmj*, 366, l4898. <https://doi.org/10.1136/bmj.l4898>
- Suh, J. et Amato, A. A. (2024). Management of immune-mediated necrotizing myopathy. *Muscle & Nerve*, 70(2), 166-172. <https://doi.org/10.1002/mus.28114>

- Suh, J. et Amato, A. A. (2025). Effectiveness and Safety of IVIG for the Treatment of HMGR Immune-Mediated Necrotizing Myopathy. *Muscle & Nerve*, 71(3), 392-397. <https://doi.org/10.1002/mus.28333>
- Suzuki, T., Michihata, N., Yoshikawa, T., Hata, T., Matsui, H., Fushimi, K. et Yasunaga, H. (2020). High-dose versus low-dose intravenous immunoglobulin for treatment of children with Kawasaki disease weighing 25 kg or more. *European Journal of Pediatrics*, 179(12), 1901-1907. <https://doi.org/10.1007/s00431-020-03794-2>
- Tavee, J., Brannagan, T. H., 3rd, Lenihan, M. W., Muppidi, S., Kellermeyer, L. et P, D. D. (2023). Updated consensus statement: Intravenous immunoglobulin in the treatment of neuromuscular disorders report of the AANEM ad hoc committee. *Muscle Nerve*, 68(4), 356-374. <https://doi.org/10.1002/mus.27922>
- Texas Children's hospital. (2025). *Kawasaki Disease: Diagnosis and Management*. <https://www.texaschildrens.org/sites/tc/files/uploads/documents/outcomes/2024%20standards/Kawasaki%20Guideline%20FINAL%203.12.2025.pdf>
- The Royal Children's Hospital Melbourne. (2026). *Clinical Practice Guidelines : Kawasaki disease*. https://www.rch.org.au/clinicalguide/guideline_index/Kawasaki_disease/
- Tingting, X., Baozhu, X., Ying, N., Yan, Y. et Jinping, Z. (2023). Meta-analysis of IVIG in the treatment of Kawasaki disease based on PubMed database. *Revista de Psiquiatria Clinica*, 50(5), 177-186. <https://doi.org/10.15761/0101-608300000000683>
- Tsurikisawa, N., Taniguchi, M., Saito, H., Himeno, H., Ishibashi, A., Suzuki, S. et Akiyama, K. (2004). Treatment of Churg-Strauss syndrome with high-dose intravenous immunoglobulin. *Ann Allergy Asthma Immunol*, 92(1), 80-87. [https://doi.org/10.1016/s1081-1206\(10\)61714-0](https://doi.org/10.1016/s1081-1206(10)61714-0)
- Vaezi, Z. et Amini, A. (2025). Immune-Mediated Necrotizing Myopathy: A Systematic Review of Antibody-Specific Mechanisms and Treatment Outcomes. *Cureus*, 17(11), e97933. <https://doi.org/10.7759/cureus.97933>
- Walter, M. C., Lochmüller, H., Toepfer, M., Schlotter, B., Reilich, P., Schröder, M., Müller-Felber, W. et Pongratz, D. (2000). High-dose immunoglobulin therapy in sporadic inclusion body myositis: a double-blind, placebo-controlled study. *Journal of Neurology*, 247(1), 22-28. <https://doi.org/10.1007/s004150050005>
- Wang, H., Lv, J., He, J., Wu, W., Zhong, Y., Cao, S., Cai, Y. et Wang, Q. (2023). The prevalence and effects of treatments of rapidly progressive interstitial lung disease of dermatomyositis/polymyositis adults: A systematic review and meta-analysis. *Autoimmunity Reviews*, 22(8), 103335. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2023.103335>
- Wang, L. M., Yang, Q. H., Zhang, L., Liu, S. Y., Zhang, P. P., Zhang, X., Liu, X. J., Han, L. S. et Li, T. F. (2022). Intravenous immunoglobulin for interstitial lung diseases of anti-melanoma differentiation-associated gene 5-positive dermatomyositis. *Rheumatology*, 61(9), 3704-3710. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab928>
- Wang, Z., Chen, F., Wang, Y., Li, W., Xie, X., Liu, P., Zhang, X., Zhang, L. et Huang, P. (2020). Methylprednisolone Pulse Therapy or Additional IVIG for Patients with IVIG-Resistant Kawasaki Disease. *Journal of Immunological Research*, 2020, 4175821. <https://doi.org/10.1155/2020/4175821>

- Wenderfer, S. E. et Thacker, T. (2012). Intravenous immunoglobulin in the management of lupus nephritis. *Autoimmune Dis*, 2012, 589359. <https://doi.org/10.1155/2012/589359>
- Werth, V. P., Aggarwal, R., Charles-Schoeman, C., Schessl, J., Levine, T., Kopasz, N., Worm, M. et Bata-Csorgo, Z. (2023). Efficacy of intravenous immunoglobulins (IVIg) in improving skin symptoms in patients with dermatomyositis: a post-hoc analysis of the ProDERM study. *EClinicalMedicine*, 64, 102234. <https://doi.org/10.1016/j.eclinm.2023.102234>
- Worm, M., Zidane, M., Eisert, L., Fischer-Betz, R., Foeldvari, I., Günther, C., Iking-Konert, C., Kreuter, A., Müller-Ladner, U., Nast, A., Ochsendorf, F., Schneider, M., Sticherling, M., Tenbrock, K., Wenzel, J. et Kuhn, A. (2021). S2k guideline: Diagnosis and management of cutaneous lupus erythematosus - Part 2: Therapy, risk factors and other special topics. *J Dtsch Dermatol Ges*, 19(9), 1371-1395. <https://doi.org/10.1111/ddg.14491>
- Xiong, A., Qiang, Y., Cao, Y., Shuai, Y., Chen, H., Xiang, Q., Hu, Z., Song, Z., Zhou, S., Zhang, Y., Cui, H., Wang, Y., Luo, J., Shuai, S. et Yang, Y. (2023). The therapeutic efficacy and safety of intravenous immunoglobulin in dermatomyositis and polymyositis: A systematic review and meta-analysis. *Modern Rheumatology*, 33(3), 533-542. <https://doi.org/10.1093/mr/roac057>
- Yan, F., Zhang, H., Xiong, R., Cheng, X., Chen, Y. et Zhang, F. (2020). Effect of Early Intravenous Immunoglobulin Therapy in Kawasaki Disease: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Frontiers in Pediatrics*, 8, 593435. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.593435>
- Youn, Y., Kim, J., Hong, Y. M. et Sohn, S. (2016). Infliximab as the First Retreatment in Patients with Kawasaki Disease Resistant to Initial Intravenous Immunoglobulin. *Pediatr Infect Dis J*, 35(4), 457-459. <https://doi.org/10.1097/inf.0000000000001039>



Siège social

2535, boulevard Laurier, 5^e étage
Québec (Québec) G1V 4M3
418 643-1339

Bureau de Montréal

2021, avenue Union, 12^e étage, bureau 1200
Montréal (Québec) H3A 2S9
514 873-2563
inesss.qc.ca

