

Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées – usage en dermatologie

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

Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées – usage en dermatologie

Rédaction

Caroline Poisson

Collaboration

Geneviève Morrow

Éric Plante

Coordination scientifique

Marie-Claude Breton

Direction

Catherine Truchon

Ann Lévesque

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

Membres de l'équipe de projet

Auteure principale

Caroline Poisson, Ph. D.

Collaborateur et collaboratrice internes

Geneviève Morrow, Ph. D.

Éric Plante, Ph. D.

Coordonnatrice scientifique

Marie-Claude Breton, Ph. D.

Directrice adjointe

Ann Lévesque, Ph. D.

Directrice

Catherine Truchon, Ph. D., M. Sc. Adm.

Repérage de l'information scientifique

Lysane St-Amour, M.B.S.I.

Soutien documentaire

Bin Chen, techn. docum.

Bureau — Méthodes, données et éthique

Hervé Tchala Vignon Zomahoun, Ph. D.

Soutien administratif

Théodore Dubois

Laura Guiol

Sonia Morisset

Équipe de l'édition

Jean Talbot

Nathalie Vanier

Sous la coordination de

Catherine Olivier, Ph. D.

Avec la collaboration de

Littera Plus, révision linguistique

Josée De Angelis, traduction

Dépôt légal

Bibliothèque et Archives nationales du Québec, 2026

ISBN 978-2-555-03188-3 (PDF) (2^e édition – 2026)

ISBN 978-2-550-88137-7 (PDF) (1^{re} édition – 2020)

Tous droits réservés

© Gouvernement du Québec, 2026

Ce document peut être utilisé, reproduit, imprimé, partagé et communiqué, en tout ou en partie, à des fins non commerciales, éducatives ou de recherche uniquement, à condition que l'INESSS soit dûment mentionné comme source. Les photos, images, figures ou citations peuvent être associées à des droits d'auteur spécifiques et nécessitent une autorisation de la part de l'INESSS avant utilisation. Tout autre usage de cette publication, y compris sa modification en tout ou en partie ou visant des fins commerciales, doit faire l'objet d'une autorisation préalable de l'INESSS. Une autorisation peut être obtenue en formulant une demande à droitdauteur@inesss.qc.ca.

Pour citer ce document : Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (2026). Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées — usage en dermatologie (Mise à jour). Québec, Qc : INESSS. 62 p.

L'Institut remercie les membres de son personnel qui ont contribué à l'élaboration du présent document.

Comité consultatif

Pour ce rapport, les membres du comité consultatif sont :

D^{re} Mélissa Boileau, hémato-oncologue, médecine transfusionnelle, Hôpital Maisonneuve-Rosemont, Centre intégré universitaire de santé et de services sociaux (CIUSSS) de l'Est-de-l'Île-de-Montréal

D^r Hugo Chapdelaine, immunologue, Centre hospitalier universitaire de Montréal, Institut de recherche clinique de Montréal

D^r Ivan Litvinov, dermatologue, Centre hospitalier de St. Mary, Montréal

D^r Benjamin Rioux-Massé, hématologue, médecine transfusionnelle, Centre hospitalier universitaire de Montréal

D^{re} Ariane Schreiber, dermatologue, Hôtel-Dieu de Lévis, Lévis

Lectrices externes

Pour ce rapport, les lectrices externes sont :

D^{re} Hannah Laure Elfassy, médecin spécialiste en immunologie clinique et allergie, Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal

D^{re} Mylène-Sara Veilleux, médecin spécialiste en dermatologie, Centre hospitalier universitaire de Sherbrooke (CHUS – Hôtel-Dieu), Sherbrooke

Autres contributions

L'Institut tient aussi à remercier la personne suivante qui a contribué à la préparation de ce rapport en fournissant soutien, information et conseils clés :

D^r Alexandre Lemieux, dermatologue, Hôpital du Sacré-Cœur-de-Montréal, GMF de la Cité Parc Lafontaine

Déclaration d'intérêts

Les conflits d'intérêts et de rôles ont été déclarés et gérés conformément à la Politique de prévention, d'identification, d'évaluation et de gestion des conflits d'intérêts et de rôles des collaborateurs de l'INESSS. Les membres de l'équipe de projet de l'INESSS déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts. Outre leurs affiliations respectives ci-haut mentionnées, les parties prenantes qui ont déclaré avoir des conflits d'intérêts en lien avec les immunoglobulines humaines non spécifiques sont mentionnées ci-dessous. Les conflits d'intérêts ont été évalués au cas par cas. Aucun financement externe n'a été obtenu pour la réalisation de ce projet.

La **D^{re} Mélissa Boileau** a déclaré être membre d'un sous-comité de gestion des IgIV du ministère de la Santé et des Services sociaux et de la Direction de la biovigilance et de la biologie médicale.

Le **D^r Hugo Chapdelaine** a déclaré avoir reçu des honoraires pour sa participation aux travaux d'un comité-conseil (Takeda, CSL-Behring, Biocryst, Pharming, Argenx) et pour des présentations à des conférences (AbbVie, Takeda, AstraZeneca Rare Diseases-Alexion). Il a également agi en tant qu'investigateur principal, sans rémunération, pour des projets de recherche subventionnés par AstraZeneca, Rare Diseases (Alexion), Sobi, Pharmvaris, Kalvista, Takeda, CSL-Behring et Sanofi. Le D^r Chapdelaine est également membre du comité médical de l'AOHQ, de l'APIQ et d'ImmUnity Canada, de même que du comité de direction de la CHAEN.

Le **D^r Benjamin Rioux-Massé** est membre et membre exécutif du Comité consultatif national de médecine transfusionnelle. Il est également chef du Service de médecine transfusionnelle d'Optilab du CHUM et directeur de la banque de sang du CHUM.

Responsabilité

L'Institut assume l'entière responsabilité de la forme et du contenu définitifs de ce document. Les conclusions et les recommandations ne reflètent pas forcément les opinions des lecteurs externes ou celles des autres personnes consultées aux fins de son élaboration.

TABLE DES MATIÈRES

RÉSUMÉ	I
SUMMARY.....	IV
SIGLES ET ACRONYMES	VII
INTRODUCTION.....	1
1 CADRE D'ÉVALUATION ET MÉTHODOLOGIE SOMMAIRE.....	3
1.1 Cadre d'évaluation.....	3
1.2 Méthodologie sommaire.....	4
1.2.1 Questions d'évaluation	4
1.2.2 Mobilisation des savoirs	5
1.2.3 Intégration des savoirs en soutien à la création de valeur	6
2 ARGUMENTAIRE ET RECOMMANDATIONS	8
2.1 Modifications apportées à l'issue des travaux de 2025.....	8
2.2 Généralités	10
2.3 Amorce du traitement par IgIV et IgSC.....	11
2.4 Suivi après l'amorce du traitement par IgIV et IgSC	12
2.5 Arrêt du traitement par IgIV et IgSC	12
2.6 Réactions transfusionnelles liées aux IgIV ou aux IgSC	13
2.7 Contre-indications relatives et précautions	14
2.8 Dose et fréquence d'administration des IgIV et des IgSC	14
2.8.1 IgIV.....	15
2.8.2 IgSC conventionnelles.....	17
2.8.3 IgSC facilitées	18
2.8.4 Autres considérations posologiques	19
2.9 Recommandations d'usage concernant les immunoglobulines par condition dermatologique d'intérêt	20
2.9.1 Dermatite atopique	20
2.9.2 Dermatite herpétiforme.....	22
2.9.3 Dermatose bulleuse à IgA linéaire	22
2.9.4 Épidermolyse bulleuse acquise	23
2.9.5 Groupe des pemphigoïdes	24
2.9.6 Myopathies inflammatoires.....	29
2.9.7 Myxœdème pré tibial.....	29
2.9.8 Pemphigus.....	30
2.9.9 Pyoderma gangrenosum	33
2.9.10 Scléroœdème	34
2.9.11 Scléromyxœdème	35
2.9.12 Syndrome de Stevens-Johnson / Nécrolyse épidermique toxique	37

2.9.13	Urticaire	42
2.9.14	Vasculopathie livédoïde	43
2.9.15	Xanthogranulome nécrobiotique	45
2.9.16	Autre condition dermatologique non retenue dans l'outil clinique	45
2.10	Considérations économiques	46
2.11	Considérations environnementales	47
FORCES ET LIMITES		48
RETOMBÉES POTENTILLES DES TRAVAUX ET FUTURES DIRECTIONS		49
MISE EN ŒUVRE ET ÉVALUATION DE L'IMPACT		50
PROCHAINE MISE À JOUR.....		51
RÉFÉRENCES.....		52

LISTE DES TABLEAUX

Tableau 1	Catégories d'usage des immunoglobulines.....	7
Tableau 2	Modifications apportées à l'issue des travaux de 2025	8

RÉSUMÉ

Introduction

Les immunoglobulines humaines non spécifiques sont un produit sanguin stable essentiel au traitement de plusieurs maladies, dont plusieurs conditions en dermatologie. L'approvisionnement en immunoglobulines humaines non spécifiques est coûteux et tributaire de l'offre limitée – de grands volumes de plasma issus de dons sont requis – et de la demande croissante à l'échelle internationale. Le Québec est l'une des autorités qui consomment le plus d'immunoglobulines humaines non spécifiques au Canada, ce qui a non seulement un impact important sur le budget en santé, mais le rend également vulnérable aux pénuries potentielles. Il est donc primordial de s'assurer de l'usage judicieux de cette ressource. C'est pourquoi l'INESSS a formulé, de 2017 à 2022, une série de recommandations sur l'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques en neurologie, en immunologie clinique, en hématologie, en dermatologie, en rhumatologie, en infectiologie, en transplantation d'organes solides, en cardiologie, en fertilité et pour les autres indications médicales. L'actuel mandat visait à mettre à jour les recommandations d'usage en dermatologie pour s'assurer qu'elles sont encore conformes aux plus récentes données scientifiques et en harmonie avec les meilleures pratiques cliniques.

Méthodologie

Dans le cadre de ces travaux, les dimensions populationnelle, socioculturelle, clinique, organisationnelle et économique découlant de l'[énoncé de principes et des fondements éthiques](#) de l'INESSS ont été traitées.

Pour répondre à ce mandat, une revue systématique de la littérature scientifique a été réalisée à partir de publications répertoriées dans des bases de données bibliographiques et dans d'autres sources d'information. La revue systématique d'études primaires visait à évaluer l'efficacité et l'innocuité des immunoglobulines humaines non spécifiques en repérant les nouvelles données scientifiques relatives aux différentes indications dermatologiques. La revue systématique des documents qui présentent de l'information ou des recommandations cliniques a été effectuée pour documenter les aspects liés aux meilleures pratiques concernant l'amorce, le suivi et l'arrêt du traitement aux immunoglobulines pour chacune des conditions dermatologiques d'intérêt (dimension clinique).

Pour documenter les aspects populationnels, socioculturels et organisationnels, des revues narratives de la littérature ont été effectuées. L'aspect économique a été étayé en recueillant l'information relative au coût d'approvisionnement des immunoglobulines humaines non spécifiques.

Les perspectives des parties prenantes consultées durant ces travaux, dont celles des membres du comité consultatif, ont également apporté de l'information complémentaire pour l'ensemble des dimensions évaluées afin de mieux contextualiser les recommandations formulées à la pratique québécoise.

Finalement, la qualité globale des travaux et leur applicabilité ont été appréciées par des lecteurs externes spécialistes en dermatologie.

Résultats

Au terme des travaux et à la suite du processus itératif avec les membres du comité consultatif, où ont été triangulées les données scientifiques, l'information et les recommandations tirées de la littérature consultée, les éléments contextuels et les perspectives des parties prenantes consultées, les recommandations de 2020 ont été mises à jour et de nouvelles recommandations sur l'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques en dermatologie ont été formulées. Celles-ci sont présentées en détail au cœur du rapport et sont intégrées dans un outil clinique destiné principalement aux cliniciens qui administrent des immunoglobulines pour traiter des conditions dermatologiques.

Modifications issues de la mise à jour

IgIV recommandées

- L'usage des IgIV n'est recommandé en première intention de traitement pour aucune indication dermatologique.

IgIV envisageables en option de traitement

- Harmonisation des recommandations pour les maladies bulleuses. En raison de la disponibilité d'autres options de traitement de première intention pour le pemphigus et le groupe des pemphigoïdes, les immunoglobulines sont rarement employées, bien qu'elles demeurent envisageables en option de traitement. L'usage des immunoglobulines est également envisageable pour traiter la dermatose bulleuse à IgA linéaire et l'épidermolyse bulleuse acquise.
- Modification mineure des conditions d'usage et précision de la durée du traitement initial concernant toutes les indications dermatologiques pour lesquelles les immunoglobulines sont envisageables en option de traitement.

IgIV non recommandées

- Aucun changement pour la dermatite atopique, la dermatite herpétiforme ou l'urticaire.

Données insuffisantes

- Le traitement a été déplacé dans cette catégorie pour le myxœdème pré tibial, le sclérœdème et le xanthogranulome nécrobiotique. Les immunoglobulines demeurent toutefois envisageables pour traiter les formes graves de ces maladies en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques, lorsque de telles options sont disponibles.
- Le traitement du syndrome de Stevens-Johnson et de la nécrose épidermique toxique a également été déplacé dans cette catégorie.

En plus des modifications aux recommandations pour les diverses conditions dermatologiques, les sections [Amorce](#), [suivi](#) et [arrêt du traitement par IgIV ou IgSC](#) et [Posologie](#) ont été revues.

Conclusion

Sans se substituer au jugement clinique, ces travaux devraient soutenir les cliniciens qui traitent des personnes qui présentent une condition dermatologique afin qu'ils fassent un usage judicieux des immunoglobulines humaines non spécifiques dans leur prise en charge thérapeutique. Les recommandations formulées serviront également à soutenir les instances ministérielles pour l'élaboration de mesures d'encadrement de l'usage des immunoglobulines en cas de pénurie.

Prochaine mise à jour

La pertinence de mettre de nouveau à jour les recommandations sur l'usage optimal des immunoglobulines humaines non spécifiques en dermatologie sera évaluée dans quatre ans à partir de la date de la publication de ce rapport ou plus tôt selon l'avancement des données scientifiques et l'évolution des pratiques cliniques ou des changements dans la disponibilité des immunoglobulines et selon les besoins du réseau de la santé et des services sociaux.

SUMMARY

Use of Intravenous and Subcutaneous Immunoglobulins in Dermatology

Introduction

Nonspecific human immunoglobulins are stable blood products that are essential for the treatment of several diseases, including multiple dermatological conditions. Their supply is costly and dependent on limited availability – requiring large volumes of donor-derived plasma – as well as on increasing international demand. Quebec is among the highest consumers of nonspecific human immunoglobulins in Canada, which not only has a substantial impact on healthcare expenditures but also increases vulnerability to potential shortages. It is therefore essential to ensure the judicious use of this resource. Accordingly, between 2017 and 2022, INESSS issued a series of recommendations regarding the use of nonspecific human immunoglobulins in neurology, clinical immunology, hematology, dermatology, rheumatology, infectious diseases, solid organ transplantation, cardiology, fertility and other medical indications. The current mandate aimed to update the dermatology-related recommendations to ensure that they remain aligned with the most recent scientific evidence and consistent with best clinical practices.

Methodology

As part of this work, the population-based, socio-cultural, clinical, organizational and economic dimensions derived from the [Énoncé de principes et des fondements éthiques de l'INESSS](#) were taken into account.

To address this mandate, a systematic review of scientific literature was conducted using publications identified in bibliographic databases and other information sources. The systematic review of primary studies aimed to assess the efficacy and safety of nonspecific human immunoglobulins by identifying new scientific evidence related to the various dermatological indications. A systematic review of documents presenting clinical information or recommendations was undertaken to document best-practice considerations related to the initiation, monitoring, and discontinuation of immunoglobulin therapy for each dermatological condition of interest (clinical dimension).

To document the population-based, sociocultural and organizational dimensions, narrative reviews of the literature were conducted. Some economic considerations were addressed by collecting information on the acquisition costs of nonspecific human immunoglobulins.

The perspectives of stakeholders consulted throughout this work, including those of the advisory committee members, also provided complementary information across all dimensions, thereby helping to better contextualize the recommendations for clinical practice in Quebec.

Lastly, the overall quality of the work and its applicability were evaluated by external reviewers with expertise in dermatology.

Results

Upon completion of this work and following an iterative process with the advisory committee members, which triangulated scientific evidence, information and recommendations drawn from the reviewed literature, contextual elements and the perspectives of consulted stakeholders, the 2020 recommendations were updated and new recommendations on the use of nonspecific human immunoglobulins in dermatology were developed. These recommendations are presented in detail in the main body of the report and are integrated into a clinical tool intended primarily for clinicians who administer immunoglobulins in the treatment of dermatological conditions.

Changes Resulting from the Update

Recommended use of IVIG

- IVIG is not recommended as first-line therapy for any dermatological indication.

IVIG as a treatment option

- Harmonization of recommendations for bullous diseases. In light of the availability of other first-line treatment options for pemphigus and the pemphigoid diseases, immunoglobulins are rarely used, although they remain a possible treatment option. Immunoglobulin therapy may also be considered for the treatment of linear IgA bullous dermatosis and acquired epidermolysis bullosa.
- Minor revisions of the conditions of use and clarification of the duration of the initial therapy for all dermatological indications for which immunoglobulins may be considered as a treatment option.

IVIG not recommended

- No changes to the recommendations for atopic dermatitis, dermatitis herpetiformis or urticaria.

Insufficient Data

- Treatment of pretibial myxedema, scleromyxedema, and necrobiotic xanthogranuloma has been reclassified in this category. For these diseases, immunoglobulins may be considered in severe cases if treatment failure, contraindication or intolerance to other available therapeutic options.
- Treatment of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis has also been reclassified in this category.

In addition to the updates to recommendations for the various dermatological conditions, the sections on [Initiation](#), [monitoring](#) and [discontinuation](#) of IVIG or SCIG treatment and [Dosage](#) have been revised.

Conclusion

Without replacing clinical judgment, this work is intended to support clinicians treating patients with dermatological conditions in making judicious use of nonspecific human immunoglobulins in their therapeutic management. The recommendations will also assist governmental authorities in establishing measures to regulate immunoglobulin use in the event of a shortage.

Next update

The need to update the recommendations on the optimal use of nonspecific human immunoglobulins in dermatology will be reviewed four years following the publication of this report or sooner if advances in scientific evidence, changes in clinical practice, variations in immunoglobulin availability, or evolving needs of the health and social services network warrant it.

SIGLES ET ACRONYMES

ABUS	WG Atlantic Blood Utilization Strategy Working Group
AGREE	<i>Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation</i>
anti-TNF α	Anticorps dirigés contre le facteur de nécrose tumorale alpha
ARCI	<i>Autosomal Recessive Congenital Ichthyosis</i>
BCPBCO	British Columbia Provincial Blood Coordinating Office
BPDAI	<i>Bullous Pemphigoid Disease Area Index</i>
CCNMT	Comité consultatif national de médecine transfusionnelle
CIGUMFP	<i>Collaborative Immune Globulin Utilization Management Framework Project</i>
COVID-19	Maladie à coronavirus 2019
DAS	<i>Disease Activity Score</i>
ETMISSS	Évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et services sociaux
EBM	<i>Evidence-Based Medicine</i>
ECRA	Essais cliniques à répartition aléatoire
ECRNA	Essais cliniques à répartition non aléatoire
ENCAA	Étude non comparative avant-après
GPC	Guide de pratique clinique
GRADE	<i>Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluations</i>
HAQ-DI	<i>Health Assessment Questionnaire-Disability Index</i>
HAS	Haute Autorité de Santé
Ig	Immunoglobuline humaine non spécifique
IgIV	Immunoglobuline intraveineuse
IgSC	Immunoglobuline sous-cutanée
INESSS	Institut national d'excellence en santé et en services sociaux
INSPQ	Institut national de santé publique du Québec
MSSS	Ministère de la Santé et des Services sociaux
NET	Nécrolyse épidermique toxique
NHS	National Health Service
NIGAC	National Ig Governance Advisory Committee
PDAI	<i>Pemphigus Disease Area Index</i>
PICO	Population cible / problématique; intervention / exposition / enjeu; comparateur / comparaison / corrélation; résultats visés / paramètres d'intérêt [<i>outcomes</i>]
PIPOH	Population, interventions d'intérêt [aspects à documenter], professionnels à qui s'adressent les travaux, objectif poursuivi par les interventions ciblées [<i>outcome</i> — dépistage, diagnostic, traitement, suivi]

Prairie	<i>Prairie Collaborative Immune Globulin Utilization Management Framework Project</i>
REIAT	Rapport d'événement indésirable associé à la transfusion
ROBINS	<i>Risk Of Bias In Non-randomized Studies</i>
RRoCS	Réseau régional ontarien de coordination du sang
SCORAD	<i>SCORing Atopic Dermatitis</i>
SSJ	Syndrome de Stevens-Johnson
TACO	<i>Transfusion-Associated Circulating Overload</i>
TRALI	<i>Transfusion-Related Acute Lung Injury</i>

INTRODUCTION

Problématique

Les immunoglobulines humaines non spécifiques (Ig)¹ sont des produits sanguins stables purifiés à partir de dons de plasma humain. Une grande quantité de plasma doit être collectée, puis envoyée à des usines de fractionnement à l'extérieur du Canada pour produire les préparations d'immunoglobulines, qui seront ensuite importées. Au Québec, l'organisme à but non lucratif Héma-Québec s'occupe notamment de la collecte des dons de sang, de l'envoi du plasma au fractionnement ainsi que de l'approvisionnement, de la gestion de l'inventaire et de la distribution des immunoglobulines dans les banques de sang des centres hospitaliers. Selon le rapport annuel 2024-2025 d'Héma-Québec, les 171 053 litres de plasma recueillis destinés à la fabrication de médicaments n'ont permis d'assurer que 28,3 % des besoins en immunoglobulines du Québec (INESSS, 2025b). Ainsi, l'approvisionnement en immunoglobulines est coûteux et tributaire de l'offre relativement limitée et de la demande croissante à l'échelle internationale.

Il est donc primordial de s'assurer de l'usage judicieux de cette ressource. C'est pourquoi, entre 2017 et 2022, l'Institut national d'excellence en santé et en services sociaux (INESSS) a produit, à la demande du ministère de la Santé et des Services sociaux (MSSS) et du Comité consultatif national de médecine transfusionnelle (CCNMT) une série de recommandations pour encadrer l'usage des immunoglobulines en neurologie, en hématologie, en immunologie clinique, en dermatologie, en rhumatologie, en infectiologie, en transplantation d'organes solides et en cardiologie, en fertilité ainsi que pour d'autres indications.

Contexte de la demande

Depuis la levée des mesures de rationalisation en janvier 2023, une hausse de la demande des centres hospitaliers en immunoglobulines intraveineuses (IgIV) a été observée (10 % pour la période 2023-2024 et 7 % pour la période 2024-2025) (Héma-Québec, 2025b). De plus, une augmentation importante du prix de vente est à prévoir, et l'approvisionnement demeure instable étant donné l'évolution constante de la demande mondiale. La disponibilité de recommandations d'usage des immunoglobulines, conformes aux plus récentes données cliniques et en harmonie avec les meilleures pratiques cliniques, est donc essentielle afin, notamment, de limiter la hausse du nombre des ordonnances en réduisant l'usage inapproprié. La Direction des laboratoires et de l'imagerie médicale du MSSS a donné le mandat à l'INESSS de mettre à jour l'ensemble des recommandations d'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques. Après avoir révisé les recommandations en neurologie, en immunologie clinique et en

¹ Dans l'ensemble du document, à moins que ce ne soit précisé autrement, toute mention des immunoglobulines ou des abréviations Ig, IgIV ou IgSC fait référence aux immunoglobulines humaines non spécifiques, pour alléger le texte.

hématologie, l'INESSS a mis à jour les recommandations d'usage des immunoglobulines en dermatologie.

Objectif

Mettre à jour les recommandations d'usage des immunoglobulines en dermatologie pour :

- maintenir un usage judicieux et harmonisé à l'échelle provinciale;
- favoriser une administration adéquate et réduire l'usage inapproprié;
- soutenir les instances ministérielles pour l'élaboration de mesures d'encadrement en cas de pénurie.

Livrables

- Mise à jour de la section sur la dermatologie de l'outil clinique;
- Rapport associé aux travaux.

Aspects exclus

- Revue de la littérature et recommandations portant sur les immunoglobulines autres que les immunoglobulines humaines non spécifiques.

1 CADRE D'ÉVALUATION ET MÉTHODOLOGIE

SOMMAIRE

Dans l'optique de l'atteinte des objectifs anticipés par les présents travaux, l'évaluation s'est concentrée autour de la question décisionnelle suivante :

- 1) En quoi les pratiques cliniques concernant l'usage optimal des immunoglobulines pour le traitement des indications retenues en dermatologie au Québec ont-elles évolué depuis 2020?

À cette fin, une approche d'appréciation globale de la valeur à l'issue de la triangulation des données scientifiques, contextuelles et expérientielles a été employée. Des critères propres aux dimensions populationnelle², clinique³, organisationnelle⁴, économique⁵ et socioculturelle⁶ de [l'Énoncé de principes](#) ont été approfondis. Les aspects environnementaux associés aux interventions ciblées ont été considérés dans les travaux, mais ils n'ont pas fait l'objet de questions d'évaluation.

1.1 Cadre d'évaluation

Les aspects du cadre d'évaluation ont été formulés, de manière générale, en tenant compte des éléments du modèle PIPOH⁷.

Éléments	Description
Populations d'intérêt	Population adulte et pédiatrique qui a reçu un diagnostic, suspecté ou confirmé, pour l'une des indications d'usage des immunoglobulines en dermatologie
Interventions ⁸ ciblées	Immunoglobulines humaines non spécifiques administrées par voie intraveineuse ou sous-cutanée
Comparateurs d'intérêts	Placébo ou autre intervention thérapeutique (p. ex. standard de soins)
Porteurs de l'intervention	Médecins spécialistes

² Contribuer à un meilleur état de santé et de bien-être de la population dans un souci d'équité.

³ Améliorer la santé et le bien-être des usagers et usagères.

⁴ S'insérer dans le contexte organisationnel des soins et services d'une façon qui contribue à renforcer le système de santé et de services sociaux.

⁵ Optimiser l'utilisation des ressources pour leur gestion responsable et durable.

⁶ S'insérer dans le contexte de la société québécoise d'une façon qui favorise son évolution vers le bien commun.

⁷ [PIPOH](#) (Population, Interventions d'intérêt [aspects à documenter], Professionnels à qui s'adressent les travaux, Objectif poursuivi par les interventions ciblées [*outcome* – dépistage, diagnostic, traitement, suivi] et le milieu/contexte clinique où s'appliquent les interventions [*health care setting*]).

⁸ Comprend les tests, procédures, dispositifs, équipements, médicaments, thérapies cellulaires et géniques ainsi que les modes d'intervention, d'organisation et de gouvernance.

Éléments	Description
Objectifs poursuivis par les interventions ciblées	Guider la décision relative à l'usage des immunoglobulines humaines non spécifiques, la conduite thérapeutique et le suivi à adopter suivant la prise en charge la personne
Contexte/milieu d'utilisation	Hôpitaux et services spécialisés

1.2 Méthodologie sommaire

1.2.1 Questions d'évaluation

Les questions ont été déterminées selon les aspects à documenter pour élaborer des recommandations relatives à la démarche clinique, à la conduite thérapeutique et au suivi à adopter relativement à la prescription d'immunoglobulines pour des indications en dermatologie.

Dimension socioculturelle

- 1) Quels sont les leviers, mis en place au Québec suivant la publication des outils cliniques de l'INESSS sur l'usage optimal des immunoglobulines, qui en soutiennent un usage judicieux?

Dimension populationnelle

- 2) Quels sont les portraits d'usage des immunoglobulines pour les indications en dermatologie au Québec?

Dimension clinique

Comparativement à l'information disponible au moment de publier les recommandations sur l'usage des immunoglobulines en dermatologie en 2020,

- 3) 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 à l'étude?
- 4) Y a-t-il des changements à apporter aux modalités d'usage des immunoglobulines (p. ex. les indications, la posologie, la durée du traitement, les précautions et les contre-indications)?

Dimension organisationnelle

- 5) Quels sont les enjeux professionnels et organisationnels qui facilitent ou limitent l'usage optimal des immunoglobulines?

Dimension économique

- 6) 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?
- 7) En dermatologie, 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?

1.2.2 Mobilisation des savoirs

La méthodologie complète pour mener à terme ces travaux est décrite à l'annexe A du document *Annexes complémentaires* (INESSS, 2026).

Type de revue de la littérature – Revues systématiques, selon les normes de l'INESSS, de guides de pratiques cliniques, de lignes directrices, de positions officielles d'autres organisations, de même que d'études sur l'efficacité et l'innocuité. Revues narratives pour documenter les aspects ciblés des dimensions populationnelle, organisationnelle, économique et socioculturelle, ou des considérations environnementales.

Base de données consultées – MEDLINE, Embase et EBM Reviews (Cochrane Database of Systematic Reviews et Cochrane Central Register of Controlled Trials).

Autres sources de données – Sites Web d'organisations ETMISSS (Évaluation des technologies et des modes d'intervention en santé et services sociaux), associations et sociétés savantes, moteurs de recherche Google et Google Scholar, sites Web des gouvernements fédéraux, territoriaux, provinciaux et paragouvernementaux, sites Web d'associations, de fédérations et d'ordres professionnels du Québec, sites Web de Santé Canada, monographies et données clinico-administratives.

La consultation initiale a été menée en août 2025, mais une vigie informationnelle a été effectuée jusqu'en décembre 2025.

Appréciation du risque de biais et analyses des niveaux de preuve scientifique – L'appréciation des risques de biais et des niveaux de preuve scientifique sur différents paramètres de l'efficacité et de l'innocuité des études a été faite à l'aide des outils de la suite ROBINS (Risk Of Bias In Non-Randomized Studies) et GRADE (*Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluations*), respectivement. Pour refléter la confiance envers les résultats, un niveau de preuve scientifique par paramètre d'intérêt a été attribué selon une échelle à quatre paliers, soit très faible, faible, modéré ou élevé. L'évaluation de la qualité méthodologique des documents contenant des recommandations cliniques a été réalisée à l'aide de l'outil AGREE II.

Analyses économiques – Le volume d'immunoglobulines administré durant l'année financière 2022-2023 et le coût unitaire correspondant pour la même période ont été employés pour estimer le budget global requis ainsi que le coût moyen d'un cycle de traitement chez un adulte de 70 kg. Les mêmes variables ont été analysées pour les indications dermatologiques.

Analyses des retombées environnementales – Compte tenu du manque de données disponibles sur l'empreinte carbone, de l'information a été collectée dans les documents contenant des recommandations cliniques et une revue narrative de la littérature a été effectuée.

Consultation de parties prenantes – Un comité consultatif a été mis sur pied lors de la planification du projet pour recueillir des savoirs expérientiels et la perspective clinique, populationnelle, organisationnelle, économique et éthique, puis apprécier la littérature scientifique et les données analysées de même que les pratiques d'autres autorités. Sont représentées à ce comité la dermatologie, l'immunologie, l'hématologie et la médecine transfusionnelle. Deux lectrices externes, spécialisées en dermatologie et en immunologie, ont aussi été invitées à partager leur perspective en plus d'évaluer la pertinence du contenu, la faisabilité des recommandations et la qualité scientifique globale des travaux.

1.2.3 Intégration des savoirs en soutien à la création de valeur

L'information colligée est intégrée au sein d'une analyse sommaire ancrée dans [l'Énoncé de principes et des fondements éthiques](#) de l'INESSS, lequel est basé sur une approche multicritère qui tient compte des cinq dimensions.

Pour chacune des dimensions documentées, les principaux constats, incertitudes et enjeux ont été identifiés par l'équipe de projet, en collaboration avec les parties prenantes consultées.

Les recommandations formulées dans le cadre de ces travaux reposent sur l'appréciation de l'ensemble de la preuve en tenant compte des données scientifiques, de l'information et des recommandations tirées de la littérature consultée, des données et des éléments contextuels ainsi que de la perspective des différentes parties prenantes. Elles ont été formulées avec l'aide des membres du comité consultatif. De plus, les indications à l'étude ont été classées dans quatre catégories d'usage, principalement selon les données scientifiques à l'appui ([Tableau 1](#)).

Tableau 1 Catégories d'usage des immunoglobulines

Catégorie	Définition
IgIV 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
IgIV 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

2 ARGUMENTAIRE ET RECOMMANDATIONS

Cette section regroupe la synthèse des données scientifiques, de l'information et des recommandations tirées de la littérature consultée, des éléments contextuels et de la perspective de différentes parties prenantes interrogées.

Les résultats détaillés du repérage systématique de la littérature et du processus de sélection des documents sont présentés à l'annexe C du document *Annexes complémentaires* (INESSS, 2026). En bref, la recherche systématique de la littérature a permis de repérer 693 nouveaux documents publiés de 2020 à 2025, dont 68 ont été retenus pour l'analyse, soit 8 études primaires, 31 documents contenant des recommandations et 29 revues systématiques pour consulter la liste des références. De plus, 48 documents inclus au moment de l'élaboration de l'outil clinique en 2020 ont été conservés pour cette mise à jour. L'évaluation de la qualité méthodologique des documents avec recommandations et des risques de biais des études primaires est présentée à l'annexe D du document *Annexes complémentaires* (INESSS, 2026). Les tableaux d'extraction des documents retenus sont consultables sur demande. Toutefois, l'appréciation du niveau de preuve scientifique par paramètre d'intérêt est disponible à l'annexe E du document *Annexes complémentaires* (INESSS, 2026).

2.1 Modifications apportées à l'issue des travaux de 2025

Les recommandations d'usage concernant l'usage des immunoglobulines en dermatologie sont intégrées au sein d'un outil clinique destiné à plusieurs spécialités. Lors des présents travaux, le contenu des sections communes à toutes les spécialités a été révisé, de même que les recommandations d'usage des immunoglobulines en dermatologie. Les modifications apportées aux sections générales de l'outil et aux recommandations d'usage des immunoglobulines en dermatologie sont détaillées dans le [tableau 2](#).

Tableau 2 Modifications apportées à l'issue des travaux de 2025

Thème	Modifications
Généralités	Aucune modification apportée
Amorce, suivi et arrêt du traitement par IgIV et IgSC	<i>Amorce et suivi</i> <ul style="list-style-type: none">▪ Aucune modification apportée <i>Arrêt</i> <ul style="list-style-type: none">▪ Modification mineure de la formulation pour plus de clarté.
Réactions transfusionnelles aux IgIV ou aux IgSC	Aucune modification apportée
Contre-indications relatives et précautions	Modification de l'énoncé sur les IgSC facilitées, dont Santé Canada a autorisé l'indication d'usage chez les enfants âgés de 2 ans ou plus atteints d'un déficit immunitaire primaire ou secondaire.

Thème	Modifications
Posologie	<p><i>Traitement immunomodulateur</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Retrait de la note : des doses aussi basses que 0,2 g/kg peuvent être utilisées en dermatologie chez l'enfant, car les doses sont similaires entre les populations adulte et pédiatrique. ▪ Modification de l'énoncé sur le calculateur de dose, qui peut maintenant être utilisé pour les enfants qui répondent aux critères de taille et de poids de ce calculateur. <p><i>Traitement de substitution</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aucune modification <p><i>Traitement des femmes enceintes ou qui désirent l'être</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Aucune modification
Usage des immunoglobulines — IgIV recommandées	<p><i>Retrait des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pemphigus et groupe des pemphigoïdes — D'autres options thérapeutiques étant disponibles en première intention de traitement, l'usage des IgIV est envisageable en option de traitement.
Usage des immunoglobulines — IgIV envisageables en option de traitement	<p><i>Retrait des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Myxœdème pré tibial, sclérœdème, xanthogranulome nécrobiotique — Déplacement dans les données insuffisantes en raison du manque de données probantes. <p><i>Ajout des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dermatose bulleuse à IgA linéaire, épidermolyse bulleuse acquise, pemphigus, groupe des pemphigoïdes — D'autres options de traitement sont disponibles pour les maladies bulleuses, mais les IgIV peuvent être envisagées dans les cas graves si échec, contre-indication ou intolérance à ces autres options. Ajout d'une durée de traitement de trois à six mois, puis d'une réévaluation de la réponse aux IgIV afin d'en baliser l'usage. <p><i>Modification des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Pyoderma gangrenosum, scléromyxœdème, vasculopathie livédoïde — Ajout d'une durée de traitement de trois à six mois, puis d'une réévaluation de la réponse aux IgIV afin d'en baliser l'usage. <p><i>Information non mise à jour</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Myopathies inflammatoires — Cette indication sera revue lors de la mise à jour des recommandations en rhumatologie.
Usage des immunoglobulines — IgIV non recommandées	<p><i>Retrait de l'indication</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Syndrome de Stevens-Johnson / Nécrolyse épidermique toxique — Déplacement dans les données insuffisantes en raison du manque de données probantes. <p><i>Aucune modification des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dermatite atopique / eczéma, dermatite herpétiforme, urticaire
Usage des immunoglobulines — Données insuffisantes	<p><i>Retrait des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Dermatose bulleuse à IgA linéaire et épidermolyse bulleuse acquise — Retrait des données insuffisantes, puisque les IgIV peuvent être envisagées en option de traitement pour les maladies bulleuses.

Thème	Modifications
	<p><i>Ajout des indications</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ Myxœdème pré tibial, sclérocœdème, xanthogranulome nécrobiotique — Ajout des indications pour refléter le manque de données probantes et modification de la modalité d'usage pour préciser que les IgIV peuvent être envisageables en option de traitement pour les cas graves si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques. ▪ Syndrome de Stevens-Johnson / Nécrolyse épidermique toxique — Ajout de cette indication pour refléter le manque de données probantes sans modification de la modalité d'usage.

2.2 Généralités

À des fins de sensibilisation, des énoncés généraux sur la nature des immunoglobulines, le volume d'utilisation et le coût d'un traitement ont été formulés lors des travaux portant sur l'usage des immunoglobulines en neurologie (INESSS, 2025c). De l'information additionnelle spécifique à la dermatologie a été ajoutée à la [section 2.10](#) du présent rapport.

INFORMATION CLINIQUE — GÉNÉRALITÉS

Les constats généraux suivants sont issus des travaux récents dans les spécialités immunologie, neurologie et hématologie ainsi que du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants :

- Les préparations d'immunoglobulines (Ig) humaines non spécifiques intraveineuses (IgIV) ou sous-cutanées (IgSC) sont des produits sanguins stables extraits du plasma humain.
- Le volume d'utilisation des Ig n'a cessé de croître au Québec ces dernières années. Un usage judicieux est important en raison de leur coût élevé et du risque de pénurie.
- Coût pour un adulte de 70 kg (1 g d'IgIV ≈ 1 \$*) :
 - Traitement immunomodulateur unique de 2 g/kg ≈ 14 000 \$
 - Traitement de substitution de 0,4 g/kg aux 4 semaines ≈ 36 400 \$ / année

* Le prix peut varier en fonction du taux de change du dollar canadien et du volume de plasma de fractionnement collecté par Héma-Québec.

2.3 Amorce du traitement par IgIV et IgSC

Les différents éléments à considérer avant d'amorcer un traitement par immunoglobulines sont détaillés dans les rapports des volets Immunologie et Neurologie des travaux, et quelques éléments ont été ajoutés lors des travaux sur l'hématologie (INESSS, 2025a, 2025b; 2025c). L'ensemble de l'information issue de ces travaux a été jugée complète et applicable à la dermatologie. Toutefois, des parties prenantes rappellent certains messages, comme l'utilité de mettre du sérum en banque lors des analyses sérologiques ou de considérer dans le choix entre les IgIV et les IgSC des facteurs comme la disponibilité de l'accès intraveineux, la fiabilité des personnes traitées et la fréquence d'administration des immunoglobulines.

INFORMATION CLINIQUE — AMORCE DU TRAITEMENT

Les constats généraux suivants sont issus des travaux récents dans les spécialités Immunologie, Neurologie et Hématologie ainsi que du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants :

Avant l'amorce

- Antécédent de traitement aux IgIV et aux IgSC (efficacité et innocuité);
- Consentement libre et éclairé inscrit dans le dossier (formulaire AH-113);
- Calcul du poids idéal;
- Demandes d'analyses sérologiques*, si requises.

Amorce

- Remplir les formulaires AH-211, AH-212, AH-213, AH-214, AH-215, AH-240 ou AH-242.
- Si échanges plasmatiques concomitants : administrer les IgIV après le cycle d'échanges plasmatiques;
 - Envisager les IgSC si leur administration est possible.
- Choix entre IgIV et IgSC selon :
 - réactions transfusionnelles, contre-indications et précautions (annexe);
 - indication, situation clinique et préférences de la personne;
 - disponibilité du personnel infirmier pour la formation à l'administration;
 - disponibilité d'un proche aidant ou de personnel infirmier pour l'administration si incapacité à faire l'autoadministration;
 - contraintes de déplacement pour recevoir les IgIV.
- Doses et fréquences d'administration (annexe).

* Les résultats des analyses sérologiques pourraient être faussés par les IgIV (p. ex. anti-HBc). Leur interprétation par un clinicien qui a une expertise adéquate devrait être réalisée selon le contexte clinique.

2.4 Suivi après l’amorce du traitement par IgIV et IgSC

Les paramètres à considérer pour évaluer l’efficacité ou l’innocuité d’un traitement par immunoglobulines ainsi que pour déterminer la fréquence des suivis nécessaires sont majoritairement issus des travaux en neurologie et ils ont été modifiés de façon mineure lors des travaux en hématologie (INESSS, 2025a; 2025c). Si, pour certaines indications dermatologiques, des considérations particulières de suivi sont applicables (p. ex. le maintien d’un suivi plus rapproché jusqu’à la stabilité de la condition clinique), elles sont résumées dans la [section 2.9](#) du présent document.

INFORMATION CLINIQUE — SUIVI

L’information issue de l’ensemble des travaux antérieurs et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs a permis de dégager les constats généraux suivants :

- Appréciation de la tolérance et de l’efficacité :
 - Surveillance des réactions transfusionnelles (annexe);
 - Utilisation d’échelles validées, lorsqu’elles existent, pour évaluer la capacité fonctionnelle et la réponse clinique.
- Fréquence selon l’état clinique :
 - 3 à 6 mois après l’amorce, puis tous les 6 à 12 mois;
 - chaque suivi de grossesse, le cas échéant.

2.5 Arrêt du traitement par IgIV et IgSC

Les situations cliniques applicables à l’arrêt ou au sevrage d’un traitement par immunoglobulines ont également été identifiées dans le cadre des travaux en immunologie clinique et en neurologie, puis simplifiées lors des travaux en hématologie (INESSS, 2025a, 2025b; 2025c). Certaines particularités applicables à des indications dermatologiques sont précisées dans la [section 2.9](#) du présent document.

INFORMATION CLINIQUE — ARRÊT DU TRAITEMENT

Les constats généraux, issus de l’information recensée lors des mises à jour précédentes et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants, sont les suivants :

- Si aucun avantage objectif n’est observé concernant l’état clinique après l’ajustement de la posologie, le traitement aux immunoglobulines devrait être interrompu et une autre option envisagée.
- Le besoin de poursuivre le traitement par IgIV ou IgSC devrait être réévalué périodiquement en fonction du tableau clinique.

2.6 Réactions transfusionnelles liées aux IgIV ou aux IgSC

Les données relatives aux réactions transfusionnelles aux immunoglobulines non spécifiques ont été recueillies lors des différents chantiers de mise à jour et ont été détaillées plus spécifiquement dans le cadre des travaux en neurologie (INESSS, 2025c). L'information contenue dans ce rapport a été validée dans le contexte des indications dermatologiques, et aucune information supplémentaire n'a été jugée nécessaire.

INFORMATION CLINIQUE — RÉACTIONS TRANSFUSIONNELLES AUX IgIV ET AUX IgSC

Les constats généraux, issus de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, sont les suivants :

- Les réactions transfusionnelles graves et non graves (en particulier celles entraînant un changement de la dose, de la fréquence, du type d'IgIV administrées ou celles qui justifient l'arrêt du traitement) doivent être déclarées à la banque de sang à l'aide du formulaire [AH-520](#).
- Réactions transfusionnelles non graves les plus fréquentes (liste non exhaustive) : asthénie; céphalée post-IgIV; douleur atypique; frissons; hypertension ou hypotension post-transfusionnelle; nausées; réaction fébrile non hémolytique; symptômes de type grippal; urticaire; vomissements.
- Réactions transfusionnelles graves, habituellement rares (liste non exhaustive) : insuffisance rénale aiguë; méningite aseptique; œdème pulmonaire aigu post-transfusionnel (*Transfusion-Associated Circulating Overload* – TACO); réaction hémolytique immédiate ou retardée; réaction immédiate de type anaphylactique; réaction thromboembolique; syndrome respiratoire aigu post-transfusionnel (*Transfusion-Related Acute Lung Injury* – TRALI).

2.7 Contre-indications relatives et précautions

L'information relative aux contre-indications et aux précautions à considérer avant l'administration d'immunoglobulines a majoritairement été détaillée lors des travaux portant sur la neurologie (INESSS, 2025c). La présente mise à jour n'a pas fait ressortir d'information supplémentaire.

INFORMATION CLINIQUE — CONTRE-INDICATIONS RELATIVES ET PRÉCAUTIONS

Les constats généraux, issus de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, sont les suivants :

Contre-indications relatives

- Allergie connue à l'un des composants du produit.
- Antécédent de réaction allergique immédiate grave aux Ig, de type anaphylactique ou retardé.

Précautions

- L'hémolyse est surtout observée avec les groupes sanguins A, B ou AB et une dose ≥ 2 g/kg d'IgIV :
 - Surveiller les signes et symptômes d'hémolyse (p. ex. fièvre, frissons, hémoglobinurie, dyspnée). Si apparition des signes et symptômes, procéder aux analyses de laboratoire appropriées.
- Une thrombose peut survenir en présence ou non de facteurs de risque et peut être consécutive à tous les types d'Ig, quelles que soient la dose et la voie d'administration.
- Fonction rénale : vérifier la fonction rénale lorsque le risque d'insuffisance rénale aiguë semble accru. En cas de détérioration, envisager l'arrêt des IgIV.

2.8 Dose et fréquence d'administration des IgIV et des IgSC

L'information générale relative à la dose ainsi qu'à la fréquence d'administration la plus appropriée pour les immunoglobulines en fonction du type d'Ig employé, de la population concernée et de l'indication visée provient majoritairement des travaux en neurologie et en immunologie (INESSS, 2025b; 2025c). L'information spécifique aux indications dermatologiques concernant la dose et la fréquence d'administration des immunoglobulines est présentée ci-dessous, ainsi que dans la [section 2.9](#). Globalement, elle corrobore l'information recensée lors des travaux antérieurs.

2.8.1 IgIV

2.8.1.1 Données scientifiques

Pemphigus

Dans un essai clinique à répartition aléatoire (ECRA) publié en 2009 et portant sur des personnes atteintes de pemphigus vulgaire ou foliacé symptomatiques malgré un traitement aux stéroïdes, les auteurs ont comparé une faible dose d'IgIV (200 mg/kg/j durant cinq jours consécutifs, soit une dose totale de 1 g/kg) à une dose plus élevée (400 mg/kg/j durant cinq jours consécutifs, soit 2 g/kg) (Amagai *et al.*, 2009). La synthèse de l'ensemble de la preuve a permis de formuler les énoncés qui suivent :

Le délai avant la sortie du protocole en raison de l'inefficacité du traitement aux immunoglobulines a été prolongé avec une dose totale de 2 g/kg en comparaison avec une dose de 1 g/kg. **Niveau de preuve : modéré.**

Aucune différence statistiquement significative n'a été observée entre une dose totale de 2 g/kg et une dose de 1 g/kg d'IgIV concernant le score d'activité du pemphigus (*disease activity score* – DAS). **Niveau de preuve : faible.**

Posologie employée dans les études sur l'efficacité et l'innocuité

Dans le cadre des travaux de 2020 et de 2025, une quarantaine d'études ont été retenues pour documenter l'efficacité des IgIV dans le contexte des indications dermatologiques évaluées dans ces travaux. Dans ces publications, la posologie varie selon la population à l'étude, mais de façon générale, un cycle de traitement correspond à une dose totale de 1 à 2 g/kg d'IgIV répartie sur 1 à 5 jours. Dans le cas de certaines pathologies, ce cycle de traitement peut être répété plusieurs fois pour obtenir une réponse clinique adéquate. Enfin, de grandes variations posologiques ont été observées dans les études sur le syndrome de Stevens-Johnson et la nécrolyse épidermique toxique. En effet, dans ces contextes, la dose totale d'IgIV administrée variait de 1 à 4 g/kg, et cette dose était généralement répartie sur 1 à 5 jours.

2.8.1.2 Recommandations d'usage tirées des documents retenus

Les travaux ont également permis de repérer des recommandations cliniques relatives à la posologie des IgIV pour la majorité des indications dermatologiques à l'étude. Les principaux constats suivants ont pu être formulés :

- La dose totale d'IgIV recommandée varie généralement entre 1 et 2 g/kg, et elle peut être répartie sur 1 à 5 jours par cycle de traitement. Toutefois, des doses plus élevées sont parfois recommandées pour certaines indications. En effet, dans un contexte d'urticaire, un document mentionne que le traitement d'induction correspond à 1 g/kg/j durant 3 jours (ABUS, 2022). Pour le syndrome de Stevens-Johnson ou la nécrolyse épidermique toxique, la majorité des groupes de travail recommandent une dose totale de 1,5 à 3 g/kg répartis sur 3 à 5 jours (le plus

souvent 1 g/kg/jour durant 3 jours), bien que d'autres recommandent une dose unique de 1 à 2 g /kg.

- Pour toutes les indications dermatologiques, la fréquence d'administration recommandée correspond à un cycle d'IgIV toutes les quatre semaines, et la durée du traitement initial varie de trois à six mois.
- Un traitement d'entretien semble possible pour certaines indications. Les doses recensées, qui varient de 0,4 à 2 g/kg (administrées en une seule infusion ou réparties sur quelques jours) sont généralement administrées toutes les quatre semaines (NBA, 2020-2024; Prairie,2022).

2.8.1.3 Information contextuelle

Au Québec, la consommation d'IgIV est généralement plus faible en dermatologie que dans les autres spécialités, et ce, en adéquation avec l'absence d'indication d'usage homologuée par Santé Canada (INSPQ, 2025). Toutefois, selon les données publiées par l'INSPQ pour la période 2022-2023, la quantité moyenne d'immunoglobulines (437,1 g) administrée par usager est nettement supérieure à celle des autres spécialités (92,2 g à 263, 8 g par usager), bien qu'inférieure à la moyenne consommée en neurologie (502,5 g par usager). Enfin, une proportion importante (environ 30 %) des immunoglobulines administrées en dermatologie durant cette période ont été prescrites dans un contexte d'indications non précisées (INSPQ, 2025).

2.8.1.4 Perspectives des parties prenantes

Les parties prenantes consultées ont dit avoir peu ou pas d'expérience avec le traitement par immunoglobulines pour les conditions dermatologiques. Ils sont toutefois d'avis que le traitement immunomodulateur convient à cette clientèle. Certaines personnes ont précisé que la quantité prévue dans la posologie, qui est la même pour la population adulte que pour la population pédiatrique, est rarement administrée sur une seule journée en raison d'enjeux de tolérance observés dans la population adulte. Comme une réponse clinique pourrait être obtenue avec une dose de 1 g/kg d'IgIV pour plusieurs maladies dermatologiques, les parties prenantes ajoutent que le traitement pourrait être amorcé avec cette dose, puis complété au besoin à 2 g/kg en fonction de la réponse clinique.

En cohésion avec les guides de pratique clinique, quelques parties prenantes ont mentionné qu'un traitement d'entretien pourrait être requis pour certaines indications dermatologiques et qu'une diminution progressive du traitement pourrait être envisagée lorsque la situation clinique est favorable. Néanmoins, elles soulignent, d'une part, la très faible fréquence ainsi que la complexité des cas graves de maladies dermatologiques indiquées pour l'usage des IgIV dans la population générale et, d'autre part, la rareté du besoin de recourir à ce type de traitement étant donné l'éventail d'autres options thérapeutiques généralement disponibles. De plus, les quelques parties prenantes qui ont eu recours à ce traitement n'ont pas eu besoin de l'appliquer à long terme.

Enfin, selon la perspective des parties prenantes, le traitement de substitution ne s'appliquerait pas aux indications dermatologiques. L'information correspondante, issue des travaux antérieurs, n'est donc pas abordée dans le présent document.

RECOMMANDATION — DOSE ET FRÉQUENCE D'ADMINISTRATION DES IgIV

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée dans les travaux antérieurs et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants, les recommandations suivantes (**applicables à la dermatologie**) ont été formulées :

TRAITEMENT IMMUNOMODULATEUR

Traitement initial

- Adultes : 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours.
- Enfants : 1 à 2 g/kg répartis sur 1 à 5 jours.
- Nouveau-nés : 1 à 2 g/kg répartis sur 1 à 2 jours*.

Traitement d'entretien (adultes et enfants) : 0,4 à 2 g/kg répartis sur 1 à 5 jours.

Précisions relatives à la dose

- La dose et la fréquence d'administration devraient être choisies pour obtenir la posologie minimale efficace.
- La dose peut être ajustée ou répétée en fonction de la réponse clinique individuelle.
- La dose maximale quotidienne est de 1 g/kg, sauf dans le cas de la maladie de Kawasaki chez l'enfant.

Précisions relatives au traitement d'entretien

- Le traitement s'applique à certaines indications du volet neurologie et au syndrome de fuite capillaire systémique.
- Les IgIV sont généralement administrées toutes les 3 à 4 semaines**.

* La dose de 2 g/kg pourrait être donnée en une seule fois si aucune intolérance hémodynamique n'est envisagée.

** La fréquence peut être aussi longue qu'aux 6 semaines en neurologie.

2.8.2 IgSC conventionnelles

Dans le cadre des présents travaux, les IgSC conventionnelles n'ont été employées dans aucune des études primaires repérées. De même, parmi les recommandations d'usage des immunoglobulines répertoriées, aucune précision relative aux IgSC en dermatologie n'a été trouvée.

Au Québec, les immunoglobulines sous-cutanées sont très peu administrées pour des indications dermatologiques et, selon l'Institut national de santé publique du Québec (INSPQ), seulement 390 g d'IgSC ont été administrés à deux usagers dans un contexte

de dermatose auto-immune ou d'indication non précisée durant la période 2022-2023 (INSPQ, 2025).

Enfin, les parties prenantes consultées dans le cadre des travaux n'avaient pas d'expérience avec les IgSC pour les indications dermatologiques. Les recommandations relatives à la posologie des IgSC conventionnelles sont donc principalement issues des travaux récents effectués en neurologie, en immunologie et en hématologie et elles ne sont pas détaillées dans le présent rapport (INESSS, 2025a, 2025b; 2025c).

RECOMMANDATION — DOSE ET FRÉQUENCE D'ADMINISTRATION DES IgSC CONVENTIONNELLES

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée dans les travaux antérieurs et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants, les recommandations suivantes ont été formulées :

TRAITEMENT IMMUNOMODULATEUR

Traitement d'entretien (adultes et enfants) :

- 0,1 à 0,4 g/kg
- Les IgSC peuvent être administrées tous les jours, toutes les semaines ou toutes les 2 semaines avec une dose ajustée correspondant à une dose hebdomadaire de 0,1 à 0,4 g/kg.

2.8.3 IgSC facilitées

Tout comme pour les IgSC conventionnelles, aucune donnée scientifique ni aucune recommandation relative à l'usage des IgSC facilitées n'a été repérée concernant les indications dermatologiques. Les recommandations relatives à la posologie des IgSC facilitées sont donc principalement issues des travaux récents effectués en neurologie et en immunologie (INESSS, 2025b; 2025c). Toutefois, depuis la publication de ces travaux, Santé Canada a autorisé une indication d'usage des IgSC facilitées dans la population pédiatrique (de 2 à moins de 18 ans) atteinte d'un déficit immunitaire primaire ou secondaire, puisque l'efficacité et l'innocuité des IgSC facilitées ont été démontrées dans cette population (Héma-Québec, 2025a; Takeda Canada Inc., 2025). Enfin, concernant la polyneuropathie inflammatoire démyélinisante chronique, l'usage des IgSC facilitées dans la population pédiatrique n'est toujours pas autorisé par Santé Canada, et ce, en raison du manque de données probantes (Takeda Canada Inc., 2025).

INFORMATION CLINIQUE — DOSE ET FRÉQUENCE D'ADMINISTRATION DES IgSC FACILITÉES

Les constats généraux, issus de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, sont les suivants :

L'administration des IgSC facilitées :

- est possible chez les enfants âgés de 2 ans ou plus atteints d'un déficit immunitaire primaire ou secondaire;
- devrait être réalisée avec prudence durant la grossesse et l'allaitement.

RECOMMANDATION — DOSE ET FRÉQUENCE D'ADMINISTRATION DES IgSC FACILITÉES

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée dans les travaux antérieurs et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants, la recommandation suivante a été formulée :

TRAITEMENT IMMUNOMODULATEUR

Traitement d'entretien : Les IgSC facilitées pourraient aussi être une option envisageable chez l'adulte.

2.8.4 Autres considérations posologiques

2.8.4.1 Traitement des femmes enceintes ou qui désirent l'être

L'information clinique relative à la posologie d'IgIV à employer chez les femmes enceintes ou qui désirent l'être a été récoltée lors des travaux sur la neurologie et l'hématologie (INESSS, 2025a; 2025c). Selon la perspective de certaines parties prenantes consultées, bien que la pemphigoïde gestationnelle, le *pyoderma gangrenosum* ou d'autres dermatoses rares soient potentiellement applicables aux femmes enceintes, les IgIV, qui ne sont pas la première ligne de traitement, sont rarement administrées à cette population.

2.8.4.2 Calcul de la dose d'immunoglobulines selon le poids

Il ressort des travaux antérieurs en neurologie que le poids corporel idéal ajusté devrait être employé pour calculer la dose d'immunoglobulines à administrer, et ce, notamment chez les adultes et les personnes obèses (INESSS, 2025c). L'inclusion des enfants à la recommandation sur le calculateur de dose avait été discutée. Toutefois, l'applicabilité était un enjeu selon les parties prenantes étant donné que le calculateur de dose recommandé sur les formulaires de demande d'Ig (calculateur du Réseau régional ontarien de coordination du sang [RRoCS]) ne s'appliquait pas à cette population (INESSS, 2025c).

Les recommandations repérées dans le cadre des présents travaux sont en cohésion avec l'usage du poids corporel idéal ajusté, et ce, chez les adultes, les personnes obèses et les enfants (NHS, 2025; Prairie, 2022; RRoCS, 2025).

Le RRoCS a récemment mis à jour sa [calculatrice d'ajustement de la dose selon le poids](#) qui est maintenant applicable à toute personne, y compris celles de moins de 18 ans, dont la taille est supérieure ou égale à 1,52 m et dont le poids est supérieur ou égal à 50 kg pour les hommes ou à 45,5 kg pour les femmes. Toutefois, pour les enfants qui ne correspondent pas aux paramètres du calculateur de dose (taille **et** poids), le RRoCS propose d'utiliser le poids réel pour déterminer la dose d'immunoglobulines à administrer (RRoCS, 2025). Ce point de vue diffère par ailleurs de celui du National Health Service (NHS), qui considère que le poids réel ne doit jamais être employé, même lorsqu'il est inférieur au poids idéal ajusté, afin, notamment, d'éviter un sous-dosage (NHS, 2025).

En contexte québécois, le recours au calculateur de dose est précisé dans le formulaire de demande d'immunoglobulines non spécifiques applicable à la dermatologie (AH-215), et ce, pour calculer des doses pour les usagers en surpoids ou obèses d'une taille minimale de 1,52 m et/ou qui ont un poids minimal de 50 kg. De même, les parties prenantes consultées dans le cadre des travaux sont en accord avec le recours au calculateur de dose pour les enfants qui correspondent aux critères.

RECOMMANDATION — POSOLOGIE — IgIV

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs correspondants, les recommandations suivantes ont été formulées :

Traitement des femmes enceintes ou qui désirent l'être : le calculateur de dose doit toujours être utilisé avec le poids prégrossesse pour l'ajustement de la dose.

Traitement immunomodulateur : utiliser le calculateur de dose pour calculer les doses d'IgIV à administrer aux adultes et aux enfants dont la taille est supérieure à 1,52 m (5 pieds) et dont le poids n'est pas inférieur au poids idéal.

2.9 Recommandations d'usage concernant les immunoglobulines par condition dermatologique d'intérêt

La présente section comporte, pour chaque indication dermatologique à l'étude, une synthèse des éléments suivants : l'appréciation du niveau de preuve scientifique par paramètre d'intérêt; l'information issue des documents contenant des recommandations cliniques; les principaux éléments contextuels ainsi que la perspective des parties prenantes consultées.

2.9.1 Dermatite atopique

Au terme des travaux de 2020, l'usage des IgIV n'était pas recommandé dans le contexte de la dermatite atopique.

Dans le cadre de la revue systématique effectuée en 2020, les données de deux ECRA (Jee *et al.*, 2011; Paul *et al.*, 2002), d'un ECRNA (essai clinique à répartition non aléatoire) (Noh et Lozano, 2001) et d'une ENCAA (étude non comparative avant-après) (Noh et Lee, 1999) portant sur la dermatite atopique avaient été retenues⁹. À noter que seules les données de type avant-après ont été retenues pour l'étude de Jee et ses collaborateurs (2011). Lors de la présente mise à jour, la recherche systématique a permis de repérer une ENCAA supplémentaire (Zhang *et al.*, 2022b). La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants concernant l'efficacité des IgIV dans un contexte de dermatite atopique :

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre les IgIV et des traitements conventionnels (période d'observation) chez des adultes atteints de dermatite atopique sévère non contrôlée par ces traitements conventionnels concernant la **gravité de la maladie**, évaluée avec l'outil SCORing *Atopic Dermatitis* (SCORAD) ou une échelle visuelle analogique. **Niveau de preuve : faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre les IgIV et un placebo chez des personnes atteintes de dermatite atopique depuis au moins deux ans et sans réponse aux traitements conventionnels concernant la **gravité de la maladie au jour 7**, évaluée à l'aide d'une échelle objective et subjective. **Niveau de preuve : très faible.**

La **gravité de la maladie au jour 21**, évaluée à l'aide d'une échelle objective et subjective, pourrait avoir été réduite (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes de dermatite atopique depuis au moins deux ans et sans réponse aux traitements conventionnels. **Niveau de preuve : faible.**

La **gravité de la maladie**, évaluée à l'aide de l'outil SCORAD (deux ou trois mois après le traitement) ou à l'aide d'une échelle objective et subjective (7 jours et 21 jours après le traitement) pourrait avoir été réduite (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant l'administration des IgIV chez des enfants atteints de dermatite atopique sévère sans réponse aux traitements conventionnels. **Niveau de preuve : faible.**

Dans trois de ces études, des données sur l'innocuité en lien avec l'usage des immunoglobulines ont été rapportées, bien qu'aucune comparaison ne soit disponible entre les groupes de traitement. De l'urticaire et une dyspnée légère menant à l'arrêt du traitement par IgIV ont été rapportées chez un des 10 participants de l'étude de Paul et collaborateurs (2002). De même, dans l'étude de Jee et collaborateurs, 5 participants sur 30 ont cessé le traitement à la suite d'effets indésirables (céphalée sévère, nausées ou vomissements et fièvre) (Jee *et al.*, 2011). Plus récemment, Zhang et collaborateurs rapportaient également de la fièvre chez 25 % des personnes participantes et des céphalées légères ou des vomissements chez 10 % d'entre elles (Zhang *et al.*, 2022b).

⁹ Deux études supplémentaires avaient été retenues en 2020, mais elles ont été exclues de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de leur non-conformité aux critères de sélection applicables.

Des recommandations cliniques sur l'usage des immunoglobulines pour le traitement de la dermatite atopique ont également été repérées dans quatre documents récents (ABUS, 2022; Davis *et al.*, 2024; NHS, 2025; Prairie, 2022). La majorité des auteurs estiment que les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV. Toutefois, dans un document, les IgIV peuvent être envisageables en option de traitement chez les enfants réfractaires aux corticostéroïdes ou aux inhibiteurs topiques de la calcineurine (ABUS, 2022).

Selon la perspective des parties prenantes consultées dans le cadre des travaux, les IgIV ne représentent pas une solution thérapeutique de la dermatite atopique, puisque de nombreuses autres interventions, comme des médicaments biologiques, sont efficaces pour traiter cette condition dermatologique très prévalente dans la population générale.

RECOMMANDATION — DERMATITE ATOPIQUE

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV ne sont pas recommandées chez les personnes atteintes de dermatite atopique

2.9.2 Dermatite herpétiforme

Au terme des travaux de 2020, l'usage des IgIV n'était pas recommandé dans le contexte de la dermatite herpétiforme, puisqu'il existe d'autres options thérapeutiques. Les immunoglobulines pouvaient toutefois être envisagées en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance à toutes ces autres options thérapeutiques.

Aucun document repéré ne présente des données sur l'efficacité et l'innocuité ou des recommandations d'usage des immunoglobulines dans un contexte de dermatite herpétiforme. Selon la perspective de certaines parties prenantes, sans nouvelles données, cette recommandation devrait être reconduite.

RECOMMANDATION — DERMATITE HERPÉTIFORME*

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV ne sont pas recommandées chez les personnes atteintes de dermatite herpétiforme.

*Les IgIV peuvent être envisagées si échec, contre-indication ou intolérance à toutes les autres options thérapeutiques.

2.9.3 Dermatose bulleuse à IgA linéaire

Au terme des travaux de 2020, les données avaient été jugées insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV dans le contexte de la dermatose bulleuse à IgA linéaire. Toutefois, les immunoglobulines pouvaient être envisagées en cas de forme grave de la

maladie ou encore en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

Aucune étude primaire évaluant l'efficacité ou l'innocuité des immunoglobulines dans un contexte de dermatose bulleuse à IgA linéaire n'a pu être repérée en 2020 ou en 2025.

Quatre documents retenus contiennent des recommandations cliniques sur l'usage des IgIV dans un contexte de maladies bulleuses auto-immunes (NHS, 2025), y compris la dermatose bulleuse à IgA linéaire (ABUS, 2022; Caux *et al.*, 2024; Prairie, 2022). Les constats suivants ont pu être observés :

- Dans tous ces documents, les auteurs estiment que les IgIV peuvent être envisagées en option de traitement, et ce, pour les formes graves ou à progression rapide de la maladie en cas d'échec ou de contre-indication aux autres options thérapeutiques. Les IgIV ne seraient généralement pas indiquées en monothérapie (Prairie, 2022).
- L'administration d'une dose de 1 à 2 g/kg d'IgIV toutes les 4 semaines est généralement recommandée. Si la réponse clinique est adéquate, les cycles d'IgIV peuvent être espacés afin de déterminer la nécessité de poursuivre ou non le traitement.

Selon les parties prenantes consultées, dans un contexte de maladies bulleuses, les IgIV sont généralement administrées pour traiter les formes graves de la maladie qui sont réfractaires aux autres options thérapeutiques. Le recours aux IgIV dans un contexte de maladie bulleuse est cependant très rare en raison des autres options thérapeutiques disponibles.

RECOMMANDATION — DERMATOSE BULLEUSE À IGA LINÉAIRE

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

2.9.4 Épidermolyse bulleuse acquise

Au terme des travaux de 2020, les données avaient été jugées insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV dans un contexte d'épidermolyse bulleuse acquise. Toutefois, les IgIV pouvaient être envisagées en cas de forme grave de la maladie ou encore en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

Aucune étude primaire contenant des données sur l'efficacité ou l'innocuité des immunoglobulines dans un contexte d'épidermolyse bulleuse acquise n'a pu être trouvée par la recherche systématique de la littérature.

Toutefois, des recommandations cliniques ont été relevées dans trois documents. Publiées entre 2020 et 2025, ces recommandations d'usage des immunoglobulines portent sur les maladies bulleuses auto-immunes (NHS, 2025), y compris l'épidermolyse bulleuse acquise (ABUS, 2022; Prairie, 2022). Les constats suivants ont pu être formulés :

- Tous les auteurs estiment que les IgIV peuvent être envisagées en option de traitement, et ce, pour les formes graves ou à progression rapide de la maladie, ainsi qu'en cas d'échec ou de contre-indication aux autres options thérapeutiques.
- L'administration d'une dose de 1 à 2 g/kg d'IgIV toutes les 4 semaines est généralement recommandée. Si la réponse clinique est adéquate, les cycles d'IgIV peuvent être espacés afin de déterminer la nécessité de poursuivre ou non le traitement.

Selon les parties prenantes consultées, dans un contexte de maladies bulleuses, les IgIV sont généralement administrées pour traiter les formes graves de la maladie qui sont réfractaires aux autres options thérapeutiques. Le recours aux IgIV dans un contexte de maladie bulleuse est très rare en raison des autres options thérapeutiques disponibles.

RECOMMANDATION — ÉPIDERMOLYSE BULLEUSE ACQUISE

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

2.9.5 Groupe des pemphigoïdes

Au terme des travaux de 2020, l'usage des IgIV était recommandé pour le traitement des maladies comprises dans le groupe des pemphigoïdes, soit la pemphigoïde des muqueuses (ou pemphigoïde cicatricielle), la pemphigoïde bulleuse et la pemphigoïde gestationnelle.

Dans le cadre de la revue systématique effectuée en 2020, les données d'un ECRA (Amagai *et al.*, 2017), d'une ECRNA (Letko *et al.*, 2004), d'une étude de cohortes (Ahmed et Colón, 2001) et de deux ENCAA (Ahmed, 2001a; Sami *et al.*, 2002a) portant sur la pemphigoïde bulleuse ou la pemphigoïde des muqueuses avaient été retenues¹⁰. Lors de la présente mise à jour, une ENCAA supplémentaire a été repérée (Ujiie *et al.*, 2023).

¹⁰ Quatre études supplémentaires avaient été retenues en 2020, mais elles ont été exclues de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de leur non-conformité aux critères de sélection applicables.

Dans les études sur le groupe des pemphigoïdes, un cycle de traitement comporte généralement un total de 1 à 2 g/kg d'IgIV répartis sur 3 jours (ou sur 5 jours à raison de 0,2 à 0,4 g/kg/j). Ce cycle de traitement est le plus souvent répété toutes les 4 semaines, jusqu'à ce qu'une réponse clinique, correspondant à la guérison des lésions, soit observée. Puis, les cycles de traitement sont graduellement espacés jusqu'à être administrés toutes les 16 semaines. Le traitement est interrompu si aucune nouvelle lésion n'est observée après deux cycles d'IgIV espacés de 16 semaines.

La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants concernant l'efficacité des IgIV dans un contexte de pemphigoïde bulleuse :

Le délai avant l'amélioration des symptômes entraînant une réduction du traitement ainsi que le nombre de nouvelles cloques apparues par jour (comparativement au jour 1 et mesuré aux jours 8, 15, 22, 29) ont été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement par IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse. **Niveau de preuve modéré.**

Le score d'activité de la maladie (DAS) mesuré au jour 15, le DAS mesuré chez les personnes atteintes d'une forme grave de la maladie aux jours 8, 15 et 22 et le DAS pour les érosions/cloques mesuré aux jours 8, 15 et 22 pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement d'IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse (différence non significative au jour 29). **Niveau de preuve faible.**

L'index d'activité de la pemphigoïde bulleuse (BPDAI), la dose totale de stéroïdes administrés et la durée du traitement avec des stéroïdes pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV en comparaison avec la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse sans réponse suffisante aux autres traitements. **Niveau de preuve : faible.**

Le nombre moyen de rémissions par personne participante et la qualité de vie pourraient avoir été augmentés (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV en comparaison avec la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse sans réponse suffisante aux autres traitements. **Niveau de preuve : faible.**

La dose totale de stéroïdes administrée et mesurée au jour 15 pourrait avoir été inférieure (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse (aucune différence significative aux jours 8, 22 et 29). **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée pour le score d'activité de la maladie concernant les nouveaux érythèmes avec un traitement d'IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes de pemphigoïde bulleuse. **Niveau de preuve : très faible.**

De plus, la synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants concernant l'efficacité des IgIV dans un contexte de pemphigoïde des muqueuses :

Le délai avant la rémission clinique, l'inflammation de la conjonctive au moment de la dernière visite ainsi que les récurrences d'inflammation oculaire pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec des immunosuppresseurs combinés à des corticostéroïdes chez des personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses avec évolution oculaire.

Niveau de preuve : faible.

Les récurrences, les rechutes ainsi que la durée du traitement systémique pourraient avoir été réduites (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec des immunosuppresseurs combinés à des corticostéroïdes chez des personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses. **Niveau de preuve : faible.**

Le taux moyen de rémissions par personne participante et la qualité de vie pourraient avoir été augmentés (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec des immunosuppresseurs combinés à des corticostéroïdes chez des personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses. **Niveau de preuve : faible.**

La dose totale de stéroïdes administrés, la durée du traitement avec la prednisone, le taux moyen de récurrences ainsi que le taux moyen de rechutes pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV en comparaison avec la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses. **Niveau de preuve : faible.**

La qualité de vie ainsi que le nombre moyen de rémissions par personne pourraient avoir été augmentés (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV en comparaison avec la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de pemphigoïde des muqueuses. **Niveau de preuve : faible.**

Dans toutes les études retenues, les auteurs ont rapporté des données sur l'innocuité en lien avec l'usage des immunoglobulines. Dans l'ECRA, aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée, entre les groupes de personnes participantes qui avaient reçu des IgIV et celles qui avaient pris un placebo, concernant les effets indésirables (Amagai *et al.*, 2017). Cependant, dans deux études, les auteurs rapportent un taux inférieur et statistiquement significatif d'effets indésirables dans le groupe des personnes traitées avec des IgIV en comparaison avec celles traitées avec des immunosuppresseurs et des stéroïdes (Ahmed et Colón, 2001; Letko *et al.*, 2004). Dans deux ENCAA, les auteurs mentionnent également une réduction statistiquement significative des effets indésirables après l'administration d'IgIV en comparaison avec la période précédant le traitement (Ahmed, 2001a; Sami *et al.*, 2002a). Enfin, dans une dernière ENCAA, les auteurs rapportent un taux d'effets indésirables de 8,35 % associé aux IgIV (Ujii *et al.*, 2023). Parmi les effets indésirables liés aux IgIV rapportés dans les études, on trouve des céphalées, de la fatigue et des nausées, des vomissements, des bouffées de chaleur, un érythème ou une douleur au site d'injection, un malaise, de la fièvre ou de l'hypertension. Certains auteurs classifient plutôt les effets indésirables selon le système touché et mentionnent des troubles des systèmes immunitaire, nerveux, cardiaque, vasculaire, respiratoire, thoracique, gastro-intestinal, hépato-biliaire, rénal ou urinaire, de la peau ou des tissus sous-cutanés, des infections ainsi que des anomalies reconnues par des analyses de laboratoire – p. ex. augmentation du lactate déshydrogénase sanguin, diminution du taux de plaquettes.

Des recommandations sur l'usage des immunoglobulines dans un contexte de maladies du groupe des pemphigoïdes ont été repérées dans neuf documents – les publications de Rashid et Schmidt constituent les parties I et II d'un même guide (ABUS, 2022; Borradori *et al.*, 2022; Castel *et al.*, 2022; Hofmann *et al.*, 2022; Muntyanu *et al.*, 2021; NHS, 2025; Prairie, 2022; Rashid *et al.*, 2021; Robinson et Shull, 2023; Schmidt *et al.*, 2021).

Les recommandations portent généralement soit sur les maladies bulleuses auto-immunes, soit sur les différentes formes de pemphigoïde : bulleuse, cicatricielle (ou des muqueuses), gestationnelle, paranéoplasique ou enfin induite par la prise d'inhibiteurs de points de contrôle immunitaire (*checkpoint inhibiteurs*). Globalement, les constats suivants ont pu être mis en évidence :

- Les IgIV, qui ne constituent pas un traitement de première intention de la pemphigoïde, sont toutefois envisageables en option de traitement pour les conditions d'usage suivantes : en présence d'une forme grave, étendue ou rapidement progressive de la maladie si échec ou contre-indication aux autres options thérapeutiques, pour obtenir un contrôle rapide de la maladie. Certains auteurs précisent que les IgIV sont généralement administrées conjointement avec d'autres thérapies et qu'elles ne procurent aucun avantage apparent concernant la rémission complète à moyen ou à long terme.

- La posologie recommandée varie entre 1 à 2 g/kg toutes les 4 semaines. Lorsque l'état est stabilisé, certains auteurs préconisent d'espacer les doses toutes les six semaines, voire plus (jusqu'à 16 semaines), avant de tenter l'arrêt du traitement. Un traitement d'entretien ne serait nécessaire que dans les cas exceptionnels, par exemple en présence d'échec ou de contre-indication aux autres options thérapeutiques ou d'une atteinte muqueuse grave. La durée du traitement est généralement de trois à six mois, et l'arrêt des IgIV, qui devrait être tenté fréquemment, pourrait être envisagé si on n'observe pas d'efficacité après six cycles ou encore si l'état de la personne est stable après 2 cycles espacés de 16 semaines.

Au Québec, selon les données recensées pour le rapport d'usage des immunoglobulines non spécifiques en 2022-2023, des IgIV ont été administrées à 20 usagers dans un contexte de pemphigoïde bulleuse, ce qui représente 25,6 % des IgIV administrées en dermatologie durant cette période (INSPQ, 2025).

Selon la perspective de certaines parties prenantes consultées, il est rare que les IgIV soient employées pour traiter une maladie du groupe des pemphigoïdes, et ce, principalement en raison de la disponibilité d'autres options thérapeutiques efficaces comme le rituximab, des corticostéroïdes injectables ou des immunosuppresseurs standards. Les parties prenantes mentionnent que la prednisone peut être employée pour obtenir une rémission rapide de la maladie et que, pour les personnes qui sont atteintes d'un cancer actif ou d'une pemphigoïde induite par l'immunothérapie, des médicaments biologiques comme le dupilumab ou l'omalizumab peuvent être administrés. Les IgIV, qui sont rarement employées, sont réservées aux cas graves qui présentent un échec de traitement ou des contre-indications aux autres options thérapeutiques.

RECOMMANDATION — GROUPE DES PEMPHIGOÏDES*

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

*Comprend la pemphigoïde des muqueuses, la pemphigoïde bulleuse, la pemphigoïde gestationnelle, la maladie paranéoplasique et la pemphigoïde secondaire à un traitement immunomodulateur.

2.9.6 Myopathies inflammatoires

Les myopathies inflammatoires sont des indications communes à plusieurs spécialités, y compris la neurologie, la dermatologie et la rhumatologie. La mise à jour de la littérature et des recommandations d'usage des immunoglobulines dans ce contexte n'a pas été effectuée dans le cadre des présents travaux. Les recommandations d'usage des immunoglobulines sont donc basées sur la littérature issue des travaux de 2021 en rhumatologie (INESSS, 2021) et elles ont été bonifiées par la perspective des parties prenantes consultées lors des travaux portant sur la neurologie (INESSS, 2025c) :

- Le contexte des myopathies inflammatoires a été créé dans un souci d'optimisation; il regroupe l'information sur la dermatomyosite et sur la polymyosite.
- La myosite nécrosante à anticorps HMG-CR a été mentionnée dans l'outil clinique (dans une note de tableau), puisque les IgIV peuvent exceptionnellement être envisagées en première intention dans ce contexte.
- La myosite à corps d'inclusion a été exclue de la nouvelle catégorie, puisque sa prise en charge diffère de celle des autres myopathies inflammatoires.

RECOMMANDATION — MYOPATHIES INFLAMMATOIRES* (SAUF LA MYOSITE À CORPS D'INCLUSION)

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres des comités consultatifs, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Toujours en association avec des traitements immunosuppresseurs.
- Échec des traitements de première intention ou pour réduire les doses chroniques élevées de corticostéroïdes.

*Cette indication comprend la dermatomyosite, y compris la forme juvénile, la polymyosite et les myopathies nécrosantes à médiation immunitaire. Les IgIV pourraient être envisagées exceptionnellement en première intention, en association avec des traitements immunosuppresseurs, en traitement initial des personnes qui présentent de la faiblesse musculaire significative avec une dysphagie oropharyngée ou en situation clinique particulière (diagnostic de sclérodémie, vasculite gastro-intestinale et ulcères cutanés ou myosites nécrosantes à anticorps HMG-CR).

2.9.7 Myxœdème pré tibial

Au terme des travaux de 2020, l'usage des IgIV était envisageable en option de traitement du myxœdème pré tibial pour les formes graves de la maladie ou en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

Dans le cadre de la présente mise à jour, aucune étude¹¹ primaire contenant des données sur l'efficacité ou l'innocuité des immunoglobulines dans un contexte de myxoédème pré tibial n'a pu être repérée.

Toutefois, un document contenant des recommandations d'usage des IgIV pour cette indication a été trouvé (Prairie, 2022). Les auteurs, qui estiment que les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des immunoglobulines, précisent qu'elles peuvent néanmoins être envisagées en présence d'une forme grave de la maladie, d'un échec ou d'une contre-indication aux autres options thérapeutiques.

Au Québec, durant la période 2022-2023, seulement deux usagers (2,6 % des IgIV en dermatologie) ont reçu des IgIV dans un contexte de myxoédème pré tibial (INSPQ, 2025). En effet, selon les parties prenantes consultées, les mucinoses sont des maladies très rares pour lesquelles peu d'options thérapeutiques sont proposées. Les parties prenantes, qui précisent que l'usage des IgIV est décrit dans des séries ou des rapports de cas, confirment que les IgIV pourraient être envisagées pour traiter les formes graves de la maladie et qu'il pourrait être nécessaire d'administrer plus d'un cycle d'IgIV (p. ex. durant six mois) et de prolonger le traitement au cas par cas, après réévaluation. L'espacement des doses pourrait théoriquement être possible.

RECOMMANDATION — MYXOÉDÈME PRÉTIBIAL*

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV.

* Les IgIV peuvent être envisagées pour les formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques (lorsque disponibles).

2.9.8 Pemphigus

Au terme des travaux de 2020, l'usage des IgIV était recommandé pour le traitement du pemphigus, et ce, pour les formes graves de la maladie, pour obtenir une rémission rapide ou encore en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

Dans le cadre des travaux effectués en 2020 et de la présente mise à jour, cinq études¹² ont été retenues, soit un ECRA, une étude de cohortes et trois ENCAA (Ahmed, 2001b; Ahmed et Sami, 2002; Amagai *et al.*, 2009; Guner *et al.*, 2025; Sami *et al.*, 2002b).

Dans les études sur le groupe des pemphigoïdes, un cycle de traitement comporte généralement un total de 1 à 2 g/kg d'IgIV réparti sur 3 jours (ou sur 5 jours à raison de 0,2 à 0,4 g/kg/j). Ce cycle de traitement est le plus souvent répété toutes les 4 semaines, jusqu'à ce qu'une réponse clinique, correspondant à une guérison des lésions, soit

¹¹ Deux études avaient été retenues en 2020, mais elles ont été exclues de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de leur non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

¹² Huit études supplémentaires avaient été retenues en 2020, mais elles ont été exclues de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de leur non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

observée. Puis, les cycles de traitement sont graduellement espacés jusqu'à une administration toutes les 16 semaines. Le traitement est interrompu lorsqu'il n'y a plus aucune nouvelle lésion observée après deux cycles d'IgIV espacés de 16 semaines.

La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants concernant l'efficacité des IgIV dans un contexte de pemphigus :

Le délai avant la sortie du protocole en raison de l'inefficacité de l'intervention ainsi que le score d'activité du pemphigus ont été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement de 2 g/kg d'IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes d'un pemphigus foliacé ou vulgaire réfractaire aux stéroïdes. **Niveau de preuve : modéré (2 g/kg).**

Le score d'activité du pemphigus a été réduit (différence statistiquement significative) avec un traitement de 1 g/kg d'IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes d'un pemphigus foliacé ou vulgaire réfractaire aux stéroïdes. **Niveau de preuve : modéré (2 g/kg).**

Le délai avant la sortie du protocole en raison de l'inefficacité de l'intervention pourrait avoir été réduit (différence statistiquement significative) avec un traitement de 1 g/kg d'IgIV en comparaison avec un placebo chez des personnes atteintes de pemphigus foliacé ou vulgaire réfractaire aux stéroïdes. **Niveau de preuve : faible.**

La durée de la rémission pourrait avoir été réduite (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combinés à des corticostéroïdes et à l'azathioprine en comparaison avec un traitement aux corticostéroïdes et à l'azathioprine chez des personnes atteintes de pemphigus foliacé, vulgaire ou paranéoplasique depuis au moins six mois. **Niveau de preuve : faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant l'indice des zones touchées par le pemphigus (PDAI) entre un traitement aux IgIV combinés à des corticostéroïdes et de l'azathioprine et un traitement aux corticostéroïdes et à l'azathioprine chez des personnes atteintes de pemphigus foliacé, vulgaire ou paranéoplasique depuis au moins six mois. **Niveau de preuve : très faible.**

La dose totale de prednisone administrée, la durée du traitement à la prednisone, la durée du traitement immunosuppresseur et le nombre moyen de rechutes pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de pemphigus foliacé ou vulgaire réfractaire aux traitements ou chez des personnes qui présentaient des effets indésirables aux traitements conventionnels. **Niveau de preuve : faible.**

Le nombre moyen de rémissions et la qualité de vie pourraient avoir été augmentés (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de pemphigus foliacé ou vulgaire réfractaire aux traitements ou chez des personnes qui présentaient des effets indésirables aux traitements conventionnels. **Niveau de preuve : faible.**

Des données sur l'innocuité en lien avec les immunoglobulines sont présentées dans certains de ces documents, y compris dans l'ECRA publié par Amagai et collaborateurs en 2009. Les auteurs n'ont rapporté aucune différence statistiquement significative concernant l'incidence des effets indésirables entre un groupe de personnes traitées avec des IgIV et un groupe de personnes traitées avec un placebo. Toutefois, dans les ENCAA publiées par Ahmed et collaborateurs en 2001 et 2002 ainsi que dans l'étude de Sami et collaborateurs publiée en 2002, les auteurs ont rapporté une réduction statistiquement significative des effets indésirables après un traitement aux IgIV en comparaison avec la période avant le traitement. Les principaux effets systémiques indésirables jugés attribuables aux IgIV étaient des céphalées, des nausées et de la fatigue. Les effets indésirables rapportés dans l'ECRA comportent notamment l'aggravation d'un état hépatique connu, une dysfonction hépatique, une encéphalopathie hépatique, une augmentation de la pression sanguine, des palpitations, de l'inconfort abdominal, de la constipation, des saignements gastro-intestinaux, des douleurs musculaires ou au site d'injection, une diminution du volume urinaire, un malaise et des résultats sanguins anormaux – p. ex. diminution des plaquettes, des leucocytes, des lymphocytes, augmentation des neutrophiles ou encore altération de certains marqueurs comme la créatinine, l'alanine aminotransférase ou la bilirubine.

En complément aux données sur l'efficacité et l'innocuité, la recherche systématique de la littérature a permis de repérer sept documents contenant des recommandations sur l'usage des immunoglobulines pour le traitement de différentes formes de pemphigus, notamment le pemphigus vulgaire, foliacé, paranéoplasique, herpétiforme ou le pemphigus à IgA (Antiga *et al.*, 2023; ABUS, 2022; Joly *et al.*, 2020; Murrell *et al.*, 2020; NHS, 2025; Prairie, 2022; Robinson et Shull, 2023). Dans un document, les recommandations étaient plutôt applicables à tout contexte de maladie bulleuse auto-immune. Globalement, les constats suivants ont pu être mis en évidence :

- Dans tous ces documents, les IgIV sont jugées envisageables en option de traitement, et ce, dans les conditions suivantes : en cas d'échec ou de contre-indications aux autres options thérapeutiques ainsi qu'en présence de formes graves ou rapidement évolutives de la maladie.
- La posologie recommandée varie généralement de 1 à 2 g/kg toutes les 4 semaines pour une durée de 3 à 6 mois. Lorsque l'état de la personne est stabilisé, certains auteurs préconisent d'espacer les doses avant de tenter l'arrêt des IgIV – p. ex. si l'état de la personne est stable après 2 cycles espacés de 16 semaines ou 6 à 12 mois après la rémission complète. L'arrêt du traitement pourrait également être envisagé s'il n'y a pas de signe d'efficacité après six cycles.

Au Québec, neuf usagers ont reçu des IgIV dans un contexte de pemphigus durant la période 2022-2023, ce qui représente 11,5 % des IgIV administrées en dermatologie (INSPQ, 2025). Toutefois, selon la perspective des parties prenantes consultées, le recours aux IgIV pour traiter le pemphigus – plus rare que la pemphigoïde – est peu fréquent en raison, notamment, de la disponibilité d'autres options comme le rituximab et

les médicaments biologiques. Les IgIV peuvent toutefois être envisagées pour traiter les formes très graves de la maladie, lorsque les autres options thérapeutiques sont inefficaces, contre-indiquées ou mal tolérées.

RECOMMANDATION — PEMPHIGUS

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

2.9.9 Pyoderma gangrenosum

Au terme des travaux de 2020, les IgIV étaient envisageables en option de traitement du *pyoderma gangrenosum*, et ce, pour les formes graves de la maladie ou en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques. Aucune étude primaire contenant des données sur l'efficacité et l'innocuité des IgIV dans le contexte de cette indication n'a toutefois été repérée lors des travaux¹³. Toutefois, quatre documents contenant des recommandations sur l'usage des IgIV dans ce contexte et publiés entre 2020 et 2025 ont été repérés lors de la revue systématique (ABUS, 2022; NBA, 2020-2024; NHS, 2025; Prairie, 2022). Les constats suivants ont pu être dégagés de ces publications :

- Dans trois des documents, les différents groupes de travail estiment que les IgIV sont envisageables en option de traitement. Toutefois, selon le National Health Service, les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV.
- L'usage des IgIV est généralement limité aux formes graves ou réfractaires de la maladie, en présence de contre-indications ou d'intolérance par rapport aux autres options thérapeutiques. Selon le groupe de travail de la National Blood Authority, les IgIV peuvent également être envisagées lorsqu'une récurrence de la maladie survient après leur cessation chez une personne qui a précédemment répondu à ce traitement.
- Trois documents présentent de l'information sur la posologie [ABUS, Prairie, NBA]. Deux groupes de travail recommandent une dose de 2 g/kg d'IgIV toutes les 4 semaines pour le traitement initial dont la durée, lorsque précisée, est de 3 à 6 mois. Selon les critères de l'Australie, 1 à 2 g/kg d'IgIV peuvent être administrés initialement. Certains auteurs mentionnent qu'un traitement d'entretien est possible et qu'une tentative d'arrêt des IgIV devrait être envisagée lorsque la maladie est contrôlée. Pour l'entretien, les doses varient de 0,4 à 2 g/kg en dose

¹³ Une étude avait été retenue en 2020, mais elle a été exclue de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de sa non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

unique ou répartis sur quelques jours, avec comme objectif de recourir à la plus petite dose efficace. Le traitement devrait être interrompu si l'efficacité clinique n'est pas observée ou maintenue.

Certaines parties prenantes consultées dans le cadre des travaux confirment que les IgIV sont surtout employées chez les personnes qui présentent une forme très grave de la maladie, lorsque le recours à d'autres options thérapeutiques est contre-indiqué. Par exemple, des IgIV pourraient être envisagées chez des personnes qui présentent beaucoup de douleur et sont atteintes d'un cancer actif qui ne permet pas le recours aux immunosuppresseurs classiques. Dans un contexte de *pyoderma gangrenosum*, les cycles d'IgIV pourraient être répétés durant une période d'essai de trois à six mois, puis le traitement pourrait être poursuivi à plus long terme, au cas par cas, avec une réévaluation tous les six à douze mois.

RECOMMANDATION — PYODERMA GAGRENOSUM

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

2.9.10 Sclérodème

Au terme des travaux de 2020, les IgIV étaient envisageables en option de traitement pour les formes graves de sclérodème (aussi connu sous le nom *Scleredema Buschke*) ainsi qu'en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

Aucune étude contenant des données sur l'efficacité ou l'innocuité des immunoglobulines dans un contexte de sclérodème n'a pu être repérée lors des travaux de 2020 et de 2025, mais un document récent contenant des recommandations cliniques a été retenu. Les auteurs estiment que les IgIV peuvent être proposées après la photothérapie et le méthotrexate, en cas de durcissement cutané persistant avec mobilité réduite, d'atteinte systémique ou en présence d'un échec ou d'une contre-indication au méthotrexate (Knobler *et al.*, 2024).

Au Québec, un seul usager aurait reçu 1 300 g d'IgIV dans un contexte de sclérodème durant la période 2022-2023 (INSPQ, 2025). En effet, selon certaines parties prenantes consultées, les mucinoses sont des maladies très rares pour lesquelles peu d'options thérapeutiques sont décrites. Elles confirment qu'il existe peu de données de bonne qualité sur l'efficacité des IgIV dans un contexte de sclérodème, bien que plusieurs rapports de cas aient été publiés. En cohésion avec Knobler et collaborateurs, selon la perspective des parties prenantes consultées, les IgIV pourraient être envisagées comme option de traitement des formes graves de sclérodème ou en cas d'échec, de

contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques. Il pourrait être nécessaire d'administrer plus d'un cycle d'IgIV (p. ex. durant six mois) et de prolonger le traitement au cas par cas, après réévaluation. L'espaceur des doses pourrait théoriquement être possible.

RECOMMANDATION — SCLÉROËDÈME*

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV.

* Les IgIV peuvent être envisagées pour les formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques (lorsque disponibles).

2.9.11 Scléromyxœdème

Au terme des travaux de 2020, les IgIV étaient envisageables en option de traitement pour les formes graves de scléromyxœdème ainsi qu'en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

Une seule étude¹⁴, contenant des données sur l'efficacité des IgIV dans un contexte de scléromyxœdème, a été retenue lors des travaux (Mecoli *et al.*, 2020). Cette étude ne contenait aucune donnée sur l'innocuité. La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants sur l'efficacité des IgIV :

La moyenne du score de peau de Rodnan modifié pour le scléromyxœdème pourrait avoir été réduite (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de scléromyxœdème qui n'ont jamais reçu d'IgIV ou qui sont en traitement d'entretien.

Niveau de preuve : faible.

La flexibilité, l'adoucissement et l'évaluation globale de la peau, mesurés à l'aide d'échelles visuelles analogiques, pourraient avoir été améliorées (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de scléromyxœdème qui n'ont jamais reçu d'IgIV ou qui sont en traitement d'entretien. **Niveau de preuve : faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée pour le questionnaire d'évaluation de la santé — indice d'incapacité (HAQ-DI) ou pour la surface corporelle atteinte par la maladie après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant le traitement chez des personnes atteintes de scléromyxœdème qui n'ont jamais reçu d'IgIV ou qui sont en traitement d'entretien. **Niveau de preuve : très faible.**

¹⁴ Une étude supplémentaire avait été retenue en 2020, mais elle a été exclue de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison d'une non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

Cinq publications contenant des recommandations cliniques ont également été retenues, mais celles publiées par le National Health Service ont été traitées comme parties distinctes d'un même document (ABUS, 2022; Knobler *et al.*, 2024; NHS, 2025; 2024; Prairie, 2022). Les constats suivants ont pu être formulés :

- Dans la moitié des documents, les auteurs recommandent l'usage des IgIV, et ce, pour le traitement initial du scléromyxœdème (Knobler *et al.*, 2024) ou sans autre condition d'usage qu'un diagnostic (NHS, 2025; 2024). Knobler et collaborateurs précisent que la conduite est la même en présence d'un syndrome dermatologique et neurologique. Dans l'autre moitié des documents, les IgIV peuvent être envisagées comme option de traitement des formes graves de la maladie (Prairie, 2022) en cas d'échec ou de contre-indications aux autres options thérapeutiques (ABUS, 2022; Prairie, 2022).
- La posologie recommandée varie entre 1 à 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours, mais Knobler précise que des doses inférieures pourraient également être efficaces (0,5 g/kg réparti sur 5 jours). L'administration est recommandée toutes les 4 semaines initialement. Selon le groupe de travail du NHS, un ajustement de la dose devrait être envisagé à 3, 6 et 12 mois. Selon plusieurs auteurs, un espacement des cycles toutes les 6 à 8 semaines ou une réduction de la dose peuvent être envisagés en présence d'une réponse clinique adéquate. Ces cycles d'administration sont généralement nécessaires pour maintenir la rémission. Enfin, si l'efficacité clinique n'est pas atteinte ou maintenue, le traitement devrait être interrompu.

Au Québec, durant la période 2022-2023, deux usagers ont reçu un total de 1 080 g d'IgIV dans un contexte de scléromyxœdème (INSPQ, 2025), et certaines parties prenantes consultées confirment que les mucinoses sont des maladies très rares. Selon leur perspective, les IgIV représentent une option de traitement appropriée des formes graves de scléromyxœdème en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques. Elles mentionnent que cette conduite serait également applicable au syndrome dermatologique et neurologique (*dermato-neuro syndrome*), une forme rare et grave de scléromyxœdème. Selon certaines parties prenantes, dans un contexte de mucinose, il pourrait être nécessaire d'administrer plus d'un cycle d'IgIV (p. ex. durant six mois) et de prolonger le traitement au cas par cas, après réévaluation. L'espacement des doses pourrait théoriquement être possible.

RECOMMANDATION — SCLÉROMYXŒDÈME

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques (lorsque disponibles).
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

2.9.12 Syndrome de Stevens-Johnson / Nécrolyse épidermique toxique

Au terme des travaux de 2020, l'usage des IgIV n'était pas recommandé dans un contexte de syndrome de Stevens-Johnson (SSJ) ou de nécrolyse épidermique toxique (NET). Toutefois, leur usage pouvait être envisagé en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance à toutes les autres options thérapeutiques.

Dans le cadre des travaux de 2020, 21 études de cohortes ont été repérées¹⁵ (Brown *et al.*, 2004; Chan et Cook, 2019; Chen *et al.*, 2010; Dorafshar *et al.*, 2008; Firoz *et al.*, 2012; González-Herrada *et al.*, 2017; Jagadeesan *et al.*, 2013; Kim *et al.*, 2005; Kirchhof *et al.*, 2014; Lalosevic *et al.*, 2015; Micheletti *et al.*, 2018; Morici *et al.*, 2000; Rajaratnam *et al.*, 2010; Schneck *et al.*, 2008; Shortt *et al.*, 2004; Tran et Sidhu, 2019; Yang *et al.*, 2018; Yang *et al.*, 2009; Yeung *et al.*, 2005; Yip *et al.*, 2005; Zhu *et al.*, 2012), auxquelles se sont ajoutées 4 études supplémentaires repérées lors de la présente mise à jour (Liu *et al.*, 2025; Struzyna *et al.*, 2022; Yang *et al.*, 2021; Zhang *et al.*, 2022a).

Dans plusieurs de ces publications, les auteurs explorent l'efficacité des IgIV, en comparaison avec des soins de soutien ou un groupe historique sans IgIV, dans un contexte de syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants :

Le nombre de complications par personne pourrait avoir été augmenté (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec des soins de soutien chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique.

Niveau de preuve : faible.

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant l'augmentation de la surface corporelle atteinte, le délai avant la cicatrisation, le taux de complications oculaires, la défaillance d'organes, la durée de l'hospitalisation, le taux de mortalité ou la durée de la ventilation chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant la survie chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : ne peut pas être évalué.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant le délai avant la cicatrisation, la durée d'hospitalisation, la durée de la ventilation, la proportion de personnes dont l'état nécessite une ventilation, le taux de septicémie, la progression de la maladie ou le taux de mortalité chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant la durée de l'hospitalisation chez des personnes atteintes de syndrome de Stevens-Johnson. **Niveau de preuve : très faible.**

¹⁵ Cinq études supplémentaires avaient été retenues en 2020, mais elles ont été exclues de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de leur non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

Dans quelques études, l'efficacité des IgIV est comparée à celle de différents immunomodulateurs. La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants :

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant le taux de mortalité entre un traitement aux IgIV et des corticostéroïdes chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible**).

Aucune conclusion ne peut être tirée concernant le taux de mortalité entre un traitement aux IgIV et des corticostéroïdes chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible**.

Le taux de mortalité pourrait avoir été réduit (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV en comparaison avec un traitement de cyclosporine ou de cyclophosphamide chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible**.

Le taux de mortalité pourrait avoir été plus important avec un traitement aux IgIV en comparaison avec un traitement à la cyclosporine chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. Toutefois la significativité statistique est variable. **Niveau de preuve : très faible**.

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre un traitement aux IgIV et un traitement à la cyclosporine chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible**.

De plus, les constats suivants ont pu être formulés concernant l'efficacité d'une combinaison d'IgIV et de plasmaphérèses, en comparaison avec des plasmaphérèses seules :

Le taux de mortalité pourrait avoir été réduit (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combinés à des plasmaphérèses en comparaison avec des plasmaphérèses seules chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible**.

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant la durée d'hospitalisation chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible**.

L'efficacité d'une combinaison d'IgIV et de corticostéroïdes a également été comparée avec celle des corticostéroïdes seuls dans le contexte du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants :

Le délai avant l'arrêt de la progression ainsi que le temps moyen de cicatrisation pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes comparativement à un traitement aux corticostéroïdes seuls chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Le taux de survie cumulatif à 120 jours pourrait avoir été augmenté (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes comparativement à un traitement aux corticostéroïdes seuls chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

La durée de l'hospitalisation pourrait avoir été réduite avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes comparativement à un traitement aux corticostéroïdes seuls chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. Toutefois, la significativité statistique est variable entre les études. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes et un traitement aux corticostéroïdes seuls concernant le délai avant la réduction des stéroïdes et le taux de mortalité chez des personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Le délai avant l'arrêt de la progression ainsi que la durée de l'hospitalisation pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes comparativement à un traitement aux corticostéroïdes seuls chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes et un traitement aux corticostéroïdes seuls concernant l'incidence des complications, le délai avant la guérison complète (chez tous les survivants, qu'ils soient atteints d'une forme légère à modérée ou d'une forme grave de la maladie), le taux de mortalité ainsi que la probabilité de survie chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune conclusion ne peut être tirée concernant l'incidence des infections chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Le délai avant l'arrêt de la progression ainsi que la durée de l'hospitalisation pourraient avoir été réduits (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes comparativement à un traitement aux corticostéroïdes seuls chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée concernant le taux de mortalité et le délai avant la réduction des stéroïdes chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson. **Niveau de preuve : très faible.**

Enfin, l'efficacité d'une combinaison d'IgIV et de corticostéroïdes a été comparée avec celle d'une combinaison d'anticorps dirigés contre le facteur de nécrose tumorale alpha (anti-TNF α) et de corticostéroïdes. L'information retenue a permis de formuler les constats suivants :

Le délai avant la guérison complète pourrait avoir été supérieur (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes en comparaison avec un traitement à l'étanercept combiné à des corticostéroïdes chez toutes les personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique ainsi que chez celles atteintes d'une forme grave de la maladie. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes et un traitement à l'étanercept combiné à des corticostéroïdes concernant le délai avant la guérison complète chez des personnes atteintes d'une forme de légère à modérée du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Aucune différence statistiquement significative n'aurait été observée entre un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes et un traitement à l'étanercept combiné à des corticostéroïdes concernant le taux de mortalité et la probabilité de survie chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

La durée de l'hospitalisation, le délai avant la réépithélialisation, la durée moyenne de l'exposition à de fortes doses de stéroïdes ainsi que la dose totale de stéroïdes administrée pourraient avoir été supérieurs (différence statistiquement significative) avec un traitement aux IgIV combiné à des corticostéroïdes en comparaison avec un traitement à l'adalimumab combiné à des corticostéroïdes chez des personnes atteintes du syndrome de Stevens-Johnson ou de nécrolyse épidermique toxique. **Niveau de preuve : très faible.**

Quelques-unes de ces publications contiennent également des données sur l'innocuité. En effet, Kim et collaborateurs ont rapporté les effets indésirables suivants chez cinq des quatorze personnes qui avaient reçu des IgIV : céphalées, myalgies, nausées, neutropénie transitoire et anémie hémolytique (Kim *et al.*, 2005). Yang et collaborateurs ont également rapporté de la fièvre ou des frissons chez les personnes qui avaient reçu des IgIV (Yang *et al.*, 2009). Toutefois, dans trois publications, les auteurs n'ont rapporté aucun effet indésirable à la suite de l'administration d'IgIV (Jagadeesan *et al.*, 2013; Yeung *et al.*, 2005; Yip *et al.*, 2005). De même, Liu et collaborateurs n'ont rapporté aucune différence statistiquement significative entre le groupe traité avec une combinaison d'IgIV et de corticostéroïdes (aucun effet indésirable majeur) et le groupe traité avec une combinaison d'adalimumab et de corticostéroïdes (Liu *et al.*, 2025).

Des recommandations cliniques sur l'usage des immunoglobulines ont été relevées dans 11 publications (Choi *et al.*, 2020; HAS, 2023; 2021; Heuer *et al.*, 2024; Muntyanu *et al.*, 2021; Murillo-Casas *et al.*, 2025; NBA, 2024; NHS, 2025; Paulmann *et al.*, 2024; Prairie, 2022; RRoCS, 2025; Robinson et Shull, 2023). Les documents publiés par Heuer et

Paulmann représentent deux parties distinctes d'un même document, et les documents publiés par la Haute Autorité de Santé (HAS) portent sur le même sujet, mais pour la population adulte ou pédiatrique. La majorité des recommandations concernent le syndrome de Stevens-Johnson et la nécrolyse épidermique toxique, même si Choix et collaborateurs formulent une recommandation applicable uniquement à la nécrolyse épidermique toxique. Les recommandations sont variables selon les documents retenus, et les principaux constats sont les suivants :

- Dans la majorité des documents, les auteurs estiment que les IgIV sont envisageables en option de traitement. Toutefois, quatre groupes de travail jugent que les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV dans un contexte de SSJ/NET. Enfin, selon Robinson et collaborateurs, l'usage des IgIV est recommandé (faible recommandation) en première ligne pour le traitement du SSJ/NET grave.
- Les principales conditions d'usage des IgIV encadrées par les recommandations identifiées sont les suivantes : en cas d'atteinte caractéristique de la peau et des muqueuses; en présence d'érythème ou d'érosions touchant plus de 10 % de la surface corporelle; pour les formes graves ou d'évolution rapide de la maladie; lorsque le pronostic vital est menacé; en cas d'échec ou de contre-indication aux autres options thérapeutiques.
- Certaines modalités d'usage sont également évoquées par les différents groupes de travail. En effet, plusieurs auteurs précisent que le traitement devrait être entamé le plus rapidement possible, idéalement au cours des 24 heures suivant le diagnostic, et d'autres préconisent un traitement combiné avec des corticostéroïdes. La majorité des groupes de travail recommandent une dose totale de 1,5 à 3 g/kg répartis sur 3 à 5 jours (le plus souvent 1 g/kg/jour durant 3 jours) et d'autres recommandent une dose unique de 1 à 2 g /kg. Le recours à la plus petite dose efficace pour obtenir un résultat clinique approprié est également recommandé pour traiter cette pathologie.

Selon certaines parties prenantes consultées, les IgIV seraient rarement administrées dans les cas de nécrolyse épidermique toxique. Les personnes atteintes sont fréquemment transférées à l'Hôpital de l'Enfant-Jésus à Québec, qui possède une unité spécialisée dans les soins pour les grands brûlés. Cette unité comprend notamment une équipe médicale multidisciplinaire spécialisée dans les soins intensifs. Les parties prenantes confirment l'absence d'option thérapeutique bien définie pour les personnes atteintes de nécrolyse épidermique toxique. Selon les parties prenantes, bien que des options thérapeutiques comme la cyclosporine, les anti-TNF α ou les stéroïdes soient décrites dans la littérature, aucune de ces options n'a prouvé son efficacité. Au Québec, selon les parties prenantes, certaines personnes pourraient recevoir des stéroïdes injectables ou une dose d'anti-TNF α , mais les IgIV ne sont généralement pas administrées. Elles soulignent que le meilleur moyen de prévenir la mortalité est de transférer les personnes atteintes dans un centre spécialisé en soins pour grands brûlés.

RECOMMANDATION — SYNDROME DE STEVENS-JOHNSON / NÉCROLYSE ÉPIDERMIQUE TOXIQUE

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV.

* Les IgIV peuvent être envisagées pour les formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques (lorsque disponibles).

2.9.13 Urticaire

Au terme des travaux de 2020, les IgIV n'étaient pas recommandées pour le traitement de l'urticaire. Toutefois, les immunoglobulines pouvaient être envisagées en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance à toutes les autres options thérapeutiques.

Seule une étude¹⁶ non comparative avant-après, contenant des données sur l'efficacité des IgIV dans un contexte d'urticaire chronique, a été retenue lors des travaux (O'Donnell *et al.*, 1998). La synthèse de l'information a permis de formuler les constats suivants concernant l'efficacité des IgIV :

La sévérité de l'urticaire, mesurée sur une échelle d'activité de l'urticaire (plaques, démangeaisons) ainsi que sur une échelle visuelle analogique 2 et 6 semaines après le traitement pourrait avoir été réduite (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV comparativement à la situation avant le traitement chez des personnes atteintes d'urticaire chronique qui ont eu une faible réponse aux antihistaminiques. Niveau de preuve : très faible.

O'Donnell et collaborateurs ont également noté des effets indésirables chez toutes les personnes qui ont participé de l'étude : céphalées associées ou non à une photophobie; nausées; pyrexie de faible grade; phlébite au site d'injection; symptômes de rhume; eczéma vésiculaire des mains; migraine. Toutefois, selon les auteurs, aucun de ces effets n'a perduré à long terme, et les fonctions rénale et hépatique étaient normales.

En complément de ces données scientifiques, des recommandations cliniques sur l'usage des IgIV dans un contexte d'urticaire ont été retenues dans six publications (ABUS, 2022; ASCIA, 2020; NHS, 2025; Prairie, 2022; Sabroe *et al.*, 2022; Zuberbier *et al.*, 2022). La plupart des recommandations portent sur l'urticaire chronique idiopathique, et les éléments suivants ont pu être mis en évidence :

- Dans la majorité des documents retenus (quatre), les auteurs estiment que les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des immunoglobulines dans un contexte d'urticaire chronique, alors que deux groupes de travail estiment que les IgIV peuvent être envisagées en option de traitement dans ce contexte (ABUS, 2022; Sabroe *et al.*, 2022). Dans le cas de l'urticaire solaire, les données

¹⁶ Une étude supplémentaire avait été retenue en 2020, mais elle a été exclue de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison d'une non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

sont jugées insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV (Sabroe *et al.*, 2022).

- Dans un contexte d'urticaire chronique, même lorsque les données sont jugées insuffisantes, deux des groupes de travail précisent que les IgIV pourraient être administrées en dernier recours. Par ailleurs, lorsque les IgIV sont envisageables en option de traitement, les conditions d'usage précisées par les auteurs sont les suivantes : maladie grave; échec ou contre-indication aux autres options thérapeutiques.
- Dans un document, la posologie recommandée est de 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours et administrés toutes les 4 semaines. Toutefois, dans un autre document, les auteurs recommandent une dose d'induction de 1 g/kg/jour durant 3 jours et une dose d'entretien de 1 g/kg toutes les 4 semaines.

Au Québec, durant la période 2022-2023, un seul usager a reçu 520 g IgIV dans un contexte d'urticaire chronique, ce qui représente 1,5 % des immunoglobulines administrées en dermatologie. Selon l'expertise des parties prenantes consultées, il existe d'autres options thérapeutiques pour traiter l'urticaire chronique – une condition fréquente – et les IgIV sont plutôt réservées en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance à toutes les autres options thérapeutiques.

RECOMMANDATION — URTICAIRE*

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV ne sont pas recommandées.

* Les IgIV peuvent être envisagées si échec, contre-indication ou intolérance à toutes les autres options thérapeutiques.

2.9.14 Vasculopathie livédoïde

Au terme des travaux de 2020, les IgIV étaient envisageables en option de traitement chez les personnes atteintes d'une forme grave de la vasculopathie livédoïde, ou en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

La recherche de la littérature a permis de repérer une étude non comparative avant-après¹⁷ qui contient des données sur l'efficacité et l'innocuité relatives à l'usage des immunoglobulines dans un contexte de vasculopathie livédoïde (Kofler *et al.*, 2021). La synthèse de l'information retenue a permis de formuler les constats suivants concernant l'efficacité des IgIV :

¹⁷ Deux études supplémentaires avaient été retenues en 2020, mais elles ont été exclues de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison de leur non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

Les taux de participants sans lésion, sans douleur et sans limitations des activités quotidiennes pourraient avoir été augmentés (différence statistiquement significative) après un traitement aux IgIV reçu en raison d'une réponse inadéquate aux traitements antérieurs et d'une progression particulièrement rapide de la vasculopathie livédoïde, et ce, en comparaison avec la situation avant le traitement aux IgIV. **Niveau de preuve : faible.**

Des effets indésirables ont été observés chez 2 des 25 participants : céphalées; nausées; étourdissements; troubles circulatoires.

Dans le cadre des travaux, des recommandations cliniques sur l'usage des immunoglobulines dans un contexte de vasculopathie livédoïde ont été repérées dans trois documents (ABUS, 2022; Prairie, 2022; Schiffmann *et al.*, 2021). Les IgIV sont recommandées en première ligne de traitement dans deux documents (ABUS, 2022; Schiffmann *et al.*, 2021), mais Schiffmann et collaborateurs précisent toutefois de prioriser d'autres options en raison du coût-efficacité plus élevé des immunoglobulines. Le groupe de travail des Prairies considère plutôt que les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV, bien que ces dernières puissent être envisagées dans des circonstances exceptionnelles, lorsque les options thérapeutiques standards dans les cas de vasculopathie livédoïde sont inefficaces ou contre-indiquées. La posologie recommandée dans tous les documents correspond à 2 g/kg par cycle de traitement et un cycle toutes les 4 semaines. Le groupe de travail des Prairies recommande une durée de traitement de 3 à 6 mois et l'arrêt des IgIV si l'efficacité n'est pas obtenue ou maintenue.

Selon la perspective de certaines parties prenantes consultées, les IgIV seraient rarement prescrites dans un contexte de vasculopathie livédoïde et elles ne feraient pas partie des premières options de traitement. Elles pourraient toutefois être envisagées lorsque la vasculopathie livédoïde est jugée grave et que les autres interventions thérapeutiques sont inefficaces ou contre-indiquées. Les immunoglobulines ont déjà été administrées, à titre d'exemple, dans un contexte de vasculopathie associée à une neuropathie, et ce, en collaboration avec un médecin spécialiste en neurologie. Dans un contexte de vasculopathie livédoïde, le traitement par IgIV pourrait être répété ou prolongé après réévaluation de l'état de la personne.

RECOMMANDATION — VASCULOPATHIE LIVÉDOÏDE

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les IgIV sont envisageables en option de traitement :

- Formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques.
- Durée : généralement 3 à 6 mois, puis réévaluation.

2.9.15 Xanthogranulome nécrobiotique

Au terme des travaux de 2020, les IgIV étaient envisageables en option de traitement chez les personnes atteintes d'une forme grave de xanthogranulome nécrobiotique ou en cas d'échec, de contre-indication ou d'intolérance aux autres options thérapeutiques.

La recherche de la littérature effectuée dans le cadre des travaux n'a permis de repérer aucune étude¹⁸ contenant des données sur l'efficacité ou l'innocuité relatives à l'usage des immunoglobulines dans le contexte de cette maladie. Toutefois, des recommandations cliniques ont été trouvées dans deux documents (ABUS, 2022; Prairie, 2022). Selon le groupe de travail de l'Atlantique, les IgIV peuvent être envisageables en présence d'un échec ou d'une contre-indication aux corticostéroïdes, tandis que le groupe de travail des Prairies ne formule aucune recommandation en raison de données insuffisantes. Ce groupe précise toutefois que les immunoglobulines ne devraient être envisagées que pour les cas graves de xanthogranulome nécrobiotique, lorsque les corticostéroïdes ou les autres interventions thérapeutiques sont inefficaces ou contre-indiqués. La posologie recommandée est de 2 g/kg répartis sur 2 à 5 jours toutes les 4 semaines, et le traitement devra être interrompu s'il n'est pas efficace après 6 cycles.

Malgré le peu de données de bonne qualité disponibles, certaines parties prenantes consultées rappellent que les auteurs de revues systématiques concluent à l'efficacité des IgIV pour traiter le xanthogranulome nécrobiotique. Selon la perspective de certaines parties prenantes, en cohésion avec les plus récentes recommandations, les immunoglobulines pourraient être envisagées en présence d'une forme grave de la maladie, lorsque les autres options thérapeutiques sont contre-indiquées ou non tolérées. Toutefois, l'échec du traitement pourrait ne pas être requis, puisque les options de traitement décrites concernant cette pathologie sont peu nombreuses ou rarement prescrites. Ainsi, les IgIV pourraient être envisagées, mais les parties prenantes ne sont pas certaines qu'un traitement à long terme soit envisagé.

RECOMMANDATION — XANTHOGRANULOME NÉCROBIOTIQUE*

À la suite de l'analyse de l'ensemble de l'information recensée et du processus itératif avec les membres du comité consultatif, la recommandation suivante a été formulée :

Les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des IgIV.

* Les IgIV peuvent être envisagées pour les formes graves de la maladie si échec, contre-indication ou intolérance aux autres options thérapeutiques (lorsque disponibles).

2.9.16 Autre condition dermatologique non retenue dans l'outil clinique

Le syndrome de Netherton, une forme d'ichtyose congénitale autosomique récessive (ARCI) a été recherchée pour la première fois dans le cadre des présents travaux. Bien qu'aucune étude primaire n'ait été repérée par la recherche systématique de la littérature, trois documents contenant des recommandations cliniques ont été retenus,

¹⁸ Une étude avait été retenue en 2020, mais elle a été exclue de l'analyse lors de la présente mise à jour en raison d'une non-conformité aux critères de sélection en vigueur.

dont deux ont été considérés comme des parties distinctes d'un seul document (Mazereeuw-Hautier *et al.*, 2025a; 2025b; Prairie, 2022). Selon tous les auteurs, les données sont insuffisantes pour recommander l'usage des immunoglobulines pour traiter cette condition. Toutefois, le groupe de travail des Prairies estime qu'elles peuvent être envisagées chez les personnes immunodéficientes qui ont des allergies sévères, de la dermatite atopique ou une autre maladie de la peau, et ce, en présence d'un échec ou d'une contre-indication aux autres options thérapeutiques (Prairie, 2022). Selon certaines parties prenantes consultées, le syndrome de Netherton est une maladie dermatologique très rare qui a des répercussions immunologiques et pour laquelle les données scientifiques sont parcellaires. Selon d'autres parties prenantes, des immunoglobulines pourraient être prescrites pour traiter une déficience en gammaglobulines, mais rarement pour la portion dermatologique de la maladie. En effet, des médicaments biologiques étant disponibles, le recours aux IgIV serait rare en dermatologie.

2.10 Considérations économiques

La quantité d'immunoglobulines administrées au Québec a augmenté continuellement de 2015 à 2020 (INSPQ, 2016, 2018, 2020a, 2020b). En réponse aux difficultés mondiales d'approvisionnement rencontrées en contexte de pandémie, le MSSS a établi des mesures pour encadrer l'usage des Ig, en s'appuyant notamment sur les recommandations de l'INESSS (2022). Cette rationalisation de l'approvisionnement (jusqu'à 20 %) a permis de passer de plus de 2 501 643 g d'immunoglobulines administrées dans la province durant la période 2019-2020 à 2 242 481 g, puis 2 020 569 g pour les périodes 2020-2021 et 2021-2022, respectivement (INSPQ, 2021, 2023, 2024). Toutefois, la consommation semble s'être stabilisée durant la période 2022-2023, avec 2 087 016 g administrés (INSPQ, 2025).

Le coût d'un gramme d'IgIV a également augmenté de façon constante durant les dernières années, passant de 60 \$ pour la période 2019-2020 à 88 \$ pour la période 2022-2023 (INSPQ, 2021, 2025). Cette augmentation s'est répercutée sur le budget global attribuable aux immunoglobulines, lequel est passé de plus de 150 millions de dollars pour la période 2019-2020 à plus de 179 millions de dollars pour la période 2022-2023, et ce, malgré la réduction de la quantité d'immunoglobulines administrées (INSPQ, 2021, 2025). Selon Héma-Québec, pour la période 2024-2025, le prix du gramme d'immunoglobulines se situerait autour de 100 \$ (données non publiées). En présumant, pour la période 2024-2025, une administration d'immunoglobulines égale à celle observée en 2022-2023 (2 087 016 g), le budget global attribuable aux immunoglobulines pourrait s'élever à plus de 200 millions de dollars durant cette période.

En dermatologie, la consommation totale d'IgIV est généralement plus faible que dans les autres spécialités. Selon le prix en vigueur durant la période 2022-2023, environ 3,0 millions de dollars ont été nécessaires pour payer les 34 575 g d'immunoglobulines intraveineuses administrées pour des indications dermatologiques (INSPQ, 2025). En considérant la quantité moyenne d'immunoglobulines administrée par usager pour une

indication dermatologique (environ trois cycles d'IgIV selon le rapport de l'INSPQ publié en 2025), le coût total d'un traitement serait d'environ 42 000 \$ pour un adulte de 70 kg.

2.11 Considérations environnementales

Les enjeux environnementaux liés à l'usage des immunoglobulines sont faiblement abordés dans les documents retenus. Il est toutefois suggéré, d'une part, de se servir du poids idéal ajusté pour calculer la dose d'immunoglobulines à administrer et, d'autre part, d'arrondir la quantité totale d'immunoglobulines nécessaires pour un cycle de traitement à la dose la plus près pouvant être administrée avec des flacons entiers (NHS, 2025; Prairie, 2022; RRoCS, 2025).

De l'information sur les enjeux environnementaux associés à l'usage des immunoglobulines a également été repérée à la suite d'une revue narrative de la littérature (Héma-Québec, 2025b). Acteur important dans le secteur de la médecine transfusionnelle, Héma-Québec s'est doté d'un plan d'action de développement durable pour la période 2023-2028 (Héma-Québec, 2023). La première action de ce plan correspond à l'augmentation de l'autosuffisance en plasma, produit essentiel à la fabrication des immunoglobulines. La hausse constante de la demande en immunoglobulines au Québec et la dépendance envers le plasma provenant des États-Unis (principal fournisseur étranger de plasma) sont notamment des facteurs qui ont influé sur la cible de 42 % d'autosuffisance en IgIV que s'est proposé d'atteindre Héma-Québec en 2027-2028, et ce, afin d'offrir des solutions durables pour répondre aux besoins essentiels de la population. Au moment de la rédaction de son rapport annuel pour la période 2024-2025, l'autosuffisance en IgIV d'Héma-Québec était de 35,3 % (Héma-Québec, 2025b).

Enfin, rappelons que les immunoglobulines sont purifiées dans des usines de fractionnement situées à l'extérieur du Québec. Bien qu'aucune donnée sur l'empreinte carbone n'ait été repérée pour toute la chaîne d'approvisionnement (du plasma aux IgIV), on peut facilement supposer qu'elle est significative, puisqu'elle requiert de multiples allers-retours à l'extérieur de la province et que la production industrielle nécessite de l'énergie, des produits chimiques et génère des déchets biomédicaux. Ainsi, toujours dans une vision d'amélioration de l'autosuffisance en IgIV, Héma-Québec demeure à l'affût de la potentielle implantation d'une usine de fractionnement au Québec (Héma-Québec, 2025b).

FORCES ET LIMITES

Les travaux associés à ce guide reposent sur une méthodologie rigoureuse qui comprend la recherche systématique de la littérature scientifique et grise, l'évaluation critique des documents pertinents par deux professionnels scientifiques ainsi que la consultation des parties prenantes qui prescrivent des immunoglobulines ou qui ont une expertise en médecine transfusionnelle. L'appréciation des différentes sources de données, en compensant les biais inhérents à chacune d'elles, a permis l'élaboration de recommandations dont la fiabilité est ainsi accrue.

Le comité consultatif mandaté pour valider les aspects scientifiques et fournir des éléments contextuels ou les perspectives cliniques nécessaires aux travaux était constitué d'une hémato-oncologue, un immunologue, une dermatologue et un hématologue. En amont de la publication, la validation de l'outil et du rapport par deux lecteurs externes spécialisés en immunologie et en dermatologie a permis de vérifier leur clarté et leur utilité et de déceler des enjeux d'applicabilité et d'acceptabilité relativement aux recommandations incluses.

Même si les travaux reposent sur une méthodologie rigoureuse, certaines limites doivent toutefois être mentionnées. La principale limite des travaux est la faiblesse du niveau de la preuve scientifique. Elle s'explique premièrement par le type de devis d'études primaires disponibles. En effet, il existe peu d'ECRA, et plusieurs données proviennent d'études de cohortes ou d'ENCAA. La faiblesse du niveau de preuve s'explique également par la présence de biais méthodologiques importants ainsi que par une faible précision découlant du petit nombre de personnes participantes incluses dans ces études. Pour certaines indications, comme le syndrome de Stevens-Johnson et la nécrolyse épidermique toxique, le large spectre de sévérité de la maladie, la variabilité des régimes posologiques d'IgIV et celle des soins de soutien sont autant de facteurs qui rendent les données difficilement généralisables au contexte québécois.

Pour certaines indications dermatologiques, l'absence de données scientifiques sur l'efficacité et l'innocuité des immunoglobulines, voire de recommandations cliniques, constitue une autre limite importante. Ainsi, sans données scientifiques de bonne qualité et de recommandations cliniques, la perspective des cliniciens a constitué une source de données qui a eu un poids important dans l'élaboration des recommandations.

RETOMBÉES POTENTILLES DES TRAVAUX ET FUTURES DIRECTIONS

Au terme de ces travaux, les indications d'usage des immunoglobulines en dermatologie publiées en 2021 ont été revues et actualisées. Les conditions et modalités d'usage pour ces différentes indications ont également été revues et harmonisées afin de préciser les contextes cliniques les plus pertinents pour l'administration des immunoglobulines ainsi que la durée du traitement initial. Par conséquent, l'outil clinique devrait permettre de soutenir la prescription encore plus judicieuse des immunoglobulines en dermatologie.

La mise à jour des recommandations applicables à toutes les spécialités a également permis d'élargir le recours au calculateur de dose aux enfants qui répondent aux critères de taille et de poids de ce calculateur. L'actualisation de l'information et des recommandations de l'outil clinique permettra de soutenir le MSSS advenant une mise à jour de son formulaire normalisé utilisé pour demander des immunoglobulines non spécifiques en dermatologie.

Il est important de souligner que la dermatologie est la spécialité médicale pour laquelle la quantité d'immunoglobulines administrée est la plus faible, correspondant à moins de 2 % des IgIV et moins de 0,1 % des IgSC administrées au Québec durant la période 2022-2023 (INSPQ, 2025). De plus, selon les parties prenantes consultées, peu de dermatologues prescrivent des immunoglobulines sans consultation préalable avec des collègues spécialisés et, lorsque prescrites, les IgIV sont souvent administrées en dernier recours pour traiter des conditions graves et réfractaires aux autres options thérapeutiques ou des maladies très rares pour lesquelles peu de traitements sont disponibles. Enfin, de nouvelles options thérapeutiques font l'objet d'études cliniques et pourraient, selon certaines parties prenantes, réduire le besoin en IgIV, voire affecter les recommandations formulées dans le cadre des présents travaux, notamment pour le syndrome de Stevens-Johnson et nécrolyse épidermique toxique ainsi que pour la pemphigoïde bulleuse. Afin d'optimiser l'usage des immunoglobulines en dermatologie, des outils cliniques spécifiques à la prise en charge des maladies bulleuses pourraient être créés pour soutenir les cliniciens. Ces maladies, pour lesquelles de nombreuses options thérapeutiques sont disponibles, représentent environ 30 à 40 % des immunoglobulines administrées pour des indications dermatologiques.

MISE EN ŒUVRE ET ÉVALUATION DE L'IMPACT

Les changements de pratique qui pourraient découler des travaux dépendront de la diffusion de l'outil clinique associé à ce rapport et de l'appropriation de l'information clinique et des recommandations par les professionnels de la santé concernés. Différentes avenues ont été suggérées par les parties prenantes pour favoriser l'implantation des recommandations dans la pratique, dont :

- la diffusion de l'outil par le biais de communiqués transmis par les autorités concernées des établissements, les ordres et associations professionnels ou les portails internes utilisés par les professionnels de la santé concernés;
- l'incitation des professionnels de la santé concernés à prendre connaissance de l'outil, faite par les instances d'agrément qui offrent de la formation continue;
- l'arrimage des formulaires normalisés pour les demandes d'IgIV et d'IgSC avec le contenu de l'outil clinique.

La mise en place d'un système plus coercitif qui permettrait d'encadrer davantage les ordonnances d'immunoglobulines et leur administration à long terme sans preuve d'efficacité et sans tentative de sevrage est parfois évoquée. Le manque d'effectif dans les banques de sang rend l'établissement d'un tel système impossible dans un avenir proche.

Par ailleurs, l'évaluation de l'impact des recommandations et des livrables du présent projet est tributaire de la qualité des données entrées dans Trace LineMD. Bien que la disponibilité de formulaires normalisés au cours des dernières années ait contribué à optimiser la saisie des données, il demeure certains enjeux, notamment en lien avec la précision des indications et la quantité de données manquantes pour pouvoir brosser un portrait plus juste de l'usage des immunoglobulines au Québec. À cet égard, la standardisation des diagnostics et l'établissement d'un système d'ordonnances électroniques des immunoglobulines, interfacé directement avec Trace LineMD, pourraient être envisagés. Pour évaluer l'impact de l'application des recommandations de l'outil clinique, l'information minimale suivante devrait être saisie : le diagnostic, l'indication (avec, en particulier, la précision relative au traitement initial ou d'entretien), la dose, le poids de la personne, la fréquence et la durée du traitement. Parallèlement à cette mesure, la poursuite de la sensibilisation des professionnels de la santé concernés à propos de ces enjeux demeure essentielle à l'obtention de données de qualité.

PROCHAINE MISE À JOUR

La pertinence de remettre à jour l'outil clinique sera évaluée quatre ans après la date de sa publication. Une mise à jour pourrait être amorcée advenant la publication de données scientifiques et l'évolution des pratiques cliniques ou des besoins du réseau de la santé et des services sociaux, qui mèneraient :

- au changement ou au retrait de recommandations incluses dans l'outil clinique;
- à l'inclusion de nouvelles modalités d'usage ou de formules particulières d'immunoglobulines.

RÉFÉRENCES

- Ahmed, A. R. (2001a). Intravenous immunoglobulin therapy for patients with bullous pemphigoid unresponsive to conventional immunosuppressive treatment. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 45(6), 825-835. <https://doi.org/10.1067/mjd.2001.116337>
- Ahmed, A. R. (2001b). Intravenous immunoglobulin therapy in the treatment of patients with pemphigus vulgaris unresponsive to conventional immunosuppressive treatment. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 45(5), 679-690. <https://doi.org/10.1067/mjd.2001.116339>
- Ahmed, A. R. et Colón, J. E. (2001). Comparison between intravenous immunoglobulin and conventional immunosuppressive therapy regimens in patients with severe oral pemphigoid: effects on disease progression in patients nonresponsive to dapsone therapy. *Arch Dermatol*, 137(9), 1181-1189. <https://doi.org/10.1001/archderm.137.9.1181>
- Ahmed, A. R. et Sami, N. (2002). Intravenous immunoglobulin therapy for patients with pemphigus foliaceus unresponsive to conventional therapy. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 46(1), 42-49. <https://doi.org/10.1067/mjd.2002.116338>
- Amagai, M., Ikeda, S., Hashimoto, T., Mizuashi, M., Fujisawa, A., Ihn, H., Matsuzaki, Y., Ohtsuka, M., Fujiwara, H., Furuta, J., Tago, O., Yamagami, J., Tanikawa, A., Uhara, H., Morita, A., Nakanishi, G., Tani, M., Aoyama, Y., Makino, E., . . . Hashimoto, K. (2017). A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for bullous pemphigoid. *Journal of Dermatological Science*, 85(2), 77-84. <https://doi.org/10.1016/j.jdermsci.2016.11.003>
- Amagai, M., Ikeda, S., Shimizu, H., Iizuka, H., Hanada, K., Aiba, S., Kaneko, F., Izaki, S., Tamaki, K., Ikezawa, Z., Takigawa, M., Seishima, M., Tanaka, T., Miyachi, Y., Katayama, I., Horiguchi, Y., Miyagawa, S., Furukawa, F., Iwatsuki, K., . . . Hashimoto, K. (2009). A randomized double-blind trial of intravenous immunoglobulin for pemphigus. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 60(4), 595-603. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2008.09.052>
- Antiga, E., Bech, R., Maglie, R., Genovese, G., Borradori, L., Bockle, B., Caproni, M., Caux, F., Chandran, N. S., Corra, A., D'Amore, F., Daneshpazhooh, M., De, D., Didona, D., Dmochowski, M., Drenovska, K., Ehrchen, J., Feliciani, C., Goebeler, M., . . . Marzano, A. V. (2023). S2k guidelines on the management of paraneoplastic pemphigus/paraneoplastic autoimmune multiorgan syndrome initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 37(6), 1118-1134. <https://doi.org/10.1111/jdv.18931>
- 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/>

- Australasian society of clinical immunology and allergy. (2020). *ASCIA Chronic Spontaneous Urticaria (CSU) Position Paper and Treatment Guidelines*. <https://www.allergy.org.au/hp/papers/chronic-spontaneous-urticaria-csu-guidelines>
- Borradori, L., Van Beek, N., Feliciani, C., Tedbirt, B., Antiga, E., Bergman, R., Bockle, B. C., Caproni, M., Caux, F., Chandran, N. S., Cianchini, G., Daneshpazhooh, M., De, D., Didona, D., Di Zenzo, G. M., Dmochowski, M., Drenovska, K., Ehrchen, J., Goebeler, M., . . . Joly, P. (2022). Updated S2 K guidelines for the management of bullous pemphigoid initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology (EADV). *Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology*, 36(10), 1689-1704. <https://doi.org/10.1111/jdv.18220>
- Brown, K. M., Silver, G. M., Halerz, M., Walaszek, P., Sandroni, A. et Gamelli, R. L. (2004). Toxic epidermal necrolysis: does immunoglobulin make a difference? *J Burn Care Rehabil*, 25(1), 81-88. <https://doi.org/10.1097/01.Bcr.0000105096.93526.27>
- Castel, M., Alexandre, M., Jelti, L., Pham-Ledard, A., Viguier, M., Bedane, C., Tancrede-Bohin, E., Musette, P., Carvalho, P., Cordel, N., Caux, F. et Joly, P. (2022). Updated French guidelines for the therapeutic management of bullous pemphigoid. *Annales de Dermatologie et de Venereologie*, 149(2), 81-91. <https://doi.org/10.1016/j.annder.2021.08.005>
- Caux, F., Patsatsi, A., Karakioulaki, M., Antiga, E., Baselga, E., Borradori, L., Caproni, M., Cardones, A. R., Chandran, N. S., Dräger, S., Drenovska, K., Goebeler, M., Günther, C., Hofmann, S. C., Ioannides, D., Joly, P., Marinović, B., Mariotti, E. B., Marzano, A. V., . . . Schmidt, E. (2024). S2k guidelines on diagnosis and treatment of linear IgA dermatosis initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology. *Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology*, 38(6), 1006-1023. <https://doi.org/10.1111/jdv.19880>
- Chan, L. et Cook, D. K. (2019). A 10-year retrospective cohort study of the management of toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome in a New South Wales state referral hospital from 2006 to 2016. *International Journal of Dermatology*, 58(10), 1141-1147. <https://doi.org/10.1111/ijd.14426>
- Chen, J., Wang, B., Zeng, Y. et Xu, H. (2010). High-dose intravenous immunoglobulins in the treatment of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis in Chinese patients: a retrospective study of 82 cases. *European Journal of Dermatology*, 20(6), 743-747. <https://doi.org/10.1684/ejd.2010.1077>
- Choi, J., Anderson, R., Blidner, A., Cooksley, T., Dougan, M., Glezerman, I., Ginex, P., Girotra, M., Gupta, D., Johnson, D., Shannon, V. R., Suarez-Almazor, M., Rapoport, B. L. et Lacouture, M. E. (2020). Multinational Association of Supportive Care in Cancer (MASCC) 2020 clinical practice recommendations for the management of severe dermatological toxicities from checkpoint inhibitors. *Supportive Care in Cancer*, 28(12), 6119-6128. <https://doi.org/10.1007/s00520-020-05706-4>

- Davis, D. M. R., Drucker, A. M., Alikhan, A., Bercovitch, L., Cohen, D. E., Darr, J. M., Eichenfield, L. F., Frazer-Green, L., Paller, A. S., Schwarzenberger, K., Silverberg, J. I., Singh, A. M., Wu, P. A. et Sidbury, R. (2024). Guidelines of care for the management of atopic dermatitis in adults with phototherapy and systemic therapies. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 90(2), e43-e56. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2023.08.102>
- Dorafshar, A. H., Dickie, S. R., Cohn, A. B., Ayccock, J. K., O'Connor, A., Tung, A. et Gottlieb, L. J. (2008). Antishear therapy for toxic epidermal necrolysis: an alternative treatment approach. *Plast Reconstr Surg*, 122(1), 154-160. <https://doi.org/10.1097/PRS.0b013e3181773d5d>
- Firoz, B. F., Henning, J. S., Zarzabal, L. A. et Pollock, B. H. (2012). Toxic epidermal necrolysis: five years of treatment experience from a burn unit. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 67(4), 630-635. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2011.12.014>
- González-Herrada, C., Rodríguez-Martín, S., Cachafeiro, L., Lerma, V., González, O., Lorente, J. A., Rodríguez-Miguel, A., González-Ramos, J., Roustan, G., Ramírez, E., Bellón, T. et de Abajo, F. J. (2017). Cyclosporine Use in Epidermal Necrolysis Is Associated with an Important Mortality Reduction: Evidence from Three Different Approaches. *Journal of Investigative Dermatology*, 137(10), 2092-2100. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2017.05.022>
- Guner, M. E., Ozturk, P. et Kus, M. M. (2025). Evaluation of the Effects of systemic Therapy on Inflammatory Markers and Disease Severity in Patients with Pemphigus. *Dermatology Practical & Conceptual*, 15(1), 30. <https://doi.org/10.5826/dpc.1501a4969>
- Haute autorité de la Santé. (2023). *Nécrolyse épidermique (syndromes de Stevens-Johnson et de Lyell) : Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)* https://www.has-sante.fr/jcms/c_1012735/fr/necrolyse-epidermique-de-l-adulte-syndromes-de-stevens-johnson-et-de-lyell
- Haute Autorité de Santé. (2021). *Nécrolyses épidermiques chez l'enfant : Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)*. https://www.has-sante.fr/jcms/p_3299789/fr/necrolyses-epidermiques-chez-l-enfant
- Héma-Québec. (2023). *Plan d'action de développement durable 2023-2028*. <https://www.hemaquebec.ca/a-propos/publications/plan-developpement-durable-2023-2028>
- Héma-Québec. (2025a). *Circulaire HQ-25-007 : Introduction du produit HyQvia^{MD} Immunoglobulines humaines à 10% et hyaluronidase recombinante*. <https://www.hemaquebec.ca/professionnels-sante/documentation/circulaires-information>
- Héma-Québec. (2025b). *Rapport annuel 2024-2025*. <https://www.hemaquebec.ca/>

- Heuer, R., Paulmann, M., Annecke, T., Behr, B., Boch, K., Boos, A. M., Brockow, K., French, L. E., Gille, J., Gundlach, V., Hartmann, B., Hoger, P., Hofmann, S. C., Klein, T., Lehnhardt, M., Liss, Y., Maier, P., Mandel, P., Marathovouniotis, N., . . . Nast, A. (2024). S3 guideline: Diagnosis and treatment of epidermal necrolysis (Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis) - Part 1: Diagnosis, initial management, and immunomodulating systemic therapy. *JDDG - Journal of the German Society of Dermatology*, 22(10), 1448-1466. <https://doi.org/10.1111/ddg.15515>
- Hofmann, S. C., Gunther, C., Bockle, B. C., Didona, D., Ehrchen, J., Gaskins, M., Geerling, G., Glaser, R., Hadaschik, E., Hampl, M., Hasskamp, P., Jackowski, J., Kiritsi, D., Nast, A., Pleyer, U., Reichel, C., Roth, M., Schumann, M., Sticherling, M., . . . Schmidt, E. (2022). S2k Guideline for the diagnosis and treatment of mucous membrane pemphigoid. *JDDG - Journal of the German Society of Dermatology*, 20(11), 1530-1550. <https://doi.org/10.1111/ddg.14905>
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux. (2021). *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées - usage en rhumatologie : rapport en soutien*. https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/Rapports/Usage_optimal/Immunoglobulines/INESSS_Ig_rhumatologie_GN.pdf
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux. (2022). *Pénurie d'immunoglobulines - traitements alternatifs aux immunoglobulines humaines non spécifiques : avis*. https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/Rapports/Medicaments/INESSS_Penurie_Ig_Avis.pdf
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux. (2025a). *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées - usage en hématologie : rapport en soutien*. https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/Rapports/Usage_optimal/Immunoglobulines/INESSS_Soutien_GUO_Immuno.pdf
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux. (2025b). *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées - usage en immunologie clinique : rapport en soutien*. https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/Rapports/Usage_optimal/Immunoglobulines/GN_Immunoglobulines_neurologie_INESSS.pdf
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux. (2025c). *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées - usage en neurologie : rapport en soutien*. https://www.inesss.qc.ca/fileadmin/doc/INESSS/Rapports/Usage_optimal/Immunoglobulines/INESSS-Avis_Ig_neurologie.pdf
- Institut national d'excellence en santé et en services sociaux. (2026). *Immunoglobulines intraveineuses et sous-cutanées - usage en dermatologie : annexes complémentaires*.
- 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. (2021). *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>
- Jagadeesan, S., Sobhanakumari, K., Sadanandan, S. M., Ravindran, S., Divakaran, M. V., Skaria, L. et Kurien, G. (2013). Low dose intravenous immunoglobulins and steroids in toxic epidermal necrolysis: a prospective comparative open-labelled study of 36 cases. *Indian Journal of Dermatology, Venereology & Leprology*, 79(4), 506-511. <https://doi.org/10.4103/0378-6323.113080>
- Jee, S. J., Kim, J. H., Baek, H. S., Lee, H. B. et Oh, J. W. (2011). Long-term Efficacy of Intravenous Immunoglobulin Therapy for Moderate to Severe Childhood Atopic Dermatitis. *Allergy Asthma Immunol Res*, 3(2), 89-95. <https://doi.org/10.4168/aa.2011.3.2.89>
- Joly, P., Horvath, B., Patsatsi, A., Uzun, S., Bech, R., Beissert, S., Bergman, R., Bernard, P., Borradori, L., Caproni, M., Caux, F., Cianchini, G., Daneshpazhooh, M., De, D., Dmochowski, M., Drenovska, K., Ehrchen, J., Feliciani, C., Goebeler, M., . . . Schmidt, E. (2020). Updated S2K guidelines on the management of pemphigus vulgaris and foliaceus initiated by the european academy of dermatology and venereology (EADV). *Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology*, 34(9), 1900-1913. <https://doi.org/10.1111/jdv.16752>
- Kim, K. J., Lee, D. P., Suh, H. S., Lee, M. W., Choi, J. H., Moon, K. C. et Koh, J. K. (2005). Toxic epidermal necrolysis: analysis of clinical course and SCORTEN-based comparison of mortality rate and treatment modalities in Korean patients. *Acta Dermato-Venereologica*, 85(6), 497-502. <https://doi.org/10.1080/00015550510038232>

- Kirchhof, M. G., Miliszewski, M. A., Sikora, S., Papp, A. et Dutz, J. P. (2014). Retrospective review of Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis treatment comparing intravenous immunoglobulin with cyclosporine. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 71(5), 941-947. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2014.07.016>
- 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. *Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology*, 38(7), 1281-1299. <https://doi.org/10.1111/jdv.19937>
- Kofler, K., Strolin, A., Geiger, V. et Kofler, L. (2021). Intravenous Immunoglobulin Therapy in Livedoid Vasculopathy: Retrospective Observation of Clinical Outcome and Patient's Activity Level. *Journal of Cutaneous Medicine & Surgery*, 25(5), 504-510. <https://doi.org/10.1177/12034754211003525>
- Lalosevic, J., Nikolic, M., Gajic-Veljic, M., Skiljevic, D. et Medenica, L. (2015). Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a 20-year single-center experience. *International Journal of Dermatology*, 54(8), 978-984. <https://doi.org/10.1111/ijd.12702>
- Letko, E., Miserocchi, E., Daoud, Y. J., Christen, W., Foster, C. S. et Ahmed, A. R. (2004). A nonrandomized comparison of the clinical outcome of ocular involvement in patients with mucous membrane (cicatricial) pemphigoid between conventional immunosuppressive and intravenous immunoglobulin therapies. *Clin Immunol*, 111(3), 303-310. <https://doi.org/10.1016/j.clim.2003.11.002>
- Liu, J., Zhou, M., Li, T. et Xu, T. (2025). Adalimumab combination with corticosteroid therapy for Stevens-Johnson syndrome/toxic epidermal necrolysis. *Archives of Dermatological Research*, 317(1), 694. <https://doi.org/10.1007/s00403-025-04214-x>
- Mazereeuw-Hautier, J., Paller, A. S., Dreyfus, I., Sprecher, E., O'Toole, E., Bodemer, C., Akiyama, M., Diociaiuti, A., El Hachem, M., Fischer, J., Gonzalez-Sarmiento, R., Gutiérrez-Cerrajero, C., Ott, H., Has, C., Jonca, N., Granier Tournier, C., Milesi, S., Texier, H., Martinez, A., . . . Gostynski, A. (2025a). Management of congenital ichthyoses: guidelines of care: Part one: 2024 update. *Br J Dermatol*, 193(1), 16-27. <https://doi.org/10.1093/bjd/ljaf076>
- Mazereeuw-Hautier, J., Paller, A. S., O'Toole, E., Dreyfus, I., Bodemer, C., Akiyama, M., Diociaiuti, A., El Hachem, M., Fischer, J., Gonzalez-Sarmiento, R., Gutiérrez-Cerrajero, C., Ott, H., Has, C., Jonca, N., Granier Tournier, C., Martinez, A., Traupe, H., Maria Salavastru, C., Schmuth, M., . . . Hernandez-Martin, A. (2025b). Management of congenital ichthyoses: guidelines of care: Part two: 2024 update. *Br J Dermatol*, 193(1), 28-43. <https://doi.org/10.1093/bjd/ljaf077>

- Mecoli, C. A., Talbot, C. C., Jr., Fava, A., Cheadle, C., Boin, F., Wigley, F. M. et Hummers, L. K. (2020). Clinical and Molecular Phenotyping in Scleromyxedema Pretreatment and Posttreatment With Intravenous Immunoglobulin. *Arthritis care & research*, 72(6), 761-767. <https://doi.org/https://dx.doi.org/10.1002/acr.23908>
- Micheletti, R. G., Chiesa-Fuxench, Z., Noe, M. H., Stephen, S., Aleshin, M., Agarwal, A., Boggs, J., Cardones, A. R., Chen, J. K., Cotliar, J., Davis, M. D. P., Dominguez, A., Fox, L. P., Gordon, S., Hamrick, R., Ho, B., Hughey, L. C., Jones, L. M., Kaffenberger, B. H., . . . Rosenbach, M. (2018). Stevens-Johnson Syndrome/Toxic Epidermal Necrolysis: A Multicenter Retrospective Study of 377 Adult Patients from the United States. *Journal of Investigative Dermatology*, 138(11), 2315-2321. <https://doi.org/10.1016/j.jid.2018.04.027>
- Morici, M. V., Galen, W. K., Shetty, A. K., Lebouef, R. P., Gouri, T. P., Cowan, G. S. et Gedalia, A. (2000). Intravenous immunoglobulin therapy for children with Stevens-Johnson syndrome. *J Rheumatol*, 27(10), 2494-2497.
- Muntyanu, A., Netchiporouk, E., Gerstein, W., Gniadecki, R. et Litvinov, I. V. (2021). Cutaneous Immune-Related Adverse Events (irAEs) to Immune Checkpoint Inhibitors: A Dermatology Perspective on Management. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*, 25(1), 59-76. <https://doi.org/10.1177/1203475420943260>
- Murillo-Casas, A. D., Zwiener, R., Giavina-Bianchi, P., Pardo-Manrique, V., Villarreal-González, R., Monge-Ortega, O. P., Velásquez-Lopera, M. M., Silva-Espinosa, D. L., Castillo-Loaiza, S. M., Muñoz-García, L. E., Garzón-Portilla, M. C., León-Hernández, Y. J. et Serrano-Reyes, C. D. (2025). Latin American guidelines for the diagnosis and treatment of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *World Allergy Organ J*, 18(4), 101046. <https://doi.org/10.1016/j.waojou.2025.101046>
- Murrell, D. F., Peña, S., Joly, P., Marinovic, B., Hashimoto, T., Diaz, L. A., Sinha, A. A., Payne, A. S., Daneshpazhooch, M., Eming, R., Jonkman, M. F., Mimouni, D., Borradori, L., Kim, S. C., Yamagami, J., Lehman, J. S., Saleh, M. A., Culton, D. A., Czernik, A., . . . Werth, V. P. (2020). Diagnosis and management of pemphigus: Recommendations of an international panel of experts. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 82(3), 575-585.e571. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2018.02.021>
- National Blood Authority. (2020-2024). *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/>
- NHS England. (2024). *Clinical commissioning policy: human normal immunoglobulin for treatment of scleromyxedema (adults)*. NHS England. <https://www.england.nhs.uk/publication/clinical-commissioning-policy-human-normal-immunoglobulin-for-treatment-of-scleromyxedema-adults/>

- Noh, G. et Lee, K. Y. (1999). Intravenous immune globulin (i.v.IG) therapy in steroid-resistant atopic dermatitis. *J Korean Med Sci*, 14(1), 63-68.
<https://doi.org/10.3346/jkms.1999.14.1.63>
- Noh, G. et Lozano, F. (2001). Intravenous immune globulin effects on serum-soluble CD5 levels in atopic dermatitis. *Clinical & Experimental Allergy*, 31(12), 1932-1938.
<https://doi.org/10.1046/j.1365-2222.2001.01124.x>
- O'Donnell, B. F., Barr, R. M., Black, A. K., Francis, D. M., Kermani, F., Niimi, N., Barlow, R. J., Winkelmann, R. K. et Greaves, M. W. (1998). Intravenous immunoglobulin in autoimmune chronic urticaria. *Br J Dermatol*, 138(1), 101-106.
<https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.1998.02033.x>
- Paul, C., Lahfa, M., Bachelez, H., Chevret, S. et Dubertret, L. (2002). A randomized controlled evaluator-blinded trial of intravenous immunoglobulin in adults with severe atopic dermatitis. *Br J Dermatol*, 147(3), 518-522.
<https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2002.04833.x>
- Paulmann, M., Heuer, R., Annecke, T., Behr, B., Boch, K., Boos, A. M., Brockow, K., French, L. E., Gille, J., Gundlach, V., Hartmann, B., Höger, P., Hofmann, S. C., Klein, T., Lehnhardt, M., Liß, Y., Maier, P., Mandel, P., Marathovouniotis, N., . . . Nast, A. (2024). S3 guideline: Diagnosis and treatment of epidermal necrolysis (Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis) - Part 2: Supportive therapy of EN in the acute and post-acute stages. *J Dtsch Dermatol Ges*, 22(11), 1576-1593. <https://doi.org/10.1111/ddg.15516>
- Prairie Collaborative Immune Globulin Utilization Management Framework Project (Prairie). (2022). *Criteria for the clinical use of immune globulin*.
<https://www.ihe.ca/research-programs/guideline-adaptation-and-development/immune-globulin-guideline>
- Rajaratnam, R., Mann, C., Balasubramaniam, P., Marsden, J. R., Taibjee, S. M., Shah, F., Lim, R., Papini, R., Moiemmen, N. et Lewis, H. (2010). Toxic epidermal necrolysis: retrospective analysis of 21 consecutive cases managed at a tertiary centre. *Clinical & Experimental Dermatology*, 35(8), 853-862.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2010.03826.x>
- Rashid, H., Lamberts, A., Borradori, L., Alberti-Violetti, S., Barry, R. J., Caproni, M., Carey, B., Carrozzo, M., Caux, F., Cianchini, G., Corrà, A., Diercks, G. F. H., Dikkers, F. G., Di Zenzo, G., Feliciani, C., Geerling, G., Genovese, G., Hertl, M., Joly, P., . . . Horváth, B. (2021). European guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology - Part I. *Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology*, 35(9), 1750-1764.
<https://doi.org/10.1111/jdv.17397>
- Réseau régional ontarien de coordination du sang. (2025). *Ontario Immune Globulin Utilization Management*. <https://transfusionontario.org/en/category/ivig-sciq/>
- Robinson, E. et Shull, S. (2023). *Intravenous Immune Globulin (IVIg) - Adult/Pediatric - Inpatient/Ambulatory/Emergency Department Consensus Care Guideline*.

- Sabroe, R. A., Lawlor, F., Grattan, C. E. H., Ardem - Jones, M. R., Bewley, A., Campbell, L., Flohr, C., Leslie, T. A., Marsland, A. M., Ogg, G., Sewell, W. A. C., Hashme, M., Exton, L. S., Mohd Mustapa, M. F., Ezejimofor, M. C. et Unit, o. b. o. t. B. A. o. D. C. S. (2022). British Association of Dermatologists guidelines for the management of people with chronic urticaria 2021*. *British Journal of Dermatology*, 186(3), 398-413. <https://doi.org/10.1111/bjd.20892>
- Sami, N., Bhol, K. C. et Razzaque Ahmed, A. (2002a). Intravenous immunoglobulin therapy in patients with multiple mucosal involvement in mucous membrane pemphigoid. *Clin Immunol*, 102(1), 59-67. <https://doi.org/10.1006/clim.2001.5150>
- Sami, N., Qureshi, A., Ruocco, E. et Ahmed, A. R. (2002b). Corticosteroid-sparing effect of intravenous immunoglobulin therapy in patients with pemphigus vulgaris. *Arch Dermatol*, 138(9), 1158-1162. <https://doi.org/10.1001/archderm.138.9.1158>
- Schiffmann, M.-L., Dissemmond, J., Erfurt-Berge, C., Hafner, J., Itzlinger-Monshi, B. A., Jungkunz, H. W., Kahle, B., Kreuter, A., Scharffetter-Kochanek, K., Lutze, S., Rappersberger, K., Schneider, S. W., Strölin, A., Sunderkötter, C. et Goerge, T. (2021). German S1 guideline: diagnosis and treatment of livedovascularopathy. *JDDG: Journal der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft*, 19(11), 1668-1678. <https://doi.org/https://doi.org/10.1111/ddg.14520>
- Schmidt, E., Rashid, H., Marzano, A. V., Lamberts, A., Di Zenzo, G., Diercks, G. F. H., Alberti-Violetti, S., Barry, R. J., Borradori, L., Caproni, M., Carey, B., Carrozzo, M., Cianchini, G., Corrà, A., Dikkers, F. G., Feliciani, C., Geerling, G., Genovese, G., Hertl, M., . . . Caux, F. (2021). European Guidelines (S3) on diagnosis and management of mucous membrane pemphigoid, initiated by the European Academy of Dermatology and Venereology - Part II. *Journal of the European Academy of Dermatology & Venereology*, 35(10), 1926-1948. <https://doi.org/10.1111/jdv.17395>
- Schneck, J., Fagot, J. P., Sekula, P., Sassolas, B., Roujeau, J. C. et Mockenhaupt, M. (2008). Effects of treatments on the mortality of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: A retrospective study on patients included in the prospective EuroSCAR Study. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 58(1), 33-40. <https://doi.org/10.1016/j.jaad.2007.08.039>
- Shortt, R., Gomez, M., Mittman, N. et Cartotto, R. (2004). Intravenous immunoglobulin does not improve outcome in toxic epidermal necrolysis. *J Burn Care Rehabil*, 25(3), 246-255. <https://doi.org/10.1097/01.bcr.0000124746.33279.86>
- Struzyna, J., Surowiecka, A., Korzeniowski, T., Piszczek, J., Korulczyk, P., Drozd, L., Stachura, A., Torres, K. et Krajewski, A. (2022). Immunomodulatory Treatment of Lyell's Syndrome: A Simultaneous Plasmapheresis and Intravenous Immunoglobulins Therapy. *Journal of Burn Care & Research*, 43(6), 1394-1398. <https://doi.org/10.1093/jbcr/irac046>
- Takeda Canada Inc. (2025). *HyQvia^{MD} Immunoglobulines (humaines) normales et hyaluronidase humaine recombinante - Solution pour perfusion par voie sous-cutanée : Monographie de produit*. <https://produits-sante.canada.ca/dpd-bdpp/info?lang=fre&code=101339>

- Tran, A. K. et Sidhu, S. (2019). Stevens Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis - an Australian analysis of treatment outcomes and mortality. *Journal of Dermatological Treatment*, 30(7), 718-723.
<https://doi.org/10.1080/09546634.2019.1568380>
- Ujiie, H., Arakawa, M. et Aoyama, Y. (2023). Intravenous immunoglobulin in patients with bullous pemphigoid insufficient response to corticosteroids: Nationwide post-marketing surveillance in Japan. *Journal of Dermatological Science*, 109(1), 22-29. <https://doi.org/10.1016/j.jdermsci.2023.01.004>
- Yang, L., Shou, Y. H., Li, F., Zhu, X. H., Yang, Y. S. et Xu, J. H. (2021). Intravenous Immunoglobulin Combined With Corticosteroids for the Treatment of Stevens-Johnson Syndrome/Toxic Epidermal Necrolysis: A Propensity-Matched Retrospective Study in China. *Frontiers in Pharmacology*, 12, 750173.
<https://doi.org/10.3389/fphar.2021.750173>
- Yang, S. C., Hu, S., Zhang, S. Z., Huang, J. W., Zhang, J., Ji, C. et Cheng, B. (2018). The Epidemiology of Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis in China. *J Immunol Res*, 2018, 4320195. <https://doi.org/10.1155/2018/4320195>
- Yang, Y., Xu, J., Li, F. et Zhu, X. (2009). Combination therapy of intravenous immunoglobulin and corticosteroid in the treatment of toxic epidermal necrolysis and Stevens-Johnson syndrome: a retrospective comparative study in China. *International Journal of Dermatology*, 48(10), 1122-1128.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-4632.2009.04166.x>
- Yeung, C. K., Lam, L. K. et Chan, H. H. (2005). The timing of intravenous immunoglobulin therapy in Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis. *Clinical & Experimental Dermatology*, 30(5), 600-602.
<https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2005.01863.x>
- Yip, L. W., Thong, B. Y., Tan, A. W., Khin, L. W., Chng, H. H. et Heng, W. J. (2005). High-dose intravenous immunoglobulin in the treatment of toxic epidermal necrolysis: a study of ocular benefits. *Eye (Lond)*, 19(8), 846-853.
<https://doi.org/10.1038/sj.eye.6701653>
- Zhang, J., Lu, C. W., Chen, C. B., Wang, C. W., Chen, W. T., Cheng, B., Ji, C. et Chung, W. H. (2022a). Evaluation of Combination Therapy With Etanercept and Systemic Corticosteroids for Stevens-Johnson Syndrome and Toxic Epidermal Necrolysis: A Multicenter Observational Study. *The Journal of Allergy & Clinical Immunology in Practice*, 10(5), 1295-1304.e1296. <https://doi.org/10.1016/j.jaip.2022.01.038>
- Zhang, Z., Chen, J., Yang, Y., Wei, R., Sun, P., Zhang, W., Zhou, W., Guo, Y. et Yao, Z. (2022b). Intravenous immunoglobulin therapy in children with severe atopic dermatitis. *Dermatologic Therapy*, 35(12), e15947.
<https://doi.org/10.1111/dth.15947>

Zhu, Q. Y., Ma, L., Luo, X. Q. et Huang, H. Y. (2012). Toxic epidermal necrolysis: performance of SCORTEN and the score-based comparison of the efficacy of corticosteroid therapy and intravenous immunoglobulin combined therapy in China. *Journal of Burn Care & Research*, 33(6), e295-308.
<https://doi.org/10.1097/BCR.0b013e318254d2ec>

Zuberbier, T., Abdul Latiff, A. H., Abuzakouk, M., Aquilina, S., Asero, R., Baker, D., Ballmer-Weber, B., Bangert, C., Ben-Shoshan, M., Bernstein, J. A., Bindslev-Jensen, C., Brockow, K., Brzoza, Z., Chong Neto, H. J., Church, M. K., Criado, P. R., Danilycheva, I. V., Dressler, C., Ensina, L. F., . . . Maurer, M. (2022). The international EAACI/GA²LEN/EuroGuiDerm/APAAACI guideline for the definition, classification, diagnosis, and management of urticaria. *Allergy*, 77(3), 734-766.
<https://doi.org/10.1111/all.15090>

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

Québec 

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

