

Club SNFMI

Médecine interne , hématologie et oncologie :

MINHEMON

Manifestations auto-immunes/inflammatoires des hémopathies et cancers

- **Syndrome myélodysplasiques (avec P Fenaux, GFM)** ✓ Etudes collaboratives,
- **Manifestations associées MGUS (avec O Decaux , B Arnulf M Mohty)** ✓ Etudes physiopathologiques
- **Lymphomes Hodgkin et NH (avec P Coppo)** ✓ Information
- **Manifestations associées aux SMP (avec JJ Kiladjian)** ✓ RCP
- **Manifestations associées aux cancers (avec T André)**

Projets en cours	Responsables
Essai prospectif GFM AZA SAID	Arsene.mekinian@aphp.fr ; Olivier.fain@aphp.fr
SMD/LMMC – MAI - Toute MAI - PCA MDS - Vascularite MDS	Arsene.mekinian@aphp.fr
Myélodysplasies - FMF	sophie.georgin-lavialle@aphp.fr
Aptose, Atteinte digestive et formes autoinflammatoires : intérêt de génétique	Olivier.fain@aphp.fr ; sophie.georgin-lavialle@aphp.fr
Orbitopathies MGUS	sebastien.abad@aphp.fr

Président : Arsène Mekinian

Président d'honneur: le Professeur Olivier Fain
 Vice-président : Le Professeur Paul Coppo
 Secrétaire : Dr Sophie Georgin Lavialle

Arsene Mekinian / Olivier Fain
 Médecine interne, AHPH Hôpital Saint Antoine Paris
arsene.mekinian@aphp.fr

MGCS
Manifestations associées MGUS

**Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON**

**Observatoire des gammopathies monoclonales
cliniquement significatives**

Objectifs :

- Faire l'inventaire des maladies entrant dans le spectre des MGCS

(Willebrandt, scleromyxoedeme, neuropathies, atteinte rénales, cryo type I etc)

- Décrire les réponses spécifiques d'organe des patients MGCS traités par chimiothérapie type lymphome ou myélome
- Evaluer la tolérance des traitements

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

**Atteintes de l'orbite et de ses annexes
associées aux gammopathies monoclonales**

Sébastien Abad. Service de Médecine Interne. Hôpital
Avicenne

Objectifs : déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, anatomopathologiques, biologiques et morphologiques des patients atteints d'orbitopathies associées aux gammopathies monoclonales.

Méthode : collecter à l'échelle nationale les observations rapportant les différents types d'orbitopathies liées aux immunoglobulines monoclonales :

- Xanthomatose nécrobiotique
- Crystal storing histiocytosis
- Amylose immunoglobulinique

sebastien.abad@avc.aphp.fr

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

Observational Study

Medicine[®]
OPEN

Observational study of acquired C1-inhibitor deficiency in France: characteristics and treatment responses in 92 patients

Delphine Gobert, MD^a, Romain Paule, MD^b, Denise Ponard, PhD^{c,d}, Pierre Levy, MD^e,
Léa Frémeaux-Bacchi, MD^f, Laurence Bouillet, MD, PhD^{g,h}, Isabelle Boccon-Gibod, MD^{i,j,k},
Jean Drouot, PhD^l, Stéphane Gayet, MD^m, David Launay, MD, PhD^{n,o}, Ludovic Martin, MD, PhD^{p,q},
Jean-Mekinian, MD^r, Véronique Leblond, MD, PhD^s, Olivier Fain, MD, PhD^{t,u}

Observatoire des déficits acquis en C1INH : AO MGUS

Service de médecine interne- hôpital Saint Antoine
/CREAK

Registre prospectif :

- **À ce jour : 25** nouveaux cas signalés
- **Objectifs:**
 - Étudier l'évolution à long terme
 - Étudier les réponses aux traitements (spécifiques/ rituximab/..)
Selon les manifestations
Selon la pathologie associée

Pour signaler un cas et avis diagnostique/thérapeutique :

olivier.fain@aphp.fr ou 01 71 97 05 84

delphine.gobert@aphp.fr ou 01 71 97 07 64

CREAK Grenoble 24h/24 7j/j 06 74 97 36 88



Centre national de Référence
des Angioedèmes à Kinines

Scléroedèmes de Buschke associés MGUS étude cas contrôlé

Thibault Mahévas ; Jean-David Bouaziz ; Arsène Mékinian ; Olivier Fain

- **Scléroedème de Buschke => mucinose primaire responsable d'un syndrome sclérodermiforme proximal**

Rongioletti, JEADV2015

- MGUS associée : 14-25 %

- **Traitement :**

⇒ Ciblage du clone plasmocytaire ?

⇒ IgIV ?

- **Toute observation de Scléroedème de Buschke avec / sans MGUS signaler à thibault.mahevas@aphp.fr**

*Eastham, JAMA dermatol, 2014
Szturz, leuk and lymph, 2010*

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

Observatoire Scléromyxoedème

Thibault Mahévas ; Arsène Mékinian ; Olivier Fain

- Série de 33 Scléromyxoedèmes associés à gammopathies monoclonales

Plasma cell–directed therapies in monoclonal gammopathy associated scleromyxedema
soumission en cours

- Formes réfractaires aux IgIV et/ou traitées par chimiothérapie : signaler à thibault.mahevas@aphp.fr
- Essai thérapeutique IgIV versus traitement plasmocytaire à venir

SMD/ LMMC
Manifestations dysimmunitaires associées

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

GFM-AZA-SAID

Etude de phase II, ouverte et multicentrique

Etude de Phase II de l'efficacité et la tolérance d'un traitement par **Azacitidine (AZA)** dans les **manifestations auto-immunes et inflammatoires (MAI) corticodépendantes ou résistantes associées aux syndromes myélodysplasiques (SMD)**

Numéro EudraCT : 2016-000918-30

Arsène Mekinian, Olivier Fain, Pierre Fenaux

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

GFM-AZA-SAID

- ✓ **Indication :**
SMD de risque intermédiaire 2 ou élevé
ou SMD de faible risque ou intermédiaire 1
associé
à des **manifestations systémiques auto-immunes** corticodépendantes ou résistantes
- ✓ **Traitement :** Azacitidine (Vidaza®) fourni par le promoteur
75mg/m²/j pendant 7 jours (tous les 28 jours)
pendant un minimum de 6 cycles et maximum de 12 cycles
- ✓ **Nombre de patients à inclure : 18 / 30**
- ✓ **Objectif Principal :**
Evaluer, chez les patients, avec une MAI-SAID corticodépendante ou résistante, la réponse de la MAI à un traitement par azacitidine

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

Observatoire de manifestations inflammatoires associées SMD / LMMC

Base de données eCRF GFM



Signalement MAI et SMD/LMMC prospectif
(type MAI et date diagnostic)



Recueil données par la suite
Données SMD/LMMC par ARC GFM
Données MAI par interniste

Pour signaler un patient : arsene.mekinian@aphp.fr

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

Next-Generation Sequencing dans les atteintes cutanées des SMD

Grégoire Martin de Frémont, Santiago Gimenez de Mestral, Pierre Hirsch, Olivier Fain, Arsène Mekinian

Critères d'inclusion :

- >18 ans
- SMD ou LMMC
- Lésion cutanée biopsiée

Critères d'exclusion :

- Cause iatrogène
- Cause infectieuse
- *Leukemia cutis*

Objectif principal : NGS les biopsies cutanées des SMD pour rechercher un infiltrat clonal

Méthode :

- Multicentrique
- 2010 à 2019
- NGS sur peau si infiltrat myéloïde
- NGS sang/moëlle



Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON



ETUDE FMF-MDS

SMD chez des patients avec FMF

Collaboration hématologue: Dr Julien Rossignol, Pr Olivier Hermine

Centre de référence de la FMF et des maladies
auto-inflammatoires de l'adulte, Hôpital
Tenon, Paris

sophie.georgin-lavialle@aphp.fr



Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON



SYNDROME AUTO-INFLAMMATOIRES MDS ?

- Formes inclassées / description / effet vidaza
- Interet NGS autoinflammatoires

Coordination des cas :

Olivier.fain@aphp.fr

sophie.georgin-lavialle@aphp.fr

Arsene.mekinian@aphp.fr

ETUDE AMY-AA-NEO

Appel à observations d'amylose AA compliquant un cancer solide ou une hémopathie

- **Objectifs**: colliger les cas d'amylose AA compliquant une hémopathie ou un cancer solide pour connaître la prévalence, les circonstances de découvertes, l'évolution, le traitement.

Coordination des cas :

Centre de référence des amyloses d'origine inflammatoire, Hôpital Tenon, Paris

Alexandre.terre.at@gmail.com

gilles.grateau@aphp.fr

ETUDE MASTO-MAI

Appel à observations d'association mastocytose et maladie autoinflammatoire

- **Objectifs**: Rapporter les associations chez un même patient d'une mastocytose et d'une maladie autoinflammatoire pour connaître la prévalence, les manifestations cliniques, l'évolution, le traitement (biothérapies? Inhibiteur de tyrosine kinase?)
- => 3 familles colligées à ce jour
- Collaboration avec le centre de référence des mastocytoses (CEREMAST), Necker

Coordination des cas:

Centre de référence de la FMF et des maladies auto-inflammatoires de l'adulte,
Hôpital Tenon, Paris

nabiha.sbeih@gmail.com

sophie.georgin-lavialle@aphp.fr

**Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON**

**Lymphomes
Manifestations dysimmunitaires associées**

- Observatoire St louis / Pitié / Saint Antoine /Tenon sur 5 ans
- Lymphome cas controls avec / sans MAI
- Manifestations associées (cutanées / neurologiques / rénales ..)
- Description / effet traitement lymphome / pronostic
- Biocollection