

79^{ème} Congrès

SNFMI

5 au 7

JUIN 2019

**LE CORUM, PALAIS DES CONGRÈS
MONTPELLIER FRANCE**

www.snfmi2019.fr

Présidents :

Pr. Pierre FESLER
Pr. Philippe GUILPAIN
Pr. Alain LE QUELLEC
Pr. Jean RIBSTEIN





Giant-cell arteritis associated with myelodysplastic syndrome: French multicenter case control study and literature review.

Anne Laure Roupie, Hubert de Boysson, Fabrice Carrat, Julie Segulier, Louis Terriou, Mathilde Versini, Viviane Queyrel, Matthieu Groh, Ygal Benhamou, Francois Maurier, Olivier Decaux, Maud d'Aveni, Julien Rossignol, Joris Galland, Eric Solary, Lise Willems, Nicolas Schleinitz, Lionel Ades, Azeddine Dellal, Achille Aouba, Pierre Fenaux, Olivier Fain, Arsène Mekinian.

On behalf MINHEMON (French Network of dysimmune disorders associated with hemopathies)

7 juin 2019

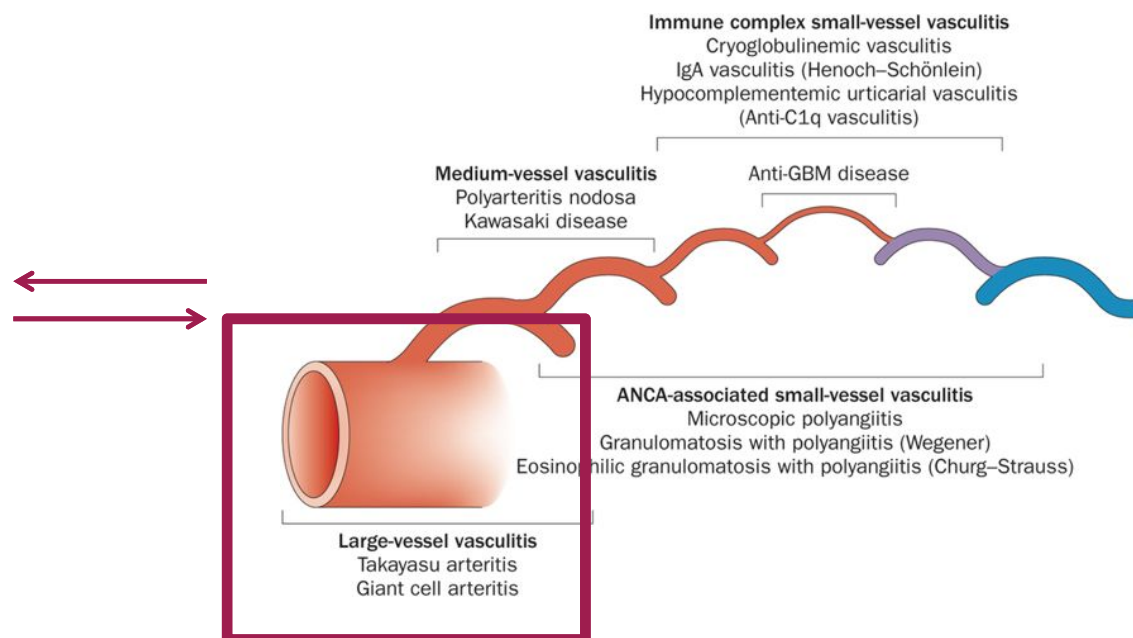
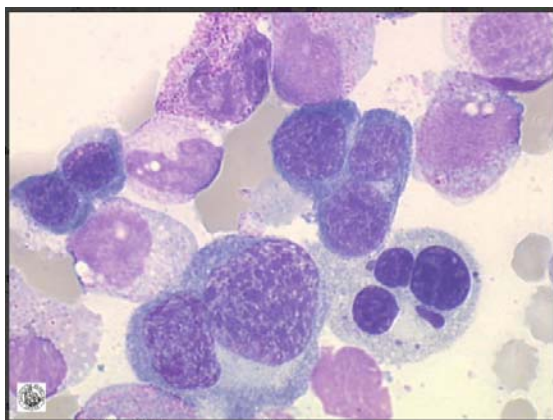
79^{ème} Congrès de la SNFMI
Le Corum, Palais des Congrès
Montpellier, France



Pas de conflit d'intérêt



Introduction



- MAI et SMD sont associés dans 10 à 25% des cas^{1,2,3}
- Vascularites : vascularites leucocytoclasiques, PAN⁴
- Association **artérite à cellules géantes (AGC) et SMD/LMMC** moins bien caractérisée

¹Enright H et al, BJH, 1995

²de Hollanda A et al, Arthritis Care and Research, 2011

³Berthier S, Rev Med Interne, 2001

⁴Fain O et al, Rev Med Interne, 2011



Cas clinique

F, 79 ans

Nov 2016

Clinique :

AEG,
Signes céphaliques,
Diplopie transitoire x2
Arthralgies

Bolus SMD
CTC 1 mg/kg/j
puis 0.7 mg/kg/j

Biologie :

CRP 250 mg/L
Hb : 11.5 g/dL
PNN : 3200/mm³
PLQ : 290000/mm³

Biopsie artère temporale :

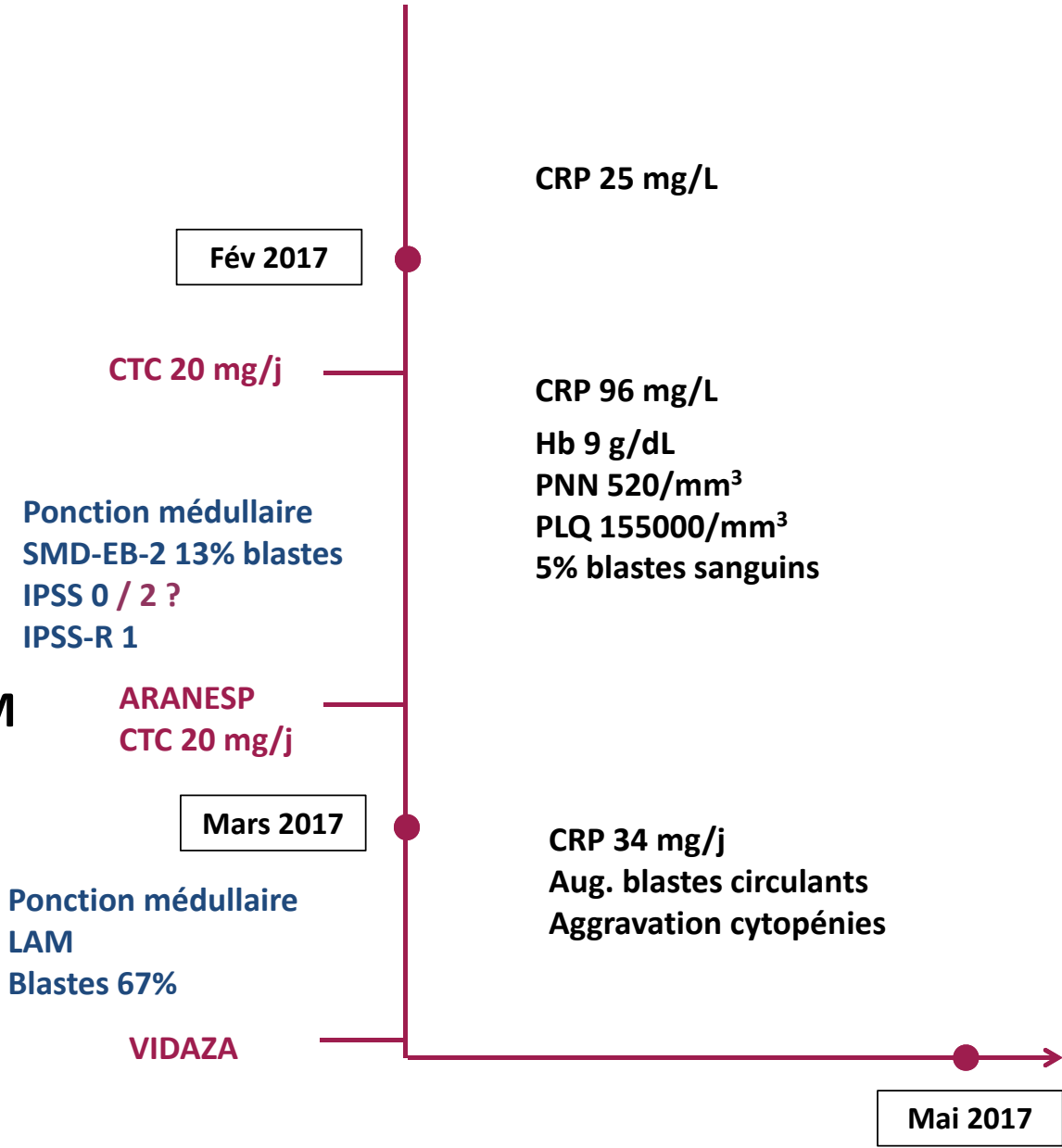
Granulome giganto
cellulaire typique

ARTERITE A CELLULES GEANTES

Gérard et al, JAGS, 2017



- CRP élevée
- Apparition de cytopénies
- Corticodépendance
- Évolution rapide vers LAM





Méthode

- **Objectif :**

Analyse des caractéristiques, de la prise en charge et de l'évolution de l'artérite géantocellulaire (AGC) associée aux SMD/LMMC – comparaison avec AGC idiopathiques.



Méthode

- Etude multicentrique rétrospective cas-témoins (appel à observations) – groupe MINHEMON, Groupe Français des Myélodysplasies (GFM), Société Nationale Française de Médecine Interne (SNFMI).
- Critères d’inclusion : SMD ou LMMC (WHO 2016) + AGC (ACR 1990) ou vascularite des vaisseaux de gros calibres après 50 ans.
- Critères d’exclusion : SMD secondaire, association à un cancer.
- Groupe contrôle d’artérite gigantocellulaire idiopathique apparié pour l’âge et le sexe (1 pour 4 soit 80 patients) – Groupe Français d’Etude des Vascularites.
- Revue de la littérature (PubMed, Cochrane Library) : “myelodysplastic syndromes”, “chronic myelomonocytic leukemia”, “giant-cell arteritis”, “large vessel vasculitis” and “Horton’s disease”.



Résultats

- **Inclusion de 21 patients présentant une artérite gigantocellulaire associée à un SMD ou une LMMC**
- Âge médian 76 ans [42-92]
- 15/21 hommes (71%)
- Critères complets : 11/21 (52.4%)
- Hémopathie :
 - 8/21 SMD avec dysplasie multilignées (SMD – MLD) (38%)
 - 4/21 LMMC (19%)
 - IPSS low/intermediate-1 : 6(28%)/6(28%)
 - 2 évolutions vers une LAM.
- Diagnostic concomitant : 4/21 (19%)
- Diagnostic d'AGC avant le SMD : 13/21 (61.9%) – médiane de temps 31 [2-180] mois
- **20 cas de la littérature**



AGC-SMD/LMMC vs AGC idiopathique

- **Caractéristiques cliniques**

Caractéristiques au diagnostic	AGC – SMD/LMMC (N=21)	AGC – SMD/LMMC (+cas littérature, N=41)	AGC idiopathique (N=80)
Fièvre/perte de poids (n,%)	12 (57) / 12 (57)	- / 24 (58.5)	31 (38.7) / 41 (51.2)
Céphalées (n,%)	3 (14.3)*	9 (21.9)**	57 (71.2)
Claudication de la mâchoire (n,%)	0*	4 (9.7)**	24 (30)
PPR (n,%)	10 (47.6)	11 (27)	39 (48.7)
Aortite (n,%)	4 (19)	15 (36.6)	16 (20)

*p<0.05 AGC-SMD/LMMC (nos cas) vs AGC sans SMD

**p<0.05 AGC-SMD/LMMC (+ cas de la littérature) vs AGC sans SMD



AGC-SMD/LMMC vs AGC idiopathique

- **Caractéristiques biologiques**

Caractéristiques au diagnostic	AGC – SMD/LMMC (N=21)	AGC – SMD/LMMC (+cas littérature, N=41)	AGC idiopathique (N=80)
Hémoglobine (g/dL)	11 [8.2-14]*	9.9 [6.2-14]**	11.9 [7.9-15.5]
Plaquettes (n/mm ³)	200 [74-290]*	160 [33-533]**	422 [185-817]
Neutrophiles (n/mm ³)	4350 [1000-30200]*	3930 [268-30820]**	10620 [720-17620]
C-reactive protein (mg/L)	110 [3-380]	43 [3-380]	101 [3-380]

*p<0.05 AGC-SMD/LMMC (nos cas) vs AGC sans SMD

**p<0.05 AGC-SMD/LMMC (+ cas de la littérature) vs AGC sans SMD

- **Caractéristiques anatomo-pathologiques**

- Fréquence **similaire BAT positive** : 33% dans le groupe AGC-SMD/LMMC, 27% avec cas de la littérature poolés, versus 46%, p=0.3, dans le groupe AGC idiopathiques.



AGC-SMD/LMMC vs AGC idiopathique

- Traitements et évolution

	AGC – SMD/LMMC (N=21)	AGC – SMD/LMMC (+cas littérature, N=41)	AGC idiopathique (N=80)
Corticoïdes (mg/j)	50 [15-80]	50 [15-80]	-
Recours autres immunosuppresseurs (n;%)	6 (28.5)*	8 (19.5)	8 (10)
Réponse complète/partielle (n,%)	14 (66.7)	26 (68.3)	-
Rechutes (n,%)	14 (66.7)	16 (39)	39 (48.7)
Délai 1 ^{ère} rechute (mois)	11 [2-70]	7 [1-70]	10 [2-43]
Corticodépendance (n;%)	12 (57)**	14 (41)	18 (22)
Décès (n;%)	9 (42.8)	20 (48.7)**	22 (27.5)

Traitements hématologiques spécifiques : 8/21 (38%) AZACYTIDINE, 1/21 LENALINOMIDE en seconde ligne

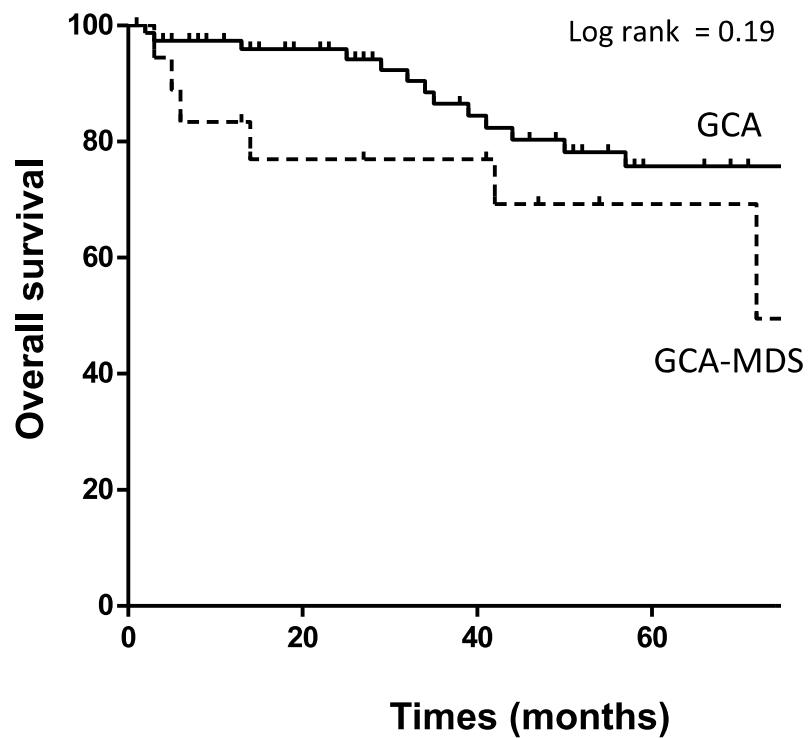
*p=0.07

**p<0.05



AGC-SMD/LMMC (N=21) vs AGC idiopathique

- **Survie globale**

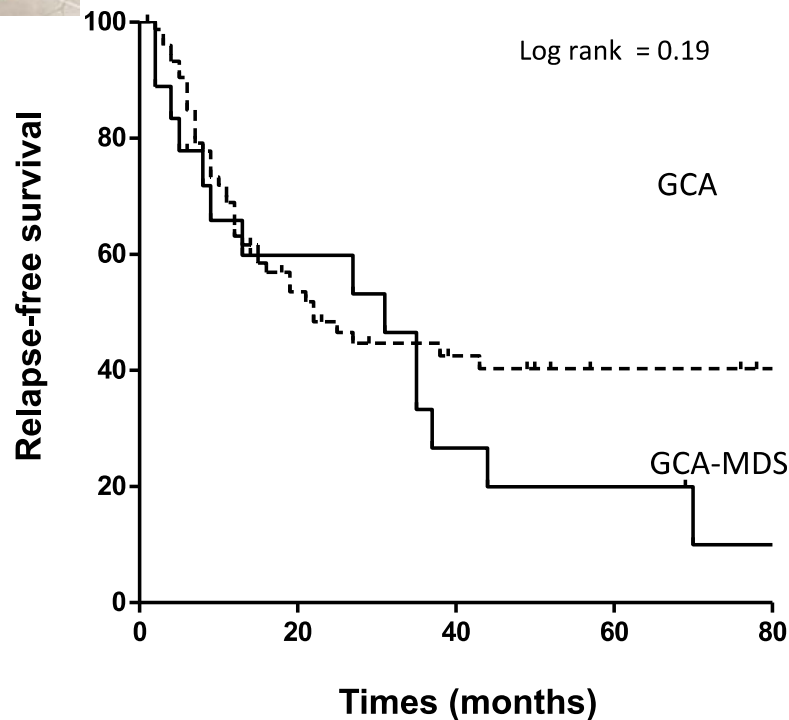


GCA	78	56	37	28	14
GCA-MDS	18	12	8	5	2

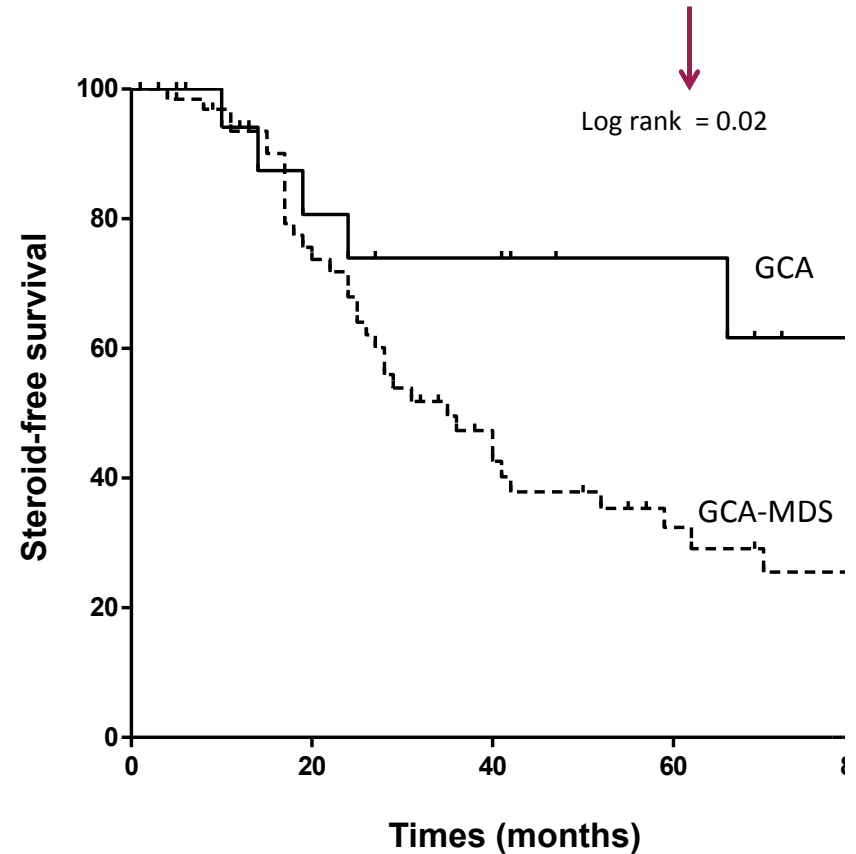


AGC-SMD/LMMC (N=21) vs AGC idiopathique

- **Survie sans rechute / sans corticoïdes**



GCA	78	31	19	13	11
GCA-MDS	18	9	4	3	1



GCA	70	43	22	11	7
GCA-MDS	21	13	11	7	2



Discussion

Fièvre,
aortite

Cytopénies

Corticodépendance

Traitement ?



Perspective

- **Série vascularites / SMD LMMC : en cours d'inclusion, appel à observations**

Cohorte rétrospective de 62 patients

Contact

**Dr. Arsène Mekinian, Médecine Interne
Hôpital Saint Antoine**

E-mails :

arsene.mekinian@aphp.fr

annelaure.roupie@aphp.fr

Remerciements



Hôpital Saint Antoine, Paris

Pr. Olivier Fain

Dr. Arsène Mekinian

CHU de Caen

Pr. Achille Aouba

Dr. Hubert de Boysson

CHU de Lille

Dr. Louis Terriou

CHU de Nice

Dr. Mathilde Versini

Dr. Viviane Queyrel



Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris

Dr. Justine Cohen Bittan

Hôpital Foch, Suresnes

Dr. Mathieu Groh

CHU de Rouen

Dr. Ygal Benhamou

Hôpital Saint Louis

Pr. Pierre Fenaux

Hôpital Cochin

Dr. Lise Willems

Hôpitaux Privés de Metz

Dr. François Maurier

APHM Hôpital La Timone

Pr. Nicolas Schleinitz

Dr. Julie Segulier

CHU de Nancy

Dr. Maud D'Aveni

CHU Rennes

Pr. Olivier Decaux



GFEV | GROUPE FRANÇAIS
D'ÉTUDE DES
VASCULARITES