

CONSEIL SCIENTIFIQUE SNFMI

Président : Patrice Cacoub, patrice.cacoub@aphp.fr

Membres es qualités :

Jacques Pouchot, jacques.pouchot@aphp.fr

Hervé Levesque, Herve.Levesque@chu-rouen.fr

CONSEIL SCIENTIFIQUE SNFMI

Représentants membres de la SNFMI :

- Yves Allenbach, Paris, Pitié
- Emmanuel Andrès, Strasbourg
- Ygal Benhamou, Rouen,
- David Boutboul, Paris, St Louis
- Hubert de Boysson, Caen
- Victoire de Lastours, Clichy
- Mikael Ebbo, Marseille,
- Antoine Froissart, Créteil
- Sophie GeorGIN Lavialle, Paris, Tenon
- Philippe Guilpain, Montpellier,
- Yvan Jamilloux, Lyon,
- Guillaume Moulis, Toulouse,
- Stéphane Zuily, Nancy

Représentants des hôpitaux généraux :

- Olivier Lidove, Paris

Représentants des CRMR :

- Cytopénies auto-immunes : Matthieu Mahévas, Créteil
- Lupus : Fleur Cohen, Paris, Pitié
- Maladies auto-inflammatoires : David Saadoun, Paris, Pitié
- Sclérodémie : Vincent Sobanski, Lille
- Vascularites : Benjamin Terrier, Paris Cochin

CS SNFMI MONTPELLIER

Bourses SNFMI, 2019

- Montant de chaque bourse de 10 000 euros
- Total, n=11
 - 4 bourses SNFMI
 - 6 bourses REMI (MAI, vascularites, situations fréquentes MI)
 - 1 bourse CSL Behring (SLE)

Félicitations aux lauréats des bourses SNFMI 2019

• Ballul	Thomas	Balance activation/inhibition induite par le récepteur de haute affinité aux IgE (FcεRI) des cellules dendritiques plasmacytoïdes (pDC) dans la physiopathologie lupique	Dr Nicolas Charles INSERM	Pr Thomas Papo	17,17
• Delplanque	Marion	Etude du microbiote intestinal et de biomarqueurs inflammatoires dans la maladie de Still de l'adulte	Pr Harry Sokol	Dr Sophie GeorGIN-Lavialle	17,33
• Fauter	Maxime	Etude de la dérégulation de la voie de l'interleukine-1 et de l'inflammasome chez les patients atteints de la maladie de Still de l'adulte	Inserm U1111 - Dr Thomas Henry - Dr Y.Jamilloux	Pr Pascal Sève	16,5
• Gaigne	Léa	Etude de l'effet pharmacologique d'un nouvel inhibiteur allostérique sélectif de l'IL-1R sur des cellules immunitaires humaines	Dr Brice Gaudillière - Stantford	Pr Nicolas Schleinitz	17,33
• Maquet	Julien	AHEAD study (Autoimmune Hemolytic Anemia : a population-based study)	Dr Guillaume Moulis	Pr Laurent Sailer	16,83
• Meignien	Marie	Projet RESET Mendelian Lupus	Pr A. Belot		17,67
• Nguekap	Otriv	Biologie de l'IL-2 chez l'homme	Pr David Klatzmann	Pr Pascal Roblot	16,33
• Rodrigues	François	La réponse du réticulum endoplasmique liée à l'accumulation de protéines mal repliées (UPR) dans les syndromes auto-inflammatoires sporadiques inclassés	Pr Michaël McDermott	Pr Robin Dhôte	16,33
• Roeser	Anaïs	Etude de la signature transcriptionnelle des plasmocytoses spléniques et médullaires auto-réactifs au cours du PTI	Dr Claude-Agnès Renaud	Dr Mathieu Mahévas	17,67
• Simon	Myriam	Interaction between resting and activated B-cells and FB in systemic sclerosis : a multiOMICs approach	Pr David Launay	Pr Eric Hachulla	17,83
• Travert	Benoît	Impact de la pollution atmosphérique sur la survenue et l'histoire naturelle du lupus systémique	Pr Isabella Annesi-Maesano	Pr Thomas Hanslik	17,33

CS SNFMI MONTPELLIER

Règles principales bourses SNFMI, 2020

- Etre membre de la SNFMI !!
- Une seule candidature par laboratoire et par service de médecine interne auquel est affilié le candidat.
- Le candidat doit être interne (spécialité : médecine interne) ou CCA, et inscrit en Master 2 ou en Thèse de science.
- La bourse peut être cumulée avec un autre mode de financement
- Le financement est accordé pour 1 an, non renouvelable.
- Projet en 6 pages maximum (références incluses) hors annexes

CS SNFMI MONTPELLIER

Règles principales bourses SNFMI, 2020

- Le projet doit s'inscrire dans les thématiques propres à la médecine interne.
- Aucun financement accordé à la recherche en Cancérologie ou en Infectiologie.
- Projets expertisés par 3 experts, dont au moins 2 membres de la SNFMI.
- Tout lauréat de la Bourse s'engage à:
 - être présent lors de la réunion plénière du CS du congrès de la SNFMI de juin pour recevoir son chèque et présenter son projet en 2 diapositives.
 - présenter les résultats de ses travaux lors de la réunion du CS de décembre de l'année suivante (18 ou 24 mois après avoir reçu sa bourse)
 - informer le Président du Conseil scientifique des publications acceptées.
 - mentionner le soutien de la SNFMI dans toutes publications.

CS SNFMI MONTPELLIER

Lauréats des bourses SNFMI 2018
Présentation des travaux de recherche

CS SNFMI MONTPELLIER

ETUDES EN COURS, JUIN 2019

**Mise à jour en cours sur le site SNFMI de tous
les protocoles actifs (S. Vignes)**

PARAP-1 study – points clés

PARAneoplastic and anti-PD (L) 1 therapies

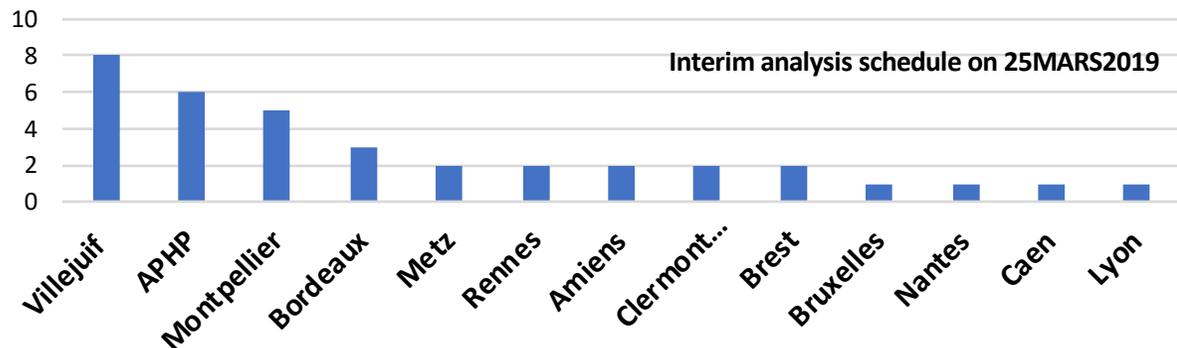
Points clés méthodologiques

- **Appel à observations national** sous l'égide de la SNFMI. Envoi CRF papier.
- Etude **observationnelle non interventionnelle** rétrospective de 2013 à 2018 puis prospective de 2018 à 2019.
- Double objectifs:
 - 1) **Tolérance (cohorte 1)**: évaluer la sécurité d'emploi des anti-PD(L)1 chez les patients ayant un antécédent de SPN.
 - 2) **Pharmacovigilance (cohorte 2)**: évaluer le risque de survenue d'un SPN sous traitement anti-PD(L)1

Points clés des critères d'inclusion

- Patients ≥ 18 ans, traités pour une indication onco-hématologique par anti-PD(L)1 et ayant:
 - 1) un **antécédent de SPN (cohorte 1)**
 - 2) **ou développé un SPN** en cours ou au décours du traitement anti-PD(L)1 (**cohorte 2**)
- SPN avec symptômes de tout grade de sévérité, à partir du moment où l'événement est considéré comme médicalement significatif par les investigateurs.
- Non opposition du patient pour le recueil des informations

Sites PARAP-1 study



SPN = syndrome paranéoplasique, préalablement défini pour l'étude PARAP-1 (cf synopsis étude)

Signalement des observations:

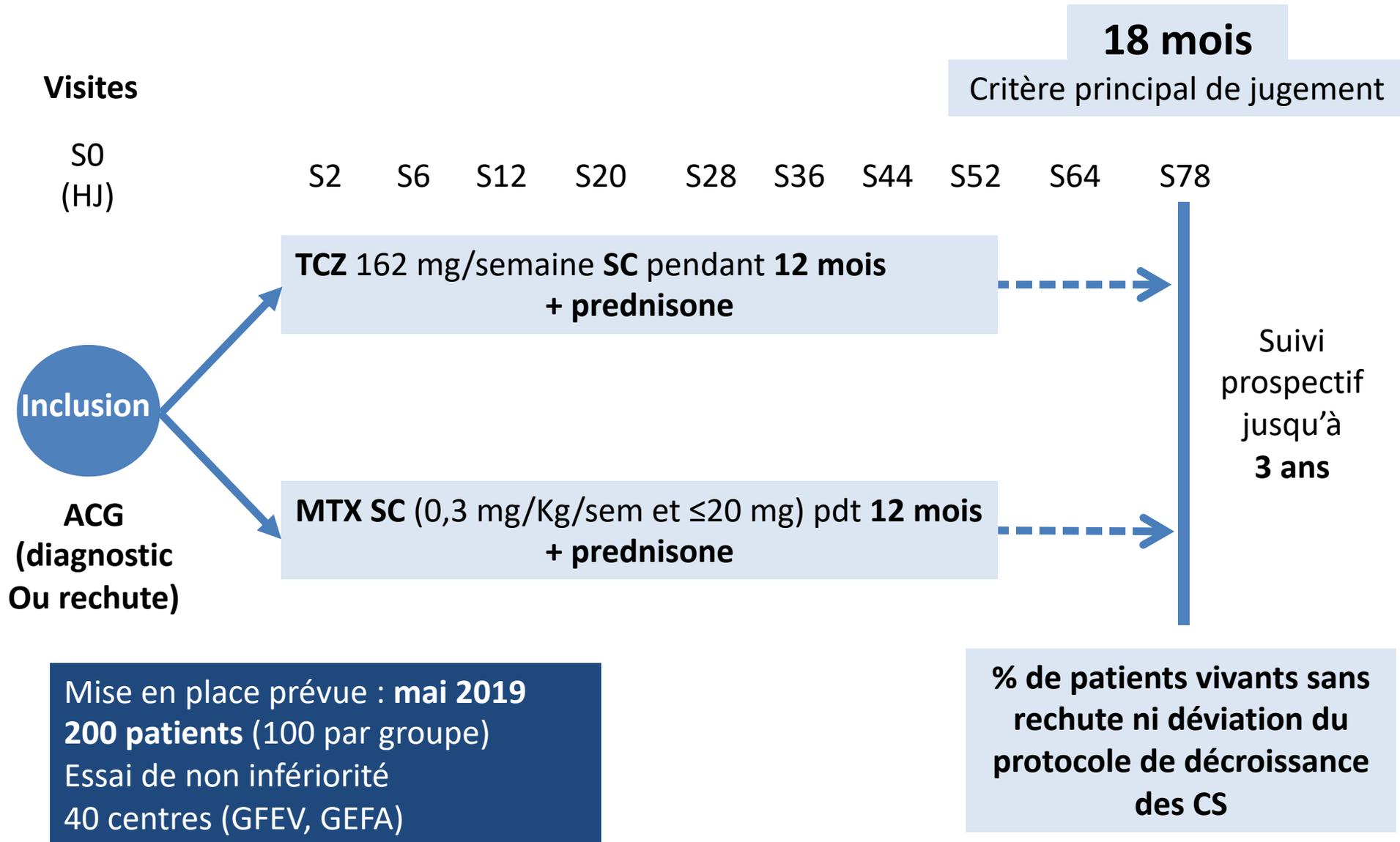
- ➔ jean-marie.michot@gustaveroussy.fr
- ➔ ou olivier.lambotte@aphp.fr

METOGiA

PHRC national 2017

Promotion : CHU de Dijon

Investigateurs principaux : B Bonnotte et M Samson



ULTRA

PHRC-I 2017

Promotion : CHU de Dijon

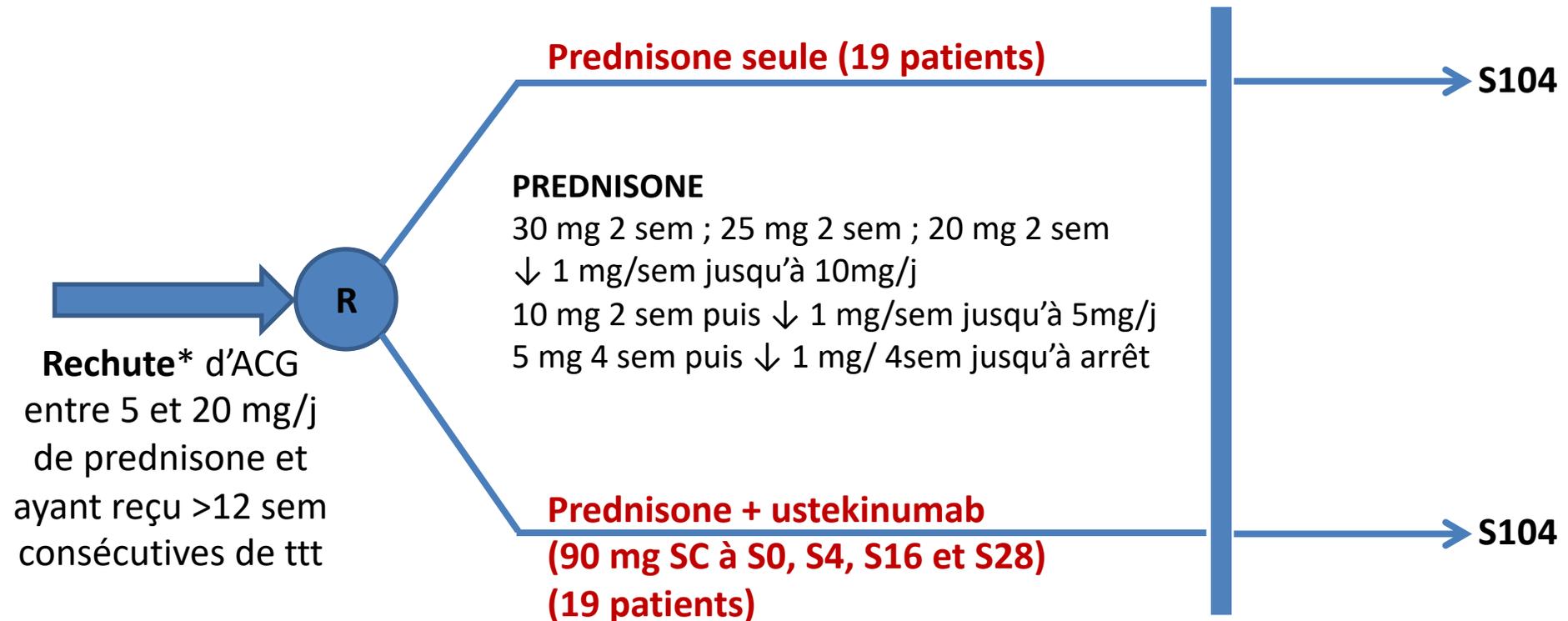
Investigateurs principaux : M Samson et B Bonnotte

7 centres : Dijon, Nancy,
Metz, Reims, Strasbourg,
Chalon sur Saône, Mâcon

1^{ère} inclusion en janvier 2019

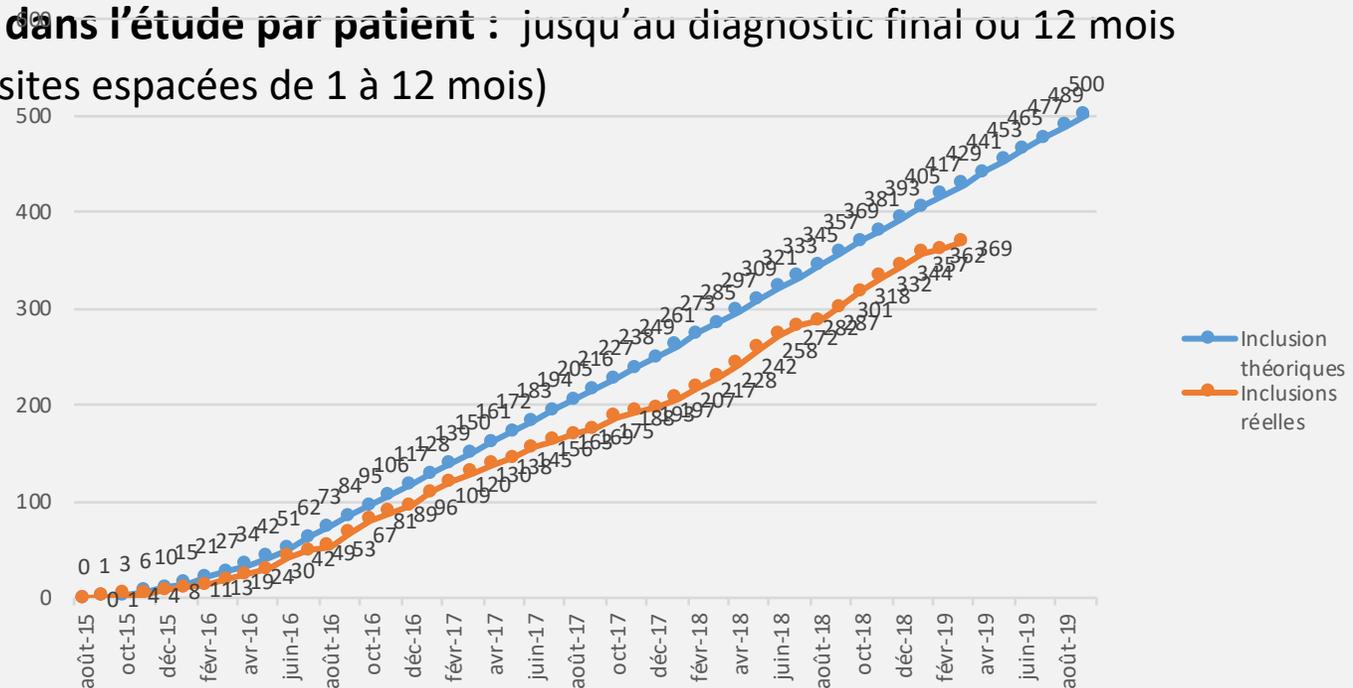
Endpoint à S52**

% de patients vivants sans nouvelle rechute
entre l'inclusion et S52 et sans déviation du
protocole de décroissance de la prednisone



Etude nationale, multicentrique, observationnelle, prospective

- **Objectif principal** : Estimer la **prévalence de la maladie de Gaucher** ainsi que des **autres étiologies chez des patients ≥ 15 ans** présentant une **splénomégalie inexpliquée après exclusion des diagnostics de 1^{ère} intention** (hypertension portale, hémopathie maligne, anémie hémolytique) sur la base d'un examen clinique et biologique de routine
- **Population cible** : **500 patients** (hématologie et médecine interne)
- **Durée d'inclusion dans l'étude par patient** : jusqu'au diagnostic final ou 12 mois maximum (soit 2 visites espacées de 1 à 12 mois)





STELARA (anti IL12/23) en première intention dans l'uvéite sévère non infectieuse

- A multicenter phase 2 single-arm proof-of-concept trial assessing the efficacy and safety of ustekinumab in association with prednisone, for the treatment of non-infectious severe uveitis (NISU): the USTEKINISU study (**PHRC 2017**)
- Concerns Patients with newly diagnosed active disease
- 30 patients



Philip Bielefeld
Médecine interne et Maladies Systémiques
Médecine Interne 2
CHU Dijon Bourgogne
philip.bielefeld@chu-dijon.fr





EUROTINU

Philip Bielefeld
Médecine interne et Maladies Systémiques
Médecine Interne 2
CHU Dijon Bourgogne
philip.bielefeld@chu-dijon.fr



- *Recueil des dossiers européens de néphropathie tubulo-interstitielle avec uvéite sur un fichier cleanweb*
- *Langue : anglais*
- *En collaboration avec les internistes et néphrologues européens et français et le club médecine interne et œil.*
- *finalisé*
- *Lancement en juin 2019*
- *Étude clinique afin d'augmenter le recueil cas patients*
- *Si cas patient à recueillir, prendre contact avec le Dr Philip Bielefeld*



PHRC RUBI : Refractory Uveitis Biotherapies

(Essai randomisé multicentrique)

Inclusion: Uvéites non infectieuses actives et réfractaires (ou intolérance) à 1 immunosuppresseur (MTX, MMF, AZA, IFNa...)

Objectif:

Comparer l'efficacité de l'adalimumab (40mg/14j sc)

vs tocilizumab (162mg/sem sc)

vs anakinra (100mg/j sc)

Critère de Jugement:

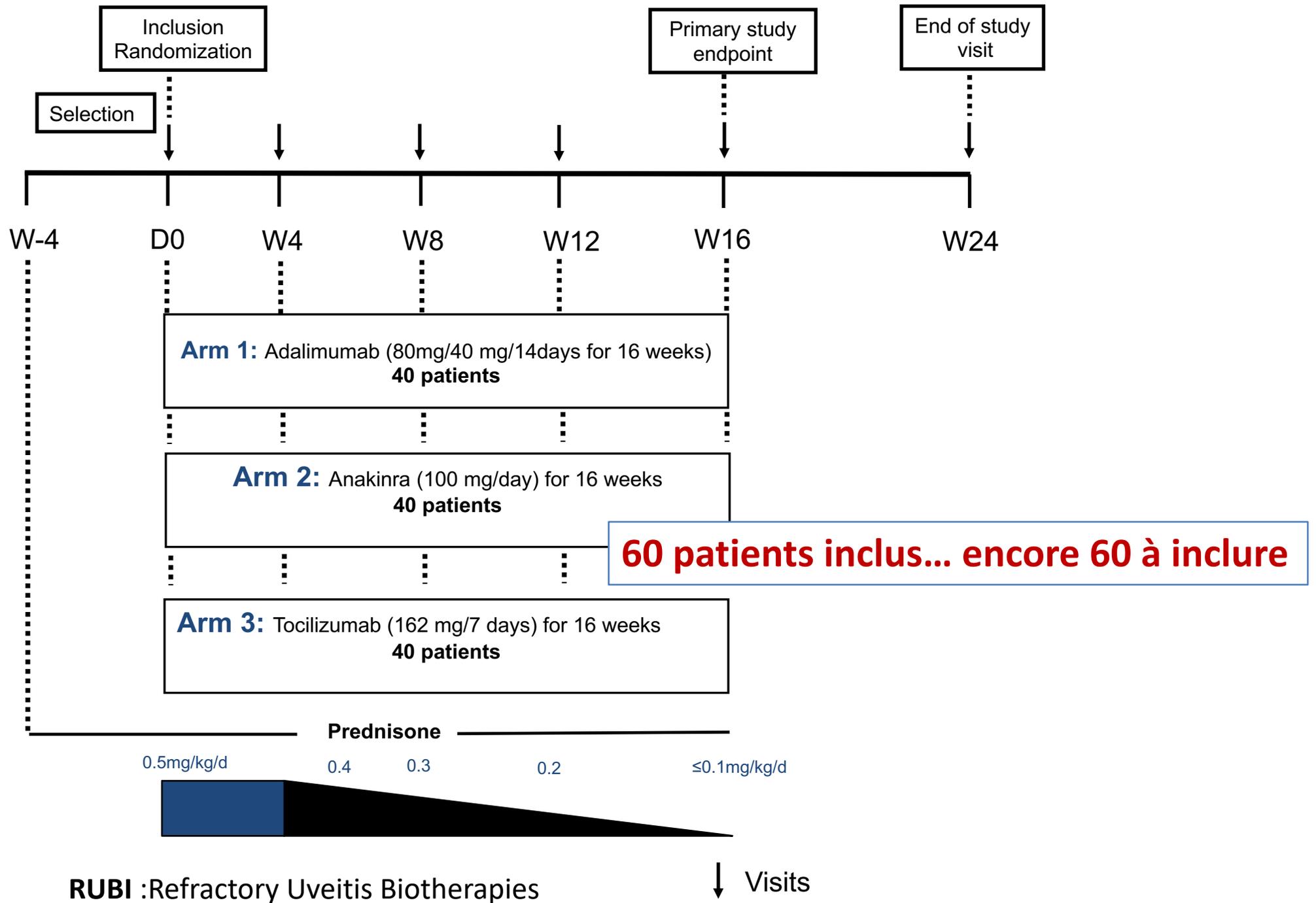
Régression inflammation oculaire (haze vitréen) et avec dose prednisone

≤ 0.1 mg/kg/J à S 16

(n=120 patients)

Etude ouverte

Contact: david.saadoun@aphp.fr



**PHRC ITAC : Induction Therapy with Anti-TNF α vs Cyclophosphamide
in severe Behçet disease
(Essai randomisé multicentrique)**

Inclusion: Maladie de Behçet sévère, atteinte cardiovasculaire (anévrisme artériel et/ou thrombose veineuse) et/ou neurologique centrale

Objectif:

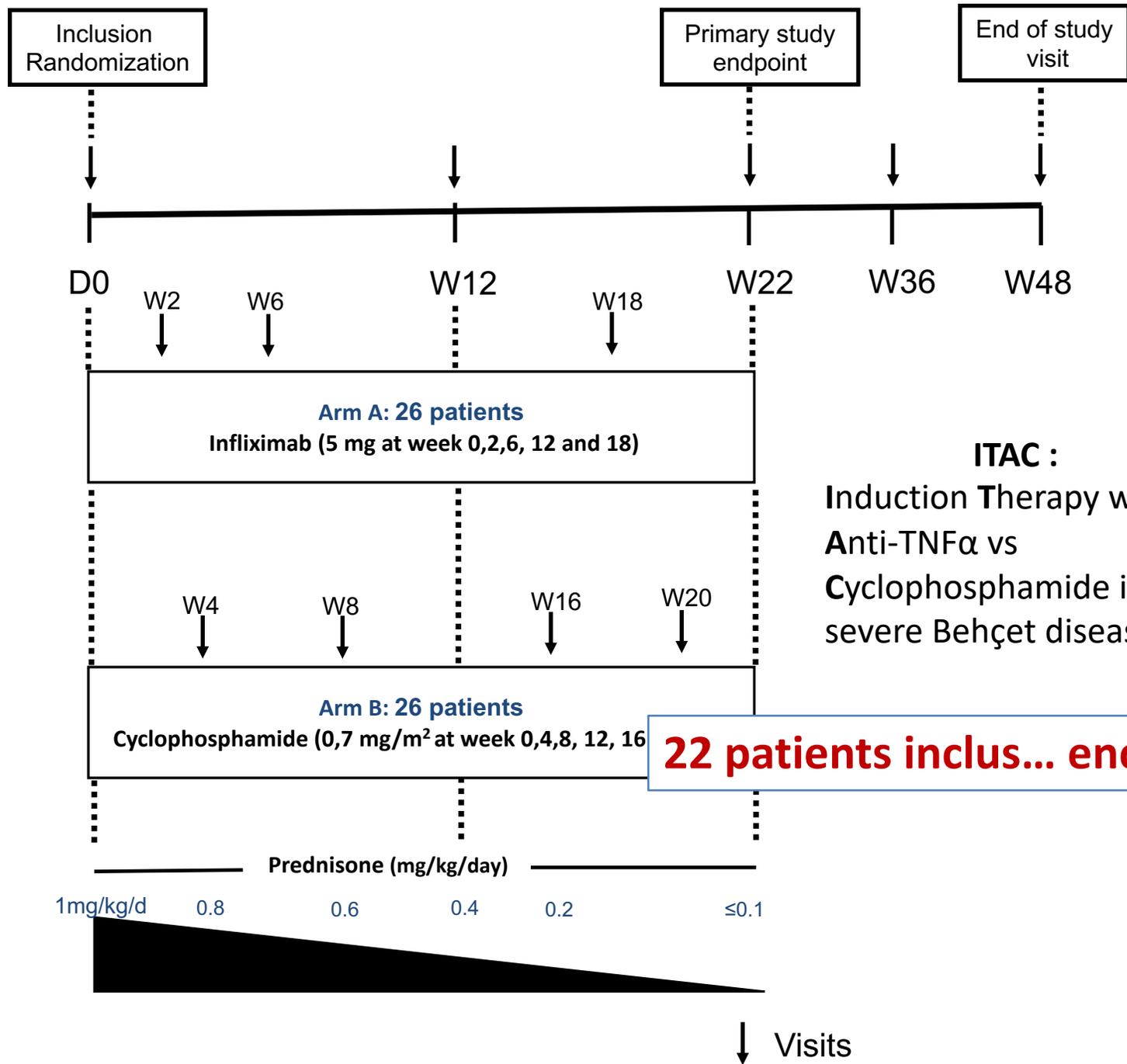
Comparer l'efficacité de
l'Infliximab (5mg/kg IV S0,2,6,12 et 18)
vs Cyclophosphamide (0,7g/m² IV S0,4,8,12,16 et 20))

Critère de Jugement:

Evaluation de la réponse complète à 22 semaines et avec dose de prednisone
 ≤ 0.1 mg/kg/J
(n=52 patients)

Etude ouverte

Contact: david.saadoun@aphp.fr



22 patients inclus... encore 30 à inclure

**INTOReTAK : INfliximab versus TOcilizumab in Refractory/Relapsing
TAKayasu arteritis**
(Essai randomisé multicentrique)

Inclusion: Maladie de Takayasu active réfractaire (≥ 1 IS) ou en rechute

Objectif:

Comparer l'efficacité de
l'Infliximab (5mg/kg IV S0,2,6,12, 18 et 24)
vs Tocilizumab (8mg/kg IV S0,4,8,12,16, 20 et 24)

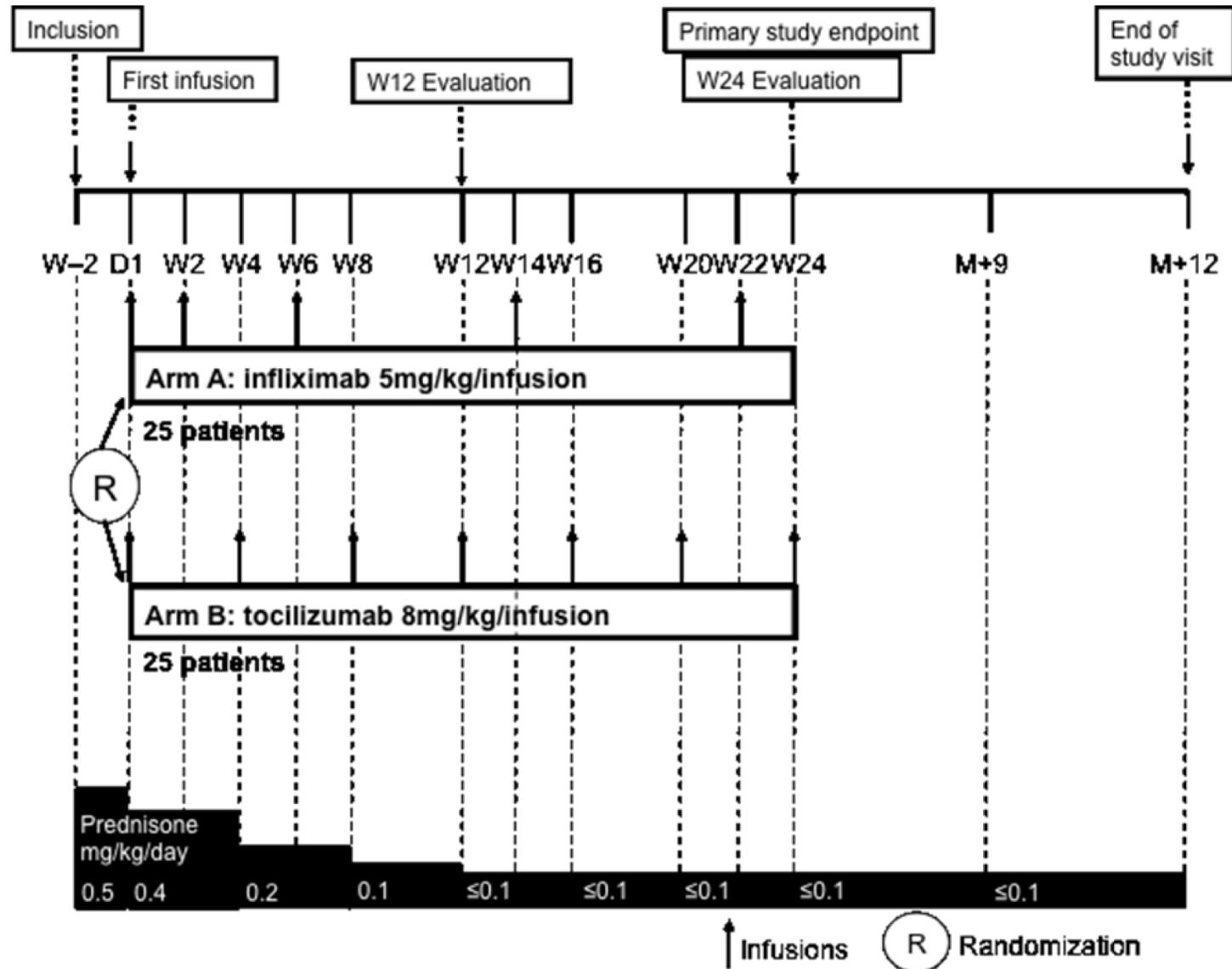
Critère de Jugement:

Proportion de patients avec prednisone ≤ 0.1 mg/kg/j à 6 mois et avec
maladie inactive (score NIH ≤ 1) de M3 à M6
(n=50 patients)

Début des inclusions septembre 2019

Contact: tristan.mirault@aphp.fr ou david.saadoun@aphp.fr

INTOReTAK : INfliximab and TOcilizumab in Refractory/relapsing TAKayasu arteritis



Etude observationnelle BIOVAS

Registre national évaluant l'efficacité et la tolérance des anti-TNF et du Tocilizumab dans les vascularites rétiniennes.

Inclusion: Patient avec vascularite rétinienne et/ou œdème maculaire ayant reçu un anti-TNF ou du Tocilizumab

Contact

Dr Georgina MAALOUF georginamaalouf1@gmail.com

Ou david.saadoun@aphp.fr



RAVI

Registry and biological characterization of Acquired factor V Inhibitors

Registre prospectif national
Déficit isolé et acquis en facteur V nouvellement diagnostiqué ou
rechute (avec ou sans activité inhibitrice)
Caractéristiques cliniques et biologiques

10 patients inclus depuis le 17/10/2015

Si diagnostic d'un cas d'inhibiteur
acquis anti-facteur V dans votre
service, **prévenir**
tiphaine.goulenok@aphp.fr
(tél : 01-40-25-72-89)

Service de Médecine Interne du Pr Papo, Hôpital Bichat,
Paris, [Dr Tiphaine Goulenok](#) et [Dr Claire Vasco](#)
Service d'Hématologie, Hôpital Bichat, Paris, [Pr Nadine
Ajzenberg](#) et [Dr Dorothee Faille](#)
Service d'Hémostase, CHRU, Lille, [Pr Annabelle Dupont](#)



Etude prospective du GR2

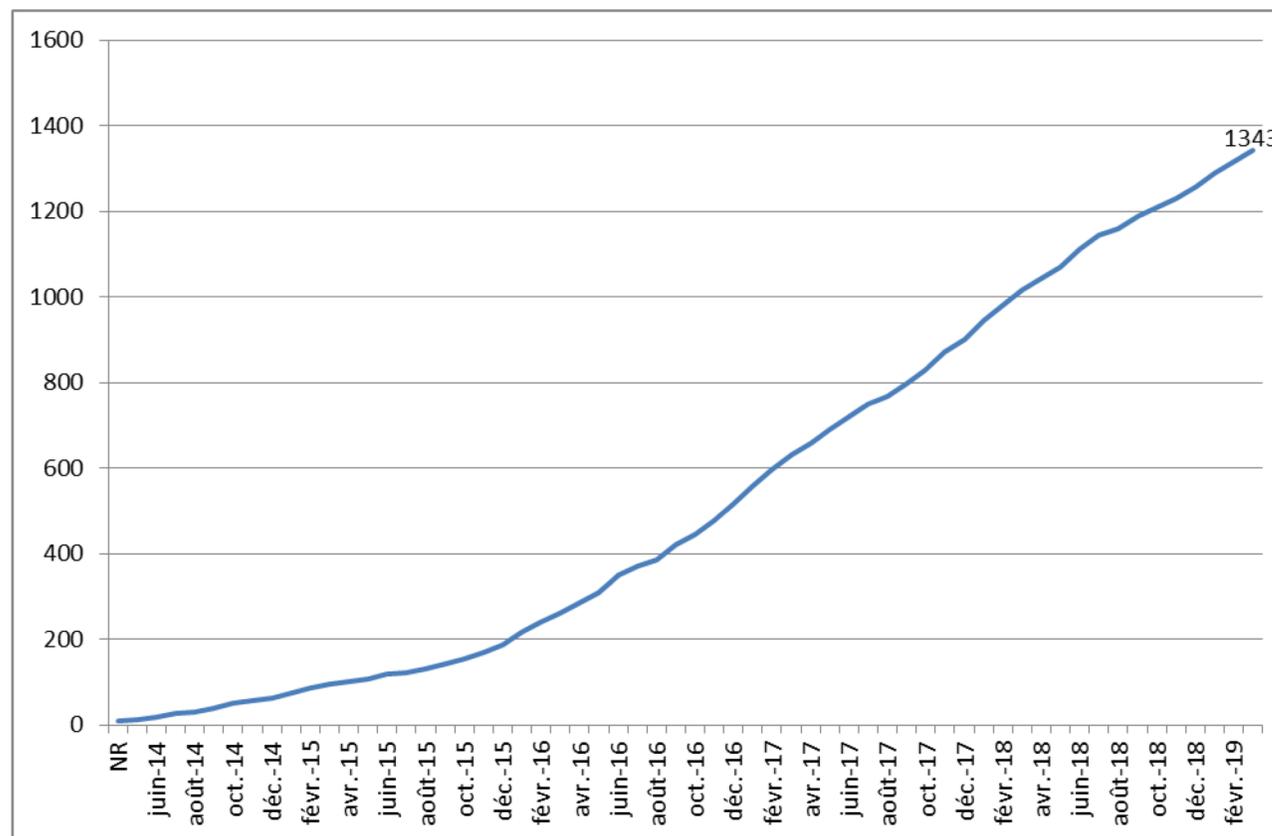


GR2 : Groupe de Recherche sur la
Grossesse et les maladies Rares

Grossesse

**+ maladie auto-
immune et
systémique rare**

**OU rhumatisme
inflammatoire**



Sous l'égide de la SNFMI avec le soutien de la SFR et FAI2R

Sd catastrophique des APL (CAPS)

Actuellement 88 patients avec CAPS

Objectif : publications détaillées sur les différentes atteintes (ces données n'étant pas disponibles dans le registre international)

Implique de :

- Recueillir la non opposition du patient (si possible)
- Signer la charte pour la base SAPL/Lupus

Recueil via base Cleanweb.

Si plusieurs dossiers, un interne peut se déplacer.

Contact : nathalie.costedoat@aphp.fr

Observatoire des lupus néonataux

BAV congénitaux et autres manifestations liées aux anticorps anti-SSA

Plus de 300 cas

Sous l'égide de la SNFMI

Contact : nathalie.costedoat@aphp.fr



URBA : Bénéfice des Antituberculeux au cours de l'Uvéite antérieure Récidivante avec test au Quantiféron positif

PHRC régional, Étude multicentrique, randomisée, Ouverte en deux bras parallèles

Critères d'inclusion

- **Uvéite Antérieure Récidivante** (≥ 2 épisodes) ou **Uvéite Antérieure chronique** (IO > 3 mois)
- Quantiféron-TB-Gold (QFT) ≥ 1 UI/l.
- Absence d'autre étiologie

Durée d'inclusion 24 mois

Suivi 18 mois

Bras contrôle = ttt local

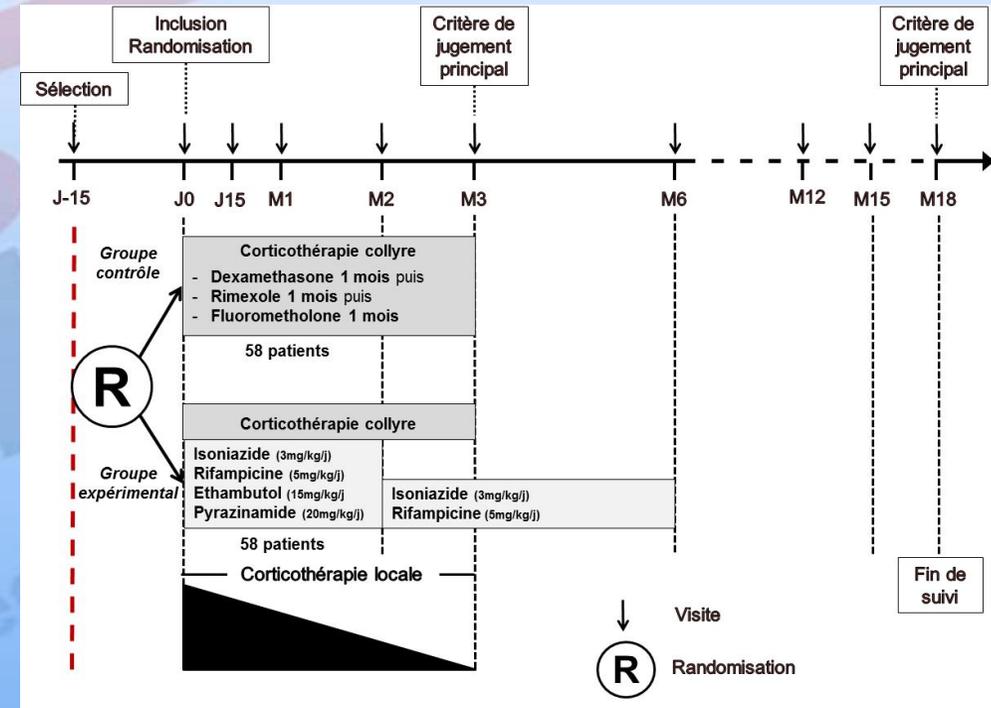
Corticothérapie locale + atropinique (3 mois)

Bras expérimental = ttt antiBK

Quadrithérapie anti-tuberculeuse (6 mois) en add-on du ttt local (3 mois)

Objectif principal

Comparaison du taux de **récidives** à 18 mois de suivi entre le **groupe contrôle** (ttt local seul) et le **groupe avec ttt antiBK**



Ouverture prévue juin 2019

Nombre d'inclusion = 116

Protocole TACUS: Traitement de l'urticaire chronique spontanée (UCS)

- **Contexte:** Le traitement de l'UCS consiste parfois à la prise de hautes doses d'anti histaminiques (jusqu'à 4 fois la posologie AMM). Ces hautes doses sont parfois très mal tolérées et le patient doit alors être mis sous biothérapie (omalizumab).
- **Objectif:** évaluer l'association anti-histaminique (2x dose AMM) + acide tranexamique versus anti histaminique 4x dose AMM.
- **Design:** Etude multicentrique en cross over, et en double aveugle.

La durée de l'étude pour chaque patient est de 88 jours.

- Si vous êtes intéressés, contactez l'équipe de Grenoble: lbouillet@chu-grenoble.fr

Registre Cloud-R HAE

(<https://fr.hae.cloud-r.eu/login>)

- **Registre national sur l'angioedème héréditaire.**
- Promoteur : le CREAK (centre de référence des angioedèmes), CHU de Grenoble.
- Registre connecté au patient via une application pour permettre le recueil de données cliniques.
- Registre connecté au registre international initié par l'Italie.
- Pour tout renseignement, contactez le CREAK: lbouillet@chu-grenoble.fr

Efficacité du Rituximab dans le syndrome pseudo-Felty : registre R-PFSY

- Recueil rétrospectif (MR003), appel à observation SNFMI + CRI.
- Critères inclusion :
 - ≥ 18 ans ; polyarthrite rhumatoïde (ACR 2010) + syndrome pseudo-Felty avec ≥ 1 critère d'expansion clonale :
 - Immunophénotypage sang/moelle.
 - Clonalité T sur sang circulant.
 - Infiltration sur BOM ; mutation stat3.
 - Rituximab **après** diagnostic de pseudo-Felty.
- Critère composite = selon Lamy et al, Blood 2011
 - Réponse hématologique complète/partielle
 - Complète : normalisation de la NFS et du taux de lymphocytes LGL, avec PNN $> 0,5$ G/L, Hb > 12 g/dL, lymphocytose < 4 G/L, Plaquettes > 150 G/L
 - Réponse moléculaire : disparition du clone T
- Inclusions : **n = 13** (avril 2019)
- Contacts :
 - msoubrier@chu-clermontferrand.fr (investigateur coordonnateur)
 - hlobbes@chu-clermontferrand.fr

MAINTenance of remission with **RIT**uximab versus azathioprine
for newly-diagnosed or relapsing
Eosinophilic Granulomatosis with polyangiitis.

A prospective, randomized, controlled, double-blind study.

Objectif

Comparer 2 schémas de traitement d'entretien au cours de la granulomatose éosinophilique avec polyangéite (Churg-Strauss) après rémission :

RTX (schéma MAINRITSAN)

versus AZA

Xavier Puéchal
Benjamin Terrier

PHRC 2015

MAINRITSEG

Au 15 mai 2019 : 22 inclus

- **Les patients peuvent être inclus en dehors de REOVAS**
- Les patients peuvent être inclus et randomisés dans MAINRITSEG à la visite de M12 de REOVAS :
 - A la visite précédente = J270 de REOVAS, information
 - à M12, visite finale de REOVAS, si le patient est en rémission avec corticoïdes stable depuis 1 mois

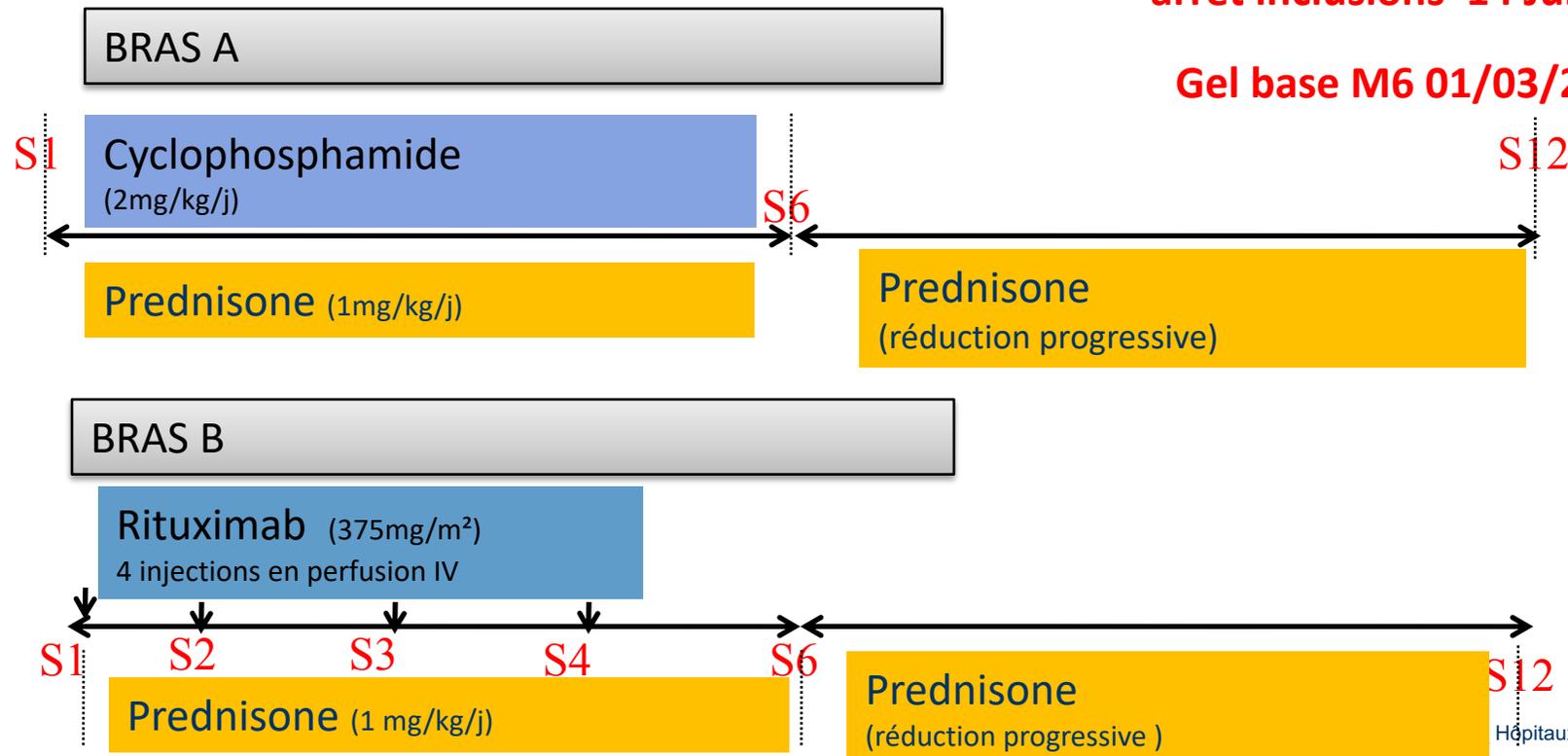
=> randomisation et traitement par IV immédiat

Protocole CREHA : Corticoïdes + CPM versus Corticoïdes + RTX au cours de l'Hémophilie acquise

- Etude prospective, thérapeutique, randomisée, ouverte et multicentrique
- Durée prévue de l'étude : 4 ans d'inclusion et 18 mois de suivi
- **164 patients (82 par bras) ; 110 malades inclus au 25/05/2019**

arrêt inclusions 14 Juin 2019

Gel base M6 01/03/2020



Etude SCLEROS

Dr. Cyril Cosse et Dr. Benjamin Chaigne

Ostéïte et sclérodermie systémique

- **Design** : étude cas-contrôle, rétrospective, multicentrique – appel à observations via S.N.F.M.I., C.R.I., S.P.I.L.F., et G.F.R.S.
- **Objectif** : caractériser les ostéïtes de patients atteints de sclérodermie systémique
- **Critères d'inclusion** : ScS ACR/EULAR 2013 et ostéïte
- **Début de l'étude** : 1 février 2019
- **Fin de l'appel à observations** : 2 juin 2019
- **Nombre d'observations reçues** : **42 cas**
- **Premiers résultats** : fin 2019

Merci à tous ceux qui ont adressé des observations !

**P.H.R.C.
2018**

Etude SCLERITA

Investigateur principal: Dr. Benjamin Chaigne

Responsable scientifique: Pr. Luc Mouthon

Inhibiteur de JAK dans la sclérodermie systémique

- **Nom du protocole** : Tolérance et efficacité de l'itacitinib dans la sclérodermie systémique (ScS): une étude de phase II, randomisée, contrôlée, vs placebo
- **Design** : essai clinique, multicentrique, contrôlé, randomisé, vs placebo, réalisé en double-aveugle comparant l'itacitinib à un placebo dans le traitement de la ScS
- **Critères d'inclusion** :
 - ScS ACR/EULAR 2013
 - Durée d'évolution ≤ 5 ans ou active selon le score d'activité EUSTAR
 - Score cutané modifié de Rodnan (mRSS) ≥ 10 et ≤ 30
- **Intervention** : itacitinib 200mg/J per os vs placebo
- **Critère de jugement principal** : diminution de la fibrose cutanée, évaluée par le mRSS à 360 jours
- **Nombre de patients à inclure** : 74 patients (37 dans chaque groupe)
- **Statut de l'étude** : accepté pour financement au titre du P.H.R.C. 2018

[Pour être investigateur: benjamin.chaigne@aphp.fr](mailto:benjamin.chaigne@aphp.fr)

Club SNFMI

Médecine interne , hématologie et oncologie : MINHEMON

Manifestations auto-immunes/inflammatoires des hémopathies et cancers

- | | |
|---|------------------------------|
| - <i>Syndrome myélodysplasiques (avec P Fenaux, GFM)</i> | ✓ Etudes collaboratives, |
| - <i>Lymphomes Hodgkin et NH (avec P Coppo)</i> | ✓ Etudes physiopathologiques |
| - <i>Manifestations associées MGUS (avec O Decaux , L Garderet)</i> | ✓ Information |
| - <i>Manifestations associées aux SMP (avec JJ Kiladjian)</i> | ✓ RCP |
| - <i>Manifestations associées aux cancers (avec T André)</i> | |

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, APHP Hôpital Saint Antoine Paris
arsene.mekinian@aphp.fr

Club SNFMI
Médecine interne , hématologie et oncologie :
MINHEMON

Observatoire manifestations auto-immunes et inflammatoires associées aux SMD / LMMC

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 y participer
arsene.mekinian@aphp.fr

GFM-AZA-SAID

Etude de phase II, ouverte et multicentrique

Etude de Phase II de l'efficacité Azacitidine dans les manifestations inflammatoires corticodépendantes ou résistantes associées aux syndromes myélodysplasiques

✓ **Indication :**

SMD de risque intermédiaire 2 ou élevé

ou SMD de faible risque ou intermédiaire 1₊

à des **manifestations systémiques** corticodépendantes ou résistantes

✓ **Traitement :** Azacitidine (Vidaza®) fourni par le promoteur

75mg/m²/j pendant 7 jours (tous les 28 jours) 6 cycles

✓ **Nombre : 18 inclus/ 30**

✓ **Etude ancillaire** (résultats préliminaires communication orale V JACHIET)

**Hydroxychloroquine pour l'obtention d'une grossesse à terme non-complicquée en cas SAPL primaire:
Etude de phase II multicentrique randomisée en double aveugle versus placebo
HYDROSAPL (PHRC IR 2017)**

Critères inclusion :

- Femme âgée de plus de 18 ans
- SAPL obstétrical (mort fœtale ≥ 10 SA; et/ou une prééclampsie et/ou une prématurité < 34 SA)
- Grossesse spontanée en cours avant 10 SA

Objectif:

Evaluation du bénéfice de l'utilisation d'hydroxychloroquine en cas de SAPL obstétrical dans l'obtention d'une grossesse non compliquée à terme :

- (1) enfant vivant ;
- (2) sans complication maternelle;
- (3) sans complication fœtale;
- (4) sans complication ou morbidité néonatale J7;
- (5) terme > 37 SA.

- Aspirine 100 mg/j associé à l'énoxaparine 4000 UI/jour+HCQ 400 mg/jour ou placebo
- N=110 sur 48 mois

Attente ANSM / CPP

Arsene Mekinian / Olivier Fain

Médecine interne, APHP Hôpital Saint Antoine Paris

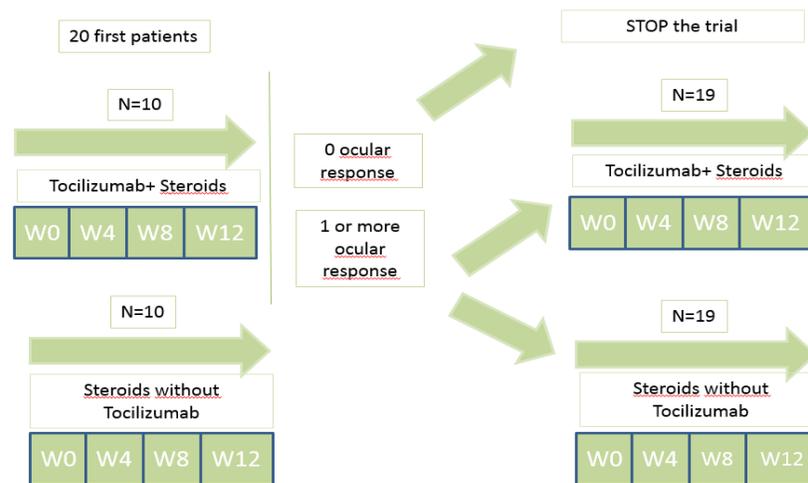
Arsene.mekinian@aphp.fr

French phase II two-stage « Pick the Winner » study

Tocilizumab + standard care versus standard care : TOCIAION

Dr Emmanuel Heron (Quinze Vingts)
Dr Arsene Mekinian (Saint Antoine)

Primary objective : To determine if 4 subcutaneous tocilizumab treatment in association to steroids could improve ocular outcome in AION-GCA W8 : Occurrence of a visual improvement defined as an increase of three lines or more of visual acuity on ETDRS chart at W8



Attente CPP /ANSM

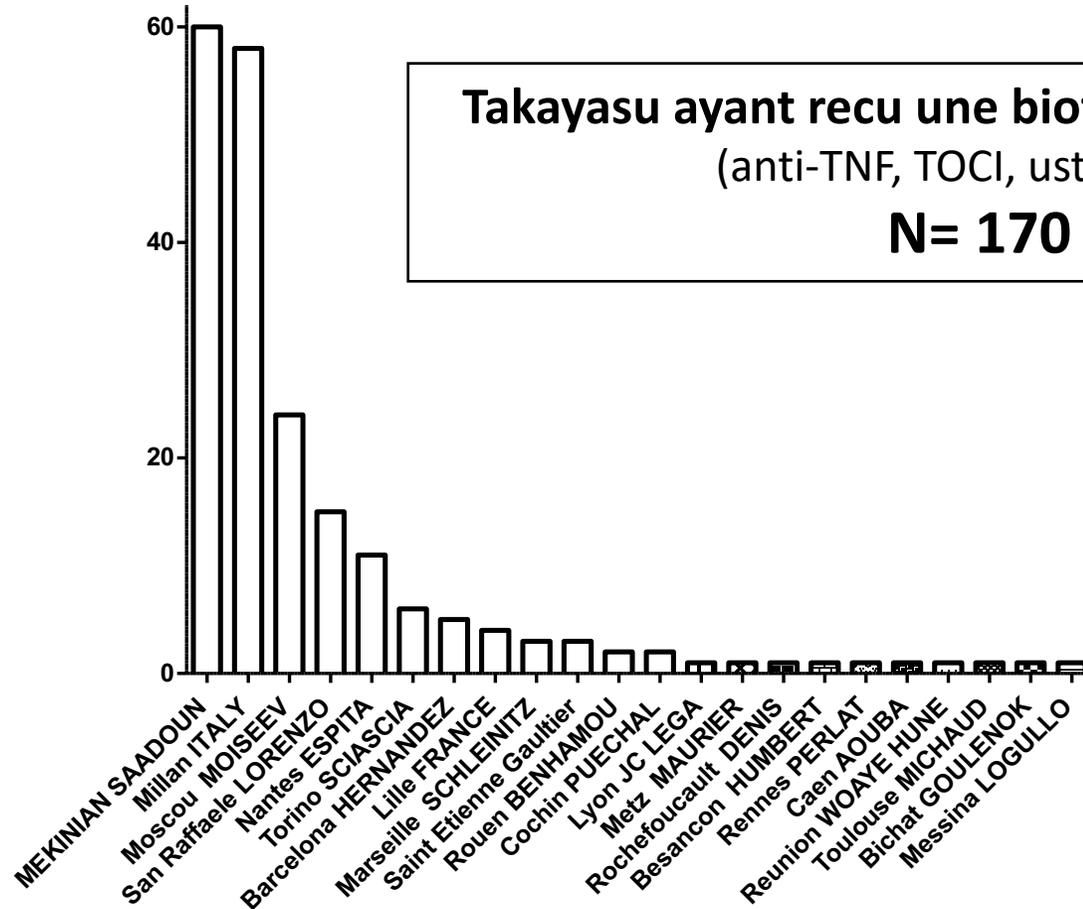
Dr Jean, Marc Ziza, Dr Olivier Lidove, Dr Thomas Sene (Croix Saint Simon)

Dr Catherine Vignal-Clermont, Dr Gaele Clavel Refregiers (Rotschild)

Dr David Saadoun, Pr Patrice Cacoub (Pitié Salpêtrière)

BIOTAK

Observatoire des biothérapies ds TAKAYASU



Arsene Mekinian / David Saadoun

Arsene.mekinian@aphp.fr

David.saadoun@aphp.fr

Objectif: Définir les caractéristiques cliniques et paracliniques des patients souffrant de **Sclérodémie Systémique** avec **une atteinte macrovasculaire sévère** ayant conduit à **l'amputation de tout ou partie d'un membre inférieur**

Les critères d'inclusion des Cas sont :

- Age > 18 ans
- Sclérodémie systémique répondant aux critères de classification ACR/EULAR 2013
- Amputation d'un segment d'un membre inférieur secondaire à une ischémie critique

Les critères d'inclusion des Témoins sont :

- Patient ScS sans atteinte macrovasculaire **CLINIQUE** des membres inférieurs, apparié sur le sexe, l'âge (± 5 ans), et la forme cutanée de la ScS

Résultats attendus :

- **Etat des lieux** sur l'atteinte macrovasculaire de la ScS
- **Mieux comprendre les conditions de survenue** de cette atteinte (étude Cas *versus* Témoins), **identifier les facteurs de risque**
- **Pouvoir proposer un dépistage, une prévention, un traitement**



Porteur du registre: **Julien Bertolino**

Interne DES médecine interne/DESC médecine vasculaire
Service médecine interne, Hôpital Nord, CHU Marseille
julien.bertolino@ap-hm.fr

Responsable : **Pr Brigitte Granel**

Service de Médecine Interne, Hôpital Nord, CHU Marseille
brigitte.granel@ap-hm.fr

Traitement des Sclérodermies Systémiques sévères réfractaires par injection de cellules souches mésenchymateuses allogéniques

Etude de phase I-II – PHRC AOM 11-250

Objectif primaire

Faisabilité et tolérance de l'administration de MSCs allogéniques dans le traitement de la SSc diffuse sévère ou rapidement progressive et réfractaire aux traitements conventionnels (CY)

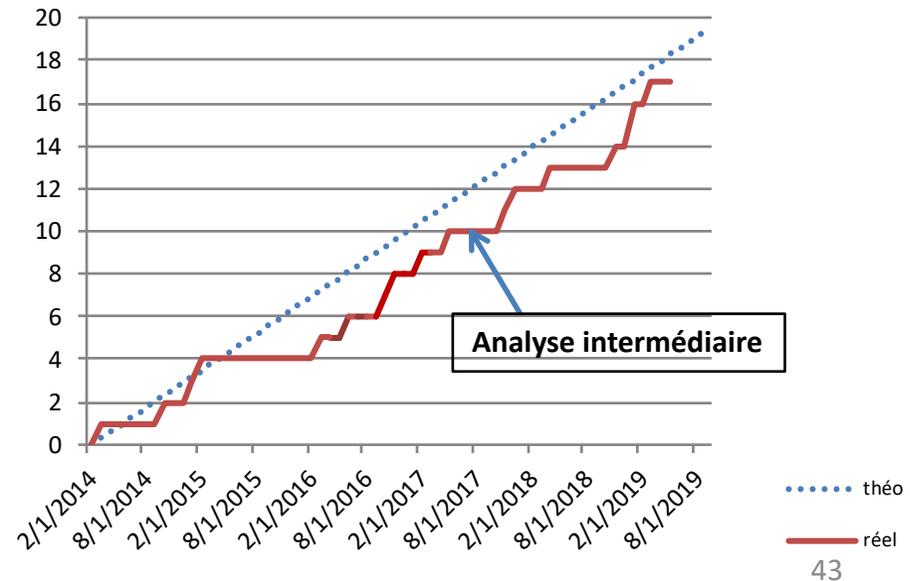
Critères d'inclusion

- 1) Age > 18 ans et < 70 ans
- 2) SSc de mauvais pronostic, mettant en jeu le pronostic vital avec atteintes viscérales sévères **ET contre-indiquant ou résistant à l'utilisation des traitements immunosuppresseifs conventionnels** utilisés dans les formes sévères de la maladie selon les recommandations de l'EUSTAR et de l'EBMT
- 3) Atteintes sévères :
 - **Rodnan > 15**
 - **Une ou plusieurs atteintes viscérales : Pulmonaire, Cardiaque ou Rénale**

Nombre de patients à inclure: **20**
Temps de suivi : **2 ans**

Avancement en juin 2019

17/20 patients inclus depuis 03/2014
(10 patients ont fini leur suivi de 24 mois)
Courbe d'inclusion



10 patients à **1.10⁶ MSC/kg**
10 patients à **3.10⁶ MSC/kg**

NOUVELLE ETUDE DE MATHEC INCLUSIONS OUVERTES DEPUIS LE 24/05/2019

Traitement des **Lupus Erythémateux Systémiques** sévères réfractaires par
injection de **CSM allogéniques** de cordon ombilical
Etude de phase I-II – **HAO 15009 - NCT03562065**

Objectif primaire:

Faisabilité et Tolérance de l'administration de CSM dérivées du
cordon ombilical allogénique (UC-CSM)

Nombre de patients à inclure: **10**
Temps de suivi : **12 mois**
Période d'inclusion : **24 mois**

Critères d'inclusion

- 1) Age > 18 ans et < 70 ans
- 2) **Diagnostic du LES** (critères ACR (anticorps antinucléaires positifs));
- 3) **SELENA-SLEDAI SLE ≥ 6** à M0;
- 4) **Arrêt du traitement du LES** en première et deuxième intention:
 - a) **Prednisone par voie orale ≥ 6 mg / jour** (ou l'équivalent) pendant au moins 28 jours,
 - b) Au moins **un ou plusieurs traitements immunosuppresseurs** pendant 3 mois au moins total; traitement du LES à des doses stables pendant au moins 30 jours avant l'admissibilité;

Pour toute demande de renseignement, appeler le 01 42 38 50 93

NOUVELLE ETUDE DE L'EBMT : NISSc II OUVERTURE DES INCLUSIONS IMMINENTE

Post AHSCT (Autologous Hematopoietic Stem Cell Transplantation) management for patients with systemic sclerosis: a prospective, non-interventional approach across Europe

Primary objective :

Progression free survival at 2 years

Secondary objectives:

1. Safety
2. Transplant related mortality (TRM) at 100 days
3. Overall Survival
4. Use of prednisolone equivalent > 6mg daily for more than 3 months at one year and at 2 years after HSCT
5. Use of immunosuppressive drugs within the first 2 years after AHSCT
6. Use of biotherapies within the first 2 years after AHSCT
7. Response to treatment at 1 year and at 2 years following AHSCT
8. Infectious complications, CMV / EBV reactivation
9. Secondary autoimmune diseases and malignancies
10. Immune reconstitution

Inclusion criteria

- Autologous HSCT
- Age above 18 years at time of autologous HSCT.
- First AHSCT for a diagnosis of progressive systemic sclerosis according to 2013 EULAR-ACR criteria

Recruitment: 60 patients

Recruitment period: 2 years

Follow-up duration: 2 years



Contacts équipe recherche MATHEC

TEC : catney.charles@aphp.fr

CEC : pauline.lansiaux@aphp.fr

01 42 38 50 93

www.mathec.com

Cohorte ANRS Codex « HIV controllers »

- Patients JAMAIS TRAITES PAR ARV avec contrôle prolongé de la réplication virale
- Patients TRAITES PAR ARV avec contrôle prolongé de la réplication virale après arrêt du traitement antirétroviral
- Définitions conservées des patients HIV controller (CO18) et ALT (CO15)
 - Mai 2018 : 262 inclusions sur les 300 prévues
 - 2 sous études en cours de physiopathologie

Investigateurs principaux : Pr O Lambotte, Pr Brigitte Autran

Contact patients : olivier.lambotte@aphp.fr

Scléroedèmes de Buschke associés aux MGUS étude cas contrôle

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

- **Sclérodème de Buschke => mucinose primaire responsable d'un syndrome sclérodermique 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

Service de médecine interne
Hôpital Saint-Antoine
APHP

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

Observatoire national du 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

Service de médecine interne
Hôpital Saint-Antoine
APHP

REGISTRE PROSPECTIF



Syndrome de Gleich Angioedème avec hyperéosinophilie

Abnormal T-cell phenotype in episodic angioedema with hypereosinophilia (Gleich's syndrome): frequency, clinical implication and prognosis



[Noémie Abisror](#), MD, MS¹, [Arsène Mekinian](#), MD, PhD¹, [Agnès Dechartres](#), MD, PhD², [Matthieu Groh](#), MD, MS³, [Alice Berezne](#), MD, MS⁴, [Nicolas Noel](#), MD, PhD⁵, [Chafika Morati](#), MD⁴, [Julien Haroche](#), MD, PhD⁶, [Mathilde Hunault-Berger](#), MD, PhD⁷, [Christian Agard](#), MD, PhD⁸, [Felix Ackermann](#), MD, MS³, [Loïc Geffray](#), MD⁹, [Pierre-Yves Jeandel](#), MD, PhD¹⁰, [Sébastien Trouillier](#), MD¹¹, [Thomas Quemeneur](#), MD¹², [Jean-François Dufour](#), MD¹³, [Isabelle Lamaury](#), MD¹⁴, [François Lhote](#), MD¹⁵, [Guillaume Lefèvre](#), MD, PhD¹⁶, [Olivier Fain](#), MD, PhD¹, [Jean Emmanuel Kahn](#), MD, PhD³ for the French Eosinophil Network

MERCI à tous : noemie.abisror@aphp.fr