

**Registre national syndrome AAPOX**  
**(Xanthogranulomatose PériOrbitaire et Asthme de l'Adulte )**

**Investigatrice : Laura Licini<sup>1</sup>: [lauralicini1@gmail.com](mailto:lauralicini1@gmail.com)**

**Référente pneumologue : Lucile Sésé<sup>2</sup>: [lucile.sese@aphp.fr](mailto:lucile.sese@aphp.fr)**

**Coordonnateurs : Thibaud Chazal<sup>3</sup> : [tchazal@for.paris](mailto:tchazal@for.paris) et**

**Sébastien Abad<sup>4</sup>: [sebastien.abad@aphp.fr](mailto:sebastien.abad@aphp.fr)**

- 1- Service d'Ophthalmologie, Chirurgie plastique Reconstructive Orbito-Palpébrale, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, France.
- 2- Service de Pneumologie, Hôpital Avicenne, Assistance Publique- Hôpitaux de Paris, Université Paris 13, Sorbonne Paris Cité, Bobigny, France.
- 3- Service de Médecine Interne, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild, Paris, France. Tel : 0148036881
- 4- Service de Médecine Interne, Hôpital Avicenne, Assistance Publique- Hôpitaux de Paris, Université Paris 13, Sorbonne Paris Cité, Bobigny, France. Tel : 0625895138, fax : 0148955450

## **Rationnel**

La xanthogranulome péri orbitaire associée à un asthme de l'adulte (syndrome AAPOX) est une histiocytose non Langerhansienne, rare, caractérisée histologiquement par une infiltration granulomateuse péri oculaire faite de cellules géantes dites de Touton<sup>1</sup>. Une hyperplasie folliculaire bénigne associée à une infiltration lympho-plasmocytaire est classiquement décrite dans les paupières ou les ganglions lymphatiques de patients atteints de syndrome AAPOX. Fait remarquable, cette dernière catégorie de cellules caractérise la maladie associée aux IgG4 (MAG4), entité définie par une fibrose intense et l'infiltration des organes malades par des cellules lympho-plasmocytaires exprimant à leur surface une immunoglobuline d'isotype G et de sous-classe 4 présente à un fort taux dans le sérum des patients.

Grâce à l'immunomarquage rétrospectif des prélèvements orbitaires de patients pris en charge consécutivement pour un syndrome AAPOX, il a été montré que ces derniers validaient aussi bien les critères histologiques que sérologiques de la MAG4\*, suggérant une étroite relation entre syndrome AAPOX et MAG4<sup>2</sup>. De plus, si comme la MAG4, le syndrome AAPOX est corticosensible, il serait dépendant de la cortisone, nécessitant le recours à des traitements d'épargne cortisonique. Depuis la description initiale de cette

association<sup>2</sup>, de nouveaux cas ont enrichi la littérature internationale ou ont été signalés à l'échelle du territoire dans le cadre de RCP spécialisées.

Nous proposons de réaliser un registre national des patients atteints du syndrome AAPOX dont les objectifs sont :

- Améliorer la description de ce syndrome
- Préciser ses rapports avec la MAG4 afin de dégager de nouvelles pistes de traitement

Méthode : enquête rétrospective multicentrique nationale, déclarative anonyme, à partir de questionnaires, destinés aux services de Médecine Interne, pneumologie et de chirurgie oculoplastique.

Les critères d'inclusion seront :

- Patient(e)  $\geq$  18 ans
- Diagnostic d'asthme de l'adulte associé à une xanthogranulomatose péri orbitaire histologiquement définie par un infiltrat d'histiocytes spumeux/cellules de Touton au sein de la paupière (voire autre localisation)

Les principales informations recueillies concernent :

- l'AAPOX syndrome : critères histologiques (dont mutations de la voie MAPK si recherchées), évolutivité (poussée, rémission), traitements.

- la MAG4 : critères histologiques, sérologiques, localisations.

Il s'agit d'une étude rétrospective sur dossiers, (hors champs loi Jardé, catégorie 4), nécessitant une déclaration CNIL simplifiée.

Cette étude serait menée sous l'égide de la SNFMI et du GFEV et en collaboration avec les services de pneumologie et de chirurgie oculoplastique

## Références :

1- London J, Soussan M, Gille T, Badelon I, Warzocha U, Galatoire O, Martin A, Dhote R, **Abad S**. Adult-onset asthma associated with periocular xanthogranuloma: new findings in a very rare systemic disease. *Ocul. Plast. Reconstr. Surg.* 2013;29:104-8.

2- London J, Martin A, Soussan M, Badelon I, Gille T, Uzunhan Y, Giroux-Leprieur B, Warzocha U, Régent A, Galatoire O, Dhote R, **Abad S**. Adult Onset Asthma and periocular xanthogranuloma (AAPOX), a rare entity with a strong link to IgG4-related disease: an observational case report study. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e1916.

\* Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol Jpn Rheum Assoc.* 2012;22:21-30.