

RETOUR SUR LE 17^E *VASCULITIS & ANCA* *WORKSHOP*

Judith Trudeau
La chanceuse...

LONDRES 19-22 MAI 2015



LONDRES 19-22 MAI 2015



LONDRES 19-22 MAI 2015



LONDRES 19-22 MAI 2015

◉ Fidèles au poste:

- Dr Goulet
- Dr Troyanov
- Dr Rhéaume
- Dr Leclerc
- Dr Pagnoux

PAS DE NOUVEAUTÉS MAJEURES

Beaucoup de fondamental...

Mais voici ce qui m'a intéressé:

- ⊙ Les priorités des patients
- ⊙ Biomarqueurs de récurrence/activité
- ⊙ Atteinte spécifique d'organe par la vasculite
- ⊙ Rituximab et vasculites
- ⊙ Issues d'intérêt à long terme

LES PRIORITÉS DES PATIENTS

- Tx depuis les années 70s ont changé les vasculites de maladies fatales de courtes durées, en maladies chroniques récidivantes
- Effets 2nd des traitements à long terme
- Dommages accumulés au fil des poussées: IRC, cécité, surdité, déformations faciales, ostéoporose, nécrose avasculaire, MCAS/MVAS, insuffisance respiratoire, sténose des voies respiratoires, cicatrices chirurgicales...

LES PRIORITÉS DES PATIENTS

- ◉ Mortalité: Infections, maladies ❤️ , cancers (peau, vessie, col utérus, moëlle osseuse)
- ◉ Besoin d'incorporer la perspective des patients; comment la maladie affecte *QoL*
- ◉ Des études rapportent grande différence entre les préoccupations des MDs et celles des patients atteints de vasculites

LES PRIORITÉS DES PATIENTS

⊙ Priorité des MDs: (objectives)

- Éviter la dialyse
- Éviter l'oxygéo-dépendance
- Éviter les cancers induits
- BVAS, VDI

⊙ Priorité des patients: (subjectives)




- Résoudre la fatigue (*contributeur #1 à la QoL*)
- Éliminer la douleur
- Garder ses amis
- Surmonter les difficultés financières

LES PRIORITÉS DES PATIENTS


○ Déterminants de *QoL* selon patients:

- Séquelles neurologiques
- *Depressive coping strategies*
- Fatigue importante
- Troubles du sommeil
- Douleur chronique

○ Fatigue dans les vasculites:

- Mauvais sommeil, douleur, sexe féminin, PCR ,
depression(comportement de désengagement et déni), fibromyalgie associée
- Surtout des facteurs cognitifs ( motivation), moins
l'inflammation et la  $VO_2\text{max}$, dysf autonome

LES PRIORITÉS DES PATIENTS

- Fatigue: inflammation dans l'hippocampe ou plasticité neuronale y fait  la matière blanche.
- Traitement: probablement combo
 - Activité physique
 - Enseignement aux patients pour diminuer peur et anxiété par rapport à la maladie
 - Enseignement de l'hygiène du sommeil
 - Psychothérapie comportementale

BIOMARQUEURS ET RITUXIMAB

- *Factors Predictive of ANCA-Associated Vasculitis Relapse in extended follow-up of MAINRITSAN. Oral presentation.*
 - 57 patients ayant reçu RTX
 - 28 d'observation
 - 25% ont récidivé
 - #1: PR3-ANCA
 - #2: Persistance des ANCA + par immunofluorescence 12 mois après avoir débuté thérapie
 - #1 + #2 = 82% de récurrences
 - #1 seulement = 24% de récurrences
 - MPO ANCA= 0 récurrence

BIOMARQUEURS ET RITUXIMAB

- Faible % lympho B CD5+ lors de repopulation lymphoB post-RTX pourrait prédire une récurrence imminente et guide le retraitement
- L'absence de lympho B naïfs à la repopulation à 6 mois favorise la récurrence

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: NERFS PÉRIPHÉRIQUES

- Ischémie du nerf, puis dégénérescence axonale
- Douleur neuropathique initiale presque tjrs
- Si nerf sensitif: suivront hypoesthésie, paresthésies ou instabilitié (dim proprioception)
- Si nerf moteur: suivront faiblesse, crampes musculaires et fonte musculaires

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: NERFS PÉRIPHÉRIQUES

- ⊙ Le + Svt: polyneuropathie asymétrique
- ⊙ - Svt: mononévrite multiple

- ⊙ « faiblesse » ou trouble de la marche peuvent être causée par:
 - Douleur
 - Perte sensitive (surtout proprioception)
 - Neuropathie motrice

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: NERFS PÉRIPHÉRIQUES

- Détériorations sur quelques sem/mois et récup sur mois/années
- Détérioration « par étapes »
- Asymétrie
- Prédominance distale, et m.i. > m.s.
- Toujours une composante d'atteinte de nerf sensitif

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: NERFS PÉRIPHÉRIQUES

○ EMG:



- Teste seulement certains nerfs
- Ne distingue pas une neuropathie légère de la dégénérescence « normale » de l'âge avancé, ni de la radiculopathie associée à l'arthrose rachis
- Ne distingue pas une neuropathie vasculitique d'une neuropathie pré-existante

○ Critères de Collins 2010

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: NERFS PÉRIPHÉRIQUES

- Vasculites touchant les nerfs fréquemment:
 - PAN
 - Cryoglobulinémie mixte sur hépatite C
 - EGPA
 - MPA
 - Vasculite rhumatoïde
- Traitements:
 - Analgésie neuropathique (gabapentin, pregabalin, tricycliques, duloxetine, lidocaïne topique)
 - Physiothérapie
 - orthèses

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: NERFS PÉRIPHÉRIQUES

- ◉ Douleur n'est pas fiable pour suivi car peut  augmenter lorsque le nerf se régénère
- ◉ Corticostéroïdes habituellement  douleur

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: ŒIL ET GPA

- Toute structure de l'œil
- Surtout:
 - L'orbite (proptose et compression nerf optique)
 - La sclérite (douleur, intégrité du globe)
- IRM: atteinte sinus/septum nasal en plus
érosion osseuse de l'orbite
inflammation plutôt localisée
- ANCA + dans 1/3 à la présentation

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: ŒIL ET GPA

- Biopsie: Si granulomes+++ : sarcoïdose
Si IL-17+++ : GPA
- dDx des masses orbitaires:
 - Sarcoïdose
 - IgG4
 - Idiopathique
- Traitement est très urgent (jours...)

ATTEINTE SPÉCIFIQUE D'ORGANE: OEIL ET GPA

- Pls publications d'efficacité de Rituximab pour l'œil

VARIA

- **WEGENT long-term results:**
 - MTX = AZA en tx de maintien long-terme (12 ans)
 - Survie 80% et 75% (semblable)
 - Pas différence Effets Secondaires, infections, cancers, récives.

- **Durée de AZA en maintenance = 18 mois**
 - Pool 380 pts de multiples cohortes, post-hoc

VARIA

⊙ Vasculite de l'IgG4-related disease: MGH

- 19% des 156 patients
- 50% des 19% ont atteinte primaire: anevrysme inflammé de l'aorte surtout, coronarite, carotidite, et anévrymes inflam. Iliques
- L'autre 50%: vasculite secondaires = périaortite surtout

⊙ IgG4: cohorte du MGH

- 98% ont bien répondu à RTX en 50 jours
- 68% traités sans corticostéroïdes
- 40% récidivent entre 6 et 12 mois post-RTX

VARIA

- ⊙ Vasculite du Behçet:
 - Anticoagul. ne rajoute rien à immunosuppression
 - Difficultés cliniques: IS de trop courte durée, mauvaise observance à l'IS.
- ⊙ Rituximab:
 - Neutropénie à long-terme: tx avec neupogen, puis Ok pour reprendre RTX svt sans récurrence
 - IVIG si infection(s) et Ig < 0,4
- ⊙ IVIG: tx adjuvant optionnel pour cas réfractaires de GPA