

## Atteintes rénales dans les syndromes myélodysplasiques

Marie-Camille LAFARGUE, Docteur Junior, Soins Intensifs Néphrologiques, Hôpital Tenon, Paris, FRANCE

- Jean-Paul DUONG VAN HUYEN, PU-PH, Département d'Anatomopathologie, Hôpital Necker, Paris, FRANCE
- Helmut G. RENNKE, Directeur du département de Néphropathologie, Brigham and Women's Hospital, Boston, USA
- Marie ESSIG, PU-PH, Néphrologie, Hôpital Ambroise Paré, Paris, FRANCE
- Mickaël BOBOT, MCU-PH, Centre de néphrologie et de transplantation, Hôpital de la Conception, Marseille, FRANCE
- Noëmi JOURDE-CHICHE, PU-PH, Centre de néphrologie et de transplantation, Hôpital de la Conception, Marseille, FRANCE
- Alexandre KARRAS, PU-PH, Néphrologie, Hôpital Européen Georges-Pompidou, Paris, FRANCE
- Hamza SAKHI, CCA, Néphrologie, Hôpital Necker, Paris, FRANCE
- Idris BOUDHABHAY, CCA, Néphrologie, Hôpital Necker, Paris, FRANCE
- Philippe BRUNET, PU-PH, Centre de néphrologie et de transplantation, Hôpital de la Conception, Marseille, FRANCE
- Hugoline BOULAY, CCA, Néphrologie, CHU Rennes, Rennes, FRANCE
- Vincent GROBOST, PU-PH, Médecine Interne, CHU Clermont-Ferrand site Estaing, Clermont-Ferrand, FRANCE
- Carole PHILIPPONNET, PH, Néphrologie, CHU Clermont-Ferrand, Clermont-Ferrand, FRANCE
- Juliette JEANNEL, PHC, Médecine Interne, Nouvel Hôpital Civil, Strasbourg, FRANCE
- Jonathan Chemouny, PH, Néphrologie, Hôpital Pontchaillou, Rennes, FRANCE
- Jean-Jacques BOFFA, PU-PH, Département de Néphrologie, Hôpital Tenon, Paris, FRANCE
- Dorra BRAHAM-STAMBOULI, Assistant spécialiste, Médecine Interne, Hôpital Saint Camille, Bry-sur-Marne, FRANCE
- Umut SELAMET, MD, Département de Néphrologie, Brigham and Women's Hospital, Boston, USA
- Leonardo V. RIELLA, Directeur médical de la Transplantation Rénale, Massachusetts General Hospital, Boston, USA
- Olivier FAIN, PU-PH, Médecine Interne, Hôpital Saint-Antoine, Paris, FRANCE
- Lionel ADES, PU-PH, Hématologie, Hôpital Saint-Louis, Paris, FRANCE
- Pierre FENAUX, PU-PH, Hématologie, Hôpital Saint-Louis, Paris, FRANCE
- Camille COHEN, MD PhD, Néphrologie, Hôpital Necker, Paris, FRANCE
- Arsène MEKINIAN, PU-PH, Médecine Interne, Hôpital Saint-Antoine, Paris, FRANCE



### INTRODUCTION

Les syndromes myélodysplasiques (SMD) sont des hémopathies malignes caractérisées par une hématopoïèse inefficace et une dysplasie médullaire qui peut être associée à des maladies inflammatoires et auto-immunes systémiques.

### OBJECTIFS

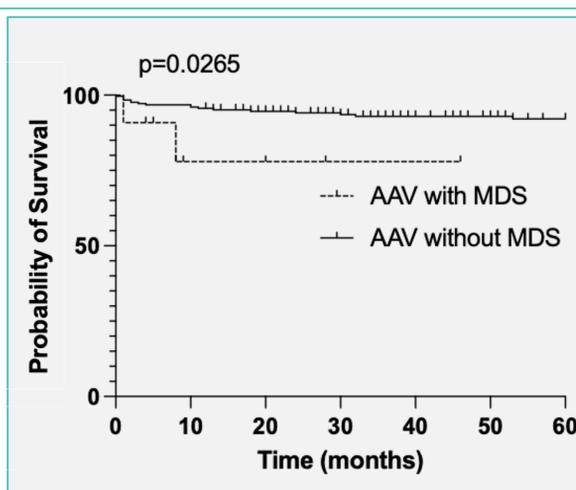
L'objectif de cette étude était de décrire les atteintes rénales chez les patients atteints de SMD, leurs traitements et leurs outcomes. Puis nous avons comparé notre cohorte de patients avec une cohorte de patients SMD sans atteinte rénale. Enfin nous avons comparé les vascularites pauci-immunes associées aux SMD avec des vascularites à ANCA témoins.

### MÉTHODES

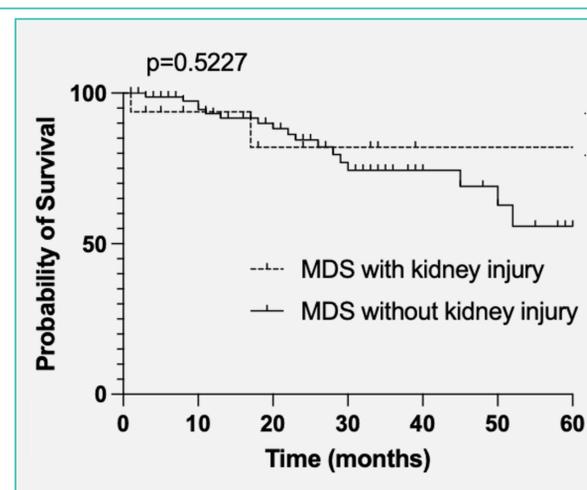
Nous avons mené une étude rétrospective multicentrique française et américaine dans neuf centres, identifiant les patients atteints de SMD présentant une insuffisance rénale aiguë (IRA), une maladie rénale chronique (MRC) et/ou des anomalies urinaires (protéinurie, anomalie du sédiment urinaire).

### RÉSULTATS

Dix-sept patients (hommes n=11, âge médian 76 [70-79]) ont développé une atteinte rénale 3 mois [0-14] après le diagnostic de SMD. Le ratio protéinurie sur créatininurie était de 1,9 g/g [0,8-3,3], et la créatinine plasmique était de 308  $\mu\text{mol/l}$  [132-413]. Douze patients ont présenté une IRA au moment du diagnostic et 14 (82 %) des symptômes extra-rénaux, qui consistaient principalement en des manifestations cutanées et pulmonaires. Les atteintes rénales comprenaient une vascularite associée aux ANCA (AAV) (n=8, 47%), une vascularite pauci-immune ANCA négative (n=4, 24%), une glomérulonéphrite à dépôts de C3 (n=2), une glomérulonéphrite à médiation par des complexes immuns (n=1), une périartérite noueuse (n=1) et une vascularite à IgA (n=1). Une biopsie rénale a été réalisée chez 10 patients et mettait en évidence une atteinte glomérulaire. Tous les patients sauf un ont reçu un traitement spécifique pour les lésions rénales associées aux SMD (n=16, 94% corticostéroïdes). L'effet du traitement du SMD sur les lésions rénales a pu être évalué chez 8 patients traités par azacitidine, et l'évolution de la fonction rénale était hétérogène. Après un suivi médian de 9 mois [4,1-14,2], 4 patients présentaient une MRC de stade 3, 4 une MRC de stade 4, et 5 une insuffisance rénale terminale. Par ailleurs, 3 ont évolué vers une leucémie aiguë myéloïde, et 3 sont décédés. Par rapport aux 84 patients témoins atteints de SMD sans atteinte rénale, les patients qui avaient une atteinte rénale étaient plus jeunes (p=0,03), avaient un plus grand nombre de lignées dysplasiques (3, p=0,001), et étaient plus à même de recevoir des agents hypométhylants (p=0,031), mais aucune différence de survie n'a été observée entre les deux groupes (p=0,5227). Par rapport aux 265 AAV sans SMD, les 8 patients ayant une vascularite pauci-immune associée à un SMD étaient plus âgées (p=0,019), la sérologie ANCA était plus souvent négative (p=0,014), et plus de lésions cutanées ont été observées (p=0,003).



Courbe Kaplan Meier évaluant la survie globale en fonction de AAV avec et sans SMD. Groupe AAV avec SMD (n=11). Groupe AAV sans SMD (n=265). Dernier suivi à 5 ans. p=0,0265, Log rank test. Abréviations : AAV : vascularite associée aux ANCA.



Courbe Kaplan Meier : survie globale en fonction de SMD avec et sans atteintes rénales. SMD avec atteinte rénale (n=17). SMD sans atteinte rénale (n=84). Dernier suivi à 5 ans. p=0,5227, Log rank test. Abréviations : SMD : syndromes myélodysplasiques.

### CONCLUSIONS

Le spectre des lésions rénales associées aux SMD est principalement représenté par des vascularites avec atteinte glomérulaire, et en particulier des AAV. Un diagnostic d'AAV avec signes extra-rénaux tel qu'une manifestation cutanée, ou sans positivité des ANCA, doit conduire à la recherche d'un SMD.

### INFORMATION CONTACT

Arsène MEKINIAN, Service de Médecine Interne, Hôpital Saint-Antoine, AP-HP, Université Paris 6, 75012 Paris.  
E-mail : [arsene.mekinian@aphp.fr](mailto:arsene.mekinian@aphp.fr)