

Paris, le 18/01/2012

HOPITAL SAINT-LOUIS
1 avenue Claude Vellefaux
75475 PARIS Cedex 10
Standard : 01 42 49 49 49
International : 33 1 42 49 49 49

**UNITE DE MEDECINE INTERNE
ET PATHOLOGIE VASCULAIRE**

Nouveau Saint-Louis, Porte 1
Hospitalisation Lavande 6^{ème} étage
01 42 49 97 66

Pr Dominique FARGE-BANCEL*, PU-PH
Secrétariat : 01 42 49 97 67 / 97 64
Fax : 01 42 49 97 69 / 94 78

Dr Cécile DURANT*, CCA
Secrétariat : 01 42 49 97 67 / 97.64
Avis et urgence vasculaire, bip 568

Dr Sondess HADJ KHELIFA*, FFI
01 42 38 50 93
Fax : 01 42 49 97 69

Mme Kadidja TAHIR*
Cadre Supérieur de Santé
01 42 49 99 81

Mme Véronique DOUDOUX*
Mme Josette GUENHARO*
Cadres de Santé
01 42 49 97 55

Mme Linda BELHOULI*
Mme Marion VANTOMME*
Assistantes Sociales
01 42 49 49 24

Mme Isabel FOSSE*
Psychologue Clinicienne
01 42 49 40 96

Mme Mebarka BETTAR*
Assistante de Recherche Clinique
01 42 38 50 93
Mme Julia RITTER*
Infirmière de Recherche Clinique
01 42 49 98 23
Fax : 01 42 49 97 69

Consultation Polyclinique
Médico-Chirurgicale
Secrétariat : 01 42 49 91 63
Fax : 01 42 49 47 88
Bureau Central des Rendez-vous :
01 42 49 93 38

Explorations Fonctionnelles :
Accueil : 01 42 49 91 34
Secrétariat : 01 42 49 61 63

Vacataires Vasculaire :
Dr Nadia SAHLI*
Urgence doppler, bip 622
Dr Roman GLOGOWSKI*
Dr Serge MUNTEAN*

Vacataires Phlébologie :
Dr Nathalie GHIDALIA*
Dr Corinne SALAMA*

Pour toute demande
d'hospitalisation :
01 42 49 49 49, bip 568 ou
01 42 49 47 45

**COMPTE RENDU RCP « THERAPIE CELLULAIRE ET
MALADIES AUTOIMMUNES » du 04/01/2012**

Etaient présents :

L. TERRIOU (Lille), D. LAUNAY (Lille), Z. MARJANOVIC (St Antoine), T. MARTIN, A. TELADE (Strasbourg), C. DELIGNY (Fort de France), F. JOLY (Beaujon), S. HADJ KHELIFA (Saint Louis), D. FARGE (Saint Louis), J. RITTER (Saint Louis), M. BETTAR (Saint Louis).

Absent et excusé :

R. SACCARDI (EBMT)

Les patients suivants ont été discutés :

1/ Patiente de Saint Louis et Fort de France (Pr. Dominique FARGE et Dr. Christophe. DELIGNY):

Madame SA (pas de fiche), antillaise, âgée de 58 ans, suivie pour sclérodémie systémique sévère, déjà traitée par autogreffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques en janvier 2011 avec comme autre antécédent une maladie de Bowen évolutive et des carcinomes baso-cellulaires (dont les dernières exérèses remontent en avril 2010), pour qui la RCP dermatologique n'avait pas vu de contre indication à l'autogreffe. Première greffe de moelle effectuée en raison d'un Rodnan à 23/51 avec atteinte pulmonaire clinique (pneumopathie interstitielle, radiographie standard et scanner) couvrant 70 % de la surface et les 2 bases cotées à 1 sur le tiers inférieur et DLCO à 28 %, DLCO/VA à 44 % et CVF 81 % de l'air théorique sans atteinte digestive, ni rénale, ni cardiaque.

Evolution : mobilisation des cellules souches hématopoïétiques sans problème, une seule cytophérèse et autogreffe de moelle selon le conditionnement ASTIS (malade non incluse dans ASTIS, mais conditionnement et sélection CD34+ analogues, 500 mg/kg dose totale d'Endoxan+ ATG) avec des suites post greffe montrant une réponse partielle aux plans cutané et pulmonaire avec régression partielle de la fibrose au scanner et stabilisation des EFR, chute du Rodnan de 23 à 17 et ce, jusqu'à M6 post autogreffe. Depuis juillet, réapparition d'une toux et d'une dyspnée d'effort progressive ayant conduit à objectiver une nouvelle progression au scanner à M12 associée à une hypertension artérielle pulmonaire pré capillaire confirmée au cathétérisme droit à la mi décembre : PAP moyenne à 35 mmHg.

Dans ce contexte, a été mis en route un traitement par Bosentan et Cellcept depuis un mois, et est posée la question par le Dr DELIGNY (médecin responsable aux Antilles de la patiente) d'une 2^{ème} autogreffe. Après discussion :

- 1- l'idée théorique d'une 2^{ème} autogreffe est validée par les membres présents à la RCP chez cette patiente à condition qu'il n'y ait pas de contre indication par atteinte viscérale grave.
- 2- l'état précaire de cette patiente conduit proposer de se donner trois mois d'efficacité ou non efficacité de la combinaison Cellcept-

Bosentan pour juger de l'amélioration des atteintes viscérales. Sinon il sera proposé à la patiente l'utilisation de cellules souches mésenchymateuses éventuellement (PHRC 11250 accordé en 2011, en cours de constitution).

2/ Patient de Strasbourg (Pr Thierry MARTIN).

Mr Le Be : Au total, chez ce patient présentant de nombreuses comorbidités qui le rendent à très haut risque pour une procédure d'autogreffe (maladie de Crohn, pancréatite chronique avec mal absorption), cardiopathie ischémique d'origine mixte éventuelle (tabac, âge) et sclérodémie par atteinte de la micro circulation) Il existe une sclérodémie systémique sévère rapidement progressive avec actuellement atteinte cutanée (score de Rodnan à 40) pulmonaire (CVF 60 %, DLCO 51 %) et cardiaque certaine avec une hypokinésie ventriculaire gauche à l'IRM, chute récente de la fraction d'éjection de 50 à 40 % en 4 mois qui constitue des réserves à une procédure d'autogreffe mais non pas une contre indication formelle. L'indication d'un traitement intensif est en théorie retenu vu la rapidité de la progression de la sclérodémie, sachant que l'atteinte cardiaque bien que probablement mixte, semble plus liée à la sclérodémie qu'à l'atteinte ischémique.

Il est proposé :

- 1- de réévaluer l'atteinte cardiaque et d'optimiser le traitement tonocardiaque à dose maximum d'IEC, discussion de l'introduction des Digitaliques, réalisation d'une fraction d'éjection ou gating ou d'une échographie cardiaque associée à une éventuelle 2^{ème} coronarographie (non formelle car elle était normale il y a un an et l'IRM cardiaque est suffisante pour réévaluer la fonction de ce patient) et réalisation d'un pan-doppler artériel au niveau des vaisseaux du cou, des membres inférieurs et de l'aorte.
- 2- d'arrêter l'Endoxan qui n'a pas fait la preuve de son efficacité et risque de contribuer à altérer la fonction cardiaque, mise sous Cellcept 500 mg x 2 puis 1 g x 2, puis 1.5 g ou 2 g x 2. Réévaluation du dossier à la prochaine RCP.

3/ Patient de Lille (Dr. Louis TERRIOU)

Mr S.G. : Réalisation devant cette sclérose en plaques secondairement progressive, rapidement évolutive, d'une procédure de mobilisation des cellules souches hématopoïétiques qui s'est bien déroulée. Intensification thérapeutique, prévue secondairement, qui est validée par les membres présents de la RCP sachant que ce jeune patient (37 ans) a été rapidement progressif secondairement après avoir reçu Bêtaferon, Endoxan (6 cures) et continuait à se dégrader malgré un an et demi de Cellcept et sous corticoïdes. La procédure d'intensification thérapeutique est en route.

4/ Patient de Lille (Dr. Louis TERRIOU)

Mr M.F. : Agé aujourd'hui de 55 ans atteint d'une sclérose en plaques évoluant depuis 1998 ayant déjà reçu successivement tous les traitements de 1^{ère}, 2^{ème} et 3^{ème} ligne d'immunosuppresseurs ou immuno modulateurs associée à des cures d'Endoxan itératif, l'indication d'une procédure d'intensification thérapeutique et autogreffe est validée conformément aux recommandations. L'existence d'une complication infectieuse avec prostatite en rapport, le phimosis n'est pas une contre indication formelle si la prostatite est correctement traitée préalablement. La mobilisation des cellules souches est envisagée pour analyser comment se déroule la période d'aplasie après un traitement de 3 mois de la prostatite. La

question posée par le Dr TERRIOU de savoir si l'utilisation d'un conditionnement BEAM/SAL et Amidose réduit le risque infectieux n'attire pas l'unanimité. La demande d'information complémentaire auprès de Ricardo SACCARDI sera effectuée et les résultats présentés d'ici février 2012.

5/ Patient de Saint Louis (Pr. Dominique FARGE)

Mr HA : Chez ce patient présentant une sclérodermie systémique sévère rapidement progressive avec atteinte digestive au 1^{er} plan s'étant récemment dégradé, le Dr JOLY, spécialiste de la nutrition parentérale en Ile de France, confirme que la nutrition parentérale apparaît à l'heure actuelle comme possiblement transitoire. Les hématologues ne considèrent pas la nutrition parentérale exclusive comme une contre indication à la greffe dans la mesure où il est possible d'envisager un sevrage. L'indication d'une greffe de moelle d'une mobilisation des cellules souches hématopoïétiques avec possible greffe de moelle secondaire est donc retenue à condition de voir comment le patient pourra avoir été réévalué d'ici 3 mois.

Prochaine RCP le 15 février 2012 de 13 à 14h.



Professeur Dominique FARGE