

Unité de médecine Interne et Pathologies vasculaires du Pr D.FARGE-BANCEL
Hôpital Saint Louis- 1 avenue Claude Vellefaux - 75010 Paris

**Compte rendu de la RCP MATHEC
du Mercredi 5 Février 2014**

Etaient présents :

- Thierry MARTIN (Strasbourg)
- Zora MARJANOVIC (Paris, Saint Antoine)
- David ADAMS (Paris)
- Sondess HADJ KHELIFA (Toulouse)
- Louis TERRIOU (Lille)
- Dominique FARGE (Paris, Saint Louis)
- Emmanuel CHATELUS (Strasbourg)
- Chen WU (Paris, Saint Louis)

Les patients suivants ont été discutés :

- /- **Madame IOTTI** (Médecin référent Docteur CHATELUS à Strasbourg) patiente âgée de 56 ans, suivie pour une SSc diffuse évoluant depuis 2007 avec atteinte cutanée, articulaire (ulcères récidivants), score de Rodnan à préciser (?), atteinte pulmonaire (DLCO 60 %, DLCO/VA 70 %), atteinte cardiaque avec fraction d'éjection ventriculaire droite à 45 % et dilatation du VD sur l'IRM cardiaque avec néanmoins fraction d'éjection ventriculaire gauche à 60 % sur la scintigraphie myocardique, ayant fait évoquer devant l'inefficacité du traitement par Méthotrexate (de 2009 à 2012), puis 6 bolus d'Endoxan reçus entre avril et septembre 2012 avec reprise du Méthotrexate depuis octobre 2012 à la possibilité d'une intensification thérapeutique et autogreffe de cellules souches hématopoïétiques ou d'un traitement par cellules souches mésenchymateuses, allogénique.

A la dernière RCP, la possibilité d'une autogreffe avait été récusée vue l'ancienneté de la maladie et la sévérité du tableau clinique et un complément d'investigations cardiaques demandé qui ont été effectuées. Devant la nouvelle échographie trans-thoracique de décembre 2013, superposable à celle de juin (FEVG sub normale avec hypokinésie du ventricule gauche sans HVG, trouble de relaxation du VG, PAP systolique à 25, BOD 5, fraction d'éjection conservée et PAP systolique à 27 mmHg) et un cathétérisme droit a été effectué montrant l'absence d'hypertension pulmonaire au repos et un débit cardiaque dans les normes avec une élévation modérée (?chiffres à préciser) mais anormale de la pression diastolique ventriculaire droite lors du remplissage sans

insuffisance cardiaque. L'électrocardiogramme montre un bloc de branche droit connu, le holter ECG retrouve un rythme sinusal avec des extrasystoles ventriculaires parfois doublées sans trouble conducteur mais après avis rythmologique spécialisé, la patiente n'a pas d'indication à la pose d'un pace-maker.

Dans ce contexte et chez une patiente qui a 9 frères et est volontaire pour l'injection des cellules souches mésenchymateuses on décide :

1) L'arrêt du Méthotrexate (6 semaines d'inclusion)

2) La recherche d'un donneur dans la fratrie ce qui sera fait sous la coordination du Docteur CHATELUS à Strasbourg puis l'inclusion dans le protocole PHRC MSC AOM 11250, l'injection de cellules souches allogéniques mésenchymateuses si possible en fonction de l'identification du donneur.

- II- Discussion de **Madame MAILLARD**, patiente âgée de 36 ans présentant une sclérodémie systémique sévère, rapidement progressive en moins de 3 ans avec échec du traitement préalable par Cellcept 1 g x 2 et qui à l'heure actuelle présente un PS à 1, SHAQ à 1,37, un Rodnan à 30/51, pas d'atteinte cardiaque (échographie FEVG 60 %, PAP à 24 mmHg, pas d'épanchement péricardique, ni dysfonction FG, pas d'HTAP et cathétérisme droit avec épreuve d'effort montrant l'absence d'HTAP à l'état basal et un débit cardiaque qui passe de 3,69 à 7,46, sans HTAP après pédalage à 60 watt témoin de la faisabilité d'une équivalence d'une charge hydrosodée. IRM cardiaque non effectuée pendant l'hospitalisation, mais qui sera refaite à Dijon la semaine prochaine par esprit de système, une atteinte pulmonaire avec crépitations des deux bases, dyspnée stade II NYHA, atteinte interstitielle fibrosante aspécifique sur la radio standard. Le scanner thoracique avec DLCO à 48 % et capacité pulmonaire totale, sans atteinte digestive.

Après avis du Docteur BERTHIER médecin référent et discussion longue avec la patiente et son époux et accord de la RCP, l'indication d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques est retenue. La patiente souhaite encore réfléchir pour donner son accord.

- III- **Patient** du Professeur ADAM, âgé aujourd'hui de 28 ans souffrant d'une neuropathie périphérique à type de polyradiculonévrite chronique démyélinisante ayant débuté à l'âge de 5 ans, réfractaire à tous les traitements immunosuppresseurs de 1^{ère}, 2^{ème} et 3^{ème} ligne ayant conduit devant les para-parésies et l'atteinte neurologique périphérique à une tentative de suicide par pistolet chez un patient volontaire pour l'autogreffe. L'échographie cardiaque, les EFR et les bilans viraux ne montrent pas de contre-indication. Dans ce contexte et après avoir signé le consentement.

La RCP valide l'indication autogreffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques sans sélection CD34 vu l'absence de démonstration réelle du bénéfice de la sélection dans ce contexte. L'ensemble des documents nécessaires à la réalisation des différentes étapes de conditionnement

- IV- Présentation du dossier de **Mme LEFEVRE Marie-Rose**, chez cette patiente présentant une sclérodémie systémique évoluant depuis 2001, ***la RCP confirme l'indication d'une allogreffe de cellules souches mésenchymateuses à condition de trouver un donneur intra familial.***

- V- Présentation du dossier de **Madame KEMBI BISORO** *l'indication d'une allogreffe de cellules souches mésenchymateuses est retenue sous réserve d'une contre-indication à l'autogreffe soit confirmée et que la possibilité d'un suivi en milieu hospitalier soit acquise ce qui sera le cas puisque la situation de la patiente a été régularisée définitivement.*
- VI- Présentation d'un dossier de sclérose en plaque **Mme Z**, âgée de 61 ans, adressée pour sclérose en plaque avec premièrement poussée en 2007 totalement régressive. Deuxième poussée récente en novembre 2013 avec déficit moteur et trouble sensitif du membre inférieur droit et restitution quasi ad integrum ayant conduit au diagnostic de sclérose en plaque dans une forme avec rechute rémittente confirmée par l'électrophorèse des protides (synthèse intrathécale et les images d'hyperfixation à l'IRM cérébrale et médullaire). Devant la persistance des symptômes subjectifs (douleurs proprioceptive racine jambe droite) malgré 3 bolus de Solumédrol et vu l'EDSS à zéro, l'ensemble des participants s'accordent pour insister sur l'importance d'envisager un traitement de 1^{ère} intention par Interferon si possible ou autres immunomodulateurs avant de rediscuter toute éventuelle intensification

Professeur Dominique FARGE, Mme Chen WU

Date de la prochaine RCP : Mercredi 5 mars 2014

Pour vous connecter en audio conférence :

1. Composez le numéro d'appel local du pays où vous vous situez (liste ci-dessous)
2. Entre sur votre clavier téléphonique le code PIN Participant 110513 suivi de la touche #
3. Vous rejoignez la conférence audio

Numéro d'appel local :

AT	01928 22 49 (de)	01928 22 50 (en)
BE	02 404 06 01 (fr)	02 404 06 02 (en)
CH	044 583 19 11 (fr)	044 583 19 09 (de)
DEUTCHLAND	0692 2223 3609 (de)	0692 2223 3610 (en)
ES	911 14 36 16 (es)	911 14 36 18 (en)
FR	01 70 72 15 89 (fr)	01 70 72 15 95 (en)
GB	020 3364 5218 (en)	
IE	016 968 156 (en)	
IT	0687 500 683 (it)	0687 500 684 (en)
NL	0207 168 419 (nl)	0207 168 426 (en)
SE	08 505 564 63 (sv)	08 505 564 64 (en)