

Compte rendu de réunion RCP « Thérapie Cellulaire et Maladie Auto-Immune »
du 15/02/2012

Etaient présents :

Dr D. LAUNAY (Lille)
Dr T. MARTIN (Strasbourg)
Dr L. TERRIOU (Lille)
Dr S. HADJ KHELIFA (Paris)
Pr D. FARGE (Paris)
Dr Z. MARJANOVIC (Paris)
Mme J. RITTER (Paris)

Absent et excusé :

Pr M. ALLEZ (Paris)

Les patients suivants ont été discutés :

1) Patient de Lille (Dr LAUNAY)

Mr V.L, 40 ans qui présente un acrosyndrome découvert il y a environ deux ans, avec depuis fin 2010 une nécrose digitale avec apparition progressive d'une sclérodactylie. Le bilan réalisé a conclu à une sclérodermie avec un score de Rodnan à 6, une atteinte pulmonaire avec une fibrose pulmonaire extensive atteignant plus de 20 % des poumons, il n'existe pas d'HTAP ni de reflux gastro-œsophagien. Le patient a reçu 6 bolus d'Endoxan jusqu'à octobre 2011 avec traitement par Méthotrexate et Enbrel pour l'atteinte articulaire.

Sur les dernières EFR de janvier 2011, la DLCO est estimée à 33 %, ce qui constitue une contre-indication à l'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques.

Ce patient pourra être traité par « Cellules Souches Mésenchymateuses », PHRC prévu en juin 2012.

2) Patient de l'Hôpital Saint-Louis (Pr FARGE et Dr HADJ-KHELIFA)

Mr. D. J. présente un diagnostic de sclérodermie systémique diffuse retenu en juillet 2006 devant une atteinte cutanée rapidement progressive. Le patient a été traité par Endoxan, 12 bolus entre mars 2007 et février 2008 (dose totale de 13 g). A noter que le patient a présenté à son 4^{ème} bolus une réaction allergique à l'Uromitexan, donc a poursuivi l'Endoxan sans couverture par Uromitexan. Devant la progression de la sclérose cutanée et malgré le traitement par Endoxan, une puvathérapie (20 séances) a été faite en octobre 2008 et devant l'apparition d'atteinte articulaire importante, le patient a été traité par Méthotrexate entre octobre 2009 et mai 2011 (traitement arrêté devant la perturbation du bilan hépatique). Par ailleurs, le patient présente une gammopathie monoclonale IgG kappa à 3.2 g/l, persistance sur probable MGUS avec un myélogramme normal à 2 reprises.

Atteinte cutanée sévère et isolée, sans atteinte pulmonaire ni cardiaque ni rénale ni digestive.

La décision actuelle est de réévaluer le patient dans 6 mois et de discuter éventuellement, si persistance de l'atteinte cutanée avec une autre atteinte viscérale, d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques.

3) Patient de l'Hôpital Saint-Louis (Pr FARGE et Dr HADJ-KHELIFA)

Mr. F. D. est âgé de 48 ans et présente un diagnostic de sclérodermie en 2005 devant un syndrome de Raynaud, sclérose cutanée rapidement progressive. Inclusion dans le protocole ASTIS en juin 2006 dans le bras Endoxan (12 bolus). Vu la persistance d'une atteinte pulmonaire et cutanée, introduction du

Cellcept à M12 entre juin 2007 et juillet 2008. Traitement arrêté car progression de la maladie et persistance d'une lymphopénie. L'évolution est marquée par une aggravation cutanée, articulaire, pulmonaire, cardiaque et digestive avec découverte d'un thrombus intra-auriculaire droit nécessitant une anticoagulation au long cours. Actuellement, le patient présente un handicap moteur important avec des déformations articulaires invalidantes, altération importante de la DLCO (30 % en février 2012), HTAP avec PAPs à 44 mmHg, une VIT max à 2.94 m/sec, FEVG à 65 %.

Devant ce tableau clinique et l'échec antérieur du Cellcept, on décide de ne pas réintroduire le Cellcept mais vu la gravité du tableau clinique et en attendant la mise en place du PHRC « Cellules Souches Mésoenchymateuses », un traitement par Rituximab va être débuté à la dose de 375 mg/m²/semaine pendant 4 semaines et le patient sera réévalué ultérieurement.

4) Dossier de Gastroentérologie à prévoir lors de la prochaine RCP

Prochaine RCP le 28/03/2012 de 13h à 14h.



Professeur Dominique FARGE et Docteur Sondess HADJ KHELIFA