

Compte rendu de réunion RCP MATHEC
(maladies auto-immunes et thérapie cellulaire)
du 05/03/2014

Etaient présents :

Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)
David ADAMS (Paris, Bicêtre)
Audrey CRAS (Paris, Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Saint-Louis)
Chen WU (Paris, Saint-Louis)
Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)

Les patients suivants ont été présentés :

- **Mme MAILLARD**, patiente déjà présentée à la RCP précédente le 05/02/2014 qui devait réfléchir pour donner son accord. Contact pris avec le médecin traitant et la patiente a évolué dans son cheminement et est d'accord pour l'intensification et l'autogreffe. L'IRM cardiaque effectuée en externe confirme l'absence d'atteinte cardiaque, un cathéter veineux central a été posé et la patiente est prévue pour mobilisation début mars, après arrêt du Mycophénolate mofétyl un mois avant la mobilisation.
- Présentation du cas de **Mme CWIKLIK**, patiente mobilisée sans problème pour la procédure avec une cytophérèse.
- Présentation du cas de **Mme IOTTI**, patiente de Strasbourg du Dr CHATTELUS qui est candidate à une procédure de traitement par cellules souches mésenchymateuses. L'indication est retenue et deux donneurs sont possibles. On convient de choisir le plus jeune. Après avoir interrogé Nathalie LAMBERT pour savoir s'il est préférable de prendre un homme ou une femme, cela est indifférent pour la technique de microchimerisme mais néanmoins la non appariement des sexes donneur receveur facilite bien sûr la lecture.
- Récapitulatif de **Mme KEMBI BISORO** : SSc sévère évoluant depuis aout 2011 avec, atteinte pulmonaire, digestive et cutanée sévère associée à une suspicion d'HTAP et nécessité d'une régularisation de la couverture sociale (réfugiée politique, laquelle a été récupérée en février 2012). Dans un premier temps, traitement symptomatique anti-reflux et suivi médical amélioré à partir de février 2012 puis, devant la persistance des symptômes avec une toux chronique inexpliquée associée sur l'échographie cardiaque de repos en septembre 2012 à une HTAP avec PAP à 51 mmHg et une VIT à 3.23 m/sec, réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit qui montrait des pressions artérielles pulmonaires normales, sans HTAP Après re-discussion du dossier avec le Dr PARENT, cette patiente rentrait dans **les 15 % de patients avec faux positif à l'échographie cardiaque** puisque les chiffres de PAP restent en permanence élevés sur les

échographies itératives mais pour lesquelles le cathétérisme endo-cavitaire permet d'éliminer l'HTAP.

Octobre 2013 : fibrose pulmonaire interstitielle cliniquement stable avec dyspnées à la marche et à la parole prolongée et un Performance status à 2 malgré une gazométrie à l'air conservée et des EFR stables, sachant que les DLCO/VA ne pouvaient être effectuées et l'échographie cardiaque montrait une VIT à 1.65 m/sec et des pressions pulmonaires normales avec une IRM cardiaque de juillet 2013 normale.

Février 2014 : atteinte cutanée modérée avec un score de Raynaud à 5 + pulmonaire invalidante avec stabilité de la fibrose parenchymateuse pulmonaire et surtout une très volumineuse dilatation de l'œsophage et un retentissement sur les EFR et le test de marche sans pour autant d'HTAP croissante + plan digestif, il existe un amaigrissement de 2 kg, sans reflux symptomatique mais dilatation œsophagienne majeure

Vu la contre-indication formelle à l'autogreffe (DLCO trop abaissée, atteinte fibrosante, stabilité des symptômes depuis 2 ans), après avoir vu la sœur de la patiente, l'inclusion possible dans le protocole PHRC « MSC », est validée.

- **Patient du Pr ADAMS :** jeune homme de 25 ans atteint d'une neuropathie chronique démyélinisante en attente de greffe. Le protocole a été transféré au Pr ADAMS et l'indication a été validée lors de la précédente RCP. On décide de se rapprocher de Richard BURT après l'EBMT pour corriger les données existantes ainsi que dans le registre (à faire par D. FARGE).

- **2 Patients du Pr MARTIN** avec un suivi à Strasbourg :

M. ALPASLAM, patient de 61 ans dont la mobilisation des cellules souches périphériques s'est déroulée sans problème. Intensification et autogreffe en attente. Ce patient sera mis dans NISCC.

2^{eme} Patient de 61 ans avec un syndrome d'Erasmus compliqué d'une fibrose pulmonaire, polyarthrite, sclérose cutanée diffuse et dysfonction érectile traitée par Ilomédine et Tracleer. L'exposition aux toxiques analysés secondairement apparaît comme une contre-indication à la greffe. En dépit de l'indication et du traitement (le patient a déjà reçu 9 g cumulés de Cyclophosphamide), contre-indication absolue. La question posée est de s'interroger sur une greffe de cellules souches mésenchymateuses qui pourrait être discutée si l'espérance de vie du patient est supérieure, mais dans le contexte du syndrome d'Erasmus et vu les mêmes contre-indications à la greffe de CSM apparaissent



Professeur Dominique FARGE