

Compte rendu de réunion MATHEC du Mercredi 09/10/2013

Etaient présents :

- Boris BIENVENU (Caen)
- Laurence GROS (Nice)
- Gregory PUGNET (Toulouse)
- Louis TERRIOU (Lille)
- Zora MARJANOVIC (Paris, Saint Antoine)
- Sondess HADJ KHELIFA (Paris, Saint Louis)
- Dominique FARGE (Paris, Saint Louis)

Discussion des cas :

Patient 1 (Caen) :

Patiente âgée de 60 ans suivie en Hémato pour une MGUS avec un pic Ig G kappa et lambda à 7g sans arguments pour un myélome.

Apparition d'une scléroedème de Buschke stade I avec une atteinte cutanée diffuse sévère (Rodnan à 35) traitée initialement par MTX + corticothérapie pendant 3 ans puis Cellcept pendant 6 mois devant l'aggravation de l'impotence fonctionnelle, aggravation sur le plan pulmonaire avec une diminution de la CPT à 75% et apparition d'une insuffisance tricuspide.

IRM cardiaque datant d'il y a 1 an est normale.

La patiente a présenté une ascite exsudative pour laquelle elle a été hospitalisée en hépatologie : bilan étiologique négatif à savoir : bilan tuberculeux, bilan immunologique.

Avis RCP :

Sclérodermie forme frontière avec scléroedème de Buschke avec atteinte cutanée sévère, pulmonaire et probablement cardiaque.

Atteinte digestive inexpliquée avec une ascite exsudative chez une patiente immunodéprimée (ayant reçu de la corticothérapie et immunosuppresseurs pendant plus que 3 ans)

Refaire bilan pré greffe notamment évaluation cardiaque par IRM cardiaque +/- KT droit si doute sur HTAP, EFR et TDM thoracique.

Rediscuter le cas après le nouveau bilan

Patient 2 (Nice) :

Patient âgé de 45 ans, suivi pour une polyradiculonévrite chronique depuis 2007 traitée initialement par Ig IV à la dose de 2g/kg permettant une amélioration initiale pendant 3 ans mais rechute depuis 1an et demi ayant nécessité l'introduction d'une corticothérapie. Devant

la persistance de la dégradation clinique, arrêt progressif de la corticothérapie et introduction de l'Imurel à la dose 100 mg pendant 6 mois ne permettant aucune amélioration.

Reprise des Ig IV à fortes doses puis 11 échanges plasmatiques. Compte tenu de la gravité de l'atteinte neurologique, début de RTX le 23/07/2013 avec une perfusion par semaine pendant 1 mois mais persistance de l'aggravation clinique.

Actuellement, déficit moteur des 4 membres avec un important handicap moteur.

Par ailleurs, le patient présente une gammapathie monoclonale IgG Kappa avec un pic à 30g, dernière BOM ne montre pas d'envahissement plasmocytaire (MGUS).

Avis RCP:

Polyradiculonévrite chronique évoluant depuis 2007 avec échec de plusieurs lignes thérapeutiques immunosuppressives (CT/RTX/ Imurel) et échanges plasmatiques et Ig iv, chez un patient qui est suivi par ailleurs pour une MGUS sans argument pour un myélome. Patient éligible à l'auto greffe et après discussion secondaire avec R Burt à Chicago et L Legros indication validée avec, après de multiples échanges au décours de la RCP et analyse des données de la base de l'EBMT proposition d'utiliser plutôt un conditionnement classique Endoxan + ATG (comme cela a été le cas pour 18 des 20 pts actuellement rapportés ds la base de l'EBMT) tout en pouvant évoquer compte tenu de la MGUS l'utilisation de Melphalan (2 cas ds la base de données sur les 20 cas) sans que pour autant le suivi de ces patients traités ne soit bien connu (analyse en cours pour le ADWP EBMT)

Date de la prochaine RCP : mercredi 13/11/2013

Sondess HADJ KHELIFA

Dominique FARGE