

Compte rendu de réunion RCP MATHEC
(maladies auto-immunes et thérapie cellulaire) du 04/06/2014

Etaient présents :

Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)
Audrey CRAS (Paris, Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Saint-Louis)
Chen WU (Paris, Saint-Louis)
Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Louis TERRIOU (Lille)
Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)

Etaient absents et excusés :

David ADAMS (Paris, Bicêtre)
Brigitte GRANEL (Marseille, hôpital Nord)

Patients présentés :

1. **Patient C-E** (patiente âgée de 51 ans) : patiente présentant une sclérodermie systémique rapidement progressive chez qui l'indication d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques a été retenue avec mobilisation des CSHP en mars 2014. Lors de son hospitalisation en avril 2014 en vue de son conditionnement et de sa greffe, la patiente présentait un épanchement pleural droit et péricardique a minima dont l'étiologie après bilan exhaustif (cf CRH avril 2014) n'était ni tumorale, ni infectieuse et a été retenue comme spécifique par la progression de la maladie, comme vu au niveau cutané et pulmonaire, conduisant à la reprise du Cellcept avec ré-augmentation des corticoïdes à 12 mg/j et délai de greffe repoussé. Fin mai 2015, **3 mois après la mobilisation un mois après la** augmentation des corticoïdes et reprise du Cellcept à 2g par jour, nouvelle évaluation montrant la régression de l'épanchement pleural, minime épanchement pericardique, baisse de la DLCO limite à 40% permettant donc d'envisager l'autogreffe, tant que la maladie reste stabilisée et sans attendre de progression ultérieure. Dossier présenté en RCP hémato greffe à Saint-Louis. L'indication de la greffe est retenue en gardant le Cellcept jusqu'à la date d'injection de l'Endoxan, mais la patiente ne peut pour des raisons de place n'être intensifiée avant le mois de septembre.
Devant la progression rapide de la maladie en 3 mois, la DLCO limite et l'état clinique actuel de la patiente, il est fortement conseillé d'essayer d'avancer la greffe au mois de juin. Aucune place n'étant disponible en greffe en juin à St Louis (autre SSC déjà programmé), il est éventuellement proposé d'envisager la greffe à Saint Antoine. Le dossier sera présenté à la RCP de Juin à Saint Antoine, pour voir s'il est possible de greffer cette patiente plus tôt sur un autre site, sachant que le transfert des cellules CSH mobilisées à Saint Louis ne pose pas de problème.
2. **Patient L-M** (patiente âgée de 52 ans): Patiente suivie pour une sclérodermie systémique évoluant depuis 1997 avec des atteintes cutanée et viscérales:
 - Raynaud invalidant notamment au niveau des pieds (pression distale normale)

- Rodnan à 26, associée à des rétractions tendineuses des mains en griffe (orthèses bien portées)
- Pulmonaire : syndrome interstitiel diagnostiqué en 1998, traitée par 6 bolus d'Endoxan et une stabilité pulmonaire depuis lors
- Digestive : stase stercorale sans incontinence anale, dilatation oesophagienne majeure et reflux gastro-oesophagien nécessitant un traitement symptomatique avec double dose d'inhibiteur proton, positionnement semi-assis et traitement anti-reflux

L'atteinte interstitielle stable et séquellaire n'a pas évolué depuis un an. Les EFR (CVF à 94% et DLCO à 64%) et le test de marche sont relativement conservés. Il n'y a pas d'atteinte cardiaque (IRM cardiaque il y a 6 mois normale), ni rénale. En raison de cette stabilité son traitement par Cellcept a été diminué à 1g/j.

La patiente est une bonne candidate pour le protocole MSC mais présente des valeurs de CVF et DLCO supérieures aux valeurs indiquées par les critères d'inclusion ($CVF \leq 70\%$ ou $DLCO < 60\%$). Il a donc été décidé de poursuivre le traitement par Cellcept et de réévaluer la patiente en septembre.

3. **Patient K-V** (patiente âgée de 49 ans): Patiente incluse dans le protocole MSC et hospitalisée dans le service pour la greffe de CSM. Il se pose la question de la dose de corticoïdes à administrer peu avant l'injection. Après avoir pris l'avis de tous les experts, et revu toutes les données de la littérature, il est décidé de ne pas administrer de corticoïdes en sus de la dose habituellement reçue par la patiente et de prémédiquer principalement par Polaramine.
4. **Patient D-C** (patiente âgée de 35 ans) **du Pr GRANEL** (Marseille): patiente suivie pour une sclérodermie systémique à forme cutanée diffuse avec une sclérose cutanée sévère et ulcères digitaux et une atteinte pulmonaire. La patiente est sous Revatio (60mg/j depuis décembre 2013) et Zanidip. Les valeurs biologiques de mai 2014 sont relativement normales excepté la VS à 5 et une faible carence en vitamine D (67nmol/l). Les valeurs de l'EFR de mai 2014 sont dans la limite de la normal (CVmax à 74%, CPT à 85%, DLCO à 65,6% et DLCO/VA à 85,9%) et le test de marche reste inchangé depuis 1 an. L'échographie cardiaque est normale. Il est souligné l'importance de réévaluer cette patiente plus rapidement que dans un an et de rediscuter l'indication de la greffe dès l'apparition d'atteinte viscérale débutante avant une progression trop sévère de la maladie.

Professeur Dominique FARGE
Chen WU