

Unité de Médecine Interne et Pathologie Vasculaire
du Pr D. FARGE-BANCEL
Hôpital Saint-Louis – 1 avenue Claude Vellefaux – 75010 PARIS

Compte rendu de la RCP Greffe
du 05/11/2014

Etaient présents :

Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)
Perrine GUILLAUME-JUGNOT (Paris, Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Saint-Louis)
Chen WU (Paris, Saint-Louis)
Louis TERRIOU (Lille, Claude Huriez)
Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Grégory PUGNET (Toulouse, Hôpital Purpan)
Camille GIVERNE (Rouen, Hôpital Charles Nicolle)

Etait absente et excusée :

Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)
Audrey CRAS (Paris, Saint-Louis)

A- Ont été discutés deux cas de sclérodémie systémique :

1) **Monsieur B. S. :** chez cet homme aujourd'hui âgé de 22 ans suivi pour une sclérodémie systémique prise en charge à l'âge de 15 ans dans un tableau atypique mais certain de sclérodémie associant une gastrite à collagène, diagnostic confirmé de sclérodémie systémique devant l'atteinte pulmonaire et cutanée, malgré l'absence d'auto-anticorps avec une anatomopathologie confirmée ayant abouti, vu l'âge du patient à l'époque et après discussion multidisciplinaire à l'Hôpital Saint Louis à un traitement par 12 bolus d'Endoxan, soit une dose totale de 14 g (de juillet 2007 à août 2008) avec relai secondaire par corticothérapie et Cellcept.

Malgré une stabilisation et une amélioration jusqu'en 2010, on note secondairement une aggravation respiratoire objectivée sur le LBA avec alvéolite lymphocytaire et éosinophilique puis un palier 2011-2013 ayant conduit à la décroissance de la corticothérapie mais depuis le 02/10/2013 à 09/2014, on note à nouveau une aggravation respiratoire avec DLCO à 33 % mais surtout une progression cutanée avec un Rodnan nettement plus augmenté à 23.

Devant l'ancienneté de la maladie évoluant depuis 2005, l'âge jeune du patient, les doses d'Endoxan déjà reçues et la progression cutanée avec une DLCO limite, l'ensemble des membres présents à la RCP retiennent l'absence d'indication à l'autogreffe mais par contre, l'indication à une injection de cellules souches mésenchymateuses allogéniques sous réserve de l'existence d'un donneur familial. Mr B.S. sera revu en consultation et le projet thérapeutique lui sera expliqué.

2) **Madame L. B. :** chez cette patiente aujourd'hui âgée de 60 ans, il existe un diagnostic de sclérodémie systémique diffuse avec atteinte pulmonaire, pneumopathie interstitielle diffuse, cutanée modérée, présence d'auto-anticorps ayant abouti un traitement par Endoxan en juillet 2012 (dose cumulée à 8 g avec 6 cures mensuelles) puis un relai secondaire par Cellcept 2 g/jr et au début d'une corticothérapie à 10 mg depuis décembre 2012.

Malgré cette prise en charge, on note une progression de l'atteinte pulmonaire avec cliniquement des sous crépitaux bilatéraux et des ronchi. Radiologiquement, un infiltrat interstitiel bilatéral sur la radiographie standard et une atteinte de PID progressive nette aux 2

bases sur le scanner associée à une altération, des EFR et un test de marche conservé sans HTAP sur l'échographie cardiaque (VIT à 2.47 m/sec, PAPs systolique à 34 mmHg). Dans ce contexte, en l'absence d'anémie et malgré la paucité de l'atteinte cutanée, Rodnan à 8, et devant la progression malgré un traitement préalable par Endoxan, tous les membres présents à la RCP confirment :

- a. l'absence de contre-indication formelle à l'autogreffe,
- b. l'indication, vue la progression pulmonaire et cutanée relative, à une indication d'intensification thérapeutique et autogreffe, sous réserve de l'accord de la patiente.

Les risques et bénéfices encourus ont été exposés à la patiente en cas de non adhésion à cette première proposition, un traitement par cellules souches mésenchymateuses allogéniques pourrait être également proposé.

B- Autres sujets traités :

Congrès à venir de la SFGM-TC avec la réunion de mise en place MATHEC le 12/11/2014.

Venue du Dr Perrine GUILLAUME-JUGNOT (Marseille) à l'Hôpital Saint Louis pour un semestre en surnombre ; ses fonctions lui permettront non seulement d'être un des référents pour la mise en place et le développement de l'étude Scléradec mais aussi de mettre en œuvre l'étude rétrospective sur les patients autogreffés en France depuis 1992. Un synopsis sera bientôt diffusé.

Prochaine RCP le 10 décembre 2014 à 14h30.

Professeur Dominique FARGE