

**Compte rendu de réunion RCP MATHEC
(maladies auto-immunes et thérapie cellulaire)
du 09/07/2014**

Etaient présents :

Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Saint-Louis)
Chen WU (Paris, Saint-Louis)
Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)
David ADAMS (Paris, Bicêtre)
Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Sondess HADJ KHELIFA (Toulouse, Hôpital Purpan)
Brigitte GRANEL (Marseille, hôpital Nord)
Emmanuel CHATELUS (Strasbourg, Hôpital Hautepierre)
Pierre-Marie DURET (Strasbourg, CHU Strasbourg)
Sophie ARISTA (Auch, CHG AUCH)

Etaient absents et excusés :

Audrey CRAS (Paris, Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Saint-Louis)
Louis TERRIOU (Lille)

Patients présentés :

1) **Patient de Toulouse V-G:** ce patient âgé de 62 ans, maçon, présente un état sans antécédent particulier si ce n'est la progression rapide d'une sclérodermie systémique diagnostiquée en octobre 2013 avec à cette date un Rodnan à 19, une perte de poids de 10 kg, un syndrome restrictif et un début d'atteinte pulmonaire interstitielle. L'évolution en juin 2014 montre une indication à une intensification et autogreffe en raison de l'existence d'une atteinte cutanée, pulmonaire avec atteinte interstitielle et restrictive et probablement cardiaque dont témoigne une troponine élevée à 100 ng/l (N<14) sans pour autant qu'il n'y ai d'anomalie de l'électrocardiogramme, avec une fraction d'éjection à la scintigraphie myocardique considérée comme normale et l'absence d'HTAP. Cette augmentation anormale de la troponine est habituelle en cas d'atteinte micro-vasculaire chez les patients sclérodermiques mais sera à interpréter en fonction des résultats de l'IRM myocardique et pourrait conduire à une éventuelle coronarographie si l'IRM était anormale. Si l'IRM est normale, pas d'indication à la coronarographie en l'absence de trouble de conduction et vue la sévérité de la maladie,
Pas d'argument pour une néoplasie sous-jacente sous réserve du TR et des dosages de PSA.
Au plan viral, ce patient est antigène HBS négatif, sérologie hépatite C négative, sérologie VIH négative. Vérifier la sérologie toxoplasmose.
Dans ce contexte, malgré l'âge limite du patient (62 ans), il existe une indication à l'intensification et l'autogreffe après avoir vérifié les points sous-jacents.
Rendez-vous pris avec le Dr ARISTA pour avancer sur le traitement.

- 2) **Patient de Strasbourg** âgé de 68 ans avec de lourds antécédents médicaux :
- Carcinome épidermoïde en 1993 sans récurrence
 - Angioplastie iliaque
 - Cardiopathie ischémique avec diabète ayant présenté une sclérodermie systémique rapidement progressive en septembre 2013 avec présence d'emblée d'une pneumopathie interstitielle diffuse au scanner qui a été traitée par 6 bolus d'Endoxan.
- A l'heure actuelle, la question d'une intensification thérapeutique avec autogreffe est posée par l'équipe de Strasbourg mais d'emblée refusée par l'ensemble des membres présents à la RCP vu l'âge du patient et le contexte.
- Par contre, on peut discuter le passage au MMF vu l'absence de preuve d'efficacité de l'Endoxan par voie intraveineuse dans tous les essais jusqu'alors et dans toutes les méta-analyses effectuées.
- En fin de RCP, et après avoir revu les critères d'indication de l'utilisation des cellules souches mésenchymateuses avec donneur allogénique dans le cadre du PHRC AOM 11250, cette indication pourrait être discutée si un donneur intrafamilial allogénique était disponible.
- 3) **Au cours de cette RCP**, sont évoqués l'importance de :
- faire remonter les données de MED-A et MED-B et
 - la participation à l'essai non interventionnel NISSC coordonné par l'EBMT (contacts Manuela BADOGLIO et Chen WU)

Sont jointes à ce compte rendu les documents suivants :

- Recommandations de bonnes pratiques à titre personnel
- Synopsis du NISSC
- Dates des prochaines CRP programmées

Professeur Dominique FARGE

Chen WU