

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 10/12/2014

Etaient présents :

Camille GIVERNE (Rouen, Unité Thérapie Cellulaire)
Grégory PUGNET (Toulouse, Hôpital Purpan)
Emmanuel CHATELUS (Strasbourg, Hôpital Hautepierre)
Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Zora MARJANOVIC (Paris, Hôpital Saint-Antoine)
Audrey CAMBON (Paris, Hôpital Val de Grâce)
Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Saint-Louis)
Chen WU (Paris, Saint-Louis)

Etait absente et excusée :

Audrey CRAS (Paris, Saint-Louis)

A- Ont été discutés six cas de sclérodermie systémique :

1) **Monsieur D. D. :** il est peut-être encore un peu tôt pour envisager une indication d'intensification thérapeutique et auto-greffe de cellules souches hématopoïétiques car certes l'atteinte cutanée est progressive avec un RODNAN > 15 mais il n'existe ni syndrome inflammatoire, ni atteinte viscérale authentique. Ces données sont obtenues sous corticoïdes dont la posologie peut être abaissée à 5 mg de manière à surveiller l'évolution avec une réévaluation dans 4 à 6 mois et sachant que l'intensification et auto-greffe sera probablement à envisager dans les 2 années à venir.

2) **Madame B. S. :** compte tenu de la sévérité de l'atteinte cardiaque, toute procédure d'intensification, même si la fraction d'éjection semble conservée à l'échographie, reste contre-indiquée. La mise en évidence à l'IRM d'une myocardite authentique conduit à proposer l'augmentation de la corticothérapie à 15 mg par jour et un dosage de CELLCEPT sanguin pour s'assurer qu'en raison de l'atteinte digestive, les posologies de CELLCEPT, actuellement de 2 g par jour sont bien absorbées avec des taux sériques efficaces. Le pari thérapeutique effectué est d'arriver à contrôler un peu mieux la maladie au plan cardiaque et inflammatoire (myosite et marqueurs d'activation), sachant que la nutrition parentérale débutée depuis plusieurs mois et l'atteinte digestive globale n'est pas en soi une contre-indication formelle à l'auto-greffe. Le risque lié à une procédure de mobilisation et d'intensification à l'Endoxan est jugée trop élevée, aux égards aux bénéfices attendus devant cette forme grave de la maladie très rapidement progressive. Patient à réévaluer dans 6 semaines après augmentation des corticoïdes, dosage sérique de CELLCEPT, surveillance des nouvelles EFR et échographie cardiaque.

3) **Madame E. M. :** patiente ayant une sclérodermie systémique rapidement progressive et déjà multi-traitée par des biothérapies avec une profonde immunodépression. L'atteinte progressive sur les plans cutanée, pulmonaire et cardiaque doit faire envisager et conduit à proposer une intensification et auto-greffe sous réserve de l'absence d'HTAP et d'une

possibilité de remplissage, nécessité d'effectuer un cathétérisme droit et de vacciner la patiente avant la greffe.

4) **Madame D. C.** : devant cette sclérodémie systémique sévère évoluant depuis 1996, déjà traitée par intensification thérapeutique et auto-greffe avec rémission clinique initiale puis rechute secondaire, avec traitement d'entretien par CELLCEPT, la progression cutanée, inflammatoire et pulmonaire conduisent à valider l'indication d'une procédure de l'injection d'allogreffe de cellules souches mésenchymateuses, à partir du donneur familial qui est le frère. Un scanner thoracique doit être reprogrammé pour réévaluer l'évolution de l'atteinte pulmonaire dernièrement évaluée en Mai 2014. On décide de commencer le CELLCEPT, débuté à 500 mg x2.

5) **Madame B. C.** : au total, devant cette sclérodémie systémique sévère rapidement progressive, avec une atteinte cutanée, pulmonaire, digestive, l'indication d'intensification et d'auto-greffe est retenue. Un cathétérisme droit devra être effectué en raison de l'impossibilité d'effectuer l'IRM vue la claustrophobie.

6) **Madame M. F.** : au total, devant cette sclérodémie systémique rapidement progressive avec atteinte cutanée, pulmonaire, note myositique et atteinte hépatique initiale, l'évolution favorable après augmentation des corticoïdes justifie, maintenant que la note inflammatoire est stabilisée et compte tenu de la persistance de la sévérité d'une atteinte pulmonaire et cutanée, d'envisager une intensification thérapeutique prochaine sous réserve de la réévaluation. Cette possibilité doit être discutée avec la patiente en fonction également des souhaits de grossesse.

7) Points divers :

- Le Dr PUGNET donne des nouvelles du patient auto-greffé à Toulouse actuellement à M11 avec une amélioration de 80% au plan du RODNAN, avec réponse partielle confirmée à 12 mois et mise en place d'un traitement d'entretien par CELLCEPT.
- Au mois de Mars 2015, sera proposé une journée MATHEC pour lancer la plateforme Thérapie Cellulaire et Maladies Auto-Immunes.

Prochaine RCP le 7 Janvier 2014 à 14h30.

Professeur Dominique FARGE