

Compte rendu de réunion RCP MATHEC
(maladies auto-immunes et thérapie cellulaire) du 14/05/2014

Etaient présents :

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

Etaient absents et excusés :

David ADAMS (Paris, Bicêtre)

Patients présentés :

1. **Mme M-C** (patiente âgée de 54 ans) : indication d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques retenue après arrêt du traitement par Méthotrexate et réévaluation de la progression de la maladie dans 3 et 6 mois. Il est estimé en fonction de l'importance du syndrome inflammatoire et de la progression pulmonaire que l'intensification et l'autogreffe pourraient être nécessaires dernier trimestre 2014 ou courant 2015 (CRH joint).

2. **Dossier de Nice présenté par le Dr LEGROS** : polyradiculonéphrite chronique auto-immune avec ischémie monoclonale IgG kappa évoluant depuis 2007 réfractaire à toutes les lignes d'immunosuppression (immunoglobulines, Imurel, corticothérapie, Rituximab) ayant conduit à une indication d'intensification et autogreffe en novembre 2013 (conditionnement Melphalan 200 mg /m²), ce qui a permis une amélioration transitoire pendant 6 mois, mais depuis rechute secondaire avec apparition d'une nouvelle dépendance des immunoglobulines IV sans déficit moteur pour autant.

Il est conseillé de documenter la rechute et l'évolution post-greffe en fonction des paramètres biologiques : taux des auto-anticorps, taux du pic monoclonal, reconstitution immunologique et TREC avec analyse du répertoire si besoin et évolution des sous populations lymphocytaires avec un schéma de progression tous les 3 mois, comme cela est habituellement recommandé dans le suivi des greffés pour maladie auto-immune. Ceci permettra à la fois de comprendre la réponse après autogreffe et aussi de bâtir une réponse adéquate et un immuno-monitoring après l'allogreffe dont l'indication est retenue par l'ensemble des participants à la RCP ce jour.

Le conditionnement retenu par l'ensemble du groupe est Fludarabine SAL sachant néanmoins qu'il sera utile d'effectuer aussi les monitorings nécessaires en incluant le microchimérisme.

Documents standards et bibliographie sur polyradiculonévrite.

Dossier à réévaluer avec le Pr ADAMS pour le suivi selon les scores standardisés.

3. **Mme M-F** : l'évolution de cette sclérodermie systémique sévère rapidement progressive avec atteintes cutanée certaine, hépatique et pic oligoclonal doit faire rechercher une hépatopathie auto-immune. Existence d'une incontinence anale depuis un mois. La sévérité de l'atteinte cutanée pulmonaire conduit à envisager l'autogreffe sous réserve de l'absence des critères d'exclusion.

L'existence d'anticorps anticardiolipine dans l'expérience du Pr MARTIN sera un argument pour prévenir la survenue éventuelle de thrombose (seul décès secondaire dans ASTIS sur accident vasculaire cérébral thrombotique secondairement hémorragique) chez une patiente porteuse d'anticorps anticardiolipine à explorer.

Nouvelles des patients en cours :

4. patiente de Strasbourg : mobilisée et intensifié avec évolution favorable.
5. patiente de Lille P-P sur sclérose en plaque sévère : évolution favorable M24.

Professeur Dominique FARGE