

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 MATHEC
du 03/02/2016**

Etaient présents :

Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)
Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)
Alexandre MANIA (Clermont-Ferrand, CHU Gabriel-Montpied)
Frédéric MORINET (Paris, Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Saint-Louis)
Pauline LANSIAUX (Paris, Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Saint-Louis)

Etaient absents et excusés :

Brigitte GRANEL (Marseille, Hôpital Nord)
Louis TERRIOU (Lille, Claude Huriez)
Grégory PUGNET (Toulouse, Purpan)

A l'ordre du jour :

1) **Patient L.B.**, présenté par le Pr FARGE.

Homme de 54 ans, déjà discuté en RCP de juillet 2015 (Patient 1), de septembre 2015 (patient 4), d'octobre 2015 (patient 4) et de novembre 2015 (Patient 2), adressé au Pr FARGE par le Pr MARTIN pour un bilan d'évaluation en vue d'une possible allogreffe de cellules souches mésenchymateuses (CSM).

Lors du bilan fait à St Louis, on retrouve une atteinte cardiaque au niveau ventriculaire chez ce patient ayant eu un premier infarctus du myocarde en 2011, avant son autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) réalisé en 2012.

L'indication de l'allogreffe de CSM est retenue sous réserve :

- ***que le patient arrête de fumer,***
- ***qu'une cyto-ponction thyroïdienne soit réalisée en vue d'exclure un possible nodule thyroïdien malin retrouvé sur le PET scanner de 2014,***
- ***de l'augmentation des lymphocytes CD4 au-dessus de la valeur seuil de $200.10^6/L$, critère d'éligibilité inscrit dans le protocole, à contrôler 15 jours après l'arrêt du Méthotrexate (lymphocytes CD4 actuels à $191.10^6/litre$).***

2) **Patient D.E.**, présenté par le Dr MANIA.

Homme de 47 ans, présentant une sclérodermie systémique diffuse évoluant depuis 2012, et ayant reçu une dose totale d'Endoxan jusqu'à ce jour de 6 g.

Devant une atteinte cardiaque et pulmonaire trop importante, l'ensemble des membres présents à la RCP retiennent une contre-indication pour l'autogreffe de CSH et l'allogreffe de CSM. Il est décidé de majorer le traitement par Mycophénolate mofétil et de prévoir un dosage pour vérifier l'absorption de ce traitement.

3) **Patient L.E.**, présenté par le Pr FARGE, par délégation du Dr PUGNET Grégory.

Homme de 58 ans, suivi par le Dr PUGNET, déjà présenté à la RCP MATHEC de septembre 2015 (patient n°6), présentant une sclérodémie systémique évoluant depuis 2012 avec :

- une atteinte rénale à la suite d'une crise rénale sclérodermique ayant eu lieu en janvier 2013
- une hypogammaglobulinémie à 6g en décembre 2014.
- une mise sous CELLCEPT en 2013, ensuite arrêté pour neutropénie pour un remplacement par MYFORTIC.
- une dose totale d'Endoxan reçu à 16 g : 6 bolus d'Endoxan en 2013 puis reprise de 4 bolus en avril 2013.

A ce jour, le patient présente :

- un Rodnan à 29/51
- une fonction cardiaque stable
- pas d'atteinte digestive,
- sur le plan respiratoire : une DLCO à 66 % avec un syndrome bronchique diffus et quelques rares plages de verre dépoli sur le scanner.

Devant la dose importante d'Endoxan reçu chez ce malade, l'autogreffe de CSH est contre-indiquée. Concernant le protocole de l'allogreffe des CSM, le patient ne peut actuellement pas être inclus du point de vu des EFR, dont les valeurs sont supérieures aux critères d'inclusion.

Une réévaluation de l'évolutivité de la maladie avec une épreuve d'effort seront refaits dans 3 mois pour analyser l'atteinte pulmonaire avec un nouveau test de marche.

4) Au cours de cette RCP, a été discuté de l'intérêt de diminuer la quantité d'ENDOXAN administrée aux patients pour la mobilisation et le conditionnement à l'autogreffe de CSH. Un argumentaire devra donc être développé entre D. FARGE (St-Louis), Z. MARJANOVIC (St-Antoine) et L. TERRIOU (Lille) pour évaluer la possibilité de diminuer la dose d'ENDOXAN lors de la mobilisation (de 4g IV à 2g IV) et d'envisager un conditionnement par MELPHALAN au lieu de l'ENDOXAN.

Professeur Dominique FARGE

Prochaine RCP : mercredi 9 mars 2016 à 14h30

(Exceptionnellement, cette RCP ne se déroulera pas le 1^{er} mais le 2^{ème} mercredi du mois)