

# Introduction

La Polyradiculonévrite inflammatoire démyélinisante chronique (PIDC) est une maladie auto-immune rare dont l'étiologie exacte reste méconnue et la prévalence estimée entre 1/200 000 (enfants) et 1-7/100 000 (adultes)[1]. La PIDC est caractérisée par une réponse immune anormale impliquant des clones T et B autoréactifs dirigés contre le système nerveux périphérique et aboutissant à destruction de la gaine de myéline. 20 % des patients atteints de PIDC demeurent non répondeurs aux traitements de 1ère ligne. L'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ACSH) a fait preuve de son efficacité dans le traitement de plusieurs maladies auto-immunes et auto-inflammatoires [2] et est utilisée en France (<https://clicktime.symantec.com/3Wz9v3YUvT8kBofDdTfvBpK6H2?u=www.mathec.com>) comme dans le reste du monde pour des indications bien ciblées. A partir des 3 cas rapportés de patients auto-greffés pour PIDC en France entre 2014 et 2018, nous présentons les recommandations nationales françaises élaborées sous l'égide de la Société Francophone de Greffe de Moelle et Thérapie Cellulaire (SFGM-TC) et de la Société Française du Nerf Périphérique (SFNP) dans le cadre du groupe MATHEC du Centre de Référence des Maladies auto-immunes et systémiques rares d'Île de France (St-Louis site Constitutif) au sein de la filière FAI2R. Patients et méthodes nous rapportons ici les cas de 3 patients suivis pour PIDC réfractaires aux traitements classiques, traités par autogreffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques après conditionnement myélo-ablatif en France (2 cas à Bicêtre, 1 cas au CHU de Poitiers) et ce après évaluation et validation multidisciplinaire en RCP MATHEC (réseau Maladies Auto-Immunes et Thérapie cellulaire) de cette approche thérapeutique.

## Résultats

*Patient 1* : Un patient de 52 ans avec une PIDC évoluant depuis plus de 10 ans sévère et s'aggravant malgré deux traitements immunosuppresseurs (Overall Neuropathy Limitation Scale(ONLS) à 7) a été autogreffé avec conditionnement Cyclophosphamide (CYC) 200 mg/kg + Sérum anti-lymphocytaire (SAL). A 9 mois post greffe l'ONLS est à 6.

*Patient 2* : Une patiente de 25 ans, atteinte de PIDC évoluant par poussées dépendante aux corticoïdes, avec une myélite associée, s'est aggravée sous CYC (ONLS à 6). Une autogreffe a été réalisée avec conditionnement CYC 200 mg/kg + SAL. A 6 mois, les corticoïdes sont diminués et l'ONLS est à 4.

*Patient 3* : Un patient de 29 ans atteint de PIDC (ONLS à 5), dépendant aux corticoïdes et aux échanges plasmatiques, a été autogreffé avec conditionnement par RITUXIMAB + SAL. A 9 mois, le traitement a été réduit et le patient récupère (ONLS 2). A M19, il a rechuté et a reçu une allogreffe génoidentique compliquée d'infection à CMV et de néphrotoxicité. A 18 mois, il n'a aucun traitement et s'améliore progressivement.

*Discussion* : En 2019, 21 patients atteints de PIDC auto-greffés ont été rapportés dans la littérature. Dans une série suédoise de 11 patients greffés entre 2002 et 2011, Press et al rapportaient une rémission sans rechute chez 8 patients sur 11, et 3 rechutes (soit 38%) avec un suivi médian de 28 mois avec une tolérance excellente [3]. Dans l'expérience française ici rapportée, les 3 patients atteints de PIDC réfractaires à de nombreuses lignes thérapeutiques préalables se sont améliorés après l'ACSH. Un patient a rechuté après une amélioration clinique franche, mais le suivi est de courte durée pour les deux autres patients. La greffe a été très bien tolérée pour les trois patients.

*Conclusion* : Les recommandations nationales françaises élaborées en commun par la SFGM-TC et de la SFNP pour les patients de moins de 65 ans, avec une PIDC prouvée, sans perte axonale majeure, présentant des critères de démyélinisation et en échec d'un traitement de 2ème ligne proposent donc l'ACSH comme alternative thérapeutique aux autres traitements actuellement utilisés dans ces cas.