

## **Évolution de l'atteinte pulmonaire après autogreffe de cellules souches hématopoïétiques au cours de la sclérodémie systémique : étude séquentielle clinique et scanographique**

David Launay<sup>1</sup>, Zora Marjanovic<sup>2</sup>, Cedric De Bazelaire<sup>3</sup>, Laura Florea<sup>4</sup>, Sarah Zohah<sup>5</sup>, Homah Kehmand<sup>4</sup>, Christophe Deligny<sup>6</sup>, Anne Bourgarit<sup>4</sup>, Athol U Wells<sup>7</sup>, Dominique Farge<sup>4,8</sup>

<sup>1</sup>Service de Médecine Interne, Hôpital Claude-Huriez, Université Lille 2; CHRU, Lille, France; <sup>2</sup> Service d'Hématologie, Hôpital Hôtel-Dieu, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Paris, France; <sup>3</sup> Service de Radiologie, Hôpital Saint-Louis, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Paris, France; <sup>4</sup> Service de Médecine Interne et Pathologie Vasculaire, Hôpital Saint-Louis, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Paris, France; <sup>5</sup> Département de Biostatistique et Informatique Médicale, Hôpital Saint-Louis, Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Paris, France; <sup>6</sup> Service de Médecine Interne, CHU, Fort-de-France, France; <sup>7</sup> Interstitial Lung Disease Unit, Royal Brompton Hospital, London, UK; <sup>8</sup> Unité INSERM U 697 France, Hôpital Saint-Louis, Paris, France

**Objectifs:** L'objectif de cette étude était d'évaluer de manière prospective et séquentielle l'évolution de l'atteinte pulmonaire au cours de la sclérodémie systémique (ScS) après autogreffe de cellules souches hématopoïétiques (ACSH), grâce à des scanners thoraciques en coupes fines répétés.

**Méthodes:** 9 patients ScS ont bénéficié d'une évaluation avant ACSH puis 6 et 12 mois après, et ensuite annuelle. L'évaluation clinique était complète à chaque fois par des épreuves fonctionnelles respiratoires et un scanner thoracique en coupes fines. Tous les scanners (n=56) ont été revus de manière indépendante par 2 investigateurs afin de quantifier l'étendue et la sévérité de l'atteinte pulmonaire en utilisant le score de Wells.

**Résultats:** Avant l'ACSH, les patients avaient une dyspnée de grade I (n=3) /II (n=4) /III (n=2), un SHAQ médian de 2,12 (0-2,7) et un score de Rodnan de 36 (9-51); 6 patients avaient une pneumopathie infiltrante diffuse (PID) sur le scanner thoracique. Après un suivi moyen de 60 (18-24), la dyspnée était de grade I (n=5) /II (n=2), avec un SHAQ médian à 1 (0-2.2.25) et une diminution significative du score de Rodnan à 6 (3-23), p<0,05. La capacité vitale tendait à augmenter de 72 (37-108) % à 83 (62-111) % 2 ans après l'ACSH (p=0,078) et la DLCO restait stable. Six mois après l'ACSH, l'étendue globale de la PID évaluée par le score de Wells s'améliorait chez 5 patients et restait stable chez les 4 autres avec une diminution significative du score médian (4 (0-36) vs 10 (0-45), p=0,04). Ensuite, ce score augmentait jusque 3 ans après l'ACSH et se stabilisait.

**Conclusion:** Une diminution rapide et significative de l'extension de la PID 6 mois après l'ACSH et une stabilité des épreuves fonctionnelles respiratoires sont des résultats préliminaires encourageants. Une progression ultérieure observée chez 5 patients suggère qu'un traitement immunosuppresseur de relais pourrait avoir sa place après l'ACSH.