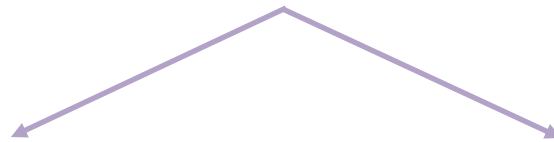


**Cytopénies auto-immunes réfractaires:  
Traitement par Bortezomib, expérience  
de 6 cas : résultats préliminaires**

# RECUEIL RETROSPECTIF DE 6 PATIENTS (DIJON n=2, LILLE n=2, MONDOR n=2)



PTI (n=2)

Maladie auto-immune/hémopathie =  
0

AHAI (n=4)  
Coombs IgG/C3

LES = 2  
Hodgkin guéris (5 et 8 ans) = 2

# Caractéristiques des cytopénies (1)

## DUREE D'EVOLUTION DES CYTOPENIES

- AHAI : Durée médiane d'évolution avant traitement par Velcade : 30 [22-102] mois
- PTI : Durée moyenne d'évolution avant traitement par Velcade : 15,5 mois

## TRAITEMENTS ANTERIEURS AU BORTEZOMIB

- AHAI : Nombre médian de lignes de traitements différents 6 [5-8]  
Nombre médian de culots érythrocytaires transfusés : 101 [8-122]  
Hémochromatose post transfusionnelle n=3/4
- PTI : Nombre moyen de lignes de traitements 13,5 [10-17]

## NFS AVANT TRAITEMENT

- AHAI : Hb médiane 8,1 [7,3-8,9] g/dL
- PTI : Chiffre plaquettaire moyen 4000/mm<sup>3</sup> [1-7 000]

# Caractéristiques des cytopénies (2)

## Rituximab et splénectomie pour tous les patients AHAI

### INTERVALLE ENTRE RITUXIMAB ET BORTEZOMIB

- AHAI : Intervalle médian 20 [6-25] mois
- PTI : Intervalle moyen 54 [12, 96] mois

### INTERVALLE ENTRE SPLENECTOMIE ET BORTEZOMIB

- AHAI : Intervalle médian 15 [3-21] mois
- PTI : 35 ans (n=1/2)

# TRAITEMENT PAR BORTEZOMIB INDUCTION

## SCHEMA THERAPEUTIQUE

Velcade 1,3mg/m<sup>2</sup> SC + Dexamethasone 20mg,  
J1/J4/J8/J11  
J1= J28

# REPONSE AU BORTEZOMIB DANS L'AHAI

Echec

**n=1/4**

- Arrêt à 4 cures pour neurotoxicité documentée par EMG
  - **Ralentissement du rythme transfusionnel** (7CGR en 9 mois post Velcade versus 123 CGR dans l'année d'avant)

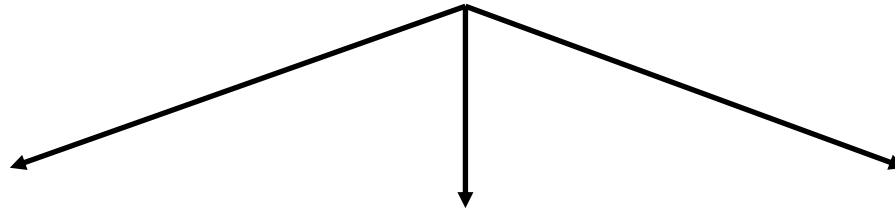
Réponse complète

**n=3/4**

- **Nombre médian de cycles d'induction : 6[6-8] cycles**

- **Durée médiane de réponse : 2[2-4] cycles**  
(sevrage transfusionnel ou régression des paramètres d'hémolyse)

# TRAITEMENT PAR BORTEZOMIB ENTRETIEN (n=3)



## ➤ Début du traitement d'entretien

- Cure standard/6 semaines
- + Cellcept + Cortancyl 5mg/j et Plaquenil

## ➤ 3 cycles d'entretien

- Cure standard/3 mois puis arrêt
- En RC 9 mois après arrêt
- Plaquenil + Cortancyl 5mg/j

## ➤ 12 cycles d'entretien

- Velcade J1 seulement, J1=J28 pendant 8 mois puis J1= J56 pendant 4 mois
- Toujours en cours, en RC

# REPONSE AU BORTEZOMIB DANS LE PTI



Echec

**n=2/2**

- Mais arrêt du traitement après 1 cycle



# TOLERANCE DU BORTEZOMIB (n=6)

- **NEUROTOXICITE** : n=2
  - Arrêt après 4 cycles dans un cas (échec)
  - Changement de schéma sans arrêt dans l'autre cas (passage de l'induction à l'entretien, réversibilité des symptômes)
  
- **THROMBOPENIE** : n=2
  - Survenue dans les 4 premiers cycles pour les deux
  - Absence de changement pour l'une, espacement d'une cure pour l'autre
  
- **TOLERANCE DIGESTIVE** : n=1 arrêt temporaire au bout de 2 cycles
  
- **INFECTIONS** : aucun épisode infectieux documenté

**MERCI POUR VOTRE ATTENTION**



# MODIFICATION DES PARAMETRES IMMUNOLOGIQUES SOUS BORTEZOMIB

## Pré Velcade Post Velcade

- LES  
n=1  
IgG 24.3 6.75 (g/L)  
IgA 2.56 0.56 (g/L)  
IgM 0.54 < 0.19 (g/L)  
C3 0,52 0,9 (g/L)
  
- LES  
n=1  
Gamma 16,9 20,7  
CD19 = 0 634 à M2
  
- Hodgkin  
n=1  
Gamma 10 10 (g/L)  
CD19 = 0

**ABSENCE D'IMPACT SUR LE TEST DE COOMBS**