



Réunion du CNR MAT

Vendredi 15 octobre 2010

Maison de l'Amérique Latine ; 217, Boulevard St Germain, 75007 Paris



10h45 – 11h00. Accueil – Introduction (P. Coppo)

Travaux en cours :

11h00 – 11h30. Plasma bleu de méthylène dans le PTT ; étude EFS/CNR-MAT (M. Hacquard, Nancy)

11h45 – 12h15. Facteurs prédictifs de décès dans le PTT acquis (C. Assié ; Y. Benhamou, Rouen)

12h30 – 13h00. Splénectomie dans les MAT : le point de vue du chirurgien (N. Munoz-Bongrand, Saint-Louis)

Déjeuner

14h00 – 14h15. L'Association MAT ADAMTS13 (S. Corset / S. Da Silva)

Protocole Endo13 : état d'avancée (P. Poullin, Marseille)

Projets à venir/ayant débuté :

14h15 – 14h45. Décès chez les patients atteints de MAT en réanimation (E. Azoulay, Saint-Louis)

14h45 – 15h15. MAT et grossesse : données du registre (M. Moatti-Cohen / A. Veyradier, Antoine Bécère)

15h15 – 15h45. Prise en charge des grossesses (L. Galicier, Saint-Louis)

15h45 – 16h15. Discussion générale

Pause

16h45 – 17h15. Exploration de l'atteinte cardiaque au cours des SHU et PTT (S. Ederhy, Saint-Antoine)

17h30 – 18h30. Projet d'étude de l'atteinte cérébrale et cardiaque au cours des SHU et PTT (M. Buffet, Saint-Antoine)

Bilan des activités

Le registre :

Exhaustivité estimée à > 80% pour les MAT idiopathiques (PTT, SHU, autres)

2 portes d'entrée : patients signalés à Sandrine Malot ; demandes d'exploration d'ADAMTS13

Améliorer l'exhaustivité du suivi ; limiter les perdus de vue :

- Devenir des patients, histoire naturelle (autoimmunité), fréquence des rechutes ;
- Devenir des patientes en âge de procréer+++

Suggestion : mettre en copie des courriers de consultation Sandrine Malot+++ (Service d'Hématologie ; Hôpital Saint-Antoine - Paris)

Etudes en cours :

- Facteurs prédictifs de décès précoce dans le PTT acquis (C. Assié/Y. Benhamou, Rouen)
- Etude des patients atteints de MAT décédés en réanimation (E. Azoulay, Saint-Louis)
- Etude des PTT chez la femme enceinte (M. Moatti-Cohen/A. Veyradier, A. Béclère)
- Evaluation du plasma bleu de méthylène dans le PTT acquis (M. Hacquard/T. Schneider)
- Etude des MAT avec activité ADAMTS13 détectable (Q. Raimbourg/E. Rondeau, Tenon)
- Etude rétrospective des patients ayant reçu du rituximab en prophylaxie (C. Presne/A. Froissart, Amiens/Foch)
- Etude des patients ayant reçu du cyclophosphamide/ayant eu une splénectomie (F. Beloncle/JF Subra/M. Hunault, Angers)
- Infections au cours des MAT idiopathiques (M. Levieil/M. Buffet, Saint-Antoine)
- Thromboses au cours des MAT (E. Azoulay, Saint-Louis)
- Gènes de susceptibilité impliqués dans le PTT acquis (P. Loiseau/R. Tamouza/P. Coppo)
 - HLA DRB1*11/DQB1*03
 - CTLA4 / PTPN22
 - TLR2, TLR4, TLR9
 - Promoteur TNFa, IFNg, IL6, IL10, TGFb
 - Puces immunopharmaco (polymorphismes sur > 10 000 gènes)

Etudes publiées en 1 an :

- PTT et HLA DRB1*11/DQB1*03

- Facteurs prédictifs d'un déficit sévère acquis en ADAMTS13
- Efficacité de l'association PVI/Rituximab chez un patient rechuteur chronique (M. Ojeda-Uribe)

Etudes/Travaux en cours de soumission :

- PTT acquis et rituximab (A. Froissart/JP Vernant/P. Coppo)
- Numéro spécial La Presse Médicale :

Title	Author	Email
1. Editorial	P. Coppo	paul.coppo@sat.aphp.fr
2. Genetics of HUS syndromes	V. Frémeaux-Bacchi	veronique.fremeaux-bacchi@egp.aphp.fr
3. Management of HUS syndromes	C. Loirat + other colleague	chantal.loirat@rdb.aphp.fr
4. Severe ADAMTS13 deficiency in childhood	Y. Fujimura + Matsumoto M	malon@naramed-u.ac.jp
5. Prognostic assessment of a TTP episode	PM. Mannucci + M. Franchini	mannucci@libero.it
6. Current management and future therapies in TTP	P. Coppo + A. Veyradier	paul.coppo@sat.aphp.fr agnes.veyradier@abc.aphp.fr
7. TMA syndromes with associated conditions (transplantation, HIV, cancer, drug)	JN George + B. Lammler	James-George@ouhsc.edu

Protocoles en cours :

- Etude PTTRitux2
- Etude Endo13

Projets à venir :

- Exploration cardiaque et cérébrale chez les patients atteints de MAT idiopathique (PTT, SHU)
- Etude des MAT au cours de la grossesse

Projets « organisationnels » :

- Finalisation du PNDS
- Finalisation du site Internet
- Finalisation de la carte « patient »
- Définition d'un Centre de compétence dans la région Lorraine (Nancy)