## Maladies systemiques

Maladies Systémiques	Sélection Donneur			effor				Commentaires
		C	Po	F	R	R F	a	
MALADIES AUTO-IMMUNES OU CONNECTIVITES	Sous réserve sévérité atteinte							
Cirrhose biliaire primitive	OUI sous réserve sévérité atteinte	Ev	Ev	N	Ev	v E	v	Mal. auto-immune : atteintes fonctionnelles stade maladie.
								Penser à évaluer le retentissement du traitement : corticoïdes immunosuppresseurs
Fibrose endomyocardique	OUI	N	Ev	Ev	Εv	v E	į۷	Cardiopathie restrictive très rare en Europe. Prévalence régions tropicales. Souvent associée à hyperéosinopilile
Fibrose pulmonaire idiopathique	OUI sous réserve sévérité atteinte	Ev	N	Ev	Ev	v E	v	Maladie très grave dont médiane survie à 3 ans = 50% pneumopathie interstitielle commune fibroproliférative.
Hellp syndrome	Sous réserve sévérité atteinte	Ev	Ev	N	Εv	v E	٤v	Survient chez 2 à 12 % des éclampsies, thromboses multiples
Hépatite auto-immune	OUI sous réserve sévérité atteinte	Ev	Ev	N	Εv	v E	v	Mal. auto-immune : atteintes fonctionnelles stade maladie.
								Penser à évaluer le retentissement du traitement : corticoïdes immunosuppresseurs
Lupus cutané	OUI	0	0	0	0	С	)	Pas d'atteinte viscérale
Lupus érythémateux systémique	OUI	Ev	0	0	Εv	v O	)	40 à 50% de complications rénales (créat, bandelette, biopsie), 30% complications cardiaques
Maladie cœliaque	OUI	0	0	0	0	С	ر ر	Mal. intestinale chronique liée à intolérance gluten. Quand diagnostic est fait, le retrait gluten est le traitement
Pemphigus vulgaire, Pemphigus foliacé,	OUI sous réserve sévérité atteinte	0	0	0	0	O	٠ (	Groupe mal. auto-immune. Touchant peau et muqueuses. Attention, dans forme PPN, exclure néo type lymphome,
Pemphigus paranéoplasique								LLC, thymome. Evaluer impact des traitements (cortisone, immunosuppresseurs)
Polyarthrite rhumatoïde	OUI	Ev	Ev	Ev	Εv	v E	έv	
Sclérodermie	oui	Ev	Ev	0	Εv	v o	ا ر	Forme cutanée : pas de problème. Forme viscérale : 15% atteinte pulmonaire, cardiaque, rénale, digestive (biopsies)
Syndrome catastrophique des antiphospholipides	NON	N	N	N	N	N	1	Syndrome catastrophique des antiphospholipides : microvasculopathie intraviscérale multiple, mauvais greffons
Syndrome de Crest	OUI	0	Ev	0	0	O	)	Forme clinique de sclérodermie de meilleur pronostic avec peu d'atteintes viscérales
Syndrome de Goodpasture	OUI	0	N	0	N		1	Syndrome pneumo-rénal par Ac anti-membrane basale glomérulaire et alvéolaire
Syndrome de Gougerot-Sjogren	Eliminer lymphome	0	Ev	0	0	(	0	Syndrome sec oculaire/ buccal - atteinte respiratoire 30% cas, rénale (biopsie).
								Complication la plus grave ː lymplome : atteinte poumon, œsophage
Syndrome des antiphospholipides	Sous réserve sévérité atteinte	Ev	Ev	Ev	Εv	v E	٠	Thromboses artérielles ou veineuses fréquentes. À prendre en compte dans l'évaluation des greffons
Thyroïdite auto-immune	oui	Ev	Ev	Ev				Mal. auto-immune : atteintes fonctionnelles stade maladie.
								Penser à évaluer le retentissement du traitement : corticoïdes immunosuppresseurs

#### VASCULARITES

Aorte et artères de gros calibre	Sous réserve sévérité atteinte						
Maladie de Horton (artérite à cellules géantes)	OUI						Syndrome inflammatoire chez un sujet de + de 60 ans. Céphalées, atteinte oculaire. Traitement corticoïdes
Maladies de Takayasu	OUI	Ev	Ev	Ev	Εv	Ev	Artérite granulomateuse. Sujet jeune. Traitement :corticoïdes; anti agrégants plaquettaires
Artères de moyen calibre (rénale, hépatique, coronaire et mésen							
Maladie de Kawasaki	OUI	N	N	Ev	Ev	Ev	Sujet jeune. Lésions coronariennes (anévrysmes ou thromboses)
Périartérite noueuse classique PAN	OUI	Ev	0	Ev	Ev	N	Forme liée au virus Hépatite B +(<10% cas).
(rechutes rares <10%)							Anévrysmes ou occlusion artères viscérales dans 50% des cas : néphropathie vasculaire (30 à 40%)
Petits vaisseaux (artérioles, veinules, capillaires)							
Angéïte de Zeek (d'hypersensibilité)	OUI		0	0	0	0	Généralement résolutive à la suppression de l'Ag
Cryoglobulinémie mixte essentielle	OUI	0	0	0	Εv	N	Précipitation intravasculaire des cryoglobulines favorisée par le froid + complexes immuns vaisseaux peau et reins
Cryoglobulinémies	NON (pathologies associées)	N	N	N	N	N	Type I : fréquente hémopathie lymphoïde B associée. Type II et III : liés au virus de l'hépatite C dans 80% des cas
Granulomatose de Wegener (rechutes fréquentes = 50%)	Sous réserve sévérité atteinte+trt	0	N	0	Εv	N	Sinusite + nodules pulmonaires + atteinte rénale : hématurie microscopique (biopsie) ANCA
Maladie de Behcet	Sous réserve lésions vasculaires	Ev	Ev	Ev	Ev	N	Atteinte cutanéo-muqueuse, neuro-ophtalmo, vasculaire (artérites, thrombo-phlébites)
Maladie de Buerger (thromboangéïte oblitérante)	OUI	Ev	Ev	0	0	0	Tabac ++. Artérite membres inférieurs
Maladie de Crohn	OUI en dehors poussées	0	0	0	0		Maladie inflammatoire chronique de l'intestin. Hyperactivation du système immunitaire intestinal
Maladie de Still	NON	N	N	N	N	N	Arthrite idiopathique juvénile. Syndrome inflammatoire majeur associé à fièvre, arthrites et lésions viscérales
Polyangeïte microscopique PAM (rechutes fréquentes)	Sous réserve sévérité atteinte	Ev	N	Ev	N	N	Glomérulonéphrite, capillarite pulmonaire ANCA (auto-anticorps)
Polychondrite chronique atrophiante	Sous réserve lésions vasculaires	Ev	Ev	Ev	Ev	N	Associé à vascularite dans 1/3 des cas (gros vaisseaux)
Purpura rhumatoïde de Schönlein-Henoch	oui	0	0	0	Ev	N	Purpura cutané + douleurs abdo + atteinte rénale (biopsie). Plutôt chez l'enfant (forme bénigne) mais aussi chez adulte (+ grave)
Sarcoïdose (maladie de Besnier-Boeck-Schaumann)	OUI	Ev	N	0	0	0	Forme bénigne (ganglionnaire isolée) évolue favorablement dans 90% des cas.
							Atteinte pulmonaire prédominante : réponse immunitaire excessive à un Ag non identifié
Syndrome de Churg et Strauss	Sous réserve sévérité atteinte	N	N	0	0	N	Asthme associé à infiltrats pulmonaires migrateurs ANCA
Syndrome de Cogan	OUI F. typique Ev F. systémique	Ev	Ev	Ev	Ev	Ev	Forme typique = kératite + atteinte audio-vestibulaire. Forme systémique = vascularite

Amylose AA (inflammatoire)	NON	N	N	N	N	N	
Amylose AA (forme localisée)	EXCEPTIONNELLEMENT						
	> en cas de forme localisée	Εv	Εv	Ev	N	N	
Amylose AL (immunoglobinique)	NON	N	N	N	N	N	
Amylose ATTR (transthyrétine)	Domino foie possible	N	N	0	N	N	Héréditaire : production de protéine toxique par le foie. Forme sévère : neuropathie amyloïde de type portugais

Dépôts protéiques insolubles dans les tissus (diagnostic histologique). Evolution sévère : destruction des organes atteints

NON → dans formes diffuses

#### MALADIES DE SURCHARGE

AMYLOSES

Hémochromatose	OUI	Ev E	Ev E	Ev	Ev	Ev	Affection héréditaire autosomique récessive. Evaluation greffon par biopsie. Possible dépistage et prévention.

Maladie de surcharge lysosomiale par déficit enzymatique	oui	v Ev Ev Découverte le plus souvent chez l'enfant; mais	ll existe des formes frustes. Évaluation des greffons
Maladie de Wilson	oui	v Ev Ev Affection héréditaire : défaut de l'excrétion biliai	re du cuivre. Accumulation dans le foie et SNC. Evaluation biopsie

#### MALADIES INFECTIEUSES

Fièvre Méditerranéenne familiale (maladie périodique)	OUI	0	0	0	C	) (	O Cr	Crises fébriles douloureuses. Survenue éventuelle d'une amylose rénale : colchicine (traitement à vie) a transformé le pronostic
Maladie de Whipple								Pathologie infectieuse chronique due à Tropheryma whippelii : tous les organes peuvent être envahis

#### **MALADIES A POTENTIEL MALIN**

Hystocytiose	NON	N	N	N	N	1	N	
Mastocytose	NON	N	N	N			N	
Syndrome hyperéosinophilique	NON	N	N	N	N		N	

# Maladies neurologiques

Maladies neurologiques	Sélection Donneur		Greffons				Commentaires		
		С	Ро	F	R	Pa			
SYSTEME NERVEUX PERIPHERIQUE							•		
Maladies de Charcot-Marie-Tooth	OUI	0	0	0	0	0	Anomalies génétiques myéline fibres nerveuses périphériques : atrophie musculaire et neuropathie sensitive		
Syndrome de Guillain-Barré	OUI	0	0	0	0	0	Polyradiculonévrite inflammatoire idiopathique		

## **SYSTEME NERVEUX CENTRAL**

Maladies inflammatoires							
Sclérose en plaques	OUI	0	0	0	0	0	Processus auto-immun : pas d'éléments en faveur d'une étiologie infectieuse
Maladies dégénératives sporadiques							
Maladie d'Alzheimer	OUI	0	0	0	0	0	S'assurer qu'il s'agit d'un diagnostic porté par un neurologue et non allégué
Autres démences dégénératives	OUI	0	0	0	0	0	Démences évoluant depuis 2 ans sans évolution rapide : élimine un Creutzfeldt-Jacob
Maladie de Parkinson	OUI	0	0	0			Pas de notion de pathologie transmissible reconnue
Sclérose latérale amyotrophique	OUI	0	Ev	0	0	0	

## **MALADIES DEGENERATIVES HEREDITAIRES**

Ataxie de Freidreich	OUI	N	0	0	0	N	N .	Affection héréditaire : troubles de la coordination, cardiomyopathie, diabète
Chorée de Huntington	OUI	0	0	0	0	(	ਹ⊤	

## **MALADIES INFECTIEUSES**

Méningites	Bactérie DUI	0	0	0	0	0	Si germe identifié et traitement adapté
	Virus NON	N	N	N	N	N	

Maladies musculaires	Sélection Donneur		G	reffc	ons		Commentaires
		С	Po	F	R	Pa	
MYOPATHIES HEREDITAIRES	Ev : sur avis d'expert - diagnostic précis						
Dystrophies musculaire progressives ou dystro	ophinopathies						
Maladie de Duchenne	OUI	N	N	0	0	+	Enfant : déficit complet en dystrophine (protéine nécessaire au muscle strié, cœur et système digestif)
Dystrophie de Becker	OUI	N	N	0	0	0	Début adolescence ou âge adulte : déficit partiel en dystrophine, variante bénigne du Duchenne
Dystrophies myotoniques							
Maladie de Steinert	OUI	N	Ev	0	0	N	Adulte jeune : déficit musculaire. distal, atteinte oculaire (cataracte), cardiaque (conduction)
Facio-scapulo-humérale de Landouzy-Déjeurine	OUI	0	0	0	0	0	Début adolescence.pas de retentissement cardio-respiratoire
Myopathie des ceintures	OUI	0	0	0	0	+	Début adolescence ou âge adulte,
Myopathies congénitales	Ev : sur avis d'expert - diagnostic précis	Ev	Ev	Ev	Ev	Ev	Anomalies structurales. Clinique très variable : gravissime en néo-nat,
A batonnets, central core, multiminicores, myotubules							forme adulte jeune évolue lentement
Myopathies métaboliques : glycogénoses							
Maladie de Pompe : type 2	Enfant > NON - Adulte > OUI	Ev	N	0	0	0	Déficit en maltase acide : myopathies des ceintures, atteinte respiratoire, macroglossie
Maladie de Mac-Ardle: type 5	OUI	0	0	0	0	0	Déficit en phosphorylase : début adolescence, douleurs musculaires à l'effort
Mitochondriopathies	NON	N	N	N	N	N	Défaut de synthèse d'ATPA : atteinte musculaire et systémique.
MYOPATHIES ACQUISES							
Polymyosites	Ev : sous réserve comorbidités	Ev					Maladies auto-immunes. Néoplasie profonde associée assez souvent (cancer vésical)
Dermatomyosites	Ev : sous réserve comorbidités					Ev	
Myosite à inclusions	OUI	Ev	Ev	Ev	Ev	Ev	Pas d'atteinte systémique, aggravation lente et progressive
MYASTHENIE							
Myasthénie	OUI	0	Ev	0	0	0	Maladie auto-immune, défaut de transmission influx nerveux : atteinte respiratoire dans stades 3 et 4.