

Unité de Médecine Interne : Maladies Auto-immunes et Pathologie Vasculaire (UF 04),  
Hôpital St-Louis, AP-HP, 1 Avenue Claude Vellefaux, 75010 PARIS,  
Université Denis Diderot, France  
**RCP MATHEC**

*Centre de Référence des Maladies auto-immunes systémiques Rares d'Ile-de-France, Filière FAI2R*

## Compte rendu de la RCP MATHEC du 16 Janvier 2019

### Etaient présents :

**Dr Pugnet (Médecine Interne, Toulouse), Dr Hudson (Rhumatologie, Mc Gill), Pr Martin (Médecine Interne, Toulouse), Dr Castilla-Llorente (Hématologie, IGR), Dr Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr Maria (Médecine Interne, Montpellier), Dr Rivière (Médecine Interne, Montpellier), Dr Guillet (Médecine Vasculaire, HEGP, Paris), Mme Unfer (MATHEC, St-Louis, Paris), Dr A Roffe (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Dr Benzidia (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Pr Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).**

**Conformément à l'ordre du jour, discussion des dossiers de RCP :**

### **1/ Patient KH, femme de 57 ans atteinte de Sclérodémie systémique (SSc), présentée par les Dr Roffé et Benzidia (Saint-Louis, Paris)**

Diagnostic de SSc en juillet 2017 avec un score de classification ACR/EULAR à 12/24 devant un syndrome de Raynaud qui évoluait depuis 2011 et une atteinte cutanée minime et interstitielle pulmonaire, sans traitement immunosuppresseur à l'heure actuelle, et dont la dernière évaluation fin 2018 montre :

- Une atteinte cutanée minime : Rodnan à 4
- Au plan pulmonaire : aggravation de l'atteinte EFR : CPT 92%, CVF 76% en aout 2018 (vs 83% en février 2018, diminution de 7%), VEMS 73%, VEMS/CVF 78%, DEM25 36% , DLCO 53% (diminution de 20%), avec une stabilité de l'atteinte pulmonaire scanographique
- Au plan cardiaque : pas de signes d'insuffisance cardiaque, pas de trouble du rythme, pas d'HTAP.
- Au plan digestif : aggravation de la symptomatologie RGO, avec une nouvelle FOGD en mars 2018 qui retrouve une muqueuse érythémateuse avec infection à Helicobacter Pylori traité par Clamoxyl/Tetralysal/Ansatipline adapté à l'antibiogramme (test d'éradication non fait car IPP non arrêtés).

***L'ensemble des membres présents à la RCP propose de ne pas récuser la possibilité d'une autogreffe de CSHP dans cette sclérodémie rapidement évolutive avec atteinte interstitielle prédominante même dans un contexte d'absence d'atteinte cutanée. En fonction du contrôle prévu en mars 2019 des EFR, si persistance ou majoration de l'aggravation des EFR, envisager bilan pre-autogreffe (incluant catheterisme D et IRM) avec comme alternative un traitement par cellcept si refus ou impossibilité d'autogreffe.***

### **2/ Patient BS, homme de 48 ans atteint de Sclérodémie systémique (SSc), présentée par le Dr Guillet (HEGP, Paris)**

Diagnostic de SSc établi en 2013 avec un score ACR/EULAR à 16/24, et introduction d'un traitement par Cellcept 500 mg x2 pendant 7 jours puis 1 g x2 par jour en mai 2015, chez un patient fumeur non sevré.

En janvier 2019, le patient présente :

- Au plan cutané : un Rodnan à 17 et persistance d'ulcères digitaux résistants à l'iloméline
- Au plan pulmonaire : stabilité de l'altération des EFR et chute de la DLCO à 61% de la théorique pour une CVF à 90% associée à la persistance du syndrome interstitiel avec plages de réticulation et de bronchectasies chez un patient toujours fumeur
- Au plan cardiaque : absence d'HTAP sur l'échographie cardiaque avec FEVG conservée
- Au plan digestif : absence de RGO, gastrite antrale et fundique avec œsophagite de grade B

***L'ensemble des membres présents à la RCP ne retient pas l'indication immédiate d'une autogreffe de CSH chez ce patient fumeur et souligne que le sevrage tabagique est indispensable (susceptible d'améliorer l'atteinte cutanée et les ulcères digitaux) avant d'envisager une éventuelle autogreffe. Dans cette attente et après avoir éliminé tout critère d'exclusion il peut être envisagé un traitement par CSM allogéniques (PHRC AOM 11 250).***

**Pr D. FARGE**

<b>Prochaine RCP le 06 février 2019 à 14 H 30</b>
---------------------------------------------------

**Informations complémentaires :**

- La 2<sup>ème</sup> journée MATHEC se déroulera le 25 janvier 2019 à l'hôpital St-Louis. Pour vous inscrire veuillez cliquer sur le lien suivant : [Formulaire d'inscription](#). Vous trouverez le programme de la journée en pièce jointe.
- Protocole MSC : un 14<sup>ème</sup> patient a été inclus dans le protocole MSC le 21 novembre 2018. 2 autres inclusions sont en cours. Le synopsis de l'étude avec les critères d'éligibilité vous est présenté en pièce jointe.