

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 20 Février 2019

### Étaient présents :

Dr Rivière (Médecine Interne, Montpellier), Dr A. Gueguen (Neurologie, Rothschild), Dr Z. Marjanovic (Hématologie, St Antoine, Paris), Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr A. Maria (Médecine Interne, Montpellier), Dr H. Zéphir (Neurologie, Lille), Dr L. Terriou (Lille), Dr Castilla-Llorente (Hématologie, Institut Gustave Roussy, Villejuif), Dr I. Benzidia (Médecine Interne, St Louis, Paris), Pr Farge (Médecine Interne, St Louis, Paris), Valentina Unfer (Mathec, St Louis, Paris).

Étaient absents et excusés : Dr G. Pagnet (Médecine Interne, Toulouse), Dr Hudson (Rhumatologie, Mc Gill, Université Montréal).

### Conformément à l'ordre du jour, les dossiers suivants ont été présentés :

**1/ Patient ML, homme âgé de 36 ans atteint d'une sclérodémie systémique depuis 2012 présenté par le Dr Roffé et Pr Farge (Paris).**

Patient déjà présenté en RCP le 5 septembre 2018 pour évaluer la possibilité d'une intensification thérapeutique et autogreffe ou d'un traitement par CSM chez ce patient vivant à la Réunion.

- Patient traité initialement par 6 bolus d'Endoxan avec relais Immurel Cellcept
- Septembre 2018 : atteinte cutanée (Rodnan à 16), pulmonaire (clinique et radiologique avec DLCO à 36% et CPT à 76%), cardiaque avec dilatation du ventricule droit sur l'échographie et sur l'IRM et hypertension artérielle pulmonaire limite confirmée lors du cathétérisme droit avec remplissage, et atteinte digestive. Un traitement par corticoïdes 15mg/j et Cellcept 2g par jour a donc été institué pour 3 mois afin de juger de la réversibilité ou non de l'atteinte pulmonaire
- Réévaluation actuelle au 5 février 2019 avec :
  - Au plan cutané : un score de Rodnan inchangé à 16/51
  - Au plan pulmonaire : une atteinte pulmonaire inchangée avec scanner thoracique montrant une stabilité de l'atteinte. Absence d'amélioration des EFR : DLCO à 37% contre 36 en novembre, CPT à 77% contre 73% en novembre
  - Au plan cardiaque : une stabilité de l'échographie cardiaque de contrôle avec une PAPs à 39mmHg et FEVG à 61%
  - Au plan biologique : ce patient est protégé contre l'hépatite B, antigène Hbs négatif, anticorps Hbs positif, anticorps Hbe positif, positif vis-à-vis du CMV et de l'EBV et VIH négatif

*L'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde pour une indication de traitement par MSC (protocole PHSRC AOM 11-250) compte tenu des risques inhérents à une intensification thérapeutique et autogreffe en raison de l'atteinte cardiaque ventriculaire droite et surtout de l'ancienneté de la maladie associé à une maladie ancienne évoluant depuis 2012 sans argument pour une réversibilité des lésions.*

*Le donneur est sa femme qui pourra être prélevée le 28 février 2019 pour un don de moelle osseuse.*

**2/ Patient DF, homme âgé de 52 ans atteint d'une forme de sclérose neurologique considérée comme primitive diagnostiquée en 2014, présenté par le Dr GUEGUEN (Paris).**

- Juin 2014 :
  - trépidation du MI gauche et suivi à l'hôpital Henri Mondor.
  - IRM encéphalique et médullaire montre initialement une lésion d'allure inflammatoire bulbo-médullaire sans signe d'activité (IRM non vue en RCP car non accessible, non chargées sur le PACS) et ponction lombaire montrant l'absence de bandes oligoclonales avec un bilan biologique normal.
  - Pas de recherche anticorps anti-aquaporine
- Aout 2014: évolution secondaire marquée par l'apparition d'épisodes proxystiques d'hypertonie spastique de l'hémicorps gauche se répétant progressivement,
- Fin 2015-fin 2016 : nécessité de débiter des bolus de Solumédrol jusqu'à fin 2016 et ce en raison d'une augmentation de la fatigabilité du MI gauche et des difficultés à la marche avec restriction du périmètre de marche.

- Fin 2017 : le patient marche avec une canne et gêne pour se déplacer au niveau du MS droit ou MI droit.
- Fin 2018 : le patient se déplace en fauteuil roulant, marche avec une canne à l'intérieur et impotence du MS gauche.
- A l'heure actuelle : l'EDSS est à 6.5 contre 4 en 2016 avec un périmètre de marche actuel à 0 contre 300 m il y a deux ans. Patient déjà traité par corticoïdes et avec des sous-traitements de fond par des anticorps Anti-CD20 dont la dernière IRM médullaire et encéphalique remonte au 22 juin 2018 et ne montre pas de lésions fixant le gadolinium.

C'est dans ce contexte que le patient a souhaité consulter le Dr Gueguen pour que son dossier soit discuté en RCP MATHEC multidisciplinaire nationale.

***Pour le Dr Gueguen comme pour l'ensemble des membres présents à la RCP il n'y a pas d'indication à l'heure actuelle dans ce contexte à une intensification et autogreffe car***

- a) Le diagnostic de sclérose en plaques n'est pas retenu*
- b) L'aspect de sclérose solitaire est certes retenu comme diagnostic aujourd'hui sans activité, sans jamais de prise de contraste et avec une très hypothétique note inflammatoire*

***Il serait utile de récupérer les dosages d'aquaporine et d'être tenu au courant de l'évolution.***

### **3/ Patiente GN, femme de 46ans atteinte d'une sclérodermie systémique (SSc), présenté par le Dr MARIA (Montpellier).**

- 2003 : diagnostic de SSc avec un score ACR/EULAR à 24
- Le patient présente à l'heure actuelle :
  - Sur le plan cutané : une atteinte cutanée prédominante avec un Rodnan à 24/51, de nombreuses ulcérations digitales nécessitant des cures d'Iloprost
  - Sur le plan pulmonaire : une atteinte pulmonaire interstitielle diffuse parfaitement stable depuis 2008 (date à laquelle la CPT était à 52%, la CVF à 67%, en partie liée à la sclérose cutanée) et qui reste stable avec le 15 février 2019 une CVF à 58%, une CPT à 60%, une DLCO corrigée à 50%
  - Au plan cardiaque : pas d'atteinte cardiaque semble-t-il si l'on en croit l'échographie cardiaque de mars 2018 qui notait une fraction d'éjection normale et une PAPs à 27mmHg.
- Antécédents familiaux de cancers précoces du sein et de l'ovaire avec un suivi régulier avec IRM normales et génétique BRCA négative.

***Dans ce contexte l'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde à retenir l'indication d'un traitement par CSM compte tenue de la sévérité de l'atteinte cutanée et de l'ancienneté de la maladie, sous réserve de ne pas se priver de la certitude de l'absence d'indication à l'autogreffe. Pour ce faire il est proposé d'effectuer une IRM cardiaque et une nouvelle échographie cardiaque dont les résultats sont en attente et également de revoir l'évolution des EFR au cours du temps. Il faut savoir placer l'utilisation des CSM avant ou après l'autogreffe éventuelle et ne pas se barrer la route à une indication potentielle.***

Post-scriptum : L'ensemble des médecins présents à la RCP sont d'accord pour envisager la traduction en anglais des fiches RCP MATHEC compte tenue de l'importance (1/15 jours) de demandes d'avis de l'étranger. Cette activité de télé-médecine sera valorisée pour chacun des membres participants à la RCP.

Professeur Dominique FARGE



**Prochaine RCP le 06 mars 2019 à 14 H 30**