

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 Mars 2019

Présents : Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr L. Terriou (Hématologie, Lille), Dr A. Guffroy (Médecine Interne, Strasbourg), Dr A. Bourrier (Gastro-entérologie, St-Antoine, Paris), Dr Z. Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr I. Benzidia (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Pr D. Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Mme V. Unfer (Mathec, St-Louis, Paris), Dr J. Bourré-Tessier (Rhumatologie, Mc Gill, Université Montréal), Dr Doron Rimar (Rhumatologie, Haïfa, Israël).

Absents et excusés : Dr C. Castilla-Llorente (Hématologie, Institut Gustave Roussy, Villejuif), Pr T. Martin (Médecine Interne, Strasbourg), Dr G. Pagnet (Médecine Interne, Toulouse), Dr H. Zéphir (Neurologie, Lille), Dr S. Rivière (Médecine Interne, Montpellier)

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

1/ Patient PH, homme âgé de 48 ans caucasien atteint de Sclérodémie Systémique (SSc) présenté par le Dr Guffroy (Strasbourg).

- Août 2018 : premiers symptômes avec une asthénie, anorexie et une perte de 12kg en 3 mois associée à une douleur basithoracique gauche. Le scanner thoracique ne retrouve pas de syndrome interstitiel mais un épanchement liquidien pleural bilatéral exsudatif sans cellule néoplasique. Apparition par la suite de polyarthralgies d'allure inflammatoire associée à une anémie à 9,7g/dl et une insuffisance rénale modérée à 57 ml/min de DFG.
- Décembre 2018 : hospitalisation et diagnostic de SSc avec FAN >1/1280 et anti-ENA de spécificité de type anti-Scl170. Le patient présentait alors :
 - Au plan inflammatoire : un syndrome inflammatoire avec CRP à 109, fièvre sans point d'appel clinique associé à une hyper éosinophilie qui se négativera après traitement antiparasitaire d'épreuve,
 - Au plan pulmonaire : les EFRs retrouvent un syndrome restrictif
 - Au plan cardiaque : l'ETT retrouve une PAPs à 52mmHg, le cathétérisme cardiaque droit retrouve une hypertension pré-capillaire modérée avec une élévation de la PAPs à 39 mmHg versus 32 mmHg après remplissage et de la PAPm à 26 mmHg versus 21.
 - Il existe aussi un hyperdébit cardiaque avec un index à 5.11 L/min/m² en partie expliqué par l'anémie à 8,5g/dL. L'IRM cardiaque de janvier 2019 est montrée une lame d'épanchement péricardique de 6,5 mm en regard du bord libre du VG avec une FEVG à 76% sans zone de fibrose, de séquelle, d'infarctus, et avec une aorte thoracique ascendante dilatée à 44mm de diamètre
- Février 2019 : de nouveaux examens mettent en avant :
 - Au plan cardiaque : une dilatation des cavités sur l'échographie cardiaque, notamment de l'OD à 25cm² et le VD dans les limites supérieures de la normale avec un épanchement péricardique minime de 3mm du VG en infero latérale
 - Au plan pulmonaire : une insuffisance ventilatoire restrictive modérément sévère sur les EFR avec CV à 57% et troubles modérés de la diffusion du CO avec DLCO à 60%

Le patient qui est actuellement sous Cortancyl 10mg/j et Methotrexate 15mg/semaine

Dans ce contexte d'altération générale :

- Le TEP scanner retrouve un hyper métabolisme modéré touchant plusieurs adénopathies juxtacentimétriques médiastinales pour lequel des biopsies par échocardiographie ne retrouve pas de cellules suspectes
- Le myélogramme, l'immunophénotypage et la clonalité sanguine sont sans anomalie

L'ensemble des membres de la RCP s'accorde devant cette SSc sévère atypique avec syndrome inflammatoire majeur en plateau depuis plusieurs mois (oscillant entre 80 et 110) pour introduire un traitement par Cellcept

2g/jour, majorer les Corticoïdes à 15mmg/jour et introduire un IEC, à corriger d'éventuelles carences en zinc et sélénium. Il est proposé vu l'exposition professionnelle d'effectuer un lavage bronco-alvéolaire (exposition à l'amiante).

L'indication à une intensification thérapeutique par autogreffe sera rediscutée rapidement (lors de la prochaine RCP) au vu des résultats.

2/ Patient TD, homme âgé de 48 ans atteint de la maladie de Crohn diagnostiquée en 1988, présenté par le Dr Bourrier (St-Antoine, Paris).

- 1988 : Diagnostic de la maladie de Crohn avec atteinte exclusivement grêlique réfractaire
- 2009 : maladie compliquée par une thrombose de la veine mésentérique supérieure avec bilan de thrombophilie négatif dans un contexte de poussées inflammatoires
- Concernant les traitements, le patient a reçu successivement trois anti-TNF différents dont 2 fois de l'Infliximab, du Védolizumab, de l'Ustekinumab et des immunosuppresseurs classiques : IMurel, MTX et rapamune
- Avec prises en charge chirurgicales à 4 reprises :
 - Novembre 2010 : 6 stricturoplasties
 - Avril 2013 : péritonite généralisée, résection du grêle
 - Novembre 2015 : abcès sur fistule, RIC et nouvelle résection de grêle
 - Novembre 2018 : péritonite, nouvelle mise en stomie à 80 de l'angle de Treitz
- Actuellement, le patient:
 - A une stomie à 80cm de l'angle de Treitz qui lui permettra lors du rétablissement de la continuité d'avoir un grêle d'une taille de 2m
 - Est dépendant d'une nutrition parentérale 7j/7 sur voie veineuse centrale de type picc line
 - Est sous traitement par héparine de bas poids moléculaires (après différents anticoagulants successifs compte tenu des difficultés d'absorption) depuis 10 ans pour la thrombose de la veine mésentérique supérieure

L'ensemble des membres de la RCP s'accorde pour l'indication à une intensification thérapeutique par autogreffe compte tenu du caractère très inflammatoire de la maladie et sous réserve d'un bilan pré-greffe négatif. Pas d'indications à un rétablissement de la continuité avant l'intensification.

Professeur Dominique FARGE



Prochaine RCP le 03 avril 2019 à 14 H 30

Informations supplémentaires :

- Vous trouverez en pièce-joint de ce mail le synopsis de l'étude MSC Sclérodermie et MSC Lupus
- Les vidéos de la 2^{ème} Journée MATHEC sont désormais en ligne, vous pouvez les visionner sur le site mathec : [cliquez ici](#)
- La plateforme téléphonique Allo MATHEC est fonctionnelle, merci de diffuser le numéro suivant : 06.24.81.03.91. N'hésitez pas à consulter le site mathec sur le lien suivant pour plus d'information : [Allo MATHEC](#)

Mme Valentina UNFER