

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 02 octobre 2019

Etaient présents : Dr Rivière (Médecine Interne, Montpellier), Dr Terriou (Médecine Interne, Lille), Dr Pugnet (Médecine Interne, Toulouse), Dr Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr Poindron (médecine Interne, Strasbourg), Dr Meyer (Immunologie, Strasbourg), Dr Castilla-Llorente (Hématologie, Institut Gustave Roussy, Villejuif), Dr Hudson (Rhumatologie, McGill, Montréal), Pr Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).

Absents excusés : Dr Zéphir (Neurologie, Lille), Dr Maria (Médecine Interne, Montpellier), Dr Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr Treton (Gastroentérologie, Hôpital Beaujon, Clichy).

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

1/ Patiente RV, femme de 35 ans atteinte d'une Sclérodémie systémique diagnostiquée en janvier 2019 (Dr Poindron, Strasbourg).

- RCP MATHEC 17 juillet 2019 : l'indication à une autogreffe de CSH a été retenue chez une patiente sans facteur de risque cardiaque décelé.
- RCP MATHEC 18 septembre 2019 : la procédure de mobilisation a été associée à la mise en évidence d'une augmentation du taux de troponine ultrasensible i à 1483 (normale < à 54) et à une augmentation des BNP à 2 fois la normale chez une patiente restée totalement asymptomatique, néanmoins, au vu du tableau :

Néanmoins au vu du tableau et du risque de toxicité cardiaque ou d'une sensibilité à l'Endoxan ont été effectués : a) nouvelle échographie cardiaque : normale, b) Un coroscanner : normal, c) Enregistrement holter du rythme cardiaque sur 24 heures : normal.

Dans ce contexte l'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde à craindre une possible hypersensibilité à l'Endoxan, qui n'est sans doute pas dose dépendante. Pour ces raisons et par principe de précaution (même si nombre des praticiens ne dosent pas la troponines de manière systématique pendant les procédures de mobilisation) il devient nécessaire d'éviter toute utilisation à venir d'Endoxan chez cette patiente.

Après accord des hématologues et des membres présents, un conditionnement par Melphalan 140mg/m² dose totale et Fludarabine 120mg/m² dose totale est donc recommandé.

2/ Patiente RM, homme de 18 ans atteint d'une Maladie de Crohn sévère diagnostiquée en 2008 (Dr Zallot, Nancy).

- Pas d'antécédents notables en dehors de la maladie et *une consommation active de tabac et de cannabis.*
- 2008 : diagnostic de la maladie, dont les premiers symptômes remontent à 2006
- Au plan thérapeutique : utilisation successive :
 - En 1ère ligne : Infliximab Rémicade* (anti TNF, arrêté en raison d'une hypersensibilité aigüe)
 - A partir de 2014: remplacé secondairement par de l'Humira (anti TNF) ayant permis une rémission clinique avec normalisation de la calprotectrine puis une rechute secondaire.

- Traitement par Imurel inefficace en monothérapie ou en com-bothérapie associé au Rémicade.
- 2016 : échec du traitement par Entyvio*(Vedolizumab, anti intégrine $\alpha 4-\beta 7$) des l'induction
- 24 octobre 2016 : ***iléostomie de dérivation à 30 cm de la valvule iléo-cæcale avec reprise en post opératoire du Stelara* (Ustekinumab) qui associé à l'iléostomie permet d'obtenir une rémission complète clinique, radiologique et endoscopique*** après un an de traitement.
- Juillet 2018 : fermeture de l'iléostomie et reprise du Stelara* (Ustekinumab)
- Août 2018 : Entyvio*(Vedolizumab, anti intégrine $\alpha 4-\beta 7$) en post opératoire à la dose de 90mg/semaines et réapparition d'une rechute clinique qui conduira: en sus du ***Vedolizumab à rajouter du Méthotrexate à la posologie de 15mg/semaines et une nutrition parentérale initialement exclusive puis non exclusive***

En dépit de cette bithérapie, on note une évolution vers une atteinte sténosante avec :

- En août 2019: lésions diffuses à l'iléoscopie rectale et sigmoïdienne légères à modérées (présence d'ulcères creusants) et sténose iléale ulcérée ; sur l'entéro IRM : atteinte de la quasi-totalité du grêle qui épargne uniquement le jejunum proximal et quelques anses grêle distale qui sont dilatées.
- Septembre 2019 : nutrition parentérale exclusive

Cliniquement :

Poids 42 kg 900 ; Taille 1m66 et pour lequel le reste des données d'exams cliniques montrent : anémie à 11g3 /dl ; hypoalbumémie à 27g/L ; Syndrome inflammatoire.

Au plan de la protection virale :

- patient négatif vis-à-vis de l'AgHBS, Ac anti HBS, AC anti HBC,
- Virus C : négatif vis-à-vis de l'HCV,
- Toxoplasmose, TPHA/VDRL,
- VIH 1 et 2, CMV -,
- EBV - avec un antigène VCA +,

Dans ce contexte l'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde pour souligner l'importance :

-De la fragilité psychique du patient et du risque associé par la consommation de cannabis et de tabac, qui nécessite un sevrage préalable pendant 3 mois et une évaluation psychologique renforcée avant d'envisager l'intensification et l'autogreffe.

-Le risque de toxicité vasculaire important, compte tenu de la maladie inflammatoire préexistante, de l'intoxication tabagique et des nombreuses biothérapies. Il est nécessaire d'évaluer par doppler artériel, les membres supérieurs et inférieurs et de faire une IRM vasculaire, de mettre à jour les vaccinations et rechercher les potentiels foyers infectieux.

-Réévaluation du dossier dans 3 mois.

D. Farge, V. Unfer

Prochaine RCP le 16 octobre 2019 à 14 H 30

Informations complémentaires :

- Le protocole NISSC2 est ouvert : informations [ici](#)
- Les inclusions dans le protocole MSC Lupus ont débuté : informations [ici](#)
- La 3ème journée MATHEC se déroulera le 24 janvier 2020 à l'hôpital St-Louis, réservez votre journée !
- N'hésitez pas à vous connecter sur mathec.com.