

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 05 Février 2020

Présents : Dr M. Hudson (Rhumatologie, Mc Gill, Montréal), Dr A. Maria (Médecine Interne, Montpellier), Dr S. Rivière (Médecine Interne, Montpellier), Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr L. Terriou (Neurologie, Lille), Dr C. Castilla Llorente (Hématologie, IGR), Dr Z. Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr N. Ait Abdallah (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Dr F. Urbain (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Pr D. Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).

Absents excusés : Dr G. Pugnet (Médecine Interne, Toulouse)

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

Patiente N°1 : DO, patiente de 37 ans, atteinte d'une sclérodermie systémique (SSc) de forme diffuse rapidement progressive dont le diagnostic remonte à novembre 2017 déjà présentée en RCP le 18 juillet 2018 par le Dr Maria (Montpellier) avec en résumé :

- Novembre 2017 : survenue d'une crise rénale sclérodermique traitée par anti hypertenseurs sans ponction biopsie rénale (PBR) à l'époque aboutissant à l'insuffisance rénale terminale
- Février 2018 : mise en route de l'hémodialyse sur cathéter.
- Juillet 2018 : Rodnan à 42/51, la patiente dialysée régulièrement est en attente de transplantation rénale. Début du traitement par Cellcept puis Myfortic.
- Juillet 2019 : transplantation rénale avec traitement post greffe par Serum antilymphocytaire + Tacrolimus et Mycophénolate Mofétil à partir d'un donneur de rein CMV positif. L'évolution post greffe est marquée à J/2 mois par une amélioration du Rodnan à 26/51 et une échographie cardiaque normale
- Novembre 2019 : survenue d'une primo infection à CMV avec atteinte digestive qui sera traitée Cymevan et Rovalcyte avec arrêt du Mycophénolate Mofétil et des Inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC) conduisant dans un deuxième temps à l'apparition d'une hypertension artérielle protéinurie et insuffisance rénale aigue en décembre 2019
- 20 décembre 2019 : la PBR ramènera 34 glomérules au total dont 1 à 2 d'aspect ischémique sans glomérulite ni microthrombi ni nécrose. Absence de prolifération endo ou extra-capillaire avec présence de tubes altérés et e d'un infiltrat inflammatoire dans l'interstitium modéré pas de marquage des capillaires péri-tubulaires. Etude en IF négative. L'ensemble du tableau montrant un rejet cellulaire de grade 1 B avec des lésions de microangiopathie thrombotique artériolaire (MAT) minime.
- 31 décembre 2019 : une deuxième PBR ramènera 9 glomérules dont 1 en involution fibro-hyaline complète avec présence de lésions de souffrance tubulaires discrètes. Apparition de lésions borderline de rejet aigu cellulaire avec discrètes lésions de MAT

Dans ce contexte, chez une patiente porteuse d'une SSC sévère et d'un greffon rénal qui présente au 21 janvier 2020 :

- *Au plan cutané : Rodnan à 23/51*
- *Au plan cardiaque : une fonction cardiaque normale : PA bien contrôlée à 130/70mmHg. L'échographie cardiaque d'octobre 2019 montre une FEVG à 61% et un cathétérisme droit avec charge en sel fait en février 2020 montre une PAPm au repos à 11, un débit cardiaque à 5,38 avec des persistances artérielles pulmonaires normales sans HTAP après remplissage.*
- *Au plan pulmonaire : pas d'atteinte pulmonaire avec un scanner thoracique normal et des EFR avec une CVF et CPT conservées, une DLCO corrigée à 51% associée à*
- *Une altération de la fonction rénale avec clairance de la créatinine à 35 min/ml de clearance.*
- *Au plan biologique : persistance d'une anémie à 10,7g d'hémoglobine avec VGM à 104 sous Tacrolimus 6.5 mg fois 2, MMF 360 mg fois 2, Enalapril récemment majoré et Rovalcyte.*

Après une longue discussion l'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde à conclure :

1. ***L'existence d'une composante sclérodermique possible mais non formelle (après relecture des CRH des biopsies rénales) dans la détérioration de la fonction actuelle du greffon directement liée à la crise rénale, laquelle, a peut-être été favorisée par la primo infection à CMV, son traitement et l'arrêt des IEC et du MMF.***

2. ***Pour autant la pratique d'une autogreffe, même si elle doit permettre en théorie d'arrêter la progression de la maladie ne permettra probablement pas de récupérer la fonction rénale altérée actuellement du greffon car de cause multiple (rejet et toxicité des médicaments).***
3. ***En l'absence actuelle d'atteinte cardiaque et/ou pulmonaire, l'ensemble des membres présents à la RCP et notamment les hématologues estiment que le risque associé au bénéfice attendu de la procédure ne permet pas de retenir l'indication dans ce contexte d'une autogreffe de moelle osseuse.***

CR fait par Pr Dominique FARGE

Prochaine RCP 19 février 2020 à 14 H 30