

**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 15 Avril 2020

Présents : Dr L. Terriou (Hématologie, Lille), Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr A. Hij (Médecine Interne, Royan), Dr C. Castilla Llorente (Hématologie, IGR, Villejuif), 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), Dr H. Zéphir (Neurologie, Lille), Dr A. Maria (Médecine Interne, Montpellier), Pr P. Labauge (Neurologie, Montpellier), Dr M. Hudson (Rhumatologie, McGill, Canada).

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

1/ Le Dr HIJ donne des nouvelles de Mme DP de 55 ans suivie pour Sclérodémie Systémique

diagnostiquée en janvier 2020 avec atteinte myositique objectivée par un déficit musculaire, une atteinte submyocardique sur l'IRM cardiaque, déjà présentée en RCP le 1 avril 2020, chez qui l'indication d'autogreffe est différée dans le contexte de l'épidémie Covid19 et pour qui la décision d'un traitement d'attente par corticoïdes 15mg/jour, Méthotrexate 15mg sc et cures d'immunoglobulines IgG itératives. Après la 1ère cure, les CPK restent à 3800, persistance d'un déficit musculaire 4/5, surveillance de l'évolution, stabilité clinique sans amélioration. Trop tôt pour juger de l'évolution, nécessité d'envisager la greffe dès que possible, sujet loin d'être encore résolu dans le contexte épidémique.

2) Patient N°1: CP, femme de 40 ans originaire d'Haïti présentant une Sclérodémie Systémique (SSc) dont le diagnostic remonte à mars 2019, présentée par le Dr Urbain (St Louis, Paris) :

- Mars 2019 : diagnostic avec un score ACR à 9.
- Septembre 2019 : Au plan cutané : atteinte minime ; Au plan cardiaque : tachycardie sinusale avec échographie cardiaque normale, IRM cardiaque sans atteinte spécifique ; tachycardie sinusale à l'ECG et suspicion d'HTAP en raison d'une baisse isolée de la DLCO à 49 %.
- Mars 2020 : chez une patiente pesant 62kg pour 1,70 m
 - Au plan cutané : progression de la dépigmentation cutanée, score de Rodnan à 13/51
 - Au plan cardiaque : PA normale, une tachycardie de repos avec rythme sinusal sur l'ECG et sur l'échographie cardiaque, FE conservée à 70 %, PAP systolique à 22 mmHg sans HTAP retrouvée. Pas de nouvelle IRM cardiaque du fait de l'épidémie Covid19.
 - Au plan pulmonaire : pas de crépitant ; sur le scanner du 02/03/2019 : pas d'atteinte interstitielle ni de dilatation de l'œsophage.
 Par contre, les EFR sont altérées avec : une DLCO corrigée abaissée à 47 %, une CVF conservée à 81 %, VEMS à 76 % sans cathétérisme droit.

Au plan biologique : pas de syndrome inflammatoire majeur avec une CRP à 3 mg/l, un fibrinogène à 4 g/l, NFS normale, absence de protéinurie. Augmentation des CPK à 616 U/l associée à des Ac anti-fibrillarine. Patient VIH1 et 2 négatif, CMV négatif, EBV négatif, HSV1 positif, toxoplasmose négatif, TPHA VDRL négatif, HCV négatif.

Au total, dans le contexte de l'épidémie Covid19, les examens complémentaires ont dû être différés, mais tous les médecins présents à la RCP s'accordent à l'unanimité pour la forte suspicion d'HTAP et la nécessité dans les 2 cas de l'affirmer ou l'infirmer. Vu les difficultés à obtenir une IRM cardiaque, un cathétérisme droit avec charge en sel sera programmé lors d'une hospitalisation brève à St-Louis qui permettra aussi d'effectuer une échographie cardiaque, holter ECG et de refaire le test de marche en service Covid19 négatif. En fonction des résultats, les membres de la RCP discuteront l'intensification et autogreffe qui sera différée en contexte de l'épidémie Covid19. En attendant, la patiente recontactée par téléphone et ordonnance envoyée pour décontamination par Mintezol. Puis sera débutée commencer une corticothérapie à 12.5 mg par jour de corticoïdes et de prévoir 3 cures d'immunoglobulines IV.

Réflexion sur la poursuite des activités d'autogreffe dans les maladies auto-immunes en période COVID et lors du déconfinement en restant guidé sur le consensus sfgmt-tc : une proposition sera élaborée progressivement sous 15 jours pour résumer et proposer les meilleures attitudes consensuelles

CR fait et validé par le Pr Dominique FARGE

Prochaine RCP 06 mai 2020 à 14 H 30