

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 Mai 2020

Présents : Dr G. Pignet (Médecine Interne, Toulouse), Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr Z. Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr C. Zallot (Gastro-entérologie, Nancy), Pr X. Treton (Gastro-entérologie, Beaujon), Dr N. Ait Abdallah (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Dr A. Maria (Médecine Interne, Montpellier), F. Urbain (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Pr D. Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).

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

Patient N°1 : MR, patient de 18 ans atteint d'une Maladie de Crohn sévère diagnostiquée en 2008 (Dr Zallot, Nancy). Patient déjà présenté en RCP le 02 octobre 2019 et 22 janvier 2020.

- RCP MATHEC le 22 janvier 2020: la consommation de cannabis est sevrée définitivement sans rechute et l'évaluation par la psychologue clinicienne ne voyait pas de contre-indications formelle à la procédure d'intensification et autogreffe dans ce contexte.
- La renutrition par une alimentation par entérale exclusive a été possible avec la prise de poids de 10kg en passant de 43kg le 21 août 2009 à 52kg en novembre 2019 pour une taille de 1m66.
- Les dernières évaluations montrent : sur l'échographie cardiaque du 18 août 2019 une FEVG à 65% sans anomalie ; EFR DLCO de novembre 2019 montrent une capacité pulmonaire totale à 97% de la théorique, DLCO à 76% avec rapport DLCO/ VA à 93% ; 18 novembre 2019 : le scanner pulmonaire ne montre pas de foyer infectieux mais lésions pulmonaires notables.
- ulcération du canal anal sans fistules raison pour laquelle le Dr Zallot a prévu une nouvelle IRM pelvienne parallèlement à l'analyse génétique en cours et attendus pour février, date à laquelle si il n'y a pas de composante génétique retenue et en l'absence de foyer péréal l'intensification et autogreffe pourrait être envisagée. Dans tous les cas ce malade hautement fragile en cours de vaccination contre l'hépatite B, antipneumococcique et anti meningococcique nécessitera d'être suivi en centre spécialisé d'hématologie adulte (contact déjà pris à l'hôpital St-Louis ou St-Antoine).
- RCP du 20/05/2020 :

- Le résultat du phénotypage retrouve une mutation hétérozygote sur TAC1 (TNFRSF13B). Un avis a été pris auprès du Pr Felipe Suarez à l'hôpital Necker pour qui cette mutation ne rentre pas dans le cadre d'un déficit immunitaire (ce d'autant plus que le dosage pondéral des immunoglobulines est normal et que l'immunophénotypage des sous populations lymphocytaires ne montre pas d'anomalie majeure.) Il n'y a donc pas d'indication à une allogreffe.

L'ensemble des membres présents à la RCP retiennent donc une indication à l'autogreffe de CSHP, ce d'autant plus que le patient est sevré du tabac et cannabis depuis novembre 2019.

- Sur le plan clinique le patient est actuellement hospitalisé pour une poussée inflammatoire de sa maladie de Crohn au niveau pelvien. **L'ensemble des membres présents à la RCP retiennent l'indication d'une IRM pelvienne et d'une stomie de décharge avant la procédure. Un nouveau bilan de faisabilité (échocardiographie, EFR et scanner thoracique) doit être effectué.**

Ce patient sera présenté en RCP greffe à l'hôpital St-Louis sous réserve que le bilan de faisabilité soit satisfaisant. Les vaccinations sont à compléter/ou préciser : Vaccin Hépatite B en cours ?

Date du Prevnar et Pneumovac ? Vaccin antiméningocoque fait (décembre 2019) et antigrippe (nov 2019) antitétanique (fait) Hemophilus (fait)

Patient N°2 : ML, femme âgée de 39 ans atteinte d'une Sclérodémie Systémique (SSc) présentée par le Dr Nassim Ait Abdallah (St-Louis, Paris) et suivie en Martinique (Pr Deligny)

- Août 2019 : diagnostic de SSc (score ACR EULAR 2013 à 16) avec des symptômes hors Raynaud datant de mai 2019.

- Antécédents principaux : poussée hypertensive lors de son accouchement en 2002 sans pré-éclampsie. Traitement par Loxen arrêté au bout de 2 mois. En 2009 perte de poids importante de 115 à 80kg **avec prise de Médiator pendant 2 ans**. Présence de deux tatouages au niveau des pieds en 2004 et 2008. Dernier frottis cervicaux vaginal en 2019 Nx.
- *Août 2019* SSc cutanée avec un Rodnan évalué en Martinique à 11/51. Présence d'une atteinte articulaire des poignets, IPP MCP avec synovites. Il existe une dyspnée NYHA 2.
- *Novembre 2019* Score de Rodnan est évalué à 19/51 avec présence d'anticorps anti fibrillarine. Le scanner thoracique ne retrouve pas de pneumopathie interstitielle. Les EFRs sont rapportés comme normales sous réserve d'une DLCO non réalisée pour un problème de disponibilité de gaz. L'échographie cardiaque retrouve une FEVG normale et une PAPs estimée à 23mmHg.
- *Février 2020* (en Martinique). malgré un traitement par MTX, le score de Rodnan évolue à 27/51
- La patiente demande un 2ème avis sur St-Louis ou elle sera vu en consultation avec un score de Rodnan est alors évalué à 18/51.
- Actuellement : son IMC est à 29,4. L'évaluation clinique de la patiente montre une atteinte cutanée articulaire et digestive avec un RGO non contrôlé.

La question posée est celle d'une indication à l'autogreffe en l'absence des explorations habituelles du fait du covid19 et de l'éloignement géographique.

Les membres présents à la RCP retiennent l'indication théorique à une autogreffe de CSH du fait de l'atteinte cutanée évolutive et d'une anémie à 11,2g/dL. Cette indication pourra être confortée par l'ensemble des explorations habituelles. Néanmoins au vu des antécédents de la patiente et notamment la prise de médiator, il existe potentiellement des contre-indications à l'autogreffe de CSH.

Il est donc proposé une évaluation cardiaque avec échographie cardiaque par le cardiologue référent avec une analyse fine des valves cardiaques en plus de la fonction ventriculaire gauche et de la PAPS ainsi que la réalisation d'un cathétérisme droit avec charge en sel afin de dépister une HTAP en Martinique. En cas de bilan satisfaisant les membres de la RCP propose alors que la patiente soit transférée à l'hôpital St-Louis pour un bilan exhaustif des atteintes viscérales de sa Sclérodémie et la mobilisation pourra être réalisée rapidement après ce bilan dans le même temps. Néanmoins le conditionnement sera à discuter en fonction des atteintes viscérales liées à sa maladie

CR fait par le Dr Puyade et le Pr Dominique FARGE

Prochaine RCP 03 juin 2020 à 14 H 30