

Compte rendu de la RCP MATHEC
du 02/10/2014

Etaient présents :

Dr Zora MARJANOVIC (Paris, Hôpital Saint-Antoine)
Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Louis TERRIOU (Lille, Hôpital Claude Huriez)
David ADAMS (Paris, Hôpital Bicêtre)
Jean-Henri BOURHIS (Paris, Hôpital Gustave Roussi)
Claudie MAKARAWIEZ (Clermont-Ferrand, CHU Clermont-Ferrand)
Dominique FARGE (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Dr Rica STANCIU (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Chen WU (Paris, Hôpital Saint-Louis)

Etaient excusés :

Audrey CRAS (Paris, Saint-Louis)

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

- 1) **La patiente B-C**, âgée de 38 ans, présente une sclérodermie systémique, diagnostiquée depuis 2010, suivie par le Pr ROBLOT à AMIENS, dont l'évolution rapidement progressive ces 6 derniers mois aboutit en Septembre 2014 à une atteinte cutanée sévère RODNAN à 30/51, associée à un syndrome inflammatoire majeur et une atteinte restrictive aux EFR, plus un handicap fonctionnel sans atteinte cardio-pulmonaire authentifiée sur les EFR/DLCO, l'échographie cardiaque de moins de 4 mois. Dans ce tableau, devant le caractère infiniment progressif et l'atteinte cutanée inflammatoire chez une femme jeune, l'ensemble des membres de la RCP confirme l'indication à une procédure d'intensification et d'auto-greffe sans urgence. La patiente sera évaluée prochainement à l'hôpital Saint-Louis et, en fonction des disponibilités hématologiques, sera programmée la procédure de mobilisation.
- 2) **Le patient S-E**, âgé de 42 ans, est suivi par le Dr GARCIA à Nîmes avec notion d'exposition pendant 4 mois au travail aux bouteilles de verres. Le patient présente une sclérodermie systémique rapidement progressive, entré dans la maladie en Janvier 2014 dans un tableau de pleuro-pneumopathie infectieuse ayant conduit le patient en réanimation avec à cette date, mise en évidence d'une atelectasie en bande sous segmentaire des pyramides basales et déjà une opacité en verre dépoli mais qui n'avait pas d'atteinte cutanée mais déjà une lame d'épanchement péricardique et un tableau polyarticulaire ayant fait évoquer une polyarthrite séronégative, puis apparition rapidement progressive d'une atteinte cutanée très rapidement extensive avec à l'heure actuelle un score de RODNAN cutané estimé à 36 avec handicap fonctionnel, atteinte pulmonaire restrictive sur les dernières EFR montrant une DLCO à 60% de la normale et une capacité pulmonaire totale à 91% (Mai et Août 2014) et sur le scanner thoracique du 30 Septembre 2014, des images de bandes de fibrose et zones d'atelectasie sous segmentaires avec opacité parenchymateuse postéro-basale bilatérale persistante et micro adénopathie, existence d'une atteinte digestive avec

ulcère œsophagien et œsophagite grade IV à reconstruire associé à un trouble sévère de la motricité œsophagienne dans le cadre de la sclérodermie. Une IRM cardiaque normale en Juillet 2014 avec persistance néanmoins d'une lame d'épanchement péricardique sur l'échographie cardiaque, pas d'atteinte rénale, un syndrome inflammatoire net avec une CRP à 52 g/l sans argument pour une autre pathologie susceptible d'expliquer ce syndrome inflammatoire. Devant ce tableau de sclérodermie systémique rapidement progressive évoluant depuis janvier 2014 avec atteintes cutanée extensive, syndrome inflammatoire, pulmonaire, digestive, sans atteinte rénale et atteinte cardiaque à minima épanchement péricardique, l'indication d'une intensification thérapeutique et auto-greffe est retenue par l'ensemble des membres de la RCP, le patient sera vu en consultation la semaine prochaine à l'hôpital Saint-Louis et en fonction des possibilités organisationnelles, une procédure de mobilisation et d'intensification sera programmée.

- 3) **La patiente S-S**, suivie à AMIENS par le Pr SMAIL, vu en consultation en Septembre 2014 avec une sclérodermie systémique progressive évoluant depuis Janvier 2013, chez une patiente ancienne fumeuse de 20 cigarettes par jour de l'âge de 12 à 42 ans, persistance d'une intoxication tabagique à 3 cigarettes par jour, avec une atteinte cutanée initialement minime qui progresse rapidement et à l'heure actuelle un score de RODNAN à 23 avec altération des EFR mais sans scanner thoracique qui a pu être examiné. La patiente étant encore sous METHOTREXATE, il est décidé à l'unanimité que l'arrêt du tabac est un critère majeur d'accessibilité à l'auto-greffe. En pratique, on décide le sevrage tabagique et de réévaluer la patiente après 3 mois d'arrêt de l'intoxication tabagique.
- 4) **Le patient C-J**, suivi à l'hôpital Bicêtre, déjà présenté à la RCP multidisciplinaire dont l'indication d'auto-greffe de cellules souches hématopoïétiques est retenue en raison d'une polyradiculonévrite évoluant depuis l'âge de 5 ans avec échec des lignes de traitement immunosuppresseur successifs de CORTICOIDES de 1990 à 2001, IMUREL en 2005, échange plasmatique en 2009 et corticothérapie au long court. Après discussion collégiale, le protocole suivant est retenu :
- Mobilisation des cellules souches hématopoïétiques par utilisation du G-CSF à 10 µg/kg/jour plus une dose de RITUXIMAB afin d'obtenir une déplétion maximale.
 - Intensification et auto-greffe secondaire en utilisant une procédure classique R-ATG ENDOXAN afin de ne pas prendre le risque d'une trop grande immunodépression sans avoir un niveau de preuve suffisant pour justifier l'utilisation en supplément du RITUXIMAB.

Prochaine RCP le 5 Novembre 2014 à 14h30
--

A noter : documents joints à ces éléments.

- 1) Veuillez trouver ci-joint la liste des examens pré-greffe conformément aux recommandations de bonne pratique clinique et à la revue Pathologie Biologie.
- 2) Informations à venir pour la journée du GFRS avec 3 orateurs sur sclérodermie donc le programme est susceptible d'intéresser les plus jeunes. Penser à les faire s'inscrire.
- 3) Article du Pr ADAMS sur les polyradiculonévrites.

Professeur Dominique FARGE