

Compte rendu de réunion MATHEC du Mercredi 03/04/2013

Etaient présents :

- Corinne GOWER (Gastro Lille)
- David Launay (Lille)
- Louis TERRIOU (Lille)
- Thierry Martin (Strasbourg)
- Zora MARJANOVIC (Paris, Saint Antoine)
- Sondess HADJ KHELIFA (Paris, Saint Louis)
- Dominique FARGE (Paris, Saint Louis)

Etaient absents et excuses :

- Laurent Sailler

Discussion des cas :

Patient 1 (Lille) : un patient aujourd'hui âgé de 21 ans, **maladie de Crohn**

- diagnostiquée à l'âge de 12 ans (2003) traitée par Modulen/entocort/imurel.
- Juillet 2004 : le patient a développé un zona d'où arrêt de l'imurel mais apparition d'une bronchiolite granulomateuse ayant nécessité l'introduction du MTX en Mars 2005. Devant la progression de la maladie,
- introduction en janvier 2006 du Remicade et nutrition parentérale avec comme complication une Septicémie à candida et pneumopathie herpès
- En Avril 2007, apparition d'une atteinte anale
- poussée en Juillet 2007 : IFX puis humira+MTX 160 mg/15j → lésions escarres ayant nécessité 3 semaines de caissons
- En mai 2008 L'évolution ayant été marquée par une atteinte colique active : anal/rectum/colon motivant l'introduction du Cimzia (7 injections) puis Prograf entre octobre 2008 et juin 2009 : arrêté au profit du NPE

Ttt actuel : humira 40 mg/j 15j et Nutrition entérale par gastrostomie 6/7 jours

Dernier Bilan endoscopique réalisé en Mars 2013 :

L'endoscopie digestive haute révèle quelques plis en coups de hache ulcérés. Le reste de l'exploration est sans particularité. Le colon est le siège de lésions ulcérées, rétractiles, polypoïdes, inflammatoires, suspendues, séparés par de larges intervalles de muqueuse saine,

avec même un aspect sub sténosant au niveau du caeco colon droit. L'iléon n'a pas pu être cathétérisé de manière rétrograde.

Au retrait définitif de l'appareil, ces aspects prennent un caractère un petit peu plus important notamment au niveau de la jonction sigmoïdo colique combinant à la fois un aspect inflammatoire, sub sténosant suspendu et parfois véritablement polypoïde :

biopsies ; le bas rectum est scléreux, inflammatoire, de manière circonférentielle, et ulcérée : biopsies.

En conclusion, persistance d'une maladie de Crohn combinant des aspects inflammatoires ulcérés, polypoïdes et rétractiles, parfois sub sténosants, de manière très suspendue, atteignant le duodénum, avec toujours un maximum ano périnéal de la maladie à noter : sérologies EBV et CMV positives

Avis RCP : patient éligible à une auto greffe de CSHP mais à haut risque infectieux, compte tenu de 8 ans d'immunosuppression profonde itératives avec anti TNF et antimétabolites, mais actuellement en impasse thérapeutique avec poursuite d'évolution.

Le patient étant demandeur d'un traitement, il paraît logique en l'absence de contre-indications absolues, d'envisager l'autogreffe en milieu d'allogreffe vu la sévérité du patient.

Avant décision finale, compléter rapidement le bilan :

- notamment réactivation EBV (compléter par PCR EBV , échographie abdominale) et il conviendra d'effectuer un monitoring post greffe de la PCR EBV tous les 15 jours
- sero Hépatite A, B, C et E, Herpes, toxoplasmose, aspergillus
- Réévaluation cardio pulmonaire préalable avec mesure FEVG , PAP, VIT et explorations fonctionnelles pulmonaires avec DLCO

Patient 2 (Strasbourg) :

Patiente de 57 ans, tabagique à 40 PA , présentant un syndrome de Raynaud depuis 10 ans et une sclérodactylie d'apparition récente en janvier 2013 mais rapidement extensive.

La patiente a consulté aux urgences en Avril 2013 : atteinte cutanée sévère avec un Rodnan à 29, une HTA à 150/100 et une dyspnée d'effort.

Il s'avère que c'est une crise rénale sclérodermique avec creat à 180, schizocytes +, protéinurie à 0.2 g/24h → introduction des IEC à fortes doses avec bon contrôle tensionnel secondaire et persistant actuellement

Sur le plan cardiaque : FEVG à 54%, PAP ? , VIT ? , épanchement péricardique modéré (sur l'IRM cardiaque)

Sur le plan pulmonaire : DLCO/VA 53%, épanchement pleural minime sachant que c'est une patiente tabagique à 40 PA

Avis RCP : sclérodémie avec atteinte rénale, cutanée et pulmonaire. La persistance d'une intoxication tabagique doit être considérée comme une contre indication absolue, mais réversible si arrêt, à la procédure autogreffe (cf résultats actuels le tabac est un facteur de risque négatif significatif). En attendant l'arrêt du tabac et la récupération de la fonction rénale à distance de la crise rénale, la RCP propose :

- introduction du cellcept en attendant la normalisation de la fonction rénale et résolution de la crise rénale sclérodermique.
- Sevrage tabagique
- Réévaluation ultérieurement pour discussion de l'auto greffe de CSHP

Patient 3 de Paris :

Sclérodémie systémique diffuse diagnostiquée en 2010 avec atteinte initiale cutanéo articulaire, un sd de Raynaud sévère compliqué d'ulcères digitaux ayant nécessité des cures d'Iloprost mais aggravation rapidement progressive sur le plan cutané articulaire (Rodnan 3 → 17 en 10 mois) et apparition d'une myosite ayant nécessité une corticothérapie 1 mg/kg/j (60mg)

Janvier 2013 :

- Sur le plan cutané : Rodnan : 35 + ulcères digitaux
- Sur le plan cardiaque : AC/FA réduite par cordarone + HBPM
FEVG : 82%, PAPS : 40 mm Hg, Vit max : 2.74 m/s
IRM cardiaque : pas d'atteinte des cavités droites, remodelage concentrique du VG sans atteinte segmentaire ni dilatation des oreillettes
- Sur le plan pulmonaire : TDM thoracique : opacités en verre dépoli avec des bronchectasies, DLCO corrigée : 52%, DLCO/VA : 92%
- Sur le plan digestif : dénutrition (alb : 28 g/l) + carence martiale

Décision d'auto greffe de CSHP à la réunion MATHEC de janvier 2013

Février 2013 : mobilisation à l'hôpital Saint Antoine et cytophèrese le 26/02/2013

Complications : décompensation cardiaque globale sur passage en Flutter, d'évolution favorable avec retour secondaire en RS, mais nécessité du maintien sous anticoagulants.

Avril 2013 : Persistance d'ulcères digitaux nécrotiques extensifs, avec une atteinte articulaire des 2 mains handicapante

Aggravation de l'atteinte digestive et du sd de malabsorption et dénutrition sévère avec sd de malabsorption (alb : 24g/l, pré alb 0.12 g/l, anémie ferriprive, hypo kaliémie, hypo calcémie)

→ début alimentation parentérale d'abord à 8000 CALORIS puis 1500 Calories / 24 H depuis un mois avec prise de poids enfin de 2 kilos.

Instabilité auriculaire avec passe sinusal et AC/FA.

Avis RCP : pas de contre indication formelle à l'auto greffe de CSHP dont le but serait de stabiliser l'atteinte cutanée et pulmonaire mais fonction cardiaque limite, malgré l'absence de CI absolue. Vu l'âge, l'atteinte cardiaque et pulmonaire à minima, la nutrition parentérale, le patient et la famille demandeurs de la procédure sont informés des risques encourus

Date de la prochaine RCP mercredi 05/06/2013

Dr Sondess Hadj Khelifa

Pr Farge Dominique