

**Compte rendu de la RCP MATHEC
du 30/07/2014**

Etaient présents :

Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Louis TERRIOU (Lille, Hôpital Claude Huriez)
Brigitte GRANEL (Marseille, Hôpital de la Timone)
Emmanuel CHATELUS (Strasbourg, Haute-pierre)
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)
Dr Zora MARJANOVIC (Paris, Hôpital Saint-Antoine)

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

- 1) **La patiente D-R**, âgée de 51 ans, présentant une SSc rapidement progressive avec présence d'anticorps anti-SCL 70, pour laquelle le syndrome de RAYNAUD et les premiers signes cutanés sont apparus en Mars 2014, avec notion de reflux gastro-œsophagien symptomatique depuis 2 ans. On peut donc considérer que la date de début des troubles remonte à il y a 2 ans, ainsi que la date de diagnostic de la maladie.

Dans ce contexte, l'évolution à l'heure actuelle montre une forme rapidement évolutive avec augmentation du score de RODNAN en 4 mois de 17 en Mars 2014 à 25 en Juillet 2014 avec à l'heure actuelle :

- une atteinte fonctionnelle invalidante au plan cardio-pulmonaire, une dyspnée d'effort grade 2/4 avec une Pression Artérielle à 120/70 mmHg, et présence sur les épreuves fonctionnelles respiratoires d'une atteinte restrictive majeure (DLCO à 50% capacité pulmonaire totale 54% associée à l'apparition d'opacité en verre dépoli et de réticulations au niveau des bases)
- plus une dilatation œsophagienne.
- Il n'existe pas d'atteinte cardio-vasculaire sur l'échographie cardiaque, fraction d'éjection 72%, VIT 0,2m/s, PAP 32 mmHg et l'IRM du 23 Juillet 2014 serait normale sous réserve d'être relue de manière pluridisciplinaire interniste et radiologue.
- Il existe un syndrome inflammatoire non négligeable sans protéinurie
- chez une patiente vaccinée vis-à-vis de l'hépatite B, séronégative vis-à-vis du virus C et du VIH. Les PCR, CMV et EBV sont en cours et doivent être récupérées.
- Il n'y a pas encore eu d'examen gynécologique, mais l'examen stomato est normal.

Les membres présents de la RCP confirment l'indication d'une intensification thérapeutique avec auto-greffe de cellules souches hématopoïétiques périphériques. Nécessité d'effectuer un gating pour s'assurer de la fraction d'éjection avant l'ENDOXAN.

- 2) **La patient A-M**, patiente originaire de LILLE, hospitalisée actuellement, âgée de 24 ans. Elle a été traitée pour une tuberculose ganglionnaire cervicale droite de janvier 2013 à Janvier 2014 (prouvé sur 2 biopsies avec un traitement par quadrithérapie 2 mois, puis bithérapie 10 mois et considérée comme guérie).

Dès **Janvier 2013** sur le scanner thoracique, une atteinte interstitielle diffuse, témoin à l'époque d'une atteinte non liée à la tuberculose, mais expliquée par la sclérodermie pour laquelle cette patiente a un **syndrome de RAYNAUD évoluant depuis 3 ans, une infiltration fibrosante des tissus sous cutanés depuis 2 ans et une altération progressive de l'état général avec présence d'anticorps anti-SCL 70. Autogreffe.**

L'altération des EFR DLCO à 30% avec une gazométrie à l'air montrant une PAO2 à 91 mmHg sont une contre-indication formelle à la transplantation par On note que l'ECG souligne une bradycardie sinusale avec un aspect d'hypertrophie ventriculaire gauche. Pas d'atteinte musculaire.

La RCP recommande :

- **l'introduction d'une corticothérapie à 10 ou 12 mg par jour**
- **associée à du MYCOPHENOLATE MOFETIL**

tout en restant prudent sur le risque de réactivation de tuberculose devant amener à penser à **réintroduire le RIFINAH en fonction des avis infectieux** si besoin tout en gardant en mémoire l'effet inducteur enzymatique de la RIFAMPICINE sur la biodisponibilité des corticoïdes.

L'arrêt récent du traitement antituberculeux Janvier 2014 permet d'avoir une période de latence de 1 an sans réactivation probable.

Dominique FARGE