

Compte rendu de réunion MATHEC du Mercredi 11/09/2013

Etaient présents :

- Gregory PUGNET (Toulouse)
- Louis TERRIOU (Lille)
- Zora MARJANOVIC (Paris, Saint Antoine)
- Sondess HADJ KHELIFA (Paris, Saint Louis)
- Dominique FARGE (Paris, Saint Louis)

Discussion des cas :

Patient 1 (Toulouse) :

Patiente CE âgée de 21 ans , ayant une Sclérodermie systémique cutanée diffuse diagnostiquée depuis janvier 2012 avec atteinte cutanée extensive et une atteinte digestive à type de RGO et une oesophagite mise en évidence à la FOGD.

Une corticothérapie à 20 mg /j a été débutée en avril 2012 associé à du TILDIEM 60 X3/j et d'avril à mai, elle bénéficie de séances de puvathérapie.

Le 04/08/2012, la patiente est incluse dans le protocole TOCILIZUMAB jusqu'à janvier 2013, date à laquelle elle sort de ce protocole pour hépatite médicamenteuse sévère. Elle a eu une PBF en mars 2013 et bilan hépatique normalisé actuellement.

Actuellement :

Sclérodermie systémique diffuse, avec un Rodnan à 27/51, une limitation des amplitudes articulaires

Lors de la précédente hospitalisation le 28/08/2013 :

- 1) Sur le plan cardio pulmonaire :
 - découverte d'une bronchiolite bilatérale d'allure infectieuse traitée par Macrolides (Zéclar 500 mg 2 fois par jour
 - syndrome restrictif objectivé sur les EFR : CVF :61.2%, VEMS :67,6%, DLCO :52.1%
 - pas d'atteinte cardiaque (echo + IRM cardiaque) : FEVG :70%, PAPs :32 mm Hg, Vit max : 2.6m/s
- 2) sur le plan digestif :
 - RGO exploré par FODG: oesophagite mycotique avec dans l'estomac une stase liquidienne importante d'où introduction d'un traitement par Triflucan à 50 mg/jour pour

une durée de 10 jours et majoration des doses d'IPP, et proposition de Motilium à la patiente.

3) Sur le plan gynécologique, la patiente a réalisé une IRM pelvienne : petit utérus sans anomalie. Ovaire gauche de petite taille et d'aspect normal. Ovaire droit qui semble être individualisé, bien que difficile, apparaissant sous la forme d'une structure d'allure fibreuse non folliculaire. Epanchement assez abondant dans le cul de Douglas. Le dosage des hormones est en faveur d'une ménopause précoce. Une coelioscopie est programmée
4) sur le plan musculaire : Douleurs musculaires diffuses : IRM musculaire en faveur d'une myosite inflammatoire des ceintures scapulaires, pelviennes et des cuisses, relativement symétrique, sans involution graisseuse significative visualisable. Signes d'atteinte dermo hypodermique, avec infiltration et hyper signal des tissus sous cutanés, notamment au niveau de la paroi thoracique (Biopsie musculaire prévue).

5) bilan infectieux :

- sérologies hépatite B, C, VIH négatives
- sérologies EBV, CMV, HHV6, HHV8
- sérologie syphilis négative

Avis RCP : Sclérodémie systémique diffuse rapidement évolutive depuis 1 an avec atteinte cutanée extensive, atteinte pulmonaire à minima, digestive (œsophagienne) et musculaire (myosite associée).

Pas de contre indication à l'autogreffe de CSP sous réserve de l'absence d'une néoplasie gynécologique sous jacente et donc attendre les résultats de la coelioscopie. Le risque de maladie veino occlusive pourrait être augmenté compte tenu du traitement antérieur par biothérapie.

Attention au risque de toxicité hépatique surajoutée de l'ATG.

Patient 2 (Toulouse) :

Patient VY âgé de 48 ans, diagnostic de Sclérodémie systémique en septembre 2012 devant une atteinte cutanée extensive, une syndrome de Raynaud et des AAN positifs à 1/2500 sans spécificité anti SCL 70 ni anti centromères.

Il a eu Six cures d'ENDOXAN entre mars 2013 et juillet 2013 avec une dose totale équivalente à 7 grammes sans amélioration (dernier bolus en août 2013)

Actuellement :

- sur le plan cutané : RODNAN : 30/5 et atteinte cutanée évolutive
- sur le plan pulmonaire : pneumopathie interstitielle débutante avec une discrète baisse de la DLCO à 72.6%
- pas d'atteinte cardiaque
- pas de syndrome inflammatoire

Avis RCP:

Sclérodémie systémique diffuse rapidement évolutive depuis 1 an avec atteinte cutanée extensive, atteinte pulmonaire à minima.

Pas de contre Indication à une auto greffe de CSP mais attention à la cardiotoxicité De l'Endoxan d'autant plus que le patient a déjà reçu 7g (dose totale apres mobilisation et conditionnement équivalente à 20gramme faire Holter ECG à la recherche de troubles du rythme cardiaque.

Date de la prochaine RCP : mercredi 09/10/2013

Sondess HADJ KHELIFA

Dominique FARGE