

Compte rendu de réunion MATHEC du Mercredi 03/07/2013

Etaient présents :

- Brigitte GRANEL (Marseille)
- Marc RUIVARD (Clermont Ferrand)
- Emmanuel CHATELUS (Strasbourg)
- David LAUNAY (Lille)
- Louis TERRIOU (Lille)
- Gregory PUGNET (Toulouse)
- Zora MARJANOVIC (Paris, Saint Antoine)
- Sondess HADJ KHELIFA (Paris, Saint Louis)

Absents et excusés :

- Thierry MARTIN (Strasbourg)
- Dominique FARGE (Paris, Saint Louis)

Discussion des cas :

Patient 1 (Marseille) :

Patiente de 34 ans, travaillait jusqu'en 2010 comme prothésiste dentaire, en contact avec la silice et chez qui le diagnostic de sclérodermie a été retenu en 2010 devant l'apparition d'une sclérose cutanée extensive et rapidement progressive avec aggravation du syndrome de Raynaud qui s'est compliqué d'ulcères digitaux ayant nécessité plusieurs cures d'ilomedine, du Tracleer qui n'a pas été toléré. Anticorps anti SCl 70 positifs

Actuellement :

- 1) Atteinte cutanée sévère : RODNAN : 32 avec des ulcères digitaux multiples
- 2) Pas d'atteinte cardiaque ni pulmonaire majeure :
 - images en verre dépoli sur le scanner thoracique de février 2013
 - DLCO : 70.8%, DLCO/VA : 90.4%
 - FEVG : 65%, PAPS : 32mm Hg, Vit max : 2.7m/s
 - KT droit (février 2013) : pas d'HTAP
- 3) Atteinte digestive à type d'atteinte oesophagienne : RGO symptomatique

- 4) Biologie : pas de syndrome inflammatoire
- 5) Recherche de néoplasie sous jacente :
 - Echo-mammographie (2012) : normale
 - TEP scann : normal

Avis RCP : Sclérodermie systémique diffuse rapidement évolutive depuis 3 ans avec atteinte cutanée extensive et atteinte pulmonaire à minima.

Patiente à réévaluer dans 03 mois avec une TDM thoracique en procubitus (pour confirmer l'atteinte pulmonaire scannographique), IRM cardiaque , EFR +DLCO.

La patiente sera convoquée en septembre/octobre à l'hôpital Saint Louis pour sa réévaluation et la décision d'autogreffe de CSHP.

L'exposition à la silice est une contreindication à la greffe vu le risque de néoplasie augmentée

Patient 2 (Clermont Ferrand) :

Patiente de 22 ans, élève infirmière, aux ATCD de TVP poplitée sous contraception orale en février 2011 (bilan de thrombophilie normal), a présenté suite à son accouchement par césarienne en automne 2012, un syndrome de Raynaud et d'une sclérodactylie.

Le diagnostic de sclérodermie a été retenu en janvier 2013 devant l'atteinte cutanée, le syndrome de Raynaud compliqué d'ulcères digitaux traités par ilomédine + tracleer et la positivité des anticorps anti Scl 70.

Le bilan fait en avril 2013 a montré :

- RODNAN : 10
- EFR : DLCO/VA : 69% **a combien est la DLCO ? et CPT ? ce qui est le critère de CI**
- PAPS : 31 mm Hg
- TDM thoracique : images en verre dépoli

Actuellement (juin 2013)

- Aggravation sur le plan cutané : RODNAN à 18
- Aggravation sur le plan pulmonaire avec une DLCO à 40%, DLCO/VA : 65% et apparition de nouvelles images scannographiques en faveur d'une fibrose pulmonaire.

Avis RCP:

Sclérodermie systémique diffuse rapidement évolutive depuis fin 2012 avec atteinte cutanée extensive, atteinte pulmonaire sévère avec une DLCO à 40%.

Prévoir un KT droit + IRM cardiaque pour une réévaluation cardio pulmonaire car la DLCO < 40% est une Contre indication à l'Autogreffe de CSHP.

Une mobilisation est envisageable sous réserve de l'absence d'atteinte cardiaque (HTAP et/ou Cardiaque diastolique)

Prévoir arrêt du Tracleer 2 semaines avant le KT droit.

Patient 3 (Strasbourg) :

Patient de 56 ans, sclérodermie systémique diffuse diagnostiquée en 2007 devant une atteinte cutané-articulaire, syndrome de Raynaud compliqué d'ulcères digitaux, atteinte oesophagienne (RGO) et une atteinte pulmonaire. Un traitement par MTX a été instauré de 2009 à avril 2012 mais devant la progression pulmonaire, le patient a reçu 6 bolus d'Endoxan entre avril et septembre 2012. Puis reprise du MTX en octobre 2012.

Persistance des ulcères digitaux invalidants ayant nécessité l'introduction du Tracleer en janvier 2010 puis Revatio en juin 2011 ainsi que des perfusions d'Ilomédine.

En janvier 2013, découverte d'une cardiomyopathie.

Actuellement :

- Atteinte cutanée avec des ulcères digitaux récidivants
- Atteinte pulmonaire : DLCO à 60%, DLCO/VA : 70%
- Atteinte cardiaque droite avec une FEVD à 45% et dilatation du VD sur l'IRM cardiaque
- FEVG à 60% sur la scintigraphie myocardique
- Pas d'HTAP sur le KT droit d'Avril 2011.

Sur le plan biologique :

- Anémie (Hb à 10,2)
- Lymphopénie à 810/mm³
- Syndrome inflammatoire modéré : VS :39 mm H1, CRP :18mg/l
- PCR EBV positive à 808 copies/ml soit 2.91 log₁₀

Avis RCP:

Sclérodermie systémique diffuse ancienne évoluant depuis 6 ans, avec atteinte cutané-articulaire, digestive, pulmonaire et cardiaque, déjà traitée par immunosuppresseurs (MTX et Endoxan).

Contre indication à l'Autogreffe de CSHP vu l'ancienneté de l'évolution, et l'importance des traitements préalables eu égard à l'âge du patient

Rechercher une atteinte cardiaque droite et la toxicité cardiaque surajoutée de l'Endoxan.

Possibilité de l'inclure ds la protocole PHRC MSC AOM 11 250

Monitoring de la PCR EBV car risque de réactivation important vu l'immunodépression déjà existante.

Le patient sera pris en charge conjointement avec le service d'hématologie à Strasbourg (Hémato référent : B.LIOURE)

Nouvelles des patients déjà présentés :

- 1) Patient de Lille âgé de 21 ans suivi pour une maladie de Crohn évolutive depuis 2003 malgré plusieurs lignées thérapeutiques : biothérapies et immunosuppresseurs.

Il n'y avait pas de CI à l'autogreffe sous réserve du risque infectieux important après plusieurs années d'immunosuppressions.

Le dernier bilan virologique : PCR EBV négative

Les sérologies hépatites, toxo, aspergillus : pas d'infection récente

La réévaluation cardio pulmonaire : pas d'altération de la DLCO, pas d'HTAP

- 2) patient de Paris (MM) : sclérodermie avec atteinte cutané articulaire, pulmonaire, digestive et cardiaque, autogreffé en juin 2013 mais complication infectieuse avec une infection aspergillaire traitée par VFEND et réactivation CMV traité par Cymevan puis Rovalcyte.

Pendant l'hospitalisation, décompensation cardiaque ayant nécessité un transfert en milieu de réanimation pour le monitoring cardiaque et une dialyse péritonéale ayant permis la diminution de la surchargeL.

Actuellement, stable sur le plan cardio pulmonaire, diminution de la cinétique de la PCR CMV, négativation de l'Antigénémie aspergillaire mais apparition d'une réactivation EBV asymptomatique qui pourrait nécessiter un traitement préemptif par Rituximab.

Date de la prochaine RCP : mercredi 11/09/2013

Sondess HADJ KHELIFA

Dominique FARGE

