

Unité de Médecine Interne et Pathologie Vasculaire
du Pr D. FARGE-BANCEL
Hôpital Saint-Louis – 1 avenue Claude Vellefaux – 75010 PARIS

Compte rendu de la RCP MATHEC
du 06/04/2016

Etaient présents : Youcef SEKOUR (stagiaire TEC), Louis TERRIOU (Claude Huriez, Lille), Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine), Grégory PUGNET (Toulouse), Aurélien JUFFROY (Strasbourg, Hôpital Civil), Frédéric MORINET (Paris, Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Saint-Louis), Pauline LANSIAUX (Paris, Saint-Louis)
Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)

Etaient absents et excusés : Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil),

A l'ordre du jour :

- 1) **Patiente M.M-O, femme âgée de 56 ans**, présentant une sclérodermie systémique évoluant depuis 2009, ayant reçu un traitement par
- Corticoïdes jusqu'en 2012,
- Puis mobilisation des CSHP par Endoxan le 27/12/2011, suivie d'une autogreffe de CSHP le 07/02/2012 et avec une évolution favorable pendant les 2 premières années,
- Puis à M24 post autogreffe, soit avril 2014, devant la progression de l'atteinte digestive et de l'atteinte cutanée, un traitement par Cellcept a été introduit avec un dosage sérique correct de Cellcept, et qu'il n'y ait pas d'amélioration significative de la patiente
A 4 ans post auto greffe de CSHP, persistance
- D'une atteinte cutanée importante avec un **Rodnan à 31**.
- Sur le plan cardiaque FEVG à 68%, pas d'HTAP. Au niveau de IMR cardiaque pas de rehaussement tardif et pas d'atteinte spécifique de la maladie.
- Au plan pulmonaire persistance d'une DLCO à 47 (stable depuis avant la greffe).

La décision de l'arrêt du traitement par Cellcept et de réévaluation dans 3 mois est prise en vue d'une possible Allogreffe de CSM. Les principes de l'Allogreffe MSC ont été expliqués à la patiente pendant une hospitalisation. Elle va être représentée dans 3 mois en staff MATHEC pour valider l'indication ou non à l'inclusion dans le protocole.

- 2) **Patient C.T âgé de 54 ans** présentant une sclérodermie systémique et présentant tous les critères ACR diagnostiquée depuis juillet 2015, marqué par l'apparition d'un syndrome de Raynaud important avec œdème des membres supérieurs au niveau des mains, et une perte de poids de 10 kg sur la dernière année et fatigue importante.
En septembre 2015 : capillaroscopie : angiopathie organique ; Rodnan à 22 ; EFR : DLCO à 83%, VMS à 79%, CVF à 80% sans anomalie à l'auscultation pulmonaire. Une échographie cardiaque rassurante ne montrait pas de signe d'HTAP.
En décembre 2015 : aggravation clinique avec une progression cutanée de la sclérose, atteinte pulmonaire marquée par l'apparition d'une dyspnée et de crépitations. Une indication à un traitement par Endoxan avait été retenue, la patiente avait reçu 2 cures d'Endoxan le 25 janvier 2016 et le 17/02/2016, soit au total une dose de 2g d'Endoxan à ce jour.
Lors de la consultation en médecine interne on retrouve un **Rodnan à 33**, des crépitation aux bases bilatéraux. Sur le scanner thoracique on retrouve des ganglions infra centimétriques hilaires médiastinaux et axillaires, le plus volumineux présentant 13 mm et des dilatations

bronchiques au niveau inférieur du lobe moyen avec plage de verres dépolis, une formation nodulaire centimétrique de segment apical du lobe inférieur droit qui a été analysée par les 3 scanners que nous avons reçus du patient et qui montrent une stabilité de cette lésion.

Au niveau des EFR : DLCO à 50%, CPT à 62% CVF à 84%.

Sur le plan cardiaque : échographie cardiaque, FEVG 68% sans HTAP ; à l'IRM : 2 petites zones de rehaussement nodulaires avec une fraction d'éjection du ventricule gauche à 62%. Le traitement par Corticoïdes a été majoré de 5 à 10 mg devant le syndrome inflammatoire important avec une CRP à 26 et un fibrinogène à 5,02.

L'indication à l'autogreffe a été retenue, avec nécessité de faire un bilan complémentaire par un PET scanner pour éliminer une possible néoplasie sous-jacente pulmonaire devant l'exposition tabagique importante (50 paquets/année), sevrée depuis 6 ans. Aussi devant le rehaussement tardif sur les 2 zones au niveau de l'IRM cardiaque, un cathétérisme cardiaque droit avec charge en sel sera à envisager.

Le patient va être présenté prochainement pour finaliser l'indication à l'auto greffe en fonction du bilan.

- 3) **Patient O.M âgé de 58 ans**, présenté par le Dr G PUGNET Toulouse,
Sclérodémie systémique diagnostiquée en 2013, avec atteintes :
- Cutanée sévère diffuse traitée par séance UVA et de Tracleer pour les ulcérations digitales récurrentes.
 - Digestive avec hypotonie du sphincter œsophagien,
 - Atteinte pulmonaire diffuse à infiltrat de type NSIP au niveau du scanner et des EFR de septembre 2015 retrouvant un DLCO à 40%.
- Le patient a reçu 6 cures d'Endoxan de février à août 2014 relayé par Cellcept.
Le dernier bilan montre :
- ***Un score de Rodnan à 21/51,***
 - Au niveau cardiaque la FEVG 65%, pas d'HTAP mais existence d'une atteinte focale myocardique sans altération de fonction de VG qui pourrait être en lien avec la sclérodémie mais qui reste à spécifier.
 - Plan pulmonaire : scanner de novembre 2015 montre une ***fibrose pulmonaire*** avec des bronchectasies de fraction stables. Les EFR montrent une CVF à 54% une VMS à 63% et DLCO à 40%.
 - ***Maladie rénale chronique plus de type néphropathie vasculaire chronique sur néphroangiosclérose ou atteinte micro vasculaire de sclérodémie. Biopsie en décembre 2015*** avec persistance d'une protéinurie entre 0.5 et 1g avec une hématurie microscopique sans insuffisance rénale.
- => Devant une tension artérielle à 135/80mmHg chez un patient noir et pas suffisamment contrôlé sous Amlor 10mg et Triatec 10 mg il faut peut-être envisager un traitement par Loxen pour mieux contrôler la PA.
- => Devant des anticorps antiHBC positifs, ***un traitement par Baraclude en préventif sera envisagé si indication de l'autogreffe.***
- => Le patient sera présenté au prochain staff avec le résultat du KT droit.

Professeur Dominique FARGE

Prochaine RCP le 04/05/2016 à 14h30