

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 04/05/2016

Etaient présents :

Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)
Frédéric MORINET (Paris, Saint-Louis)
Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)
Grégory PUGNET (Toulouse)
Aurélien GUFFROY (Strasbourg)
Ilham BENZIDIA (Paris, St Louis)
Rica STANCIU (Paris, Pitié Salpêtrière)
Hélène FAIVRE (Paris, St Louis)
Youcef SEKOUR (Paris, St Louis)

A l'ordre du jour :

1) Patient O.M âgé de 58 ans, présenté par le Dr PUGNET :

Présentant une sclérodermie systémique rapidement progressive depuis 2013, avec actuellement une atteinte :

- Cutanée (Rodnan à 21/51),
- Pulmonaire avec pneumopathie infiltrante diffuse de type NSIP (CPT 55%, DLCO 40%),
- Rénale sous forme de néphropathie vasculaire chronique probablement en rapport avec la sclérodermie (biopsie rénale en décembre 2015) associée à une insuffisance rénale à 55 ml/min de clairance et hématurie microscopique et protéinurie oscillant entre 0,5 et 1g/24h
- Digestive.

La fonction cardiaque montre l'absence d'une HTAP mais sur l'IRM cardiaque une atteinte focale myocardique sans atteinte de la fonction VG avec hypertrophie modérée du VD, avec un cathétérisme droit effectué le 14 avril 2016 hélas sans épreuve de remplissage mais montrant l'absence d'HTAP.

Le tout chez un patient porteur d'anticorps anti-HBC et pour lesquels la recherche d'hépatite de l'antigène delta est négative.

Dans ce contexte tous les membres présents à la RCP sont d'accord pour confirmer l'indication à l'autogreffe de cellules souches hématopoïétiques chez ce patient déjà mis sous prophylaxie par Baraclude depuis 15 jours à viser anti réplication virale et chez qui, il convient d'arrêter le Cellecept au moins 1 mois avant la mobilisation des CSHP.

2) Patient L.E âgé de 58 ans, présenté par le Dr PUGNET :

Présentant une sclérodermie systémique rapidement progressive évoluant depuis 2012 avec crises rénales sclérodermiques en janvier 2013, traitement par Endoxan (le patient a reçu au total 16g) puis relais sous Myfortic.

Maladie compliquée d'une crise rénale sclérodermique au diagnostic avec depuis une fonction rénale stable aux alentours de 50ml/mn de clairance sans protéinurie, dont l'atteinte pulmonaire montre un syndrome bronchique diffus avec une DLCO à 66% et des volumes conservés et sur l'échographie cardiaque absence d'HTAP.

Dans ce contexte l'hypothèse d'un traitement par cellules souches mésenchymateuses est envisagée et compte tenu des délais nécessaires au traitement successif des patients, un tel traitement par CSM allo-géniques serait programmé pour le mois de septembre (patient numéro 7 du protocole). Il convient de reprendre contact avec le laboratoire de thérapie cellulaire pour préciser les modalités et le timing avant d'informer le patient de cette proposition thérapeutique.

3) **Patient O.L âgée de 43 ans , présentée par l'équipe de Strasbourg :**

Patient O.L âgée de 43 ans, d'origine Turque avec des difficultés de suivi liées au contexte familial présentant une sclérodermie systémique sévère évoluant depuis 2012 avec traitement préalable par Cellecept et impossibilité d'envisager une greffe initialement à cause d'un refus de la patiente et de sa famille dans un premier temps. Actuellement sous un traitement par Cellecept à 3 g par jour (taux sériques à doser), il existe une atteinte cutanée sévère (Rodnan à 28/51), pulmonaire avec une DLCO à 57% de la théorique et CVF à 81% de la théorique, associés à la persistance de lésions de pneumopathie interstitielle bilatérale et dont la fonction cardiaque montre une fraction d'éjection conservée à 62% sur l'échographie mais l'existence d'une PAP systolique à 35mmHg sans anomalie sur l'IRM. Sur le cathétérisme droit fait en avril 2014, le débit cardiaque normal et des troubles de la compliance lors du remplissage associés à quelques extra systole supra ventriculaires lors de l'examen.

L'ensemble des membres de la RCP retiennent l'indication de l'autogreffe vu l'absence d'alternative thérapeutique dans ce contexte et l'absence de signe de contre-indication absolue sur l'évaluation cardio pulmonaire. Tous s'accordent à penser que les troubles de la compliance décelés lors du remplissage au cathétérisme droit doivent rendre très prudente la surveillance pendant toute la période de greffe avec un monitoring particulièrement rapproché lors du remplissage.

Au plan viral la patiente n'est pas protégée vis-à-vis de l'hépatite B mais a des anticorps anti HBS positifs, il convient de s'assurer de la négativité de l'antigène Delta avant d'envisager la greffe qui reste possible, considérée néanmoins comme délicate, avec un risque de complication inférieur au plan vital à celui de laisser évoluer la maladie sous le traitement actuel, vu la progression sous MMF.

4) **Patient M.N âgé de 58 ans, présenté par l'équipe de Strasbourg : A**

Avec une intoxication tabagique persistante à 2 paquets/année, présentant une sclérodermie systémique rapidement progressive depuis 6 mois, avec atteinte cutanée modérée à 12/51 mais surtout atteinte pulmonaire interstitielle majeure avec désaturation à l'effort et à la marche qui n'envisage pas l'arrêt du tabac et par conséquent **la greffe est contre indiquée.**

5) **Patient C.T âgé de 54 ans, présenté par le Pr FARGE :**

Avec sclérodermie systémique rapidement évolutive depuis janvier 2015, déjà présenté en RCP en vue d'une autogreffe de cellules souches hématopoïétiques avec notion d'intoxication tabagique majeure arrêtée depuis plus de 6 mois chez qui il persiste un Rodnan à 22/51 avec l'absence d'HTAP sur l'échographie cardiaque mais la présence à l'IRM cardiaque de 2 petites zones de rehaussement tardif nodulaire qui conduisent vu l'intoxication tabagique passée et les anomalies IRM à demander la réalisation non seulement du cathétérisme droit mais d'une coronarographie, si ces 2 examens ne retrouvent pas d'anomalie majeure. *L'indication de la greffe est retenue à condition d'avoir vacciné le patient contre l'hépatite B (vaccin en cours, ordonnance adressée au patient).*

Professeur Dominique FARGE

Prochaine RCP le 01/06/2016 à 14h30