

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 06/01/2016**

Etaient présents :

Zora MARJANOVIC (Paris, Saint-Antoine)
Louis TERRIOU (Lille, Claude Huriez)
Grégory PUGNET (Purpan, Toulouse)
Aurélien GUFFROY (Strasbourg, Hôpital Civil)
Audrey Cras (Paris, Saint Louis)
Christina LORENTE (Paris, Saint Antoine)
Pauline LANSIAUX (Paris, Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Saint-Louis)
Dominique FARGE (Paris, Saint-Louis)

Etaient absents et excusés :

Thierry MARTIN (Strasbourg, Hôpital Civil)
Frédéric MORINET (Paris, Saint-Louis)
Brigitte GRANEL (Marseille, Hôpital Nord)

A l'ordre du jour :

- 1) **Patiente B.A**, présentée par A. GUFFROY (de l'équipe du Pr T. MARTIN).
Femme âgée de 39 ans, présentant une sclérodémie systémique diagnostiquée depuis avril 2012, traitée successivement par cure d'Ilomédine jusqu'en 2014 puis Cellcept 2g/jour depuis janvier 2015, avec aggravation récente cutanée et pulmonaire sous Cellcept.
 Elle présente à l'heure actuelle :
 - une atteinte cutanée avec un Rodnan à 14/51,
 - une atteinte pulmonaire avec apparition d'une dyspnée et pneumopathie interstitielle au scanner, une altération des EFR : DLCO à 49% et CPT à 64%.
 - pas d'arguments en faveur d'une atteinte cardiaque sur l'échographie cardiaque du 20 novembre 2015 (fraction d'éjection normale, pas d'HTAP, VIT à 2,6m/s) ni de mise en évidence d'atteintes cardiaques sur l'IRM en février 2014,
 - une atteinte myositique, avec déficit moteur proximal (CPK à 2.5 fois la normale) chez une patiente originaire de Mauritanie déjà décontaminée par le Stromectol.
 Au niveau des sérologies virales : hépatite C négative, VIH négative, EBV négative, hépatite B ancienne guérie avec antigène HBs négatifs, anticorps anti HBs et HBc positifs. Actuellement, la patiente est toujours traitée par Méthotrexate à 12,5 mg per os, par Amlodipine et par Cortancyl 10 mg/jour.
L'ensemble des membres présents à la RCP confirment l'indication d'une autogreffe de CSHP à effectuer rapidement compte tenu de la sévérité de la maladie avec progression récente chez une femme d'origine africaine. Il faudra avant tout éliminer une myasthénie vu la notion d'atteinte musculaire proximale, par la réalisation d'un électromyogramme, de la recherche des anticorps anti-acétylcholine et de la réalisation d'une biopsie neuromusculaire.

2) **Patiente L.M**, présentée par A. GUFFROY (de l'équipe du Pr T. MARTIN).

Femme âgée de 48 ans, présentant une sclérodémie systémique diagnostiquée depuis novembre 2014 avec présence d'anticorps anti RNA-polymérase III, une atteinte cutanée très rapidement majeure, et des traitements successifs par Méthotrexate per os jusqu'en août 2015 puis corticothérapie à 15 mg/jour et Cellcept 1g/jour.

La patiente présente :

- un Rodnan à 34/51 depuis octobre 2015 associé à un prurit,
- une atteinte articulaire, arthralgie,
- une atteinte pulmonaire avec emphysème pulmonaire sur bronchopneumopathie chronique obstructive sur le scanner, ainsi qu'une altération des EFR : CPT à 107%, DLCO à 54% et surtout atteinte obstructive avec DEM 75, 50 et 25 à 48%, 26% et 17% de la théorique respectivement
- pas d'arguments en faveur d'une atteinte cardiaque sur l'échographie de décembre 2015 : fraction d'éjection à 70%, PAPs à 20 mmHg avec IRM cardiaque normale en août 2015.

Au niveau des sérologies virales : VIH, CMV, CMP et EBV négatives, Hépatite B : anticorps HbS positifs (vaccination) et antigènes HbS négatifs.

Les membres de la RCP permettent de conclure à la nécessité d'une autogreffe de CSHP sachant que la malade a déjà arrêté de fumer. On recommande l'arrêt du Cellcept pendant au moins un mois avant la procédure de mobilisation des cellules souches hématopoïétiques avant intensification thérapeutique ainsi que l'arrêt du méthotrexate une semaine avant cette procédure de mobilisation.

3) **Patiente D.G.C**, présentée par D. FARGE par procuration de B. GRANEL (patiente de Marseille initialement suivie à Saint Louis)

Femme âgée de 37 ans, présentant une sclérodémie systémique avec atteinte cutanée diffuse évoluant depuis 2008 dont l'aggravation progressive a conduit, d'une part à un traitement symptomatique, puis avec son accord à l'inclusion dans le protocole SCLERADEC I pour son handicap au niveau de la main (injection de la fraction vasculaire stromale issue du tissu adipeux au niveau des doigts).

Elle présente actuellement :

- une atteinte cutanée toujours diffuse mais stable depuis 1 an, avec un Rodnan à 29/51,
- une atteinte pulmonaire avec infiltrat interstitiel, CPT à 83% de la théorique, CVF à 74% et DLCO à 68%,
- des épisodes de la tachycardie qui marquent un début d'atteinte cardiaque.

Dans ce contexte d'atteinte cutanée avec un mauvais contrôle des ulcères digitaux ischémiques, d'atteintes cardiaques et respiratoires, l'indication d'un traitement par thérapie cellulaire dans le cadre du PHRC MSC est proposée et retenu par les membres de la RCP, chez une patiente qui ne souhaitait pas envisager de procédure d'intensification de l'autogreffe en 2013. Une hospitalisation sera prévue pour présenter les 2 options thérapeutiques à la patiente.

Professeur Dominique FARGE

Prochaine RCP le 03/02/2016 à 14h30