

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

**Compte rendu de la RCP MATHEC
du 09/03/2016**

Etaient présents :

Zora MARJANOVIC (Paris, Hôpital Saint-Antoine)
Grégory PUGNET (Toulouse, Hôpital Purpan)
Sabrina SACCONI (Nice, Hôpital Pasteur)
Pauline LANSIAUX (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Rica STANCIU (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Dominique FARGE (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Frédéric MORINET (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Hélène FAIVRE (Paris, Hôpital Saint-Louis)
Youcef SEKOUR (Paris, Hôpital Saint-Louis)

A l'ordre du jour :

1) Patient C.P, présenté par le Pr FARGE et le Dr STANCIU.

Homme âgé de 43 ans, déjà discuté en RCP MATHEC d'octobre 2015 (patient 1) et de novembre 2015 (patient 1) présentant une SSc rapidement progressive diagnostiquée en 2015, avec une atteinte cutanée, pulmonaire, cardiaque, débutant articulaire et musculaire. Traitement par corticoïde 10 mg et Nivaquine depuis avril 2015 avec une aggravation principalement sur le plan pulmonaire : dégradation rapide de la DLCO à 31 % et CVF à 80 %.

Le patient a été hospitalisé dans le service de médecine interne de Saint Louis du 17 novembre 2015 au 30 décembre 2015. L'indication à l'autogreffe a été proposée, mais plusieurs examens étaient requis :

- **un PET scan, qui à ce jour ne montre pas de lésions hypermétaboliques,**
- **une cytoponction thyroïdienne, lue le 16/12/2016, montre un prélèvement bénin selon la terminologie NCI – Bethesda 2010,**
- **une étude minéralogique de lavage broncho alvéolaire qui ne montre pas la présence d'amiante.**

Le patient a été ré-hospitalisé du 16 février au 22 février 2016 pour un bilan après 3 mois de traitement par CELLCEPT 2g/jour et arrêt du Tabac. L'évolution montre :

- un Rodnan à 15 versus 33 en octobre 2015
- pas d'atteinte cardiaque au niveau de l'IRM
- une amélioration de la DLCO à 37 % versus 31.

L'indication de l'autogreffe de CSHP est donc retenue.

2) Patiente T.J, présentée par le Pr FARGE et le Dr STANCIU.

Femme âgée de 51 ans, présentant une sclérodermie systémique diagnostiquée depuis 2012 et traitée par Corticoïde 4 mg par jour, TRIATEC 2.5 mg, INEXIUM 40 mg 3 fois par jour et COLCHICINE 1 mg.

La patiente présente :

- une atteinte digestive invalidante, une incontinence anale, une pseudo-obstruction intestinale chronique importantes traitées par Tri-cure d'antibiothérapie séquentielle, 2 lavements par semaine et kinésithérapie motrice digestive.

- une atteinte pulmonaire peu sévère, avec une altération de la DLCO à 66 % et une apparition de plaque en verre dépoli débutant sur le scanner de mai 2015.

L'indication d'une autogreffe n'est pas retenue pour le moment. Un bilan sera fait dans 4 mois avec un scanner pulmonaire pour évaluer l'atteinte pulmonaire et l'atteinte digestive.

3) **Patient A.R.**, présenté par le Pr SACCONI. (service de neurologie de Nice)

Homme âgé de 65 ans, souffrant d'une myopathie acquise rare à début tardif SLONM (Sporadic late onset nemaline myopathy) d'aggravation rapidement progressive, dont les premiers symptômes évoluent depuis 2012, marqués à l'époque par une faiblesse proximale des membres inférieurs et des modifications de la voix. Après des traitements successifs préalables par Mestinon (le patient avait été considéré alors comme atteint d'une myasthénie), corticothérapie et Imurel compliqué alors par une hépatite toxique, le diagnostic a été finalement établi par l'association :

- d'une gammopathie monoclonale à 14g/l avec un pic IgG Kappa
- d'une biopsie musculaire effectuée en décembre 2015 révélant une infiltration très importante en bâtonnet dans le muscle, et à une évolution rapidement progressive.

Les publications préalables de l'équipe de la Pitié (Voerman Neurologie) montrent l'efficacité de l'autogreffe sur 7 cas dans ce contexte.

L'ensemble des membres présents à la RCP :

- ***souligne l'importance de transférer le patient aux équipes de la Pitié avec lesquelles des contacts ont déjà été établis.***
- ***et retient l'indication d'une autogreffe possible sous réserve de l'absence de contre-indication infectieuse chez un patient qui paraît aujourd'hui négatif vis-à-vis du VIH, vis-à-vis du HBS (antigène HBS négatif, anticorps anti HBC positifs), et négatif vis-à-vis du virus HCV.***

4) **Patient S.E.B.**, présenté par le Dr PUGNET.

Femme âgée de 35 ans, présentant une sclérodermie systémique avec atteinte cutanée diffuse évoluant depuis 2006 au Maroc.

En 2009, la patiente présente des ulcérations digitales à répétition et une atteinte digestive avec une oesophagite sévère.

Elle reçoit :

- 6 cures d'Endoxan entre 2010 et 2011 devant l'atteinte pulmonaire
- un traitement par CELLCEPT 2 g par jour en mai 2011, introduit par le Pr CABANE, et stoppé devant le projet de grossesse en 2012.
- 2 cures d'ILOMEDINE en 2014.

A ce jour, la patiente :

- pèse 40 kg, avec une nutrition parentérale en cours (schéma: tous les jours pendant 2 mois et depuis 1 mois 1 fois tous les 2 jours en apport de 1250 kcal).
- a un Rodnan à 30/51, avec présence d'ulcères digitaux mécanique et ischémique.
- présente une atteinte pulmonaire infiltrante, sans HTAP.
- n'a pas d'atteinte cardiaque, avec une fraction d'éjection du ventricule gauche à 70 %.

L'indication d'une allogreffe de cellules souches mésenchymateuses est retenue par les membres de la RCP, sous réserve d'un sevrage possible préalable espéré en nutrition parentérale.

5) **Patient D.M.C.**, présenté par le Dr PUGNET.

Homme âgé de 66 ans, présentant une sclérodermie systémique évoluant depuis 2005 avec des ulcères digitaux, une pneumopathie interstitielle détectée en 2010, des reflux gastriques œsophagiens, une polyarthrite, une HTAP post capillaire. Patient avec un tabagisme actif (5 cigarettes par jour)

En janvier 2016, on note une évolution de la maladie avec :

- sur le plan cutané, un Rodnan à 30/51,
- une CVF à 43 %, une atteinte pulmonaire fibrosante stable
- une HTAP avec PAP à 51mmHg et une cardiopathie ischémique à la scintigraphie myocardique, des séquelles d'infarctus apico-latéral, inféro-latéro-médian et inféro-latéro-basal sur l'IRM cardiaque
- des reflux gastro-œsophagiens.

Devant l'atteinte cardiaque mettant en danger le pronostic vital du patient, les membres de la RCP ne retiennent pas l'inclusion dans le protocole MSC

6) Patient B.N, présenté par le Dr PUGNET.

Femme âgée de 43 ans, dont le diagnostic de sclérodermie systémique est posé en septembre 2012 (quelques semaines après son 3ème accouchement), devant une sclérose cutanée rapidement progressive et une dyspnée d'effort stade II NYHA.

En 2013 : apparition d'ulcérations digitales ischémiques et hémorragiques, aggravation du Rodnan à 29/51 et présence des anticorps Scl70. La patiente est alors autogreffée par CSHP en juillet 2013, permettant une amélioration des CVF et CPT de 10% et une diminution de 10 points du Rodnan en juillet 2014. A M18, la patiente est mise sous CELLCEPT en traitement d'entretien.

En janvier 2016, la patiente est toujours sous CELLCEPT, avec :

- un Rodnan à 25/51
- une pneumopathie interstitielle stable, DLCO à 73%, sans HTAP
- pas d'atteinte cardiaque, FEVG à 61%, PAPs à 28mmHg
- présence de Reflux gastro-œsophagien.

Devant le fait que l'aggravation à M33 post autogreffe n'est pas significative, l'indication de l'allogreffe de CSM n'est retenue pour le moment, bien que cette patiente représente une candidate potentielle. Une nouvelle évaluation sera à réaliser dans 6 mois.

7) Patient S.C, présenté par le Dr PUGNET.

Femme âgée de 47 ans, avec un syndrome de Raynaud évoluant depuis 2004, puis rapidement une sclérodactylie et une sclérose cutanée évolutive jusqu'au niveau des coudes. Patient avec un diagnostic de cancer du sein gauche depuis 2013 et sous Tamoxifène.

Elle présente à ce jour :

- une fraction d'éjection à 35 %, une PAPs à 26 mmHg et une Vit à 2,3m/s. Elle porte un défibrillateur à plein temps.
- sur le plan pulmonaire, une DLCO à 65%.

La patiente est toujours sous traitement par TAMOXIFÈNE, CORTANCYL 5mg, traitement anti coagulant par ELIQUIS, ATACAND, CARDENSIEL, ALDACTONE et INEXIUM.

Devant les antécédents de la patiente (cancer du sein) et la fonction cardiaque non satisfaisante, le traitement par allogreffe de cellules souches mésenchymateuse ne peut être retenu pour le moment.

Professeur Dominique FARGE

Prochaine RCP le 06/04/2016 à 14h30