

Unité de Médecine Interne : Maladies Auto-immunes et Pathologie Vasculaire (UF 04),  
Hôpital St-Louis, AP-HP, 1 Avenue Claude Vellefaux, 75010 PARIS,  
Université Denis Diderot, France  
**RCP MATHEC**

*Centre de Référence des Maladies auto-immunes systémiques Rares d'Ile-de-France, Filière FAI2R*

## Compte rendu de la RCP MATHEC du 02 Janvier 2019

### Étaient présents :

Dr Pugnet (Médecine Interne, Toulouse), Dr Hudson (Rhumatologie, Mc Gill), Pr Martin (Médecine Interne, Toulouse), Dr Terriou (Hématologie, Lille), Dr Farhat (Médecine Interne, Lille), Dr Korther (Médecine Interne, Lille), Dr Le Besnerais (Médecine Interne, Rouen), Dr Andrianajafu (Gastro-entérologie, Nancy), Dr Régent (Médecine Interne, Cochin, Paris), Mme Lansiaux (MATHEC, St-Louis, Paris), Dr Benzidia (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Pr Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).

### Conformément à l'ordre du jour, discussion des dossiers de RCP :

#### **1/ Patiente WN, femme de 35 ans atteinte de Sclérodémie systémique (SSc), présentée par le Dr Farhat (Lille)**

Diagnostic de SSc en avril 2018 avec un score de classification ACR/EULAR à 16/24 devant un syndrome de Raynaud, une sclérodactylie, une micro-angiopathie en capillaroscopie, des anticorps anti-ARN pol-III positifs et une atteinte pulmonaire interstitielle diffuse avec altération des paramètres ventilatoires, chez une patiente pesant 79.3 kg pour 1.70m

1<sup>ère</sup> évaluation en Novembre 2018 au CHU de Lille montre une atteinte :

- Cutanée minime : Rodnan à 2
- Pulmonaire avec micronodules bilatéraux sous-pleuraux stables par rapport à mai/2018 (crépitations ?) avec altération des EFR : CVF 70%, CPT 68% et surtout DLCO 40% mal expliquée
- Possiblement vasculaire car PA : 151/103, FC 90 à revérifier sans argument pour une crise rénale mais à reconstrôler chez une patiente sous amlor simple 5mg pour son syndrome de Raynaud avec protéinurie négative et fonction rénale normale
- Pas d'argument pour une atteinte cardiaque mais échographie incomplète (PAPs ?, Vit ?) et IRM et cathétérisme droit non encore effectués.
- Vaccins anti-hépatite B en cours ?

Chez cette patiente présentant une forme pulmonaire prédominante avec anticorps Anti-RNA PolIII et pression artérielle limite sans atteinte cutanée majeure, le traitement débuté a reposé sur 3 bolus prévus d'endoxan IV. L'ensemble des membres présents à la RCP confirme l'importance de discuter une AHST après avoir réévalué la fonction cardiaque et rénale, complété les vaccinations et jugé de l'évolution des EFR à 3 mois.

**Pr D. FARGE**

**Prochaine RCP le 16 janvier 2019  
à 14 H 30**

### Informations complémentaires :

- La 2ème journée MATHEC se déroulera le 25 janvier 2019 à l'hôpital St-Louis. Pour vous inscrire veuillez cliquer sur le lien suivant : [Formulaire d'inscription](#). Vous trouverez le programme de la journée en pièce jointe.
- Protocole MSC : un 14<sup>ème</sup> patient a été inclus dans le protocole MSC le 21 novembre 2018. 2 autres inclusions sont en cours. Le synopsis de l'étude avec les critères d'éligibilité vous est présenté en pièce jointe.