

**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 29 Mai 2019

Présents : Dr G. Pugno (Médecine Interne, Toulouse), Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr H. Zéphir (Neurologie, Lille), Dr N. Collongues (Neurologie, Strasbourg), Pr P. Labauge (Neurologie, Montpellier), Dr Z. Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr C. Labeyrie (Neurologie, Kremlin-Bicêtre), Pr D. Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Mme V. Unfer (Mathec, St-Louis, Paris), Dr J. Bourré-Tessier (Rhumatologie, Mc Gill, Université Montréal), Dr M. Hudson (Rhumatologie, McGill).

Absents et excusés : Dr L. Terriou (Hématologie, Lille), Dr S. Rivière (Médecine Interne, Montpellier)

Conformément à l'ordre du jour, le dossier suivant a été présenté :

1/ Patiente BN, femme âgée de 39 ans atteinte de Sclérose en Plaques (SEP) suivie à Strasbourg (Dr Collongues) et déjà présentée en RCP le 15 mai 2019 (cf résumé précédent).

Il avait été proposé de compléter très rapidement le bilan avec les EFR/DLCO, l'investigation cardiaque et vésicale. Le score EDSS étant encore à 7 cela était une contre-indication relative, dont on pouvait espérer, 4 mois après la dernière injection de Rituximab, qu'il récupère quelque peu pour pouvoir envisager l'AHCST, dont l'indication définitive ne sera validée qu'après avoir levé toutes contre-indications et en fonction de la récupération espérée de l'EDSS au moins à 6. *Le 29 mai 2019, en vue d'une consultation rapide avec le Dr Lioure prévue 3 juin 2019, le Dr Collongues a sollicité une RCP extraordinaire afin de discuter plus avant le dossier.*

- Décembre 2018 : dernière injection de Rituximab
- Avril 2019 : la patiente a reçu 3g de Solumédrol
- Mai 2019 : la dernière consultation, il y a 10 jours, permet de préciser l'état clinique :
 - Reprise de la marche avec une autonomie de 30 m avec canne (était antérieurement en fauteuil)
 - Au plan cardiaque : PAS à 130 mmHg et PAD à 60 mmHg, une fréquence cardiaque à 78 batt/min. L'échographie cardiaque du 03 mai 2019 montre une PAPsystolique à 23mmHg et une fraction d'éjection à 65%, les cavités gauches ne sont pas dilatées et pas d'épanchement péricardique.
 - Au plan pulmonaire : les EFR n'ont pas encore été faites
 - Au plan vésical : l'échographie vésicale n'a pas pu encore être faite
 - Au plan biologique : la patiente a eu la vaccination antipneumococcique mais pas celle contre l'hépatite B. La patiente est négative vis-à-vis du virus B, HCV, HHV8, HSV 1 et 2, toxoplasmose et TPHA/VDRL

L'éligibilité à une procédure d'Autogreffe de CSH est maintenue vue la sévérité et la progression des lésions. Les membres présents à la RCP s'accordent à souligner l'importance d'obtenir une IRM cérébrale lors de l'injection de Gadolinium prévue la semaine prochaine car nécessaire pour l'IRM médullaire programmée à cette date afin de bien documenter les poussées radiologiques au plan cérébral et médullaire.

Au plan des contre-indications il convient d'attendre les résultats des EFR et de l'écho-vésicale chez cette patiente très immunodéprimée et à haut risque de complications avant toute validation finale de l'indication.

Professeur Dominique FARGE



Prochaine RCP le 05 juin 2019 à 14 H 30

Informations supplémentaires :

- Vous trouverez en pièce-joint de ce mail les synopsis de l'étude **MSC Sclérodémie et MSC Lupus**
- **Allo MATHEC 06.24.81.03.91** est fonctionnel, merci de diffuser le numéro
- N'hésitez pas à consulter le site **mathec** sur le lien suivant pour plus d'information : **www.mathec.com**

Mme Valentina UNFER