

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 18 septembre 2019

### Étaient présents :

**Dr Maria (Médecine Interne, Montpellier), Dr Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr Poindron (médecine Interne, Strasbourg), Dr Meyer (Immunologie, Strasbourg), Dr Castilla-Llorente (Hématologie, Institut Gustave Roussy, Villejuif), Dr Marjanovic (Hématologie, St-Antoine, Paris), Dr Hervier (Médecine Interne, La Pitié Salpêtrière, Paris), Dr Benzidia (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Dr Rimar (Rhumatologie, Haïfa, Israël), Pr Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).**

**Absents excusés : Dr Zéphir (Neurologie, Lille), Dr Pugnet (Médecine Interne, Toulouse), Pr Labauge (Neurologie, Montpellier), Dr Hudson (Rhumatologie, McGill, Montréal).**

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

**1/ Patiente RV, femme de 35 ans atteinte d'une Sclérodémie systémique diagnostiquée en janvier 2019 (Dr Poindron, Strasbourg).**

- RCP MATHEC 17 juillet 2019 : l'indication à une autogreffe de CSH a été retenue.
- La discussion porte ce jour sur la survenue d'une augmentation de troponine ultra-sensible lors de la mobilisation de la patiente à 1483 pour une normale inférieure à 54 associée à une augmentation des BNP à deux fois la normale (200pg/mL pour une norme inférieure à 100pg/mL). Cependant la patiente est restée totalement asymptomatique durant ce pic avec une ETT de contrôle effectuée lors et à distance du pic de Troponine qui est revenue strictement normale.

*Indication à compléter les explorations cardiologiques par une IRM cardiaque (à la recherche d'une atteinte spécifique SSc ou d'éventuelles séquelles de myocardite), un holter ECG des 24 heures à la recherche d'une atteinte spécifique non visible à l'échographie cardiaque. Après discussion secondaire avec le Dr Baudet à St-Louis face à cette augmentation asymptomatique de la troponine per-mobilisation par Endoxan : Indication à éliminer de principe une coronaropathie par la réalisation d'un coroscanner chez cette patiente qui n'avait pas eu de coronarographie,*

***Le dossier sera donc re-discuté dans 15 jours avec l'ensemble de ces documents pour envisager un conditionnement atténué en fonction des résultats.***

**2/ Patient SS, homme de 56 ans atteint d'une Sclérodémie systémique diagnostiquée en décembre 2017 (Dr Durtette, Martinique).**

- Décembre 2017 : diagnostic de SSc en Guadeloupe avec antécédents de diabète de type 2.
- Septembre 2018 :

Au plan cutané : une atteinte progressive avec un Rodnan à 20, sans ulcération digitale.

Au plan pulmonaire : une altération des EFR avec un syndrome restrictif CPT 64%, CV Max 71%, CVF 72% et DLCO non obtenue et petite opacité en verre dépoli de 8 mm chez un patient fumeur qui n'était sevré que depuis 15 jours.

Au plan cardiaque : pas d'atteinte cardiaque clinique, ECG normal; sur l'échographie cardiaque : FEVG à 70%, FR 39% sans dilatation des cavités, ni épanchement, ni insuffisance tricuspideenne.

*Les membres de la RCP en novembre 2018 préconisaient de contrôler avec un nouveau scanner thoracique à M3 le nodule pulmonaire en verre dépoli, de réaliser de nouveaux EFR avec la DLCO et de compléter par une IRM cardiaque.*

- **Décembre 2018** : réévaluation en Martinique et arrêt du Cellcept compte-tenu du nodule pulmonaire.

-Au plan cutané : Rodnan toujours à 20.

-Au plan cardiaque : ECG normal, mais patiente sous Cordarone qui aurait fait un épisode de troubles du rythme ; IRM cardiaque : pas d'argument pour une atteinte de la SSc.

-Au plan pulmonaire : Tabac non repris ; scanner thoracique : régression du nodule à 5mm.

-Au plan digestif : amaigrissement sur RGO majeur mal traité. Reprise des IPP double dose et renutrition d'abord en parentérale (Pic line) puis per os avec supplémentation nutritionnelle.

Au plan osseux : découverte de lésions osseuses d'aspect lytiques au niveau costal antérieur de T9 et T10 qui ne fixent pas la scintigraphie. La biopsie effectuée retrouve un aspect de fibrodysplasie bénigne.

*Patient présenté une seconde fois à la RCP MATHEC en mars 2019. Il est alors préconisé une exploration cardiaque approfondie à la recherche d'une atteinte cardiaque sous-jacente par cathétérisme droit, relecture de l'IRM cardiaque et un holter ECG des 24 heures.*

- **Avril 2019** :

*Au plan cutané* : un score de Rodnan à 42/51.

*Au plan cardiaque* : ECG avec micro voltage ; holter ECG rythme sinusal permanent ; ETT : FEVG 70%, dilatation des deux oreillettes, HTAP avec PAPs / IT à 50mmHg avec Vit 3,37 net/s et une fonction VD normale avec épanchement péricardique circonférentiel maximal en latéro-VD, en systole et en rétro OD, en diastole sans retentissement hémodynamique.

Sur l'IRM cardiaque on note un probable atteint cardiaque qui rentre dans le cadre d'une SSc avec réhaussement limité mais bien présent sur l'EVG. Un cathétérisme droit réalisé le 6 mai 2019 qui n'objective pas l'HTAP au repos mais une dysfonction VG diastolique démasquée par un remplissage avec élévation importante de la PAP (HTAP post capillaire modérée).

*Au plan pulmonaire* : EFR : syndrome obstructif ou restrictif, léger trouble de la diffusion avec DLCO à 53%. ; scanner thoracique : pas d'atteinte parenchymateuse pulmonaire ; nodule pulmonaire en verre dépoli stable du lob supérieur droit.

*Au plan digestif* : dilatation œsophagienne au scanner et une œsophagite peptide grade B Los Angeles à la FOGD.

➤ Introduction de Cortancyl 15mg et Myfortic augmenté à 720mg x 2/j.

- **Septembre 2019** : prise de 3kg depuis la dernière hospitalisation en mai 2019.

Tabagisme actif, début de sevrage en septembre 2019.

*Au plan cardiaque* : l'échographie cardiaque retrouve une FEVG à 70%, PAPs 42mmHg, VIT 3,1m/s, dilatation de l'oreillette gauche, IM minime à modérer. Persistance et majoration d'un épanchement péricardique 1cm d'épaisseur en latéro VG sans retentissement hémodynamique.

*Au plan rhumatologique* : amélioration des myalgies depuis l'introduction du Myfortic.

*Au plan urologique* : protéinurie des 24 heures : 0,22g/24h.

***L'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde sur l'indication théorique à l'AHST compte tenu notamment de l'atteinte cardiaque et cutanée de ce patient, avec un probable conditionnement atténué à 60mg. Réévaluation dans un mois pour s'assurer : 1/ de la persistance du sevrage tabagique ; 2/ de l'évolution de l'épanchement (diminution) et pour évaluer la nécessité de mise en place d'un défibrillateur implantable en fonction des résultats du holter ECG (pour prévenir et/ou traiter si besoin la récurrence éventuelle de troubles du rythme chez ce patient aux antécédents de TV infundibulaire lente en novembre 2018 ayant justifié sa mise sous Amiodarone, actuellement maintenu).***

**3/ Patiente DZ, homme de 42 ans atteint d'une Sclérodémie systémique diagnostiquée en mai 2019 (Dr Rimar, Haïfa).**

- Mai 2019 : diagnostic d'une forme agressive SCL 70+ rapidement évolutive avec atteinte cutanée, pulmonaire, cardiaque, et digestive :
  - *Au plan cutané* : Rodnan à 15/51 avec contractures cutanées et ulcères digitaux.
  - *Plan articulaire* arthrite et arthralgie symptomatiques multiples.
  - *Au plan cardiaque* :

Echographie (21 juin 2019) FEVG à 65%, PAPs à 31mmHg sans dilatation des cavités

Cathétérisme droit (juillet 2019) : normal, avant et après remplissage.

IRM (août 2019) : fonction VG normale en taille. Rehaussement en T1, témoin d'une fibrose interstitielle du mur latéral. Trace d'épanchement péricardique.

- *Au plan pulmonaire* :

consommation tabagique et ancienne de narguilé, sevrées depuis février 2018.

EFR (26 juillet 2019): CVF à 58%, DLCO à 57%, témoignant d'un syndrome restrictif.

Scanner thoracique (juillet 2019) : pneumopathie interstitielle non spécifique sévère, évaluée à 30% de surface avec dyspnée avec un périmètre de marche à 30m.

- *Au plan digestif* : perte de 13 kg en partie expliquée par une ouverture buccale limitée responsable d'une dénutrition protidique avec une albumine à 3,25g/dL.

***Les membres présents à la RCP préconisent un bilan nutritionnel complet (vitamines, sélénium....) avant d'envisager intensification et autogreffe avec un conditionnement atténué par 60mg compte-tenu de l'atteinte cardiaque du patient. Nécessité de mettre à jour le statut vaccinal du patient (vaccination anti-pneumococcique).***

***Nutritional assessment (vitamins, selenium ....)recommended before any intensification with low conditioning regimen (60mmg Total dose Cyclophosphamide).***

***Need to update the patient's vaccination status (pneumococccic vaccination).***

#### **4/ Homme SM 46 ans, atteint d'une Sclérodémie systémique (Dr Hervier, La Pitié Salpêtrière).**

- Juin 2018 : diagnostic de la SSc avec initialement :

*Atteinte cutanée* limitée : Score de Rodnan à 4/51 avec dépigmentation.

*Myosite sévère* avec atteinte articulaire.

*Atteinte cardiaque* asymptomatique au plan clinique mais manifeste devant l'élévation des troponines.

Positivité des anticorps anti-RNA polymérase.

- Février 2019 :

IRM : FEVG conservée et rehaussement tardif quasi trans-mural antéro-septo-apical en faveur d'une atteinte cardiaque de la SSc

*Atteinte pulmonaire* avec dyspnée grade 3, syndrome restrictif sévère (CPT à 53%) ;

Hypoxémie modérée au repos (PO2 74mmHg) probablement liée à l'atteinte musculaire

*Plan neurologique* à une hypoesthésie du territoire V2 droit

Dénutrition globale avec perte de 20kg.

*Au plan thérapeutique* : depuis mi-février 2019 Méthotrexate 25mg en SC + corticothérapie orale à 15mg/j + cures d'immunoglobulines IV mensuelles à 1mg/kg/j ayant permis amélioration de la motricité axiale et de l'atteinte cutanée avec stabilité des autres atteintes et dénutrition + anomalies biologiques inchangées.

- *Au plan biologique* : Patient négatif vis-à-vis du virus B.

***Suite à la RCP MATHEC du 19 juin 2019*** : introduction de Cellcept 2g/j bien toléré tolérance.

-*Re-nutrition* avec prise de 4 kg et normalisation albumine et pré-albumine.

-*Disparition des troubles de la déglutition* avec quasi normalisation de la force motrice (CPK du 11 septembre 2019 à 359 soit à 1,5 deux fois la normale).

*Au plan cardiaque* :

-cathétérisme droit : absence d'HTAP y compris après remplissage mais passage en FA réduite en fin de procédure.

IRM cardiaque : VG modérément dilaté FEVG à 54% sur hypokinésie globale discrète. Rehaussement tardif du septum interventriculaire basal déjà présent sans évolution de la maladie ; syndrome interstitiel du myocarde avec œdème seulement modéré essentiellement basal.

*Au plan pulmonaire :*

EFR : CVF 66% et amélioration de la DLCO de 10% (valeur actuelle 70%). Sur le scanner thoracique : absence de signes de pneumopathie interstitielle. Absence de foyer infectieux thoracique.

*Au plan social :* le patient a obtenu l'AME (mais toujours sans domicile fixe).

***Les membres de la RCP s'accordent sur l'indication à l'AHSCt mais avec un conditionnement atténué à 120 mg. Le patient sera donc revu rapidement pour initier ce traitement.***

CR dicté par I Benzidia , revu et valide par D. Farge

<b>Prochaine RCP le 02 octobre 2019 à 14 H 30</b>
---

**Informations complémentaires :**

- **Le protocole NISSC2 est ouvert**
- **Les inclusions dans le protocole MSC Lupus ont débuté**
- **La 3ème journée MATHEC se déroulera le 24 janvier 2020 à l'hôpital St-Louis, réservez votre journée !**
- **N'hésitez pas à vous connecter sur mathec-com.**