

**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 Mars 2020

Présents : Dr A. Maria (Médecine Interne, Montpellier), Dr G. Pignet (Médecine Interne, Toulouse), Dr L. Terriou (Hématologie, Lille), Dr M. Puyade (Médecine Interne, Poitiers), Dr V. Poindron (Médecine Interne, Strasbourg), Dr A. Hij (Médecine Interne, Royan), Dr C. Castilla Llorente (Hématologie, IGR, Villejuif), Dr N. Ait Abdallah (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Dr F. Urbain (Médecine Interne, St-Louis, Paris), Pr D. Farge (Médecine Interne, St-Louis, Paris).

Absents excusés : Dr H. Zéphir (Neurologie, Lille). Dr Marjanovic (Hématologie, Médecine Interne, St Louis)

Conformément à l'ordre du jour, les dossiers suivants ont été présentés :

Patiente N°1: DP, femme âgée de 54 ans atteinte d'une Sclérodémie systémique présentée par le Dr Adrian Hij (Royan). Chez cette patiente :

- Tabagisme en cours de sevrage
- Taille 1.58 m, poids 49 kg
- Depuis Juin 2019 tableau clinique évocateur d'une sclérodémie systémique (16 points sur les critères de classification ACR-EULAR 2013) et myosite inflammatoire avec CPK à 3800 UI/L et un aspect IRM des cuisses compatible, malgré l'absence de symptôme clinique lors du bilan initial (01/2020).
- Au plan pulmonaire scanner thoracique (30/01/2020) : pas d'atteinte interstitielle, épanchement péricardique minime et dilatation oesophagienne modérée : EFR 31.01.2020 CVF 71% CPT 99% DLCO 45%
- Prise de contraste localisée subépicaudique à l'IRM cardiaque (3/02/2020) faisant évoquer une atteinte microvasculaire spécifique cardiaque avec Troponine I à 6 fois la normale. ECG et Holter ECG normaux
- Biologiquement : HB 16 g/dL, fonction rénale normale sd inflammatoire biologique avec CRP à 11 mg/l, FAN 1/1280, ENA négatifs, anticorps de la sclérodémie négatif, Dot-myosite négatif
- Sous traitement par Prednisone 15mg/j (0,3mg/kg, J1 le 5/02/20) et Metoject SC 15mg/semaine (0,3mg/kg, J1 le 14/02), pas d'amélioration clinique au plan musculaire mais il faut noter les CPK à 3800 initialement qui diminuent à 2400 en mars 2020 (après 2 injections de méthotrexate).

Au total, l'ensemble des membres présents à la RCP s'accorde sur

- La réalisation d'une biopsie musculaire est considérée nécessaire pour mieux préciser le cadre nosologique

- L'hypothèse d'une éventuelle myosite para néoplasique est évoquée dans le contexte de tabagisme (pas d'altération de l'état général, mammographie ACR2 02/2020, scanner thoracique N)

En pratique:

- organisation de la biopsie musculaire possible à Poitiers malgré le contexte épidémique et rediscussion du dossier dans un mois avec les résultats

- maintien du traitement actuel en attendant et pas d'indication à un traitement par immunoglobulines polyvalentes devant l'absence de signe de gravité

Commentaire du Dr A. Hij:

- coronarographie indiquée vu l'athérome carotidien et ilio-fémoral, peu importe lequel sera le résultat du test d'effort

Patiente N°2 : DM, femme de 44 ans atteinte d'une Sclérodémie systémique diagnostiquée en février 2020 (ACR-EULAR 12) présentée par le Dr Vincent Poindron. Chez cette patiente

- Obésité 85 kg pour 1.70 m
- Il existe une atteinte cutanée limitée (Rodnan 9/51)
- Dyspnée pour des efforts minimes. Atteinte pulmonaire prédominante avec pneumopathie interstitielle bilatérale chronique, insuffisance ventilatoire restrictive et altération sévère de la DLCO (résultats non communiqués) mais surpoids

- Pas d'atteinte cardiaque au vu de l'ECG, du holter ECG et de l'ETT (12.03.2020) avec FEVG 61% sans évaluation des cavités droites et IRM cardiaque du 18/02/2020 qui est normale au plan morphologique cinétique et tissulaire à droite comme à gauche
- Cathétérisme cardiaque droit le PAPm et DC normaux au repos mais augmentation de la PAPm à 22 mmHg après remplissage, avec PAPO à 14 mmHg et POD 6 mmHg. Pas de troubles de la compliance myocardique
- Biologique : fonction rénale normale, pas de syndrome inflammatoire biologique

L'ensemble des membres de la RCP s'accorde

- **Vu la sévérité de l'atteinte pulmonaire clinique et la participation probable de la surcharge pondérale, il importe dans le contexte actuelle de réévaluer la discussion après amaigrissement significatif, réévaluation des EFR et traitement par CELLCEPT depuis 3 mois**

Discussion MATHEC pour le cas JL présenté par l'équipe de St-Louis : Voici le consensus MATHEC du 18/03/2020 sur la gestion des immunosuppresseurs :

- Si le patient a été mobilisé par cyclophosphamide à dose conventionnelle, aucun autre traitement immunosuppresseur ne doit être prescrit. Une consultation par télémedecine mensuelle est requise.
- Si le patient n'a pas été mobilisé, le traitement immunosuppresseur antérieur est poursuivi ou repris s'il avait été arrêté en vue de la mobilisation.

Sauf cas contraire validé en RCP, l'activité de thérapie cellulaire pour les maladies auto-immunes est pour l'instant suspendue.

CR validé par le Pr Dominique FARGE

Prochaine RCP 01 avril 2020 à 14 H 30