

LEUCOENCEPHALOPATHIE MULTIFOCALE PROGRESSIVE

CONTEXTE

Terrain favorisant :

- Immunodépression sous-jacente :
- Traitements immunosuppresseurs
- Autre cause d'immunodépression : VIH, transplantation d'organe, maladies systémiques, déficit immunitaire d'origine génétique

Classe thérapeutique : Anticorps monoclonaux. Chimiothérapie entraînant une lymphodéplétion.

Mécanisme d'action : Déficit de l'immunité cellulaire et humorale permettant la ré-activation du virus JC
Virus JC : Polyomavirus présent à l'état latent chez 50%-80% des individus, primo-infection dans le jeune âge -
Démýélinisation de la substance blanche

DIAGNOSTIC

Signes cliniques : Le plus souvent signes moteurs, troubles neuropsychologiques avec troubles phasiques, troubles de la mémoire, modification de la personnalité... - Épilepsie dans 15% des cas

Examens paracliniques :

- IRM :
- Lésions sous-corticales en hyposignal T1 et hypersignal T2 sans réhaussement avec injection
- Respectant la substance grise
- Asymétriques, prédominant au niveau pariéto-occipitale
- Ponction lombaire avec PCR du virus JC
- Sérologie du virus JC : Présence du virus à l'état latent
- Biopsie cérébrale possible en cas de doute diagnostique

Histoire naturelle : Apparition subaiguë avec absence de phase de rémission - Pronostic très sombre avec mortalité de 75-90% à 1 an

Échelle de sévérité :

- LEMP active : Evoluant depuis < 90 jours avec positivité de la PCR JC virus
- LEMP inactive : Stable ou absence d'aggravation au cours des 90 derniers jours, négativation de la PCR JC virus précédemment positive

Complications : Aggravation progressive de la symptomatologie neurologique

PRISE EN CHARGE

Traitements :

Pas de traitement spécifique du virus JC

Arrêt des traitements immunosuppresseurs

Traitements possibles : Immunoglobulines polyclonales pour supplémer l'immunité humorale, échanges plasmatiques pour la clairance de l'anticorps monoclonal

Mesures préventives : Pas de mesure préventive démontrée à part la réduction la plus possible de l'immunosuppression

Ajustement de posologie du médicament : Arrêt des traitements immunosuppresseurs

