

Toujours un train de retard ?

Un cas clinique et une histoire

Marion Le Maréchal

Le 10/10/2025

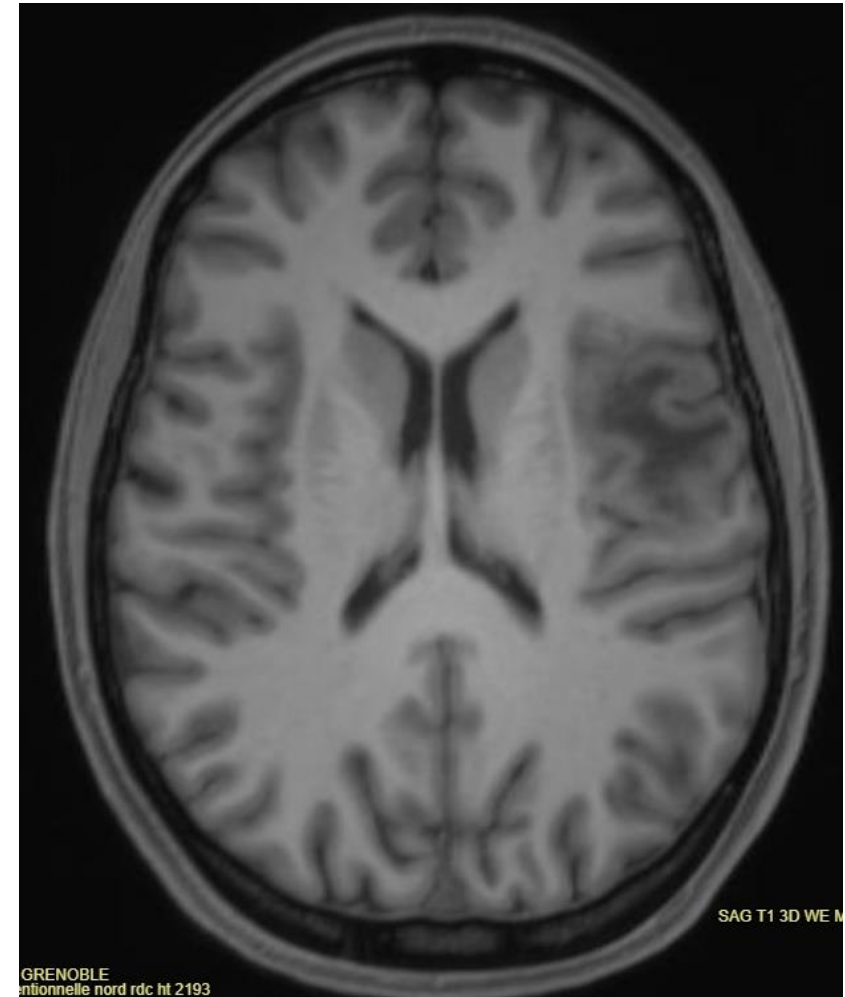
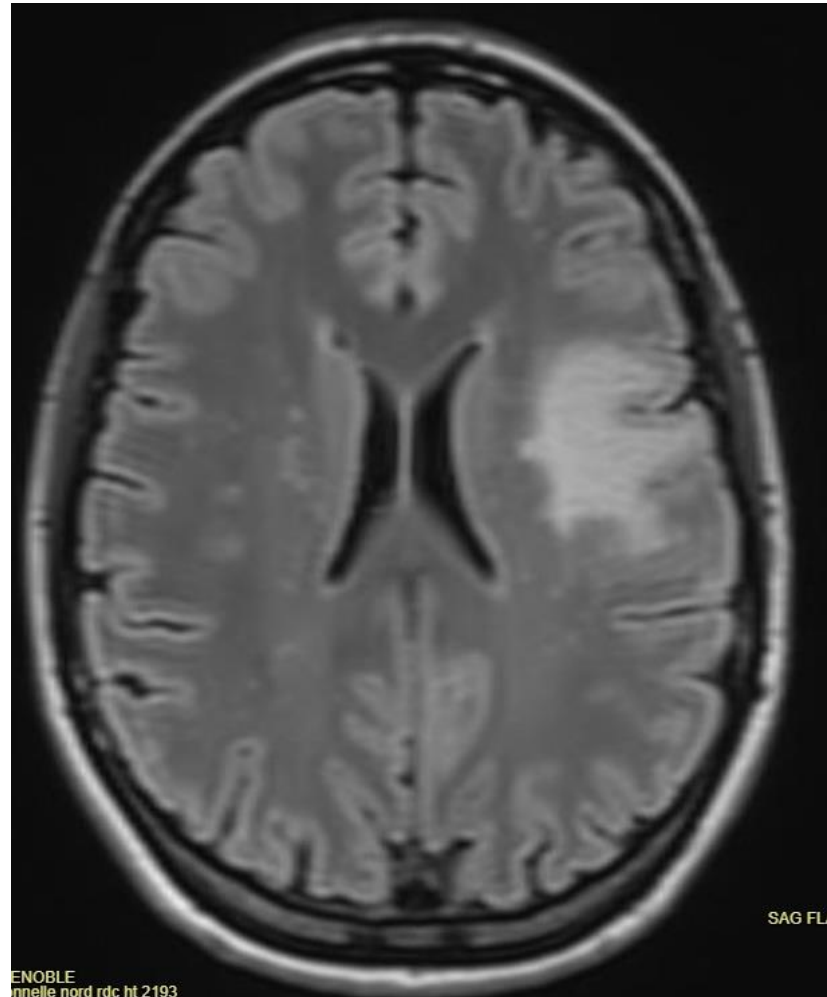
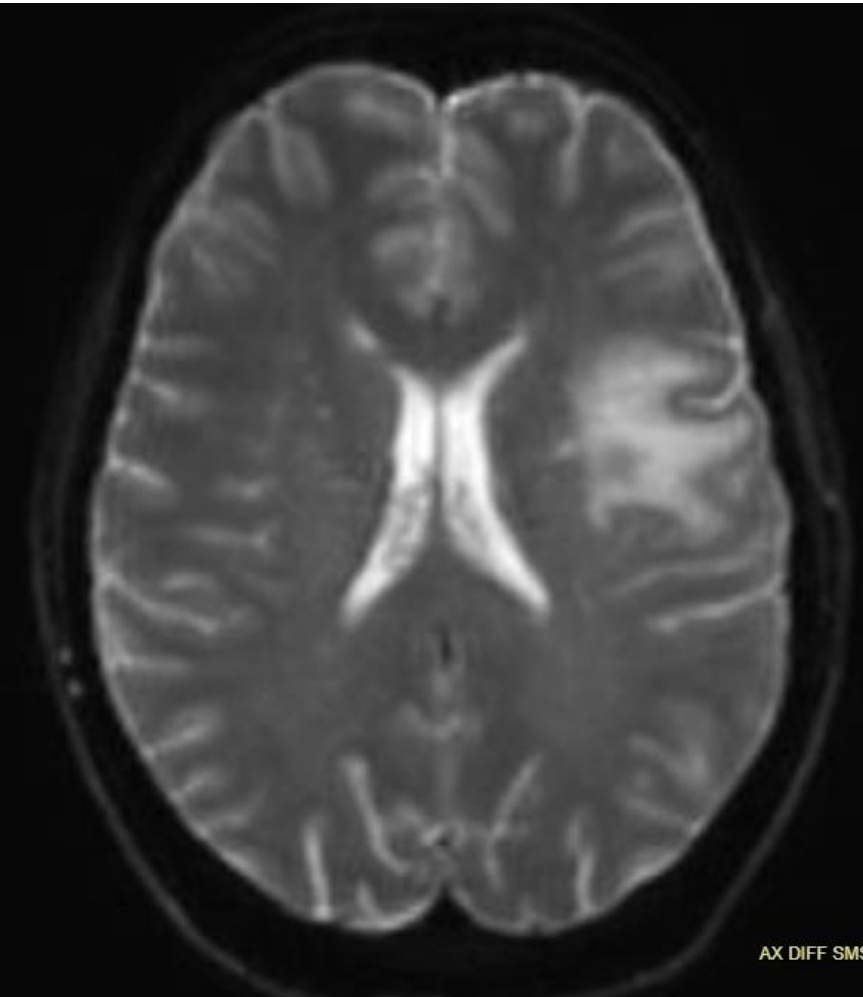
Mme P.

- Patiente de 28 ans
- Seul antécédent : conisation en janvier 2023 sur une lésion intra-épithéliale de haut grade CIN 2 associée à des lésions condylomateuses viro-induites
- Infirmière
- Vit avec son compagnon
- 2 demi frères et sœurs
- Enceinte (première grossesse) 18 SA

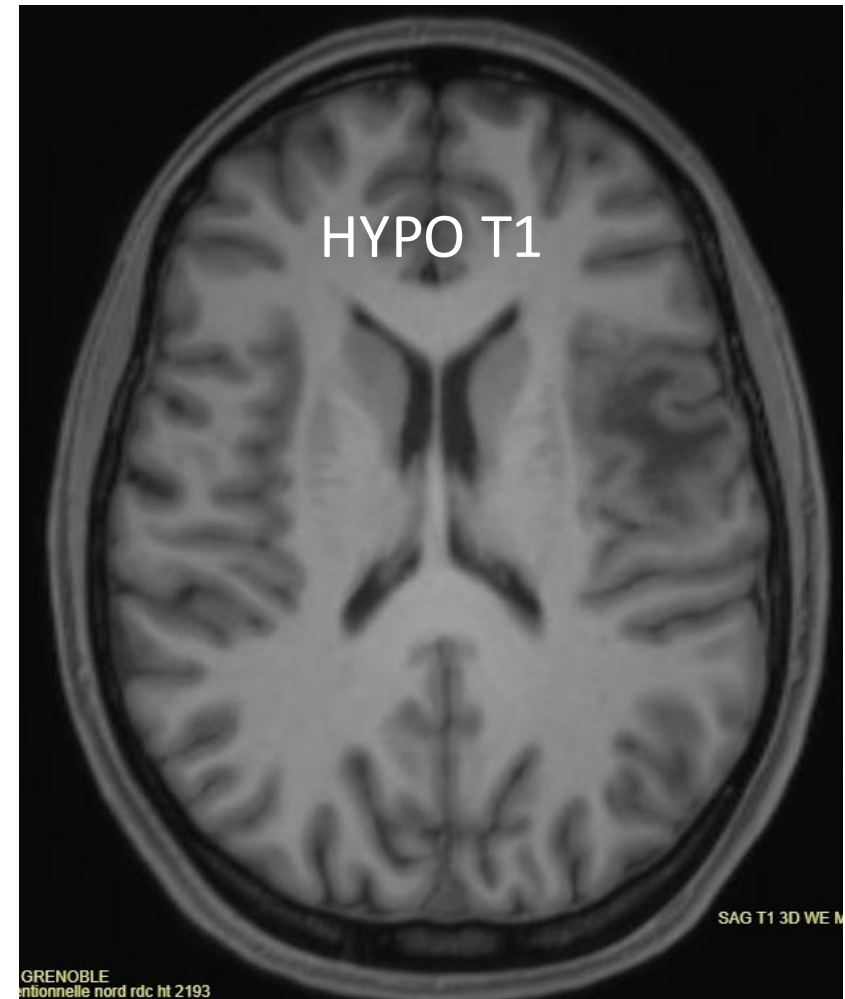
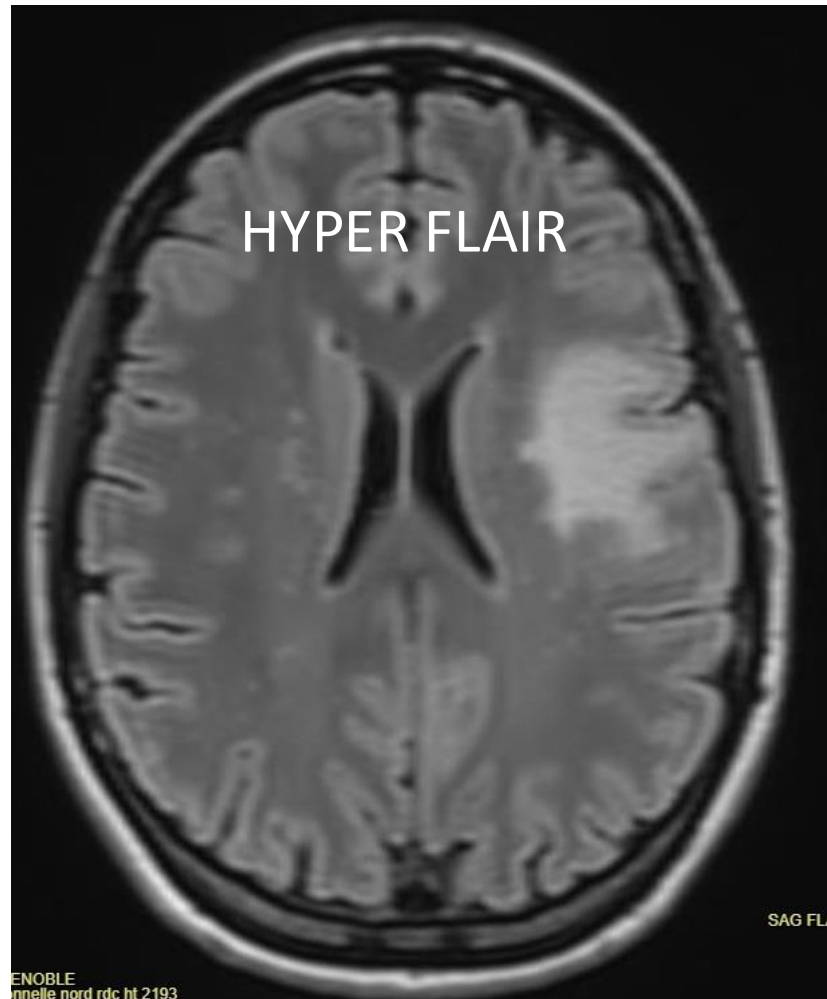
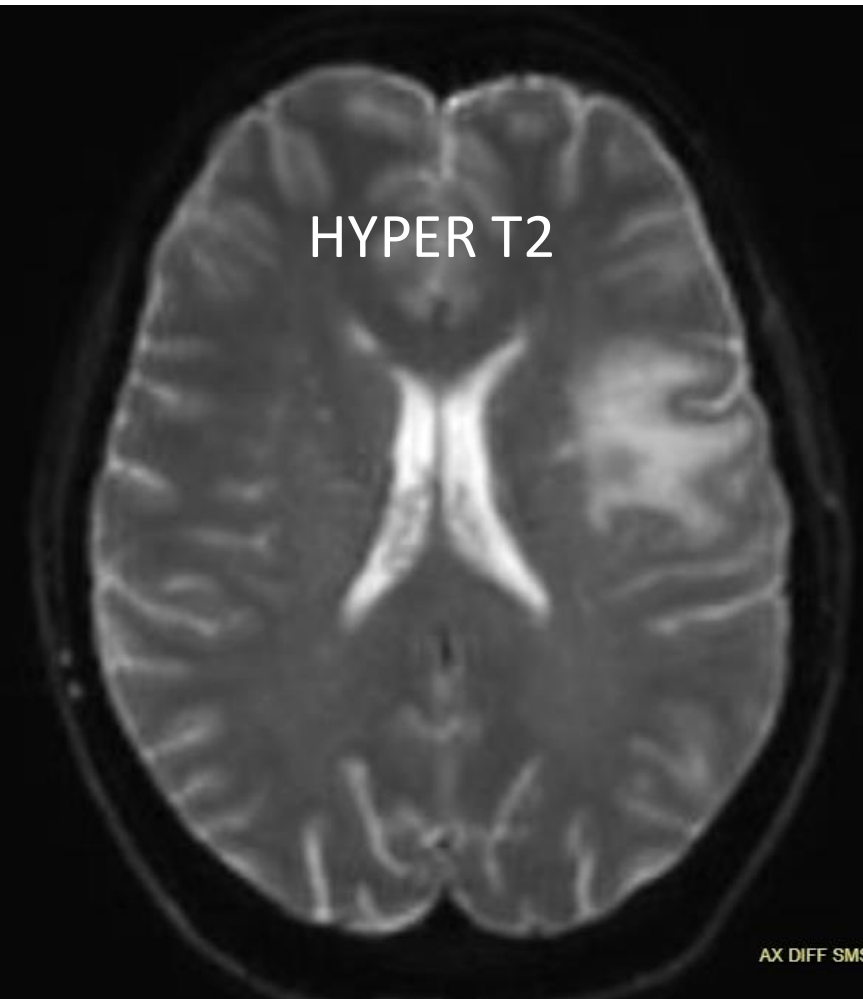
Anamnèse

- Se présente le 17/10/2023 aux urgences
- Une semaine après son retour d'un voyage aux USA : légère aphasie d'apparition progressive

IRM le 19/10/2023

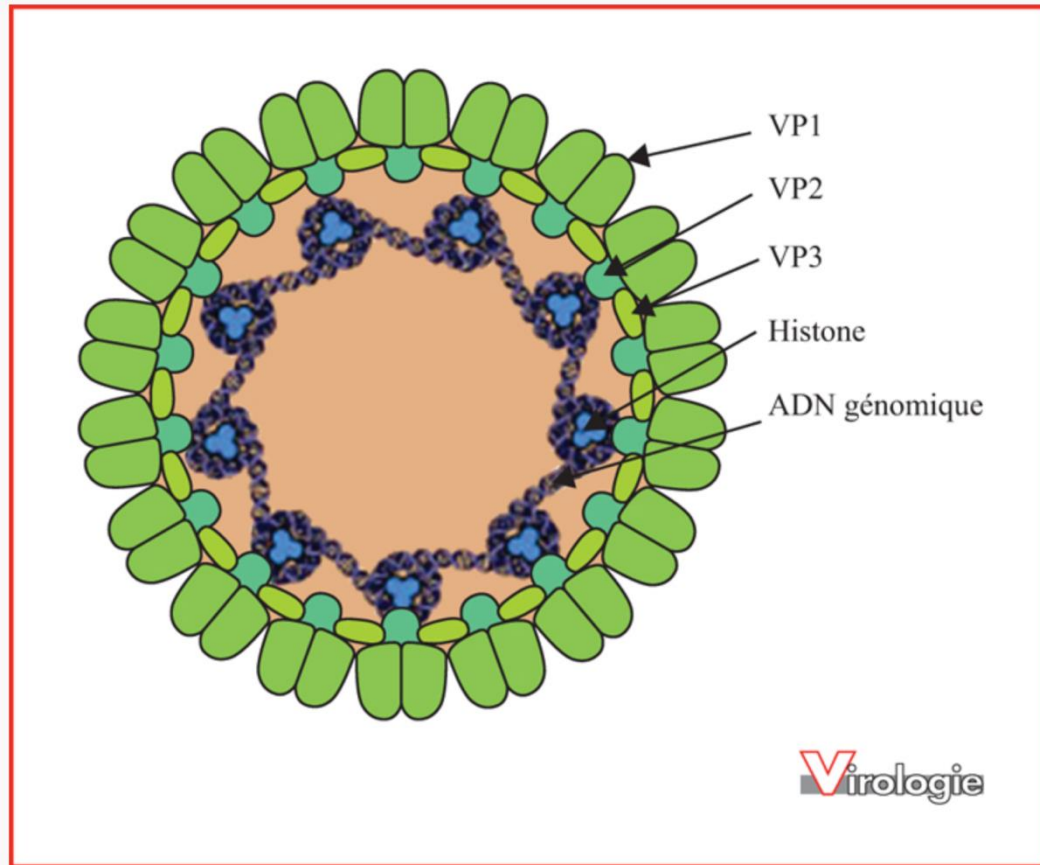


IRM le 19/10/2023



LEUCOENCEPHALOPATHIE MULTIFOCALE PROGRESSIVE

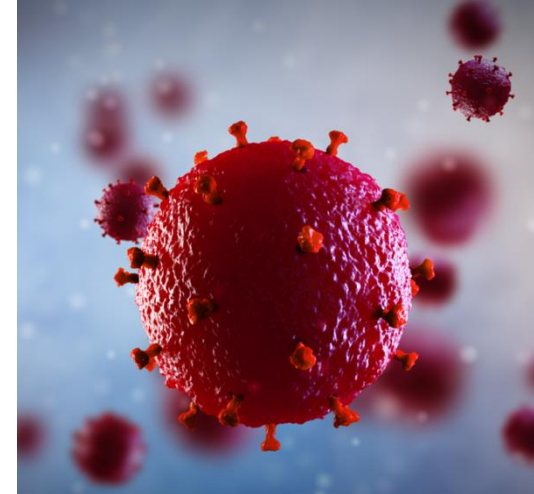
La leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP)



- JC virus = polyomavirus
- Petit virus à ADN non enveloppé
- 3 protéines virales
- Décrite initialement dans le SIDA
- De plus en plus chez les ID hors VIH

La leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP)

- Déficit de l'immunité cellulaire et humorale
- Réactivation du JC virus
- Présentation subaigue
- Symptômes : aphasie, déficit sensitif ou moteur, troubles de la mémoire
- Pronostic très sombre



Ponction lombaire le 20/10/2023

- Protéinorachie 0,2g/L
- Pas de bande oligoclonales
- PCR JC positive 3,2 log

⇒ Sérologie VIH négative, PET scan normal

⇒ Lymphocytes totaux à 0,2G/L

Ponction lombaire le 20/10/2023

- Protéïnorachie 0,2g/L
- Pas de bande oligoclonales
- PCR JC positive 3,2 log

⇒ Sérologie VIH négative, PET scan normal

⇒ Lymphocytes totaux à 0,2G/L

On retrouve une antériorité de NFS de décembre 2022 avec des lymphocytes totaux à 0,2 G/L (normale en 2015)

Arrivée en MIT le 25/10/2023

Immunophénotypage par cytométrie de flux (Technique sur sa

leucocytes : 6,5 G/L
cellules lymphoïdes : 3 %
CD45 : 100 %

Lymphocytes T

CD3 : * 33 % (67 - 76)
* 0,1 G/L (1,1 - 1,7)

CD4 : * 14 % (38 - 46)
* 0,0 G/L (0,7 - 1,1)

CD8 : * 17 % (31 - 40)
* 0,0 G/L (0,5 - 0,9)

CD4/CD8 : * 0,82 (1,00- 1,50)

Lymphocytes NK

CD56+CD16+ : * 52 % (10 - 19)
* 0,1 G/L (0,2 - 0,4)

Lymphocytes B

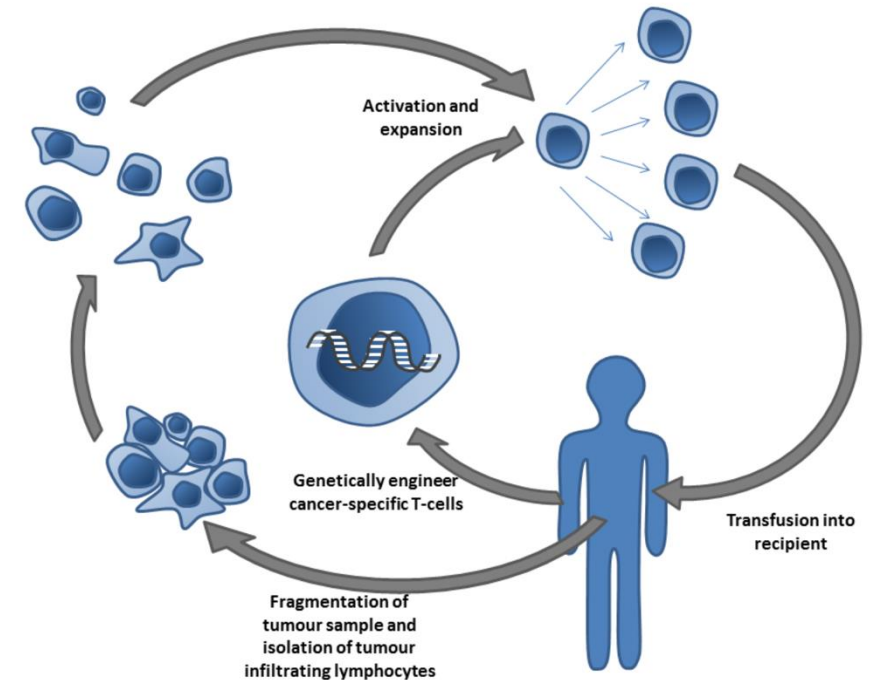
CD19 : * 0,6% (11,0- 16,0)
* 0,0 G/L (0,2 - 0,4)

- Complément normal
- Gammaglobulines : 6,7g/L
- Sérologies post-vaccinales : tétanos VZV rougeole rubéole positifs
- Pas d'autre cytopénie
- RCP déficit immunitaire
- Demande de génotypage complet (chez la patiente et chez les parents) => un mois de délai

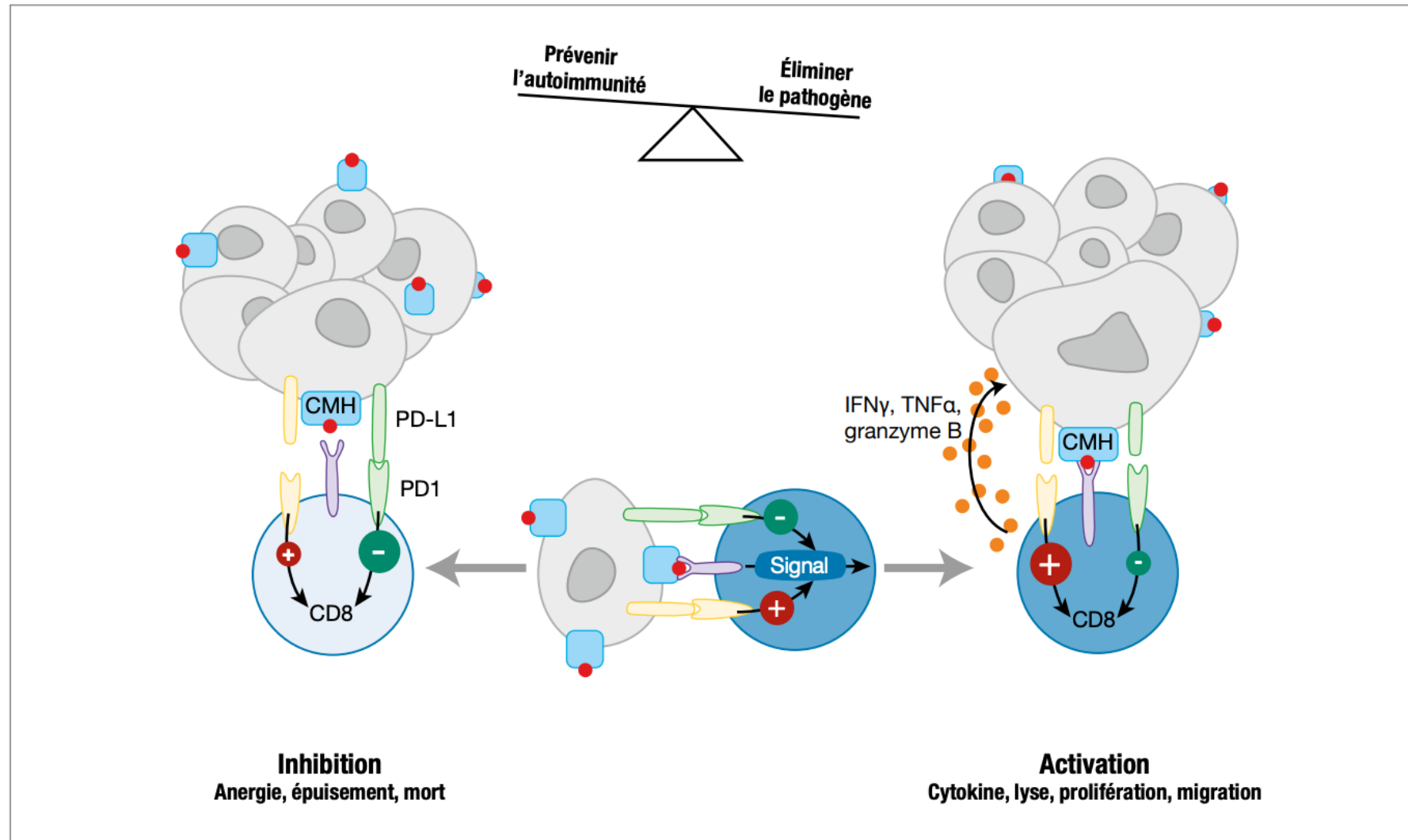
Quel traitement peut-on proposer ?

La leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP)

Traitement = RESTAURATION DE L'IMMUNITÉ



La leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP)



Quel traitement peut-on proposer ?

- NIVOLUMAB débuté le 27/10/2023
- 30/10/2023 : Discussion en RCP Nationale LEMP
⇒ Proposition du transfert adoptif de lymphocytes T

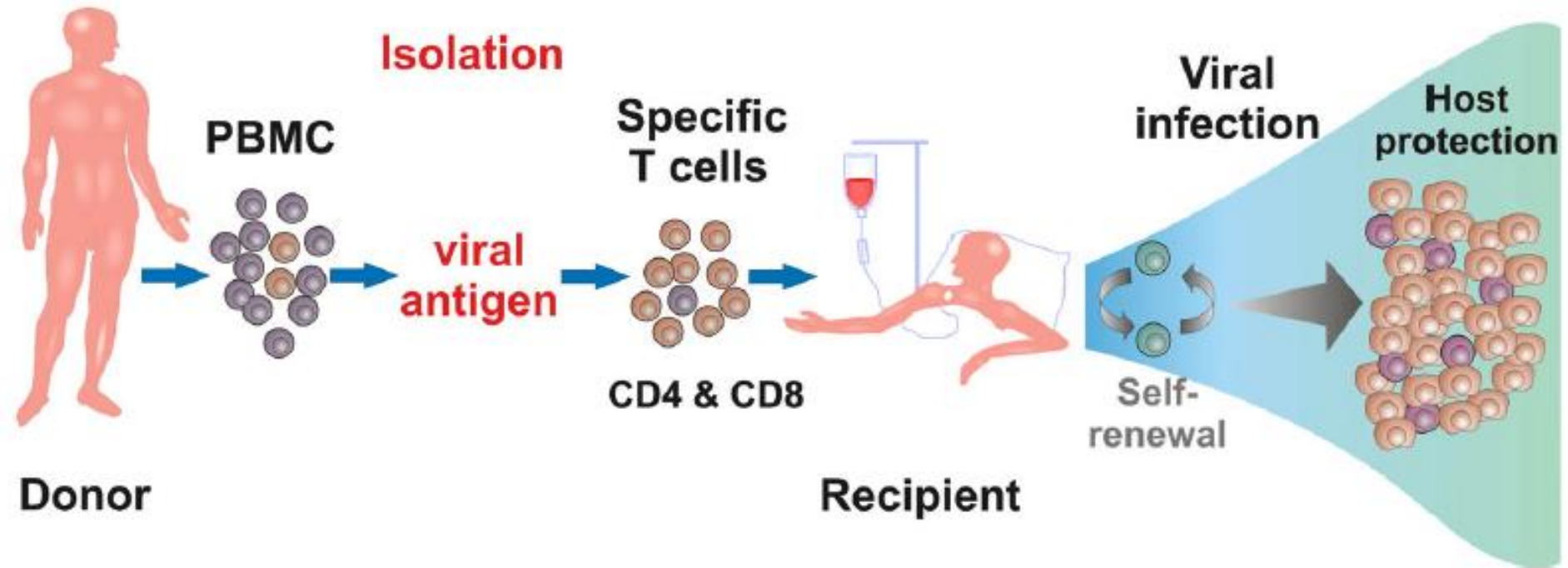
RCP « Infections du SNC par le virus JC »

- Active depuis 10/2023, sur demande de l'ANSM après arrêt accès IL-7rh
 - Infectiologie : Pr. V. MARTINEZ (Paris), Pr. G. MARTIN-BLONDEL (Toulouse)
 - Neurologie : Pr. B. STANKOFF (Paris), Dr. J. GASNAULT (Paris), Pr. N. WEISS (Paris)
 - Hématologie : Pr. D. ROOS-WEIL (Paris)
 - Immunologie : Dr. Y. TAOUFIK (Paris)
 - Thérapie cellulaire : Pr. D. BENSOUSSAN (Nancy) ➔ *Lien groupe MTI-PP SFGM-TC*
 - Virologie : Dr. S. LHOMME (Toulouse)
 - Neuroradiologie : Pr. F. BONNEVILLE (Toulouse), Dr N. SHOR (Paris)
- Associée à une cohorte prospective
- rcp-jc@chu-toulouse.fr

Quel traitement peut-on proposer ?

- NIVOLUMAB débuté le 27/10/2023
- 30/10/2023 : Discussion en RCP Nationale LEMP
 - ⇒ Proposition du transfert adoptif de lymphocytes T
 - ⇒ Elispot JC virus auprès d'un proche au 1^e degré (Necker)

Le père est choisi comme donneur



Quel traitement peut-on proposer ?

- Autorisation de l'ANSM le 08/11/2023
- Patiente se dégradant cliniquement : plus de parole, troubles moteurs/de la marche, mouvements anormaux (non épileptiques), utilise son pouce pour répondre Oui/non

Que faire de la grossesse ?

- Nous sommes à 21 SA...
- En France on comptabilise une grossesse à partir de 22SA OU 500g
- En dessous de 23SA c'est compliqué

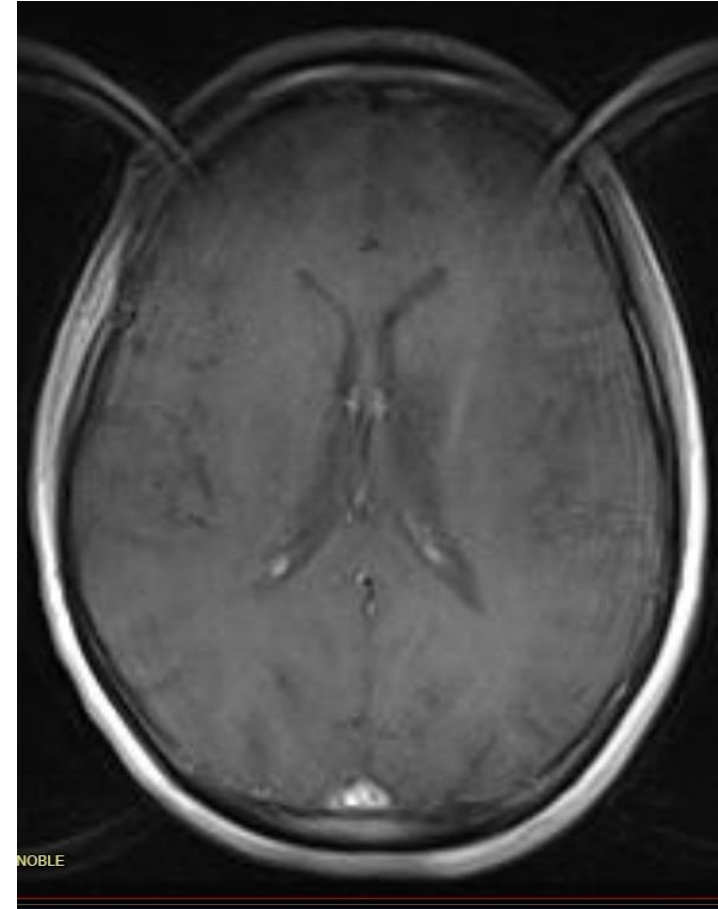
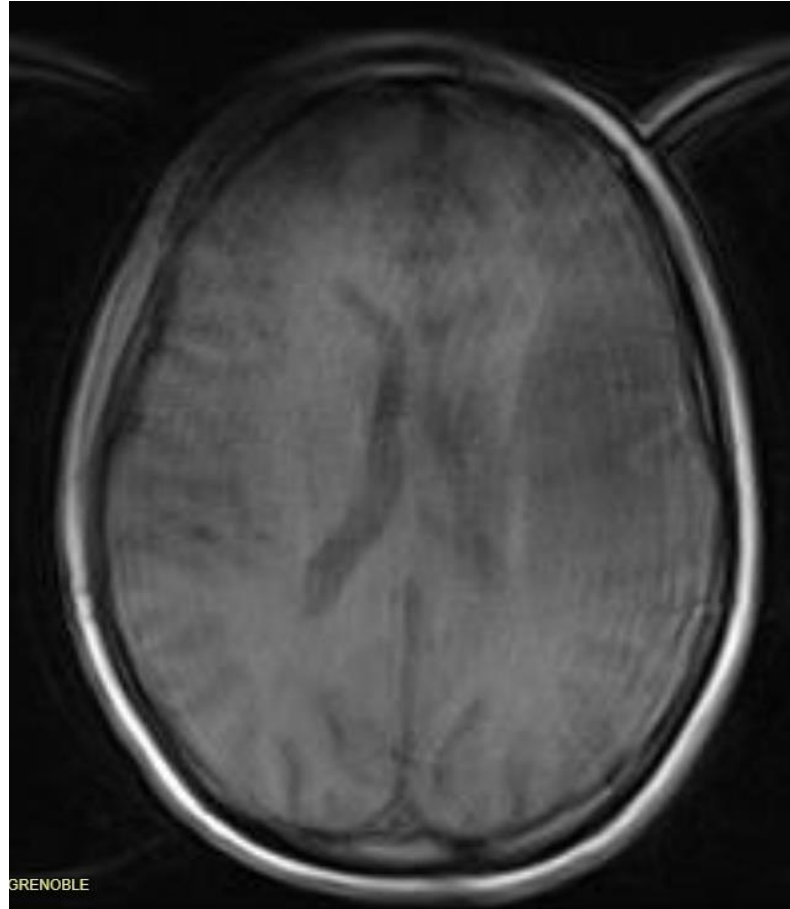
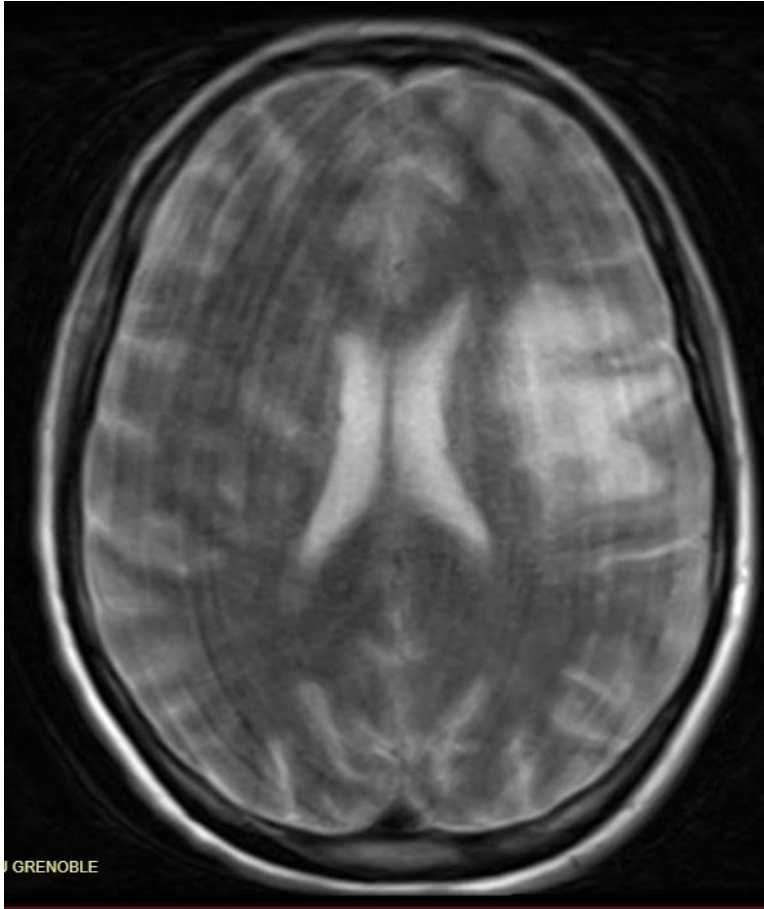
Que faire de la grossesse ?

- Aucune donnée sur la transmission foétale du JC virus
- Tératogénicité du NIVOLUMAB : retard de croissance, fausse couche tardive
- Implication de la grossesse dans le déficit immunitaire ?
- Après RCP spécifique, décision d'interrompre la grossesse le 11/11/2023 à 21SA + 0j (viabilité après 22 SA)
 - PCR placenta négative
 - PCR sang foetal et sang de cordon négatif
 - Sous-chorionite aigue de stade 1 (RPM, PV stérile)

Concernant le transfert adoptif de LT

- Prélèvement du père le 20/11/2023
- A ce moment, la patiente présente des troubles cognitifs majeurs, impossibilité d'exprimer son consentement
- Nouvelle PL le 20/11/2023 (protéinorachie 0,28g/L, <5éléments blancs/mm3, PCR JC virus positive)
- Le 21/11/2023 : PCR JC sang positive non quantifiable

Nouvelle IRM le 20/11/2023



La date du transfert adoptif arrive

- Que faire si la patiente présente des troubles de déglutition et/ou des troubles respiratoires dans l'intervalle ?

Convocation d'un comité d'éthique en urgence

Suite de la prise en charge

- Transfert de lymphocytes T réalisé le 21/11/2023
- Décision de transférer la patiente en soins continus le 23/11/2023 pour « gagner du temps »
- Neurologiquement : à 48h de la perfusion, signes cliniques de décortication
- Décision d'arrêter les soins
- Décès le samedi 25/11/2023 (J0 des symptômes début octobre 2023)

Suite de la prise en charge

- Transfert de lymphocytes T réalisé le 21/11/2023
- Décision de transférer la patiente en soins continus le 23/11/2023 pour « gagner du temps »
- Neurologiquement : à 48h de la perfusion, signes cliniques de décortication
- Décision d'arrêter les soins
- Décès le samedi 25/11/2023 (J0 des symptômes début octobre 2023)

Un dossier compliqué sans « bonnes » réponses

- A posteriori :

Dans les maladies avec un pronostic sombre, se poser tout de suite la question des directives anticipées

S'entourer d'autres spécialités pour discuter des dossiers complexes (RCP)

Le comité éthique ne donne pas de conduite à tenir, mais aide à se poser les bonnes questions, à débattre, donner des éléments de réflexion (éthicien, juriste, commission des usagers)

Ne pas multiplier les laboratoires pour l'externalisation des prélèvements

Se dépêcher, car le transfert adoptif prend du temps à organiser