

M-36

# Maladie de Creutzfeldt-Jakob chez une patiente séropositive pour le VIH

***C. Wemmert<sup>1</sup>, A. Therby<sup>1</sup>, B. Crépon<sup>2</sup>, R. Meckenstock<sup>1</sup>,  
F. Gray<sup>3</sup>, P. Pencalet<sup>4</sup>, A. Greder-Belan<sup>1</sup>***

*<sup>1</sup> Médecine interne et maladies infectieuses, <sup>2</sup> Neurologie, Hôpital A. Mignot, <sup>3</sup> Anatomie et Cytologie pathologique, Hôpital Lariboisière, <sup>4</sup> Neurochirurgie, Hôpital Européen de Paris la Roseraie*

# Introduction

- La maladie de Creutzfeldt-Jakob est la plus fréquente des maladies à prions responsable de la survenue d'une encéphalopathie spongiforme (80 % de l'ensemble des cas recensés) mais reste néanmoins une maladie rare (une centaine de cas par an en France) (1).
- L'âge de survenue est en moyenne de 68 ans pour la forme sporadique, les signes d'appels sont aspécifiques (démence, syndrome cérébelleux, myoclonies, troubles visuels), l'évolution se fait en 6 à 7 mois en moyenne avec une installation brutale qui évoque en premier lieu une pathologie vasculaire.
- Le diagnostic se fait grâce à un faisceau d'arguments comprenant la biologie (*protéines tau et 14-3-3 positives dans le LCR*), l'imagerie (*hypersignaux à l'IRM dans les noyaux caudé et putamen ainsi que dans les cortex cortical et cérébelleux*) ainsi que l'EEG (*ralentissement du rythme de base, puis décharges d'ondes lentes polymorphes, répétitives*) (2). L'anatomopathologie reste l'examen de référence et met en évidence une *spongiose de la substance grise*.
- L'évolution est toujours fatale et il n'existe à ce jour aucun traitement curatif. Le mode de transmission reste à ce jour inconnu (1).

# Cas clinique

Nous rapportons le cas d'une patiente de 75 ans, capverdienne, en France depuis 2 ans, aux antécédents de pneumonie varicelleuse compliquée d'atteinte interstitielle lymphoïde, et de séropositivité pour le VIH diagnostiquée en 2010 co-infecté VHB, en rupture de suivi, sous trithérapie depuis le diagnostic, mal contrôlée (CD4 = 240 /mm<sup>3</sup>, charge virale 4,5 log/ml).

La patiente consulte pour l'apparition rapidement progressive en quelques semaines de troubles neuro-cognitifs à type de confusion avec propos incohérents associés à des vertiges et à des troubles du sommeil. A l'examen, elle présente syndrome aphaso-apraxo-agnosique sans trouble de la vigilance ni syndrome pyramidal ou extra-pyramidal. L'état général est conservé.

# Résultats

- Le bilan initial comporte
  - PL: 19 éléments, protéinorachie= 0,62g/L  
PCR EBV, CMV, VZV, HSV, entérovirus, JC virus...  
Ag cryptocoque  
PCR toxoplasmose négative, PCR BK négative  
culture négative  
recherche de borréliose de Lyme négative,  
PCR listeria, HHV6 et Whipple négatives  
anticorps anti neuronaux négatifs
  - Marqueurs tumoraux (ACE, Ca 19.9, Ca 15.3) négatifs
  - Bilan immunologique normal
  - Hémocultures négatives et recherche d'infections opportunistes négative
  - Bilan VIH: CD4=240/mm<sup>3</sup> CV VIH=34 400 copies/mL
  - PCR VHB négative
  - Bilan thyroïdien normal

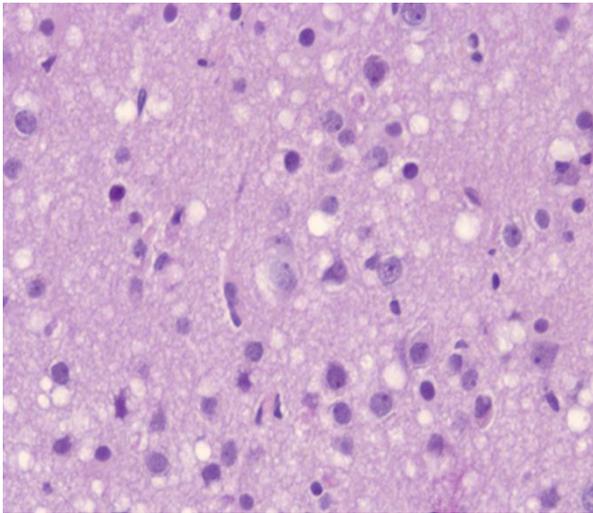
# Résultats

- TDM-TAP: ADP non significatives de la loge de Baréty, multiples nodules pulmonaires d'aspect stable
- IRM: hypersignal cortical temporo-pariétal droit (recontrôlé sur 2ème IRM 15 jours plus tard)
- EEG répétés (4 au total, à 10 jours d'intervalle chacun): tracé ralenti et activité périodique focalisée

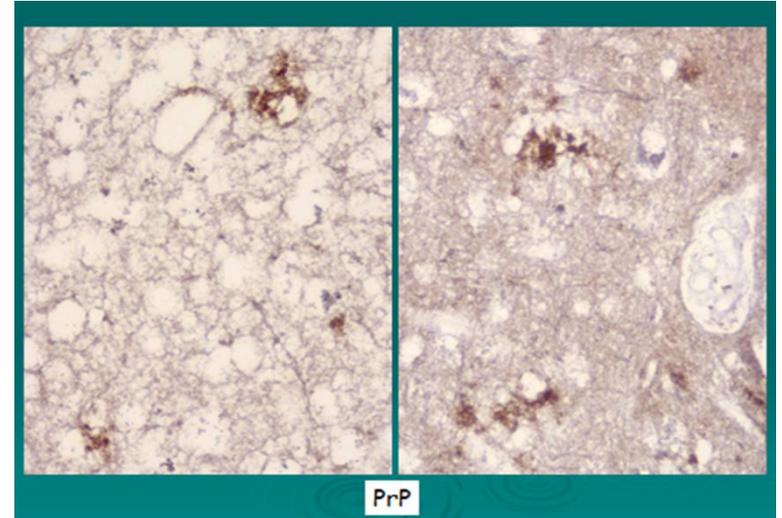
# Résultats

- La patiente s'aggrave progressivement avec troubles de la vigilance et grabatisation. Les protéines Tau et 14-3-3 reviennent positives dans le LCR, mais non spécifiques dans ce contexte. Une biopsie cérébrale est finalement organisée qui retrouve une spongiose de la substance blanche. L'immunomarquage de la protéine prion est positif.
- Le diagnostic de MCJ est alors retenu. La patiente est transférée en soins palliatifs où elle décèdera quelques jours plus tard, soit 5 mois après le début de la symptomatologie.

# Résultats



- Spongiose de la substance grise (3)



- Immunomarquage de la protéine prion (3)

# Conclusion

- Il s'agit, à notre connaissance, du premier cas décrit de maladie de Creutzfeldt-Jakob chez une patiente séropositive pour le VIH
- Le diagnostic de MCJ a été difficile chez cette patiente immunodéprimée présentant des signes neurologiques aspécifiques: les diagnostics d'encéphalopathies infectieuses et para-néoplasiques ont d'abord du être éliminés avant d'évoquer celui d'une encéphalopathie spongiforme.
- Même si l'apparition des signes neurologiques est concomitante à l'immunodépression, il s'agit probablement d'une association fortuite.
- A l'heure actuelle, aucune donnée n'est disponible quant à la relation entre le système immunitaire et MCJ.

# Bibliographie

- 1/Centre National de référence des maladies de Creutzfeldt-Jakob Groupe hospitalier La Pitié-Salpêtrière <http://www.creutzfeldt-jakob.aphp.fr/> (le 10/05/13)
- 2/Abigail B. Diack, Diane Ritchie, Matthew Bishop and al, *Constant Transmission Properties of Variant Creutzfeldt-Jakob Disease in 5 Countries* in Emerging infectious diseases october 2012
- 3/ avec l'aimable autorisation du Pr Gray (service anatomo-pathologique, CHU Lariboisière)