

Fiche de prise en charge des patients atteints de leucoencéphalopathie avec disparition de la substance blanche (VWM ou CACH)

Recommandations pour les mesures préventives et les situations de soins aigus

Introduction

- La leucoencéphalopathie avec disparition de la substance blanche (Vanishing White Matter, VWM) est une maladie génétique rare entraînant un dysfonctionnement progressif des fonctions motrices et cognitives
- Des épisodes d'aggravation aiguë peuvent survenir. Ces épisodes peuvent être déclenchés par des facteurs de stress physiques tels que la fièvre, les infections, les traumatismes crâniens et certains anesthésiques
- Il n'y a pas de traitement curatif pour la VWM, mais il y a des bonnes pratiques pour la prise en charge clinique
- Ce document présente les recommandations principales concernant les mesures préventives et la gestion des soins aigus

À faire

- Utiliser l'ibuprofène en cas de fièvre, ajouter du paracétamol/acétaminophène si nécessaire
- Utiliser des antibiotiques en cas d'infection bactérienne (suspectée)
- Privilégier le propofol si une anesthésie est nécessaire
- Traiter l'épilepsie
- Suivre le calendrier des vaccinations habituel, y compris les vaccinations contre la grippe et la COVID-19
- Porter un casque lors d'activités présentant un risque de traumatisme crânien
- Appliquer la prise en charge comportementale standard

À éviter

- Les sports de contact
- Les anesthésiques par inhalation

Recommandations pour les patients

Mesures pour prévenir les épisodes d'aggravation aiguë

- En cas de fièvre, utiliser du paracétamol/acétaminophène, de l'ibuprofène ou les deux afin de réguler la température corporelle.
- En cas d'infection fébrile, consulter votre médecin pour déterminer si des antibiotiques sont nécessaires
- Suivre le calendrier des vaccinations national, y compris la vaccination annuelle contre la grippe et une vaccination à jour contre la COVID-19 ; prendre de l'ibuprofène pour prévenir la fièvre
- Porter un casque lors d'activités présentant un risque élevé de traumatisme crânien, tel que faire du vélo
- Éviter les sports de contact
- Les interventions chirurgicales majeures comportent des risques supplémentaires pour les patients atteints de VWM ; les bénéfices doivent être soigneusement évalués avant de les réaliser
- La prise en charge comportementale standard est sûre, le stress psychologique n'étant pas associé à une aggravation aiguë



Recommandations pour les médecins

Mesures pour prévenir les épisodes d'aggravation aiguë

- Nous recommandons d'évaluer soigneusement le rapport bénéfice/risque des interventions chirurgicales majeures en tenant compte du risque lié à l'anesthésie et au stress physique. La pose d'une gastrostomie percutanée endoscopique (GPE) est considérée comme une intervention mineure. D'autres recommandations sur les procédures chirurgicales figurent dans la publication scientifique mentionnée dans « En savoir plus »
- Nous suggérons d'assurer une surveillance étroite après un traumatisme crânien, une intervention chirurgicale et l'administration d'anesthésiques
- En cas d'antécédent d'aggravation aiguë sévère, nous recommandons d'envisager une hospitalisation avec une possibilité d'accès aux soins intensifs lorsqu'un stress similaire au précédent a lieu
- Éviter si possible les médicaments activant la réponse intégrée au stress, notamment les anesthésiques par inhalation comme le sévoflurane. Privilégier plutôt le propofol
- Nous recommandons de commencer l'ibuprofène en cas de fièvre ou de vaccination afin de maintenir une température normale. Ajouter du paracétamol/acétaminophène si nécessaire
- Nous recommandons de maintenir un bon état nutritionnel

Prise en charge des situations aiguës

- Nous recommandons d'avoir un bas seuil de prescription antibiotique empirique en cas de fièvre si une cause bactérienne est suspectée
- Nous recommandons d'envisager une hospitalisation avec accès aux soins intensifs en cas d'aggravation neurologique aiguë
- Une administration sur une courte période de corticostéroïdes peut être envisagée en cas d'aggravation neurologique sévère aiguë (par exemple diminution du niveau de conscience, perte de la marche), en l'absence de contre-indications



Questions? Veuillez contacter
vwmconsortium@amsterdamumc.nl

En savoir plus

L'article scientifique complet regroupant toutes les recommandations sur le diagnostic et la prise en charge de la VWM a été publié en accès libre (DOI : 10.1212/WNL.0000000000214320).

Qui sommes-nous ?

Ce document a été élaboré par des experts de la VWM issus du consortium VWM et des représentants de patients de la United Leukodystrophy Foundation (ULF), de l'European Leukodystrophy Association (ELA) et de Volwassenen, Kinderen en Stofwisselingsziekten (VKS).

Avertissement

Les informations contenues dans ce document ont été établies avec rigueur sur la base de données scientifiques et d'avis d'experts. Les évolutions futures pourraient entraîner des modifications de ces recommandations. Veuillez vérifier si une version mise à jour est disponible sur <https://www.VWMconsortium.org/about-vwm>