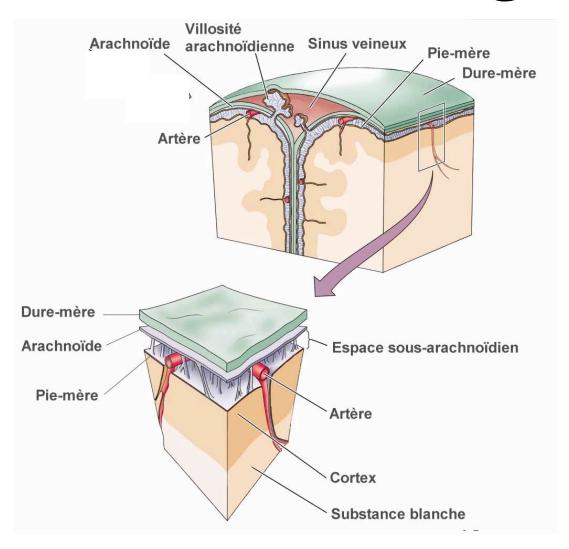
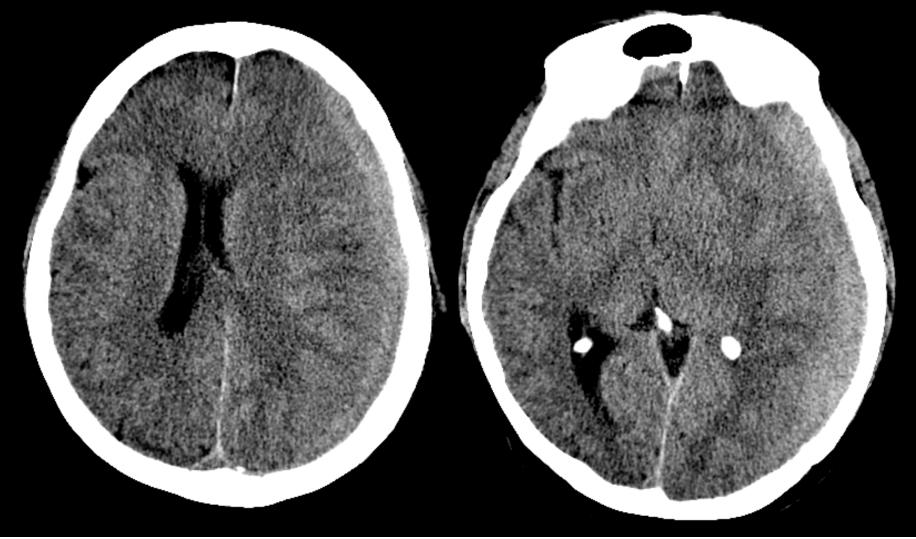
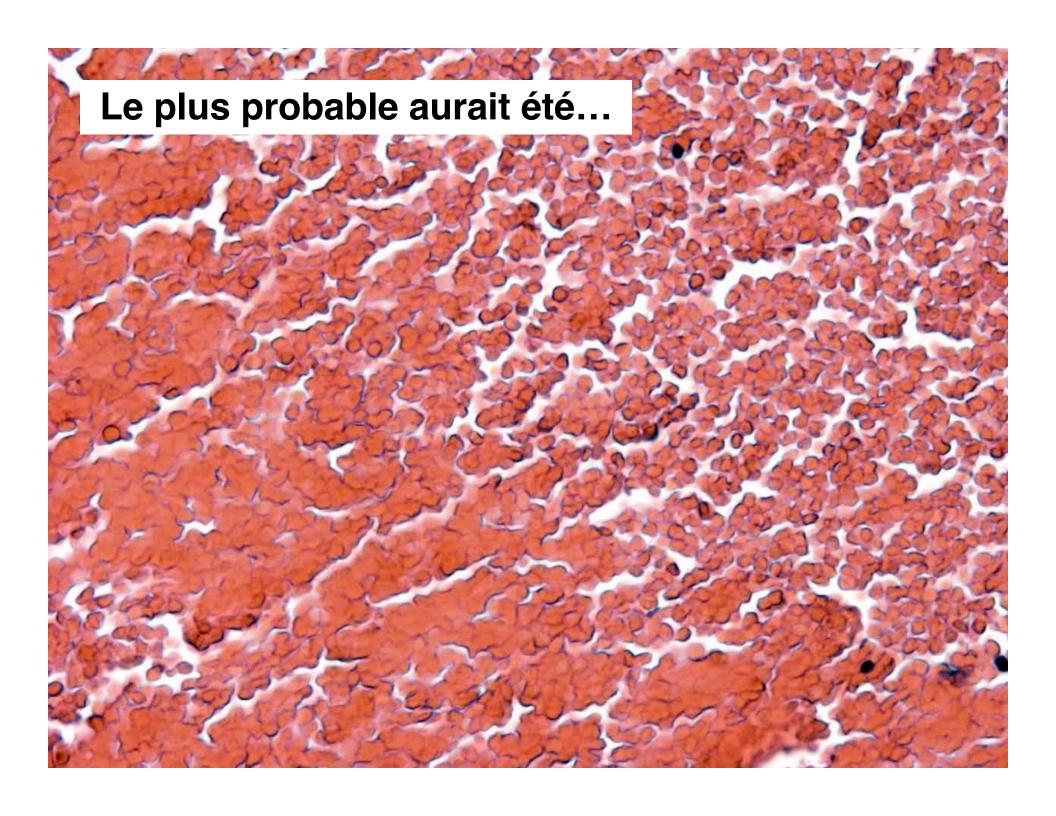
# Remue méninges

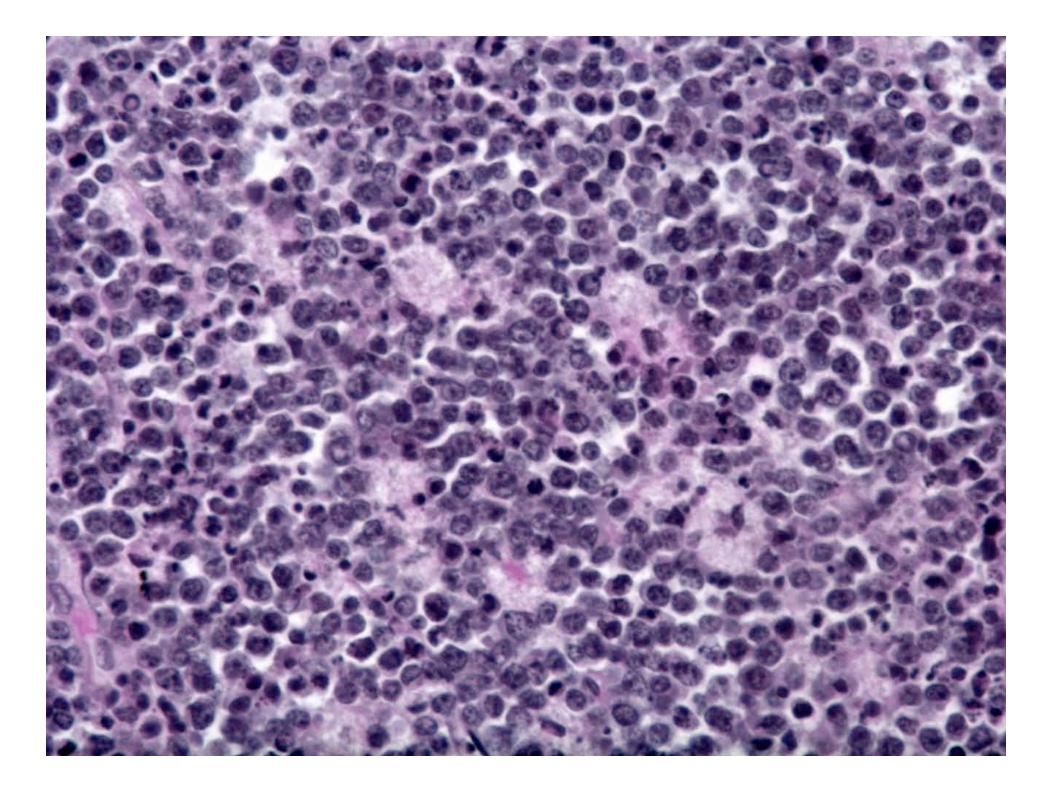


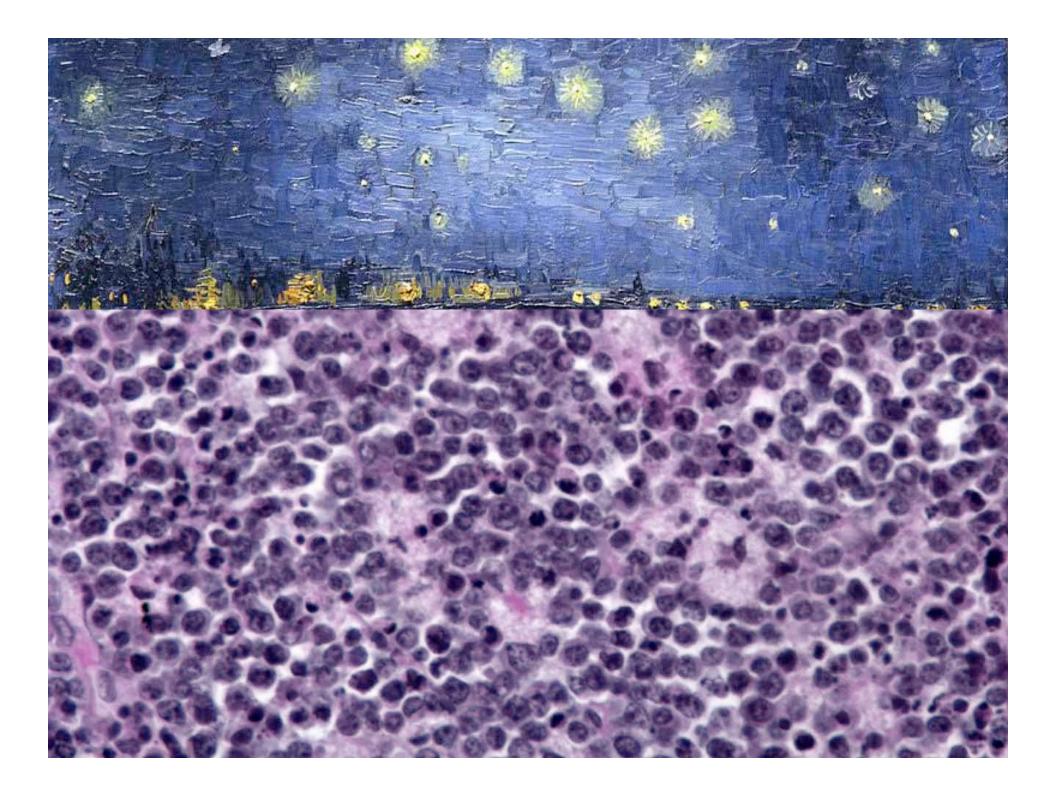
Franck Bielle, AHU, Neuropathologie

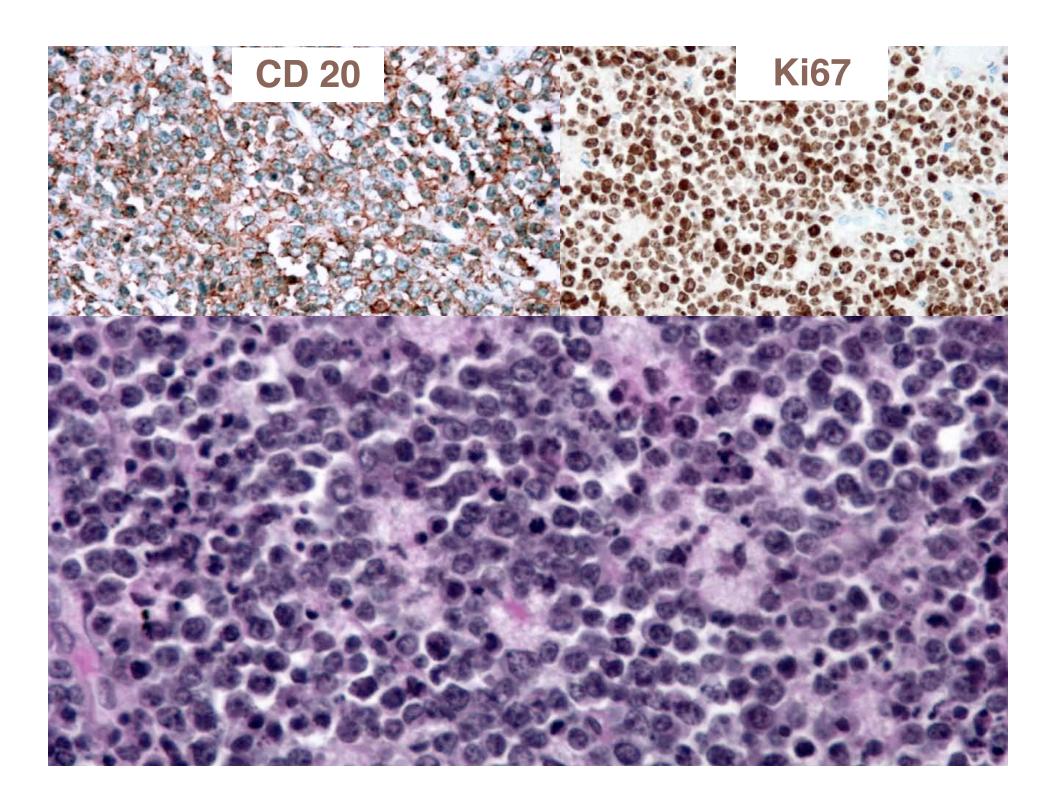
Patiente de 59 ans adressée en grande garde : malaise avec PC, HTIC, troubles phasiques et déficit moteur de l'hémicorps droit. Pas de traumatisme crânien.









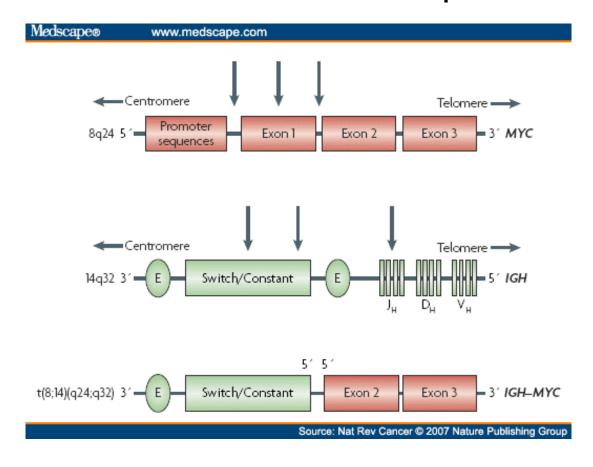


## Conclusion

- Localisation sous-durale d'un lymphome de Burkitt
- TDM TAP: possible atteinte hépatique associée
- ATCDT :
- polyarthrite rhumatoïde
- lymphome de la paupière il y a 8 ans. Radiothérapie
- AEG depuis 2 mois

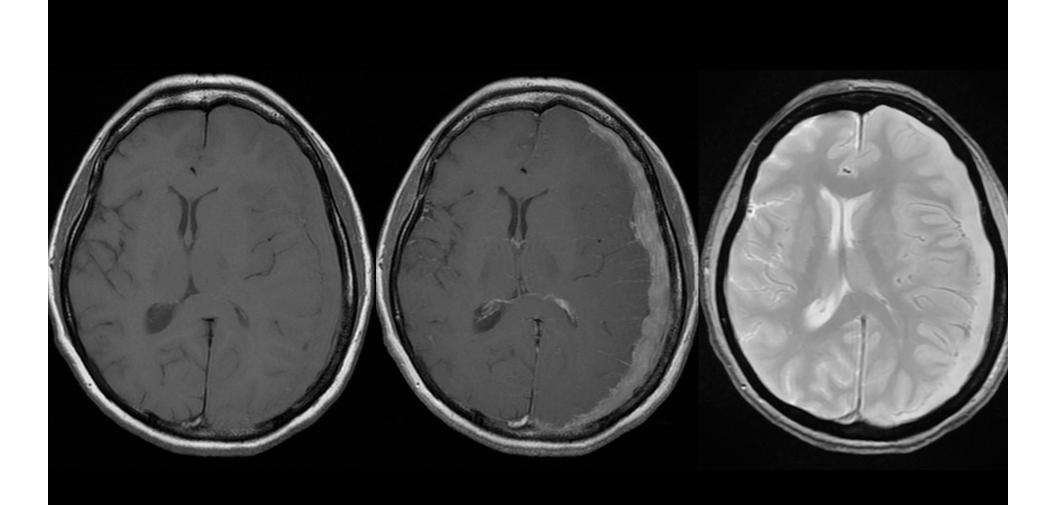
# Lymphome de Burkitt

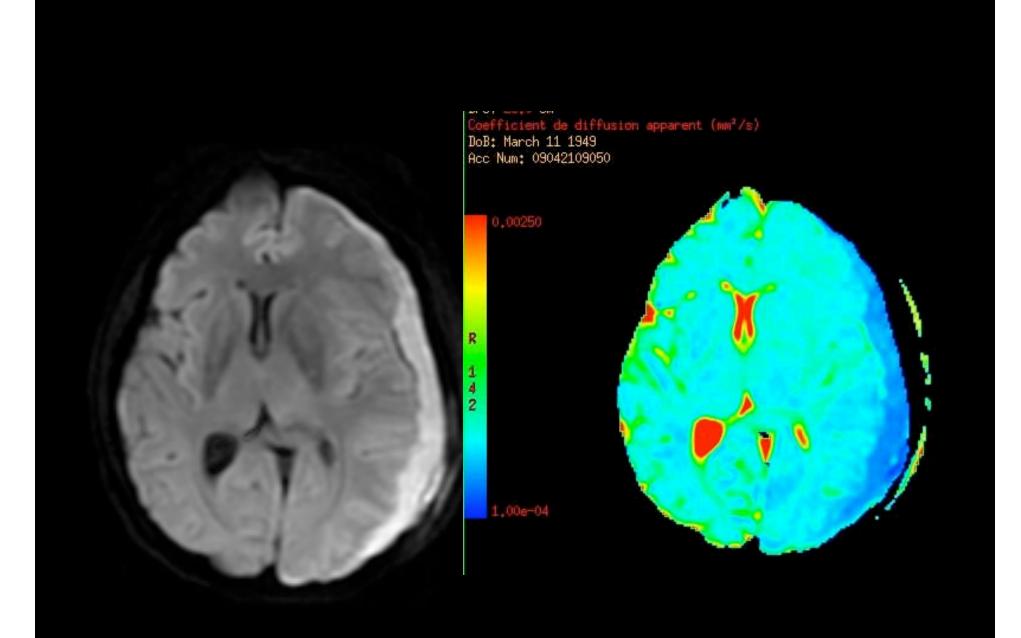
- Lymphome B agressif
- Translocations causant une surexpression de MYC



# Lymphome de Burkitt

- Lymphome B agressif
- Translocations causant une surexpression de MYC
- 3 formes: (EBV)
  - Endémique (90%)
  - VIH, immunoD (30%)
  - Sporadique (15%)
- Chimiothérapie lourde
- Survie: 30% à 70%
- Facteurs pronostiques
  - Âge
  - Atteinte neuroméningée,
  - VIH, t(14;18)





Mathon et al, 2013 Neurology

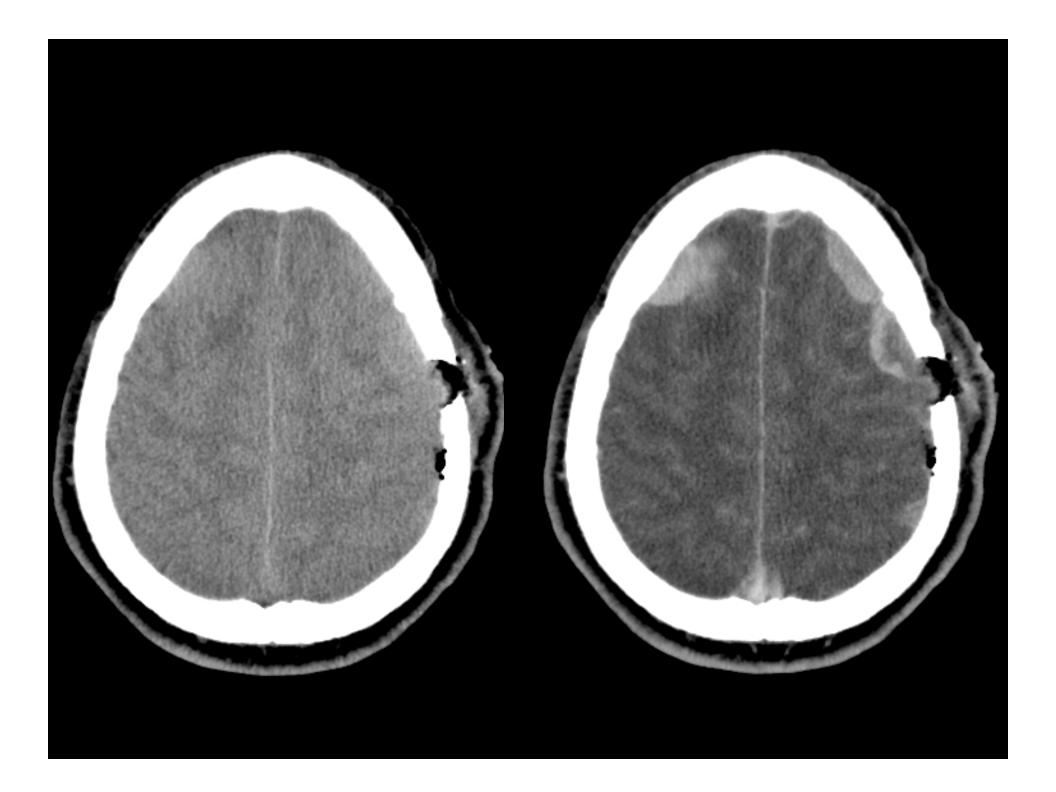
# « Le passe muraille »

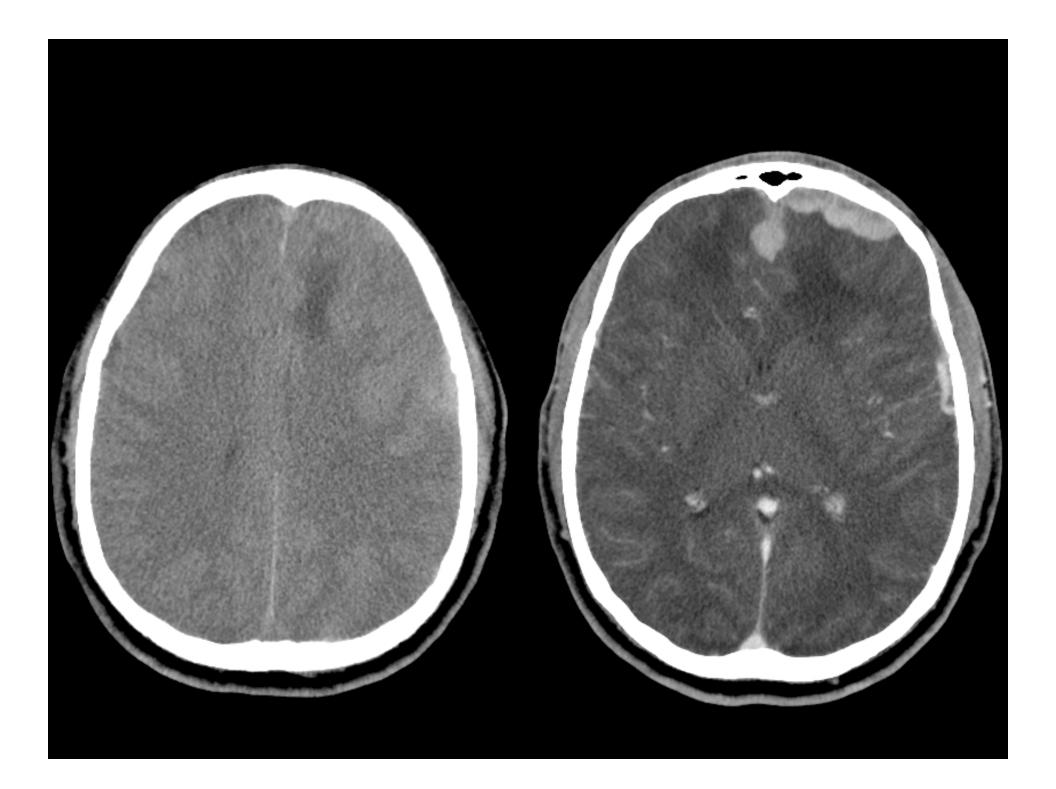
Patient de 38 ans, origine guadeloupéenne

ATCDT : Asthme allergique

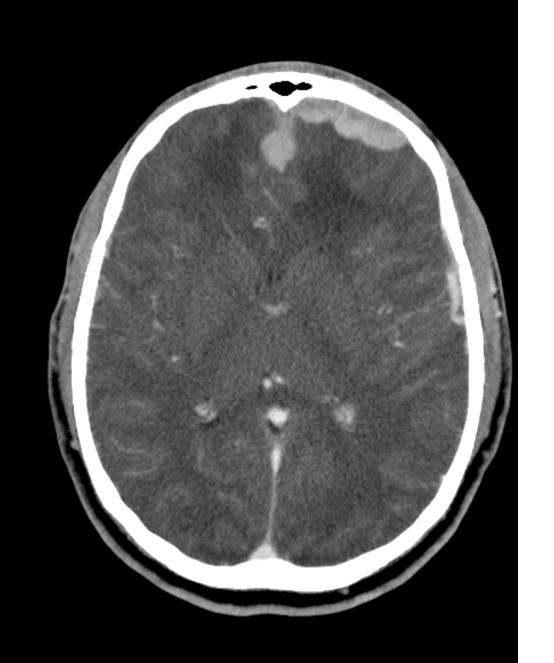
Tabac, cannabis

 Fin 2013 : 2 crises d'épilepsie tonico-cloniques généralisées





- Infectieuxtuberculose
- Tumoral
   méningiomatose
   métastases tumeur solide
   hémopathies
- Sarcoïdose, WG
- Histiocytoses
- Pseudotumeurs inflammatoires
- •Hématopoïèse extramédullaire



Infectieux

tuberculose

•Tumoral méningiomatose

métastases

hémopathies

·Sarcoïdose, WG

Histiocytoses

Pseudotumeurs inflammatoires

 Hématopoïèse extramédullaire Pas de contexte de NF2

TEP-scanner : absence de foyer hypermétabolique

Absence de méningite, IL6 et 10 sang et LCR normaux, hyalite œil droit avec ponction chambre antérieur négative

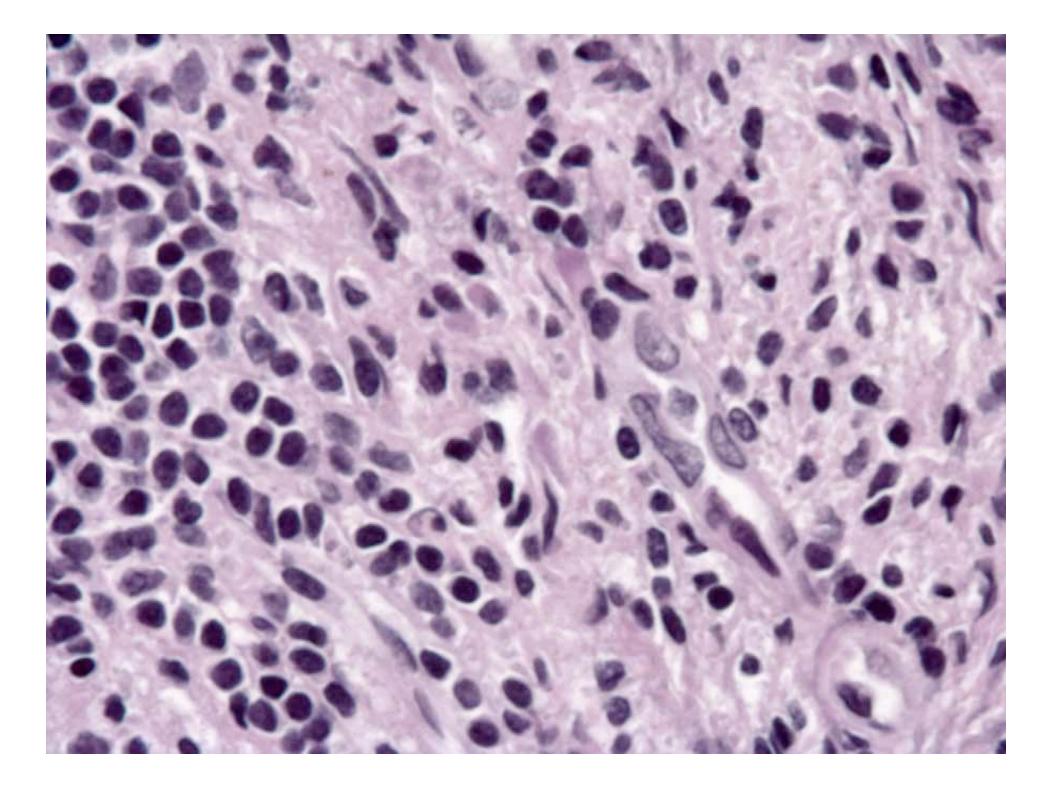
Maladies de système : examens normaux

NFS normal

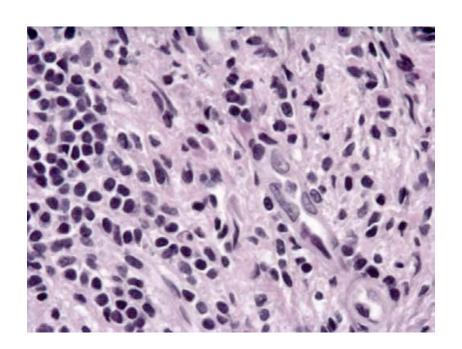
Positivité faible bêta-2-microglobuline dans le sang, négatif dans le LCR.

• Elevation globale des Ig dans le LCR

 Positivité sérologie EBV (infection ancienne) et CMV.



- Infectieuxtuberculose
- Tumoral
   méningiomatose
   métastases
   hémopathies
- Sarcoïdose
- Histiocytoses
- Pseudotumeurs inflammatoires
- Hématopoïèse extramédullaire



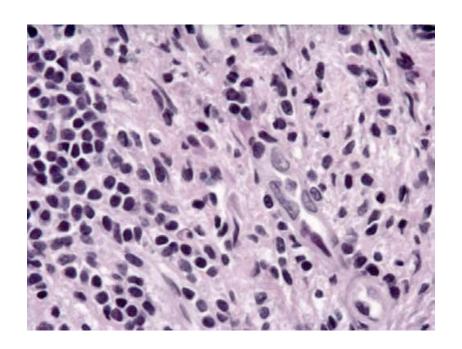
- •Infecticux

  tuberculose
- •Tumoral

  méningiomatose

  métastases

  hémopathies
- •Sarcoïdose
- •Histiocytoses
- Pseudotumeurs inflammatoire
- •Hématopoïèse extramédullaire

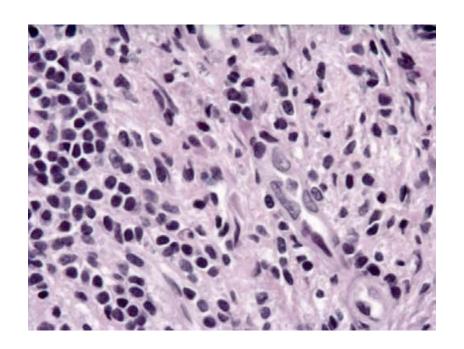


- •Infectieux tuberculose
- •Tumoral

  méningiomatose

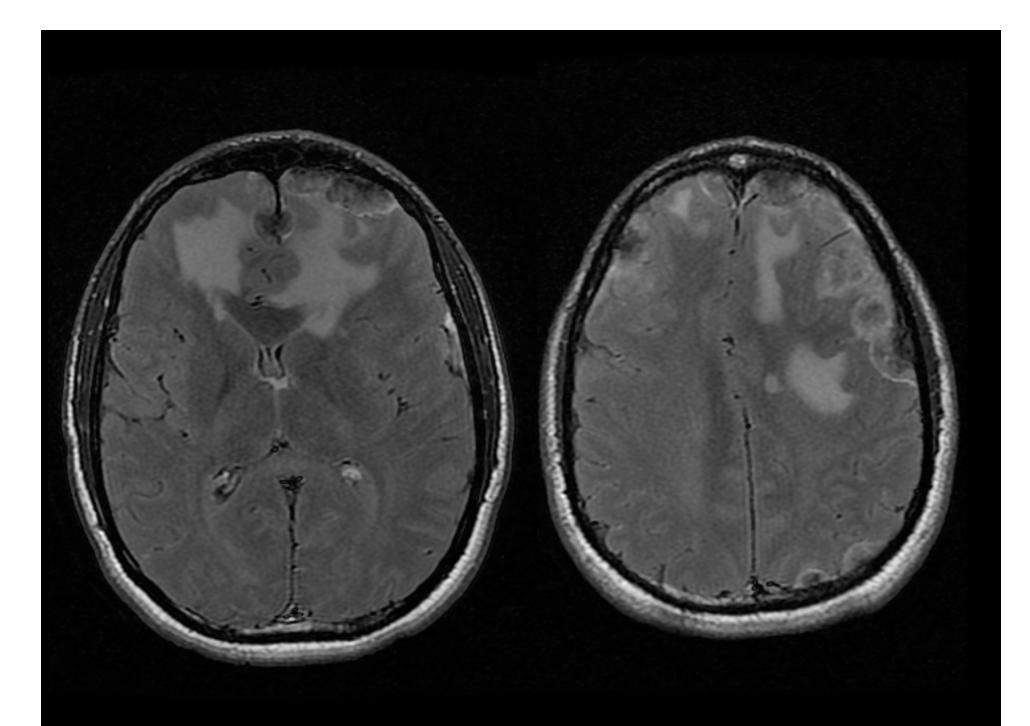
  métastases

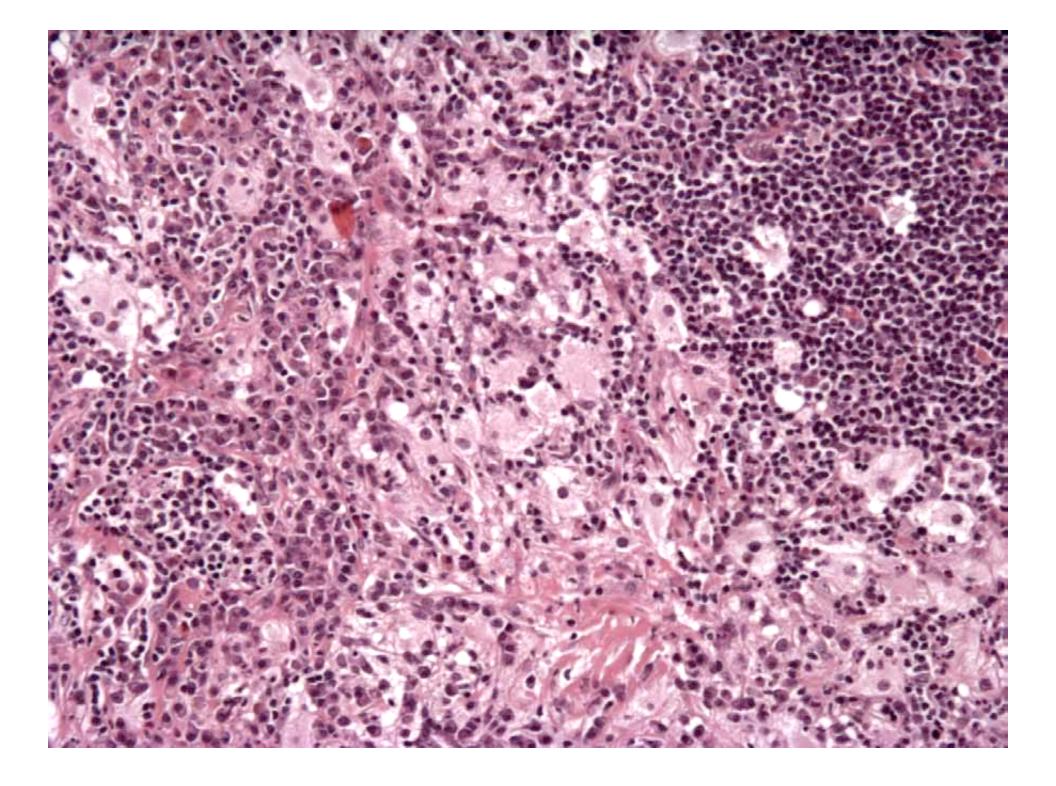
  hémopathies
- •Sarcoïdose
- Histiocytoses
- •Pseudotumeurs\_inflammatoire
- Hématopoïèse extramédullaire



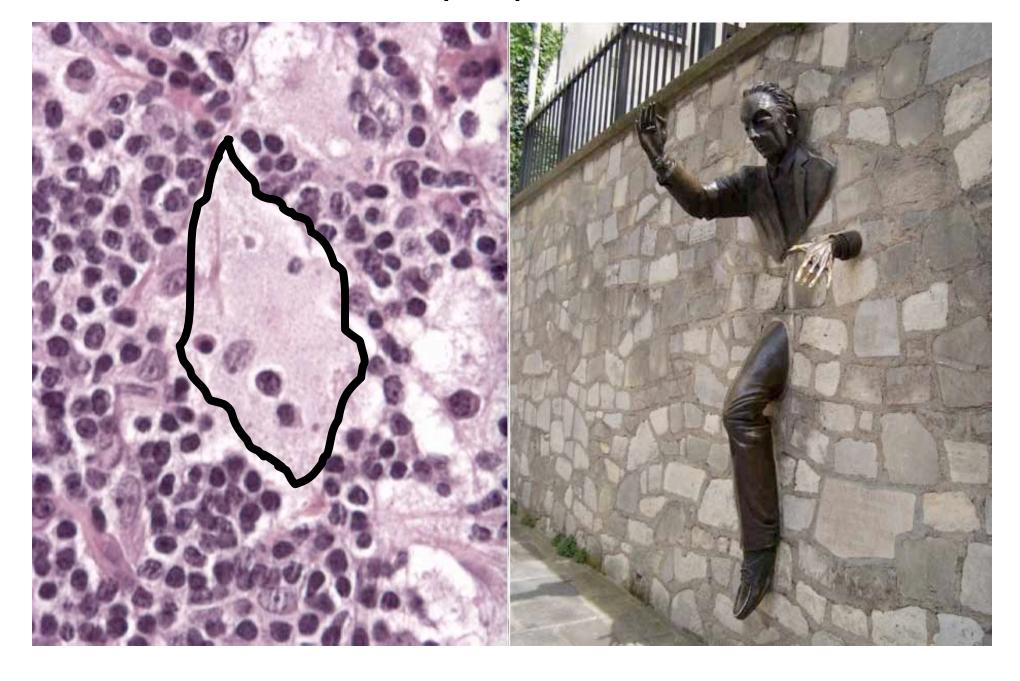
- -Maladie associée aux IgG4 : Rapport IgG4/IgG 38% (seuil 40%) (Dr Frédéric Charlotte, service du Pr Capron)
- -Tumeur myofibroblastique inflammatoire (ALK1)
- Maladie de Castleman,
   Maladie de Still, MICI, Sjögren...

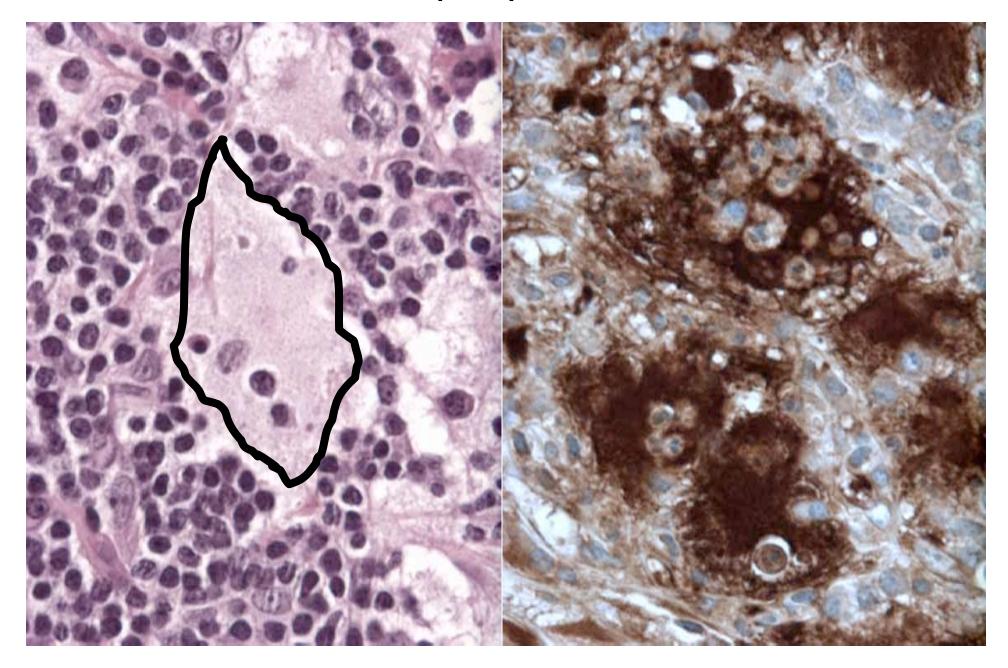
# 6 mois plus tard

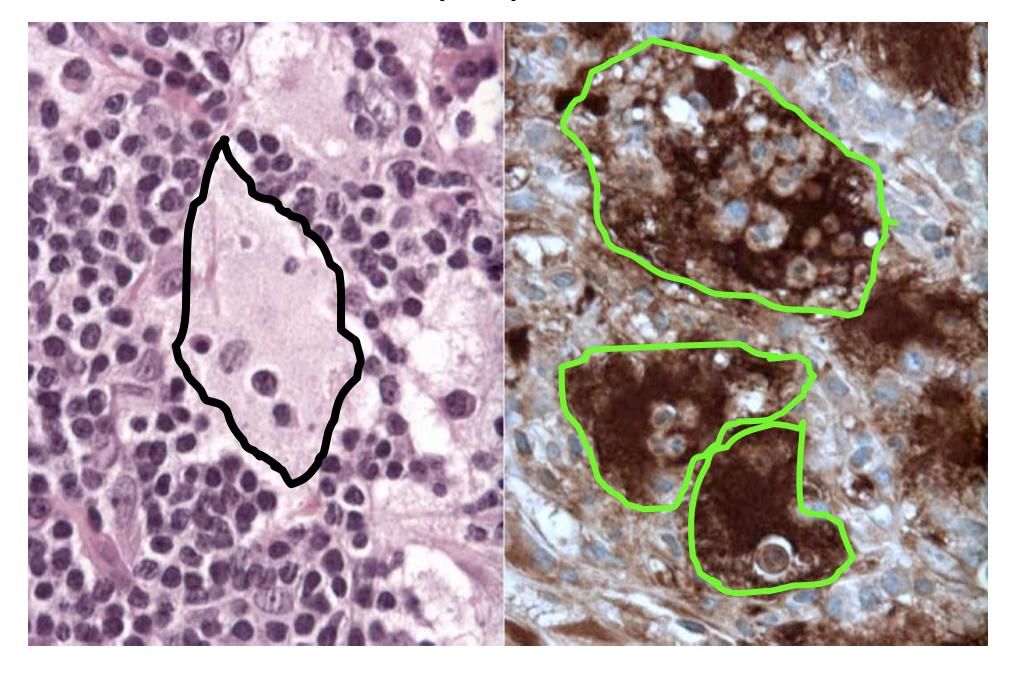












# Atteinte intracrânienne d'une maladie de Destombes-Rosai-Dorfman

- 210 cas (Sandoval-Sus et al., 2014)
- Bénin, idiopathique, sporadique (Forme familiale SLC29A3)
- 4% des patients
- Adénopathies cervicales, fièvre, perte de poids associées : 30%
- Atteinte systémique associé: 48%
  - Peau, orbite, sinus, tissus mous, digestif
- Hypergammaglobulinémie (90%).
- Evolution favorable : surveillance, chirurgie, immunosuppresseurs

# Les Histiocytoses et SNC

	Histiocytose	Histiocytose non langerhansienne	
	langerhan- sienne	Destombes- Rosai- Dorfman	Erdheim- Chester
âge	<15 ans	38 ans	48 ans
	H=F	H>F	H=F
Topographie	Hypophyse	Dural	Cervelet,
	Os		• • •
IHC	CD1a+	CD1a- S100+	CD1a- S100-
BRAF V600E	Muté +/-	normal	Muté +/-

# Une histoire Bisontine (cas du Dr MIHAI, CHU Jean Minjoz)

- Patiente de 45 ans
- Février 2014 : myélite extensive.
   cure de corticoïdes. Amélioration partielle.
- Mars 2014 :
  - Douleur T6 D. Troubles sensitifs D sous T6.
  - Déficit moteur 4/5 MID.
  - Ataxie aggravée à la fermeture des yeux.
  - Périmètre de marche : 500m sans appui

### Sérum:

NFS, urée, créat., CRP, CPK: normaux Anti neuronaux, NMO, Lyme négatifs

### PL:

biochimie normale. 2GB/mm3.

Cultures négatives.

Absence de profil oligoclonal.

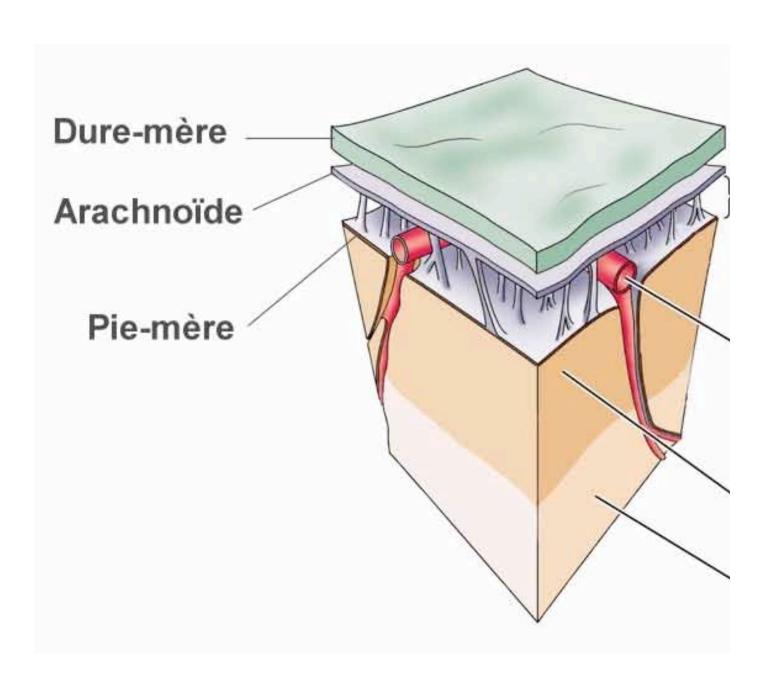
Lyme négatif.

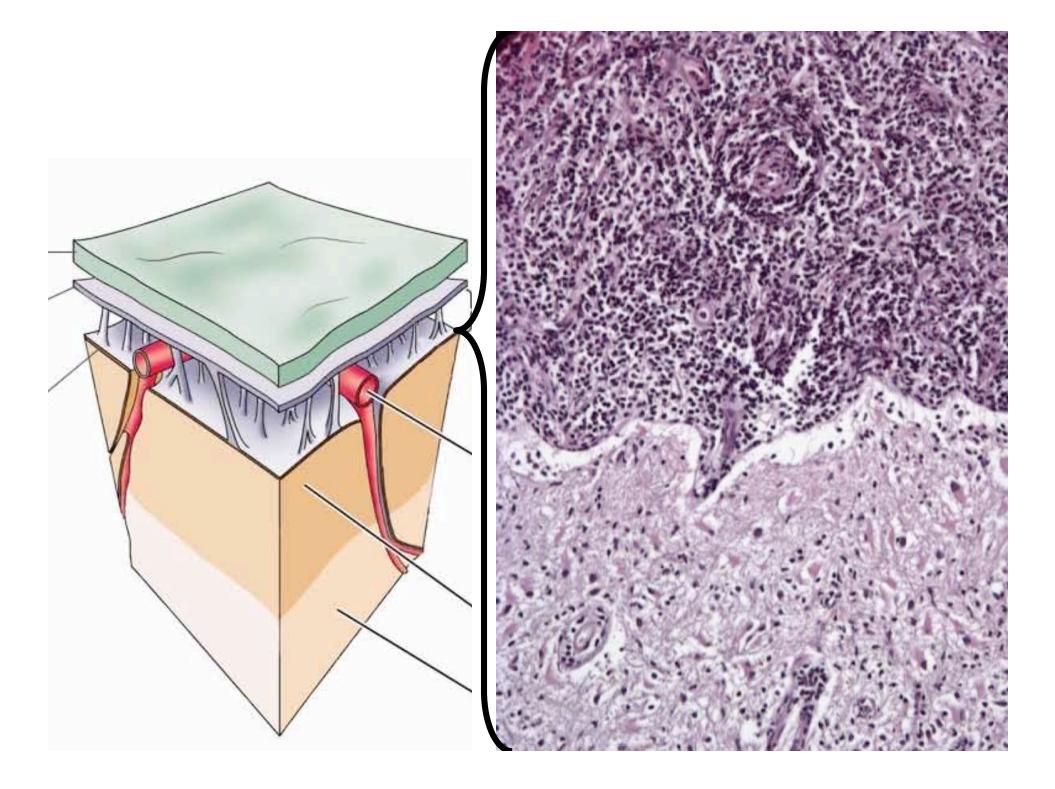
• 3 Juillet 2014 : apparition troubles du langage, parésie du membre supérieur droit

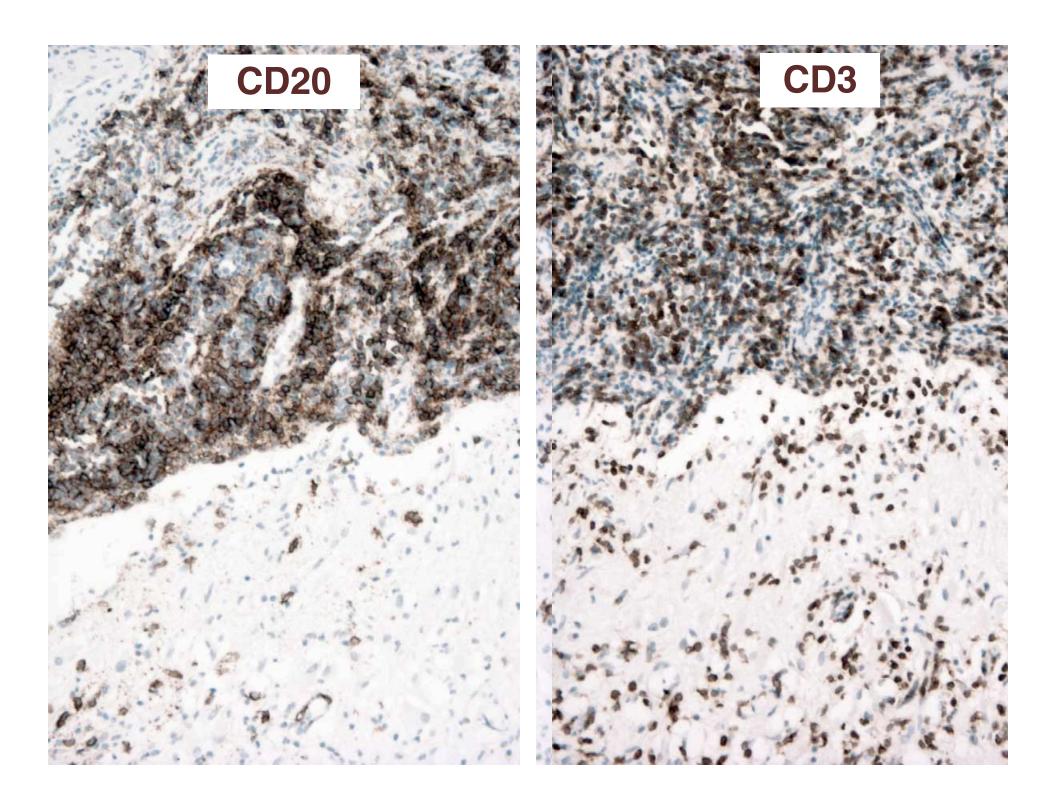
IRM cérébrale : lésion unique

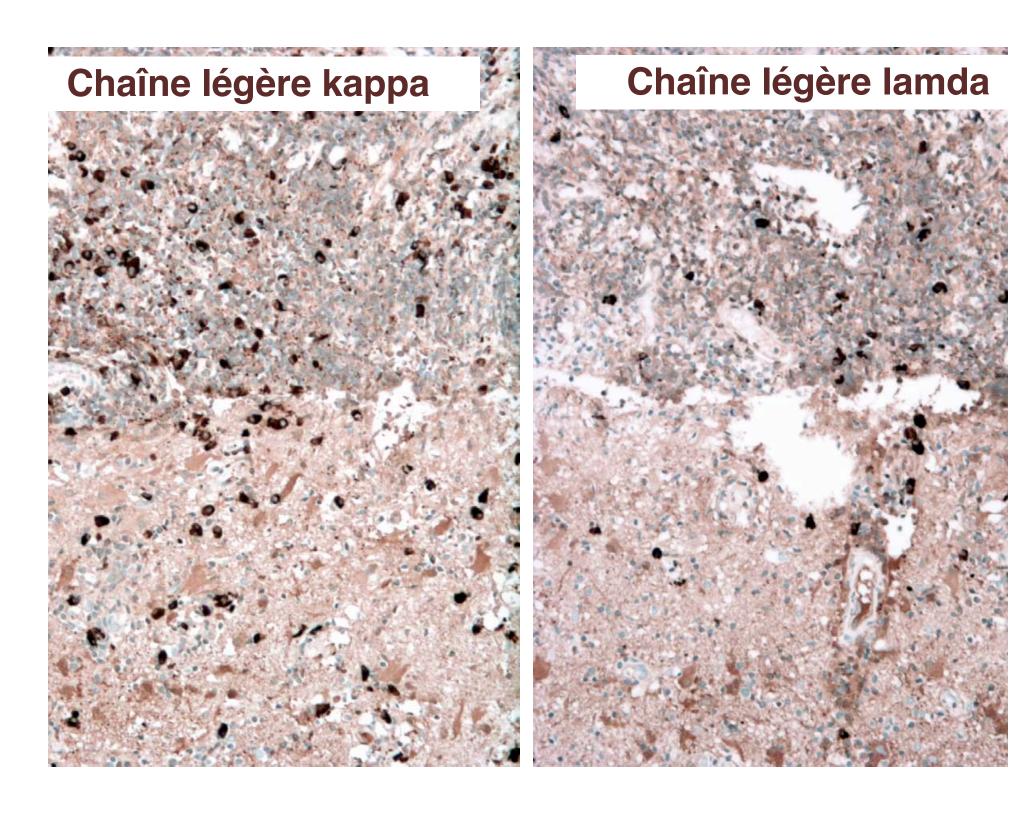
- ovalaire cortico-sous corticale temporooccipitale gauche
- Iso/hyperT2 hypoT1
- Prise de contraste intense homogène avec base d'implantation méningée
- Œdème périlésionnel modéré

Hypothèses: inflammatoire ? Lymphome ? Gliome haut grade ?





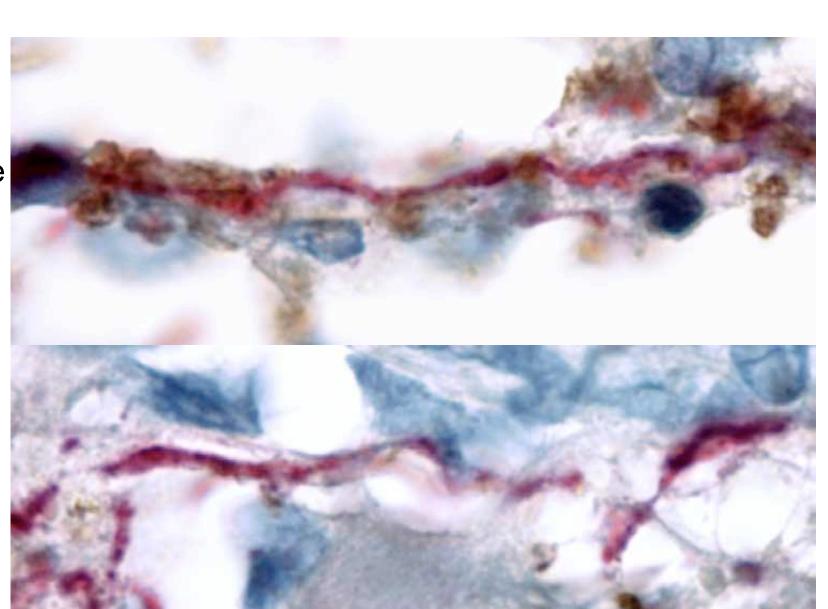




# Myéline (MPB)

### Axone (NFP)

Axone « presque nu »



« Axone nu »

# Conclusion

- Infiltrat inflammatoire
  - Leptoméningé, lymphocytaire B et plasmocytaire polytypique
  - Intraparenchymateux, lymphocytaire T et macrophagique
- Probable démyélinisation

Compatible avec une sclérose en plaque

doi:10.1093/brain/awr182 Brain 2011: 134; 2755–2771 2755



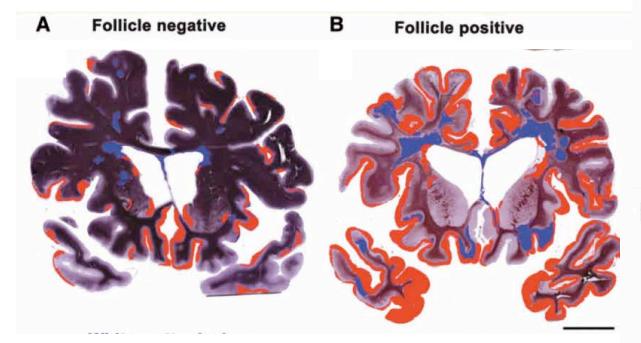
# Meningeal inflammation is widespread and linked to cortical pathology in multiple sclerosis

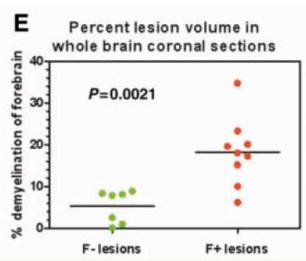
Owain W. Howell, 1, Cheryl A. Reeves, 1, Richard Nicholas, Daniele Carassiti, Bishan Radotra, Steve M. Gentleman, Barbara Serafini, Francesca Aloisi, Federico Roncaroli, Roberta Magliozzi and Richard Reynolds

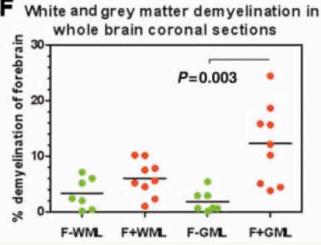
- 1 Centre for Neuroscience, Imperial College Faculty of Medicine, Hammersmith Hospital, London W12 0NN, UK
- 2 Istituto Superiore di Sanita', Rome 00161, Italy

<sup>\*</sup>These authors contributed equally to this work.

Follicle-like positive secondary progressive multiple sclerosis cases have more extensive grey matter demyelination







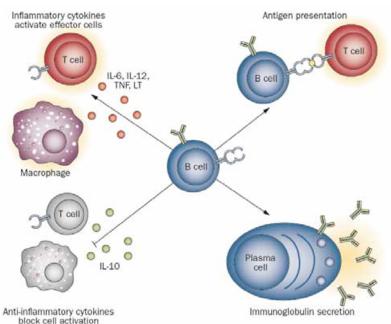
# The presence of B cell follicle-like structures associated with an earlier onset and more rapid conversion to progressive disease and death

Measure	F – SPMS	F+ SPMS	P-value
Cases (%)	74 (60.2)	49 (39.8)	_
Female (n)	44	34	_
Male (n)	30	15	_
Gender ratio (F/M)	1.47	2.27	0.34
Age of onset	$32\pm5.5$	$25 \pm 6.5$	< 0.0001
Relapses (first 2 years)	$2 \pm 1$	$2\pm1$	0.59
Age at progression	$44 \pm 6$	$35 \pm 4.5$	< 0.0001
Age at wheelchair	$50 \pm 7$	$37 \pm 5$	< 0.0001
Age at death	$62 \pm 8.5$	48 ± 6	< 0.0001

Gender ratio (female: male) or number of relapses in first 2 years of disease did not differ between the groups. Median  $\pm$  half interquartile range. Mann-Whitney test or Fisher's exact test (gender).

# Les cellules B et la SEP

Krumbholz et al. 2012

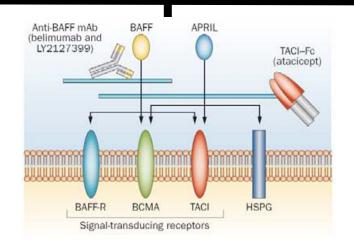


diagnostic

pathogénie

**Traitement?** 

Bandes oligoclonales



Intervention

Rituximab

Ocrelizumab

Ofatumumab

Alemtuzumali

Atacicept

LY2127399

Belimumab

Natalizumab

FTY720

....

IFN-β

Glatiramer acetate Steroids

Plasma exchange

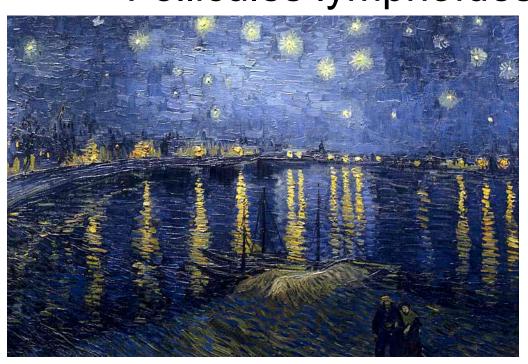
Vitamin D

Smoking cessation

# Take home message



- Hyperdensité: hypercellularité?
- Atteinte méningée isolée pseudo-tumorale
- Follicules lymphoïdes B méningés et SEP



Remerciements
Service de
Neuroradiologie du
Pr Dormont
Anne Bertrand