



HAL
open science

Les pachyméningites

Olivier Fain, Arsène Mékinian

► **To cite this version:**

Olivier Fain, Arsène Mékinian. Les pachyméningites. La Revue de Médecine Interne, 2017, 10.1016/j.revmed.2017.03.011 . hal-01520303

HAL Id: hal-01520303

<https://hal.sorbonne-universite.fr/hal-01520303>

Submitted on 10 May 2017

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

Les pachyméningites

Olivier Fain, Arsène Mekinian

Service de médecine interne Hôpital Saint Antoine AP-HP

184 rue du faubourg Saint Antoine 75012 Paris

DHUi2B , Université Paris 6

olivier.fain@aphp.fr

Résumé

Les pachyméningites sont caractérisées par une infiltration inflammatoire et fibreuse de la dure-mère. Elles peuvent être crâniennes responsables de céphalées, d'atteinte des paires crâniennes, ou rachidiennes à l'origine de compressions radiculaires ou médullaires. L'IRM en fait le diagnostic. Les étiologies sont infectieuses (syphilis, tuberculose, ..) ou inflammatoires (sarcoïdose, granulomatose avec polyangeite, maladie des IgG4, idiopathique). Le traitement des formes inflammatoires est basé sur la corticothérapie. La place des immunosuppresseurs et du rituximab doit être précisée et probablement adaptée en fonction des étiologies.

Abstract

Pachymeningitis is a fibrosing inflammatory process which involves the dura mater. Some pachymeningitis are cranial and induce headaches and cranial nerve palsies. Others are spinal and responsible for nerve roots or spinal cord compression. MRI shows contrast enhancement thickening of the dura mater. Etiologies are infections (syphilis, tuberculosis, ..) or inflammatory diseases (sarcoidosis, granulomatosis with polyangiitis, IgG4 related disease, idiopathic, ..). Corticosteroids are the main treatment. The use of immunosuppressants or rituximab is yet to be determined and probably adapted to each etiology.

Les pachyméningites sont caractérisées par une infiltration inflammatoire et fibreuse de la dure-mère au niveau du crâne ou du rachis (1). La dure-mère située au contact de l'enveloppe osseuse du névraxe est très adhérente de la boîte crânienne ; elle émet deux expansions : la faux du cerveau et la tente du cervelet. Les pachyméningites sont à différencier des leptoméningites qui concernent la pie-mère et l'arachnoïde, (la pie-mère étant le feuillet viscéral de la leptoméninge adhérent aux structures nerveuses et l'arachnoïde étant le feuillet pariétal).

Charcot en 1869 en fait la première description (autopsique) (1) dans une localisation cervicale au cours d'une syphilis. Gowers en 1893 (2) classe les pachyméningites en formes purulentes et hémorragiques, et rapporte quelques étiologies : les traumatismes, les affections de voisinage, l'alcool, la syphilis et la tuberculose. Depuis lors, de nombreux cas ont été rapportés avec des étiologies variées (sarcoïdose, lymphome, vascularites à ANCA, maladie des IgG4,...). Les pachyméningites, qualifiées d'hypertrophiques, sont caractérisées par un épaississement de la dure mère qui peut atteindre 8 à 10 mm au niveau crânien (3) et 5 à 20 mm (4,5) au rachis alors que son épaisseur normale est de 1 mm.

Les pachyméningites crâniennes sont classées en 2 groupes suivant leur localisation :

-le premier, au niveau des régions parasellaires et des sinus caverneux pouvant atteindre l'artère carotide interne dans ses segments supraclinoïdiens et caverneux, ainsi que les nerfs optiques

- le second, plus fréquent, affecte le tiers postérieur de la faux, la tente du cervelet et la dure mère au niveau du clivus (6).

Les manifestations cliniques dépendent de la localisation des lésions. En cas de pachyméningite crânienne, les céphalées sont présentes dans 40 à 100% des cas (7,8) L'atteinte des paires crâniennes est fréquente, 30 à 64% des cas (9). Toutes les paires crâniennes peuvent être lésées, à l'exception de la 1ère, particulièrement la VIIIème, mais aussi les V, VII, IX, X, XII èmes. Des neuropathies optiques sont décrites ainsi qu'une atteinte des nerfs

oculomoteurs (10) principalement du VI lorsque la pachyméningite touche le sinus sphénoïdal du fait de sa promiscuité (11). La XIème paire est la plus souvent épargnée du fait de son émergence un peu plus caudale du tronc cérébral. Des crises comitiales sont décrites (9) en cas d'atteinte de la convexité, ce d'autant qu'une atteinte du parenchyme cérébral adjacent est possible (12). Une ataxie cérébelleuse (7,9,13), un syndrome confusionnel (9,13) peuvent être associés.

Les pachyméningites rachidiennes touchent préférentiellement le rachis cervical et dorsal haut (14). Les symptômes sont variés allant de la rachialgie à la compression radiculaire puis médullaire (1,14) avec atteinte de plusieurs niveaux (de 1 à 7) voire de l'ensemble du rachis (14). Une atteinte radiculaire touchant plus de 3 niveaux, associée à des signes de compression médullaire, est évocatrice du diagnostic (14,15). L'évolution clinique semble plus rapide que celle des pachyméningites crâniennes (16). Classiquement, la dure-mère n'est pas atteinte au-dessus du trou occipital (16) ; or l'association d'une atteinte crânienne et cervicale a été rapportée par Botella (6) et Friedman (4) avec des données histologiques superposables.

Les moyens diagnostiques

L'imagerie

Le scanner cérébral est beaucoup moins performant que l'IRM dans le diagnostic de pachyméningite. Il peut ne pas visualiser des lésions modérées. Dans les formes plus importantes, il montre un épaississement hyperdense de la dure-mère se rehaussant après injection de produit de contraste (7). L'IRM est l'examen de référence, afin de porter le diagnostic de pachyméningite, d'apprécier son intensité et la diffusion des lésions et de détecter une éventuelle complication (thrombose du sinus longitudinal supérieur ou extension parenchymateuse...). L'épaississement de la dure-mère apparaît en hyposignal sur les séquences pondérées en T1 et T2, et se réhausse nettement (hypersignal) sur les séquences T1 après injection de Gadolinium. En séquence T2, l'hyposignal lié à la densité du tissu fibreux peut être bordé par un mince liseré périphérique d'hypersignal témoignant de

l'hypervascularisation de la dure-mère lésée (17). Un hypersignal diffus en T2 est également décrit (7,9). L'aspect en IRM ne préjuge pas de l'étiologie de la pachyméningite (18).

L'analyse du liquide céphalorachidien et l'étude histologique des méninges

En dehors des étiologies infectieuses et tumorales, l'étude du LCR est peu contributive. Une hyperprotéïnorachie est fréquente, de même qu'une réaction lymphocytaire (19).

La biopsie méningée est d'un intérêt certain sur le plan étiologique, ce d'autant que la pachyméningite est isolée. Elle peut mettre en évidence, bien que dans certains cas le fragment soit exigü et l'interprétation difficile, des cellules tumorales, des lésions granulomateuses au cours de la syphilis, la tuberculose, la sarcoïdose, la granulomatose avec polyangeite et la forme idiopathique, associé ou non suivant l'étiologie à une nécrose caséuse, ou fibrinoïde, une vascularite nécrosante. La mise en culture du fragment biopsique est nécessaire, bien que d'un faible rendement, pour authentifier un germe pyogène, une mycobactérie, un tréponème, voire des filaments mycéliens

Evolution et complications des pachyméningites

L'évolution de la pachyméningite dépend de son étiologie et de la rapidité d'instauration du traitement.

Les complications des pachyméningites crâniennes sont rares :

- l'hydrocéphalie, qui résulte du blocage du LCR dans l'espace sous arachnoïdien par la dure mère hypertrophiée, voire d'une diminution de la résorption du LCR dans le système veineux (9,20,21)
- la thrombose veineuse cérébrale par extension de la fibrose méningée au sinus veineux (9,19,22)
- l'occlusion de l'artère carotide interne du fait de la prolifération fibreuse méningée au niveau des sinus caverneux et de la tente de l'hypophyse (23)
- l'atteinte du parenchyme cérébral en regard de la pachyméningite (12)
- le panhypopituitarisme par infiltration de la selle turcique (3).

Certaines formes crâniennes d'évolution chronique peuvent se calcifier (24).

Les pachyméningites rachidiennes semblent récidiver plus souvent et parfois à long terme ce d'autant qu'un syndrome inflammatoire est présent (25)

Les étiologies

.Les étiologies des pachyméningites sont nombreuses et variées (tableau I)

Les étiologies infectieuses

La syphilis a été la première décrite (1). La pachyméningite survient dans les formes méningovasculaires de la phase tertiaire. L'atteinte de la base du crâne est responsable d'une atteinte des paires crâniennes (nerf optique, nerfs oculomoteurs, nerf facial) ; celle du rachis cervical d'une compression médullaire (26). Il s'agit d'une pachyméningite granulomateuse. *Treponema pallidum* peut être mis en évidence à partir des prélèvements biopsiques. Seule une observation est rapportée (27) où la biopsie méningée objective un infiltrat granulomateux et des lésions d'endartérite. L'évolution est marquée par une amélioration clinique sous pénicilline et une guérison sous corticoïdes.

La tuberculose est également une cause classique de pachyméningite mais les données de la littérature sont rares. Les céphalées, l'atteinte des paires crâniennes, les troubles du comportement sont fréquents au cours de la méningite tuberculeuse, sans que l'on sache, si ces signes sont liés à une pachyméningite. Callebant (28) rapporte une pachyméningite tuberculeuse touchant le plancher du sinus caverneux avec extension intra-orbitaire, ainsi que les lobes frontaux et temporaux, révélée par des céphalées, un œdème palpébral, un ptosis, une diplopie et une atteinte du nerf optique, apparus 3 mois avant que le diagnostic ne soit porté, alors que le patient était apyrétique et que le LCR était normal. La biopsie mettait en évidence une inflammation granulomateuse avec de la nécrose caséuse. L'évolution était favorable sous antituberculeux. L'atteinte de la dure-mère (pachyméningite) semble plus rare que celle de la pie-mère (leptoméningite) au cours de la tuberculose comme dans la plupart des étiologies infectieuses. Kioumehr (18) dans une étude des méninges en IRM chez 83 patients note que l'ensemble des 28 méningites infectieuses, dont 4 d'origine tuberculeuse, sont des leptoméningites.

Nous avons rapporté un cas de pachyméningite au cours de la **borréliose de Lyme** (8). La pachyméningite apparaît tardivement, 3 ans après les premiers signes cliniques. Cette atteinte

correspond à une phase "secondo-tertiaire" de la maladie : "encéphalo-méningo-myéloradiculaire", l'évolution en est rapidement favorable, sur le plan radiologique, sous traitement par ceftriaxone.

Les infections ORL de voisinage (sinus, oreille)

Nemzek (11) rapporte deux cas de pachyméningites localisées à la dure-mère située près du clivus, compliquant une sinusite sphénoïdale et responsable d'une atteinte de la VIème paire crânienne. Dans un des cas un streptocoque coagulase négatif est isolé. Le drainage chirurgical et l'antibiothérapie permettent d'obtenir une guérison. Adachi (29) traite avec succès par antibiothérapie une pachyméningite de la fosse postérieure associée à une atteinte rachidienne chez un patient atteint d'une otite moyenne, et conseille dans ce contexte un traitement d'épreuve par antibiothérapie avant d'instaurer une corticothérapie.

Autres étiologies infectieuses

D'autres agents bactériens peuvent être à l'origine de pachyméningite : le méningocoque (30) et le *propionibacterium acnes* (31).

Quelques cas de ***pachyméningites fongiques*** ont été décrites, dues à *Candida tropicalis* (32), *Petriellidium boydii* (également nommé *Pseudallescheria boydii*) agent responsable du mycétome (33,34) et *Aspergillus flavus* (35,36,37).

La porte d'entrée est dans ces cas une otite ou une sinusite. Le cryptocoque peut également être à l'origine de pachyméningite (4,13) (figure 1), toutefois dans la série de Kioumehr (18), les deux méningites cryptococciques étaient des leptoméningites. Parmi les infections virales, seul 2 cas de pachyméningites crâniennes ont été décrits au cours d'une infection à HTLV1 (38). Les patients présentaient d'autres manifestations neurologiques ou systémiques (paraparésie spasmodique tropicale, arthrite, myosite, alvéolite). Le bilan à la recherche d'une autre étiologie est resté négatif. La charge d'ADN proviral HTLV1 était élevée dans le LCR et l'évolution a été favorable sous corticothérapie dans un cas. Toutefois, l'association fortuite à une pachyméningite idiopathique ne peut être exclue. Les parasites ne donnent qu'exceptionnellement des pachyméningites. La cysticercose peut être responsable de pachyméningite rachidienne (39).

Les affections néoplasiques

- l'envahissement métastatique de la dure-mère représente d'après Veith (40), 6,7% de l'ensemble des métastases du système nerveux central. La tumeur primitive est habituellement pulmonaire (cancer à petites cellules, adénocarcinome) ou mammaire (19,41). Une métastase d'un adénocarcinome rectal (42) a été signalée. Sur une série de 30 méningites carcinomateuses, Kioumehr (18) signale la fréquence des pachyméningites par rapport à celle des leptoméningites (83,3% versus 16,7%). Au cours de ces pachyméningites, une cytologie tumorale dans le LCR n'est positive que dans 36% des cas. Les pachyméningites carcinomateuses se localisent préférentiellement aux régions péri-cysternales de la base du crâne, et sur la convexité au voisinage de la scissure de Sylvius (19). L'hématome sous-dural non traumatique est une complication possible mais exceptionnelle de ces pachyméningites métastatiques (42).

Les hémopathies donnent beaucoup plus rarement des localisations dure-mériennes : un cas de métaplasie myéloïde localisée à la dure-mère de la faux du cerveau est suspecté chez un patient atteint de myélofibrose, mais il n'existe pas de preuve histologique (43) ; une infiltration de la dure-mère par des cellules lymphomateuses est rapportée au cours d'une maladie de Hodgkin, compliquée d'un hématome sous-dural (44). Nous avons rapporté un cas de pachyméningite dont le diagnostic a été porté 10 mois avant celui du lymphome (8). La pachyméningite correspond soit à une réaction inflammatoire au contact d'un lymphome osseux, soit à une localisation lymphomateuse dure-mérienne.

Le plasmocytome intra-crânien primitif peut, à partir d'un foyer osseux, atteindre secondairement la dure-mère et être responsable de pachyméningite (45). Le syndrome POEMS (46) a été décrit en association à une pachyméningite crânienne, et l'amylose AL à un syndrome POEMS et à une pachyméningite rachidienne (47).

L'hypotension du LCR

Une pachyméningite crânienne peut survenir dans le syndrome d'hypotension idiopathique du LCR (48), après une ponction lombaire (49) ou lors d'une anesthésie péridurale compliquée d'un syndrome post-ponction lombaire, traitée par la technique du "blood patch" (49). La biopsie méningée est normale (50). La disparition des lésions peut s'observer spontanément en

deux semaines (49). La pachyméningite serait la conséquence de microhémorragies secondaires à l'hypotension du LCR (51). L'injection intrathécale de corticoïdes (52) ou de chimiothérapie (18) peut être à l'origine de pachyméningite crânienne ou rachidienne de même que la radiothérapie cérébrale ou une intervention neurochirurgicale, notamment en cas de mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale (18).

Les pachyméningites d'origine inflammatoire

La sarcoïdose

Les étiologies inflammatoires sont dominées par la sarcoïdose (53-66). La pachyméningite peut être révélatrice de la maladie, restée isolée (55,62-64) ou être associée à d'autres manifestations neurologiques ou systémiques (56,59,60). Les manifestations cliniques sont : une atteinte des paires crâniennes (notamment du nerf facial), des céphalées, des crises comitiales, des troubles psychiatriques (54). Une thrombose veineuse cérébrale, une occlusion carotidienne (61) peuvent survenir (53,65). Les modifications du LCR sont inconstantes, l'hyperprotéinorachie varie de 0,56 g/l à 2,4 g/l, les éléments sont inférieurs à 100/mm³ (53). La normalité du taux de l'enzyme de conversion de l'angiotensine dans le sang (54) et le LCR (61) n'élimine pas le diagnostic. Une atteinte sarcoïdique extra-neurologique n'est pas toujours présente ce pourquoi la biopsie méningée, en mettant en évidence des granulomes tuberculoïdes sans nécrose caséuse (54,61), est le plus souvent nécessaire au diagnostic dans les formes isolées. La corticothérapie (prednisone 1 mg/kg/j) est habituellement efficace, d'autant plus que le traitement est rapidement instauré (avant le stade de fibrose) (53). La corticosensibilité semble plus importante que dans les formes idiopathiques (7). Une corticothérapie prolongée, est souhaitable, étant donné les rechutes possibles après un an (62) et le risque d'hydrocéphalie secondaire (66).

Les vascularites à ANCA (figure 2).

Les pachyméningites sont une des manifestations neurologiques centrales de la granulomatose avec polyangeite (GPA), principalement dans la forme granulomateuse de la maladie à médiation Th1 (22,67-71). Parmi 35 GPA avec atteinte neurologique centrale (72), 20 avaient une pachyméningite dont 16 cérébrales et 4 rachidiennes. Une atteinte ORL associée était

présente dans 85% des cas. Les ANCA étaient positifs dans 95% des cas, de spécificité anti PR3 dans 74% et MPO dans 26%.

Mais Yokoseki et al (73) qui analysaient des cas de pachyméningites « d'origine dysimmunitaire » notaient dans la majorité des cas la présence d' ANCA de type MPO (17/36) qui correspondaient cependant dans 82% des cas à des GPA principalement localisées à la sphère ORL chez des femmes âgées. La biopsie méningée rarement réalisée, essentiellement avant l'avènement des ANCA (67-70), mettait en évidence un infiltrat granulomateux, et plus rarement une angéite avec nécrose fibrinoïde (68). Un traitement par corticoïdes et cyclophosphamide ou rituximab est indiqué. Un traitement d'entretien prolongé par Rituximab est nécessaire afin d'éviter les rechutes, en association au methotrexate surtout dans les pachyméningites rachidiennes dont le pronostic est moins bon et le risque de rechute et de séquelles plus important.

La polyarthrite rhumatoïde (figure 3)

Les atteintes neurologiques centrales sont exceptionnelles au cours de la polyarthrite rhumatoïde. En 1989, Bathon (74) dans une revue générale n'en recense que 19 cas analysables sur 31 publiés. Sept cas de pachyméningites crâniennes sont signalés, associés à des nodules rhumatoïdes de la dure-mère dans 4 cas et une atteinte des leptoméninges dans 3 cas, de même qu'une pachyméningite lombaire. Micheli (75) signale 17 pachyméningites rapportées au cours de la polyarthrite rhumatoïde . Les manifestations cliniques de la pachyméningite ne sont pas spécifiques. Les polyarthrites rhumatoïdes évoluent majoritairement depuis de nombreuses années, sont séropositives et nodulaires (74). Toutefois, il peut s'agir également de maladies peu actives sur le plan articulaire et non nodulaires. L'étude histologique méningée peut mettre en évidence une inflammation non spécifique faite de cellules mononuclées, de plasmocytes, de cellules géantes multinuclées avec zone de nécrose voire des lésions de vascularite (74). La corticothérapie semble efficace. Dans un cas (74), en association au cyclophosphamide, elle a permis d'obtenir une amélioration clinique mais pas radiologique.

Autres pathologies inflammatoires

Une pachyméningite crânienne a été décrite au cours d'un certain nombre d'autres pathologies sans que l'on puisse affirmer un lien de causalité : syndrome de Sharp (76), maladie de Behcet en association avec une leptoméningite (77), au cours d'un syndrome des antiphospholipides (78) ou d'une maladie de Takayasu (79).

La maladie d'Erdheim-Chester

La maladie d'Erdheim-Chester est une forme rare d'histiocytose non Langerhansienne (80), responsable d'une atteinte pluriviscérale : osseuse, rétropéritonéale, cutanée, cardiaque et pulmonaire. Le système nerveux central (SNC) peut être touché dans 25 à 50% des cas: localisation parenchymateuse cérébrale ou cérébelleuse mais aussi méningée dans 10% des cas. L'atteinte du SNC est un élément de mauvais pronostic. Les pachyméningites sont principalement cérébrales à l'origine de lésions pouvant mimer un méningiome. Les localisations préférentielles sont la faux et la tente du cervelet et la région sellaire (81). L'atteinte rachidienne est très rare (8). Le diagnostic est confirmé par l'étude histologique qui est exceptionnellement méningée, mais celle d'une structure plus accessible (os, peau, ...), lorsqu'elle met en évidence une infiltration d'histiocytes spumeux au sein d'un granulome polymorphe avec fibrose et un immunomarquage CD68+ CD1a-. Le traitement de référence est l'interféron alpha. La présence de la mutation de BRAF V600E dans 50 % des cas amène à proposer l'utilisation du vemurafenib.

La maladie à IgG4

Décrite en 2001, la maladie à IgG4 est due à un processus fibro-inflammatoire caractérisé par un infiltrat de cellules lymphoplasmocytaires exprimant l'IgG4, qui touche préférentiellement le pancréas, le rétropéritoine, l'aorte, les glandes lacrymales et salivaires, les voies biliaires, la thyroïde, les ganglions et le poumon. L'atteinte de la dure mère est décrite. Cette pachyméningite regroupe très probablement un certain nombre de cas, précédemment rapportés sous la terminologie de pachyméningites idiopathiques ou s'intégrant dans l'entité de fibrosclérose multifocale. Dans une revue récente de la littérature, Lu (83)rapporte 33 cas avec confirmation histologique. Les manifestations cliniques sont celles des autres pachyméningites(céphalées 67%, atteinte des paires crâniennes 33%, troubles visuels 21 %

,déficit moteur 15%). L'atteinte extra neurologique (70% des cas) est responsable de symptômes liés aux pathologies associées : thyroïdite de Riedel, fibrose rétropéritonéale, pseudotumeur inflammatoire de l'orbite, hypertrophie des glandes salivaires et lacrymales, pancréatite autoimmune . Les données de l'IRM ne diffèrent pas de celles des autres pachyméningites. Le TEP scan au 18 FDG peut mettre en évidence une fixation méningée mais surtout au niveau des autres localisations. Le TEP à la methionine marquée au carbone 11 est plus sensible pour déterminer l'atteinte méningée. Le diagnostic est orienté par l'élévation des IgG4 dans le sérum, observée dans 70 à 90% des cas, d'autant plus qu'il existe une atteinte extra méningée. Dans les atteintes méningées isolées, le taux d'IgG 4 peut être normal dans le sérum et augmenté dans le LCR. La biopsie méningée, effectuée en l'absence d'autres localisations, permet de confirmer formellement le diagnostic si elle met en évidence l'infiltrat lymphoplasmocytaire exprimant en immunohistochimie l'IgG4, la fibrose « storiforme » et la phlébite oblitérante. Deux de ces 3 critères sont nécessaires pour confirmer le diagnostic. Le traitement est d'autant plus efficace que le processus inflammatoire est évolutif et donc moindre au stade de fibrose évoluée. Il est basé sur la corticothérapie. L'utilisation de bolus de méthylprednisolone intraveineux (1 gramme J1 à J3) avec un relais par 1mg/ kg/j de prednisone se justifie ce d'autant que l'atteinte neurologique est sévère. Les immunosuppresseurs (methotrexate, azathioprine, mycophenolate mofetil, cyclophosphamide) ont été proposés en cas de rechute ou de corticodépendance. Le rituximab est efficace dans les autres manifestations de la maladie à IgG4, les données sont limitées et discordantes dans les atteintes méningées.

La pachyméningite idiopathique (figure 4)

Avant la description de la maladie à IgG4, lorsque le bilan étiologique était négatif et que la pachyméningite était isolée, le diagnostic de pachyméningite crânienne idiopathique était évoqué. (6-12,84,85). La description était la suivante : lésions souvent localisées à la tente du

cervelet, la partie postérieure de la faux du cerveau et la base du crâne , uni ou bilatérale. Un syndrome inflammatoire biologique était le plus souvent présent . L'étude du LCR montrait un liquide inflammatoire à prédominance lymphocytaire avec une hyperprotéinorachie. La biopsie méningée retrouvait une dure-mère épaissie, avec des infiltrats inflammatoires disposés de préférence à sa face interne. L'infiltrat était composé de lymphocytes (principalement T), quelquefois organisés en follicules, des plasmocytes polyclonaux, parfois des macrophages, des cellules épithélioïdes, des cellules géantes, des histiocytes à cytoplasme spumeux ou des foyers de nécrose éosinophile (19) mais le marquage IgG4 n'était pas réalisé.. La corticothérapie (prednisone ou dexaméthasone) était le traitement de référence avec une efficacité inconstante (7) , les immunosuppresseurs étaient proposés azathioprine ou cyclophosphamide afin d'obtenir une épargne cortisonique (7,9). La radiothérapie cérébrale était inefficace (9,13), l'exérèse chirurgicale sans intérêt (7). L'évolution était chronique ; pouvant varier de 9 mois à 14 ans (9). Ces pachyméningites idiopathiques existent-elles encore ou s'agit-il de localisations isolées de maladie à IgG4? Les études futures devraient permettre de répondre à cette question.

Conclusion

Les étiologies des pachyméningites inflammatoires se sont précisées ces dernières années. Leur caractère évolutif est probablement différent, les protocoles thérapeutiques devront prendre en compte cet élément.

Références

- 1 - Charcot JM, Joffroy A. Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la substance grise et des faisceaux antérolatéraux de la moelle épinière. Arch Physiol Norm Pathol 1869; 2:354-367
- 2 - Gowers WR. Manual of diseases of the nervous system. 2nd ed. Hoffner-Daviez, London : Churchill, 1893; 2:323-328
- 3- Olmos PR, Falko JM, Rea ML, Boesel CP, Chakeres DW, McGhee DB. Fibrosing pseudotumor of the sella and parasellar area producing hypopituitarism and multiple cranial nerve palsies. Neurosurgery 1993; 32:1015-1021
- 4- Friedman D, Flanders A, Tartaglino L. Contrast-enhanced MR imaging of idiopathic hypertrophic craniocervical pachymeningitis. Am J Roentgenol 1993;160:900-901
- 5- Sharma V, Newton G, Wahal KM. Idiopathic hypertrophic pachymeningitis : an uncommon cause of cord compression. Indian Pathol Microbiol 1992;35:133-6
- 6- Botella C, Orozco M, Navarro J, Riesgo P. Idiopathic chronic hypertrophic craniocervical pachymeningitis : case report. Neurosurger 1994;35:1144-9
- 7- Mamelak AN, Kelly WM, Davis RL, Rosenblum ML. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. J Neurosurg 1993;79:270-6
- 8-Fain O, Seror O, Wirth JF, Heron C, Mathieu E, Chamouard JM, Guillevin L, Thomas M. Les pachyméningites crâniennes . Rev Med Interne. 1999;20:234-46.
- 9- Masson C, Henin D, Hauw JJ, Rey A, Raverdy P, Masson M. Cranial pachymeningitis of unknown origin: a study of seven cases. Neurology 1993;43:1329-1334
- 10- Lam BL, Barrett DA, Glaser JS, Shatz NJ, Brown HH. Visual loss from idiopathic intracranial pachymeningitis. Neurology 1994;44:694-8
- 11- Nemzek W, Postma G, Poirier V, Hecht S. MR features of pachymeningitis presenting with sixth-nerve palsy secondary to sphenoid sinusitis. AJNR 1995;16:960-3
- 12- Nizhizaki T, Iwamoto F, Uesugi S, Akimura T, Yamashita K, Ito H. Idiopathic cranial pachymeningocephalitis focally affecting the parietal dura mater and adjacent brain parenchyma : case report. Neurosurgery 1997;40:840-3

- 13- Michel D, Girard PF, Tommasi M, Masson R, Trillet M, Piccinali JP. Les pachyméningites granulomateuses intracrâniennes à symptomatologie pseudotumorale. *J Med Lyon* 1969;50:545-577
- 14- Ashkenazi E, Constantini S, Pappo O, Gomori M, Averbuch-Heller L, Umansky F. Hypertrophic spinal pachymeningitis: report of two cases and review of the literature. *Neurosurgery* 1991;28:730-2
- 15- Bernat JL, Sadowsky CH, Vincent FM, Nordgren RE, Margolis G. Sclerosing spinal pachymeningitis. A complication of intrathecal administration of Depomedrol for multiple sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976;39:1124-8
- 16- Digman K, Partington C, Graves V. MR imaging of spinal pachymeningitis. *J Comput Assist Tomogr* 1990;14:988-990
- 17- Martin N, Masson C, Henin D, Mompoin D, Marsault C, Nahum H. Hypertrophic cranial pachymeningitis : assessment with CT and MR imaging. *AJNR* 1989;10:477-484
- 18- Kioumeh F, Reza Dasetan M, Feldman N et al. Postcontrast MRI of cranial meninges : leptomeningitis versus pachymeningitis. *J Comput Assist Tomogr* 1995;19:713-720
- 19- Pedrazzi P, Deruaz JP, Regli F. Multinevrite crânienne dans le cadre d'une pachymeningite focale idiopathique. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 1995;146:270-6
- 20- Tanaka M, Suda M, Ishikawa Y, Fujitake J, Fujii H, Tatsuoka Y. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with hydrocephalus and myocarditis : remarkable steroid-induced remission of hypertrophic dura mater. *Neurology* 1996;46:554-6
- 21- Kadoya C, Soejima T, Yamada H, Yokota A. Pachymeningoencephalitis : case report. *Neurosurgery* 1993;33:131-5
- 22- Hammans SR, Ginsberg L. Superior sagittal sinus thrombosis in Wegener's granulomatosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:287
- 23- Willing SJ, Broghamer W. Internal carotid artery occlusion due to idiopathic cranial pachymeningitis. **AJNR** 1992;13:1594-6
- 24- Heckmann JG, Oberst G. Peace sign in calcified idiopathic hypertrophic pachymeningitis. *Can J Neurol Sci.* 2014 ;41:265-6.

- 25- Ito Z, Osawa Y, Matsuyama Y, Aoki T, Harada A, Ishiguro N. Recurrence of hypertrophic spinal pachymeningitis. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2006;4:509-13.
- 26- Hassin GB, Zeitlin H. Syphilitic cerebral hypertrophic pachymeningitis. *Arch Neurol* 1940;43:362-371
- 27- Moore AP, Rolfe EB, Jones EL. Pachymeningitis cranialis hypertrophica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1985;48:942-4
- 28- Callebaut J, Dormont D, Dubois B, Chiras J, Bories J. Contrast-enhanced MR imaging of tuberculous pachymeningitis cranialis hypertrophica : case report. *AJNR* 1990;11:821-2
- 29- Adachi M, Hayashi A, Ohkoshi N et al. Hypertrophic cranial pachymeningitis with spinal epidural granulomatous lesion. *Intern Med* 1995;34:806-10
- 30- Mikawa Y, Watanabe R, Hino Y, Hirano K. Hypertrophic spinal pachymeningitis. *Spine* 1994;19:620-5
- 31- Nishioka R, Nakajima S, Morimoto Y, Hosoi H, Nakamura H. Hypertrophic cranial pachymeningitis with propionibacterium acnes detected by dural biopsy. *Rinsho Shinkeigaku* 1995;35:526-530
- 32- Gorell JM, Palutke WA, Chason JL. Candida pachymeningitis with multiple cranial nerve pareses. *Arch Neurol* 1979;36:719
- 33- Schiess RJ, Coscia MF, McClellan GA. Petriellidium Boydii pachymeningitis treated with miconazole and ketonazole. *Neurosurgery* 1984;14:220-4
- 34- Berenguer J, Diaz-Medavilla J, Urra D, Munoz P. Central nervous system infection caused by pseudallescheria boydii: case report and review. *Rev Infect Dis* 1989;11:890-6
- 35- Murai H, Kira J, Kobayashi T, Goto I, Inoue H, Hasuo K. Hypertrophic cranial pachymeningitis due to aspergillus flavus. *Clin Neurol Neurosurg* 1992;94:247-50
- 36- Ida J, Takemura K, Makita Y. A case of aspergillosis presenting marked granulomatous pachymeningitis. *No Shinkei Geka* 1994;22:491-4
- 37- Shirouzu K, Hashuo K, Yasumori K et al. MR imaging in paranasal and intracranial aspergillosis. *Nippon Igaku Hoshasen Gakkai Zasshi* 1991;51:768-74

- 38- Kawano Y, Kira J. Chronic hypertrophic cranial pachymeningitis associated with HTLV-1 infection. *J. Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995;59:435-7
- 39- Colli BO, Assirati Junior JA, Machado HR, Dos Santos F, Takayanagui OM. Cysticercosis of the central nervous system. II. Spinal cysticercosis. *Arq Neurosiquiatr* 1994;52:187-99
- 40- Veith RG, Odom GL. Intracranial metastases and their neurosurgical treatment. *J Neurosurg* 1965;23:375-383
- 41- Kioumehri F, Au A, Rooholamini SA, Yaghmai I, Verma R. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: a case report. *Neuroradiology* 1994;36:292-4
- 42- Kamada K, Toyohiko I, Houkin K, Ohsato T, Katoh M, Kojima H. Acute aggravation of subdural effusion associated with pachymeningitis carcinomatosa: case report. *Neurosurgery* 1991;29:464-6
- 43- Avrahami E, Yust Y, Cohn DF, Falx myeloid metaplasia in myelofibrosis. A CT demonstration. *Neuroradiology* 1981;21:165-6
- 44- McDonald JV, Burton R. Subdural effusion in Hodgkin's disease. *Arch Neurol* 1966;15:649-652
- 45- West SG, Pittmann DL, Coggin JT. Intracranial plasma cell granuloma. *Cancer* 1980;46:330-335
- 46- Watanabe M, Ushiyama O, Matsui M, Kakigi R, Kuroda Y. A case of Crow-Fukase syndrome with chronic pachymeningitis. *Rinsho Shinkeigaku* 1993;33:422-6
- 47- Toyokuni S, Ebina Y, Okada S et al. Report of a patient with POEMS/Takatsuki/Crow-Fukase syndrome associated with focal spinal pachymeningeal amyloidosis. *Cancer* 1992;70:882-6
- 48- Hochman SM, Naidich T, Kobetz S, Fernandez-Martin A. Spontaneous intracranial hypotension with pachymeningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1992;42:1628-1630
- 49- Gordon RE, Moser FG, Pressman BD, Young W. Resolution of pachymeningeal enhanced following dural puncture and blood patch. *Neuroradiology* 1995;37:557-8
- 50- Rorh-Le Floch J, Gauthier G. Hypotension spontanée du liquide céphalo-rachidien : intérêt de l'IRM cérébrale. *Schweiz Med Wocheschr* 1993;123:982-6

- 51- Pannulo S, Reich J, Posner JB. Meningeal enhancement associated with low intracranial pressure. *Neurology* 1992;42:430
- 52- Nelson DA. Dangers from methylprednisolone acetate therapy by intraspinal injection. *Arch Neurol* 1988;45:804-6
- 53- Belec L, Cohen L, Dormont D, Sanson M, Signoret JL. Pachyméningite sarcoïdique : évolution sous corticothérapie en imagerie par résonance magnétique. *Rev Neurol* 1991;147:743-7
- 54- Keime F, De Recondo A, Mikol J, Boukobza M, Guichard JP, Pez D, Woimant F, Haguenu M. Pachymeningite sarcoidosique : intérêt de la biopsie méningée. *Ann Med Interne* 1996;147:120-2
- 55- De Tribolet N, Zander E. Intracranial sarcoidosis presenting angiographically as sub-dural hematoma. *Surg Neurol* 1978;9:169-71
- 56- Heaton EB, Zito G, Chauhan P, Brust JCM. Intracranial subdural granuloma. *J Neurosurg* 1982;56:728-31
- 57- Khaw KT, Manji H, Britton J, Schon F. Neurosarcoidosis-demonstration of meningeal disease by gadolinium enhanced magnetic resonance imaging. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:499-502
- 58- Mayer SA, Yim GK, Onesti ST, Lynch T, Faust PL, Marder K. Biopsy-proven isolated sarcoid meningitis. *J Neurosurg* 1993;78:994-6
- 59- Osenbach RK, Blumenkopf B, Ramirez H, Gutierrez J. Meningeal neurosarcoidosis mimicking convexity en plaque meningioma. *Surg Neurol* 1986;26:387-90
- 60- Pepin B, Bacri D, Haguenu M, Chai N, Lougnon J, Woimant F. Sarcoidose à manifestations cérébrales révélatrices. *Ann Med Interne* 1979;130:185-9
- 61- Ranoux D, Devaux B, Lamy C, Mear JY, Roux FX, Mas JL. Meningeal sarcoidosis, pseudo-meningioma, and pachymeningitis of the convexity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992;55:330-5
- 62- Sethi KD, El Gammal T, Patel BR, Swift TR. Dural sarcoidosis presenting with transient neurologic symptoms. *Arch Neurol* 1986;43:595-7

- 63- Clark WC, Acker JD, Dohan FC, Robertson JH, Presentation of central nervous system sarcoidosis as intracranial tumors. *J. Neurosurg* 1985;63:851-6
- 64- Power JM. Sarcoidosis of the tentorium with cortical blindness. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1985;5:112-5
- 65- Caparros-Lefebvre D, Wallaert B, Girard-Buttaz I et al. Aspect IRM et évolution des lésions sarcoïdosiennes supra-tentorielles. *Rev. Neurol* 1996;152:196-201
- 66- Stern BJ, Krumholz A, Johns C, Scott P, Nissim J. Sarcoidosis and its neurological manifestations. *Arch Neurol* 1985;42:909-917
- 67- Nishino H, Rubino FA, Parisi JE. The spectrum of neurologic involvement in Wegener's granulomatosis. *Neurology* 1993;43:1334-7
- 68- Ghilain S, Delreux V, Kevers L, Sindic CJM, Mathurin P, Laterre EC. Atteinte multiple des paires crâniennes associée à une pachyméningite tentorielle à caractère granulomateux. *Acta Neurol Belg* 1988;88:91-100
- 69- Cogan DG. Corneoscleral lesions in periarteritis nodosa and Wegener's granulomatosis. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1955;53:321-42
- 70- Tuhy JE, Maurice GL, Niles NR. Wegener's granulomatosis. *Am J Med* 1958, 25:638-646
- 71- Piette AM, Mourad JJ, Godmer P, Graveleau P, Gepner P, Cosserat J, Chapman A, Bletry O. Pachyméningite au cours de la maladie de Wegener. *Rev Med Interne* 1996;17:148s
- 72- De Luna G, Terrier B, Kaminsky P, Le Quellec A, Maurier F, Solans R, Godmer P, Costedoat-Chalumeau N, Seror R, Charles P, Cohen P, Puéchal X, Mouthon L, Guillevin L; French Vasculitis Study Group (FVSG). Central nervous system involvement of granulomatosis with polyangiitis: clinical-radiological presentation distinguishes different outcomes. *Rheumatology*. 2015;54:424-32.
- 73- Yokoseki A, Saji E, Arakawa M, Kosaka T, Hokari M, Toyoshima Y, Okamoto K, Takeda S, Sanpei K, Kikuchi H, Hirohata S, Akazawa K, Kakita A, Takahashi H, Nishizawa M, Kawachi I. Hypertrophic pachymeningitis: significance of myeloperoxidase anti-neutrophil cytoplasmic antibody. *Brain*. 2014;137:520-36.

- 74- Bathon JM, Moreland LW, Dibartolomeo AG. Inflammatory central nervous system involvement in rheumatoid arthritis. *Sem Arthritis Rheum* 1989;18:258-66
- 75- Micheli F, Scorticati MC, Pikielny R, Zurru C, Mabel Gatto E. Pachymeningeal thickening in rheumatoid arthritis. *Eur Neurol* 1993;33:397-8
- 76- Fujimoto M, Kira J, Murai H, Yoshimura T, Takizawa K, Goto I. Hypertrophic cranial pachymeningitis associated with mixed connective tissue disease; a comparison with idiopathic and infectious pachymeningitis. *Intern Med* 1993;32:510-2
- 77-Yoon BN, Kim SJ, Lim MJ, Han JY, Lee KW, Sung JJ, Ha CK, Choi SH. Neuro-Behçet's Disease Presenting as Hypertrophic Pachymeningitis. *Exp Neurobiol.* 2015;24:252-5.
- 78-Tokushige S, Matsumoto H, Takemura T, Igeta Y, Hashida H. Secondary hypertrophic pachymeningitis in antiphospholipid syndrome. *J Neuroimmunol.* 2012 ;250:115-7.
- 79-Nishikawa S, Kawaguchi N, Fujimori J. [Case of Takayasu arteritis accompanying hypertrophic pachymeningitis]. *Rinsho Shinkeigaku.* 2015;55:940-2.
- 80-Diamond EL, Dagna L, Hyman DM, Cavalli G, Janku F, Estrada-Veras J, Ferrarini M, Abdel-Wahab O, Heaney ML, Scheel PJ, Feeley NK, Ferrero E, McClain KL, Vaglio A, Colby T, Arnaud L, Haroche J. Consensus guidelines for the diagnosis and clinical management of Erdheim-Chester disease. *Blood.* 2014 24;124:483-92.
- 81-Naqi R, Azeemuddin M, Idrees R, Wasay M. Meningioma-like lesions in Erdheim Chester disease. *Acta Neurochir .* 2010;152:1619-21.
- 82-Albayram S, Kizilkilic O, Zulfikar Z, Islak C, Kocer N. Spinal dural involvement in Erdheim-Chester disease: MRI findings. *Neuroradiology.* 2002;44:1004-7.
- 83-Lu LX, Della-Torre E, Stone JH, Clark SW. IgG4-related hypertrophic pachymeningitis: clinical features, diagnostic criteria, and treatment. *JAMA Neurol.* 2014 ;71:785-93.

84- Jacobson DM, Anderson DR, Rupp MG, Warner JJ. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis:clinical-radiological-pathological correlation of bone involvement. J. Neuroophthalmol 1996;16:264-8

85- Hamilton SR, Smith CH, Lessel S. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. J Clin Neuroophthalmol 1993;13:127-134

Tableau 1-Etiologie des pachyméningites

Infectieuses

- Bactériennes : Syphilis,
Tuberculose
Méningocoque

- Propionibactérium acnes
- Infections ORL (sinusite, otite)
- Borréliose de Lyme
- Fongiques : Candidas tropicalis
- Cryptococcus néoformans
- Petriellidium boydii
- Aspergillus flavus
- Virales : HTLV1
- Parasitaires : Cysticercose

Inflammatoires

Sarcoïdose
 Granulomatose avec polyangeite
 Maladie d'Erdheim-Chester
 Maladie des IgG4
 Polyarthrite rhumatoïde
 Syndrome de Sharp
 Maladie de Behcet
 Syndrome des antiphospholipides

Néoplasiques

Cancers (sein, poumon, digestif)
 Lymphome hodgkinien ou non
 Plasmocytome intracrânien
 POEMS
 Amylose AL
 Myélofibrose

Autres

Post-ponction lombaire
 Hypotension du LCR
 Intervention neurochirurgicale
 Dérivation péritonéoventriculaire
 Chimiothérapie intrathécale
 Radiothérapie cérébrale
 Hémodialyse
 Mucopolysaccharidose

Figure 2- Pachyméningite au cours d'une granulomatose avec polyangeite

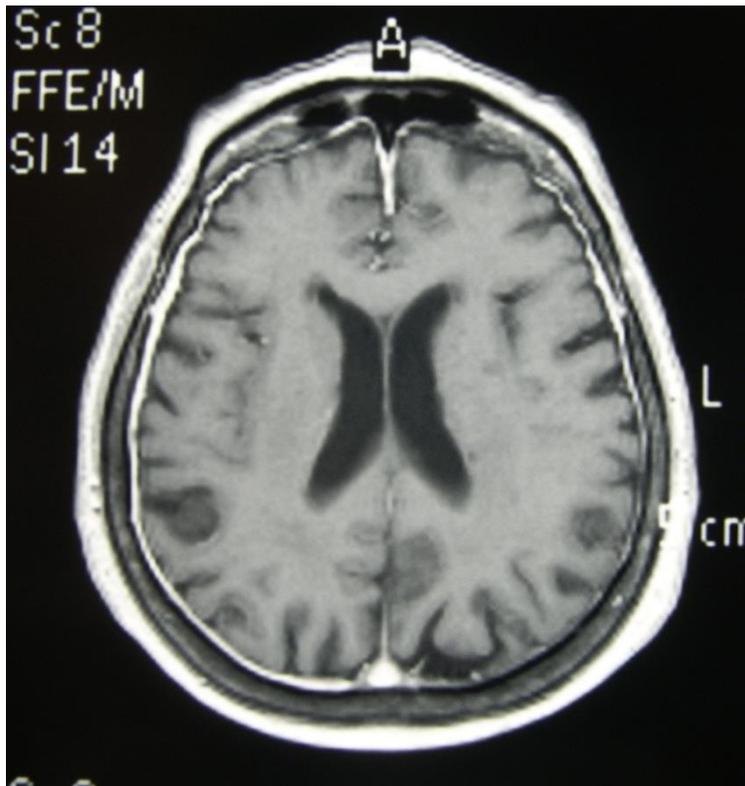


Figure 4 -Pachyméningite idiopathique

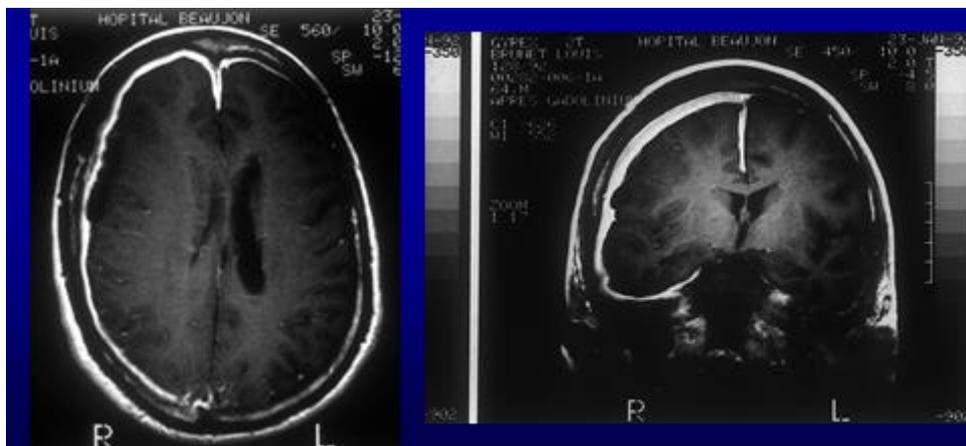


Figure 1-Pachyméningite au cours d'une méningite à cryptocoque

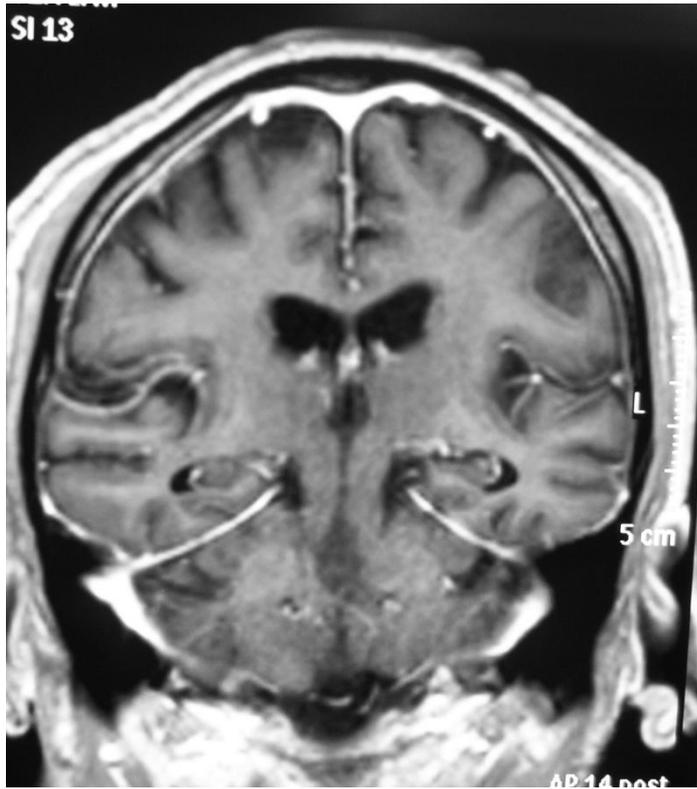


Figure 3- Pachyméningite de la polyarthrite rhumatoïde

