

Synopsis

Titre de l'étude :

Granulomatoses du système nerveux central : étude rétrospective multicentrique.

Contexte de l'étude :

Les granulomatoses du système nerveux central (SNC) forment un groupe très rare de pathologies hétérogènes dont le point commun est l'existence de lésions granulomateuses du parenchyme cérébral, des méninges et/ou de la moelle spinale. Selon les données de la biopsie cérébrale et la localisation des lésions il est possible de distinguer les sous-groupes suivants : pseudo-tumeur granulomateuse du parenchyme cérébrale, méningite granulomateuse, hypophysite granulomateuse, granulomatose médullaire et vascularite granulomateuse du SNC. Les étiologies rapportées dans les cas cliniques issus de la littérature sont très diverses : infectieuses, dysimmunitaires, inflammatoires et néoplasiques, nécessitant des prises en charge spécifiques.

Problématique de l'étude :

Contrairement aux granulomatoses localisées à d'autres organes, il n'existe à ce jour aucune étude ayant décrit la fréquence des différentes étiologies de granulomatoses du SNC et leur caractéristiques. Il en résulte une méconnaissance de ce groupe de pathologies et une impossibilité de codifier la conduite à tenir diagnostique face à la découverte d'une granulomatose du SNC. Leur grande rareté, la probable faible spécificité de leur présentation clinique et radiologique, ainsi que la difficulté de réaliser des biopsies du SNC sont des obstacles à leur étude.

Nous avons réalisé au CHU de Bordeaux un recueil de données rétrospectif sur une période de 10 ans en nous basant sur les données du PMSI de l'ensemble des services hospitaliers (259 dossiers étudiés), ainsi que sur un appel de cas auprès des services de médecine interne et d'anatomopathologie. Au final nous avons pu identifier 13 cas de granulomatoses du SNC confirmés par biopsie. Il s'agissait toujours de patients dont le mode de découverte de la maladie était la survenue de signes cliniques neurologiques, avec mise en évidence à l'imagerie d'une ou plusieurs lésions du SNC, ayant fait l'objet d'une biopsie. Dans sept cas le diagnostic retenu était celui de neurosarcoïdose, dans quatre cas celui de tuberculose du SNC, auxquels s'ajoutaient un cas de granulomatose lymphomatoïde et un cas de lymphome cérébral primitif.

Il est toutefois certain que la très faible incidence des granulomatoses du SNC est un obstacle à l'obtention de données significatives dans le cadre d'une étude monocentrique.

Il est à noter que les vascularites granulomateuses du SNC, d'ores et déjà bien décrites en tant que sous-groupe des vascularites cérébrales, n'ont pas été incluses dans notre recueil.

Objectif de l'étude :

Objectif principal :

Décrire la fréquence des étiologies de granulomatoses du SNC.

Objectifs secondaires :

Décrire :

- la présentation clinique des granulomatoses du SNC
- les caractéristiques à l'imagerie des granulomatoses du SNC
- les examens paracliniques ayant permis de retenir le diagnostic étiologique

- la fréquence de mise en évidence d'atteintes granulomateuses associées hors du SNC
- l'évolution des patients à 6 mois

Méthodologie de l'étude :

Étude multicentrique rétrospective descriptive de cas de granulomatoses du SNC par appel de cas auprès des services de médecine interne de France.

Période couverte par l'étude :

10 ans (d'août 2003 à juillet 2013)

Patients éligibles :

Critère d'inclusion :

- Tout patient chez qui la réalisation d'une biopsie cérébrale, de la moelle spinale ou méningée a conclu à une granulomatose (biopsie ayant été réalisée d'août 2003 à juillet 2013)

Critère d'exclusion :

- Biopsie cérébrale mettant en évidence des signes de vascularite granulomateuse du SNC

Principales données recueillies :

- Diagnostic étiologique retenu
- Degré de certitude du diagnostic étiologique
- Âge et sexe des patients
- Existence d'un état d'immunodépression connu
- Symptomatologie clinique au diagnostic
- Délai entre le début des symptômes et le diagnostic
- Topographie et aspect des lésions à l'imagerie
- Mise en évidence d'autres localisations granulomateuses (hors SNC)
- Calcémie, taux de CRP et d'ECA au diagnostic
- Caractéristiques du LCR
- Examens paracliniques ayant permis de retenir le diagnostic étiologique
- Type de traitement entrepris en première ligne
- Evolution à 6 mois

Investigateurs :

A. Chaminade, Interne (axel.chaminade@gmail.com)

J-F Viillard, Praticien hospitalier, professeur des universités (jean-francois.viillard@chu-bordeaux.fr)

CHU de Bordeaux, Service de médecine interne, Hôpital Haut-Lévêque, avenue de Magellan, 33604 Pessac, France