



**HAL**  
open science

## Cervical spinal sarcoidosis mimicking compressive cervical myelopathy: Poor prognosis after surgery

F. Urbain, C. Labeyrie, A. Herbrecht, G. Nasser, C. Cauquil, C. Adam, O. Lambotte, C. Goujard, D. Adams, N. Noel

### ► To cite this version:

F. Urbain, C. Labeyrie, A. Herbrecht, G. Nasser, C. Cauquil, et al.. Cervical spinal sarcoidosis mimicking compressive cervical myelopathy: Poor prognosis after surgery. *La Revue de Médecine Interne*, 2020, 41 (2), pp.78 - 88. 10.1016/j.revmed.2019.11.006 . hal-03489731

**HAL Id: hal-03489731**

**<https://hal.science/hal-03489731>**

Submitted on 21 Jul 2022

**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.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

## **Sarcoïdose médullaire mimant une myélopathie cervico-arthrosique : mauvais pronostic après chirurgie**

### **Cervical spinal sarcoidosis mimicking compressive cervical myelopathy: poor prognosis after surgery**

Fanny Urbain<sup>1</sup>, Céline Labeyrie<sup>2,3</sup>, Anne Herbrecht<sup>4</sup>, Ghaidaa Nasser<sup>5</sup>, Cécile Cauquil<sup>2,3</sup>, Clovis Adam<sup>6</sup>, Olivier Lambotte<sup>1,7,8,9</sup>, Cécile Goujard<sup>1,7</sup>, David Adams<sup>2,3,7</sup>, Nicolas Noel<sup>1,7,8,9§</sup>

<sup>1</sup> Assistance Publique – Hôpitaux de Paris, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, Groupe Hospitalier Universitaire Paris Sud, Hôpital Bicêtre, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>2</sup> Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Service de Neurologie, Groupe Hospitalier Universitaire Paris Sud, Hôpital Bicêtre, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>4</sup> Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Service de Neurochirurgie, Groupe Hospitalier Universitaire Paris Sud, Hôpital Bicêtre, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>5</sup> Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Service de Neuroradiologie, Groupe Hospitalier Universitaire Paris Sud, Hôpital Bicêtre, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>6</sup> Assistance Publique-Hôpitaux de Paris, Service d'Anatomie Pathologique et Neuropathologie, Groupe Hospitalier Universitaire Paris Sud, Hôpital Bicêtre, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>7</sup> Université Paris Sud, Faculté de Médecine, Le Kremlin Bicêtre, France

<sup>8</sup> INSERM UMR 1184, Immunologie des Maladies Virales et Auto-immunes (IMVA), Université Paris Sud, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>9</sup> CEA, DSV/iMETI, Division of Immuno-Virology, IDMIT, Université Paris Sud, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

<sup>3</sup> Centre de Référence Neuropathies amyloïdes familiales et autres neuropathies rares (NNERF), Groupe Hospitalier Universitaire Paris Sud, Hôpital Bicêtre, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

#### **§ Auteur correspondant**

Dr. Nicolas Noel, Service de Médecine Interne et Immunologie Clinique, CHU Bicêtre, 78 rue du Général Leclerc, F-94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France. Téléphone : +33 145 212 783, Fax : +33 145 212 733. E-mail : [nicolas.noel@aphp.fr](mailto:nicolas.noel@aphp.fr)

## **Sarcoïdose médullaire mimant une myélopathie cervico-arthrosique : mauvais pronostic après chirurgie**

### **Cervical spinal sarcoidosis mimicking compressive cervical myelopathy: poor prognosis after surgery**

#### **Résumé**

**Introduction :** Les sarcoïdoses médullaires cervicales peuvent ressembler à des myélopathies cervico-arthrosiques compressives, pouvant conduire à des interventions chirurgicales délétères avant le rétablissement du diagnostic.

**Méthodes :** Description rétrospective de trois patients et revue de la littérature.

**Résultats :** 27 patients (16 hommes / 11 femmes), d'âge médian 58 ans [étendue : 29-74] ont été décrits. Les procédures neurochirurgicales consistaient en : laminectomie (n = 10), laminoplastie (n = 15) et discectomie antérieure (n = 2). Immédiatement après la chirurgie, l'état de 17 patients (63%) s'aggravait ou demeurait stable. Parmi les 10 patients dont l'état s'améliorait, celui de 9 empirait secondairement. L'analyse de l'IRM préopératoire montrait des lésions en hypersignal T2 et une prise de contraste chez tous les patients. L'atteinte neurologique était inaugurale pour 25 des 27 patients. Quinze avaient une atteinte systémique. Après la chirurgie, tous les patients recevaient des corticoïdes, associés à un immunosuppresseur dans 8 cas/27. Après un suivi de 24 [16-72] mois, 15 patients étaient stabilisés ou aggravés, 7 étaient améliorés mais gardaient un handicap fonctionnel. Trois décédaient d'une autre cause. Seuls cinq avaient récupéré sans séquelles.

**Conclusion :** Devant un tableau de myélopathie cervico-arthrosique, des atypies telles qu'une prise de contraste leptoméningée, un hypersignal T2 en IRM dépassant le site de compression et la présence de signes extra-neurologiques doivent faire rechercher une maladie inflammatoire neurologique. Ces présentations rares peuvent être inaugurales de la sarcoïdose et doivent être reconnues afin d'éviter des interventions chirurgicales néfastes et proposer un traitement médical adapté.

Mots-clés : Neurosarcoïdose ; Sarcoïdose médullaire ; Effet Koebner ; Myélopathie cervicale

## **Abstract**

**Introduction:** Cervical spinal sarcoidosis can mimic compressive cervical myelopathy leading to potentially harmful surgical procedures before the diagnosis can be made.

**Methods:** Retrospective description of 3 patients and review of the literature.

**Results:** 27 patients (16 men / 11 women), median age 58 years [range 29-74] were described. Neurosurgical procedures consisted of laminectomy (n = 10), laminoplasty (n = 15) and anterior discectomy (n = 2). Immediately after surgery, 17 patients (63%) worsened or remained disabled. Among the 10 patients who improved, 9 worsened secondarily. The analysis of preoperative MRI showed T2 hypersignal lesions and contrast enhancement in all patients. Neurological symptoms were inaugural in 25/27 patients, and systemic involvement of the sarcoidosis was found after surgery in 15/27 patients. After surgery, all patients received corticosteroids, along with immunosuppressive therapy in 8 cases / 27. After a follow-up of 24 [16-72] months; 13 patients were stabilized or worsened, 7 were partially improved. Three died of other cause. Only 5 recovered without sequelae.

**Conclusion:** In patients with compressive cervical myelopathy, leptomeningeal contrast enhancement, a T2-weighted hypersignal exceeding the compression level on MRI, and the presence of extra-neurological symptoms should point to inflammatory disease. These rare manifestations may be the first symptoms of sarcoidosis and should be recognized to avoid harmful surgical procedures and to provide appropriate medical treatment.

**Keywords:** neurosarcoidosis; medullar sarcoidois; Koebner phenomenon; cervical myelopathy

## 1. Introduction

La sarcoïdose est une affection systémique qui demeure d'origine indéterminée, caractérisée par la présence lors de l'examen anatomo-pathologique de granulomes sans nécrose caséuse, dans des territoires anatomiques divers [1]. Sa prévalence dans la population générale est estimée entre 1 et 40 cas pour 100 000. Elle affecte plus particulièrement les adultes de moins de 40 ans [2]. Alors que l'atteinte médiastino-pulmonaire concerne 90% des patients, 10% d'entre eux ont une atteinte extra-thoracique isolée, ce qui représente une situation diagnostique et thérapeutique difficile [3]. La première description d'une atteinte du système nerveux central au cours de la sarcoïdose date de 1948 [4]. Environ 5 à 10 % des patients souffrent d'une atteinte du système nerveux central [5], principalement à type de myélite, de méningo-radiculite et de granulomatose intracrânienne [6,7]. Les manifestations neurologiques peuvent être révélatrices de la sarcoïdose dans près de 50% des cas [8].

Au cours de la sarcoïdose, l'atteinte médullaire concerne moins de 1% des patients [9]. La localisation cervicale est alors la plus fréquente [10]. Du fait de la rareté de cette présentation et du caractère souvent peu spécifique des anomalies biologiques et de l'imagerie par résonance magnétique (IRM : hypersignal intra-médullaire en pondération T2 avec rehaussement lors de l'injection de gadolinium), le diagnostic de sarcoïdose médullaire peut être occulté et confondu avec des pathologies beaucoup plus fréquentes, comme la myélopathie cervico-arthrosique. Ceci est particulièrement vrai chez les patients de plus de 50 ans, chez lesquels la myélopathie cervico-arthrosique est la cause la plus fréquente de syndrome médullaire. Dans certaines situations néanmoins, le diagnostic de sarcoïdose médullaire cervicale doit être évoqué au vu du risque élevé de séquelles neurologiques chez ces patients [9,11].

Nous rapportons ici trois observations de patients avec une sarcoïdose médullaire cervicale, diagnostiquée au décours d'une intervention neurochirurgicale pour une suspicion initiale de myélopathie cervico-arthrosique. Nous proposons une revue de la littérature afin de décrire les aspects cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutifs des sarcoïdoses médullaires cervicales

diagnostiquées initialement comme des myélopathies cervico-arthrosiques et opérées en tant que telles.

## 2. Méthodes

### *Série de cas*

Les dossiers médicaux de tous les patients ayant une présentation clinique initiale compatible avec une myélopathie cervico-arthrosique ayant été opérés et finalement diagnostiqués d'une sarcoïdose médullaire, vus à l'hôpital Bicêtre entre 2009 et 2018 ont été ré-étudiés. Ces patients pouvaient avoir été pris en charge dans les services de Neurochirurgie (AH), Neurologie (CP, CC, DA) ou Médecine Interne-Immunologie Clinique (FU, CG, OP, NN).

### *Revue de la littérature*

Nous avons réalisé une revue de la littérature scientifique en utilisant la base de données PubMed (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>) et en utilisant les termes suivants : « sarcoidosis », « neurosarcoidosis », « spinal cord sarcoidosis », et « myelopathy », « laminectomy » ou « laminoplasty », jusqu'à janvier 2019. La recherche bibliographique a identifié 29 articles correspondant aux mots clés saisis. Les séries ou cas rapportés de patients avec une sarcoïdose médullaire cervicale, et ayant eu une chirurgie rachidienne ont été retenus. Sur les 29 articles, les présentations de type « tumeurs » intra-médullaires sans myélopathie cervicale, ceux ayant attrait aux atteintes thoraciques ou lombaires, ainsi que ceux ne donnant pas de détail suffisant sur la prise en charge chirurgicale ont été exclus. Au total, 10 articles détaillant l'historique de 24 patients opérés pour une suspicion de myélopathie cervico-arthrosique ont été analysés.

### *Données*

Nous avons recensé pour tous les patients : l'âge, le sexe, l'origine ethnique, l'âge au début des symptômes, le délai entre l'apparition des symptômes et le diagnostic, la présentation clinique initiale cotée si possible selon le score Medical Research Council (MRC), les traitements reçus

(type de chirurgie et traitements immunosuppresseurs), et lorsque cela était disponible, l'imagerie cérébrale et médullaire (IRM), l'analyse du liquide céphalo-rachidien (LCR) (protéïnorachie, cellularité), le taux sanguin de l'enzyme de conversion de l'angiotensine (ECA), les autres manifestations de sarcoïdose, les données anatomo-pathologiques et l'évolution après traitement.

Les critères proposés par Zajicek et al [12] ont été utilisés pour classer les patients en neurosarcoïdose "certaine", "probable" et "possible" selon la présence ou non d'une histologie évocatrice dans le système nerveux (granulome sans nécrose caséuse), et les éventuels examens paracliniques orientant vers ce diagnostic.

Le mode d'installation des symptômes était défini selon les termes employés dans les articles revus [13–22]. Des symptômes évoluant depuis moins de 8 semaines étaient considérés comme d'installation subaiguë. Si les symptômes évoluaient depuis plus de deux mois, l'évolution était alors considérée comme chronique.

Le statut final était classé en quatre catégories : réponse complète, réponse partielle, handicap permanent ou aggravation progressive. Il s'appuyait sur les capacités fonctionnelles et motrices des patients en fin de suivi comparativement à leur état au moment du diagnostic de sarcoïdose médullaire. Pour les patients suivis à l'hôpital Bicêtre, le handicap neurologique était quantifié via l'échelle modifiée de Rankin (mRS) [23]. La réponse complète correspondait à un retour à l'état antérieur avant le début des symptômes, sans séquelles motrices ou fonctionnelles (mRS à 0 ou 1). Une amélioration partielle était définie par une récupération incomplète, en progrès par rapport à l'état post-opératoire mais avec un déficit séquellaire persistant (mRS  $\geq$  2). Un handicap permanent se rapportait à une stabilisation des symptômes mais sans amélioration. Une aggravation progressive était quant à elle caractérisée par une détérioration progressive dans les suites du diagnostic malgré les traitements entrepris.

Les données quantitatives sont présentées en médiane [étendue] tandis que les données qualitatives sont présentées en nombre  $n$  (%).



### 3. Résultats

#### Série de Cas

**Observation #1 :** Un patient de 68 ans d'origine africaine sans antécédent de sarcoïdose était admis en juin 2015 pour l'exploration d'une faiblesse modérée du membre inférieur gauche (psoas et ischio-jambier à 4/5) associé à des paresthésies des doigts (mRS = 2). Les symptômes évoluaient depuis 6 mois mais s'aggravaient fortement depuis une semaine. Une imagerie par résonance magnétique (IRM) cervicale mettait en évidence une sténose canalaire de C3 à C7 associée à un hypersignal T2 intramédullaire et un rehaussement après injection de gadolinium de C4 à C6. Le diagnostic de myélopathie cervico-arthrosique était établi et le patient était opéré d'une laminectomie par voie postérieure mi-juin 2015. Juste après la chirurgie, son état clinique s'aggravait. Apparaissaient une paraplégie à 0/5 sauf pour la flexion/extension des orteils à gauche cotée à 1/5 associée à une plégie du membre supérieur droit à 0/5 (mRS = 5). L'IRM post opératoire réalisée afin de rechercher un hématome montrait une augmentation de l'hypersignal intra médullaire C3-C6 ainsi qu'un rehaussement leptoméningé après gadolinium. Le scanner thoracique alors réalisé mettait en évidence des adénopathies médiastinales non compressives. Une fibroscopie bronchique permettait de prouver la présence de granulome sur une biopsie bronchique conduisant au diagnostic de sarcoïdose avec atteinte médullaire. Malheureusement, l'état du patient ne s'améliorait pas après trois bolus de un gramme de méthylprednisolone relayés par une corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg. Après décision collégiale, la corticothérapie était associée à des bolus de cyclophosphamide (8 bolus de un gramme de fin juillet 2015 à février 2016) permettant une amélioration partielle sur le membre supérieur droit. En février 2016, débutait un traitement d'entretien par infliximab 5 mg/kg toutes les 6 semaines associée à une corticothérapie à 5 mg/j. Celui-ci était arrêté en janvier 2017 après le diagnostic d'un adénocarcinome de prostate métastatique. Le patient s'était aggravé, pouvant à peine se tenir debout entre deux barres (mRS = 4). Il décédait d'un adénocarcinome prostatique métastatique en mai 2019.

**Observation #2 :** Une patiente d'origine antillaise de 59 ans était hospitalisée en décembre 2014 dans le service de neurochirurgie pour la prise en charge d'un canal cervical étroit symptomatique. Depuis 2011, elle présentait une douleur neuropathique et une hypoesthésie du membre inférieur droit associées à des épisodes d'incontinence urinaire, s'aggravant depuis plusieurs mois avec l'apparition d'une hémiparésie gauche à 3/5 et de troubles de la sensibilité des membres supérieurs (mRS = 3). L'IRM cervicale mettait en évidence une sténose cervicale C3-C7 et lombaire L4-L5 ainsi qu'un hypersignal T2 de C3 à C4. La patiente était opérée en janvier 2015 d'une laminectomie postérieure C3-C4. Les symptômes se stabilisèrent en post-opératoire immédiat, mais la patiente présentait une infection de site opératoire non documentée, traitée par piperacilline-tazobactam avec une évolution favorable. Deux mois plus tard, la patiente présentait une nouvelle aggravation avec l'apparition de difficultés à la marche. L'IRM de contrôle mettait en évidence une extension de la zone en hypersignal T2. La ponction lombaire montrait une méningite lymphocytaire (60 éléments par mm<sup>3</sup>) et une hyperprotéïnorachie (2,11 g/L). La biopsie médullaire réalisée en mai 2015 démontrait la présence de granulome sans nécrose caséuse. Le scanner thoracique montrait des adénopathies médiastinales non compressives. Tous ces éléments permettaient le diagnostic de sarcoïdose médullaire et thoracique. Un traitement par corticothérapie orale 1 mg/kg et méthotrexate 17,5 mg/semaine à visée d'épargne cortisonique était débuté, conduisant à une amélioration partielle de son état avec reprise de la marche (mRS = 2). Au printemps 2018, la patiente présentait une rechute systémique révélée par une altération de l'état général avec perte de 8 kg ainsi qu'une récurrence de la parésie du membre inférieur gauche (mRS = 3). Le bilan réalisé mettait en évidence une atteinte cérébrale avec prise de contraste leptoméningée sur l'IRM et de multiples adénopathies médiastinales sur le scanner. L'IRM médullaire cervicale ne montrait que des séquelles de la myélite sans activité nouvelle. Après discussion collégiale, un traitement par adalimumab 40 mg hebdomadaire était ajouté, permettant une stabilisation clinique (mRS = 3 aux dernières nouvelles en septembre 2019).

**Observation #3 :** Un patient d'origine antillaise de 69 ans était hospitalisé dans le service de neurologie en juillet 2009 pour la prise en charge d'une paraparésie distale, d'un syndrome tétraparalytique et d'une ataxie proprioceptive (mRS = 3). L'IRM médullaire cervicale montrait un hypersignal T2 de C2 à C7, rehaussé après injection de Gadolinium en C3-C4, et une sténose de C2 à C7. Le diagnostic initial était une myélopathie cervico-arthrosique, et le patient était opéré d'une laminectomie C2-C5 en août 2009. Les symptômes s'amendèrent légèrement en post-opératoire avant de s'aggraver à nouveau sur quelques semaines jusqu'à une impossibilité complète de se déplacer associée à des paresthésies invalidantes des membres supérieurs et des troubles de la déglutition (mRS = 5).

Du fait de cette évolution inattendue, le patient bénéficiait en janvier 2010 d'un bilan étiologique approfondi dont un scanner thoracique. Celui-ci révélait des micronodules diffus de distribution lymphatique sans adénopathies médiastinales. Un lavage broncho-alvéolaire était réalisé, qui mettait en évidence une alvéolite lymphocytaire CD4 (cellularité non disponible) mais aucun granulome n'était mis en évidence sur les biopsies bronchiques. Il n'y avait pas d'augmentation de l'ECA. L'analyse du liquide céphalo-rachidien montrait une méningite lymphocytaire (41 éléments dont 81% de lymphocytes). *In fine*, le diagnostic de neurosarcoïdose était considéré comme possible sans preuve histologique. Le patient recevait 10 bolus de un gramme de méthylprednisolone relayés par une corticothérapie orale à la dose de 1 mg/kg/j rapidement ramenée à 30 mg/j permettant une amélioration sur les troubles de déglutition et le déficit des membres supérieurs (mRS = 4). En août 2010, le méthotrexate (20 mg/semaine) était ajouté à visée d'épargne cortisonique, poursuivi jusqu'en avril 2014. Neuf ans après, aucune rechute n'était intervenue mais les séquelles neurologiques demeuraient importantes (mRS = 4).

## **Revue de la littérature :**

### ***Installation des symptômes et présentation clinico- radiologique***

Vingt-sept patients ont été inclus au total (24 patients de la littérature et trois patients de notre service). Leur présentation clinique et radiologique est résumée sur les tableaux 1 et 2 [13–22]. Nous avons revu les dossiers de 16 hommes et 11 femmes, avec un âge médian de 58 ans [29-74] au début des symptômes. Tous les patients avaient une sémiologie clinique et radiologique compatible avec une myélopathie cervico-arthrosique. Onze patients (41%) avaient une installation subaiguë des symptômes tandis que 14 (52%) avaient des symptômes chroniques. Au total sur 27 patients, 27 avaient un syndrome pyramidal, 22 avaient des paresthésies, 18 une maladresse des membres supérieurs et 13 des troubles de l'équilibre à type d'ataxie proprioceptive. Neuf patients (33%) avaient des troubles vésicaux-sphinctériens. L'IRM préopératoire, revue *a posteriori*, mettait en évidence un hypersignal T2 associée à un rehaussement lors de l'injection de gadolinium chez tous les patients et des anomalies canalaire pour 7 patients (sténose (n = 5), ostéophytes (n = 1), hernie discale (n = 1).

### ***Évolution après chirurgie***

Tous les patients ont initialement bénéficié d'une chirurgie décompressive (laminectomie (n = 10) ; laminoplastie (n=15) ; discectomie antérieure (n = 2)). Cette chirurgie était associée à un geste diagnostique chez 12 patients, dans le but d'explorer la lésion intra-médullaire constatée sur l'imagerie préopératoire (biopsie médullaire (n=10), exérèse totale (#5) ou subtotale (#10) de la tumeur). Après l'opération, l'état neurologique de 11 patients /27 (41%) se stabilisait, celui de 6 (22%) s'aggravait immédiatement et celui de 10 (37%) s'améliorait. Sur ces 10 patients, 9 se sont réaggravés dans un deuxième temps, un patient ayant même nécessité une deuxième chirurgie (#9).

### ***Diagnostic de sarcoïdose et manifestations associées.***

Aucun des 27 patients n'avait d'antécédent de sarcoïdose ou d'autre pathologie inflammatoire. Pour deux patients (#14 et #15), le diagnostic était établi entre le début des symptômes et la chirurgie du fait de la présence d'adénopathie hilaires sur la radiographie de thorax préopératoire. L'atteinte

médullaire était le premier symptôme pour 25 patients sur 27. Le diagnostic de sarcoïdose était suspecté du fait de l'évolution défavorable en post-opératoire amenant à reprendre les investigations étiologiques. L'examen physique ainsi que la réalisation d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien mettaient en évidence au moins une atteinte extra-médullaire chez 15 patients : adénopathies (n=10, dont 9 de localisation médiastinale), pulmonaire (n=7), cérébrale (n=2), pharyngée (n=1), cutanée (n=1), ophtalmique (n=1) et salivaire (n=1). Quatre patients n'avaient aucune atteinte extra-médullaire (#6, #7, #8 et #10).

Vingt-cinq patients avaient une sarcoïdose prouvée histologiquement (moelle cervicale : n= 15 ; poumon/ganglion lymphatique : n = 8 ; peau : n = 1 ; œil : n = 1). Pour les deux patients restants (#3 et #11), Le diagnostic était retenu devant plusieurs éléments indirects. Quinze patients remplissaient les critères de Zajicek pour une sarcoïdose médullaire certaine, 10 pour une sarcoïdose médullaire probable et deux pour une sarcoïdose médullaire possible.

Dans cette revue, les données de l'analyse du LCR étaient disponibles pour 8 patients. Celle-ci était faite avant la chirurgie dans deux des cas, l'une s'étant avérée normale (#8) et l'autre ayant montré une hyperprotéinorachie et une pléiocytose (#5). Les 6 autres ponctions lombaires avaient été faites après la chirurgie. Toutes sauf une mettaient en évidence une hyperprotéinorachie et une hypercellularité.

### ***Évolution et prise en charge médicale***

Tous les patients avaient reçu des corticoïdes, dont trois en préopératoire (#5, #9 et #11). Parmi eux, 18 avaient été traités initialement par méthylprednisolone par voie intra-veineuse. Un patient avait reçu de l'hydroxychloroquine. Huit patients avaient reçu par la suite des immunosuppresseurs dont méthotrexate (n = 6), infliximab (n = 3), cyclophosphamide (n = 2), azathioprine (n =2) et thalidomide (n = 1). Six patients avaient reçu plus de deux lignes d'immunosuppresseurs. Il est à noter que deux patients (#2 et #8) avaient présenté par la suite un sepsis sous immunosuppresseurs.

Deux patients (#16 et 17) décédaient dans les suites de la chirurgie d'une cause décrite comme non reliée à la sarcoïdose, et un patient (#1) décédait d'un cancer sans lien avec la sarcoïdose. Après un suivi médian de 24 mois [16-72], le statut final des patients était : handicap permanent ou aggravation progressive pour 12 patients et réponse partielle pour 7. Cinq patients seulement avaient récupéré sans séquelles (réponse complète). L'état des trois patients ayant reçu une corticothérapie préopératoire s'était amélioré partiellement.

#### **4. Discussion**

Dans cette série de cas associée à une revue de la littérature, nous avons décrit des patients atteints de sarcoïdose médullaire dont la présentation initiale était celle d'une myélopathie cervico-arthrosique ayant conduit à une intervention neurochirurgicale. La principale conclusion est que l'évolution est souvent défavorable, principalement du fait d'une exacerbation paradoxale en post opératoire, devant faire reconsidérer le diagnostic étiologique de la myélopathie.

Les principales causes de cette confusion diagnostique sont non seulement la rareté de la neurosarcoïdose mais aussi la coexistence d'une arthrose cervicale chez certains patients. En effet, 7 patients présentaient une spondylose ou une sténose cervicale sur l'imagerie préopératoire. Par ailleurs, l'âge médian des patients au diagnostic (58 [29-74]) était plus compatible avec une arthrose cervicale qu'une première manifestation de sarcoïdose [24,25]. Dans les autres séries de sarcoïdose médullaire, l'âge médian au diagnostic est compris entre 34 et 42 ans [14,16,26]. Dans la revue actuelle, aucun patient n'avait d'antécédent de sarcoïdose et l'atteinte médullaire était le premier symptôme pour 25 des patients décrits, en accord avec les précédentes séries rapportées [10,26].

Le pronostic neurologique et fonctionnel est sombre pour les patients ainsi opérés. Seuls 19% des patients n'ont pas eu de séquelles, contre 50% habituellement dans les myélopathies cervico-arthrosiques après chirurgie [27]. Dans leur étude, Sakai et al [13] ont rapporté 12 patients opérés par chirurgie décompressive pour myélopathie cervicale compressive +/- associée à un aspect tumoral intramédullaire, dont le diagnostic final était une sarcoïdose médullaire, comparés avec 8 patients présentant une sarcoïdose de la moëlle cervicale traités médicalement. Le taux de

récupération était de 62,5% dans le groupe des patients traités médicalement, contre seulement 18,6% dans le groupe des patients opérés. Cette évolution défavorable, associée à l'aggravation paradoxale post-opératoire observée chez 14 des patients décrits dans notre revue (dont 5 immédiatement) illustre l'effet potentiellement délétère de la chirurgie dans la sarcoïdose médullaire. Une hypothèse pour cette aggravation pourrait être un effet Koebner, créant un nouveau processus inflammatoire dans le site opéré. Ce phénomène est principalement décrit dans le psoriasis comme l'apparition de lésions isomorphes dans les suites d'une agression cutanée. Cependant, cela a également été rapporté comme un possible mécanisme d'aggravation symptomatique dans un cas de hernie discale avec sarcoïdose médullaire rapporté par Isabel et al [28]. Dans cet article, une patiente présentait une hernie discale cervicale C5-C6 responsable d'une hémiparésie et de douleurs cervicales. La laminectomie n'était pas réalisée du fait d'une toux récurrente associée à une paralysie faciale périphérique – l'ensemble des symptômes et les examens réalisés révélant une sarcoïdose. L'atteinte symptomatique neurologique était liée à l'existence d'une lésion granulomateuse face à la hernie compressive, supposément par effet Koebner. Un traitement médical par corticoïdes et méthotrexate conduisait à une amélioration clinico-morphologique à 6 mois.

Du fait de l'évolution défavorable de ce type de sarcoïdoses médullaires après chirurgie, nous nous sommes demandé s'il existait des signes évocateurs de neuro-sarcoïdose sur l'imagerie préopératoire, qui permettraient de les distinguer des myélopathies cervico-arthrosiques non inflammatoires en vue d'éviter la chirurgie. Les anomalies IRM décrites dans la sarcoïdose médullaire sont : un long segment en hypersignal T2 et STIR qui excède le niveau de sténose cervicale avec une prise de contraste intramédullaire nodulaire ou inégale ou une prise de contraste leptoméningée après Gadolinium [29]. D'autres auteurs ont également décrit un pattern radiologique dit signe du trident [30], associant un hypersignal T2 centro-médullaire à une prise de contraste intramédullaire et leptoméningée. Dans la cervicarthrose, des anomalies de signal T2 sont possibles mais sont décrites comme fusiformes et limitées au niveau de la sténose cervicale [31].

Une prise de contraste intra-médullaire est présente chez 7,3% des patients [32] mais est alors décrite comme arrondie et plate sur les coupes transversales [31]. Pour les patients décrits dans notre revue, au-delà de la sténose cervicale vue sur l'IRM, la prise de contraste leptoméningée, l'hypersignal T2 dépassant le site de compression ainsi que la forme de la prise de contraste intra-médullaire permettaient *a posteriori* d'orienter le diagnostic vers une myélite inflammatoire (Figures 1, 2 et 3) et doivent être considérées comme des atypies devant une myélopathie présumée arthrosique.

Dans ces conditions, une recherche étiologique plus approfondie doit être suggérée. Parmi les étiologies de myélites inflammatoires, les diagnostics différentiels de sclérose en plaque, neuromyérite optique, ou myélite associée à d'autres maladies systémiques doivent être évoqués. Dans leur revue, Van Dellen et al [33] proposaient un bilan minimal lors du diagnostic de myélopathie avec atypies sur l'IRM, comprenant en particulier une imagerie thoracique et un examen sanguin à la recherche d'une hypercalcémie, d'une lymphopénie, d'une élévation de l'enzyme de conversion ou d'une hypergammaglobulinémie polyclonale. Sakushima et al [34] proposaient eux la réalisation d'une imagerie par émission de positrons (TEP) pour les situations diagnostiques difficiles. La fixation était en effet significativement plus élevée dans les myélites liées à une sarcoïdose que dans les autres causes de myélopathie. Cependant, il paraît difficile de proposer cet examen en routine.

La question suivante était de savoir si l'analyse du LCR aurait permis d'orienter le diagnostic vers une myélite inflammatoire. Dans notre revue, deux patients seulement avaient eu une ponction lombaire avant la chirurgie, l'une étant normale. Cependant Sakushima et al [14] ont montré que l'analyse du LCR était plus souvent normale pour les patients ayant une sarcoïdose médullaire que pour les autres formes de neurosarcoïdose. Dans différentes séries décrivant des myélites sarcoïdiques, Varron et al [26] rapportent que l'analyse du LCR de quatre des sept patients étudiés montrait un nombre de cellules normales et que six sur sept avaient un taux normal d'ECA dans le LCR, alors que tous les LCR étaient anormaux dans la série de Durel et al [35]. Cohen-



Aubart et al [10] ont aussi rapporté que 8 patients sur 28 avaient un taux de cellules normal dans le LCR et que plus de la moitié avaient un taux normal d'ECA. Enfin, les marqueurs inflammatoires dans le LCR ne sont pas spécifiques de la neuro-sarcoïdose et peuvent être présents dans d'autres pathologies inflammatoires du système nerveux central, comme la sclérose en plaque ou les autres myélites auto-immunes. La réalisation d'une ponction lombaire ne saurait donc être recommandée devant toute myélopathie. Dernièrement, d'autres auteurs comme Cohen-Gadol et al [36] ont proposé une biopsie médullaire *per* chirurgicale dans 38 cas de myélopathie avec atypies, menant à la découverte de cinq sarcoïdoses. Cependant, ces explorations invasives exposent les patients à des risques post-opératoires importants, 21% des patients ayant présenté des complications (fuite de LCR, aggravation neurologique due à un hématome ou à l'exacerbation de la pathologie sous-jacente, décès).

En résumé, la reprise de l'anamnèse et de l'examen clinique avec la recherche de signes extra-neurologiques, ainsi que l'IRM cervicale et l'imagerie thoracique semblent être les seuls examens préopératoires indispensables dans les situations de myélopathies avec atypies. En effet, 10 des patients que nous rapportons avaient des adénopathies hilaires ou médiastinales et 7 avaient une atteinte parenchymateuse pulmonaire. Ces examens doivent également être proposés en cas d'aggravation paradoxale post-opératoire.

Outre la sévérité du pronostic initial, les modalités d'introduction des traitements immunosuppresseurs sont importantes à discuter rapidement [5,9,10,37–39]. Dès que le diagnostic est retenu, la corticothérapie doit être débutée dans le but de diminuer les séquelles à long terme [5,9]. Dans la situation d'une chirurgie pour suspicion de myélopathie, l'intérêt des bolus de méthylprednisolone préopératoire est difficile à mettre en évidence du fait du caractère rétrospectif de notre revue. Dans la série rapportée, le traitement était débuté après la chirurgie dès le rétablissement du diagnostic et du fait de l'aggravation paradoxale post opératoire chez plusieurs patients. Un autre traitement immunosuppresseur peut être considéré, tels que le méthotrexate à visée d'épargne cortisonique, mais son délai d'action le rend peu utile en cas de présentation sévère

[38]. Le cyclophosphamide, les anti-TNF ou encore le mycophenolate mofetil peuvent être discutés en cas de cortico-résistance [37–39]. Une attention toute particulière doit être portée sur les effets secondaires notamment de risque de sepsis en contexte post-opératoire. Leurs toxicités à long-terme sont également à prendre en compte, un de nos patients ayant développé une néoplasie fatale sous anti-TNF.

Notre étude a plusieurs limites. Le caractère rétrospectif des cas rapportés limite notamment l'analyse quantitative précise du handicap pour les cas issus de la littérature. Dans leur série, Sakai et al [13] ont utilisé le Japanese Orthopedic Association Score mais cette donnée n'était ni disponible ni calculable pour tous les autres cas. La possibilité d'estimer *a posteriori* le score de Rankin pour tous les cas issus de la littérature était également impossible du fait de l'hétérogénéité des données présentées.

En conclusion, la sarcoïdose médullaire peut parfois prendre l'aspect d'une myélopathie cervicale compressive et conduire à une chirurgie potentiellement néfaste. Une prise de contraste leptoméningée et un hypersignal T2 dépassant le niveau de sténose doivent être considérés comme des atypies pour une myélopathie présumée arthrosique et conduire à des explorations plus approfondies. Une évolution défavorable et des séquelles à long terme sont fréquentes. Dans les cas de doute diagnostique ou en cas d'aggravation secondaire post-opératoire, une IRM cervicale et une imagerie thoracique doivent être réalisés à la recherche d'une prise de contraste ou d'adénopathies. Les corticoïdes doivent être introduits rapidement après le diagnostic dans le but de limiter les séquelles neurologiques.

**Remerciements**

Les auteurs remercient les patients ainsi que les personnels impliqués dans la prise en charge médicale des patients rapportés.

**Conflits d'intérêts**

Aucun des auteurs n'a de conflit d'intérêt à déclarer

## Références

- [1] Iannuzzi MC, Rybicki BA, Teirstein AS. Sarcoidosis. *N Engl J Med* 2007;357:2153–65.
- [2] Valeyre D, Prasse A, Nunes H, Uzunhan Y, Brillet P-Y, Müller-Quernheim J. Sarcoidosis. *Lancet* 2014;383:1155–67.
- [3] Hoitsma E, Faber CG, Drent M, Sharma OP. Neurosarcoidosis: a clinical dilemma. *Lancet Neurol* 2004;3:397–407.
- [4] Colover J. Sarcoidosis with involvement of the nervous system. *Brain J Neurol* 1948;71:451–75.
- [5] Chapelon C, Ziza JM, Piette JC, Levy Y, Raguin G, Wechsler B, et al. Neurosarcoidosis: signs, course and treatment in 35 confirmed cases. *Medicine (Baltimore)* 1990;69:261–76.
- [6] Chapelon-Abric C. Neurosarcoïdose. *Rev Neurol (Paris)* 2006;162:1173–88.
- [7] Fain O, Mekinian A. Les pachymeningites. *Rev Med Interne* 2017;38:585–91.
- [8] Fritz D, van de Beek D, Brouwer MC. Clinical features, treatment and outcome in neurosarcoidosis: systematic review and meta-analysis. *BMC Neurol* 2016;16:220.
- [9] Pawate S, Moses H, Sriram S. Presentations and outcomes of neurosarcoidosis: a study of 54 cases. *QJM Mon J Assoc Physicians* 2009;102:449–60.
- [10] Cohen-Aubart F, Galanaud D, Grabli D, Haroche J, Amoura Z, Chapelon-Abric C, et al. Spinal cord sarcoidosis: clinical and laboratory profile and outcome of 31 patients in a case-control study. *Medicine (Baltimore)* 2010;89:133–40.
- [11] Scott TF, Yandora K, Valeri A, Chieffe C, Schramke C. Aggressive therapy for neurosarcoidosis: long-term follow-up of 48 treated patients. *Arch Neurol* 2007;64:691–6.
- [12] Zajicek JP, Scolding NJ, Foster O, Rovaris M, Evanson J, Moseley IF, et al. Central nervous system sarcoidosis--diagnosis and management. *QJM* 1999;92:103–17.
- [13] Sakai Y, Matsuyama Y, Imagama S, Ito Z, Wakao N, Ishiguro N, et al. Is decompressive surgery effective for spinal cord sarcoidosis accompanied with compressive cervical myelopathy? *Spine* 2010;35:E1290-1297.
- [14] Sakushima K, Yabe I, Nakano F, Yoshida K, Tajima Y, Houzen H, et al. Clinical features of spinal cord sarcoidosis: analysis of 17 neurosarcoidosis patients. *J Neurol* 2011;258:2163–7.
- [15] Schaller B, Kruschat T, Schmidt H, Brück W, Buchfelder M, Ludwig HC. Intradural, extramedullary spinal sarcoidosis: report of a rare case and review of the literature. *Spine J* 2006;6:204–10.
- [16] Jallo GI, Zagzag D, Lee M, Deletis V, Morota N, Epstein FJ. Intraspinial sarcoidosis: diagnosis and management. *Surg Neurol* 1997;48:514–21.
- [17] Ahn S-W, Kim K-T, Youn Y-C, Kwon O-S, Kim Y-B. Isolated spinal cord neurosarcoidosis diagnosed by cord biopsy and thalidomide trial. *J Korean Med Sci* 2011;26:154–7.

- [18] Chen HI, Lang S-S, Coyne TM, Malhotra NR, Schuster JM. Intramedullary spinal sarcoidosis masquerading as cervical stenosis. *World Neurosurg* 2013;80:e375-380.
- [19] Mathieson CS, Mowle D, Ironside JW, O'Riordan R. Isolated cervical intramedullary sarcoidosis--a histological surprise. *Br J Neurosurg* 2004;18:632-5.
- [20] Tipper GA, Fareedi S, Harrison K, Tamam A. Neurosarcoidosis mimicking acute cervical disc prolapse. *Br J Neurosurg* 2011;25:759-60.
- [21] Kwon DH, Lee S-H, Kim E-S, Eoh W. Intramedullary sarcoidosis presenting with delayed spinal cord swelling after cervical laminoplasty for compressive cervical myelopathy. *J Korean Neurosurg Soc* 2014;56:436-40.
- [22] Oe K, Doita M, Miyamoto H, Kanda F, Kurosaka M, Sumi M. Is extensive cervical laminoplasty an effective treatment for spinal cord sarcoidosis combined with cervical spondylosis? *Eur Spine J* 2009;18:570-6.
- [23] van Swieten JC, Koudstaal PJ, Visser MC, Schouten HJ, van Gijn J. Interobserver agreement for the assessment of handicap in stroke patients. *Stroke* 1988;19:604-7.
- [24] Gascón-Bayarri J, Mañá J, Martínez-Yélamos S, Murillo O, Reñé R, Rubio F. Neurosarcoidosis: report of 30 cases and a literature survey. *Eur J Intern Med* 2011;22:e125-132.
- [25] Joseph FG, Scolding NJ. Neurosarcoidosis: a study of 30 new cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009;80:297-304.
- [26] Varron L, Broussolle C, Candessanche J-P, Marignier R, Rousset H, Ninet J, et al. Spinal cord sarcoidosis: report of seven cases. *Eur J Neurol* 2009;16:289-96.
- [27] Brunon J, Nuti C, Duthel R, Fotso M-J, Dumas B. Myélopathies cervicales. *EMC - Neurol* 2005:383-402.
- [28] Isabel C, Cohen Aubart F, Dodet P, Galanaud D, Amoura Z, Maillart E. Spinal Koebner phenomenon: Medullar sarcoidosis facing a discal hernia. *Joint Bone Spine* 2017;84:497-8
- [29] Adams JL, Galetta SL. Long segment spinal cord involvement as the clinical manifestation of sarcoidosis. *Neurol Clin Pract* 2014;4:502-4.
- [30] Zalewski NL, Krecke KN, Weinshenker BG, Aksamit AJ, Conway BL, McKeon A, et al. Central canal enhancement and the trident sign in spinal cord sarcoidosis. *Neurology* 2016;87:743-4.
- [31] Flanagan EP, Krecke KN, Marsh RW, Giannini C, Keegan BM, Weinshenker BG. Specific pattern of gadolinium enhancement in spondylotic myelopathy. *Ann Neurol* 2014;76:54-65.
- [32] Ozawa H, Sato T, Hyodo H, Ishii Y, Morozumi N, Koizumi Y, et al. Clinical significance of intramedullary Gd-DTPA enhancement in cervical myelopathy. *Spinal Cord* 2010;48:415-22.

- [33] van Dellen JR. Equo ne credite, Teucrici. Quidquid id est, timeo Danaos et dona ferentes. *World Neurosurg* 2013;80:e215-217.
- [34] Sakushima K, Yabe I, Shiga T, Yashima-Yamada M, Tsuji-Akimoto S, Terae S, et al. FDG-PET SUV can distinguish between spinal sarcoidosis and myelopathy with canal stenosis. *J Neurol* 2011;258:227–30.
- [35] Durel C-A, Marignier R, Maucourt-Boulch D, Iwaz J, Berthoux E, Ruivard M, et al. Clinical features and prognostic factors of spinal cord sarcoidosis: a multicenter observational study of 20 BIOPSY-PROVEN patients. *J Neurol* 2016;263:981–90
- [36] Cohen-Gadol AA, Zikel OM, Miller GM, Aksamit AJ, Scheithauer BW, Krauss WE. Spinal cord biopsy: a review of 38 cases. *Neurosurgery* 2003;52:806–16.
- [37] Androdias G, Maillet D, Marignier R, Pinède L, Confavreux C, Broussolle C, et al. Mycophenolate mofetil may be effective in CNS sarcoidosis but not in sarcoid myopathy. *Neurology* 2011;76:1168–72.
- [38] Bitoun S, Bouvry D, Borie R, Mahevas M, Sacre K, Haroche J, et al. Treatment of neurosarcoidosis: A comparative study of methotrexate and mycophenolate mofetil. *Neurology* 2016;87:2517–21.
- [39] Cohen Aubart F, Bouvry D, Galanaud D, Dehais C, Mathey G, Psimaras D, et al. Long-term outcomes of refractory neurosarcoidosis treated with infliximab. *J Neurol* 2017;264:891–7.

Tableau 1. Caractéristiques clinico- radiologiques des patients

1 <sup>er</sup> auteur	Année	Sexe/âge au dg	Temps jusqu'au dg (mois)	Symptômes inauguraux	IRM	Autres atteintes	Site de biopsie	Critères de Zajicek
<b>Série personnelle (#1)</b>	-	H/68	6	Impotence fonctionnelle membre inférieur gauche, douleur	Myélopathie cervico-arthrosique (C3-C6), hypersignal T2 avec rehaussement Gd	P, GL, pharynx	Bronche	Probable
<b>Série personnelle (#2)</b>	-	F/59	216	Troubles sensitifs membre inférieur droit, douleur, TVS	Hypersignal T2 (C3-C4) avec infiltration leptomeningée et rehaussement Gd, sténose lombaire	P, GL, Glandes salivaires	Moelle épinière	Certaine
<b>Série personnelle (#3)</b>	-	H/69	12	Tétraparésie progressive	Hypersignal T2 intra spinal (C2-C7) avec rehaussement Gd	P, GL, C		Possible
<b>Sakushima (#4) [14]</b>	2010	H/61	27	Paresthésies des membres inférieurs	Hypersignal médullaire cervical, spondylosis cervical	GL	GL	Probable
<b>Schaller (#5)[15]</b>	2006	F/39	24	Tétraparésie progressive, troubles sensitifs, TVS	Hypersignal T2 intradural extra médullaire (C3) sans compression, rehaussement Gd	GL	GL	Probable
<b>Jallo (#6)[16]</b>	1997	F/43	ND	Dysesthésies, spasticité des membres supérieurs	Lésion excentrée en hypersignal T2 épargnant la moelle (C3-C5)	0	Moelle épinière	Certaine
<b>Jallo (#7)[16]</b>	1997	F/66	2	Troubles de l'équilibre, maladie des membres supérieurs	Hypersignal T2 intradural intramédullaire (C2-C5) avec rehaussement Gd	0	Moelle épinière	Certaine
<b>Ahn (#8)[17]</b>	2011	F/54	2	Tétraparésie progressive, troubles sensitifs, TVS	Hypersignal T2 (C4-C6) avec œdème médullaire et rehaussement Gd intense	0	Moelle épinière	Certaine
<b>Chen (#9)[18]</b>	2011	F/59	7	Faiblesse du membre supérieur droit, troubles de l'équilibre	Compression médullaire (ostéophytes de C4 à C7) en hypersignal T2 avec rehaussement Gd de la partie latérale gauche de la moelle cervicale	P, GL	Moelle épinière	Certaine
<b>Mathieson (#10)[19]</b>	2004	F/56	6	Paresthésies des membres inférieurs, TVS, syndrome pyramidal	Lésion intramédullaire en hypersignal T2H avec œdème de la moelle (C4-C7) et rehaussement Gd	0	Moelle épinière	Certaine
<b>Tipper (#11)[20]</b>	2011	H/29	ND	Faiblesse progressive des membres supérieurs	Hypersignal T2 autour de la hernie discale C5-C6 avec compression médullaire	GL	ND	Possible
<b>Kwon (#12)[21]</b>	2014	F/56	1	Paresthésies des membres supérieurs	Lésion en hypersignal T2 avec compression médullaire sévère (C4-C5)	P, GL	GL, Moelle épinière	Certaine
<b>Oe (#13)[22]</b>	2009	F/56	6	Tétraparésie progressive, TVS	Canal cervical étroit avec hypersignal T2 (C4-C6)	GL	GL	Probable
<b>Oe (#14)[22]</b>	2009	F/58	3	Faiblesse progressive et maladie des membres supérieurs	Hypersignal T2 (C2-T1) avec rehaussement Gd focal en C4-C5	GL	GL	Probable
<b>Oe (#15)[22]</b>	2009	F/59	2	Faiblesse progressive des membres inférieurs, maladie des membres supérieurs	Hypersignal T2 intramédullaire de C3-à C5, rehaussement Gd	GL	GL	Probable
<b>Sakai (#16-27)[13]</b>	2010	7 H/ 5 F, M(ET) : 57,8 (15,9 (9,8) ) *	M(ET) : 44,9 (15,9) *	Paresthésies (12/12), ataxie (11/12), maladie (11/12), TVS (4/12)	Hypersignal T2 du cordon médullaire (12/12), se réhaussant après injection de Gd (12/12), prise de contraste leptomeningée (4/12)	P (n=2), peau (n=1), œil (n=1),	Moelle épinière (n=8), bronche (n=2), peau (n=1), œil(n=1)	Certaine (n=8), probable (n=4)

TVS : troubles vésicaux-sphinctériens ; Gd : gadolinium ; M(ET) : moyenne(écart-type) P : poumon ; GL : ganglion lymphatique, C : cerveau ; ND : données non disponibles ; \*: période entre le début des symptômes et l'introduction des corticoïdes

**Tableau 2. Prise en charge médicale et chirurgicale, évolution**

<b>1<sup>er</sup> auteur</b>	<b>Chirurgie</b>	<b>Evolution post-opératoire</b>	<b>Traitement médical</b>	<b>Suivi (mois)</b>	<b>Evolution à long terme</b>
<i>Serie personnelle</i> (#1)	Laminectomie	Aggravation immédiate	GCT, EDX, IFX	18	Amélioration partielle
<i>Serie personnelle</i> (#2)	Laminectomie C3-C7	Aggravation immédiate	GCT, MTX	24	Amélioration partielle
<i>Serie personnelle</i> (#3)	Laminectomie C2-C5	Amélioration initiale puis réaggravation	GCT EDX MTX	72	Amélioration partielle
<b>Sakushima (#4) [14]</b>	Laminectomie	Stabilité	GCT	ND	Amélioration complète
<b>Schaller (#5) [15]</b>	Laminoplastie C2-C3 + résection tumorale	Stabilité	GCT	16	Amélioration partielle
<b>Jallo (#6) [16]</b>	Laminectomie + biopsie médullaire	Stabilité	GCT	ND	Amélioration complète
<b>Jallo (#7) [16]</b>	Laminectomie C2-C6 + biopsie médullaire	Aggravation immédiate	GCT	ND	Amélioration partielle
<b>Ahn (#8) [17]</b>	Laminectomie	Stabilité	GCT, MTX, THD	24	Handicap permanent
<b>Chen (#9) [18]</b>	Dissectomie antérieure	Amélioration initiale puis réaggravation	GCT, MTX, AZA, IFX	29	Aggravation progressive
<b>Mathieson (#10) [19]</b>	Laminectomie C5-C7 + résection tumorale subtotale	Amélioration	GCT, AZA	ND	Amélioration partielle
<b>Tipper (#11) [20]</b>	Dissectomie antérieure	Aggravation immédiate	GCT, MTX, PLQ,	16	Amélioration partielle
<b>Kwon (#12) [21]</b>	Laminoplastie C3-C7	Amélioration initiale puis réaggravation	GCT, MTX, IFX	ND	Handicap permanent
<b>Oe (#13) [22]</b>	Laminoplastie	Aggravation immédiate	GCT	ND	Handicap permanent
<b>Oe (#14) [22]</b>	Laminoplastie	Amélioration initiale puis réaggravation	GCT	ND	Aggravation progressive
<b>Oe (#15) [22]</b>	Laminoplastie	Aggravation immédiate	GCT	ND	Handicap permanent
<b>Sakai (#16-27) [13]</b>	Laminectomie (2/12) ; laminoplasties (10/12) biopsie médullaire (8/12)	Amélioration initiale puis réaggravation (5/12) ; stabilité (7/12)	GCT	24 ± 15,2	Amélioration complète (3/12) Handicap permanent (9/12)



## Légendes des figures

**Figure 1** Patient #1 (IRM en coupes sagittales, pour chaque temps A, B ou C : 1 = séquence de pondération T2, 2 = séquence T1, 3 = T1 avec injection de Gadolinium). A - IRM préopératoire : hypersignal intramédullaire en séquence de pondération T2 (A1, flèche blanche verticale) au niveau de la sténose cervicale (flèche grise verticale), en hyposignal T1 (A2) avec rehaussement injection de Gadolinium (A3, flèche blanche horizontale). B - IRM post opératoire immédiate : majoration de l'hypersignal T2 (B1, flèche épaisse) et du rehaussement après injection de Gadolinium (B3, flèche épaisse). C - IRM post traitement immunosuppresseur (après 12 mois) : diminution de l'hypersignal T2 intramédullaire (C1) et quasi-disparition de la prise de contraste (C3).

**Figure 2** Patient #2 (IRM en coupes sagittales, pour chaque temps A, B ou C : 1 = séquence de pondération T2, 2 = séquence T1, 3 = T1 avec injection de Gadolinium (pour A et B)). A - IRM préopératoire : hypersignal T2 intra-médullaire étendu (A1, flèche blanche verticale) dépassant la zone de sténose arthrosique (flèche noire verticale), en hyposignal T1 (A2) avec un rehaussement focal en pondération T1 après injection de Gadolinium (A3, flèche blanche fine). B - IRM post opératoire immédiate: majoration importante de l'hypersignal intramédullaire (B1) associé à un œdème de la moelle spinale (flèche épaisse) et majoration du rehaussement en T1 après injection de produit de contraste (B3, flèche épaisse). C - IRM post traitement immunosuppresseur (après 8 mois): franche diminution de l'hypersignal T2 et disparition de l'œdème médullaire (C1 et C2).

**Figure 3** Patient #3 (IRM en coupes sagittales, pour chaque temps A, B ou C : 1 = séquence de pondération T2, 2 = séquence T1, 3 = T1 avec injection de Gadolinium). A - IRM préopératoire : hypersignal T2 (flèche blanche verticale) plus étendu que la sténose cervicale (flèche grise verticale), associé à un rehaussement intramédullaire et leptoméningé sur les images en T1 lors de l'injection de Gadolinium (A3, flèche blanche horizontale). B - IRM post opératoire immédiate: majoration de l'hypersignal intramédullaire T2 (B1) associé à un œdème de la moelle spinale (B2,



hyposignal T1, flèche épaisse) et majoration du rehaussement en T1 après injection de produit de contraste (B3, flèche fine). C - IRM post traitement immunosuppresseur (après 7 mois): diminution mais persistance d'un hypersignal T2 et d'une prise de contraste modérée (C1, C3, flèches

b

l

a

n

c

h

e





