



# Brain Club

---

CAROLINE SU

HÔPITAL LARIBOISIÈRE (PARIS)

25 AVRIL 2024

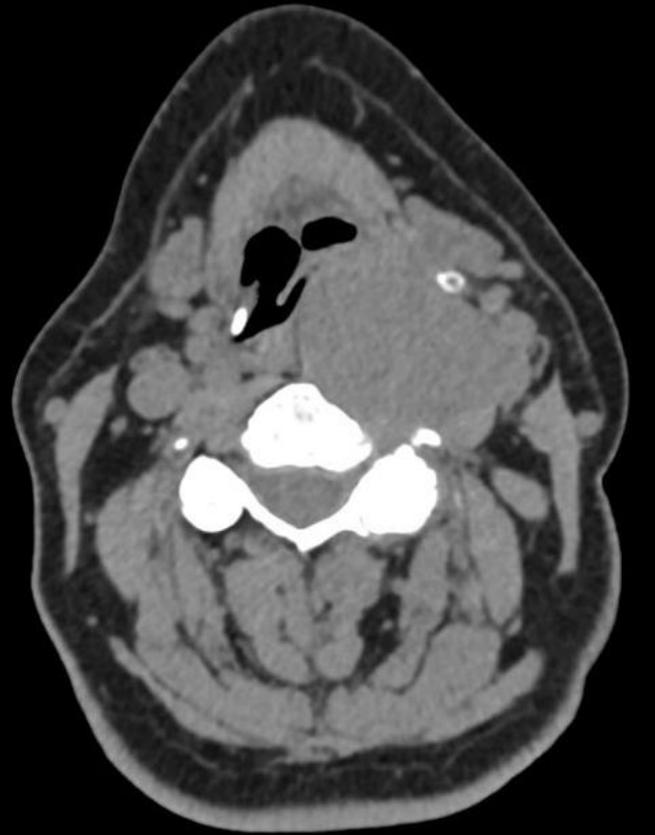
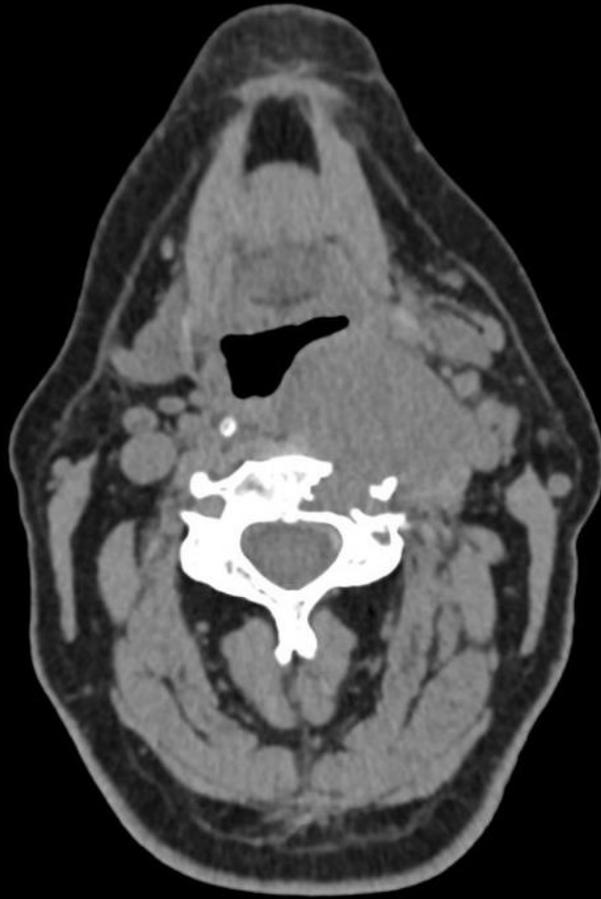
# Mme B. 67 ans

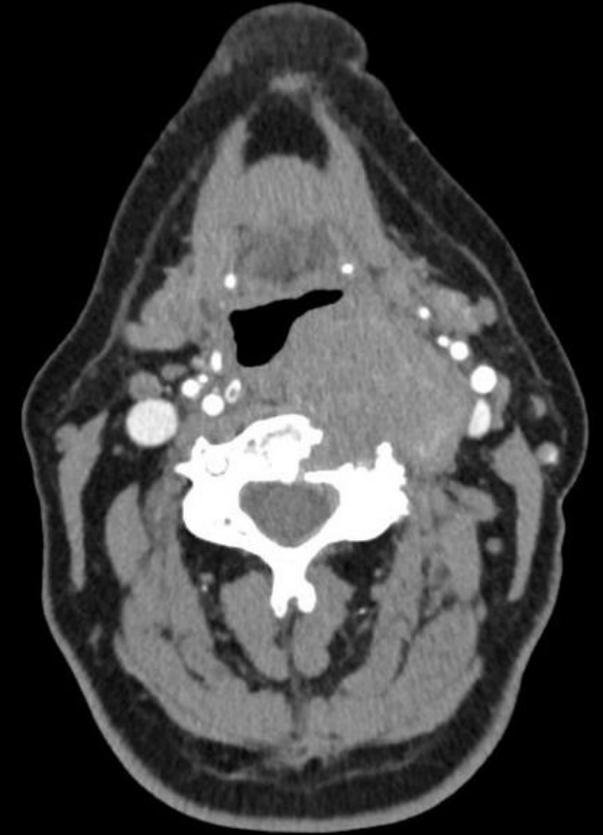
---

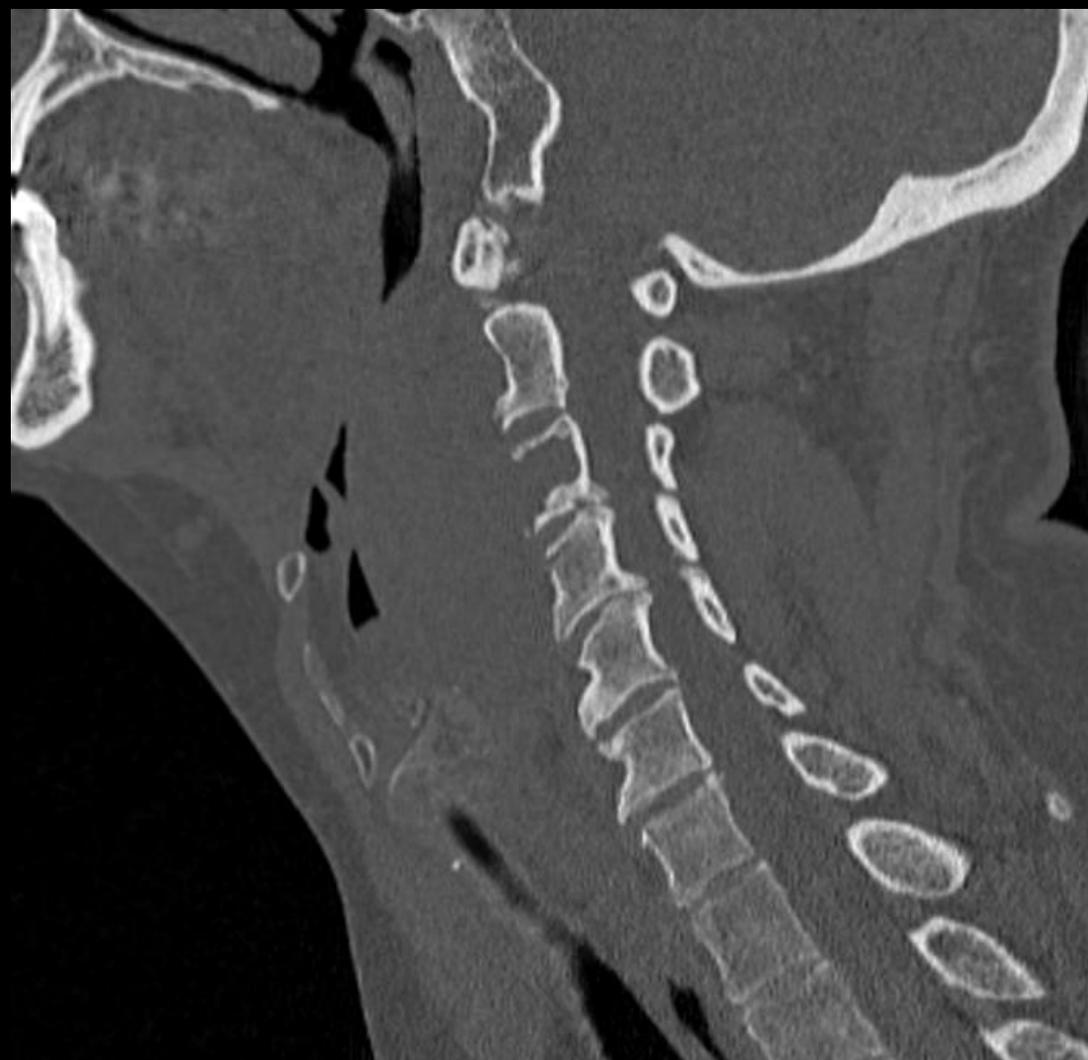
Apparition en janvier 2023 d'une grosseur cervicale qui a progressivement augmenté de volume dans les mois qui ont suivi.

Examen clinique : masse palpable sous la peau, ferme et non douloureuse.

Réalisation d'un scanner cervico-TAP et d'une IRM cervicale en août 2023.







# Sur quel espace est centré cette lésion?

---

- A. Espace rétropharyngé
- B. Espace muqueux pharyngé
- C. Espace péri-vertébral
- D. Espace parapharyngé
- E. Espace carotidien



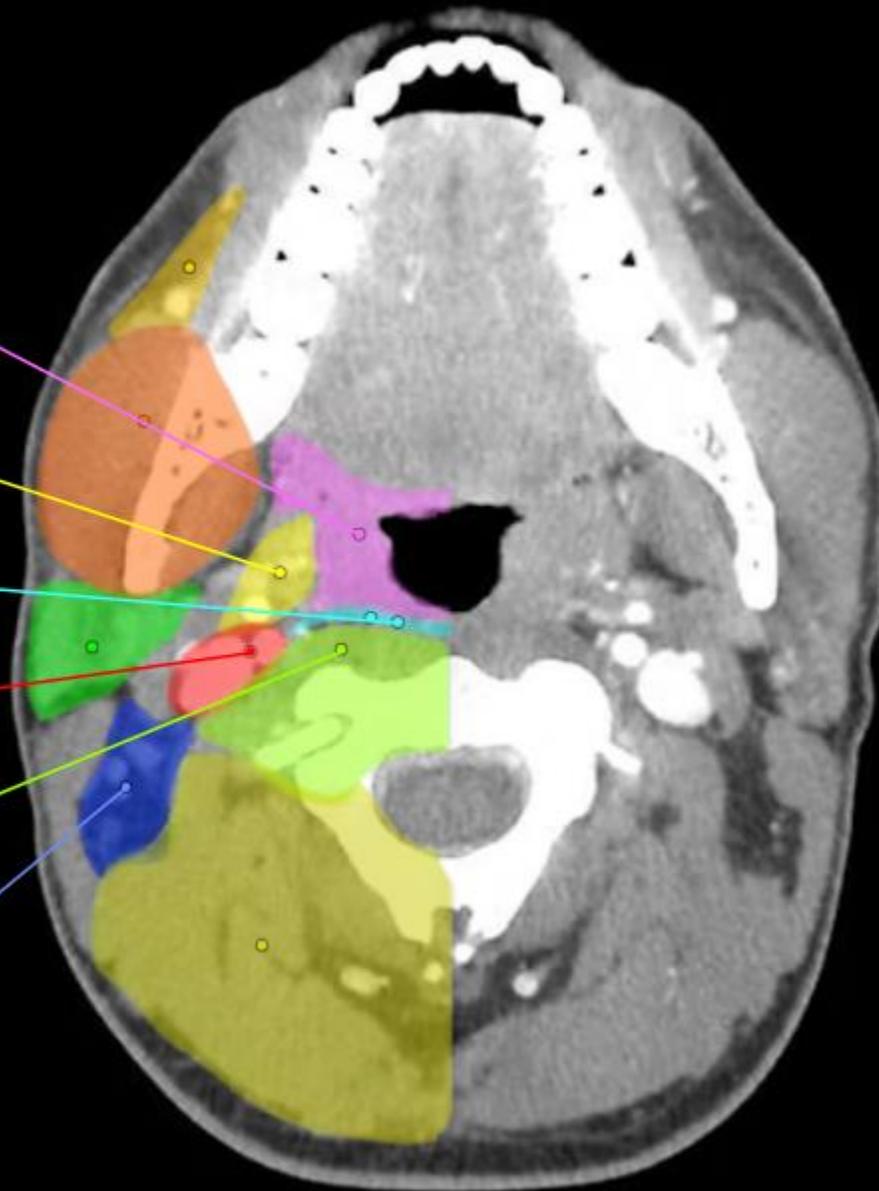
# Sur quel espace est centré cette lésion?

---

- A. Espace rétropharyngé
- B. Espace muqueux pharyngé
- C. Espace péri-vertébral (partie pré-vertébrale)**
- D. Espace parapharyngé
- E. Espace carotidien



- Espace muqueux pharyngé
- Espace latéropharyngé; Espa...
- Espace rétropharyngé
- Espace carotidien
- Partie prévertébrale de l'espace périvertébral
- Espace cervical postérieur



# Scanner

---

Masse de l'espace péri-vertébral gauche à hauteur de C2-C5

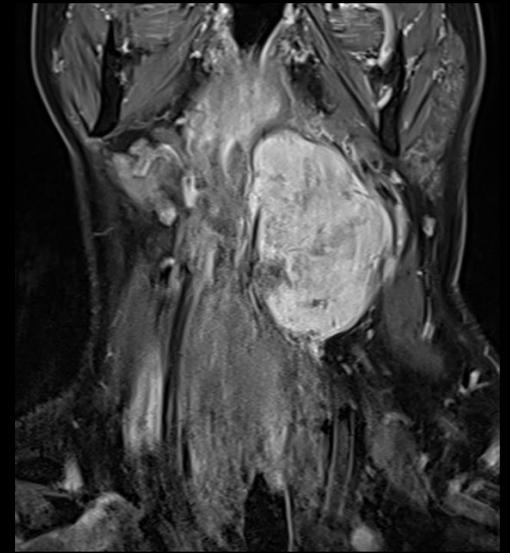
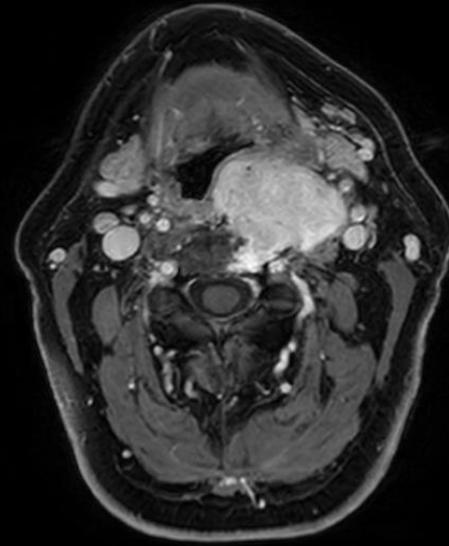
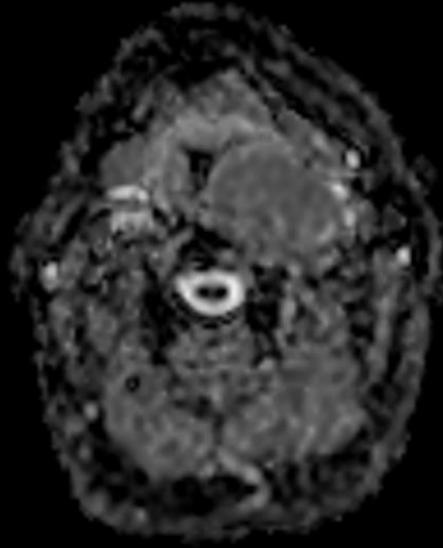
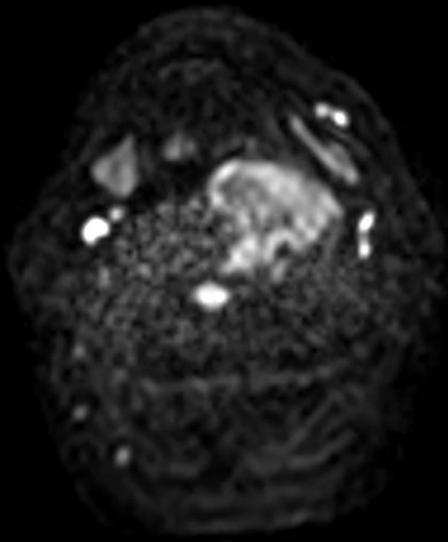
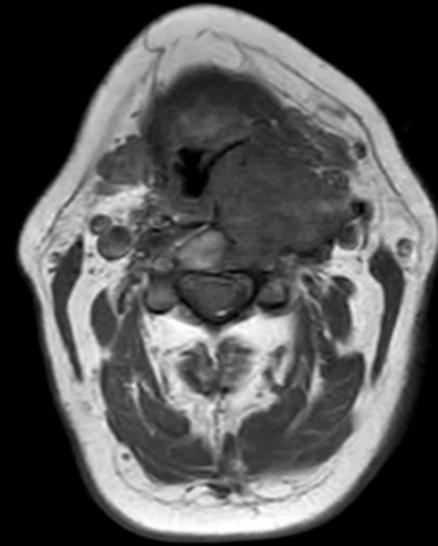
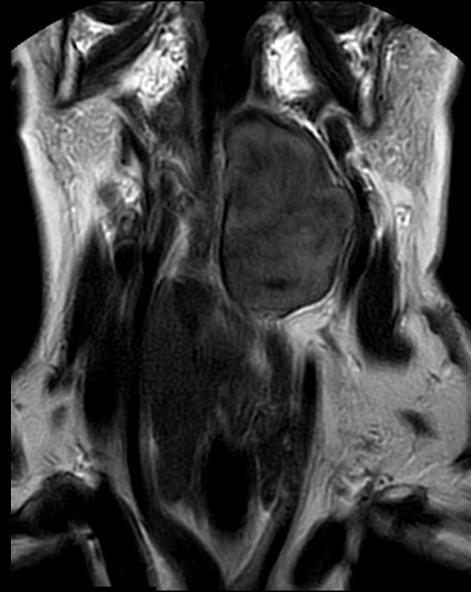
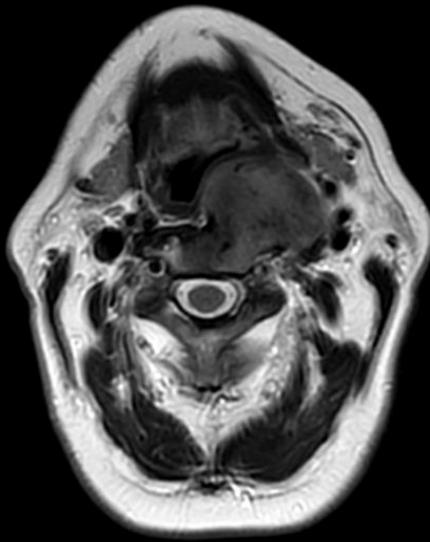
Envahissement avec lyse osseuse postérieure du corps vertébral de C3 à sa portion antéro-latérale gauche.  
Discrète ostéosclérose de ses berges.

Envahissement des foramens transversaire de C3 et C4.

Artère vertébrale gauche hypoplasique, rapport étroit

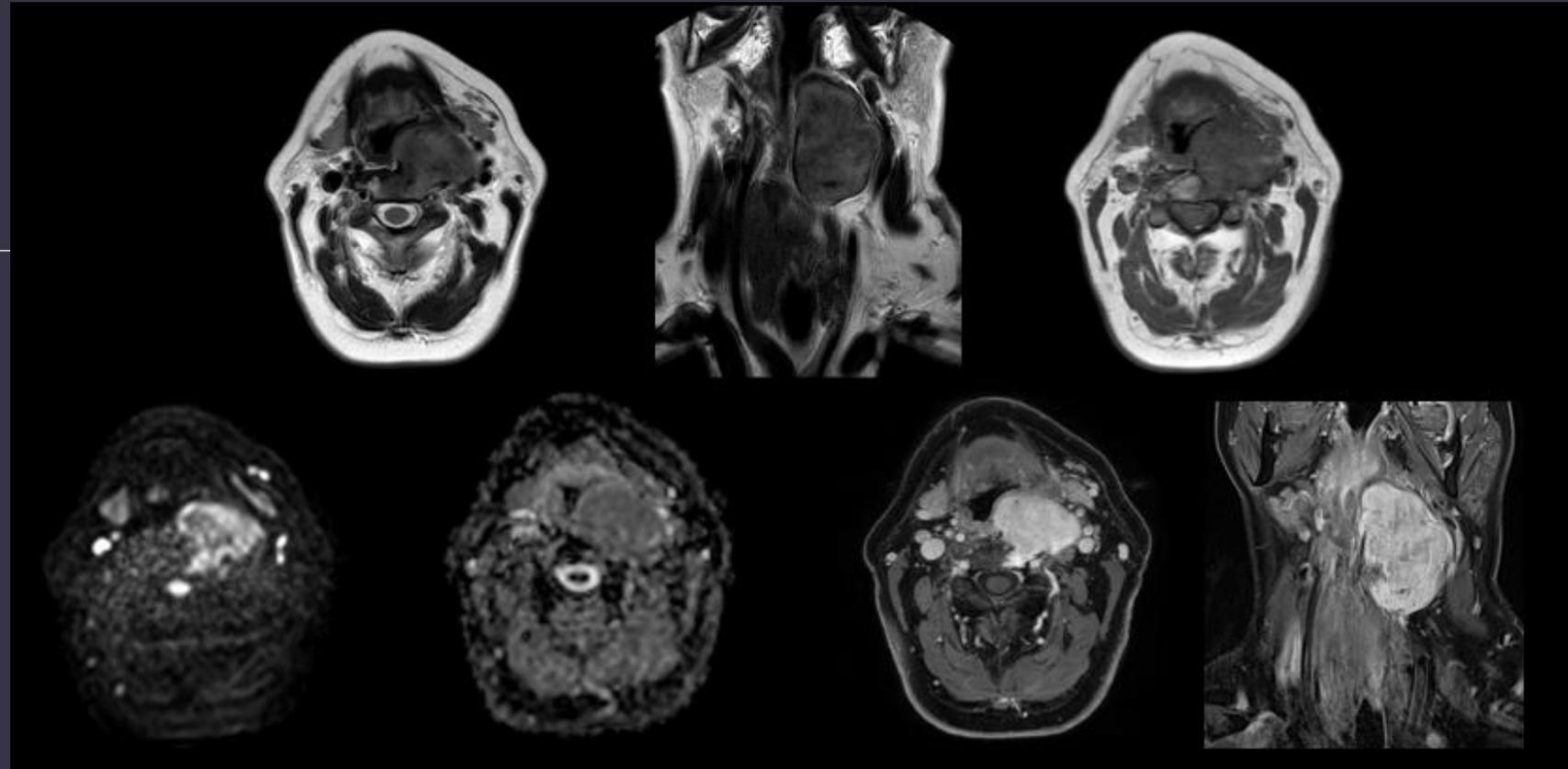
Densité tissulaire, pas de calcification

Reste du TAP : sans particularité



# IRM

---



Hyposignal T2 hétérogène sans graisse

Isosignal T1

Pas de restriction de la diffusion

Rehaussement tardif hétérogène.

Effet de masse sur la filière pharyngo-laryngée, déviée vers la droite, et sur les vaisseaux cervicaux, déviés vers la gauche. Pas de franc envahissement ni d'engainement de l'artère vertébrale.

Pas d'envahissement du canal médullaire.

# Mme B.

---

Elle a vu un chirurgien à Nice qui proposait une intervention chirurgicale sur un diagnostic probable de chordome.

Qu'en pensez-vous ?

- A. Un chirurgien par définition a toujours raison
- B. Je ne suis pas d'accord !!!



# Chordome

---

- Tumeur maligne rare du squelette axial
  - 1% des tumeurs intracrâniennes
  - 4% des tumeurs osseuses primitives ; 6% dans le rachis cervical
- Reliquats embryonnaires de la notochorde primitive
  - de la poche de Rathke à la pointe du coccyx
- Peut survenir à tous les âges : habituellement diagnostiqué chez les adultes de 30 à 70 ans
  - sphéno-occipital vers 20-40 ans
  - sacro-coccygien autour de 50 ans
  - parfois associés à la sclérose tubéreuse de Bourneville
- Tumeur intra-osseuse : extradurale, destruction osseuse locale, localement agressive (métastases rares)
- Traitement : chirurgie et radiothérapie adjuvante

# Chordome

TDM :

Masse tissulaire bien circonscrite, lytique avec parfois ostéosclérose périphérique, calcifications intratumorales irrégulières

Point de départ souvent sphéno-occipital : clivus médian

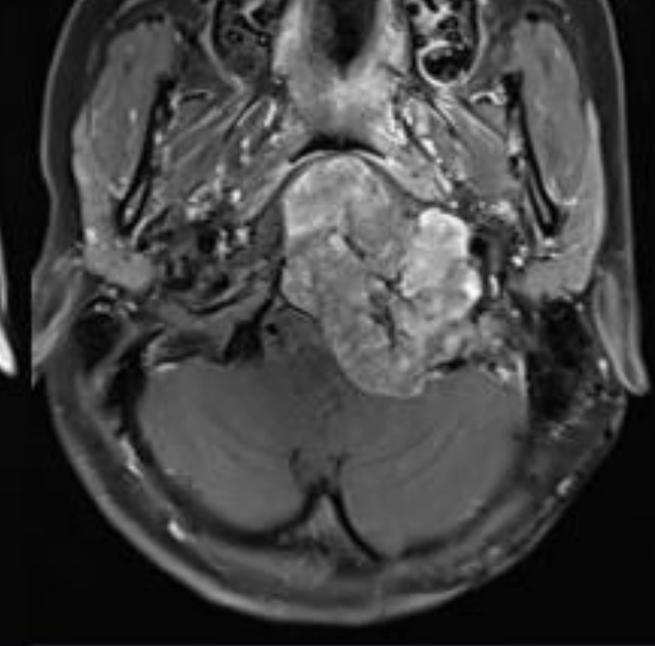
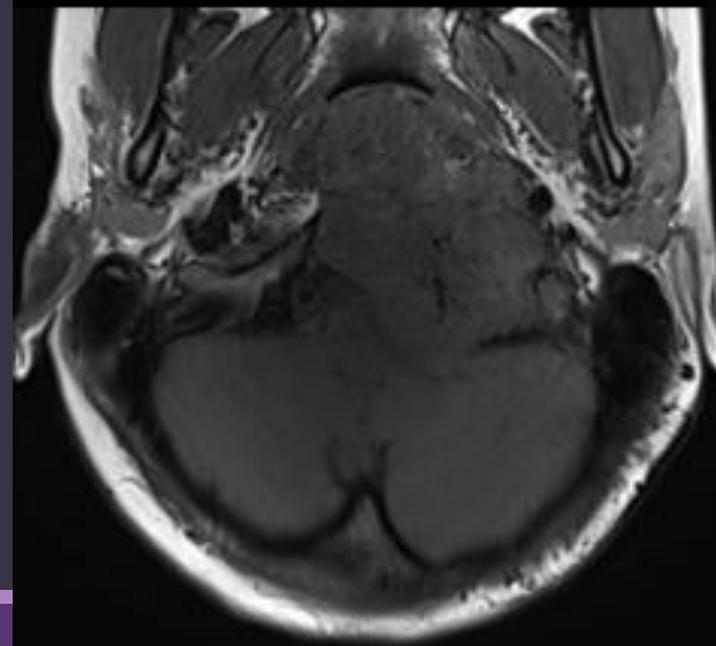
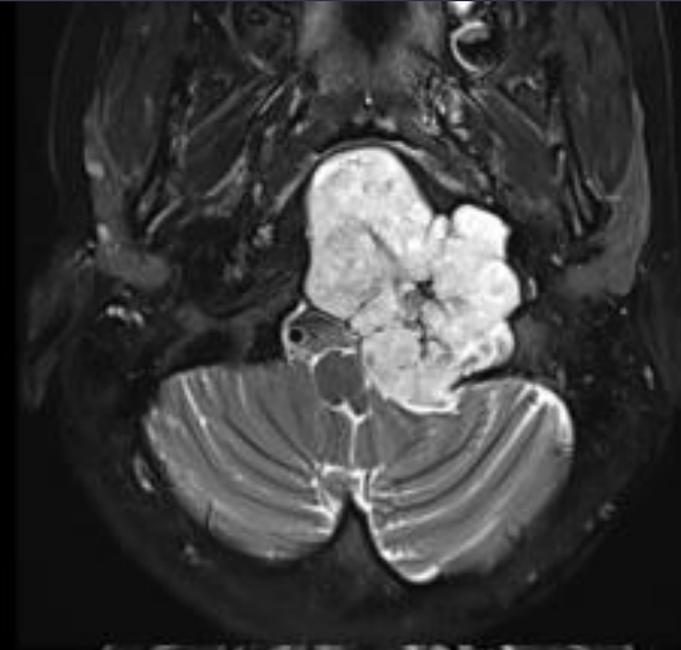
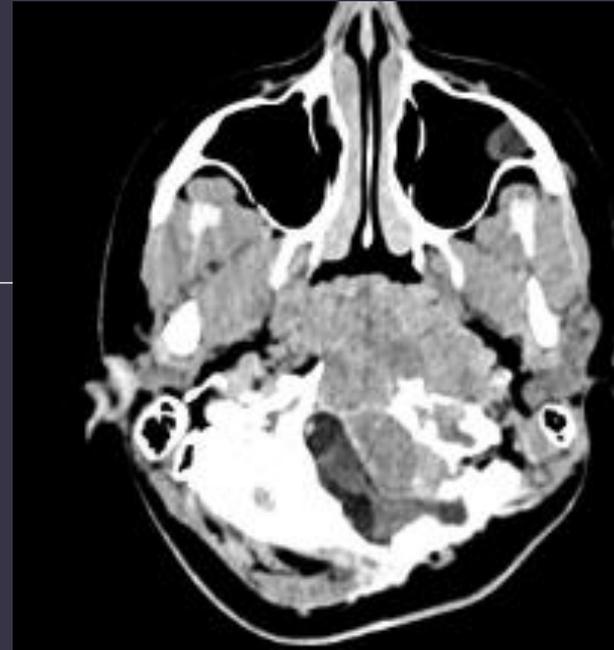
IRM :

Iso-hyposignal T1 avec parfois hypersignaux focaux (hémorragie/mucine)

Hypersignal T2 intense

Rehaussement hétérogène

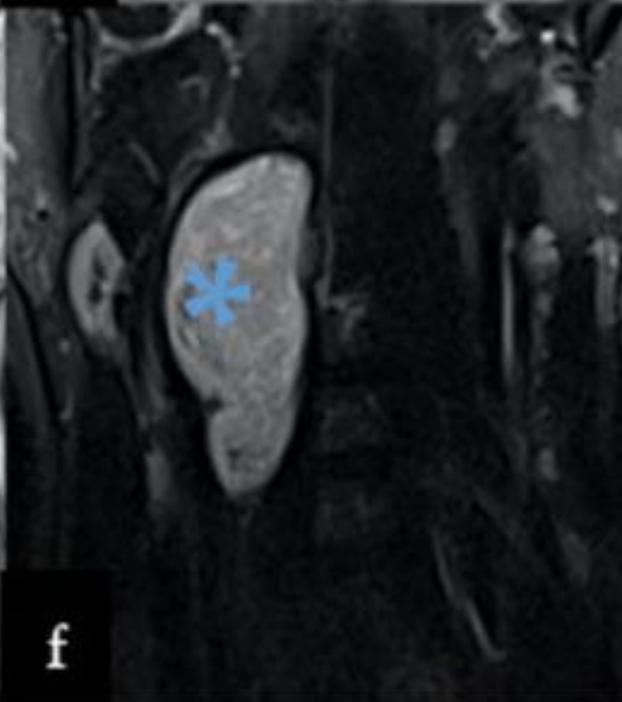
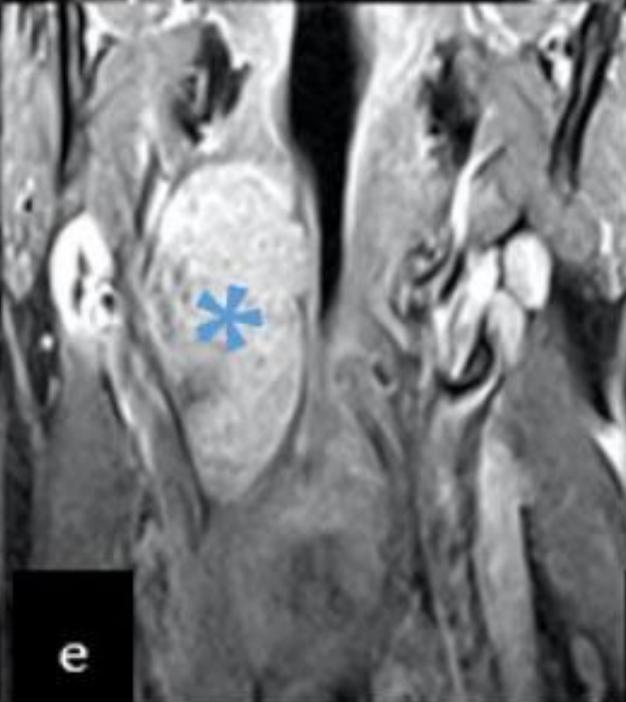
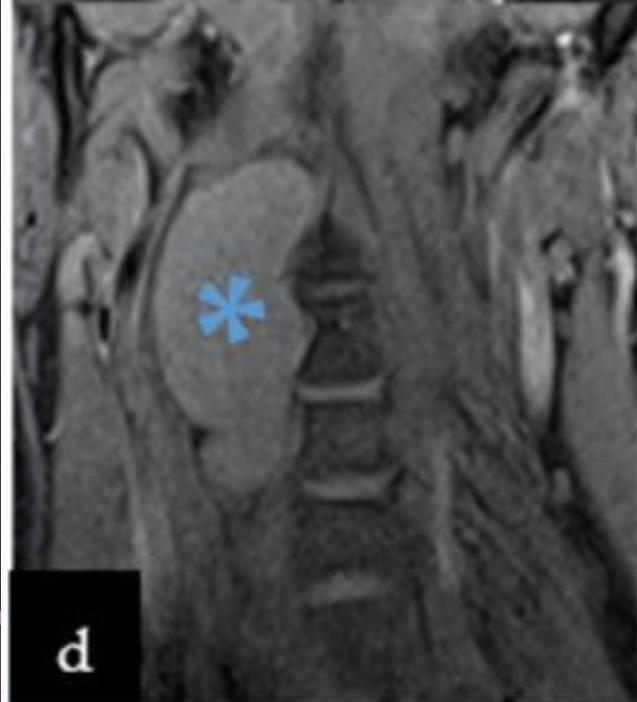
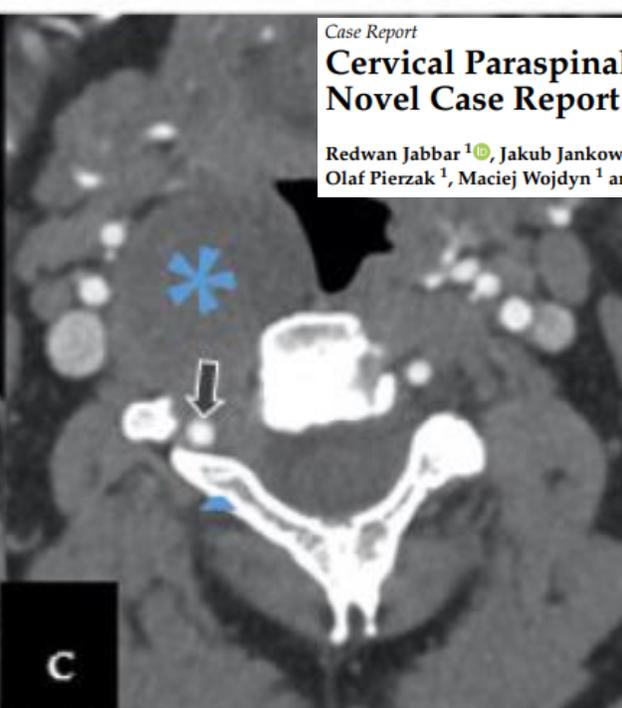
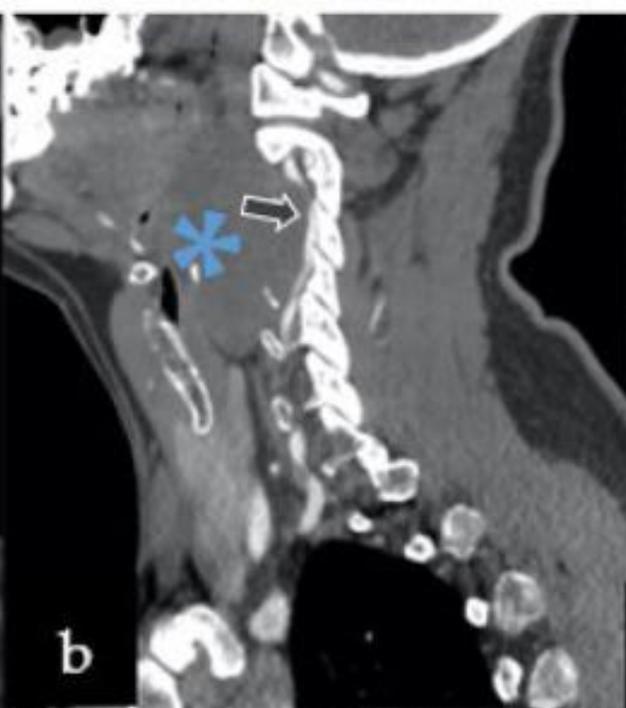
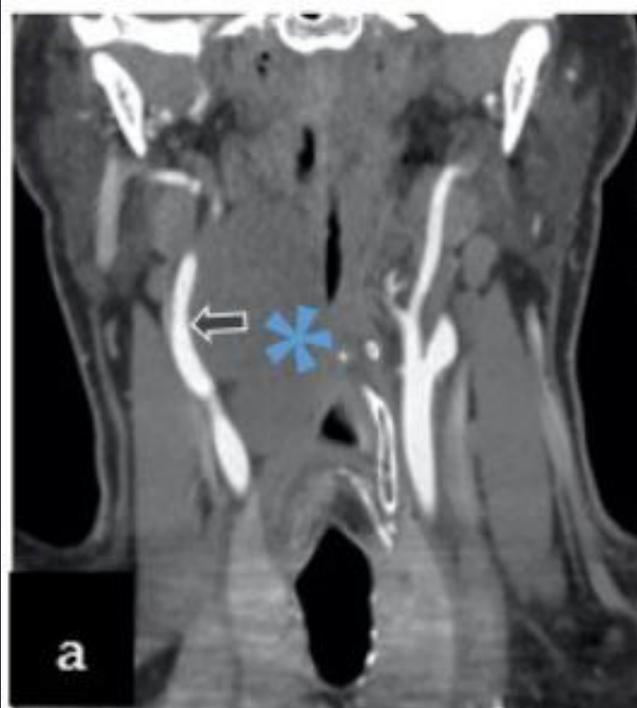
Saignement intralésionnel variable



Case Report

# Cervical Paraspinal Chordoma: A Literature Review with a Novel Case Report

Redwan Jabbar <sup>1</sup>, Jakub Jankowski <sup>1</sup>, Agnieszka Pawelczyk <sup>1</sup>, Bartosz Szmyd <sup>1</sup>, Julia Solek <sup>2</sup>,  
Olaf Pierzak <sup>1</sup>, Maciej Wojdyn <sup>1</sup> and Maciej Radek <sup>1,\*</sup>



# Autres diagnostics potentiels pour Mme B ?

---

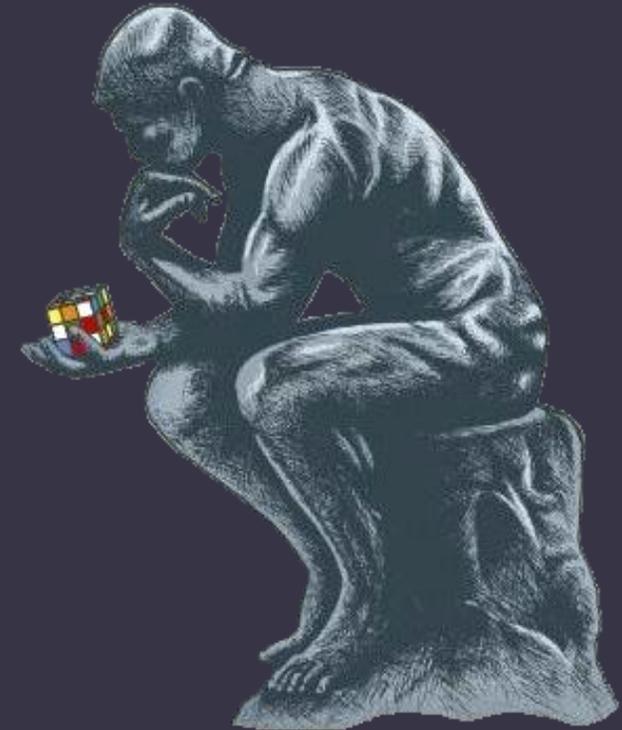
Schwannome : élargissement foraminal (pas de lyse), souvent homogène, rehaussement intense

Chondrosarcome : lobulé, hypoT1, T2 variable et hétérogène, rehaussement hétérogène, calcifications

Métastase : pas de lésion primitive sur le scanner TAP

Hémopathie : ADC non diminué, pas d'autre lésion sur le scanner TAP,

Tumeur fibreuse : évoqué en 1<sup>ère</sup> hypothèse devant l'**hyposignal T2**.



# Gamme diagnostique des lésions de l'espace péri-vertébral

---

## Pathologies tumorales bénignes

- Schwannome et neurofibrome du plexus brachial, des nerfs occipitaux
- Tumeurs des parties molles (léiomyome, tumeur desmoïde, histiocytome fibreux...)
- Tumeurs osseuses bénignes

## Pathologies tumorales malignes primitives ou secondaires

- Chordome
- Lymphome non hodgkinien
- Tumeurs malignes primitives des parties molles (sarcome).
- Tumeurs malignes primitives du corps vertébral
- Métastase vertébrale ou épidurale
- Envahissement direct par un carcinome épidermoïde de la paroi pharyngée postérieure

## Pathologies vasculaires

- Dissection de l'artère vertébrale
- Anévrisme de l'artère vertébrale
- Pseudoanévrisme de l'artère vertébrale

## Pseudo-lésions

- Hypertrophie compensatrice du m. élévateur de la scapula (atteinte du XI)
- Cote cervicale
- Apophyse transverse longue

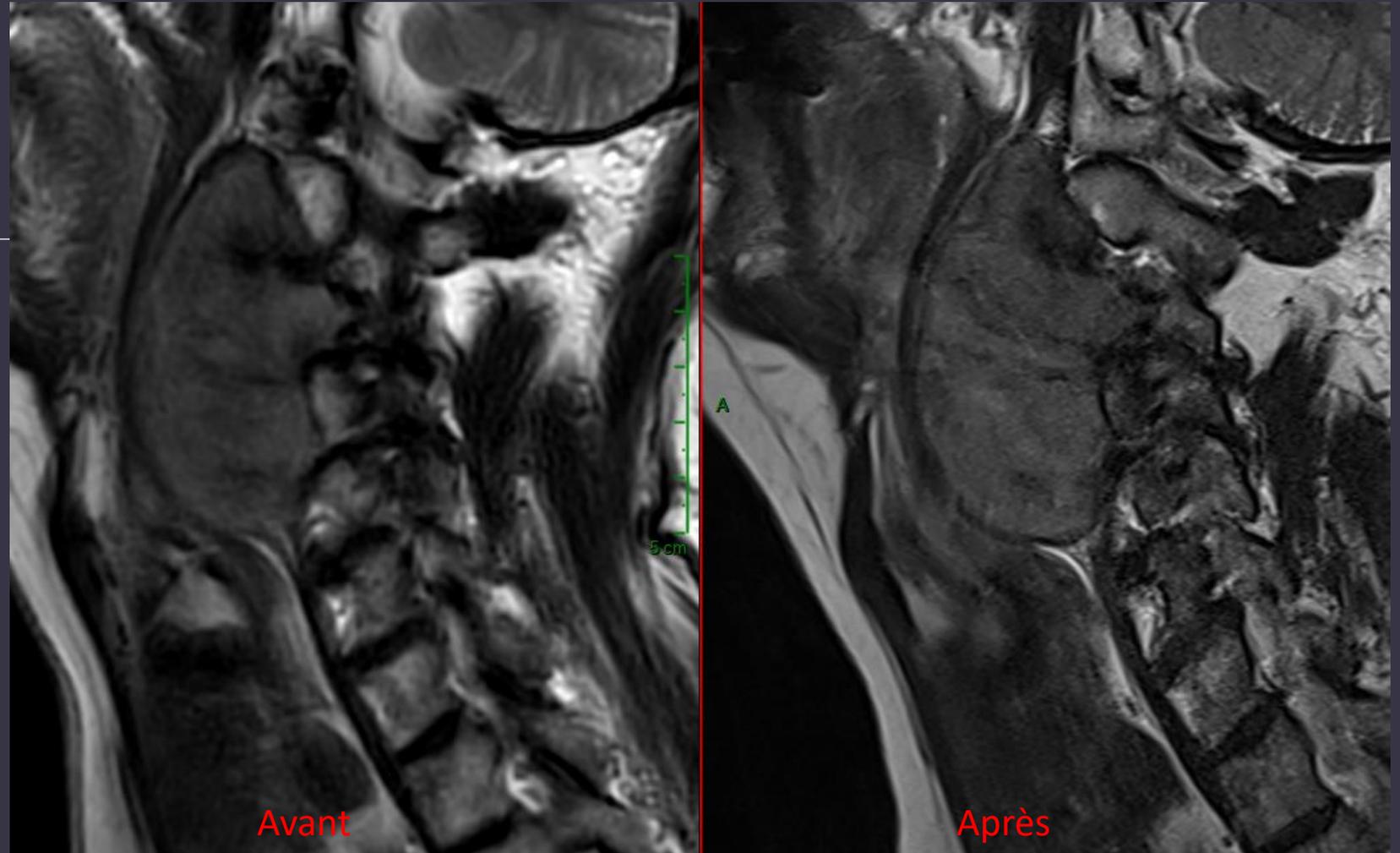
## Lésions dégénératives

### Pathologies inflammatoires ou infectieuses

- Spondylodiscite infectieuse
- Tendinite calcifiante du long du cou

# Mme B.

---



Réalisation d'une IRM de contrôle dans notre centre : discrète majoration en taille de la masse cervicale avec légère majoration de son effet de masse et de l'envahissement du corps vertébral de C3.

Réalisation d'une biopsie en novembre 2023.

Histologiquement, on observe une prolifération fusiforme de densité modérée, faite de courts faisceaux entrecroisés avec focalement des faisceaux plus allongés. Les cellules montrent des prolongements cytoplasmiques bipolaires avec des noyaux à chromatine fine et parfois un petit nucléole. Il existe une discrète anisocaryose. Il n'est pas vu de mitose. Il n'y a pas de nécrose. Le stroma est collagénique, plus ou moins dense, avec de rares secteurs plus lâches. Il n'y a pas d'infiltrat inflammatoire accompagnateur. On observe plusieurs vaisseaux aux parois non hyalinisées.

En immunohistochimie, il existe une expression cytoplasmique mais également nucléaire de la bêta-caténine. Actine montre quelques secteurs positifs. Quelques rares noyaux expriment faiblement HMGA2. Il existe également de rares cellules exprimant S100 et EMA, dispersées. Il n'y a pas de marquage de CD34, STAT6, desmine, myogénine. Ki67 montre un index de prolifération estimé à 3%.

Une étude moléculaire (Pr Lehmann-Che) a mis en évidence la présence d'une mutation c.121A>G / p.(Thr41Ala) (= p.T41A) sur l'exon 3 de *CTNNB1*.

**Au total, l'aspect morphologique, le profil phénotypique et la présence d'une mutation sur l'exon 3 du gène *CTNNB1* font retenir le diagnostic de fibromatose desmoïde.**

# Mme B.

---

- Tumeur proche de l'artère vertébrale gauche
  - artériographie avec test d'occlusion
  - puis embolisation tumorale pré-opératoire
- Chirurgie décembre 2023.



# Fibromatose desmoïde

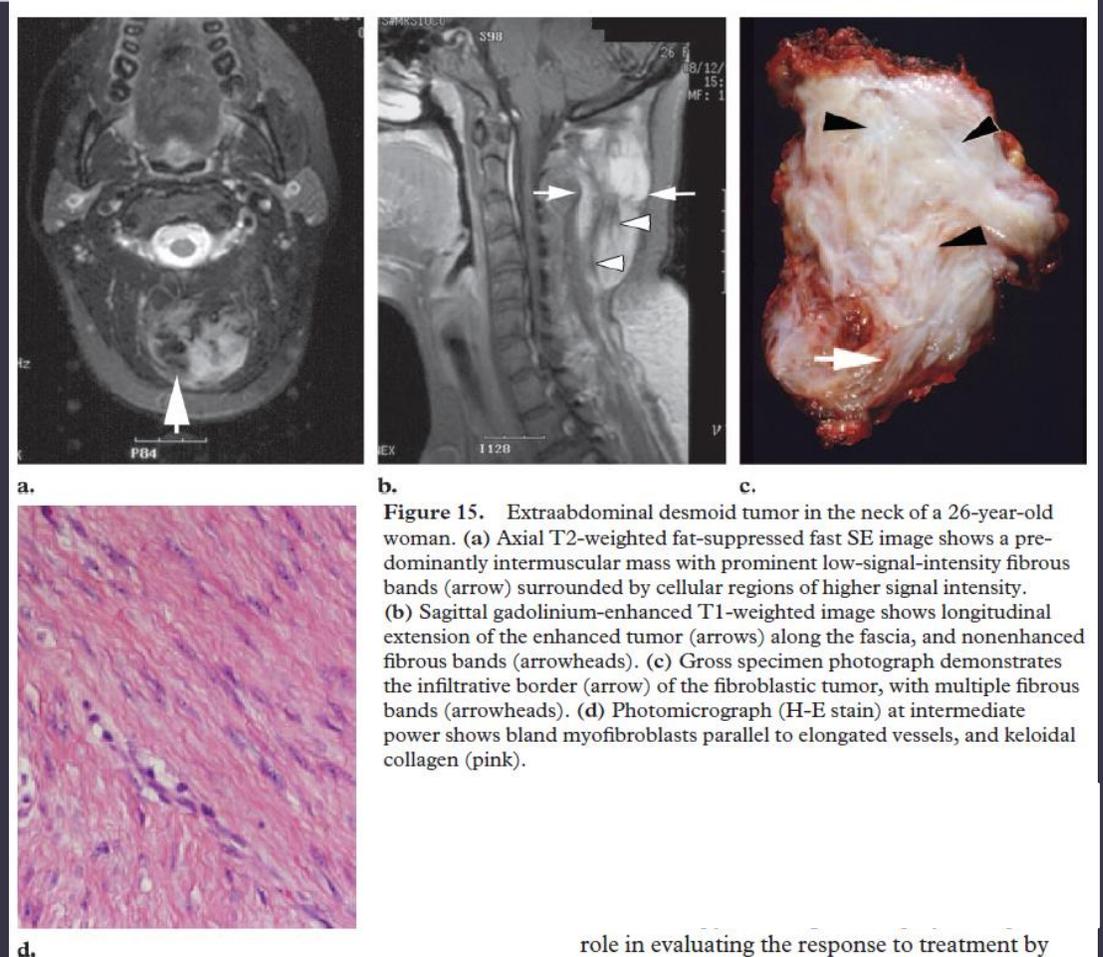
(= tumeur desmoïde = fibromatose agressive)

---

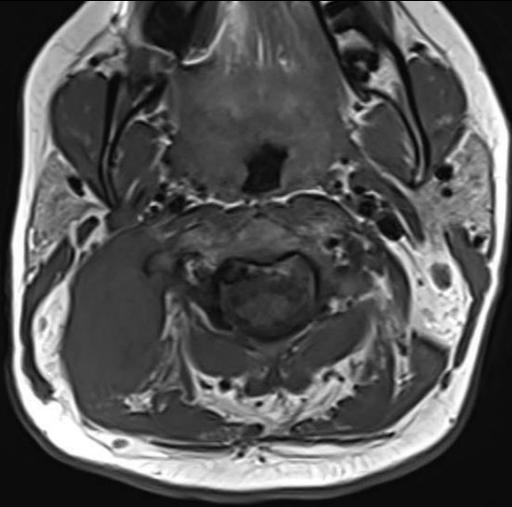
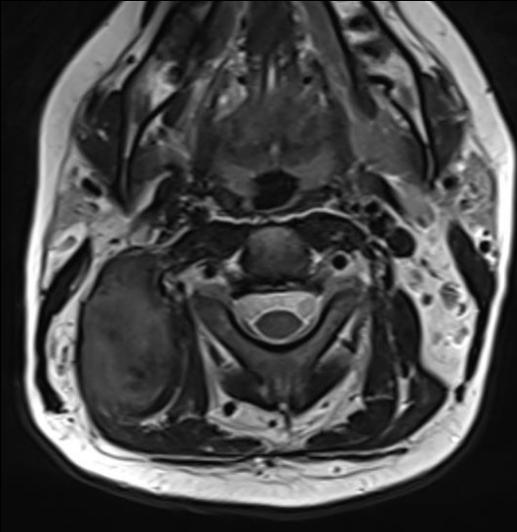
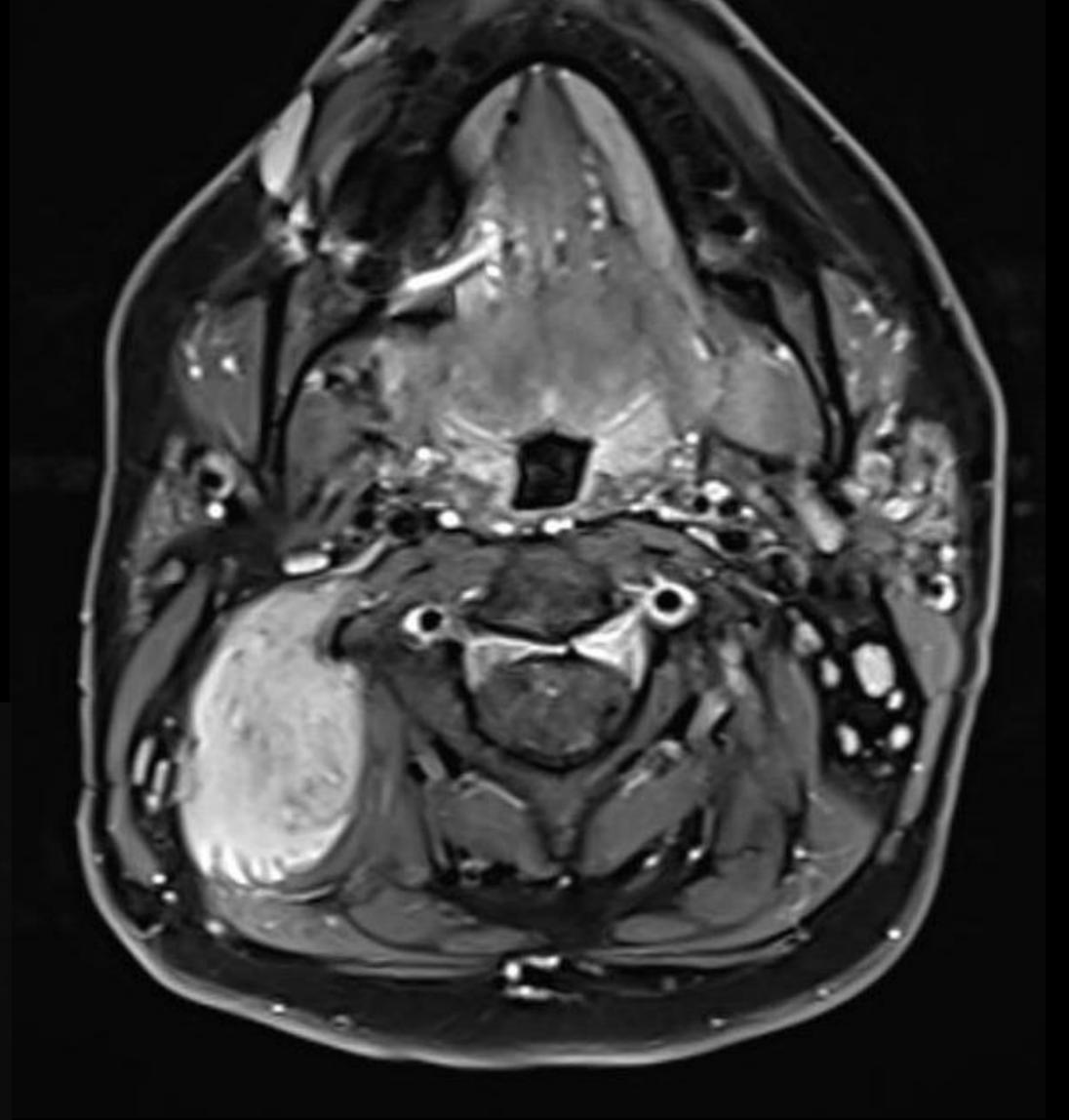
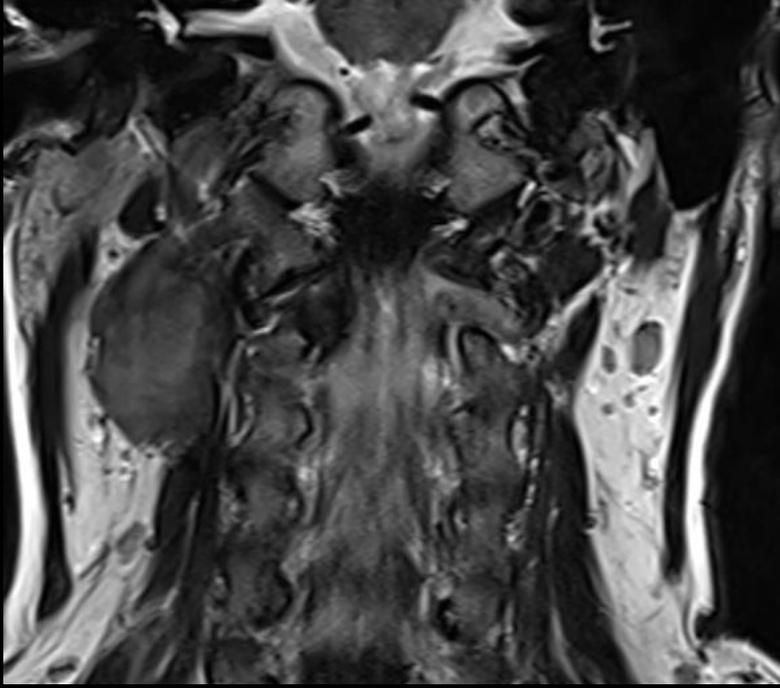
- Tumeur bénigne rare, localement invasive avec un potentiel de récurrence important
- >3% des tumeurs des tissus mous
- Développement à partir du tissu conjonctif du muscle, du fascia ou des aponévroses.
  
- Classification selon leur localisation :
  - **intra-abdominale** : souvent liée à la mutation du gène APC dans la PAF
  - **dans la paroi abdominale** : entité distincte chez les femmes enceintes, en post-partum ou avec CO
  - **extra-abdominale** : dont 10% en région « tête et cou »
- **Facteurs favorisants** : intervention chirurgicale ou antécédent de traumatisme sur le site, contraceptifs oraux
- Fibromatose extra-abdominale : croissance rapide, extension le long des muscles, typiquement solitaire (multiples dans 15% des cas).

# Fibromatose desmoïde : imagerie

- IRM : évaluation des rapports avec les structures adjacentes
- Signal hétérogène variable (distribution variable de collagène extra-cellulaire, matrice myxoïde et cellules fusiformes), rehaussement modéré à marqué
- **Caractéristiques en imagerie et en histologie évolutives avec le temps :**
  - stade précoce : tumeur plus cellulaire, hypersignal T2 prédominant
  - - stade tardif : diminution du signal T2 en rapport avec augmentation des dépôts de collagène ; bandes hypointenses non rehaussées



role in evaluating the response to treatment by



# Fibromatose desmoïde : traitement

---

Traitement : résection chirurgicale complète

Jusqu'à 87% de récurrence !

Radiothérapie : envisagée si lésion inopérable, résidu tumoral après chirurgie de debulking, diminution du risque de récurrence lorsque marges de résection positives.

Chimiothérapie adjuvante anecdotique

IRM : réponse au traitement par radio/chimiothérapie : diminution en taille de la tumeur et du signal T2 (moins cellulaire, plus fibreux)

# Messages clés

---

Raisonnement selon les différents espaces cervicaux profonds, description anatomique

Tout n'est pas un schwannome ni un chordome (hypersignal T2) !

Diagnostic anatomopathologique : biopsie +++

**Table 1**  
**Summary of WHO Classification of Soft Tissue Tumors of the Neck**

Histologic Type	Benign	Intermediate, Locally Aggressive	Intermediate, Rarely Metastasizing	Malignant
Adipocytic	Lipoma and its variants (lipoblastoma, hibernoma, lipomatosis)	Atypical lipomatous tumor, well-differentiated liposarcoma	...	Liposarcoma
Fibroblastic/ myofibroblastic	Fibromatosis colli, myofibroma, giant cell angiofibroma	Desmoid-type fibromatosis	Solitary fibrous tumor, hemangiopericytoma, inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor)	Fibrosarcoma
So-called fibrohistiocytic	Benign fibrous histiocytoma, diffuse-type giant cell tumor (pigmented villonodular synovitis)	...	Giant cell tumor of soft tissues	Malignant fibrous histiocytoma (undifferentiated pleomorphic sarcoma)
Skeletal muscle	Rhabdomyoma	...	...	Rhabdomyosarcoma
Smooth muscle	Leiomyoma, angioleiomyoma	...	...	Leiomyosarcoma
Vascular	Hemangioma, lymphangioma	Kaposiform hemangioendothelioma	Kaposi sarcoma	Angiosarcoma
Perivascular	Glomus tumor, myopericytoma	...	...	Malignant glomus tumor
Chondro-osseous	Soft tissue chondroma	...	...	Mesenchymal chondrosarcoma, extraskeletal osteosarcoma
Uncertain differentiation	Myxoma	...	Ossifying fibromyxoid tumor	Synovial sarcoma, alveolar soft part sarcoma, primitive neuroectodermal tumor, Ewing sarcoma

Source.—Reference 7.

Razek, A. A. & Huang, B. Y. Soft Tissue Tumors of the Head and Neck: Imaging-based Review of the WHO Classification. RadioGraphics, 2011



Merci de votre attention !

Je suis de garde...

# Références

---

1. Radio-anatomie des espaces cervico-faciaux, M. Cymbalista, DIU ORL
2. Erdem, E., Angtuaco, E. C., Van Hemert, R., Park, J. S. & Al-Mefty, O. Comprehensive Review of Intracranial Chordoma. *RadioGraphics* 23, 995–1009 (2003).
3. Razek, A. A. & Huang, B. Y. Soft Tissue Tumors of the Head and Neck: Imaging-based Review of the WHO Classification. *RadioGraphics* 31, 1923–1954 (2011).
4. Dinauer, P. A., Brixey, C. J., Moncur, J. T., Fanburg-Smith, J. C. & Murphey, M. D. Pathologic and MR Imaging Features of Benign Fibrous Soft-Tissue Tumors in Adults. *RadioGraphics* 27, 173–187 (2007).
5. <https://www.orpha.net/fr/disease/detail/873>
6. Rosa, F. et al. Multimodality imaging features of desmoid tumors: a head-to-toe spectrum. *Insights Imaging* 11, 103 (2020).
7. Jabbar R, Jankowski J, Pawełczyk A, Szmyd B, Solek J, Pierzak O, Wojdyn M, Radek M. Cervical Paraspinal Chordoma: A Literature Review with a Novel Case Report. *J Clin Med*. 2022 Jul 15;11(14):4117. doi: 10.3390/jcm11144117. PMID: 35887879; PMCID: PMC9325254.