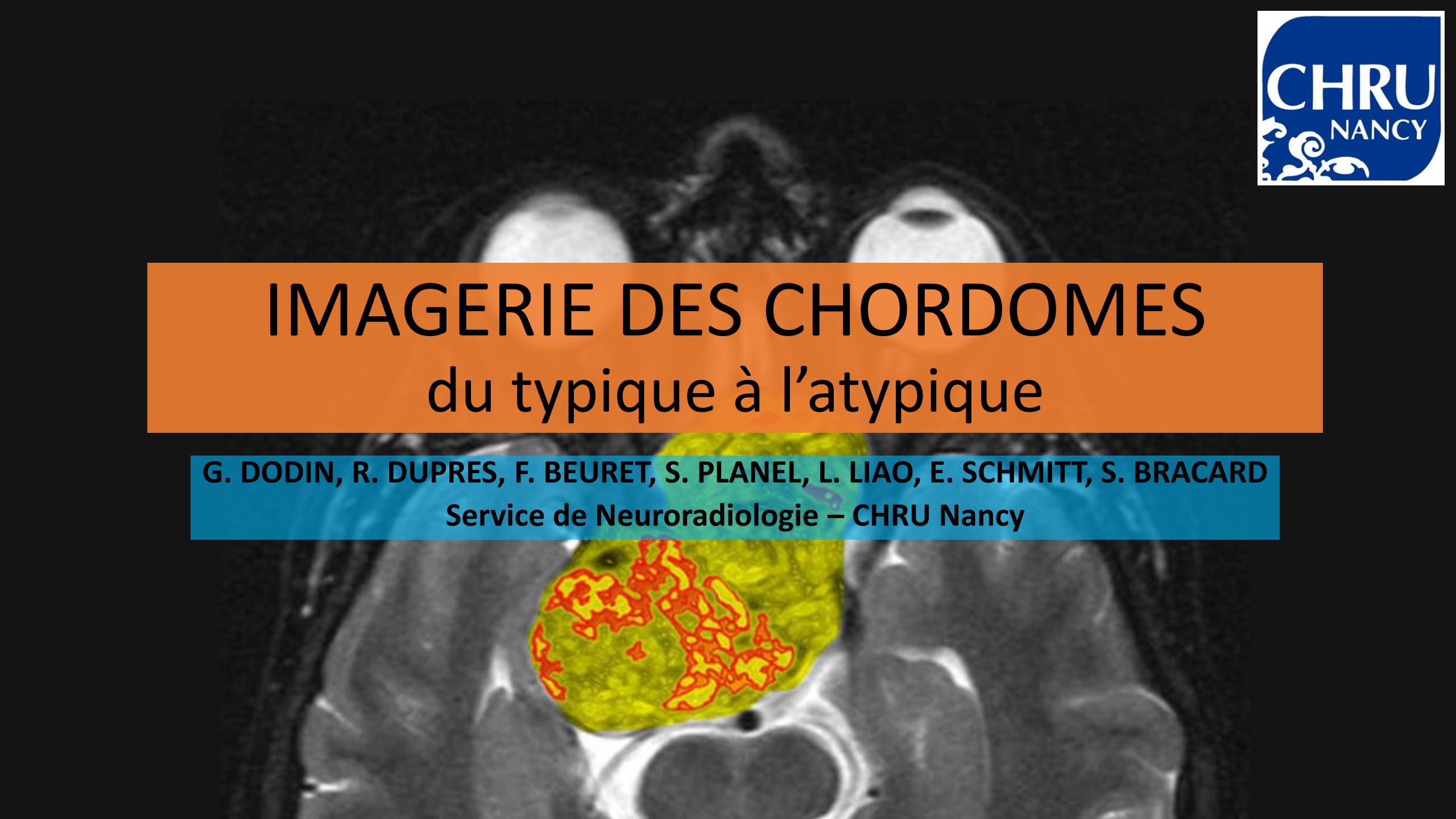


The background of the slide is a grayscale MRI scan of a human spine. A specific vertebra is highlighted with a yellow and red overlay, indicating a lesion or tumor. The text is overlaid on this image.

IMAGERIE DES CHORDOMES du typique à l'atypique

G. DODIN, R. DUPRES, F. BEURET, S. PLANEL, L. LIAO, E. SCHMITT, S. BRACARD
Service de Neuroradiologie – CHRU Nancy

Objectifs

- Connaître les éléments sémiologiques du chordome en imagerie (TDM, IRM)
- Connaître les différentes localisations et leurs présentations clinico-radiologiques
- Connaître les variantes et les formes atypiques en fonction de la localisation
- Connaître les principaux diagnostics différentiels et savoir orienter le diagnostic

Plan

➤ Introduction

➤ Embryologie

➤ Anatomopathologie

- *Macroscopie*
- *Microscopie*

➤ Aspect en imagerie

- *TDM*
- *IRM*

➤ Formes topographiques

- *Région sphéno-occipitale*
- *Rachis*
- *Région sacro-coccygienne*

➤ Formes bénignes

Ecchordosis physaliphora
Tumeur bénigne à cellules notochordales

➤ Variantes

Chordome chondroïde
Chordome dédifférencié
Parachordome

➤ Diagnostics différentiels

➤ Messages à retenir

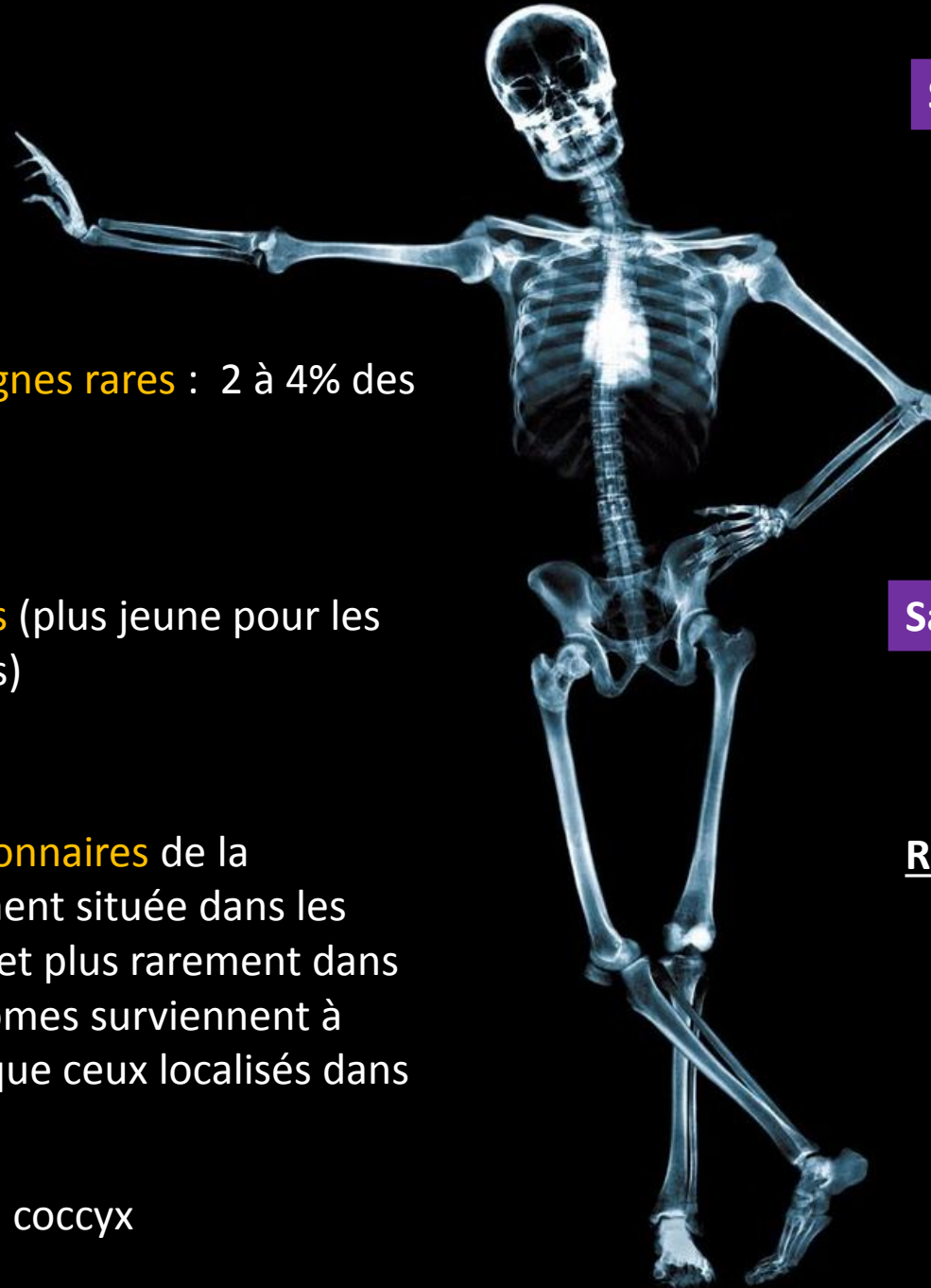
➤ QCM

➤ Références

Introduction

Description

- Les chordomes sont des **tumeurs osseuses malignes rares** : 2 à 4% des tumeurs osseuses primitives
- Concernent environ **1 personne sur 2 millions**
- Rare avant 20 ans (5%); généralement **40-60 ans** (plus jeune pour les chordomes crâniens, vertébraux ou chondroides)
- Discrète prédominance masculine (SR =1/2)
- Ils sont développés à partir des **reliquats embryonnaires** de la **notochorde** du squelette axial qui est normalement située dans les corps vertébraux et les disques intervertébraux et plus rarement dans les tissus mous présacrés. La plupart des chordomes surviennent à partir des restants notochordaux de l'os plutôt que ceux localisés dans les disques
- Lésions situées sur la **ligne médiane** du clivus au coccyx



Sphéno-occipital : 40%

Rachis : 5-10%

Sacro-coccygien : 50-55%

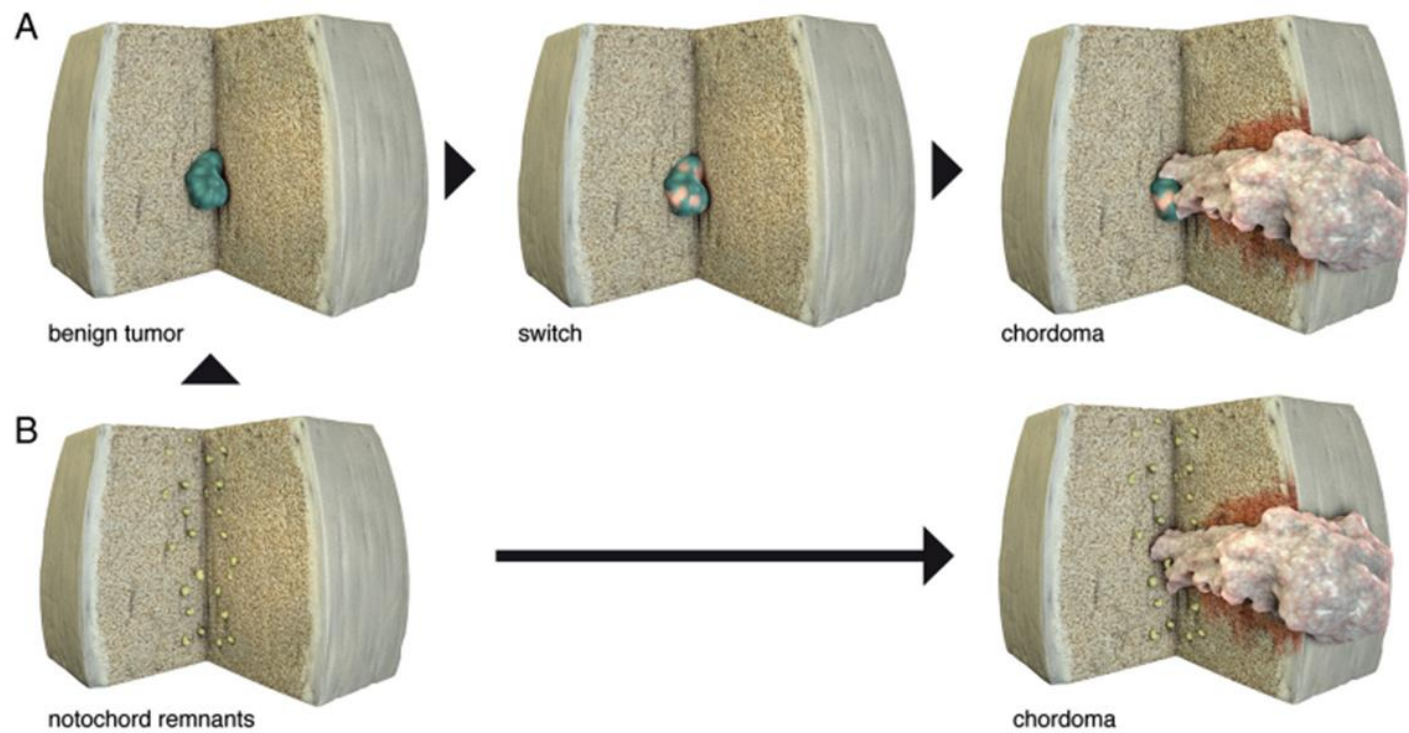
Répartition topographique

Introduction

Généralités

- Présentation clinique **variable** en fonction de la **topographie** :

- ✓ Signes neurologiques (céphalées, diplopie, paralysies des nerfs crâniens...)
- ✓ Rachialgies, douleurs pelviennes
- ✓ Radiculalgies
- ✓ Troubles vésicaux et intestinaux



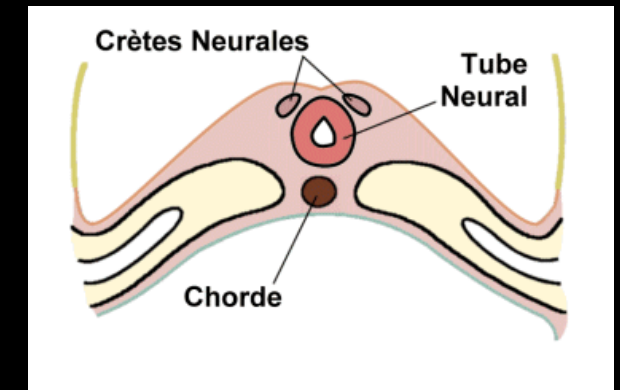
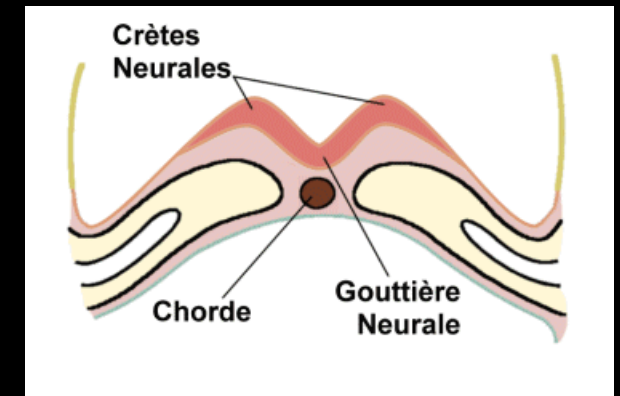
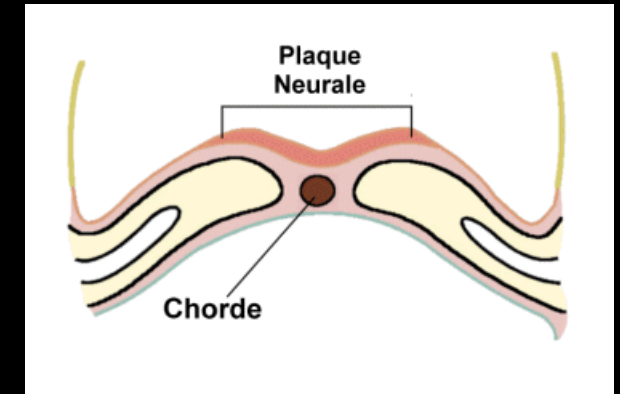
The origin of chordoma. Y. Yakkioui et al. / Biochimica et Biophysica Acta 2014

- **Croissance lente**, avec **destruction** locale de l'**os** et envahissement des parties molles adjacentes
- Potentiel **métastatique** dans les **ganglions** lymphatiques, les **poumons**, le **foie** et les **os**
- **Traitement spécialisé** : chirurgie ++, radiothérapie et chimiothérapie

Embryologie

Notochorde

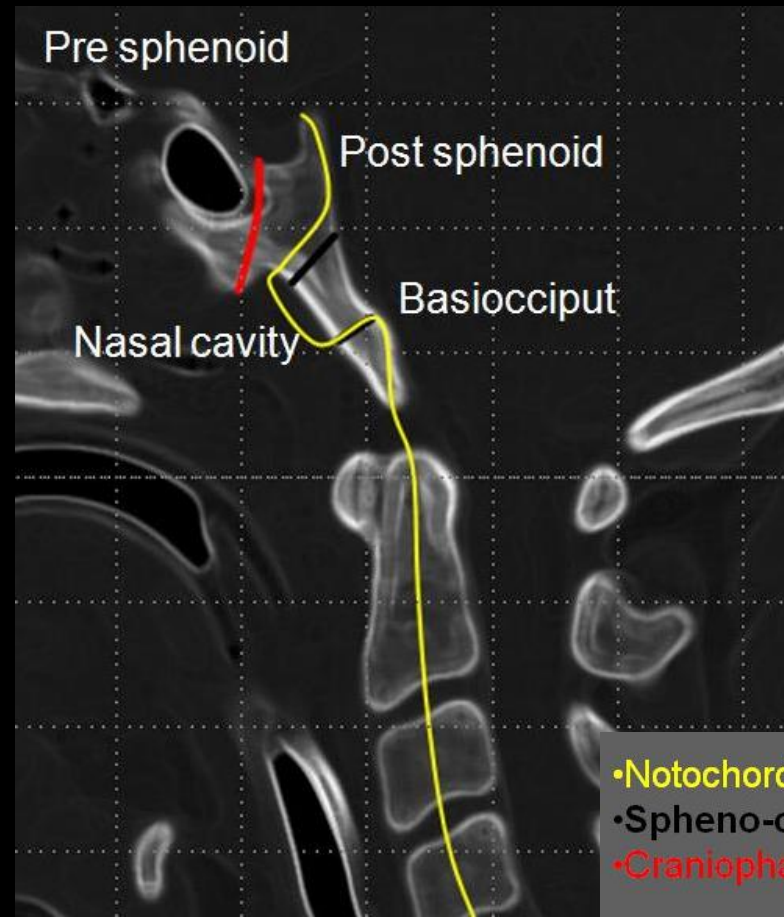
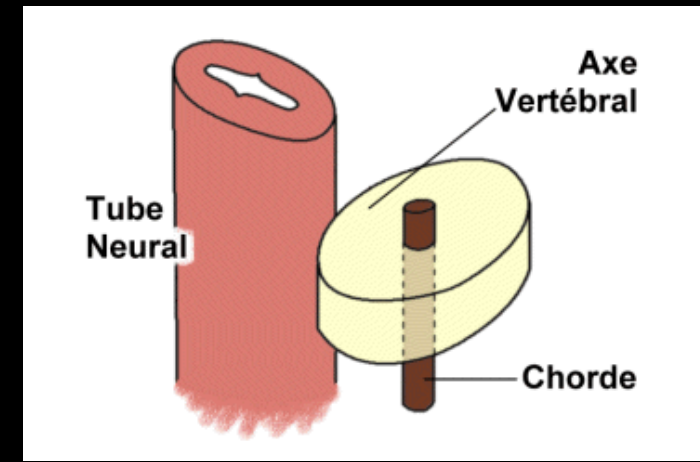
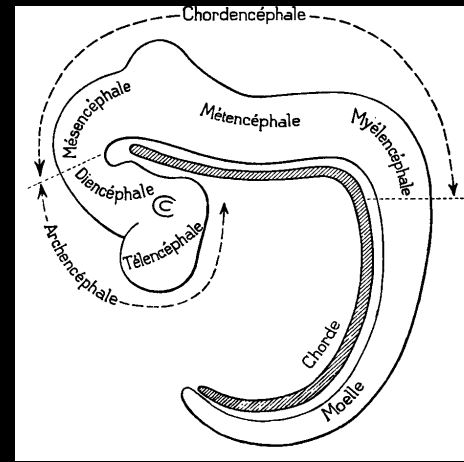
- Apparaît au **19^{ème} jour de l'embryogenèse**, à partir de l'invagination de cellules épiblastiques issues du nœud primitif
- Va progressivement former un **canal axial central** puis un **cordon plein** situé entre l'ectoblaste et l'entoblaste
- Rôle primordial :
 - Définit **l'axe longitudinal primordial** de l'embryon
 - **Induit la formation** et indique l'**emplacement** des futurs **corps vertébraux**
 - **Induit la différenciation** de l'ectoblaste sous-jacent en neuro-ectoblaste puis **en plaque neurale**



Embryologie

Chorde

- Elle s'étend depuis l'ébauche sacro-coccygienne jusqu'à la poche de Rathke sous l'hypophyse
- Elle traverse les corps vertébraux jusqu'à la partie inférieure du clivus, puis traverse le basi-occiput jusqu'au dorsum sellae
- Involution progressive des cellules chordales à partir de la 15^{ème} semaine
- La persistance de vestiges peut être expliquée par les importants remaniements embryologiques prédominant aux extrémités crânio-caudales



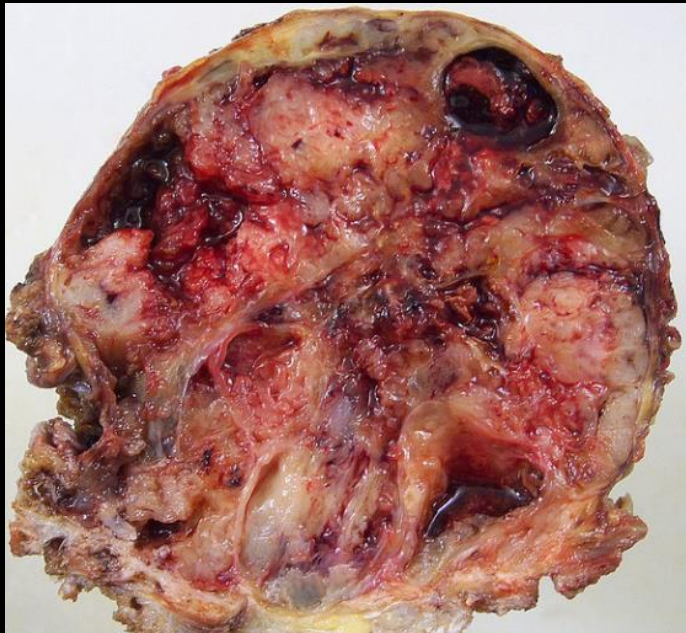
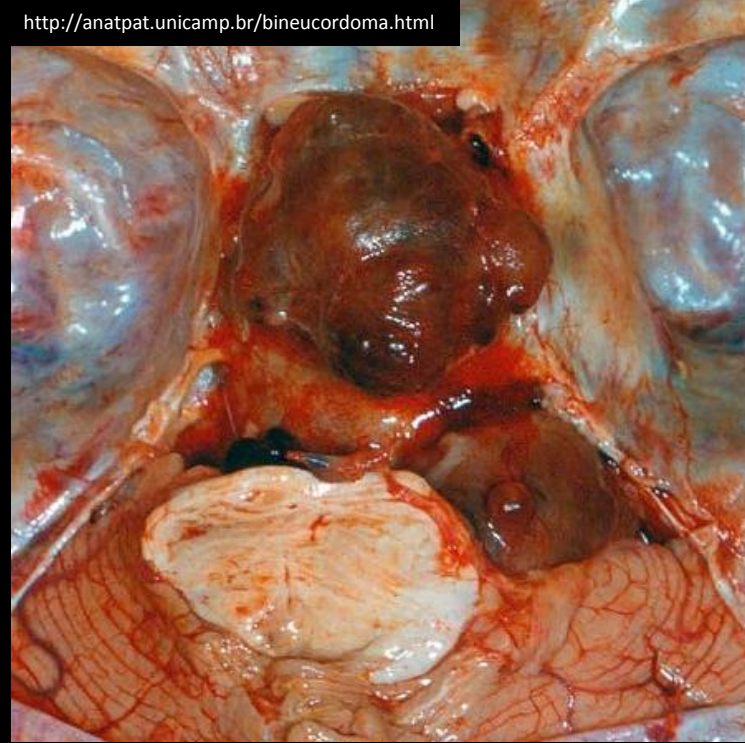
Notochord Pathology in the craniocervical junction: chordomas, Ectodermal Dysplasia, Physaliphora vs chordomas with low radiological aggressivity: a diagnostic challenge. S. Llorente Galán et al. Poster No.: C-2116; Congress: ECR 2014

- Notochorda
- Spheno-occipital synchondrosis
- Craniopharyngeal canal

Anatomopathologie

Macroscopie

- Lésion **bien limitée**
- Aspect **gélatineux**
- Consistance **molle**
- **Lobulée** par de fines bandes scléreuses
- Sièges de remaniements **hémorragiques**
- **Taille variable** , souvent plus volumineuse pour les formes sacrées



<http://www.webpathology.com/image.asp?case=341&n=1>



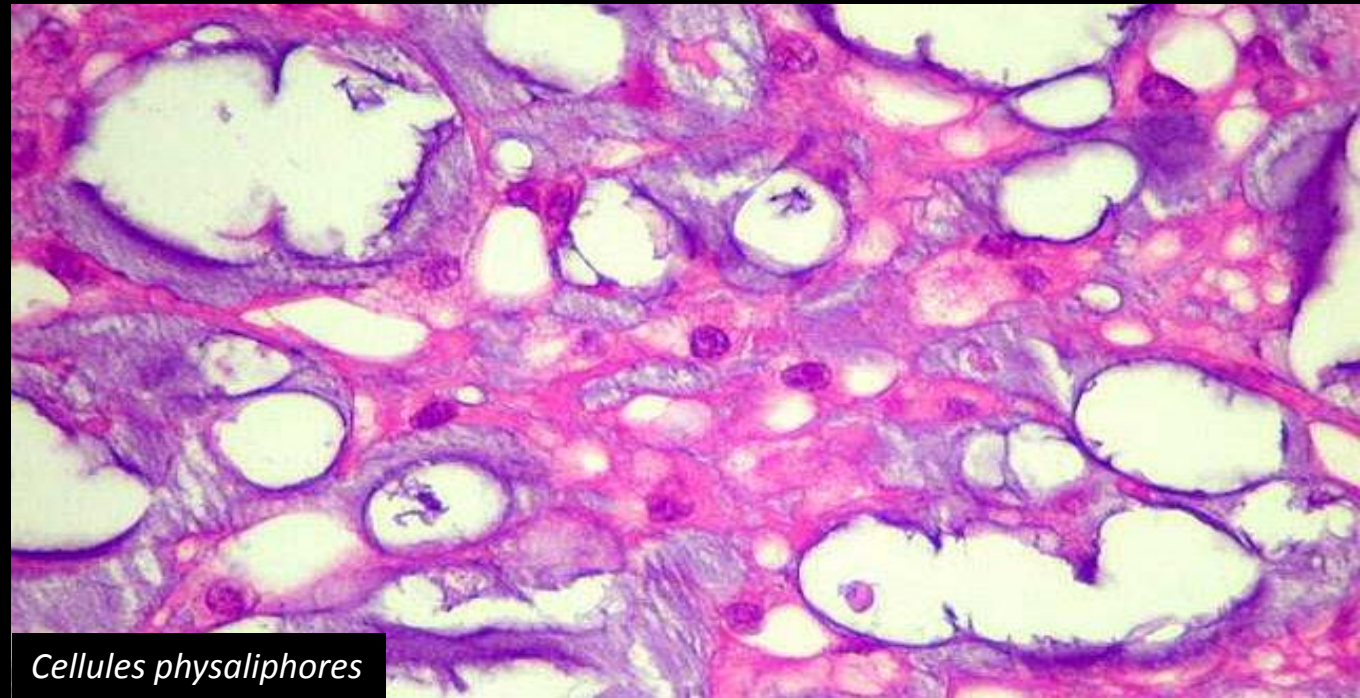
Anatomopathologie

Critères microscopiques

- Architecture : formation de lobules et de cordons cellulaires séparés par une quantité variable mais souvent importante de tissu myxoïde intercellulaire
- Cellules « **physaliphores** » :
 - Cytoplasme abondant, éosinophile
 - Vacuoles optiquement vides
 - Noyau hyperchromatique, de taille variable
 - Rares mitoses
 - Atypies nucléaires < 10%



Architecture lobulaire

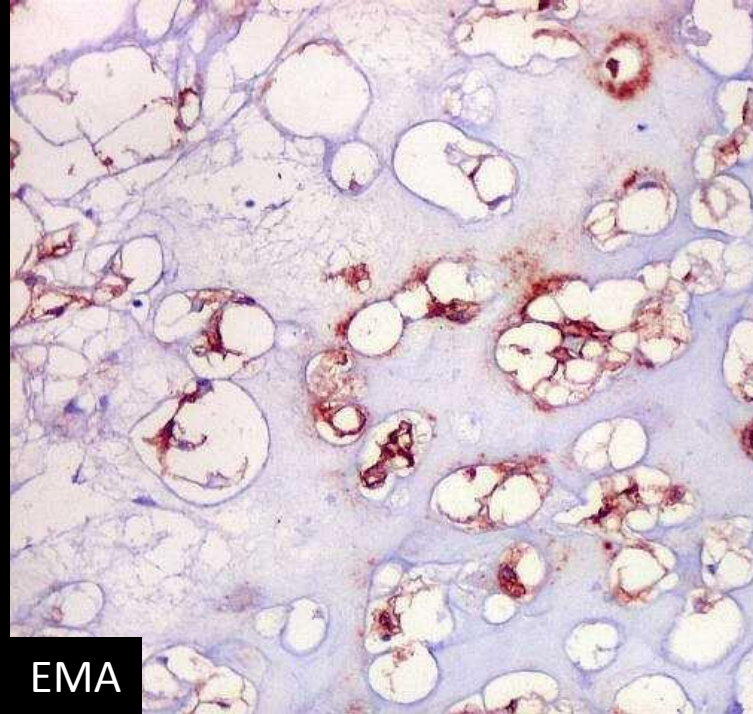


Cellules physaliphores

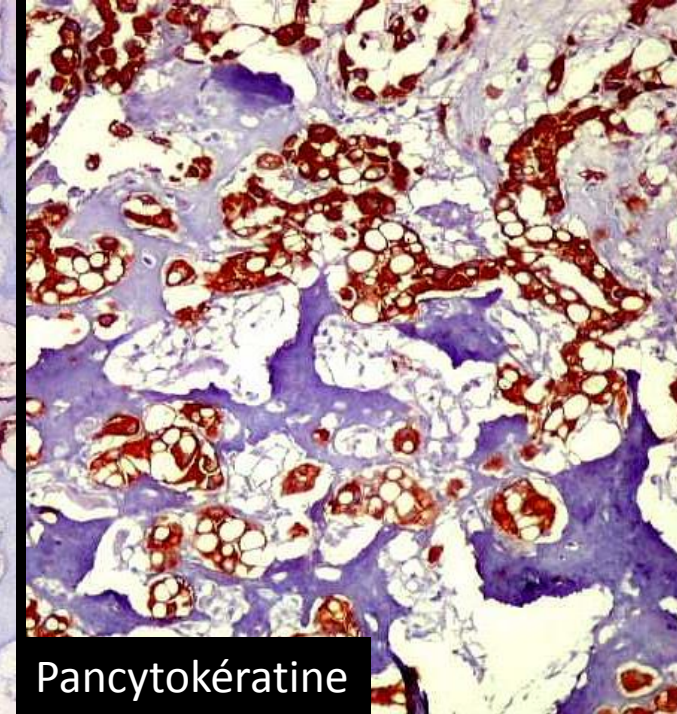
Anatomopathologie

Immunohistochimie

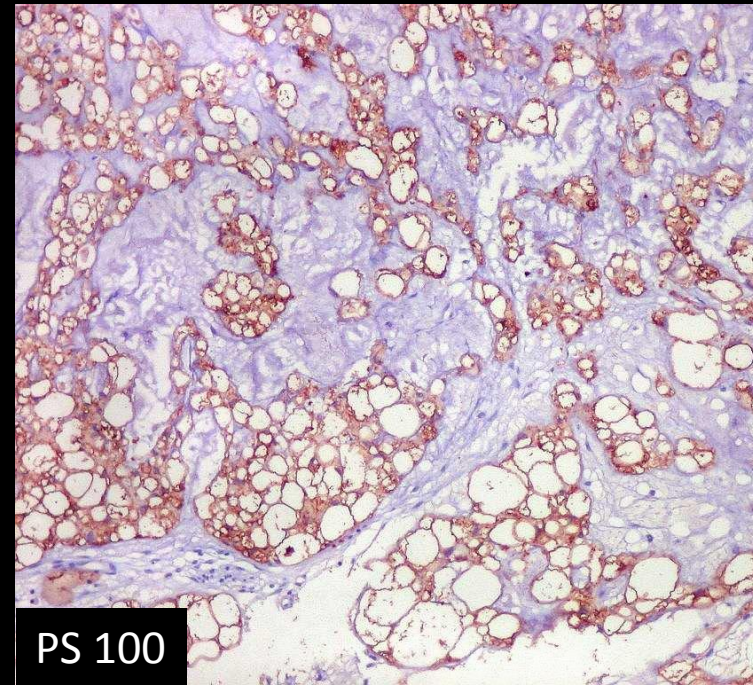
- Cytokératines C7/8/18/19/20 ++
- Brachyurie ++
- Protéine S 100 ++
- EMA ++
- Vimentine ++
- ACE (rare)
- Ki 67 (index de prolifération tumorale)
faible : < 5% dans cet exemple



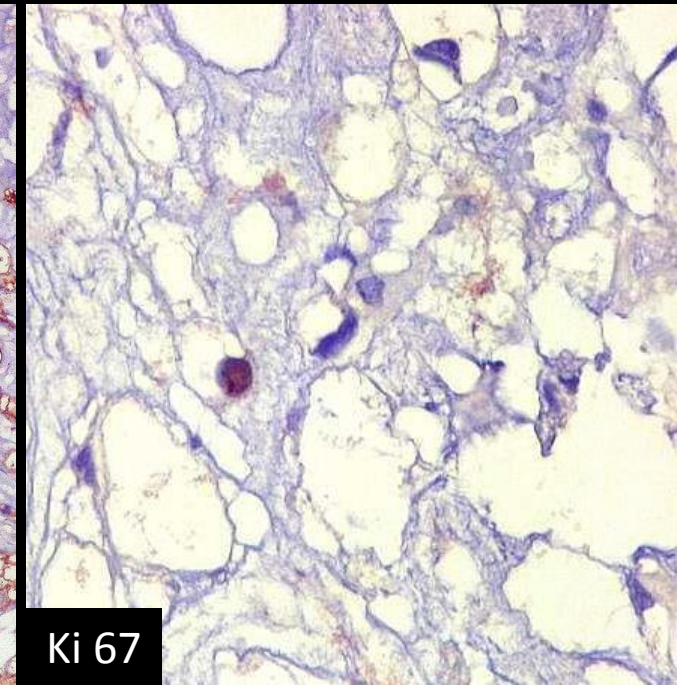
EMA



Pancytokeratine



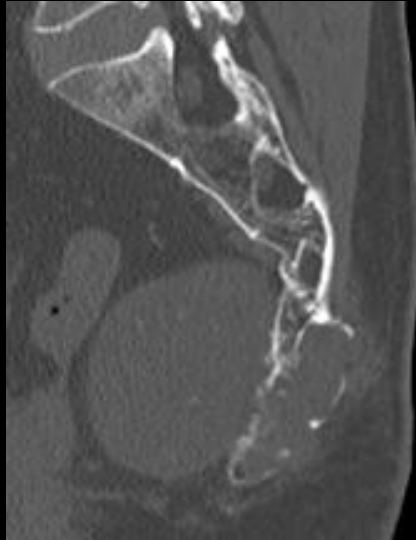
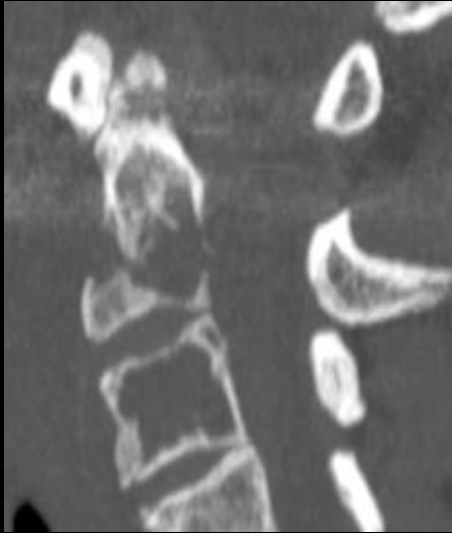
PS 100



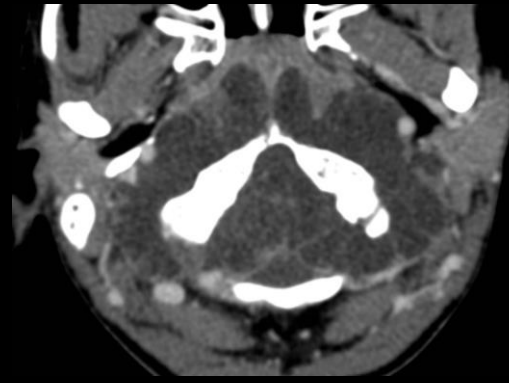
Ki 67

Aspect en imagerie

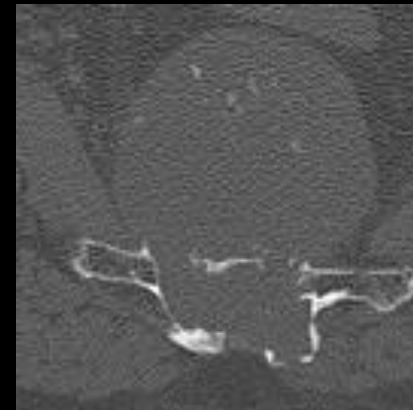
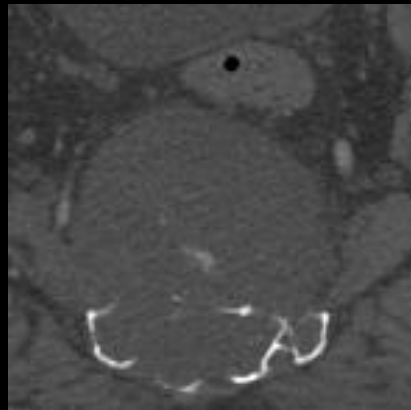
Scanner



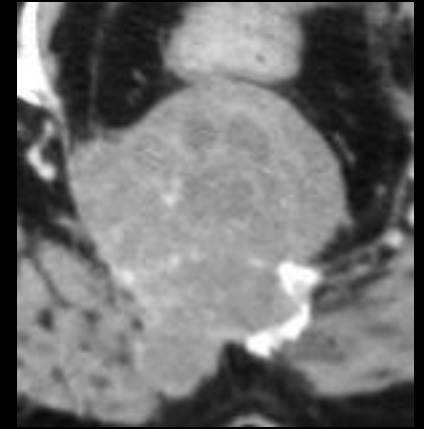
Ostéolyse médiane ou para-médiane, avec ostéosclérose périphérique possible



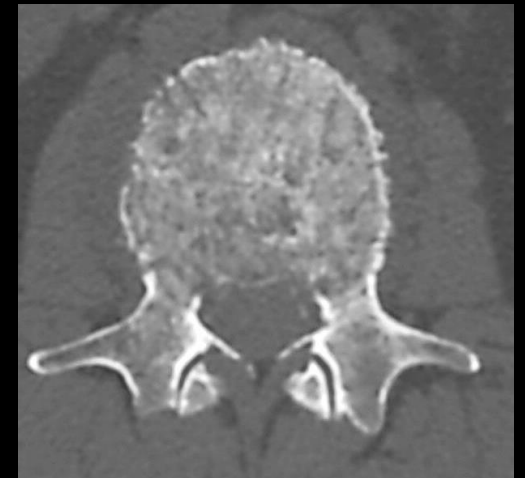
Lésion tissulaire à contours lobulés
(plages hypodenses possibles en rapport avec le contingent myxoïde)



Calcifications intra tumorales périphériques, amorphes



Prise de contraste hétérogène



Ostéocondensation rare : « aspect de vertèbre ivoire »

Aspect en imagerie

IRM

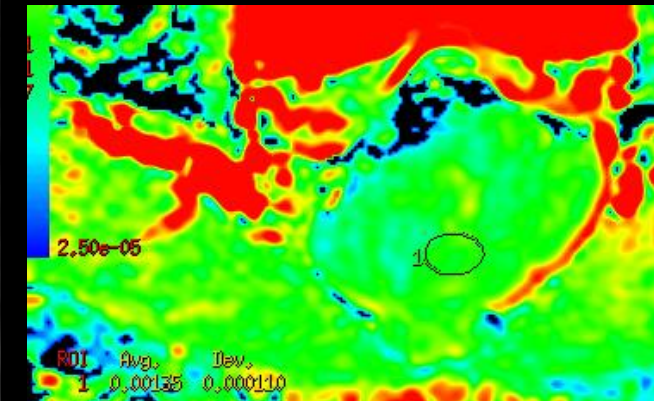
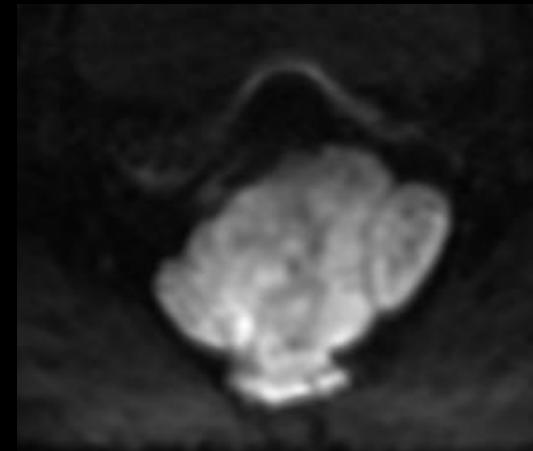
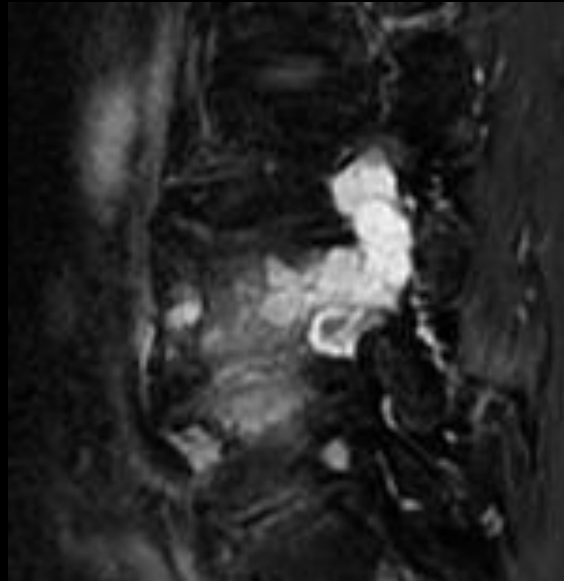
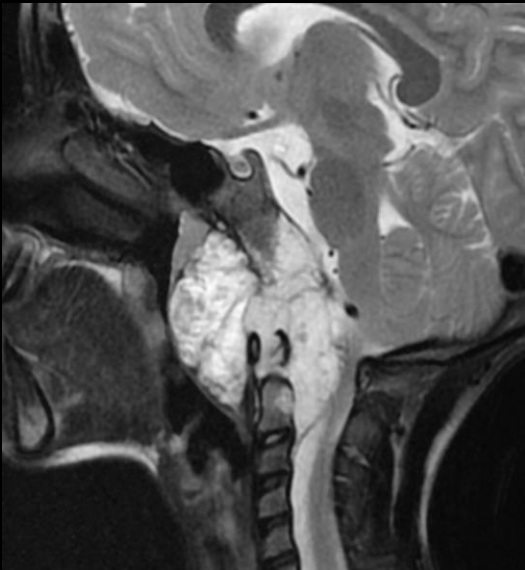
- Aspect très lobulé avec « pseudopodes »
- Hypersignal T2 intense
- Pseudo capsule en hyposignal sur toutes les séquences



Hypo ou isosignal T1



Prise de contraste hétérogène d'intensité variable



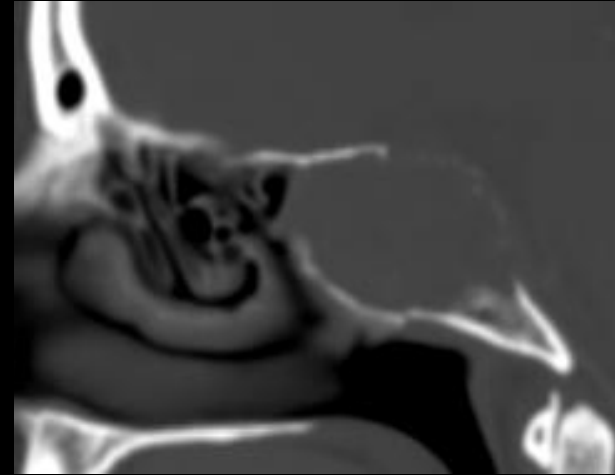
Hypersignal diffusion avec ADC relativement élevé

Formes topographiques

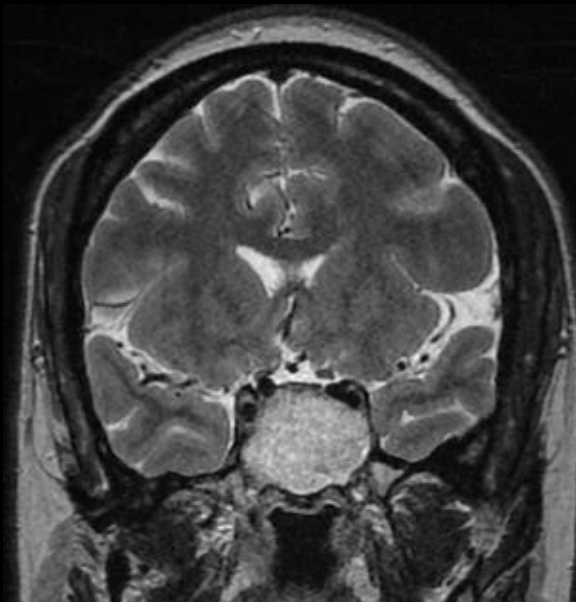
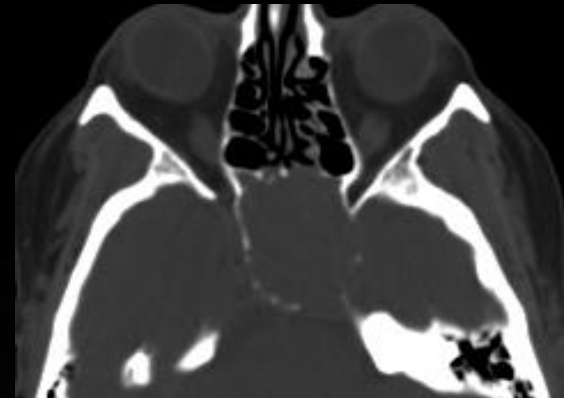
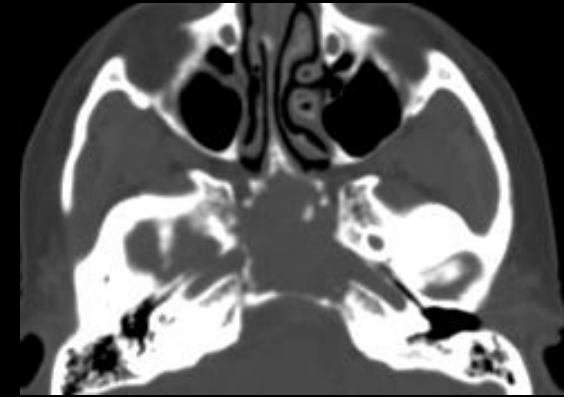
Cas 1 : femme de 58 ans

Région sphéno-occipitale

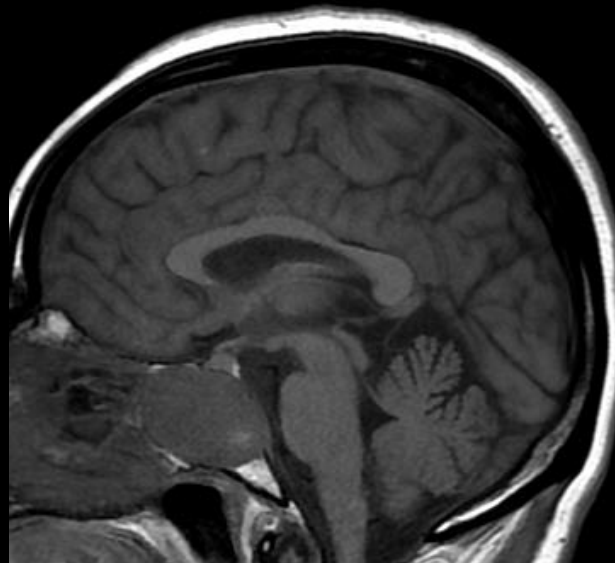
- **Epidémiologie** : 25 à 39 % des chordomes
- **Présentation clinique** : céphalées, signes d'HTIC, masse bombant dans l'oropharynx, otite séro muqueuse bilatérale
- **Evolution** : développement extra-dural ++, aux dépens du clivus ou de la synchondrose sphéno-occipitale



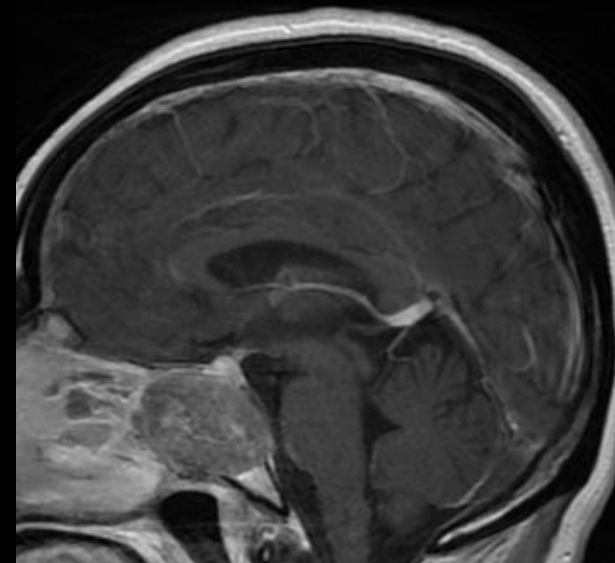
Ostéolyse sphénoïdale



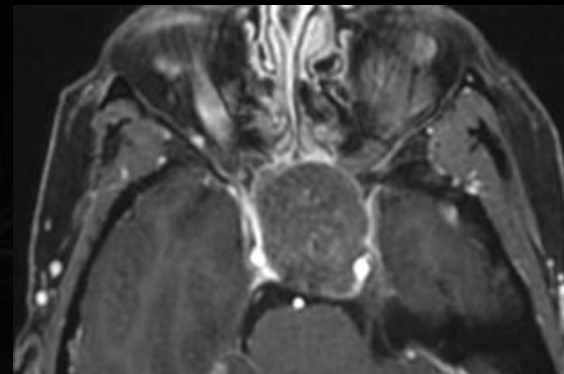
Hypersignal T2 homogène



Hyposignal T1



Prise de contraste hétérogène

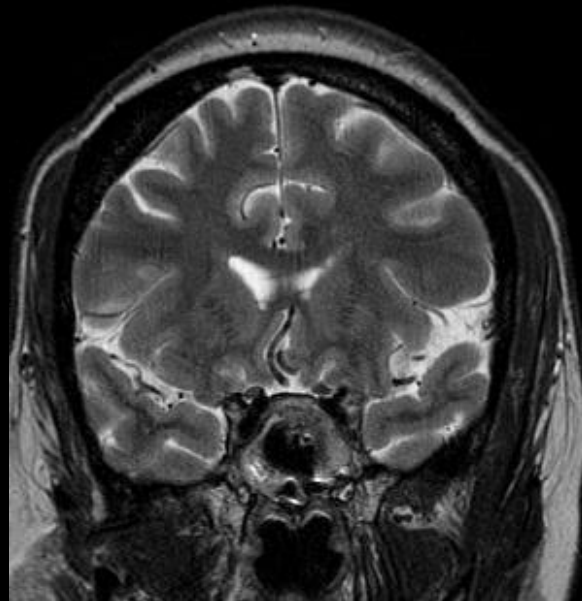
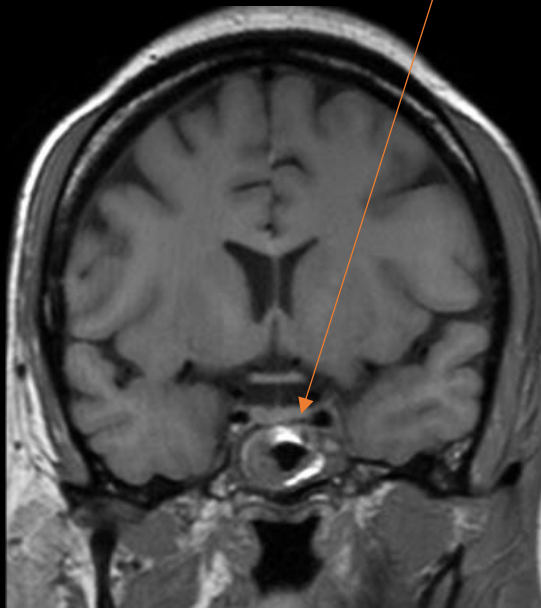


Formes topographiques

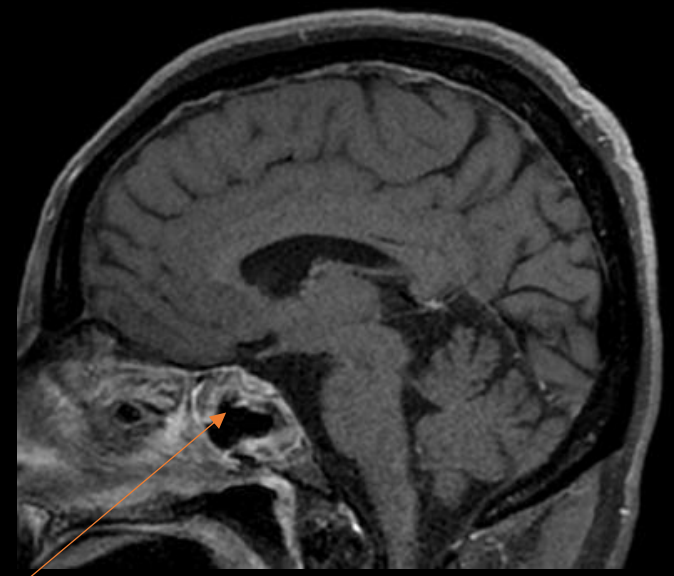
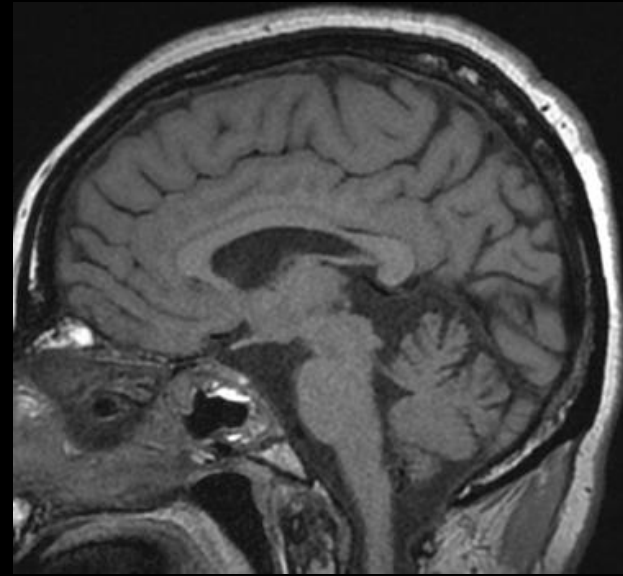
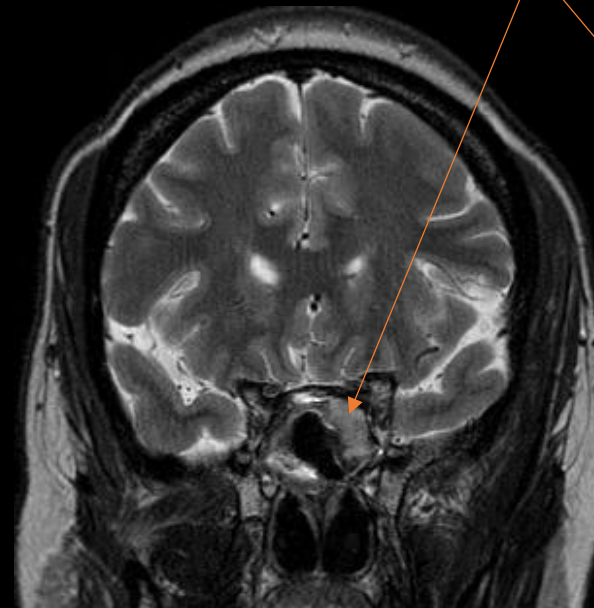
Région sphéno-occipitale

Cas 1 : contrôle post-opératoire à 6 mois

Lambeau graisseux chirurgical en hypersignal T1



Résidus tumoraux en hypersignal T2, se rehaussant après injection



Formes topographiques

Région sphéno-occipitale

Cas 2 : fille de 11 ans

Découverte d'une **lésion oropharyngée** « bombante »



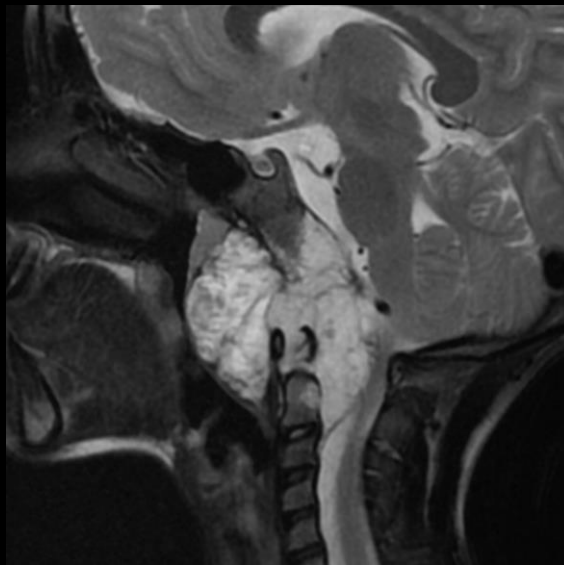
Lésion hypodense pluricloisonnée



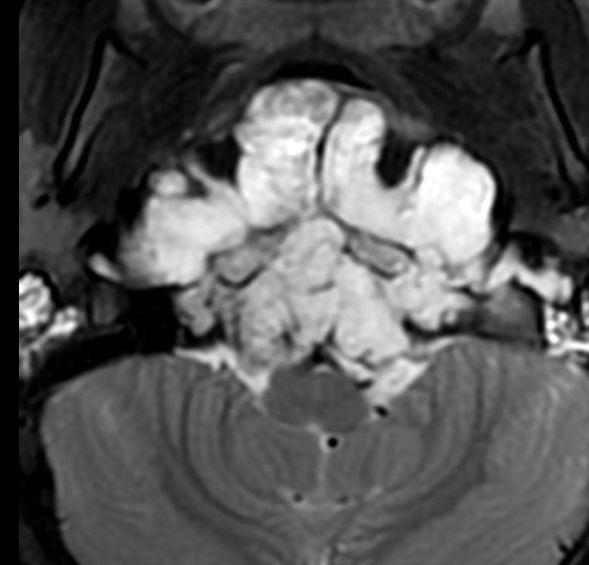
Ostéolyse centrée sur la lame basilaire



Prise de contraste hétérogène



Volumineuse masse à contours polylobulés



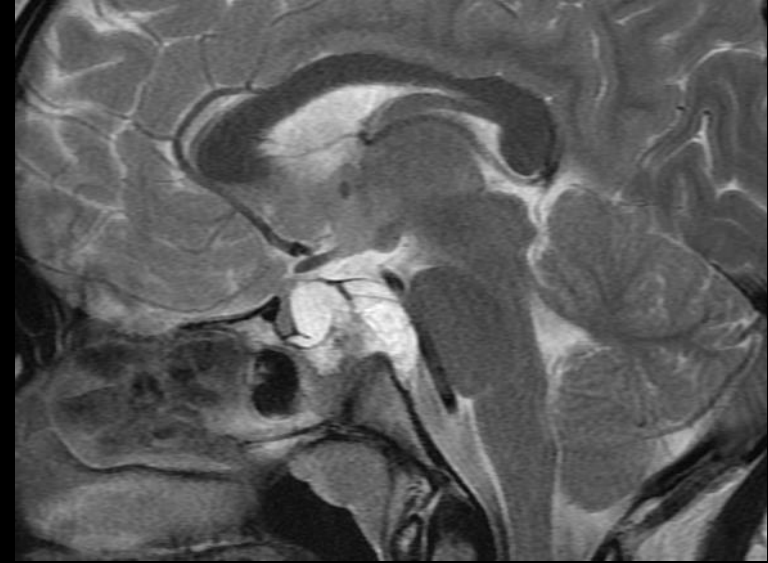
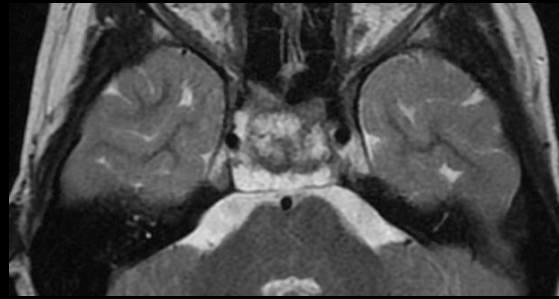
Hypersignal T2 homogène

Formes topographiques

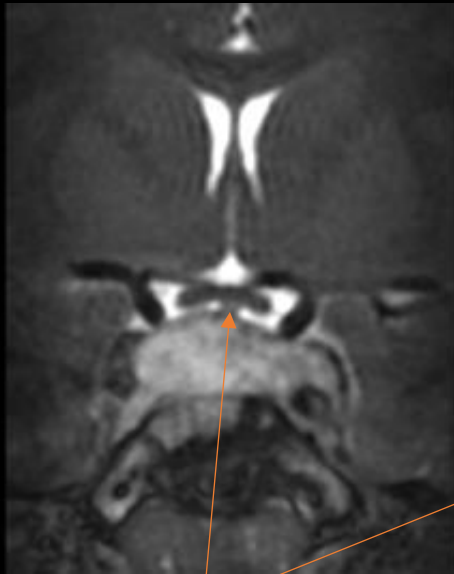
Région sphéno-occipitale

Cas 3 : garçon de 8 ans

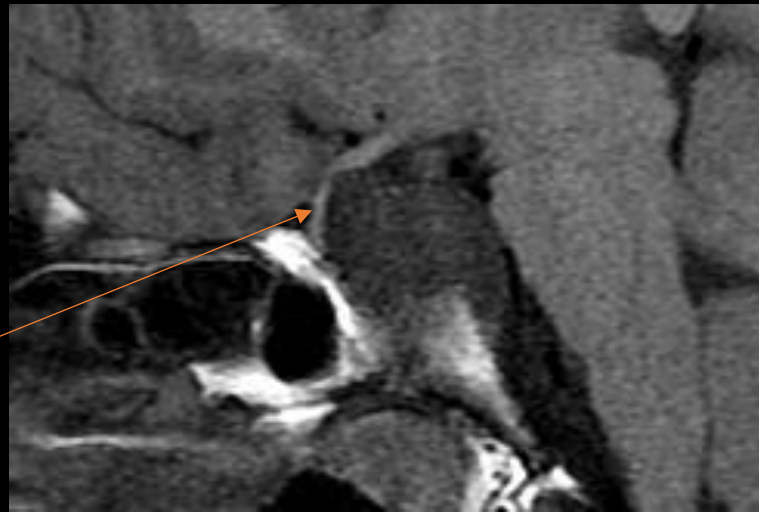
Lésion développée aux dépens de la **selle turcique**, envahissant les **sinus caverneux** avec engainement des **carotides internes** sur environ 180°



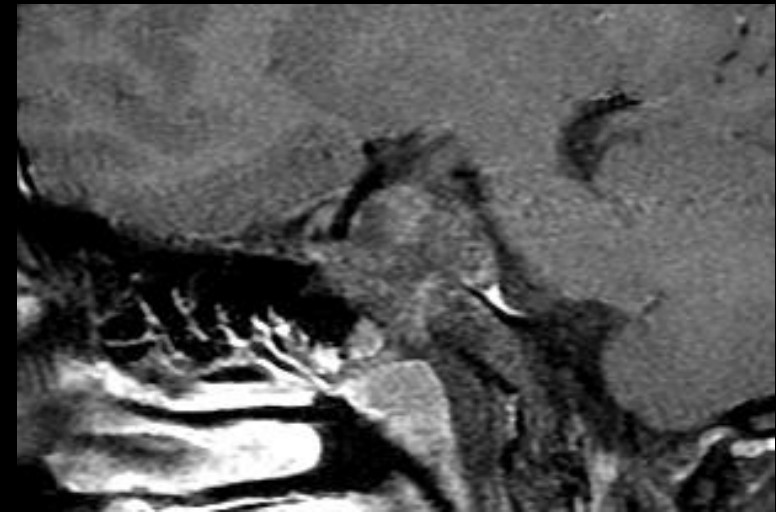
Lésion lobulée, en hypersignal T2 homogène



Tige pituitaire déplacée vers le haut et l'avant



Hyposignal T1

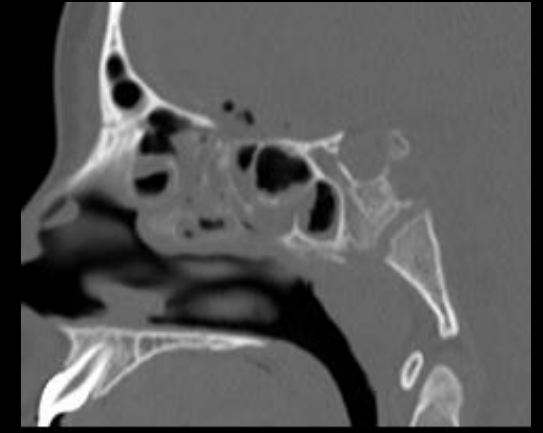
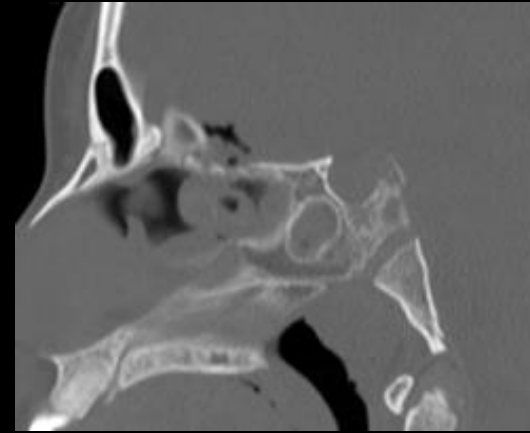
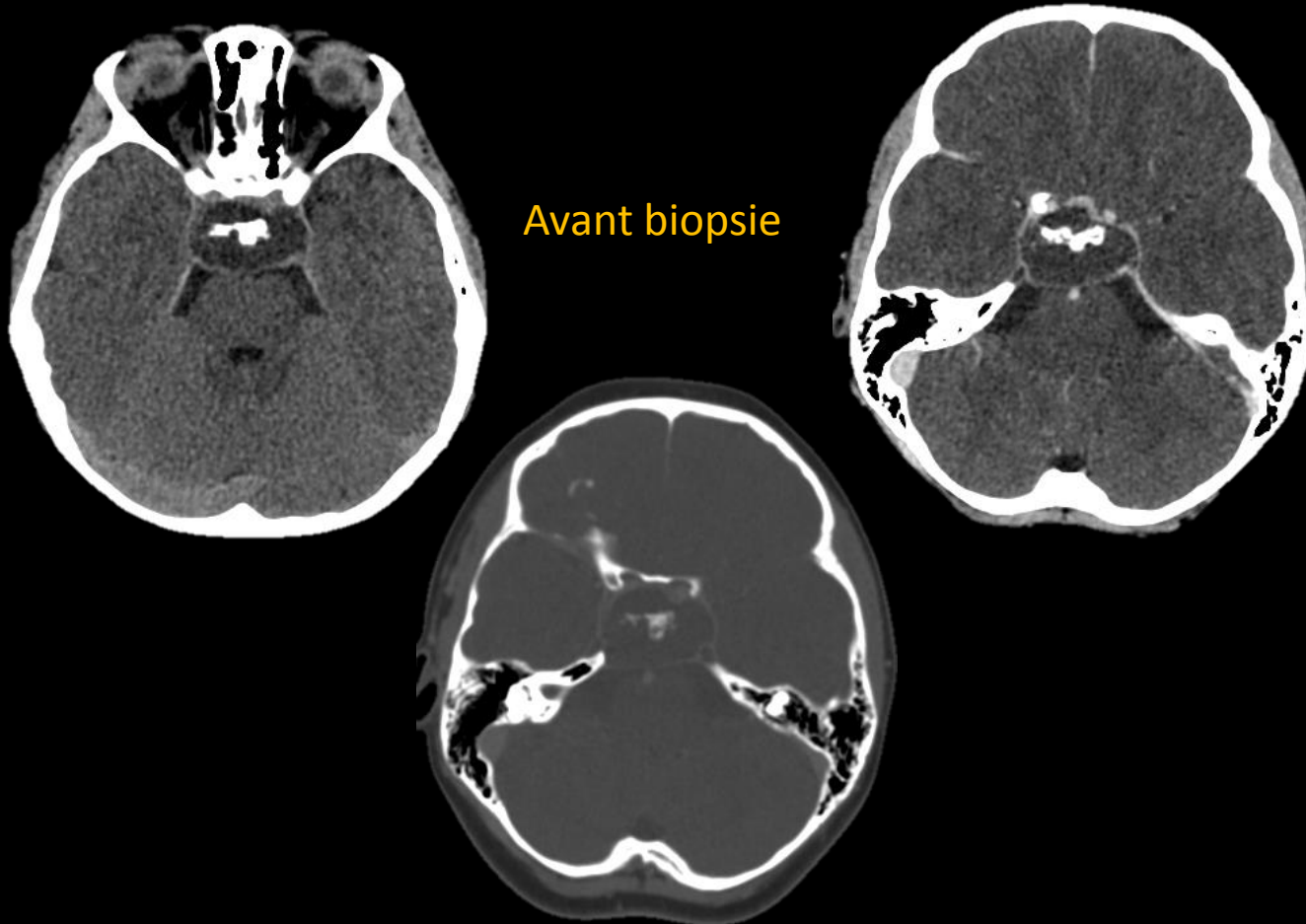


Prise de contraste hétérogène

Formes topographiques

Région sphéno-occipitale

Cas 3 : aspect scanographique



Ostéolyse du clivus et du dorsum sellae



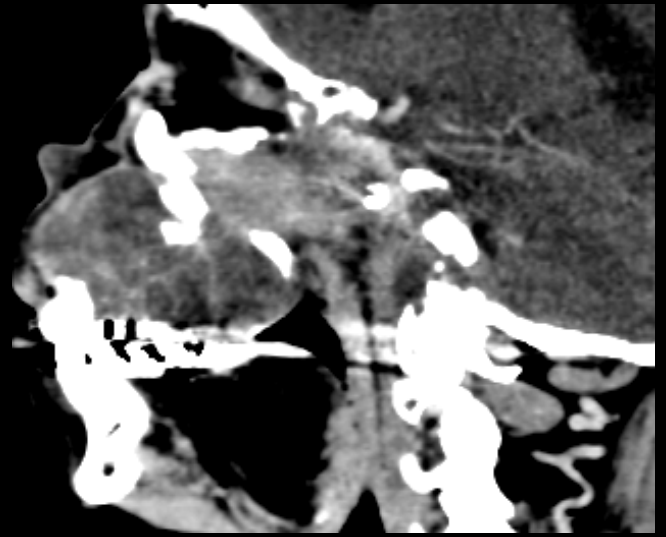
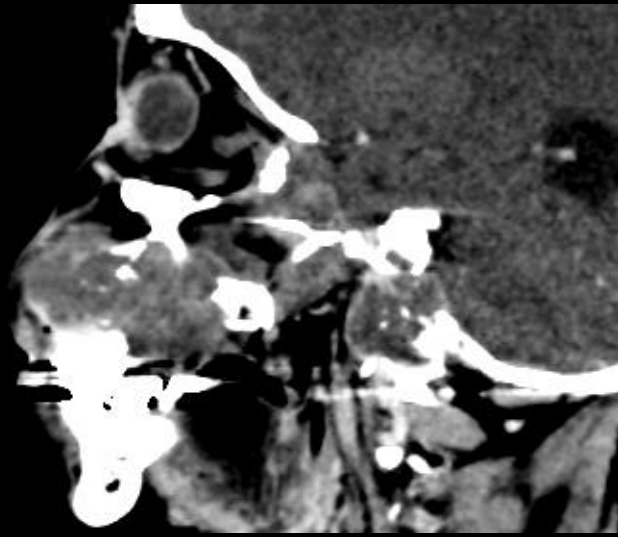
Contrôle après biopsie chirurgicale

Formes topographiques

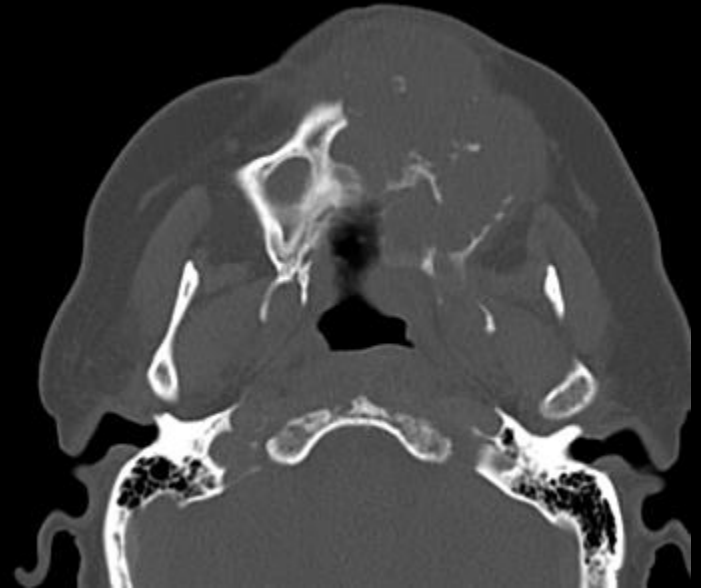
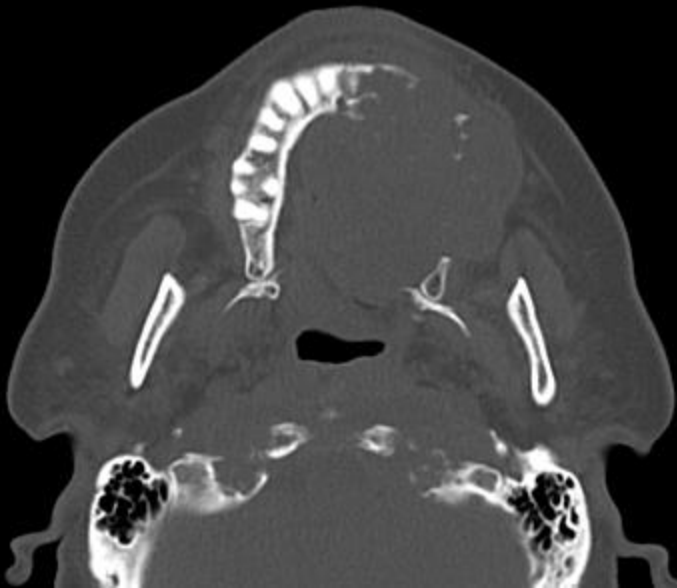
Région sphéno-occipitale

Cas 4 : femme de 57 ans, cas particulier d'un **chordome récidivant multi-opéré**

Volumineuse lésion hétérogène envahissant le clivus, le maxillaire et la fosse ptérygo-palatine gauches, les condyles occipitaux



Ostéolyse marquée du maxillaire ,de l'hémi-arcade dentaire supérieure gauche , du processus ptérygoïde gauche et des condyles occipitaux

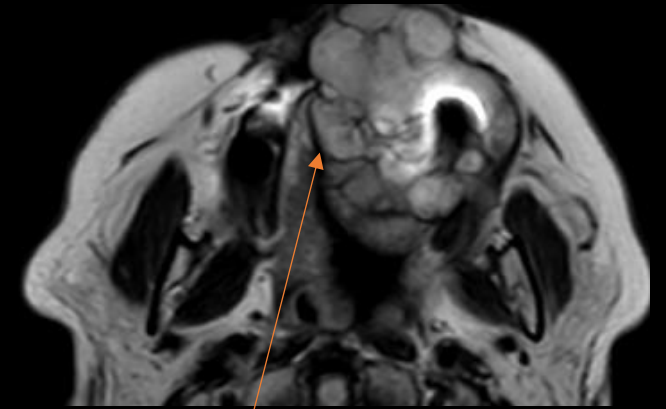
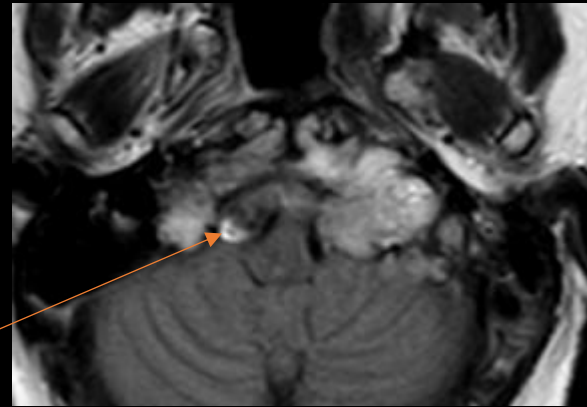


Formes topographiques

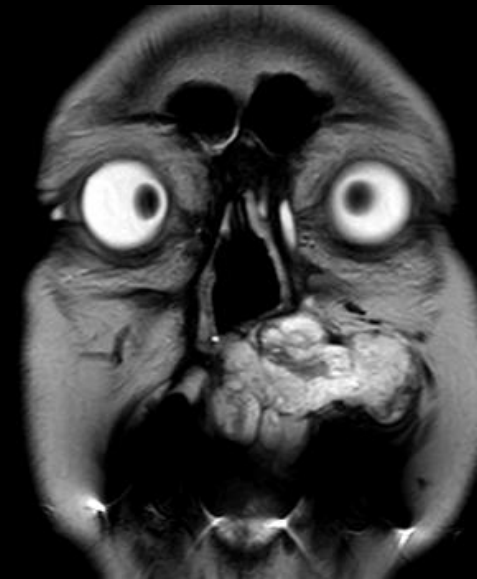
Région sphéno-occipitale

Cas 4

Envahissement condyles occipitaux et
des forams de la base du crâne



Lésion pluri-loculée à contours lobulés envahissant
l'os maxillaire gauche jusqu'en sous cutané



Formes topographiques

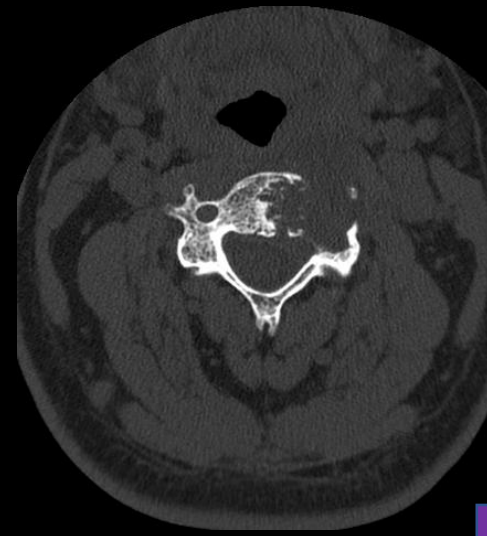
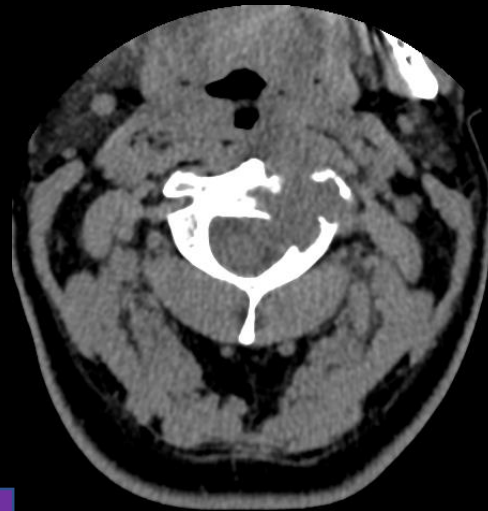
Rachis

Cas 1 : homme de 57 ans

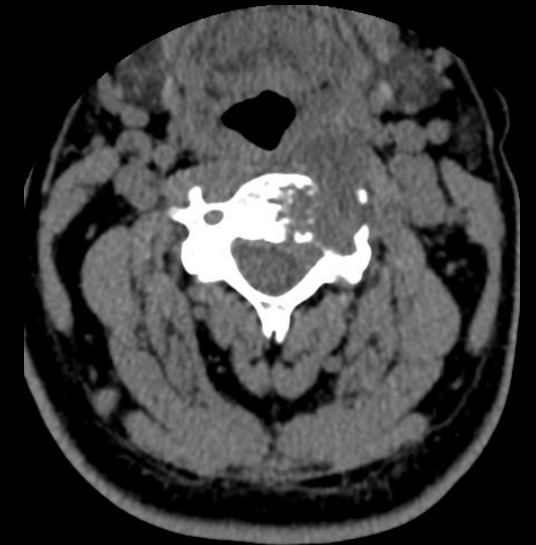
- **Epidémiologie** : plus rare : 5-10% des chordomes
- **Présentation clinique** : rachialgies, radiculalgies, parfois compression médullaire
- **Caractéristiques** :
 - cervico-thoracique ++ : C2-C3-C4 le plus souvent touchées
 - Localisation lombaire plus agressive localement et risque métastatique plus élevé



C2



C3



Ostéolyse héli-somatique, étendue à l'arc postérieur

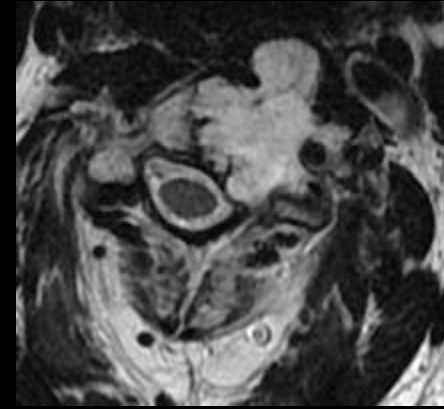
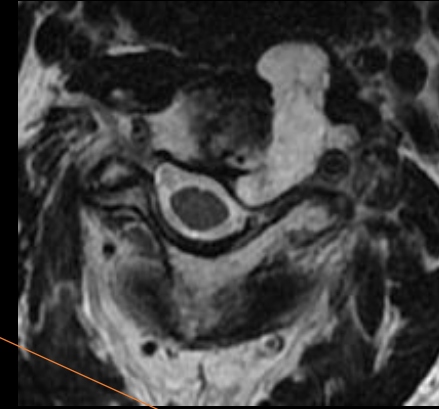
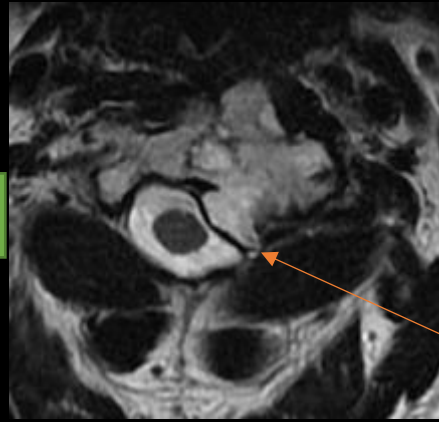
Formes topographiques

Rachis

Cas 1 : homme de 57 ans

Lésion en hypersignal T2 franc et homogène

Extension aux parties molles antérieures et à l'espace épidural antérieur gauche

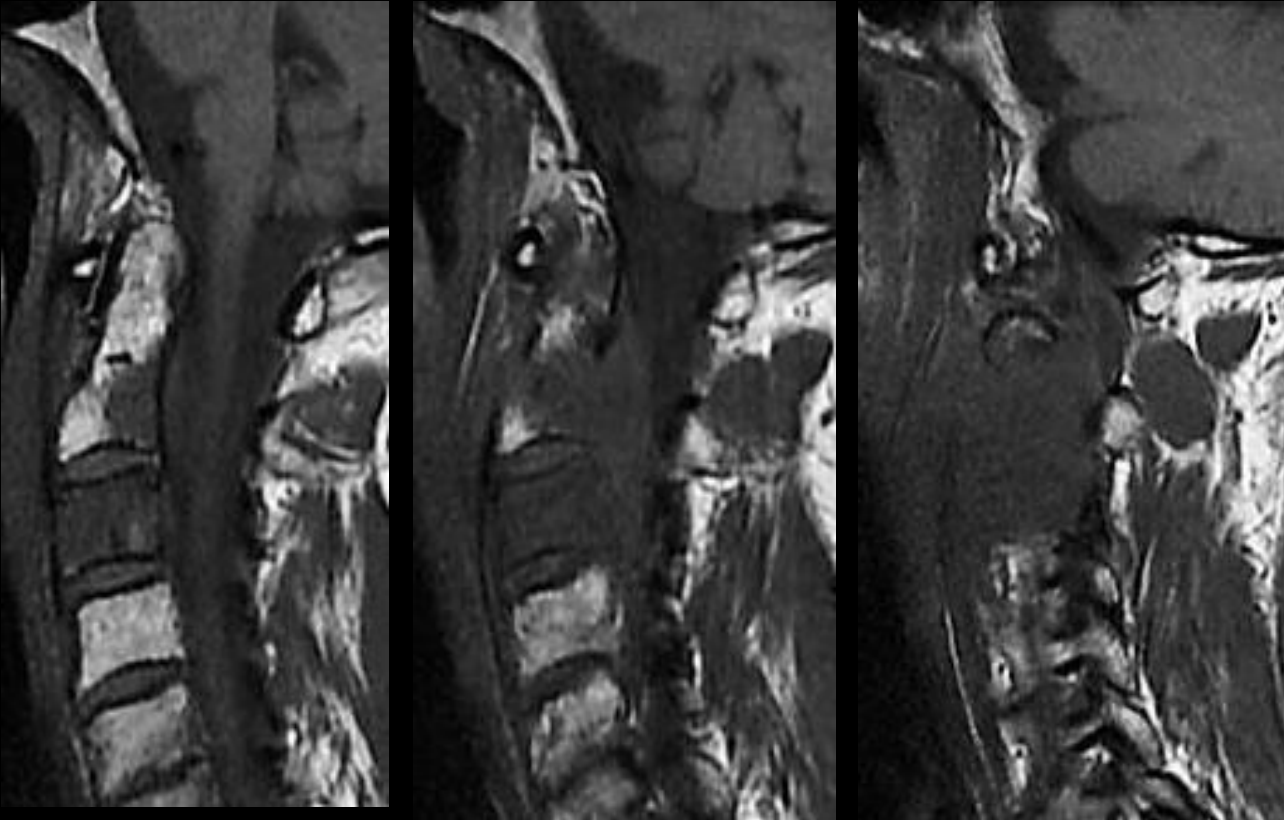


Contours lobulés en « pseudo-podes »

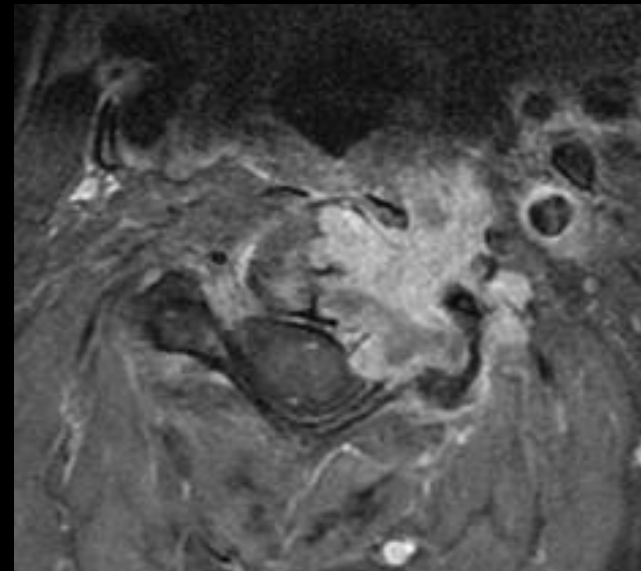
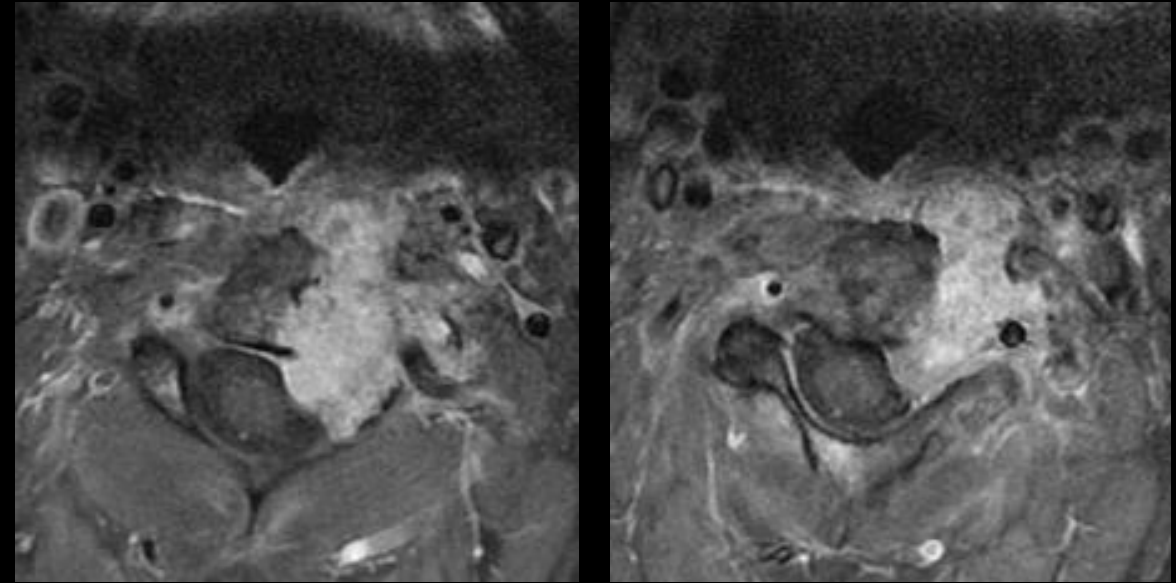
Formes topographiques

Rachis

Cas 1 : homme de 57 ans



Lésion en hyposignal T1

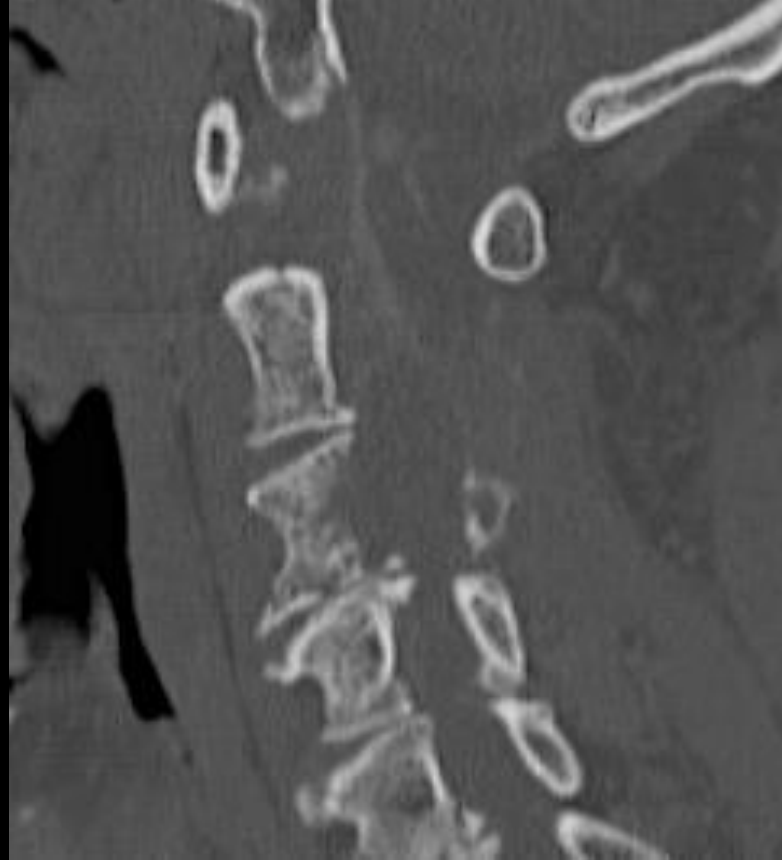


Prise de contraste intense hétérogène

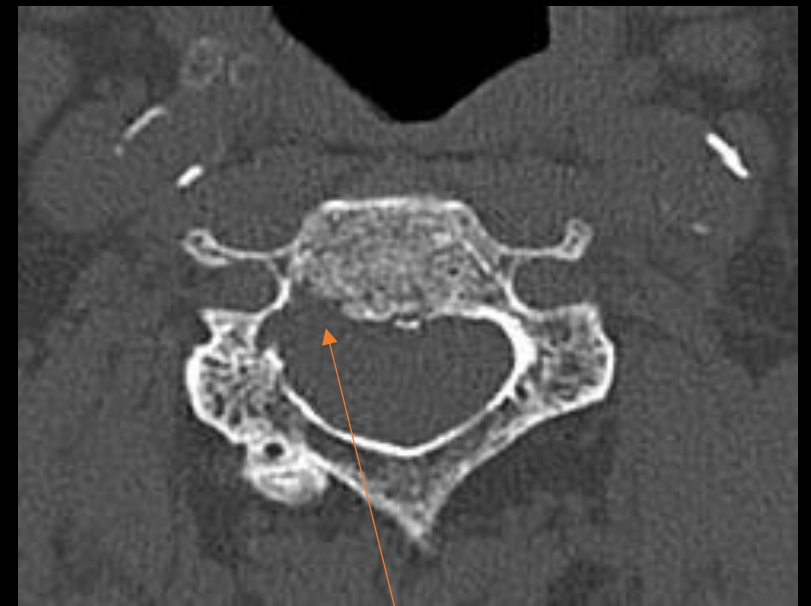
Formes topographiques

Rachis

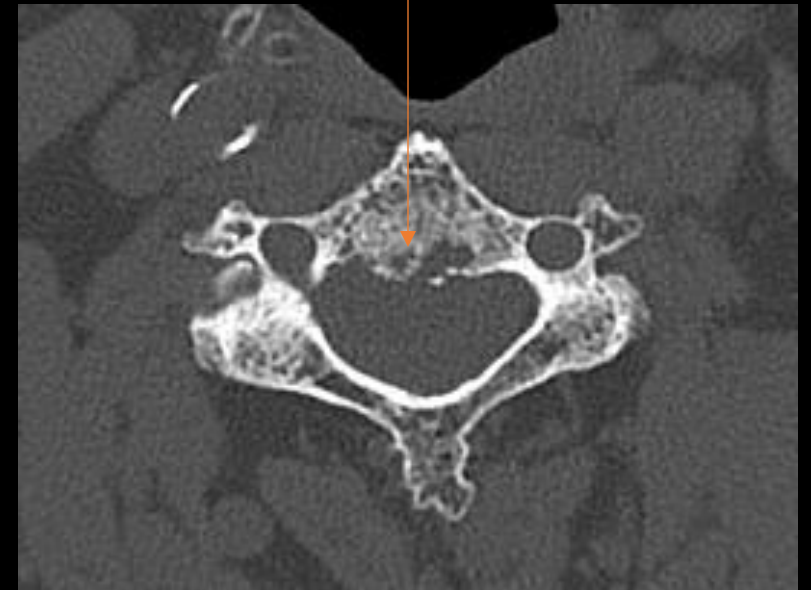
Cas 2 : homme de 71 ans



Ostéolyse modérée des corps vertébraux C2 et C3, latéralisée à droite



Erosions osseuses

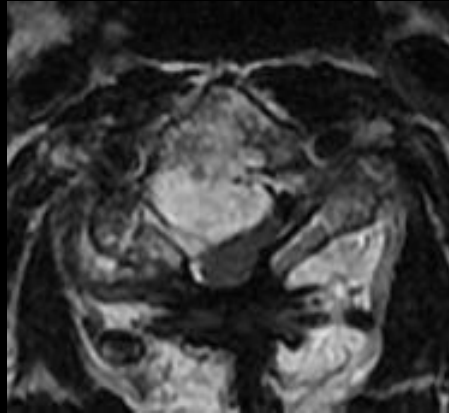
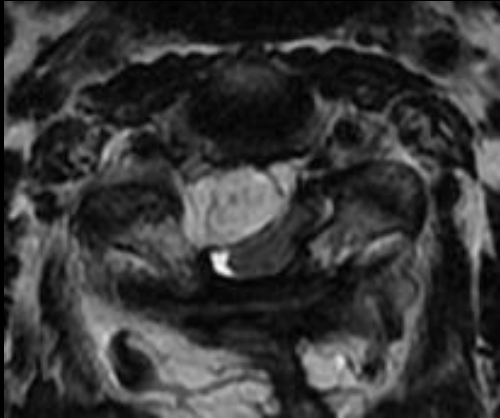


Formes topographiques

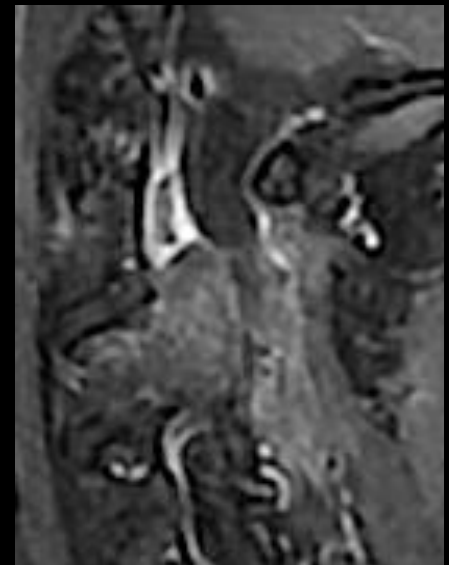
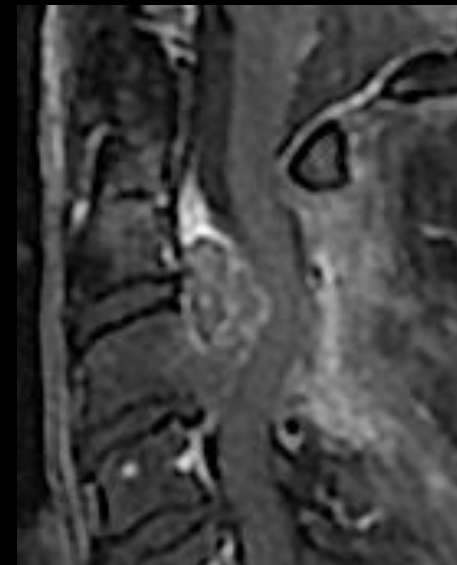
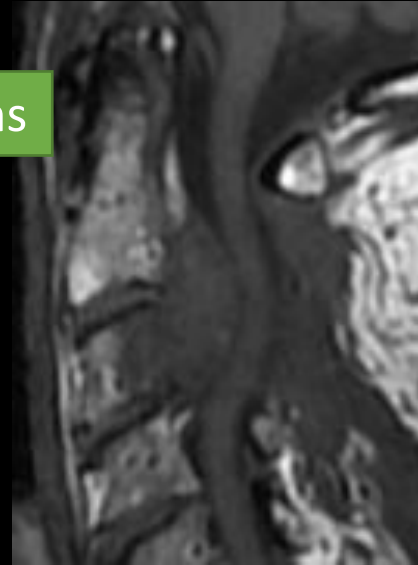
Hyposignal T1 avec prise de contraste hétérogène

Rachis

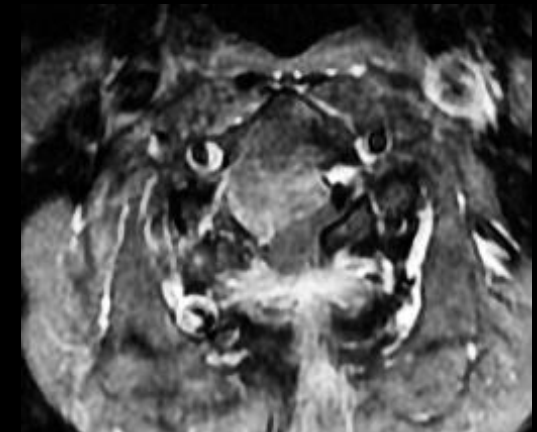
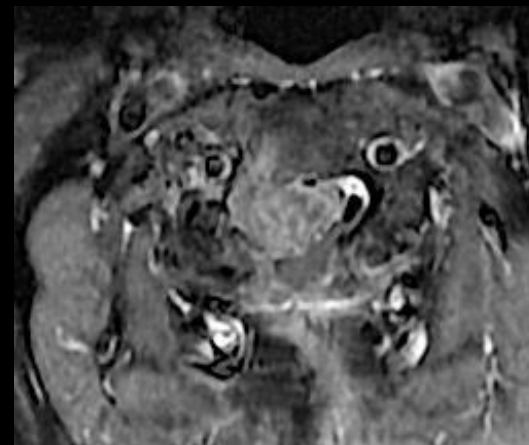
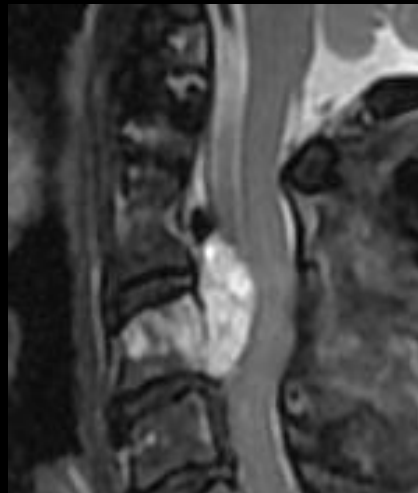
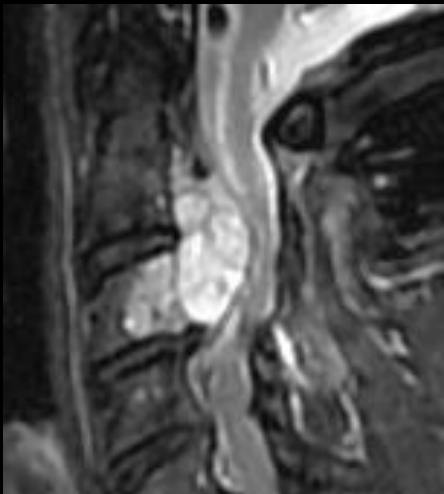
Cas 2 : homme de 71 ans



Masse lobulée en hypersignal T2



Extension à l'espace épidural antérieur avec effet de masse sur le cordon médullaire

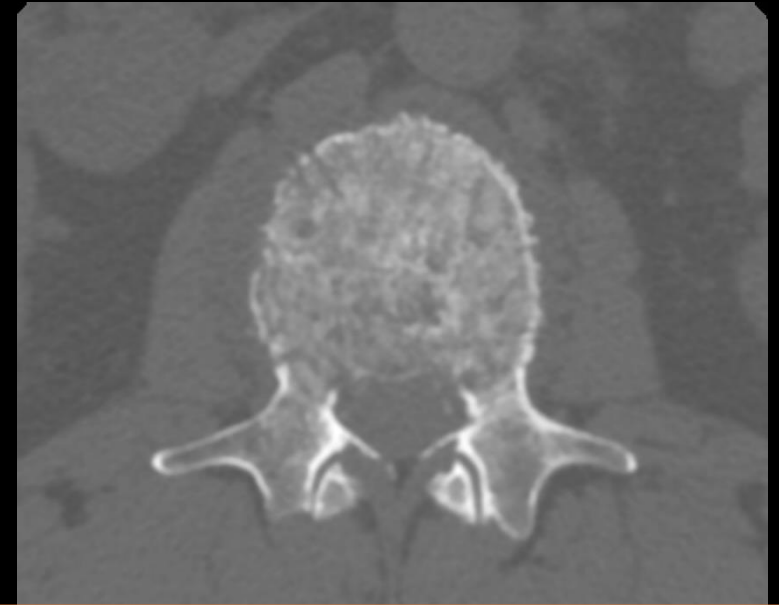


Développement intra-canalair aux dépens du corps vertébral de C3

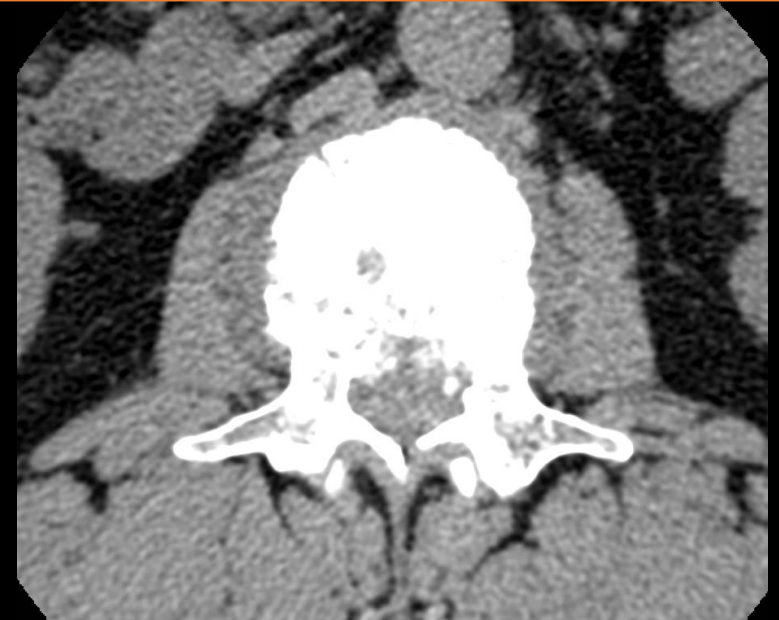
Formes topographiques

Rachis

Cas 3 : Homme de 50 ans, lombalgies



En limite de champ d'acquisition, lésion condensante hétérogène de L1



Formes topographiques

Rachis

Cas 3 : Homme de 50 ans, lombalgies

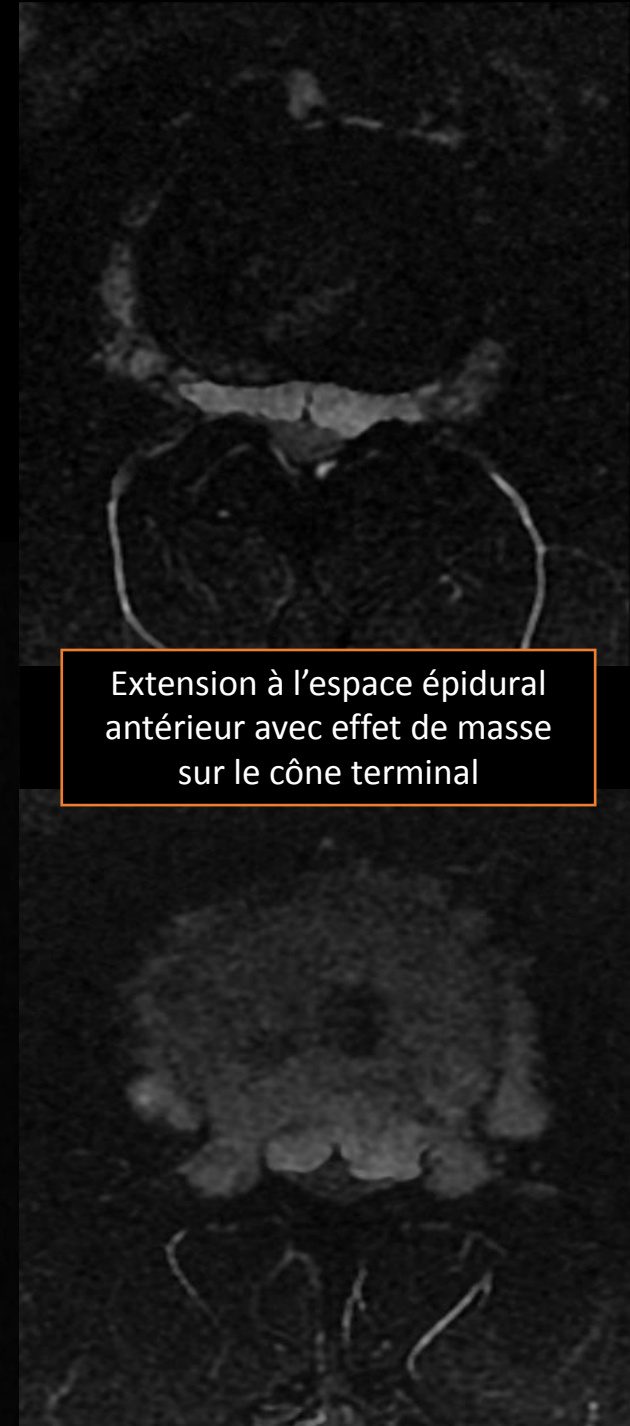
Masse lobulée en hypersignal T2 envahissant le corps vertébral



Hyposignal T1 avec prise de contraste hétérogène



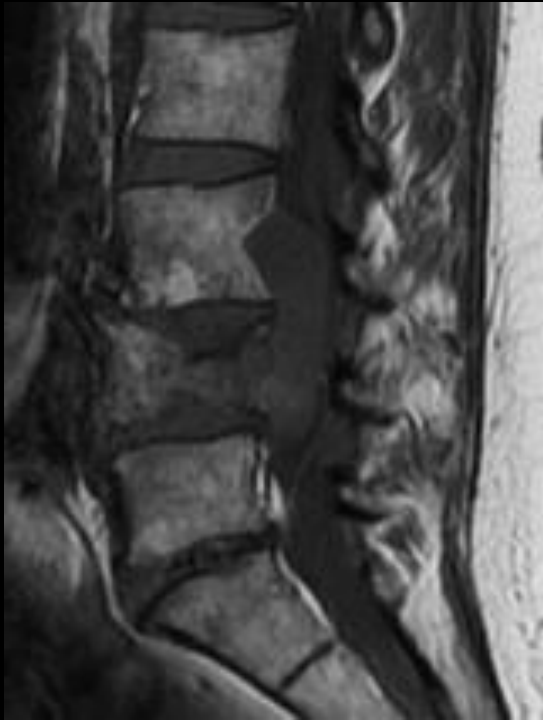
Extension à l'espace épidural antérieur avec effet de masse sur le cône terminal



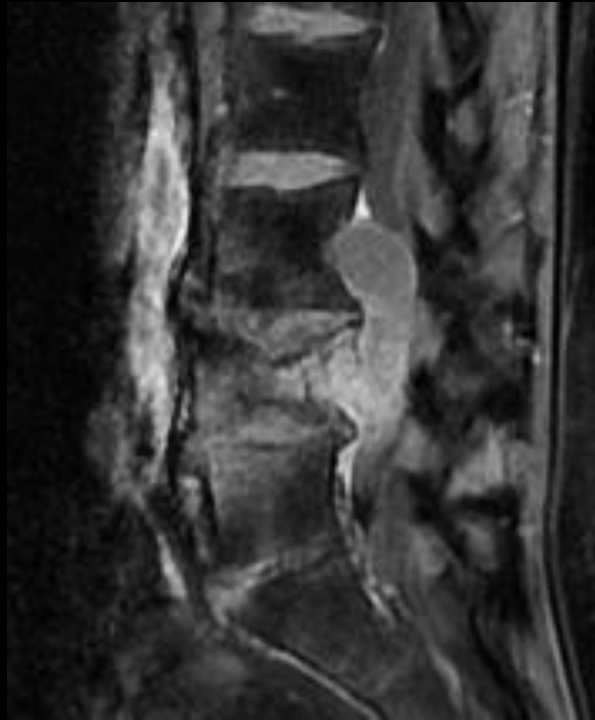
Formes topographiques

Rachis

Cas 4 : femme de 53 ans



Hyposignal T1, prise de contraste intense et relativement homogène



Ostéolyse marquée du corps vertébral de L3, étendue à l'arc postérieur

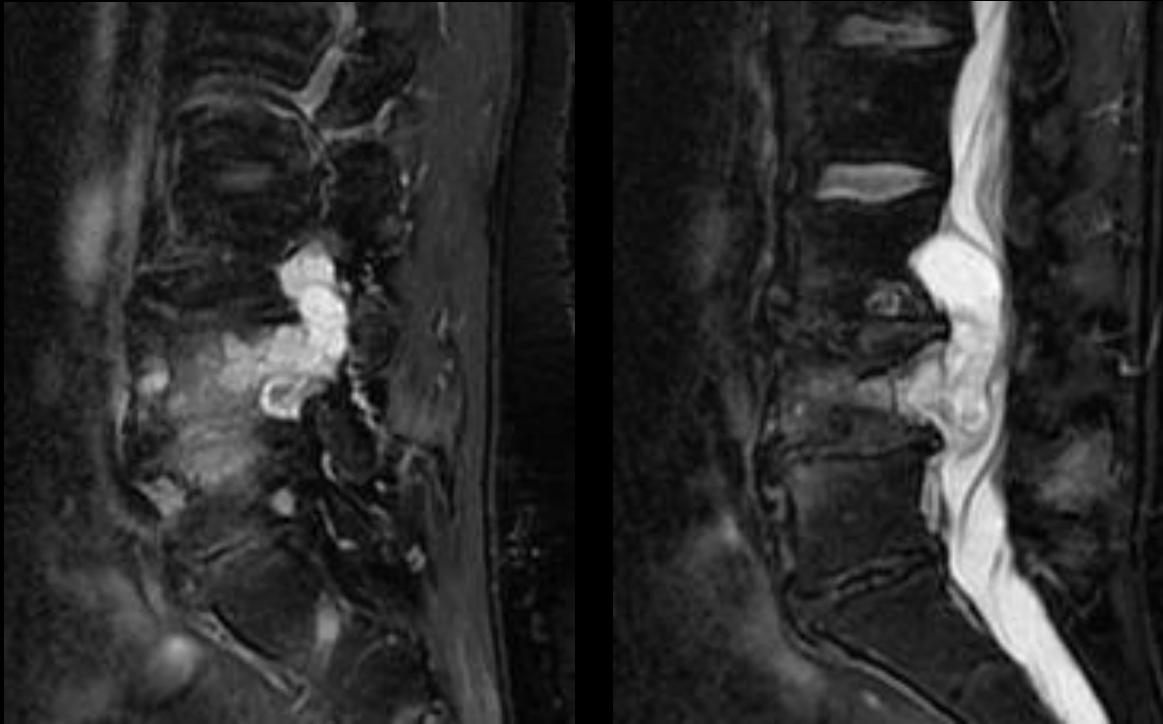


Fracture-tassement pathologique de L3

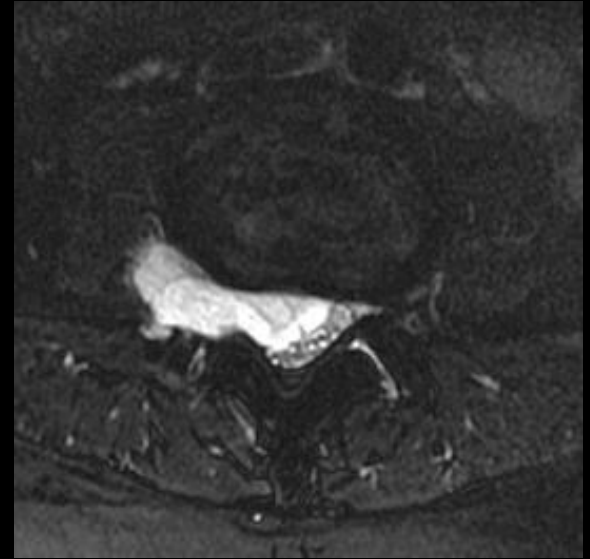
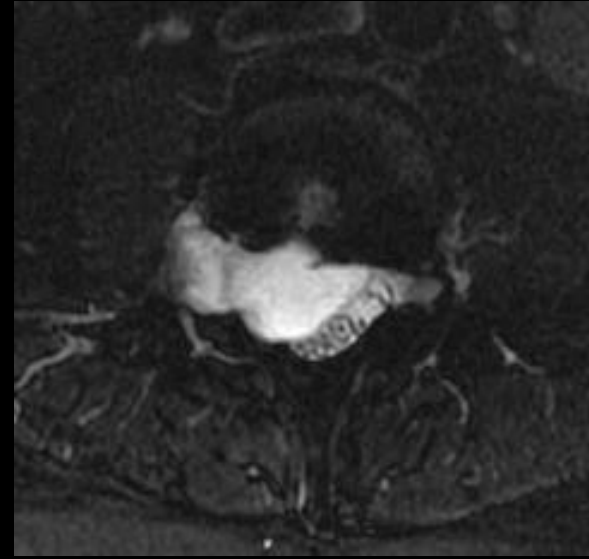
Formes topographiques

Rachis

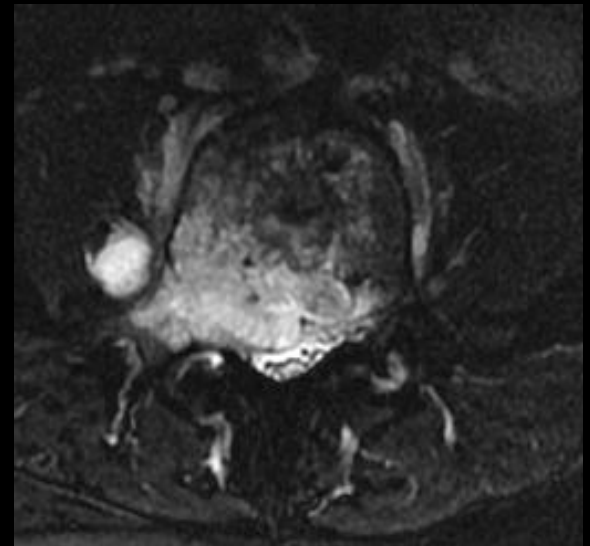
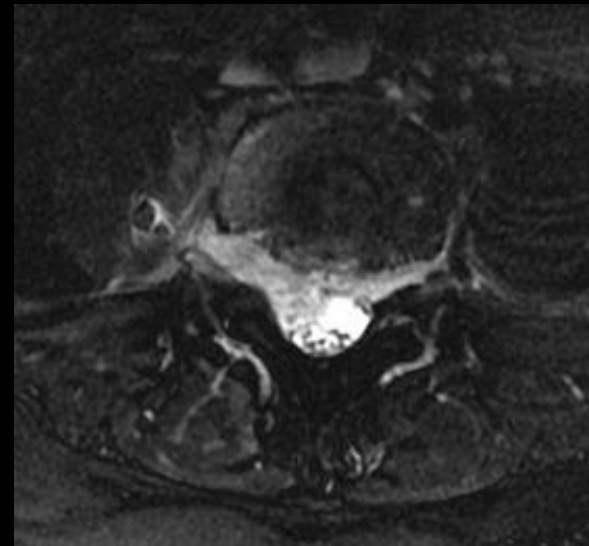
Cas 4 : femme de 53 ans



Lésion infiltrant le corps vertébral de L3 et L4, en hypersignal T2, à contours lobulés



Extension intra-canaulaire avec effet de masse sur les racines de la queue de cheval



Formes topographiques

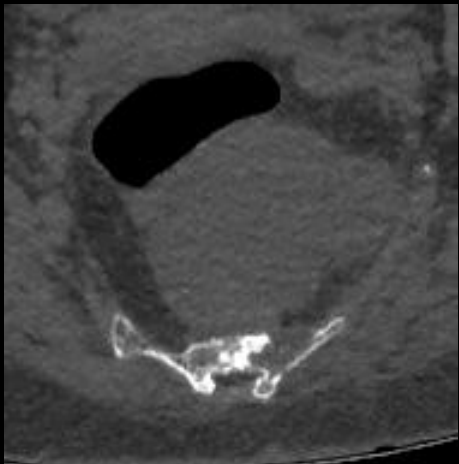
Région sacro-coccygienne

Cas 1 : femme de 75 ans

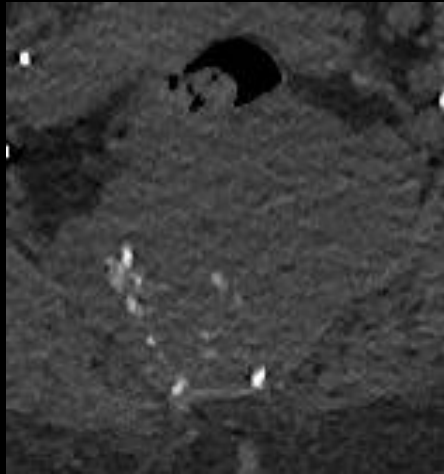
- **Epidémiologie** : 50 – 60 % des chordomes; chordome = 50% des tumeurs du sacrum
- **Présentation clinique** : compressions radiculaires, syndrome de la queue de cheval, douleurs, constipation, incontinence
- **Aspect radiologique** : ostéolyse centrée sur la ligne médiane, issue de la notochorde, respectant la 1^{ère} pièce sacrée
- **Evolution** : développement pré-sacré avec envahissement progressif des parties molles, ostéolyse sacro-coccygienne



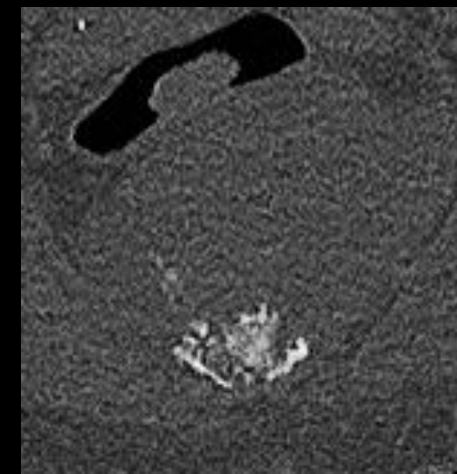
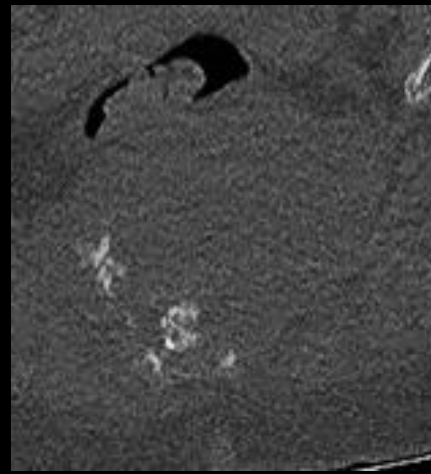
Ostéolyse nette des dernières pièces coccygiennes



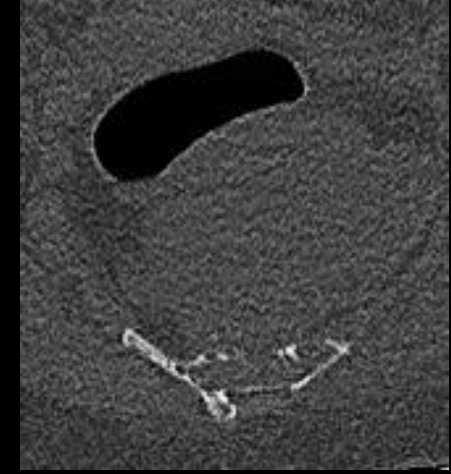
Lésion tissulaire



Calcifications amorphes intra-lésionnelles



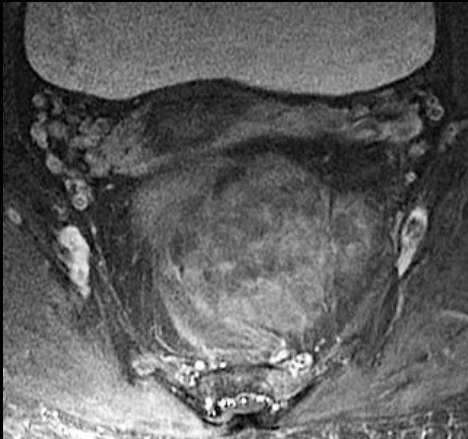
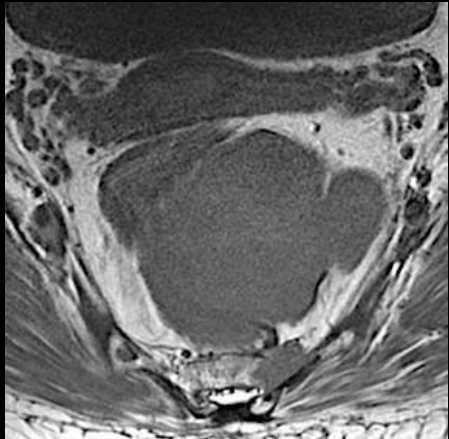
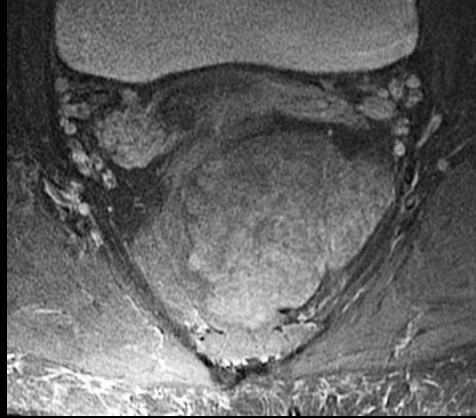
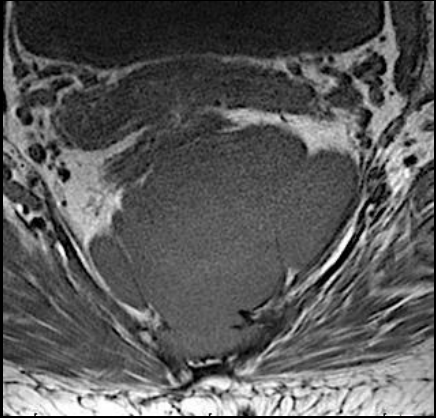
Ostéolyse de S5



Formes topographiques

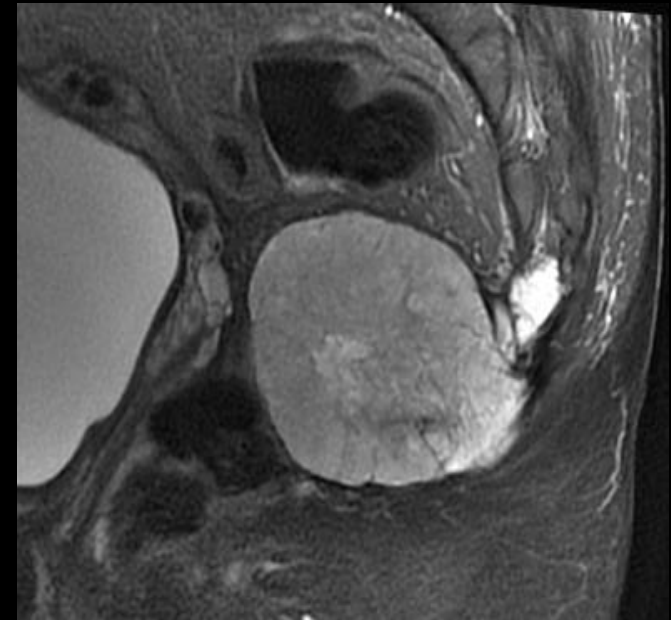
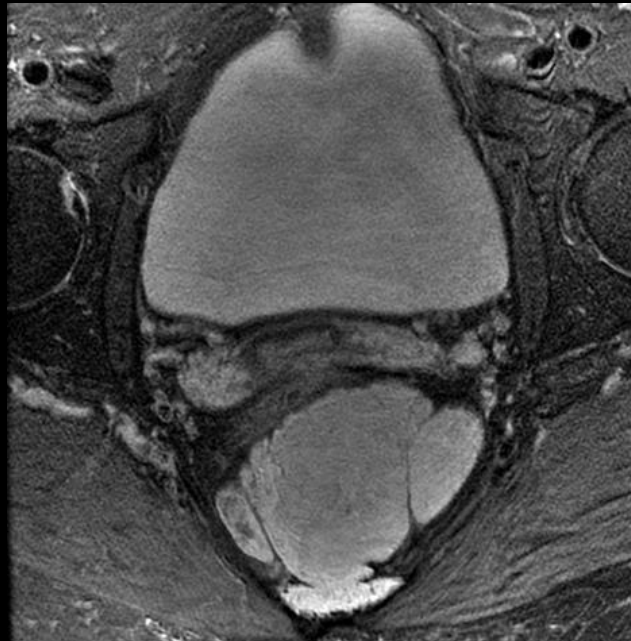
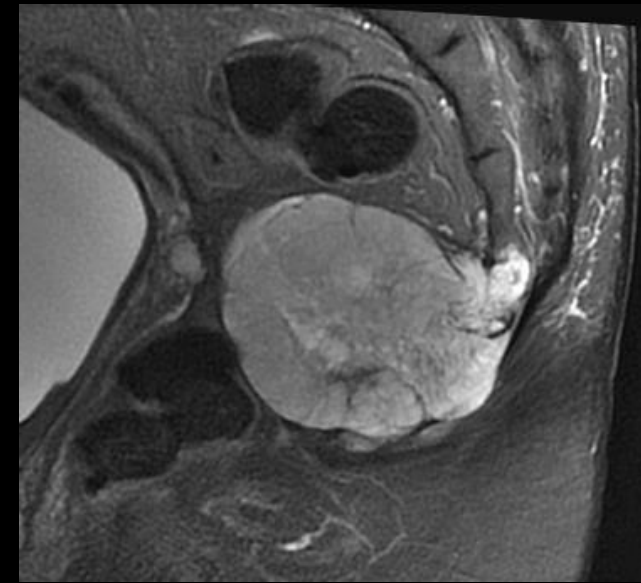
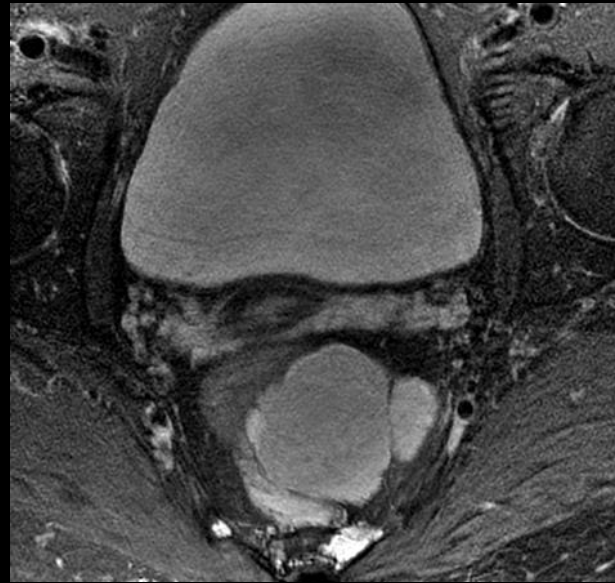
Région sacro-coccygienne

Cas 1



Contours nets, lobulés

Prise de contraste hétérogène



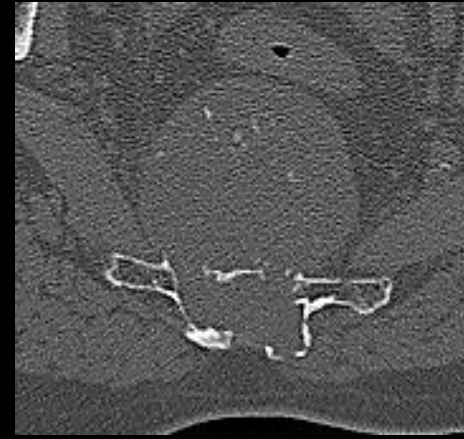
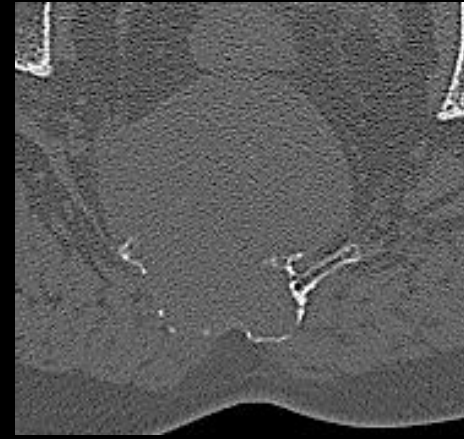
Hypersignal T2 homogène

Développement pré-sacré

Formes topographiques

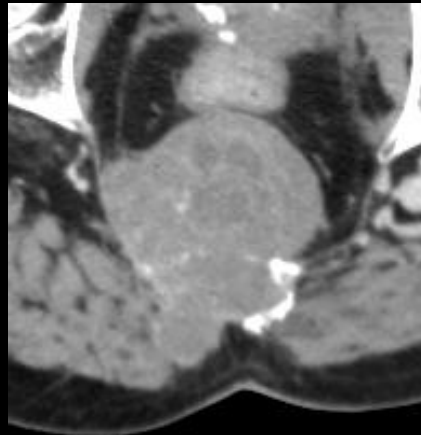
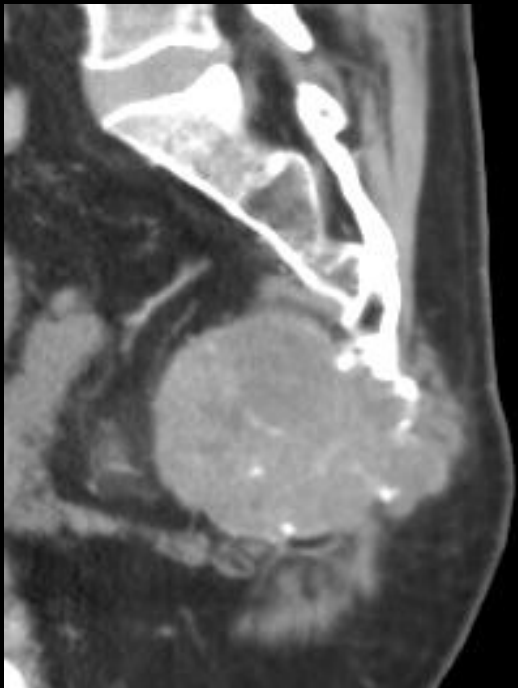
Région sacro-coccygienne

Cas 2 : homme de 68 ans

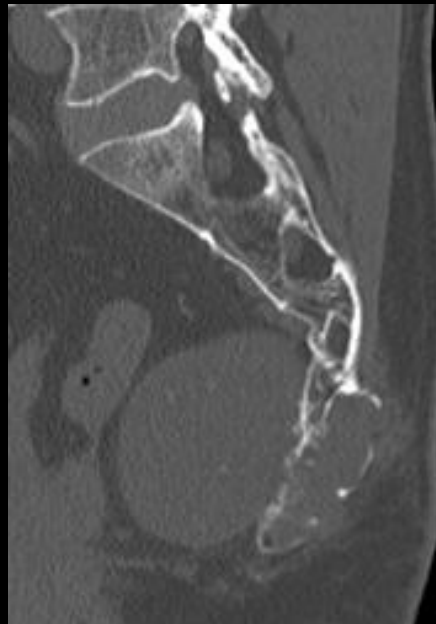


Ostéolyse sacro-coccygienne

Calcifications intra-lésionnelles



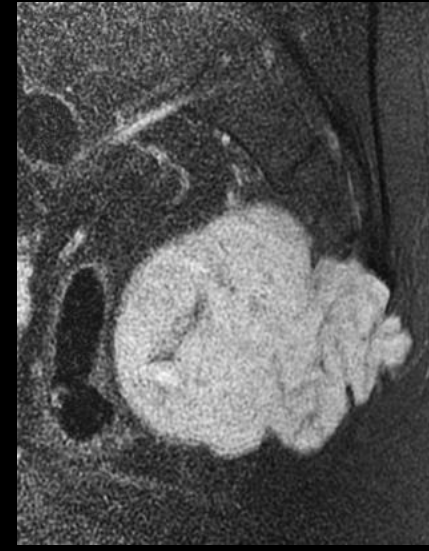
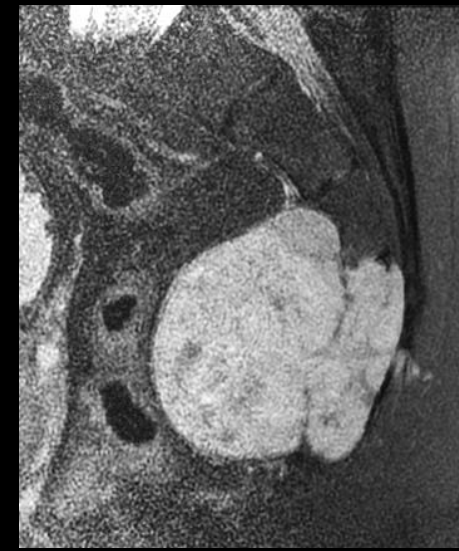
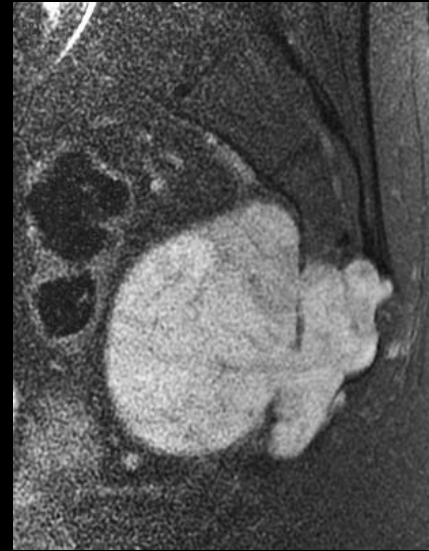
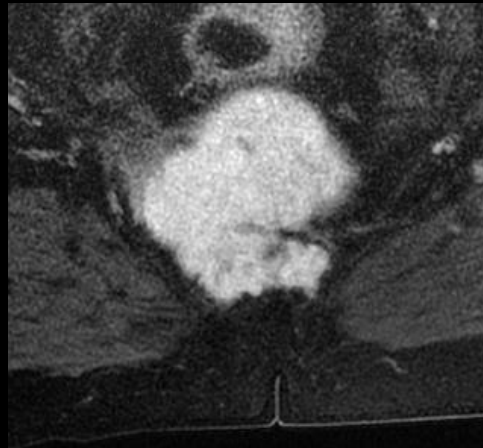
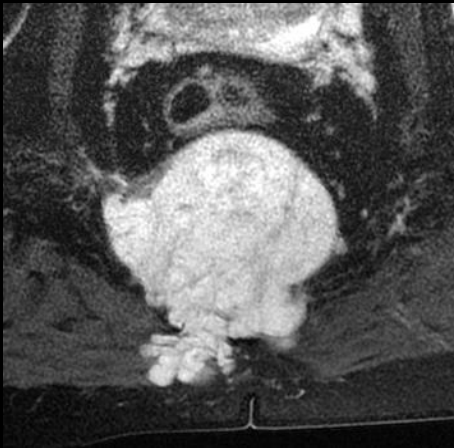
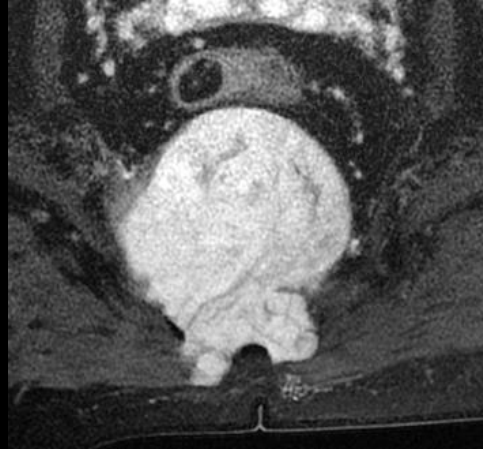
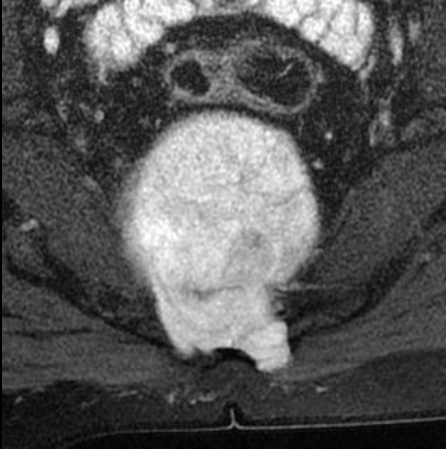
Lésion tissulaire , pluri-cloisonnée,
se rehaussant de façon hétérogène



Formes topographiques

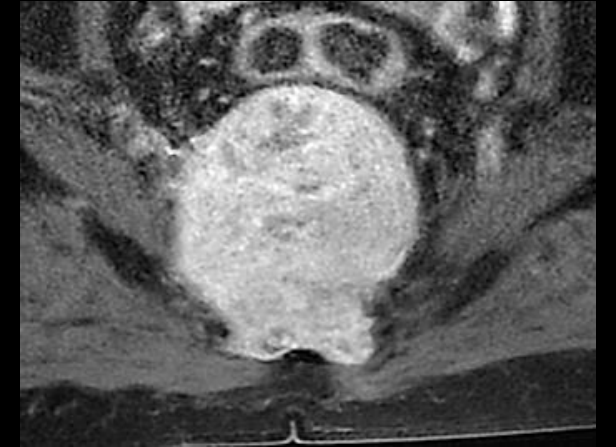
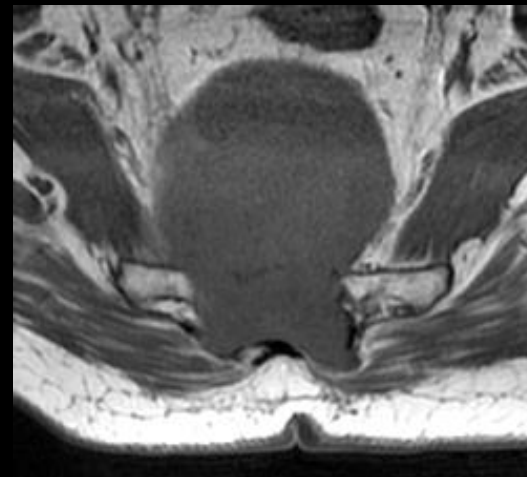
Région sacro-coccygienne

Cas 2



Contours polylobulés

Rectum refoulé vers l'avant, sans envahissement



Extension en « pseudopodes » au sein des muscles glutéaux

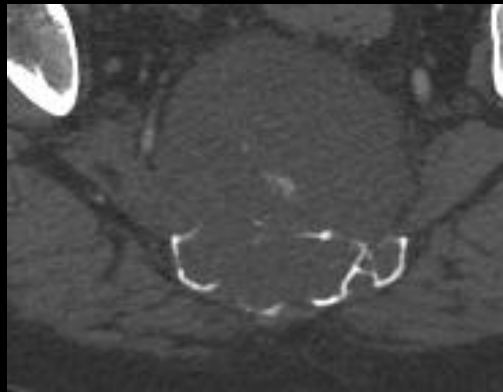
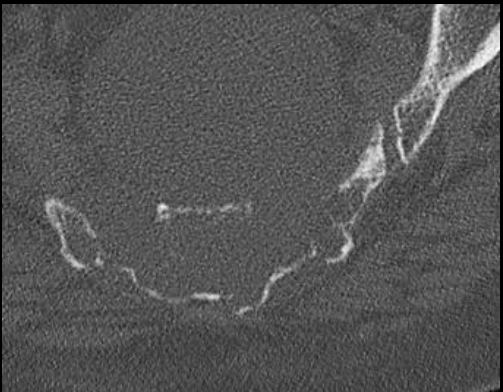
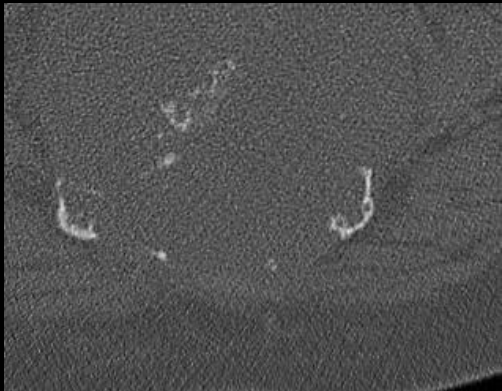
Hyposignal T1

Prise de contraste intense hétérogène

Formes topographiques

Région sacro-coccygienne

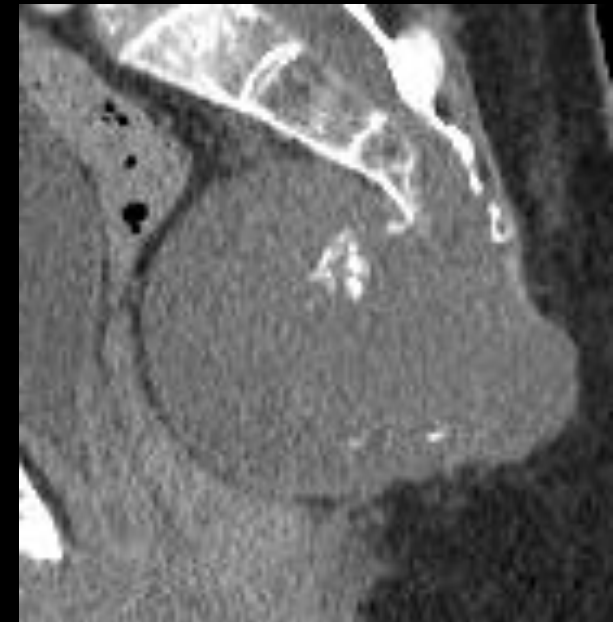
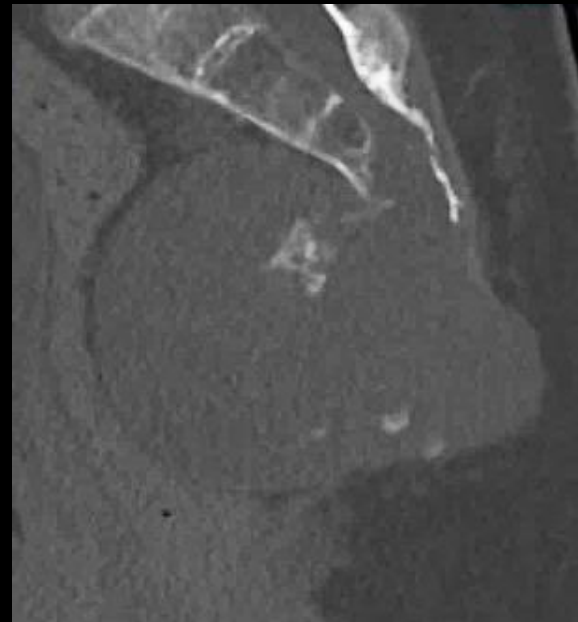
Cas 3 : homme de 66 ans



Ostéolyse sacro-coccygienne marquée



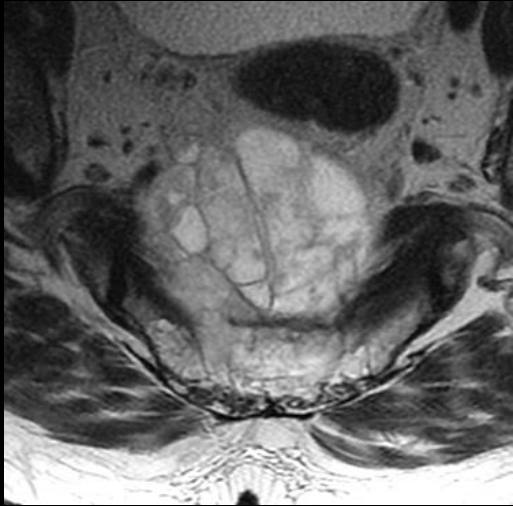
Lésion de densité tissulaire, comportant des calcifications amorphes centrales et périphériques



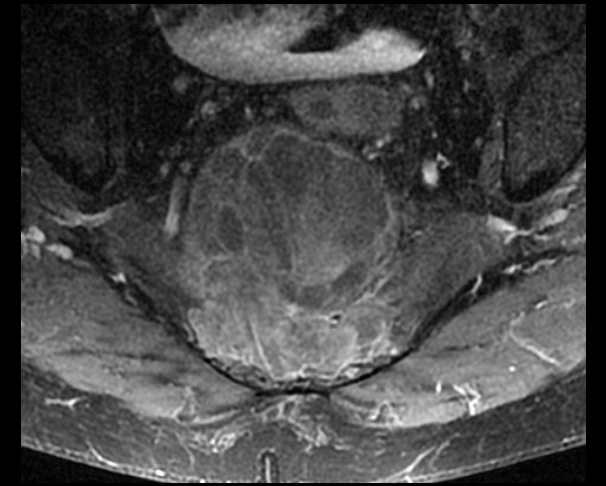
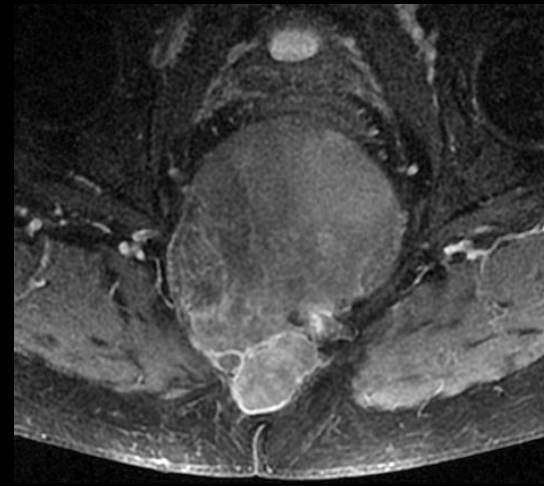
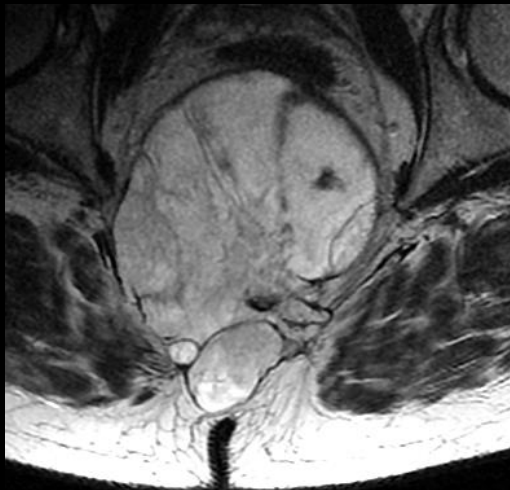
Formes topographiques

Région sacro-coccygienne

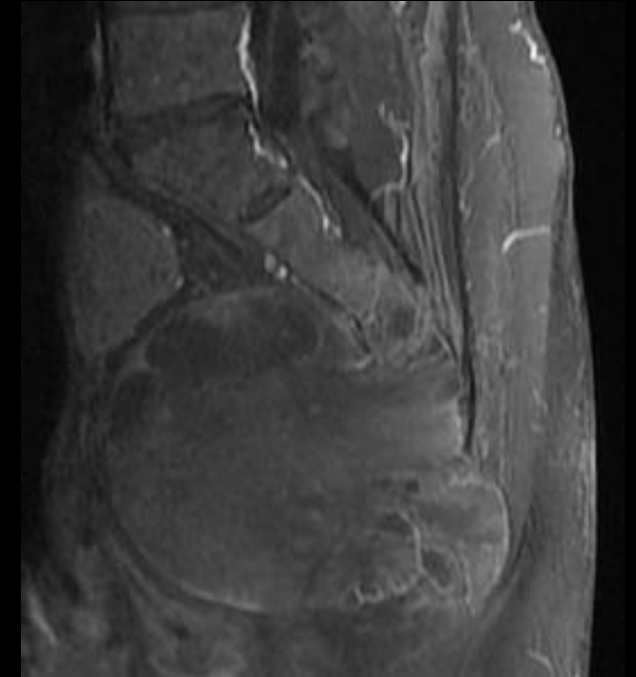
Cas 3 : homme de 66 ans



Lésion pluri-lobulée en hypersignal T2, avec extension aux parties molles postérieures



Prise de contraste hétérogène

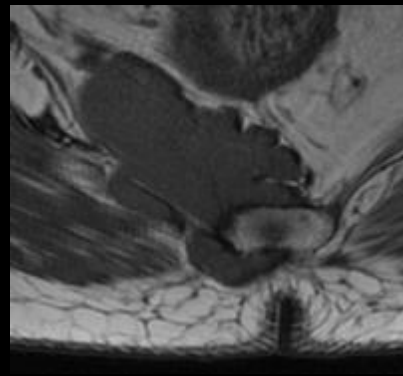


Hyposignal T1 hétérogène

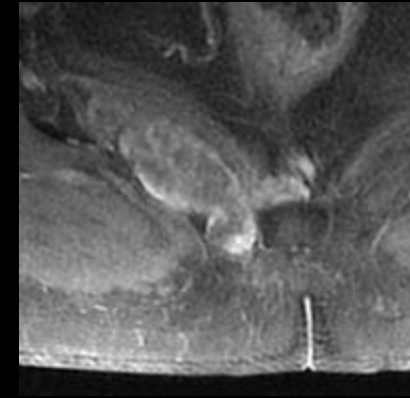
Formes topographiques

Région sacro-coccygienne

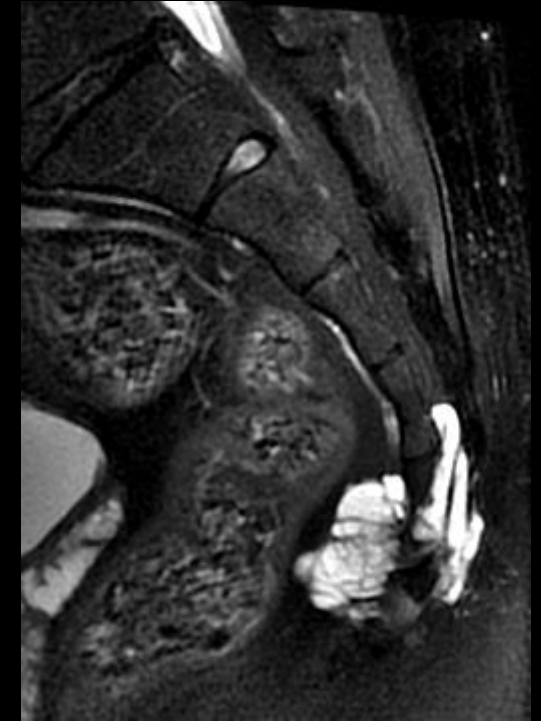
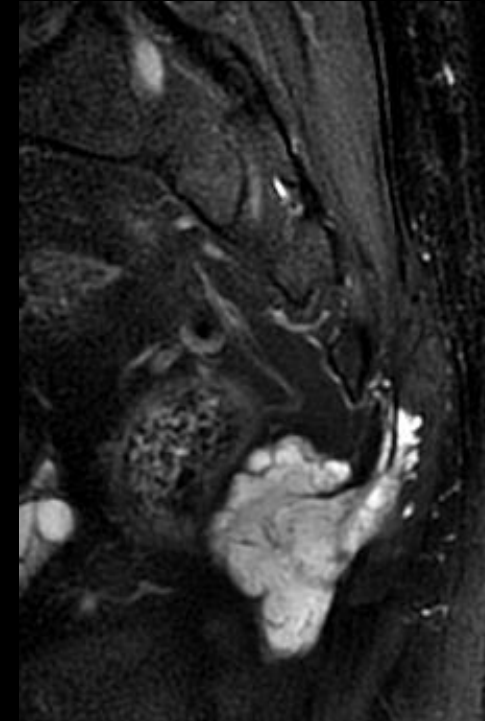
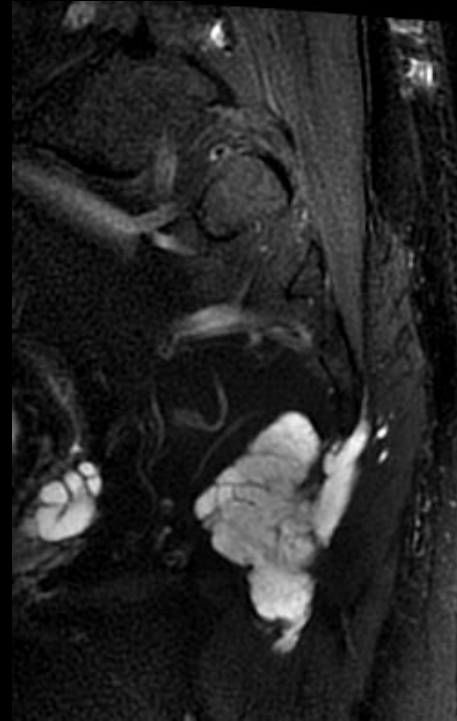
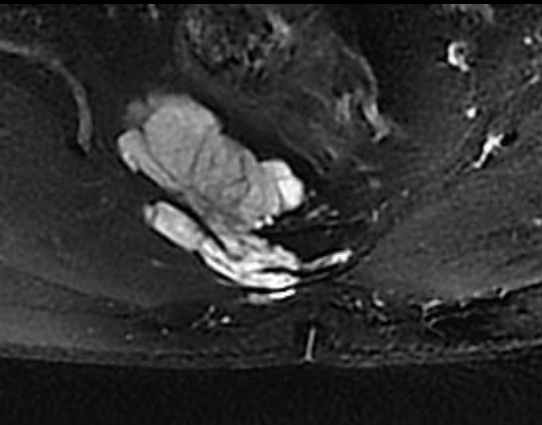
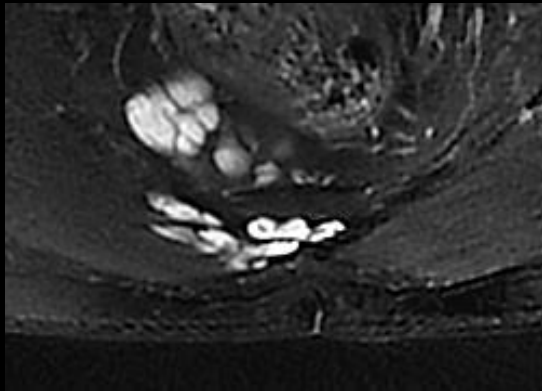
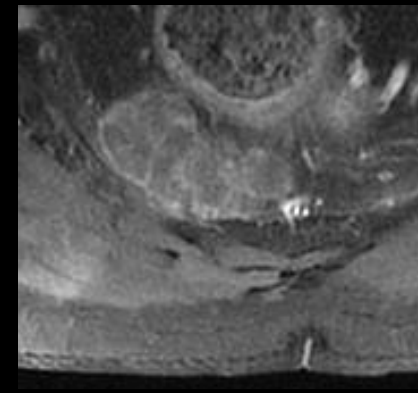
Cas 4 : homme de 47 ans



Hyposignal T1



Prise de contraste périphérique et des septas



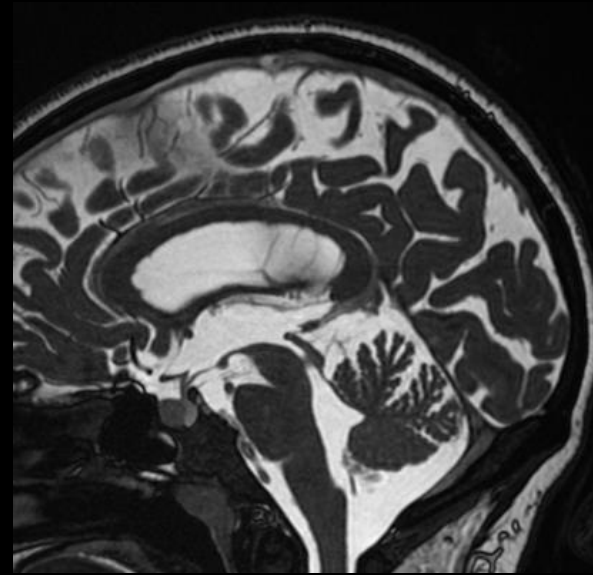
Lésion pluri-lobulée en hypersignal T2, avec ostéolyse coccygienne, à développement rétro-rectal

Formes bénignes

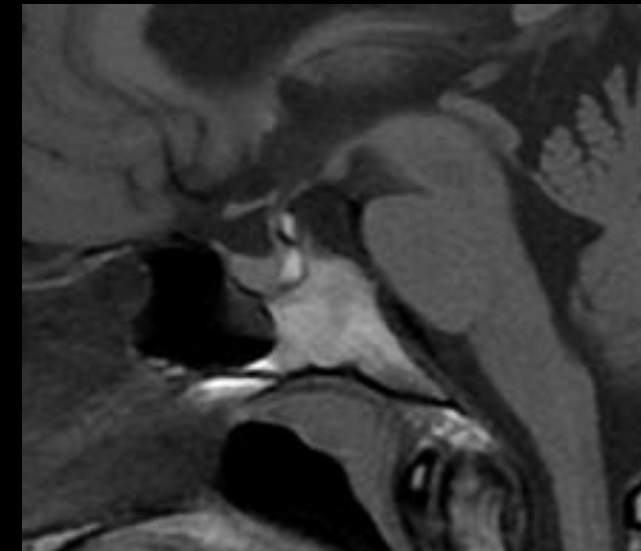
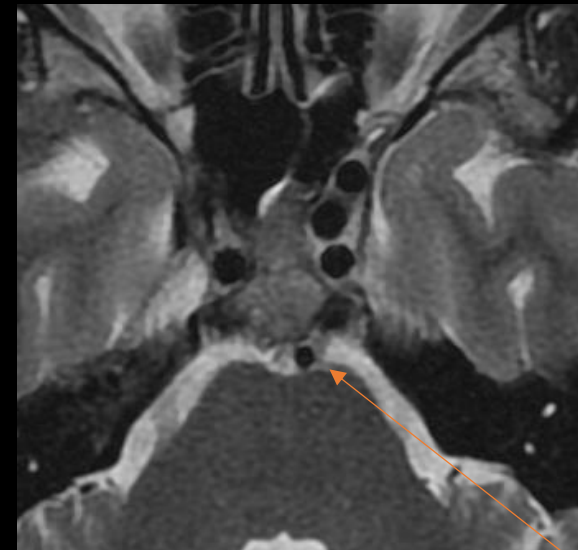
Ecchordosis physaliphora

Cas 1

- **Description** : tissu gélatineux de petite taille correspondant à un **vestige notochordal ectopique**
- **Topographie** : sur la ligne médiane de l'axe crânio-spinal : **citerne pré pontique ++**
- **Présentation clinique** : **asymptomatique**, de découverte fortuite (retrouvé dans environ 2% des autopsies)
- **Imagerie** : **hyposignal T1, hypersignal T2**, pas de prise de contraste, remaniements osseux en regard (éperon ostéo-cartilagineux, ostéolyse)



Eperon osseux en regard d'une petite formation tissulaire

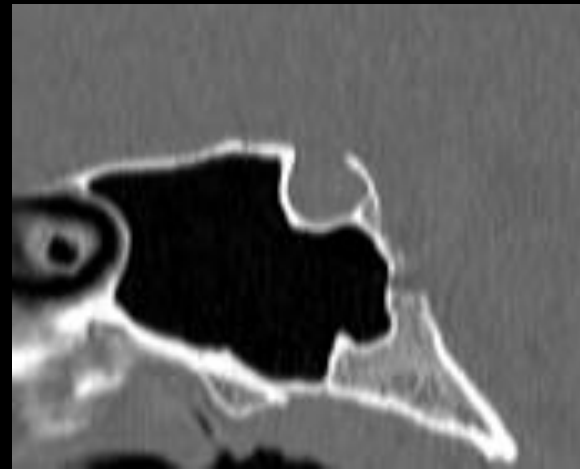
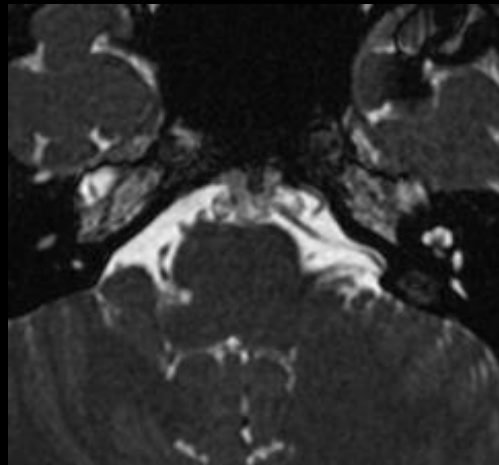
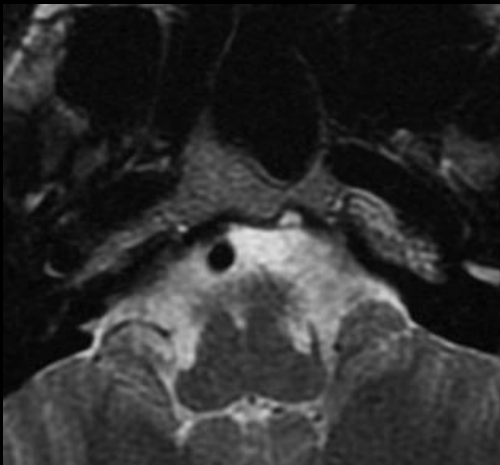
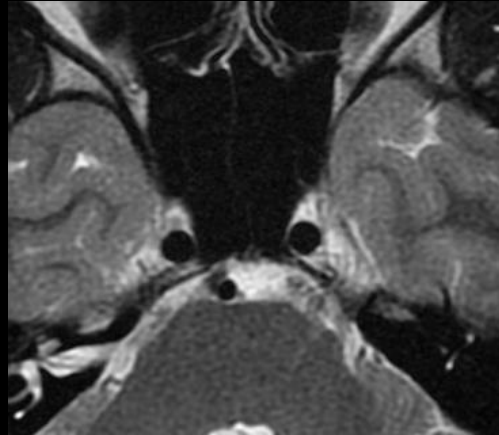
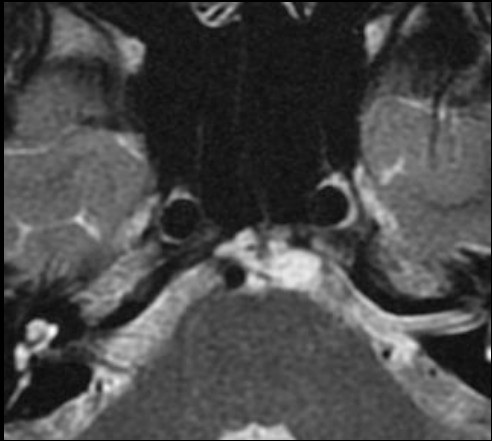


Discrète formation tissulaire en regard du tronc basilaire

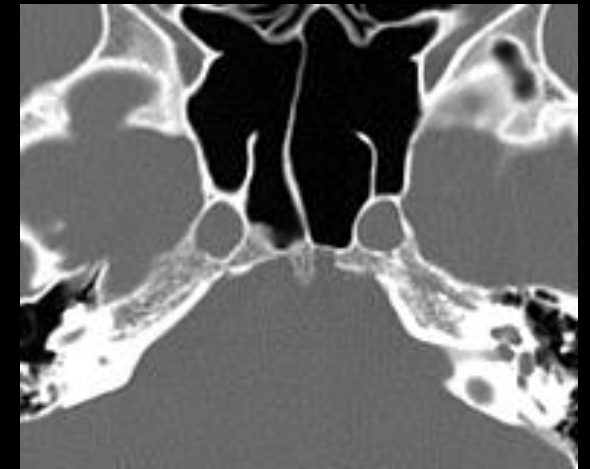
Formes bénignes

Ecchordosis physaliphora

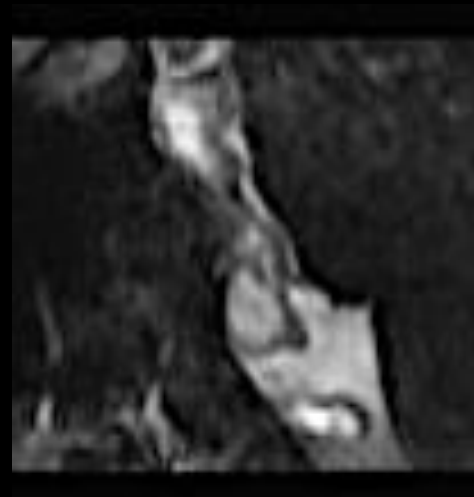
Cas 2



Ostéolyse sphénoïdale sous-jacente



Eperon osseux

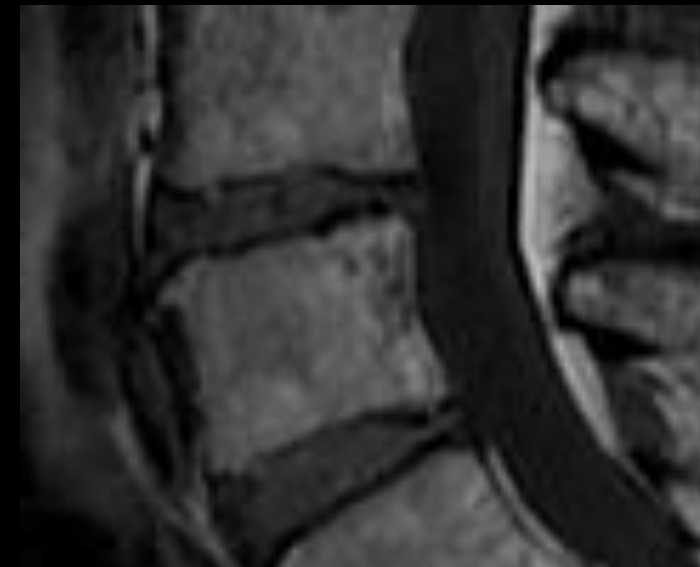


Formation tissulaire en hypersignal T2, en regard des remaniements osseux

Formes bénignes

Tumeur bénigne à cellules notochordales

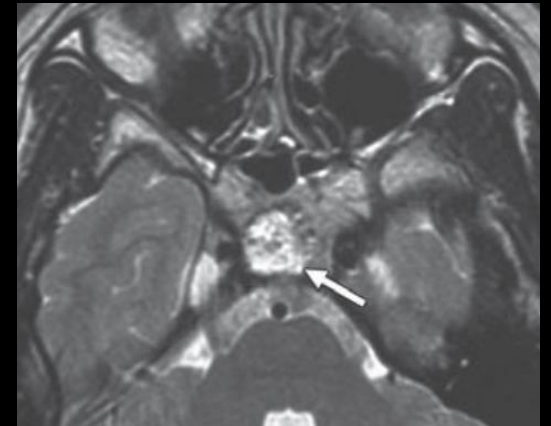
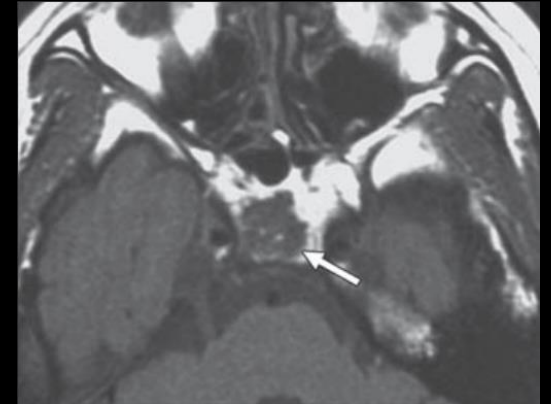
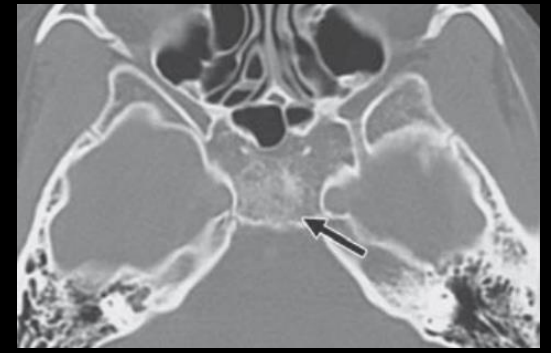
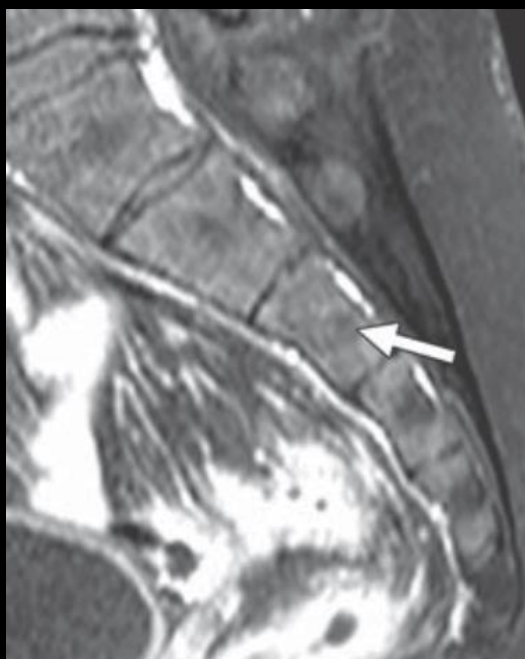
	Tumeur notochordale bénigne	Chordome
Clinique	Asymptomatique ou douleurs modérées	Douleurs, signes neurologiques
Topographie	Corps vertébral +++	Ligne médiane, du clivus au coccyx
Imagerie	• HypoT1/HyperT2 • Pas de prise de contraste • Pas de destruction osseuse • Pas d'envahissement des parties molles • Ostéosclérose	• HypoT1/HyperT2 • Prise de contraste hétérogène • Destruction osseuse • Envahissement des parties molles • Ostéolyse
Traitement	Surveillance clinique et radiologique (pourrait être précurseur de chordome)	Chirurgie +/- chimiothérapie et radiothérapie
Pronostic	Favorable	Défavorable : récurrences locales, dédifférenciation, métastases



Formes bénignes

Tumeur bénigne à cellules notochordales

Exemple 1 : corps vertébral de S3



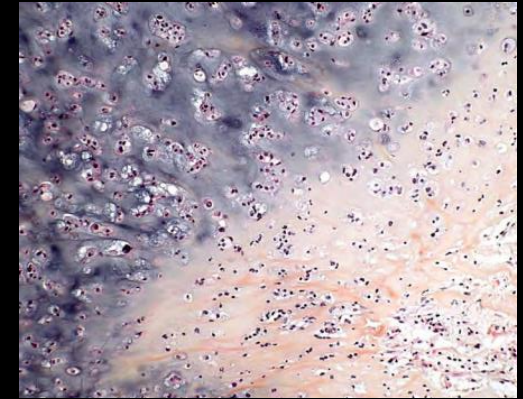
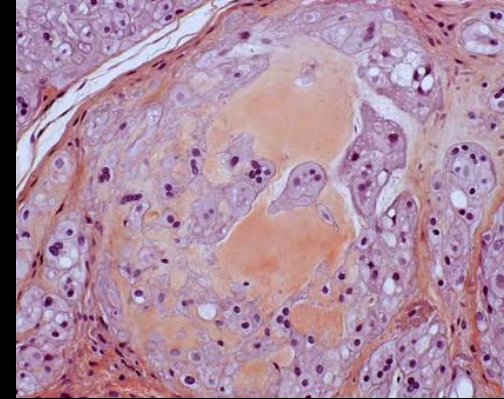
Nishiguchi et al., "Differentiating Benign Notochordal Cell Tumors from Chordomas."

Exemple 2 : clivus

Variantes

Chordome chondroïde

- Forme **rare, controversée** (chondrosarcome vs chordome?)
- Composante **chondroïde**
- Siège essentiellement en **région sphéno-occipitale**
- **Pronostic identique**, voire meilleur (évolution plus lente) selon les auteurs
- En imagerie, on peut trouver :
 - **Hypersignal T2 moins marqué**
 - **Calcifications plus nombreuses, de type cartilagineuse**



Histologie : matrice cartilagineuse
autour des cellules physaliphores



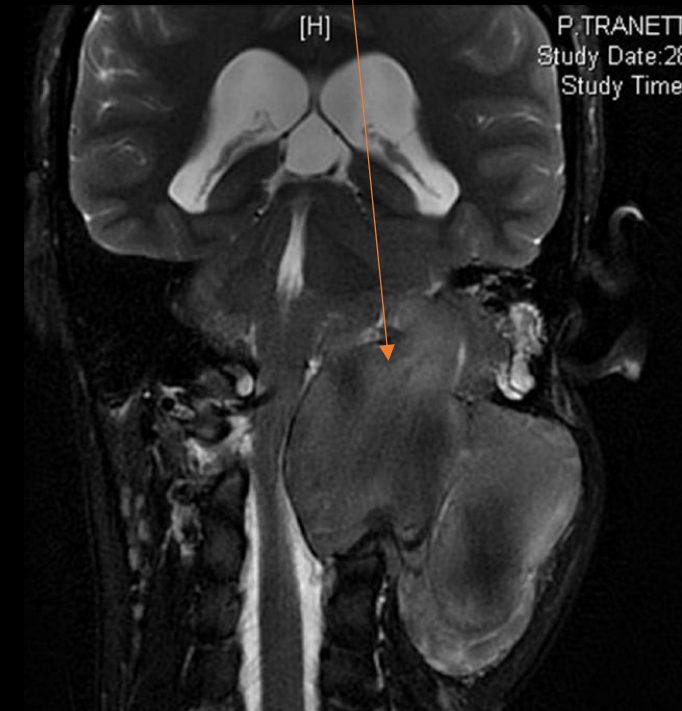
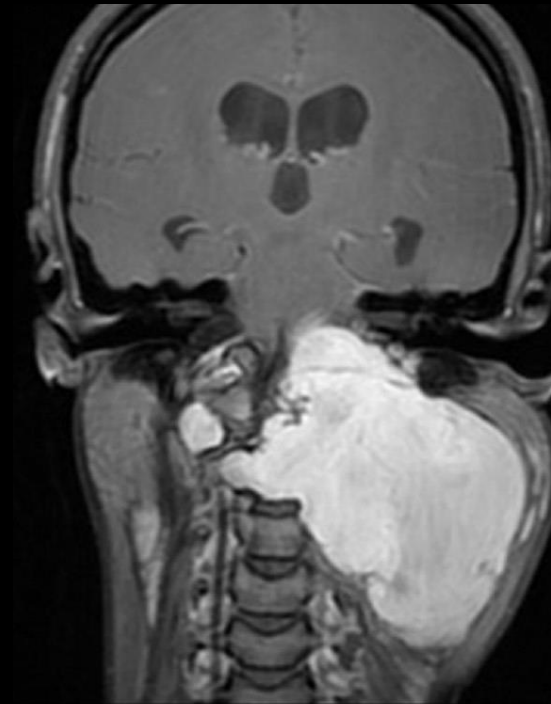
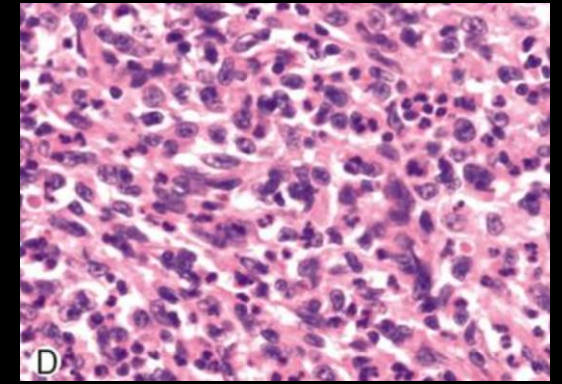
Variantes

Chordome dédifférencié

- Forme **très rare**
- Composante fusiforme de haut grade associé à un chordome, ou dans les suites d'un chordome
- Concerne principalement les **récidives de chordome sacré de l'enfant**
- **Hyposignal T2** en IRM
- **Pronostic péjoratif**

Anatomopathologie :

- **Hypercellularité**
- Peu de matrice intercellulaire
- **Atypies** cytonucléaires majeures

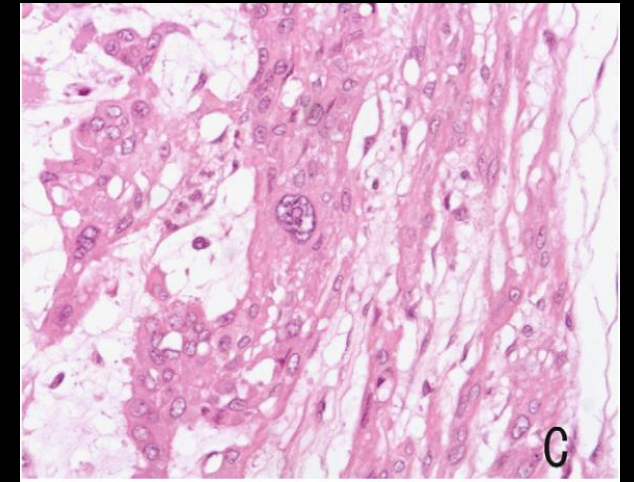
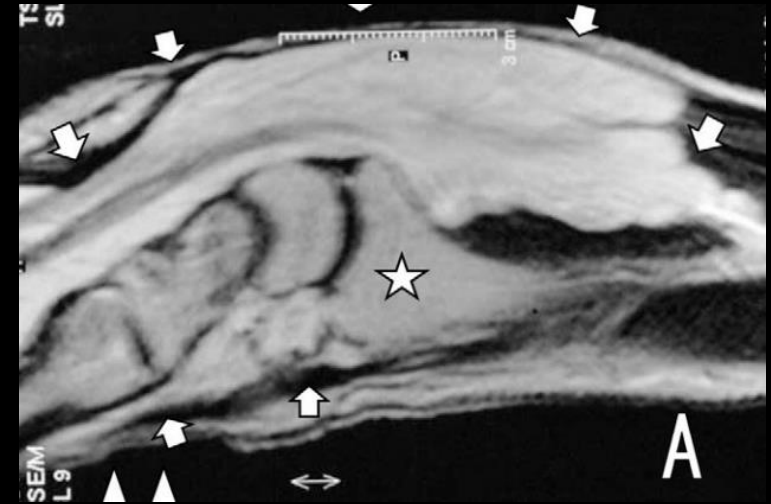


George et al., "[Chordoma]."

Variantes

Parachordome ou chordome extra-axial

- Lésion **rare des parties molles ou des os**, en dehors de l'axe notochordal
- Entité reconnue par l'OMS, regroupé avec les tumeurs mixtes ou **myoépithéliomes** des tissus mous
- Anatomopathologie : **composante mixte** de cellules fusiformes et éosinophiles, vacuolisées, sur **fond myxoïde**
- Immunohistochimie comparable au chordome : **brachyurie ++**
- Aspect en imagerie **comparable au chordome** conventionnel
- Evolution réputée **bénigne**, notamment après **exérèse complète**, même si la littérature illustre quelques cas d'évolution métastatique



Suzuki et al., "Extra-Axial Soft Tissue Chordoma of Wrist."

Diagnostics différentiels

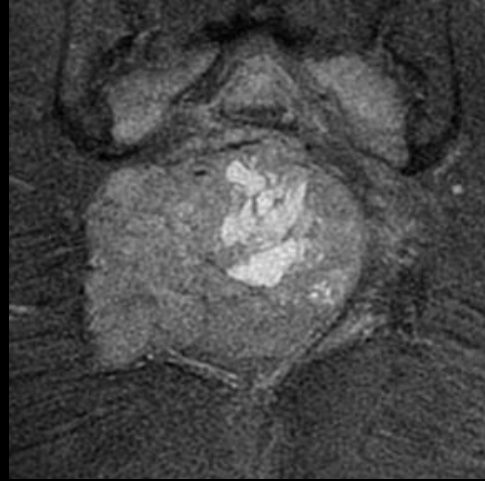
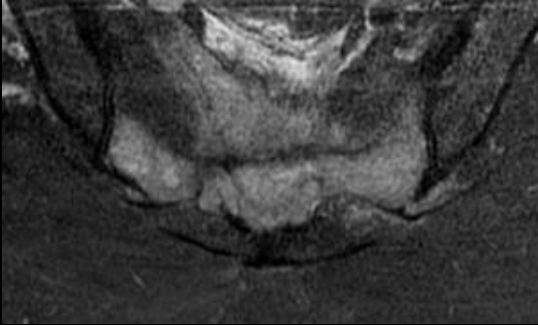
Très nombreux, **intérêt de la biopsie scano-guidée** :

- **Chondrosarcome** : topographie rachidienne plus souvent développée à partir de l'arc postérieur. Calcifications de type cartilagineuse, signal en IRM et rehaussement semblables.
- **Hémangiome vertébral agressif** : rachis thoracique ++, signal comparable en IRM
- **Plasmocytome solitaire** : lésion lytique unique, multikystique, comprenant des cloisons osseuses délimitant des plages d'ostéolyse ovalaire. Signal comparable en IRM
- **Lymphome** : aspect variable, masse ostéolytique perméative envahissant les parties molles , formes condensante et mixte possibles. Hyposignal T2.
- **Schwannome** : pour les chordomes rachidiens étendus au sein des foramens inter-vertébraux
- **Métastases**
- **Autres tumeurs** : sarcome, TCG...

Diagnostics différentiels

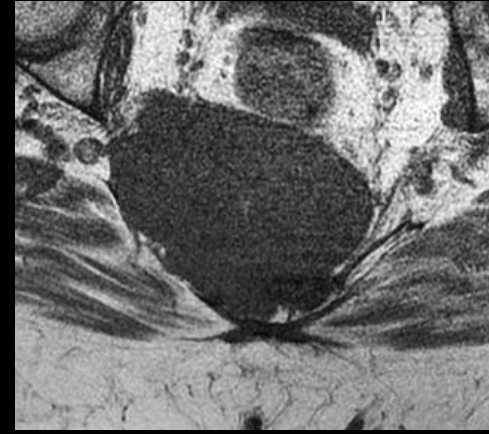
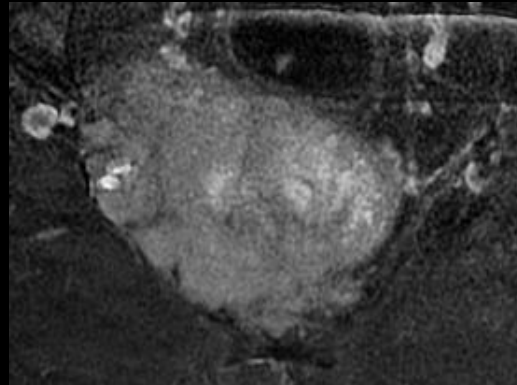
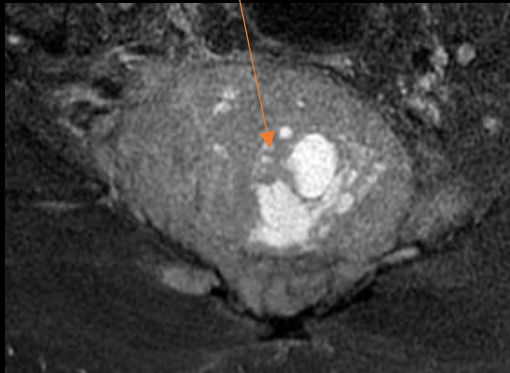
Exemple 1 : chondrosarcome du sacrum

Femme de 63 ans

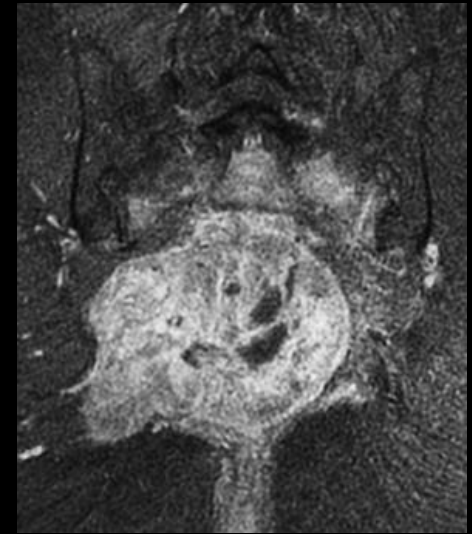


Zones nécrotico-kystiques

Hypersignal T2



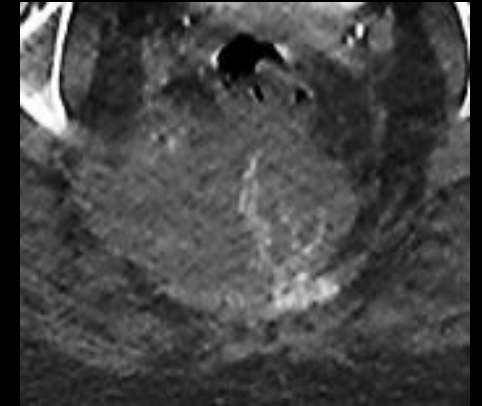
Hyposignal T1



Prise de contraste
intense hétérogène



Ostéolyse sacrée



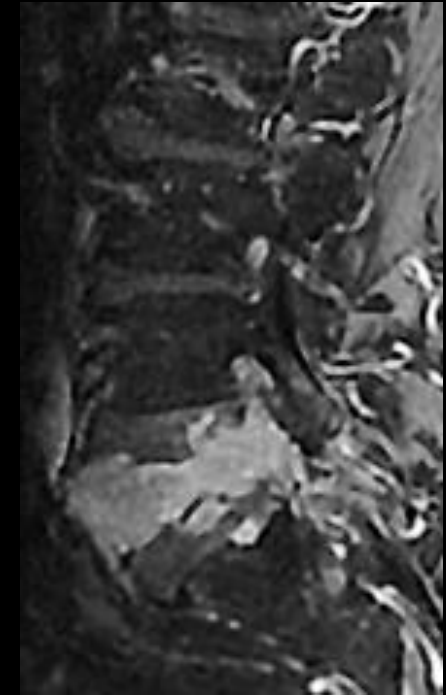
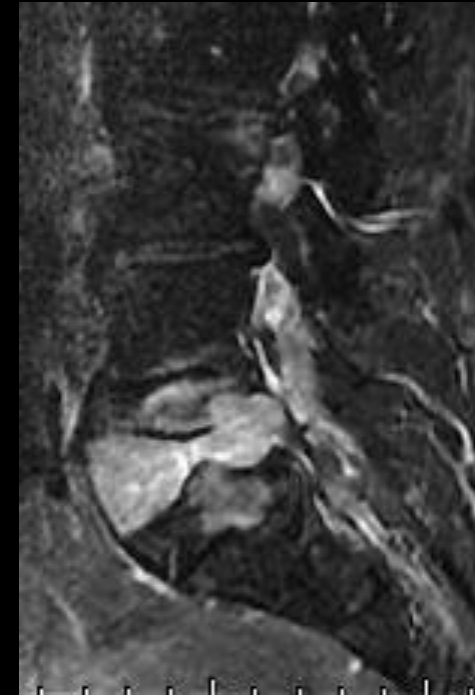
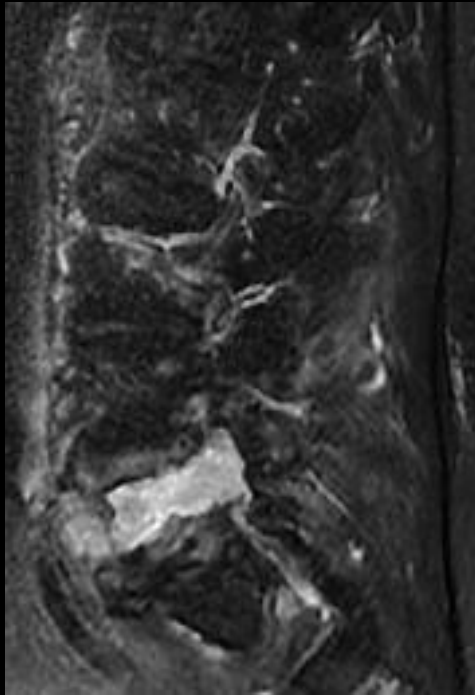
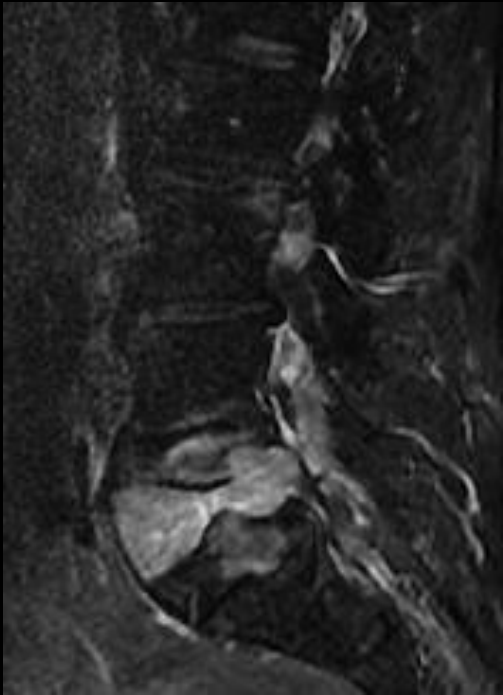
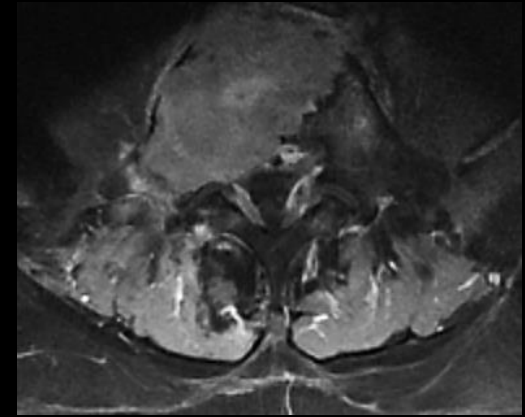
Ossifications linéaires intra-lésionnelles

Diagnostics différentiels

Exemple 2 : plasmocytome

Homme de 82 ans

Lésion infiltrant le corps vertébral de L5
avec extension pédiculaire droite et
envahissement épidural antérieur



Fracture –tassement pathologique de L5 :
œdème du corps vertébral

Hyposignal T1

Prise de contraste intense et homogène

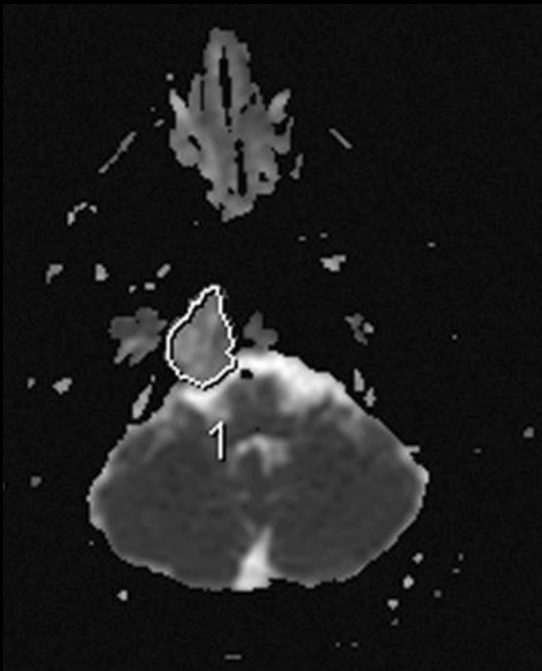
Diagnostics différentiels

Dans la littérature

Mesure de la valeur d'ADC sur la séquence diffusion :

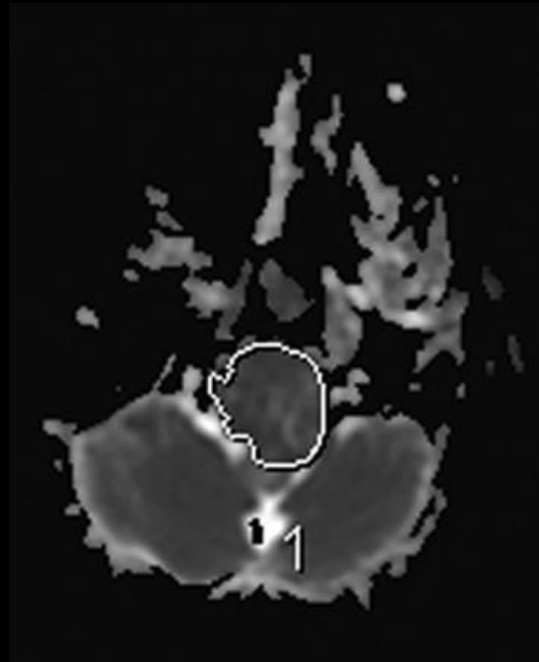
Différence significative entre chordome conventionnel et chondrosarcome

Chordome conventionnel



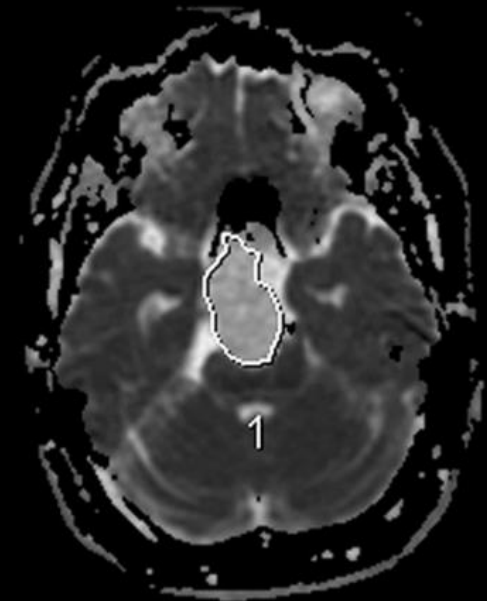
ADC : **1474** +/- 117 x 10⁶ mm²/s

Chordome dédifférencié



ADC : **875** +/- 100 x 10⁶ mm²/s

Chondrosarcome



ADC : **2051** +/- 261 x 10⁶ mm²/s

Yeom et al., "Diffusion-Weighted MRI."

- Tumeur **osseuse maligne rare, d'évolution lente**, envahissant progressivement les parties molles adjacentes.
- **Potentiel métastatique** principalement au niveau des os, du foie, des poumons et des ganglions.
- Aspect typique en imagerie :
 - Lésion **ostéolytique centrée sur la ligne médiane**, ou para-médiane
 - Contours **lobulés** avec aspect de « **pseudopode** »
 - **Calcifications amorphes** intra-lésionnelles
 - Hyposignal T1, **hypersignal T2 franc** et **prise de contraste hétérogène** d'intensité variable
- Formes bénignes : **ecchordosis physaliphora** et **tumeur bénigne à cellules notochordales**
- **Nombreux diagnostics différentiels : chondrosarcome ++**
=> *Intérêt de la biopsie scano-guidée*

QCM 1

Quelles sont la/les propositions exactes concernant les chordomes ?

- A. Ce sont des tumeurs osseuses bénignes fréquentes.
- B. Ils sont développées à partir des reliquats embryonnaires de la notochorde.
- C. Ils ont une croissance lente et progressive.
- D. Ces tumeurs n'ont pas de potentiel métastatique.
- E. Ces tumeurs ont une forme de corde développée le long de l'axe cranio-spinal.

QCM 2

Quelles sont la/les propositions exactes concernant les chordomes?

- A. Ce sont des lésions en hyposignal T1 et hypersignal T2 en IRM.
- B. Ces lésions ne prennent pas le contraste.
- C. Ces lésions sont centrées sur la ligne médiane.
- D. Les chordomes sont des lésions ostéolytiques, pouvant comporter des calcifications intra-lésionnelles.
- E. Il y a peu de diagnostic différentiel du chordome.

QCM 1

Quelles sont la/les propositions exactes concernant les chordomes ?

A. Ce sont des tumeurs osseuses bénignes fréquentes.
Ce sont des tumeurs osseuses malignes et rares !

B. Ils sont développées à partir des reliquats embryonnaires de la notochorde.

C. Ils ont une croissance lente et progressive.

D. Ces tumeurs n'ont pas de potentiel métastatique.
Les sites privilégiés sont les os, les poumons, le foie et les ganglions.

E. Ces tumeurs ont une forme de corde développée le long de l'axe cranio-spinal.
Elles se présentent sous la forme de masse à contours lobulés.

QCM 2

Quelles sont la/les propositions exactes concernant les chordomes?

A. Ce sont des lésions en hyposignal T1 et hypersignal T2 en IRM.

B. Ces lésions ne prennent pas le contraste.
Rehaussement hétérogène d'intensité variable.

C. Ces lésions sont centrées sur la ligne médiane.
Bien qu'il existe des variantes extra-axiales !

D. Les chordomes sont des lésions ostéolytiques, pouvant comporter des calcifications intra-lésionnelles.

E. Il y a peu de diagnostic différentiel du chordome.
Les diagnostics différentiels sont nombreux !!!

Références

1. George B, Bresson D, Bouazza S, Froelich S, Mandonnet E, Hamdi S, et al. [Chordoma]. *Neurochirurgie*. 2014 Jun;60(3):63–140.
2. Erdem E, Angtuaco EC, Van Hemert R, Park JS, Al-Mefty O. Comprehensive review of intracranial chordoma. *Radiographics*. 2003 Aug;23(4):995–1009.
3. Probst EN, Zanella FE, Vortmeyer AO. Congenital clivus chordoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1993 Jun;14(3):537–9.
4. Nishiguchi T, Mochizuki K, Ohsawa M, Inoue T, Kageyama K, Suzuki A, et al. Differentiating benign notochordal cell tumors from chordomas: radiographic features on MRI, CT, and tomography. *AJR Am J Roentgenol*. 2011 Mar;196(3):644–50.
5. Yeom KW, Lober RM, Mobley BC, Harsh G, Vogel H, Allagio R, et al. Diffusion-weighted MRI: distinction of skull base chordoma from chondrosarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2013 May;34(5):1056–61, S1.
6. Salisbury JR. Embryologie et pathologie de la notochorde humaine. /data/revues/02426498/00210006/479/ [Internet]. 2008 Feb 20 [cited 2017 Mar 8]; Available from: <http://www.em-consulte.com/en/article/88526>
7. Thornton E, Krajewski KM, O'Regan KN, Giardino AA, Jagannathan JP, Ramaiya N. Imaging features of primary and secondary malignant tumours of the sacrum. *Br J Radiol*. 2012 Mar;85(1011):279–84.
8. Hatem MA. Lumbar spine chordoma. *Radiol Case Rep* [Internet]. 2015 Nov 6;9(3). Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4861850/>
9. Tian K, Wang L, Ma J, Wang K, Li D, Du J, et al. MR Imaging Grading System for Skull Base Chordoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2017 Jun;38(6):1206–11.
10. Kocaoglu M, Frush DP. Pediatric presacral masses. *Radiographics*. 2006 Jun;26(3):833–57.
11. Hain KS, Pickhardt PJ, Lubner MG, Menias CO, Bhalla S. Presacral masses: multimodality imaging of a multidisciplinary space. *Radiographics*. 2013 Aug;33(4):1145–67.
12. Jeys L, Gibbins R, Evans G, Grimer R. Sacral chordoma: a diagnosis not to be sat on? *Int Orthop*. 2008 Apr;32(2):269–72.
13. Jiang L, Liu ZJ, Liu XG, Ma QJ, Wei F, Lv Y, et al. Upper cervical spine chordoma of C2-C3. *Eur Spine J*. 2009 Mar;18(3):293–8; discussion 298–300.
14. Suzuki, Hiroaki, Katsushige Yamashiro, Hiroko Takeda, Takayuki Nojima, and Masamichi Usui. “Extra-Axial Soft Tissue Chordoma of Wrist.” *Pathology - Research and Practice* 207, no. 5 (May 15, 2011): 327–31. doi:10.1016/j.prp.2011.02.001.