



HAL
open science

Revue d'imagerie de 36 chordomes du clivus : aspects, extensions tumorales et conduite à tenir pour le radiologue

Morgane Bessol-Reizine

► **To cite this version:**

Morgane Bessol-Reizine. Revue d'imagerie de 36 chordomes du clivus : aspects, extensions tumorales et conduite à tenir pour le radiologue. Médecine humaine et pathologie. 2016. dumas-01393728

HAL Id: dumas-01393728

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01393728>

Submitted on 8 Nov 2016

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.

**UNIVERSITÉ DE PICARDIE JULES VERNE
FACULTÉ DE MÉDECINE D'AMIENS**

Année 2016

n°2016-62

**REVUE D'IMAGERIE DE 36 CHORDOMES DU CLIVUS : ASPECTS,
EXTENSIONS TUMORALES ET CONDUITE A TENIR POUR LE
RADIOLOGUE**

THÈSE

**POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE (DIPLÔME D'ÉTAT)
SPÉCIALITÉ « RADIODIAGNOSTIC ET IMAGERIE MÉDICALE »
PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT**

LE 15 JUIN 2016

PAR

Morgane BESSOL-REIZINE

PRÉSIDENT DU JURY : Monsieur le Professeur Hervé DERAMOND

**JUGES :
Monsieur le Professeur Henri SEVESTRE
Monsieur le Professeur Patrick TOUSSAINT
Monsieur le Professeur Jean-Marc CONSTANS**

DIRECTEUR DE THÈSE : Monsieur le Docteur Jean-Pierre GUICHARD

A mon Maître et Président du Jury,

Monsieur le Professeur Hervé Deramond

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier

Service de Radiologie et Imagerie médicale

Chevalier dans l'Ordre des Palmes Académiques

Vous me faites l'honneur de présider cette thèse.

Toujours impliqué dans le travail universitaire, vous avez su nous faire part de votre immense expérience en neuroradiologie et en radiologie interventionnelle.

Je vous remercie de votre accueil, de votre disponibilité, et de votre soutien durant ces années.

Recevez à travers ce travail le témoignage de ma profonde gratitude et l'assurance d'un grand respect.

A mes Juges et Maîtres,

Monsieur le Professeur Henri Sevestre

Professeur d'Anatomie et de Cytologie Pathologique à l'UFR de Médecine d'Amiens

Chef du Service d'Anatomie et de Cytologie Pathologique du CHU d'Amiens Picardie

Adjoint au chef de l'Oncopôle

Vous avez accepté avec beaucoup de gentillesse de juger cette thèse.

Veillez trouver ici mes plus sincères remerciements, et ma profonde estime.

Monsieur le Professeur Patrick Toussaint

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier

Service de Neurochirurgie

Je vous remercie de participer à ce jury de thèse.

Vos qualités de chirurgien, vos connaissances et vos qualités humaines sont reconnues par tous.

Soyez assuré de mon respect et de ma profonde gratitude.

Monsieur le Professeur Jean-Marc Constans

Professeur des Universités-Praticien Hospitalier

Service de Radiologie et Imagerie médicale

Pôle Imagerie

Vous me faites l'honneur de juger ce travail et je vous en remercie.

Votre enthousiasme pour la recherche et votre gentillesse sont un exemple pour moi.

Veillez trouver le témoignage de ma reconnaissance la plus sincère.

A mon Directeur de thèse,

Monsieur le Docteur Jean-Pierre Guichard

Praticien Hospitalier

Service de Neuroradiologie de l'hôpital Lariboisière

Pôle Imagerie

Vous êtes à l'origine de ce travail et je vous en remercie.

J'ai pu apprécier vos précieux conseils et votre disponibilité.

A travers ce travail, soyez assuré de ma profonde reconnaissance.

A mon mari Edouard,

Tu m'as toujours soutenu tant dans la vie personnelle que professionnelle.

Je t'aime.

A ma fille Eva,

Tu illumines nos vies depuis ta naissance.

Je t'aime.

A mes parents,

Merci d'avoir toujours cru en moi, de m'avoir toujours épaulé et encouragé.

A mes frères, Thomas et Louis

J'espère que d'aussi passionnantes études vous attendent

A ma grand-mère, Mamie Jacky, et mes grands parents qui ne sont plus là aujourd'hui,
mamie Dedette, papi Gégé et René

Merci pour tout ce que vous avez fait pour moi

A ma belle-famille,

Merci pour votre soutien et votre gentillesse.

A mes oncles et tantes, cousins, cousines

Merci d'être toujours de bonne humeur

A mes amies de toujours, Céline, Claire et Lou

Vous avez toujours cru en moi et été présentes dans les plus beaux moments de ma vie

A mes colocs, Sarah, Emilie, Marie, Faiza, Clotilde, Jess

Merci pour tous ces bons moments passés ensemble à « la coloc » et en dehors

A mon amie d'Alsace Lorraine, Julie

Merci pour toutes les soirées film et popcorn

A mes collègues internes ou chefs de clinique, et néanmoins amis,

Héloïse, David Z, Maxime, Mathieu, Melody, Elodie, Florine, Jérémy L, Raphaël B, Joseph, Mickaël C, Pierre-O, Aurélie, David M, Benoist C, Nicolas D, Jérémie V, Raphaël P, Céline, Sootheib, Emilie, Sébastien, Sophie, Aziz, Anne-Marie, Souhail et tous les autres...

A tous les médecins qui ont contribué à ma formation,

Thierry Yzet, Brice Robert, Catherine Mancheron, Bruno Bonnaire, Mathilde Warin, Mickaël Z, Cyril Chivot, Djohar Seryer, Mihaela Girba-Boulu Brigitte Deschepper Frédéric Auquier, Andrea Algazi, Rani Daoud, Catherine Gondry-Jouet, Gilles Boulu, Fatima, Cédric, Sébastien, Firouzeh Kazerouni, Salif Dao,...

Au Dr Zins et à tout le personnel du service de radiologie de l'Hôpital Saint Joseph

Merci de m'avoir accueillie et de m'avoir tant appris pendant ces 6 mois

Aux manipulateurs et secrétaires des services d'Imagerie Médicale d'Amiens, de Compiègne, de Saint Quentin et de Creil ainsi que du service de médecine nucléaire d'Amiens

Avec toute ma reconnaissance pour la confiance qu'ils m'ont accordé et pour les conseils judicieux qu'ils m'ont prodigués.

A tout le personnel de radiologie avec qui j'ai eu la joie de travailler.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	12
ANATOMIE	15
DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS	20
A) Ecchordosis Physaliphora (EP) :	20
B) Tumeur bénigne à cellule notochordale intraosseuse (BNCT)	21
C) Chondrosarcome	21
D) Adénome hypophysaire invasif	23
E) Dysplasie fibreuse	23
F) Méningiome clival	24
G) Plasmocytome	24
H) Métastase	24
I) Tumeur du nasopharynx envahissant le sphénoïde	25
J) Paragangliome	25
ETUDE	26
A) Objectif	26
B) Matériel et Méthode	26
a) Population d'étude	26
b) Analyse des scanners	27
c) Analyse des IRM.....	27
d) Extension métastatique	27
e) Données anatomopathologiques.....	29
f) Analyse statistique	31
C) Résultats	32
a) Caractéristiques de la population.....	32
b) Analyse des scanners	33
c) Analyse des IRM.....	35
d) Extension métastatique	42
e) Corrélation anatomopathologique et radiologique	43
f) Protocoles d'imagerie et compte-rendu standardisés.....	44
D) Discussion	47
CONCLUSION	51
ANNEXE	52
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES	53

INTRODUCTION

Le chordome est une tumeur rare, développée à partir de vestiges embryonnaires et qui le plus souvent ne comporte pas de caractéristiques de malignité sur le plan histologique bien que son histoire naturelle et son évolution sous traitement s'apparentent beaucoup à celles d'une tumeur à malignité locale et que des cas de métastases aient été décrits.

Il semble que ce soit Luschka qui, le premier en 1856, a découvert de petites protrusions «comme de la gelée» (jelly-like), dans le crâne au niveau du clivus (1). En 1858, Muller émit l'idée que ces excroissances pouvaient être non pas d'origine cartilagineuse, mais dérivées de la Notochorde mais ce n'est qu'en 1895 que Ribbert établit clairement l'origine notochordale de ces tumeurs auxquelles il donna le nom de chordomes.

Son incidence varie selon les études de 0,5 à 8 par million d'habitants et par an (2-4). Ceci représenterait donc pour la France entre 30 et 480 nouveaux cas par an. Le registre américain (Surveillance, Epidemiology and End Results (SEER)) portant sur 400 cas observés en 22 ans (1973-1995) indique une incidence de 0,08 pour 100 000, 0,08 chez les sujets caucasiens et 0,02 chez les sujets noirs (2).

Le chordome représente 1 à 4 % des tumeurs osseuses malignes primitives (5,6). Il compte pour 0,4% des tumeurs primitives intracrâniennes dans le registre japonais (Kawaze) et pour 0,1 à 0,2% des tumeurs de la base du crâne (7,8). Mukherjee et al rassemble 1892 tumeurs osseuses primitives malignes du rachis sur 30 ans (1973-2003) ; Le chordome (414 cas) vient en 4ème position après le chondrosarcome (579 cas), le sarcome d'Ewing (469 cas) et l'ostéosarcome (430 cas) (9,10).

Le chordome a trois localisations principales: le sacrum, le rachis cervical et la base du crâne.

La distribution de la localisation est classiquement la suivante : 50% sacro-coccygienne, 35% sphéno-occipitale et 15% rachidienne d'après les publications de la Mayo Clinic par Heffelfinger (11). D'autres séries ont rapporté des chiffres identiques mais ces rapports varient beaucoup en fonction du mode de recrutement (4,12,13). Dans le SEER report, aux Etats-Unis, dans lequel il s'agit de registres par état colligeant la totalité des cas, la distribution est à peu près équivalente entre les trois principaux sièges du chordome: 29,2% (117) au niveau du sacrum, 32% (128) en intracrânien et 32,8% (131) au niveau spinal.

Sur l'ensemble des localisations il y aurait une légère prédominance masculine, (60% d'hommes) avec une incidence à 0,1 pour 100 000 chez les hommes contre 0,06 chez les femmes. La localisation crânienne s'observe plutôt chez la femme (39% contre 23,4% pour les sacrées et 31,5% pour les rachidiennes).

L'âge médian au moment du diagnostic est de 58,5 ans avec des extrêmes de 3 à 95 ans pour McMaster (2). Le chordome est rare chez le sujet jeune de moins de 40 ans (incidence: 0,2 par 100 000) et encore plus en dessous de 10 ans. L'ensemble des auteurs souligne la rareté des cas pédiatriques avec seulement 5% de la totalité des chordomes.

L'histoire naturelle des chordomes sans traitement est difficile à préciser mais la survie depuis le diagnostic est estimée inférieure à 2 ans. Il n'y a pas de différence significative en termes de survie selon la localisation.

On observe un meilleur pronostic des chordomes crâniens chez la femme par rapport à l'homme mais de manière non statistiquement significative (7,7 ans contre 6,42, $p = 0,07$).

La survie relative à 5, 10, 15 et 20 ans est de 67,6%, 39,9%, 39,2% et 13,1% respectivement.

D'un point de vue embryologique, le chordome a comme origine la notochorde. La notochorde est un élément dérivé de tissu ectodermique en forme de tige qui définit l'axe primitif de l'embryon et qui progressivement est remplacée par un squelette osseux qui devient la colonne vertébrale et une partie de la base du crâne. Cependant une partie de la notochorde va pouvoir persister sous forme de vestiges. La notochorde se forme dès la 3^e semaine de la vie embryonnaire et commence à régresser après les six premiers mois de vie pour disparaître complètement après la seconde décennie (14).

Selon les données autopsiques, il persisterait des vestiges notochordaux chez 2 à 5% des individus, essentiellement au niveau du renflement sacro-coccygien (60% des cas environ) et dans la région sphéno-occipitale (30 à 35% des cas).

Sur le plan histologique, le chordome apparaît macroscopiquement comme une tumeur lobulée, de consistance molle gélatineuse avec parfois des secteurs plus fermes de consistance cartilagineuse, de couleur grisâtre ou blanc bleuté avec parfois des remaniements hémorragiques, récents ou anciens d'aspect ocre. On distingue trois types histologiques de chordomes : le chordome classique ou myxoïde, le chordome chondroïde et le chordome dédifférencié qui est associé à un pronostic plus péjoratif.

En immunohistochimie, le chordome présente une positivité pour les marqueurs épithéliaux, conjonctifs et la protéine S100. Les pancytokératines et la cytokératine 19, l'EMA (epithelial membrane antigen) et la vimentine sont quasi constamment exprimés, mais parfois seulement de façon focale, ce qui peut poser problème sur une petite biopsie.

La brachyurie est un marqueur plus récent, très spécifique du chordome (15). Sa sensibilité est élevée, estimée à 90,2% dans une étude de 51 chordomes mais l'immunoréactivité peut être perdue après décalcification, comme cela est fréquent dans les marquages nucléaires (16).

Chacune des 3 localisations du chordome pose des problèmes sur le plan chirurgical; problème d'accès pour certaines d'entre elles, mais surtout problème de résection complète du fait de l'extension tumorale. La chirurgie reste pourtant la modalité thérapeutique essentielle (17–20). La résection complète est le seul élément de bon pronostic non controversé (21). Néanmoins l'adjonction d'une irradiation à doses élevées, utilisant des techniques particulières telles que la protonthérapie préservant les structures fonctionnelles présente un grand intérêt dans la prise en charge.

Par ailleurs, le traitement médical est une modalité en devenir. En effet, les progrès de la biologie moléculaire concernant l'origine et la croissance tumorale permettent d'envisager une efficacité prochaine des thérapies dites «ciblées».

L'imagerie tomodensitométrique (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont les deux examens d'imagerie complémentaires nécessaires au diagnostic et au bilan d'extension préthérapeutique des chordomes. Il existe à ce jour peu d'études axées sur l'imagerie des chordomes de la base du crâne et la plupart sont anciennes et comportent un faible nombre de patients. Il nous a donc semblé intéressant de réactualiser ces données avec les techniques d'imagerie actuelles.

Du fait de sa rareté, qui en fait une pathologie parfois mal connue des radiologues et cliniciens, et de la nécessité d'une prise en charge optimale adaptée, les objectifs de cette étude étaient de redéfinir les caractéristiques des chordomes de la base du crâne et plus précisément du clivus en imagerie TDM et IRM, d'identifier une éventuelle corrélation entre l'imagerie et le type anatomopathologique et de proposer un protocole d'exploration en imagerie spécifique et adapté ainsi qu'un compte rendu standardisé.

ANATOMIE

Le *clivus* est une pente osseuse développée en avant du foramen magnum, formée par l'union du corps du sphénoïde en haut et par la partie basilaire de l'os occipital en bas (figure 1). Il participe, avec le dorsum sellae à la limite antérieure de la fosse crânienne postérieure (22).

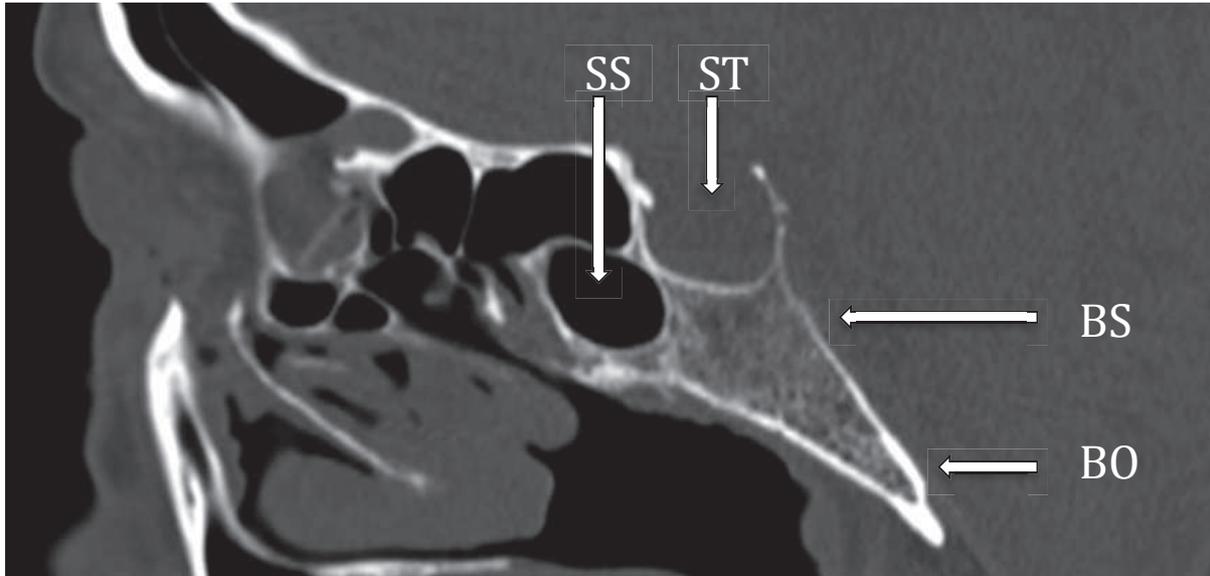


Figure 1 : anatomie TDM du clivus sur une coupe sagittale médiane.

SS : sinus sphénoïdal ; ST : selle turcique ; BS : basisphénoïde ; BO : basiocciput.

Le clivus peut être divisé en trois parties afin de faciliter le choix de la technique chirurgicale la plus adaptée en fonction de la localisation de la tumeur : clivus supérieur, moyen et inférieur (23).

Le clivus supérieur est constitué du dorsum sellae (lame quadrilatère) et des clinoides postérieures ; il a une forme trapézoïdale à base supérieure et est le plus petit des 3 segments. Il est limité en bas par le plancher sellaire et latéralement par le point le plus haut de la suture pétroclivale, au niveau du canal de Dorello.

Le clivus moyen s'étend du plancher sellaire au plancher du corps du sphénoïde ou au toit des choanes. Sa forme est rectangulaire et il est le plus grand des trois segments. Il est limité latéralement par l'artère carotide interne et la suture pétroclivale et en bas et en dehors par le foramen lacerum.

Le clivus inférieur s'étend du toit des choanes au foramen magnum. Il a une forme trapézoïdale à base supérieure et est moins haut mais plus large que le segment moyen.

Habituellement, on divise la base du crâne en fosses crâniennes antérieure, moyenne (base du crâne centrale) et postérieure ; cependant, pour l'étude de pathologies du clivus, il nous semble plus approprié d'envisager une approche plus moderne en 3 dimensions de ce qu'on appelle la *région centrale de la base du crâne* (22). Cette région peut être définie par une sphère dont le pôle supérieur est au niveau du chiasma optique et le pôle inférieur au niveau du nasopharynx. L'équateur de cette sphère passe par la fosse ptérygopalatine en antérieur, les forams ovales latéralement et la citerne prépontique en postérieur (figure 2).

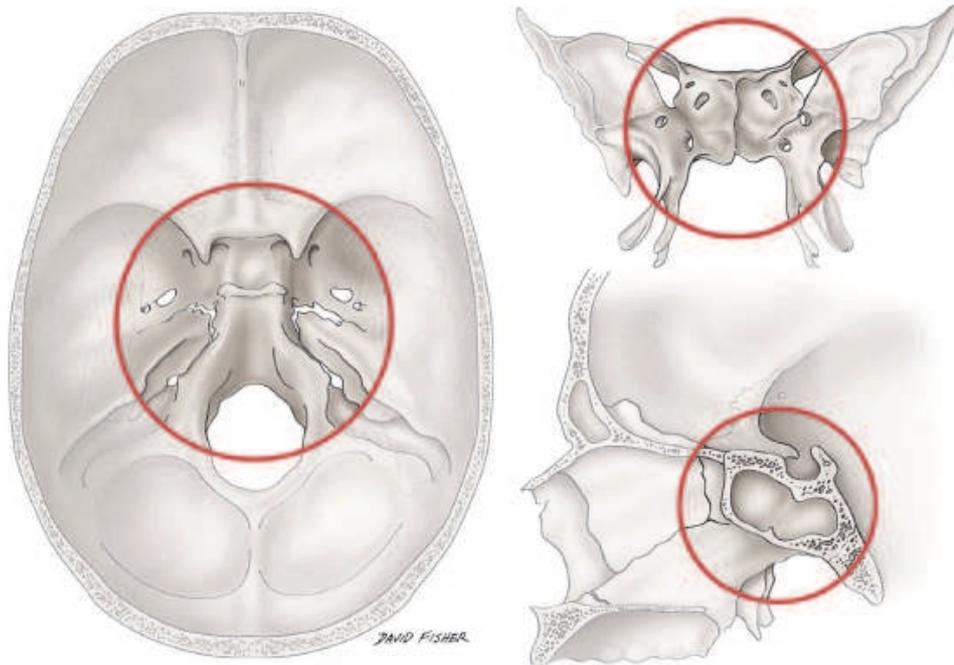


Figure 2 : représentation de la région centrale de la base du crâne selon Chapman et al. (19)

Par ailleurs, afin de bien comprendre les extensions tumorales possibles dans le cadre d'un chordome du clivus et les enjeux thérapeutiques en découlant, nous allons redéfinir quelques structures importantes de cette région centrale de la base du crâne.

La *selle turcique* est la zone centrale profonde du corps du sphénoïde, située juste en arrière du sillon chiasmatique, contenant la glande hypophysaire. La paroi antérieure de la selle est le tubercule de la selle. La paroi postérieure est le dorsum sellae. Les prolongements latéraux des coins respectivement du tuberculum sellae et du dorsum sellae sont les processus clinoides moyens et postérieurs. Le diaphragme sellaire est une fine membrane durale au niveau du toit de la selle, perforé en son centre par la tige pituitaire.

Les *sinus caverneux*, au nombre de deux, sont situés contre les faces latérales du corps de l'os sphénoïde de chaque côté de la selle turcique. Ils comportent chacun 5 faces.

La face médiale peut être séparée en deux étages, formée à sa partie supérieure par la dure-mère de la face latérale de la loge hypophysaire et à sa partie inférieure par le périoste recouvrant la face latérale du sphénoïde.

La face inférieure (ou plancher) correspond au périoste recouvrant la grande aile du sphénoïde et contient l'orifice du canal pétreux carotidien. Il existe un anneau fibreux formé par le périoste fixant l'artère carotide à ce niveau.

La face supérieure (ou toit) est constituée par un revêtement dure-mérien en continuité avec celui du diaphragme sellaire en dedans, le bord libre de la tente du cervelet en arrière et le repli dural séparant les lobes frontal et temporal en avant.

La face latérale ou paroi externe est une paroi dure-mérienne en continuité avec la face supérieure en haut et avec la dure-mère du plancher de la fosse temporale en dehors.

La paroi postérieure est constituée par la dure-mère située entre le bord latéral de la lame quadrilatère en dedans et l'extrémité antérieure de l'os pétreux en dehors et est renforcée par le ligament pétroclinoidien postérieur. Elle est traversée par le canal de Dorello : canal de pénétration du nerf abducens (VI) et de sa gaine méningée.

Les structures passant donc à travers chacun des sinus caverneux sont l'artère carotide interne et le nerf abducens (VI). Les structures situées dans la paroi latérale de chaque sinus caverneux sont de haut en bas : le nerf oculomoteur (III), le nerf trochléaire (IV), le nerf ophtalmique (V1) et le nerf maxillaire (V2) (figure 3). Il existe des sinus intercaverneux mettant en communication les sinus caverneux droit et gauche sur les faces antérieure et postérieure de la tige pituitaire.

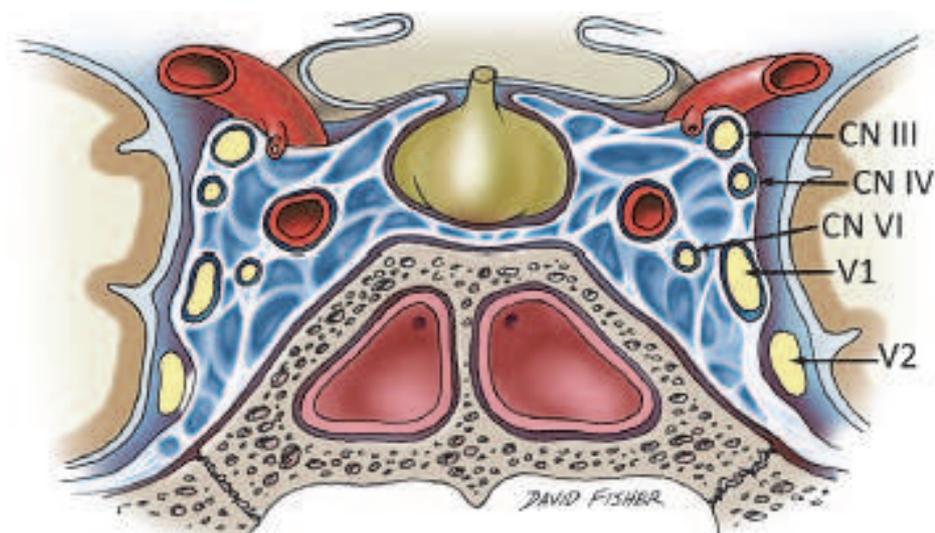


Figure 3 : dessin représentant une vue postérieure des sinus caverneux (19)

Le *cavum de Meckel*, appelé aussi cavité trigéminal, est une cavité durale située à la surface antérieure de la portion pétreuse de l'os temporal. Il est en contact étroit avec le sinus caverneux. Il contient le nerf trijumeau ainsi que le ganglion trigéminal.

Les *sinus sphénoïdaux*, situés de chaque côté dans le corps du sphénoïde, s'ouvrent dans le toit de la cavité nasale par des orifices creusés dans la paroi postérieure du récessus sphénoethmoïdal. Leur degré de pneumatisation est variable et ils présentent un contact étroit avec l'ACI.

Les *cellules ethmoïdales* creusent le labyrinthe ethmoïdal. Chaque groupe de cellules est séparé de l'orbite par la fine lame orbitaire du labyrinthe ethmoïdal et de la cavité nasale par la paroi médiale du labyrinthe ethmoïdal. Les cellules aériques ethmoïdales sont formées par un nombre variable de cavités séparées qui sont divisées en cellules ethmoïdales antérieures, moyennes et postérieures en fonction de la localisation de leurs ouvertures sur la paroi latérale de la cavité nasale (canal fronto-nasal, bulle ethmoïdale, méat supérieur)

L'*oropharynx* est situé en arrière de la cavité orale, sous le palais mou et au-dessus du bord supérieur de l'épiglotte.

Le *nasopharynx* est situé en arrière des ouvertures postérieures des cavités nasales (choanes) et au-dessus du niveau du palais mou. Le toit est formé par la base inclinée du crâne et correspond à la partie postérieure de l'os sphénoïdal et la partie basilaire de l'os occipital.

L'*apex pétreux* (AP), constitué par la partie médiale de la portion pétreuse de l'os temporal, a une forme pyramidale et présente un degré de pneumatisation variable. Sa base, postérolatérale, est délimitée par la capsule otique ; son sommet, antéromédial, s'articule avec l'os occipital en dedans et la grande aile du sphénoïde en avant pour former la jonction pétroclivale. Sa face latérale s'articule avec la partie squameuse de l'os temporal et forme la suture pétrosquameuse et sa face médiale s'articule avec l'os occipital pour constituer la suture pétrooccipitale. L'AP est en rapport avec de nombreux nerfs crâniens : le nerf trijumeau (V) à sa partie antérolatérale, le nerf abducens (VI) dans le canal de Dorello sur le côté supéromédial, les nerfs facial (VII) et cochléo-vestibulaire (VIII) qui passent en arrière de l'AP dans le conduit auditif interne (CAI), ainsi que les nerfs mixtes (IX, X, XI) au niveau

du foramen jugulaire. Quelques structures vasculaires sont également en rapport avec l'AP : L'artère carotide interne (ACI) intrapétreuse traversant le foramen lacerum, le sinus pétreux supérieur au bord supérieur de l'os pétreux et le sinus pétreux inférieur traversant la suture pétro-occipitale et se drainant dans le golfe de la jugulaire (24).

Les *condyles occipitaux*, situés sur chaque bord antérolatéral du foramen magnum, s'articulent avec l'atlas. En arrière de chaque condyle une dépression (fosse condyloïde) contient le canal condyloïde, et en avant et au-dessus de chaque condyle se situe le canal hypoglosse.

Latéralement par rapport à chaque canal hypoglosse, le *foramen jugulaire*, grand et irrégulier est formé par l'incisure jugulaire des os occipital et temporal. Dans ce foramen jugulaire, passent le sinus sigmoïde ainsi que les nerfs IX et X et le sinus pétreux inférieur. Le canal carotidien s'ouvre à la face inférieure de la portion pétreuse de l'os temporal, en dehors et en arrière du foramen lacerum.

DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

A) Ecchordosis Physaliphora (EP) :

L'EP est une tumeur bénigne dérivée de la notochorde, localisée dans l'espace prépontique en intradural, rattachée au clivus par un petit pédicule (figure 4). Elle est dans l'immense majorité des cas de petite taille, inférieure à 2 cm, de contours réguliers. Seuls 4 cas d'EP géantes ont été décrits (25).

Sa détection en TDM est difficile en raison de sa taille, des artefacts nombreux dans la fosse postérieure et de sa densité équivalente à celle du liquide cébrospinal (LCS). Un pédicule osseux reliant la tumeur au clivus est parfois visible.

Elle est parfois identifiée en IRM. Mehnert en 2004 en a ainsi retrouvé 5 cas sur 300 IRM (1,7%)(26).

Lorsqu'elle est visualisée, la lésion est homogène en hyposignal T1 et hypersignal T2. Elle est parfois difficile à différencier en T2 par rapport aux artefacts de flux de LCS des citernes de la base. Les séquences T2 Flair et les séquences CISS ont un meilleur rendement dans le dépistage de ces lésions (figure 5). L'EP ne se rehausse pas après injection de gadolinium en raison de la pauvreté de son contingent vasculaire.

Il n'existe pas de critère formel pour différencier EP et chordome de développement intradural pur (27).

Les arguments diagnostiques en faveur de l'EP sont la découverte fortuite, la petite taille, l'existence d'un petit pont osseux, l'absence de lyse osseuse et l'absence de rehaussement après injection de gadolinium.

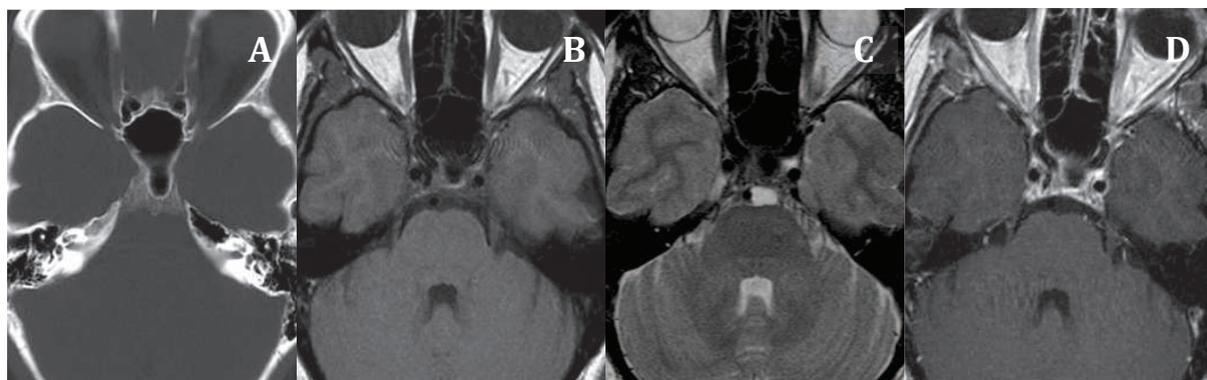


Figure 4 : ecchordosis physaliphora ; coupes axiales TDM en fenêtre osseuse (A), IRM séquences axiales T1 sans et après injection de gadolinium (B, D), T2 (C).

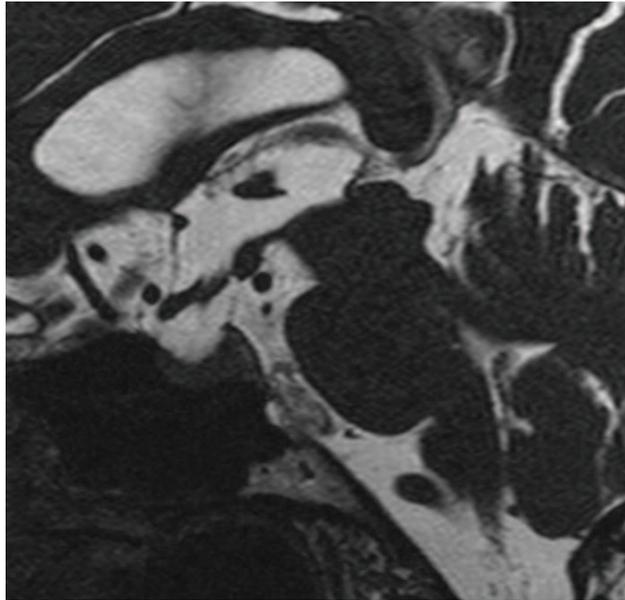


Figure 5 : ecchordosis physaliphora en coupe sagittale fortement pondérée T2 coupes fines.

B) Tumeur bénigne à cellule notochordale intraosseuse (BNCT)

Cette lésion est le plus souvent de découverte fortuite, siégeant dans le clivus (28). A l'examen TDM, la lésion présente une ostéosclérose périphérique sans destruction de la trame osseuse qui présente plutôt des épaisissements trabéculaires. En IRM, l'aspect de la lésion est proche de celui d'un chordome en dehors de l'absence de rehaussement après injection de gadolinium. La lésion est bien limitée sans lyse des corticales et sans extension intradurale.

C) Chondrosarcome

Chordomes et chondrosarcomes ont souvent été confondus dans la littérature du fait de leur proximité anatomique et de leurs présentations cliniques et radiologiques similaires. Mais ils restent deux entités bien distinctes. Les découvertes en immunohistochimie (notamment la cytokératine et l'antigène de membrane épithéliale) ont largement contribué à la différenciation de ces deux entités.

Le point de départ des chondrosarcomes est plus latéral, centré sur la suture pétrooccipitale et sphénoptéreuse bien que dans 28% des cas celui-ci puisse avoir comme origine le clivus (29). Dans l'étude d'Al-Mefty, aucun chondrosarcome n'intéressait que le clivus (30). La lyse osseuse et le signal en IRM sont proches de ceux du chordome

(hyposignal T1, hypersignal T2), (figure 6). La prise de contraste est variable, parfois intense et les calcifications de type chondroïde sont courantes (31), (figure 7).

Récemment, les séquences de diffusion semblent pouvoir différencier les deux tumeurs (32,33). En effet, les chondrosarcomes présenteraient un coefficient de diffusion plus élevé ($2051 \pm 262.10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$) que celui des chordomes classiques ($1474 \pm 117.10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$) ou dédifférenciés ($875 \pm 100.10^{-6} \text{ mm}^2/\text{s}$) (32).

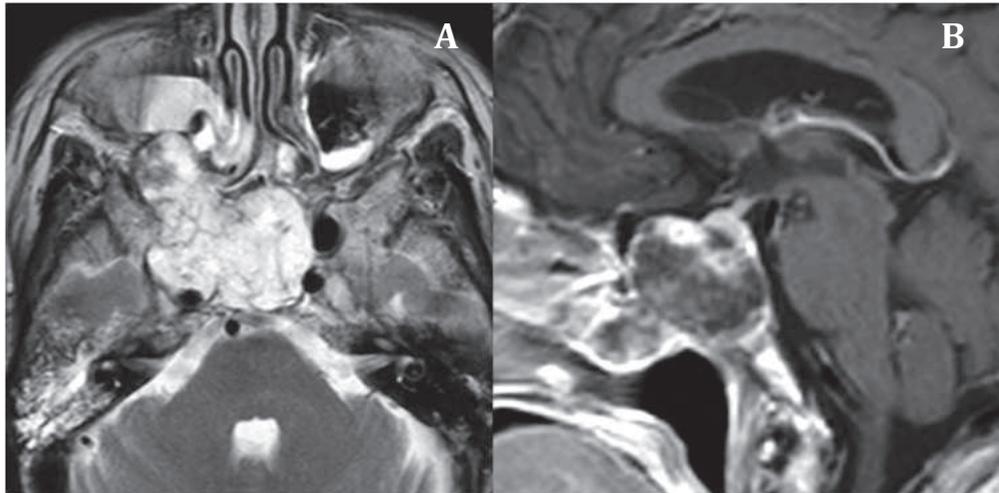


Figure 6 : chondrosarcome en IRM coupe axiale T2 (A) et sagittale T1 après injection et gadolinium (B)

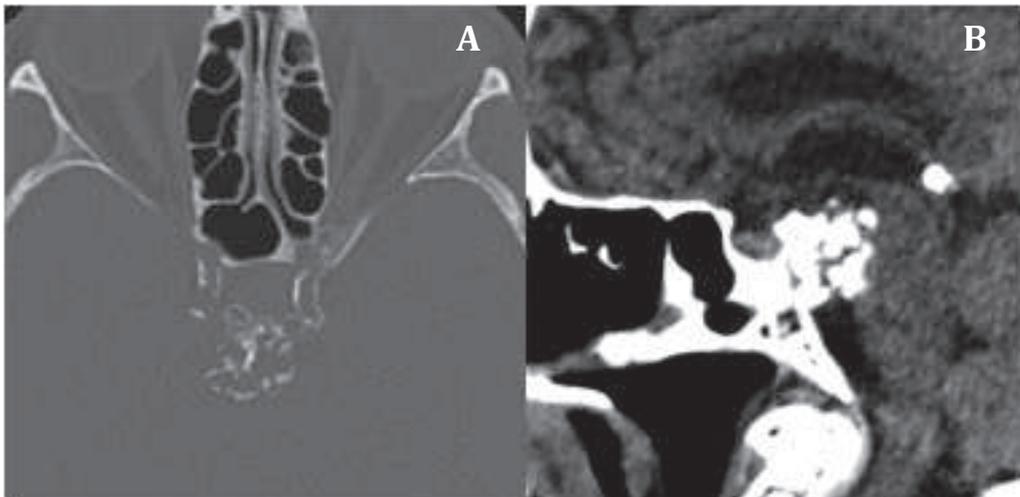


Figure 7 : calcifications dystrophiques d'un chondrosarcome en TDM coupe axiale fenêtrage osseux et coupe sagittale fenêtrage parenchymateuse (B).

D) Adénome hypophysaire invasif

En TDM, la tumeur lyse le plancher sellaire et le corps du sphénoïde. En IRM, elle est en isosignal T1 par rapport à la substance grise et se rehausse de façon intense et hétérogène après injection de contraste (figure 8). L'argument important est que l'hypophyse normale n'est pas individualisable contrairement aux chordomes envahissant la selle turcique pour lesquels l'hypophyse normale est retrouvée refoulée en haut et en avant. L'extension rétroclivale intradurale n'est pas habituelle dans les adénomes.

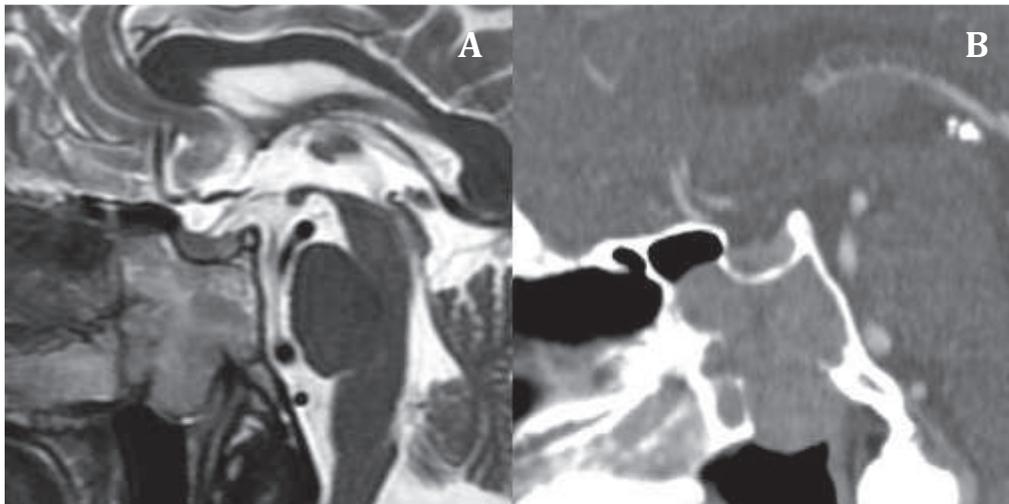


Figure 8 : adénome hypophysaire invasif en coupe sagittale IRM T2 (A) et TDM après injection de produit de contraste iodé (B).

E) Dysplasie fibreuse

Dans sa forme habituelle, la dysplasie fibreuse apparaît en hyposignal T1 et T2, néanmoins elle peut présenter un signal variable en T1 comme en T2 ce qui peut rendre difficile son diagnostic et notamment le diagnostic différentiel avec une lésion néoplasique (34). Dans sa forme kystique, la dysplasie fibreuse entraîne un aspect soufflé et élargi du clivus en hypersignal T2 intense. La TDM peut aider au diagnostic en retrouvant l'aspect caractéristique des modifications de la trame osseuse en verre dépoli et le respect des corticales osseuses.

F) Méningiome clival

Le point de départ est méningé. La TDM montre une hyperostose au niveau de l'insertion et de l'envahissement osseux. La prise de contraste est intense avec un raccordement et un épaissement de la méninge bien visibles après injection (35), (figure 9).

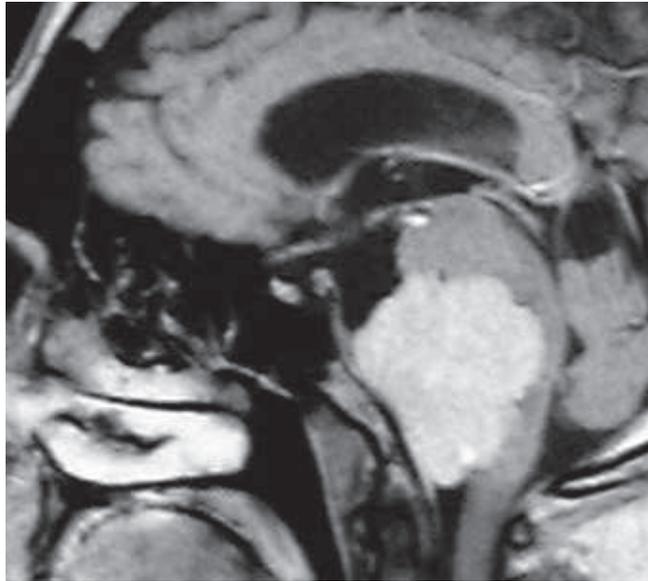


Figure 9 : méningiome clival en coupe IRM sagittale T1 après injection de gadolinium.

G) Plasmocytome

Le plasmocytome est une masse lytique unique mal limitée, sans sclérose marginale. Il n'y a pas de calcifications intratumorales. En IRM, il est en isosignal T1 et iso à hypersignal T2 moins intense que celui des chordomes ; le rehaussement après injection de gadolinium est plus marqué (36).

H) Métastase

Bien que les lésions métastatiques soient la cause la plus fréquente de tumeur osseuse, les métastases localisées au niveau du clivus restent très rares. Les lésions primitives les plus fréquemment retrouvées sont les cancers de la prostate, les carcinomes hépatocellulaires et les carcinomes folliculaires de la thyroïde (37).

La tumeur apparaît le plus souvent mal limitée, infiltrante. En IRM, on retrouvera un aspect de remplacement médullaire avec ou sans extension extraosseuse ainsi qu'un rehaussement hétérogène ou intense de la lésion (figure 10). Les localisations multiples sont courantes et détectées par scintigraphie osseuse.

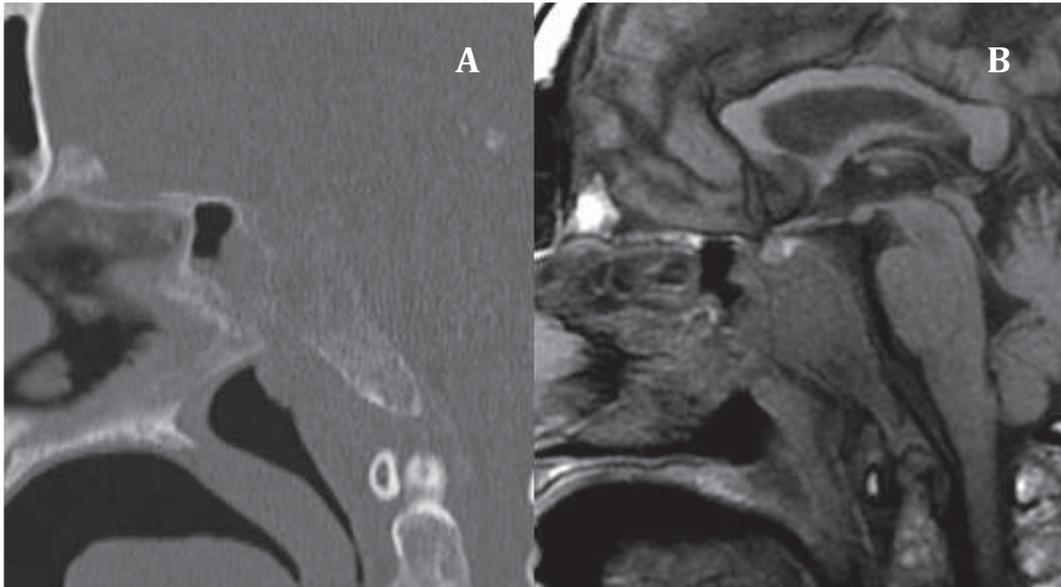


Figure 10 : métastase du sphénoïde en coupe sagittale TDM (A) et IRM T1 (B)

I) Tumeur du nasopharynx envahissant le sphénoïde

Le point de départ de la tumeur est le nasopharynx. Les adénopathies cervico-faciales sont courantes, notamment les adénopathies rétropharyngées.

J) Paragangliome

Dans cette localisation, il s'agit d'extension de paragangliomes jugulaire ou tympanique. L'origine de la lésion est latérale centrée sur le foramen jugulaire ou la caisse du tympan. L'atteinte osseuse en TDM est caractéristique avec lyse perméative et infiltration donnant un aspect mité de l'os. L'hypervascularisation de la tumeur est retrouvée sous l'aspect d'hyposignaux en vide de signal au sein de l'hypersignal de la tumeur avec un aspect poivre et sel caractéristique. Sur les angio-IRM et les séquences dynamiques, le rehaussement est intense et précoce (38).

ETUDE

A) Objectif

L'objectif principal de cette étude était de redéfinir les caractéristiques des chordomes de la base du crâne et plus précisément du clivus en imagerie TDM et IRM.

Les objectifs secondaires étaient d'identifier une éventuelle corrélation entre l'imagerie et le type anatomopathologique et de proposer un protocole d'exploration en imagerie spécifique et adapté ainsi qu'un compte rendu standardisé.

B) Matériel et Méthode

a) Population d'étude

Nous avons effectué une analyse rétrospective de dossiers cliniques et radiologiques de 53 patients pris en charge au CHU d'Amiens ou à l'Hôpital Lariboisière pour un chordome du clivus entre le 14 décembre 2006 et le 16 décembre 2013.

Les patients déjà traités partiellement ou en récurrence n'ont pas été inclus dans l'étude, les traitements pouvant modifier les caractéristiques initiales de la tumeur en ajoutant des remaniements hémorragiques, de la nécrose ou une colonisation inflammatoire.

Sur ces 53 patients, 16 n'avaient pas d'imagerie préopératoire à notre disposition et 1 avait bénéficié d'une IRM qui ne comportait que trois séquences, insuffisantes pour remplir notre grille de lecture.

Notre population d'étude a donc comporté 36 patients.

Tous ces patients ont bénéficié d'au moins une IRM et la plupart du temps d'un scanner, et d'une biopsie ou d'un acte chirurgical ayant apporté la preuve anatomopathologique de leur lésion.

Certains patients avaient bénéficié d'une biopsie superficielle dans un autre centre avant d'être envoyés pour la suite de la prise en charge au CHU d'Amiens ou à l'Hôpital Lariboisière.

Pour chaque patient, nous avons étudié les symptômes cliniques ayant amené à la découverte du chordome, les caractéristiques de la lésion en imagerie TDM et IRM, l'existence de métastases au moment du diagnostic ou au cours du suivi et le type anatomopathologique.

b) Analyse des scanners

L'ensemble des scanners a été lu par un radiologue junior (interne de radiologie 4^{ème} année) et un neuroradiologue expérimenté (25 années d'expérience en imagerie neurologique et ORL) selon une grille de lecture prédéfinie. Le scanner était de nouveau relu s'il existait une discordance entre les deux lecteurs afin d'obtenir une unique grille de résultats.

Le seul critère retenu dans notre grille de lecture était l'existence ou non de calcifications au sein de la lésion. Celles-ci correspondent soit à des fragments osseux résiduels au sein du chordome soit à des calcifications dystrophiques tumorales.

L'analyse des scanners nous a également aidée pour déterminer les extensions osseuses de la tumeur lorsqu'il existait un doute sur l'IRM du fait de sa haute résolution et des possibilités de reconstructions multiplanaires.

c) Analyse des IRM

L'ensemble des IRM a été lu par les mêmes lecteurs que précédemment et selon la même méthode. Toutes les IRM ont été réalisées à 1.5 Tesla.

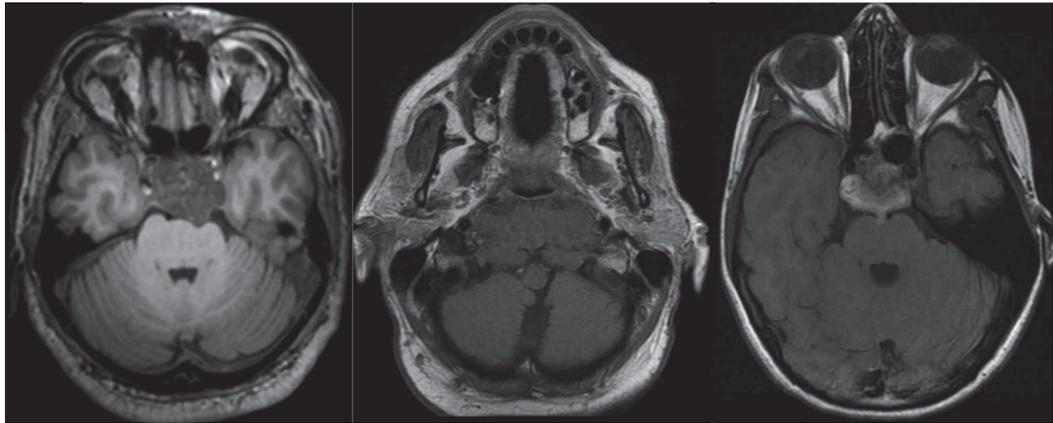
Les critères de notre grille de lecture étaient nombreux, répartis en plusieurs catégories :

- analyse du signal de la lésion : en pondération T1 et T2 (hyposignal, isosignal ou hypersignal) et analyse du rehaussement après injection de gadolinium (selon 3 grades : faible : < 50%, modéré : 50-90% ou intense : > 90% du volume tumoral). L'ensemble de ces patterns est illustré en figure 11.
- analyse des contours de la lésion : réguliers ou polylobés
- analyse de l'extension de la lésion dans les différentes directions anatomiques
- l'existence d'une hydrocéphalie secondaire à la lésion
- mensurations de la lésion : plus grand diamètre (en mm) et volume (en cm³). Le volume a été calculé avec le logiciel 3D Carestream V 11.4.
- calcul de l'ADC moyen lorsqu'une séquence de diffusion avait été effectuée. Cette mesure a été effectuée avec le logiciel OLEA version 2.3 en plaçant une ROI par lésion en dehors de zones hémorragiques, kystiques ou de calcifications.

d) Extension métastatique

Pour chaque cas, nous avons recherché dans le dossier médical du patient, l'existence de métastases systémiques ou sur le trajet de la voie d'abord chirurgicale au moment du diagnostic ou survenues au cours du suivi.

T1



Hypo

Iso

Hyper

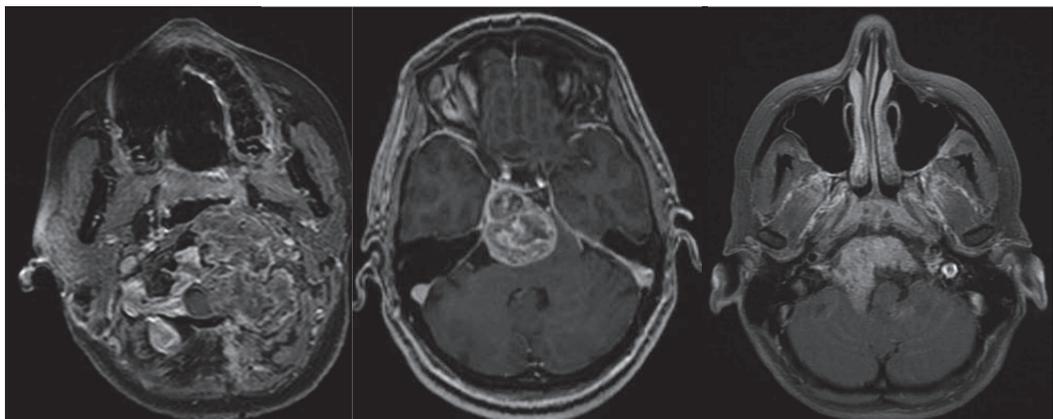
T2



Iso

Hyper

Rehaussement



Faible

modéré

intense

Figure 11: patterns de signal T1, T2 et rehaussement

e) Données anatomopathologiques

La totalité des cas a été relue dans le service d'anatomopathologie du Pr Adle-Biassette à l'hôpital Lariboisière et classée selon la classification OMS en 3 catégories : chordome classique, myxoïde et dédifférencié.

Chordome classique

On retrouve des lobules tumoraux séparés par des septums fibrovasculaires (figure 12). Les cellules tumorales sont de grande taille, à cytoplasme bien délimité, éosinophiles homogènes ou clarifiées, contenant une ou plusieurs vacuoles optiquement vides refoulant le noyau, déformant parfois le cytoplasme réalisant l'aspect de cellule physaliphore ou de cellule araignée (figure 13). Ces cellules sont groupées en amas cohésifs de taille variable, ou forment des travées monocellulaires, ou des cellules isolées, sur une matrice myxoïde d'abondance très variable d'un lobule tumoral à l'autre au sein de la même tumeur (figure 14).

Les noyaux ont une taille et un contour variables. Des mitoses, et des remaniements inflammatoires, hémorragiques ou nécrotiques et de l'apoptose peuvent être observés.

Chordome chondroïde

La matrice a un aspect chondroïde, soit de façon focale associée à des secteurs myxoïdes, soit très rarement dans l'ensemble de la tumeur (figure 15). Le diagnostic différentiel avec le chondrosarcome est très difficile sur la seule morphologie s'il n'y a pas de cellule physaliphore dans la lésion.

Chordome dédifférencié

Il correspond à une tumeur biphasique comportant des secteurs de chordome bien reconnaissable et des secteurs de haut grade, soit indifférencié à cellules fusiformes soit sarcomateux. Les deux composants peuvent être bien démarqués les uns des autres, soit il peut exister une transition progressive entre eux. Ils représenteraient jusqu'à 9% des chordomes. Ils surviennent le plus souvent au cours de l'évolution d'un chordome connu, soit spontanément soit après une irradiation, avec alors un délai assez court de 3 à 5 ans, les différenciant d'une 2^{ème} tumeur radio-induite.

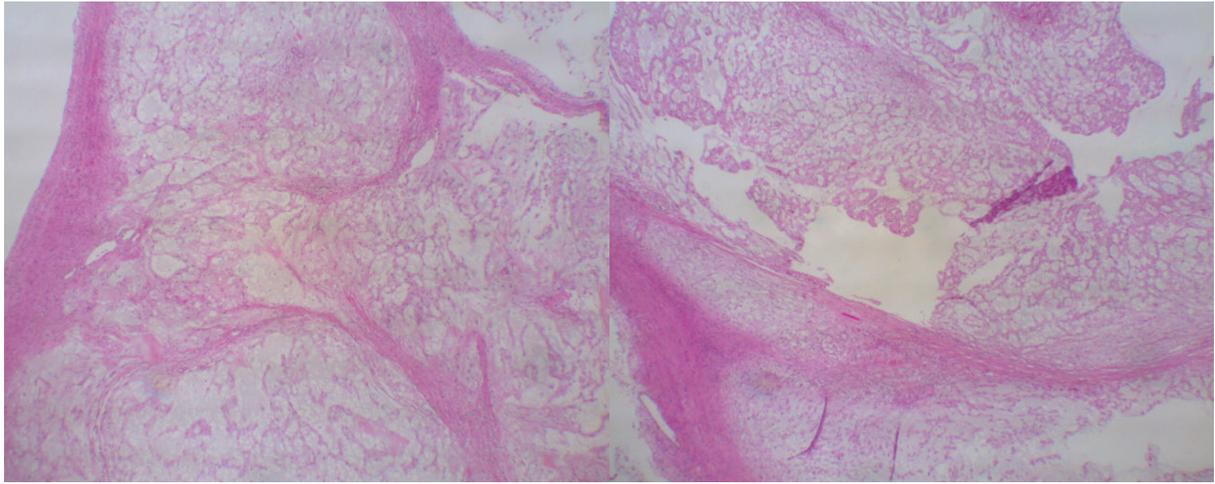


Figure 12: septums fibrovasculaires conférant au chordome son architecture lobulée.

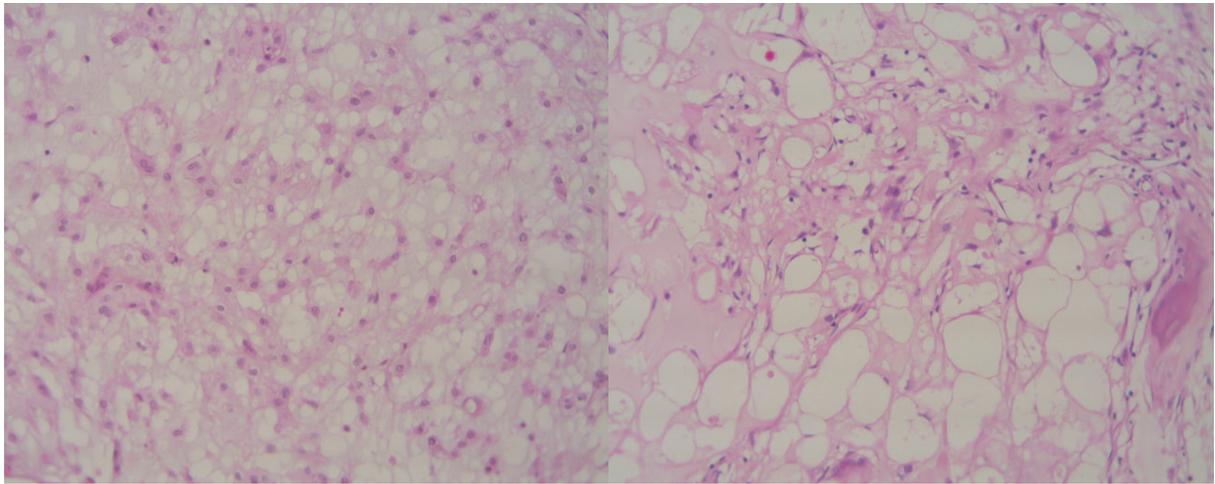


Figure 13 : cellules physaliphores typiques du chordome

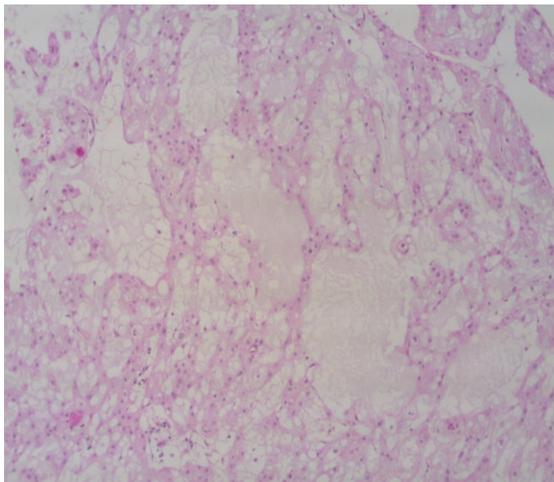


Figure 14: matrice de type myxoïde

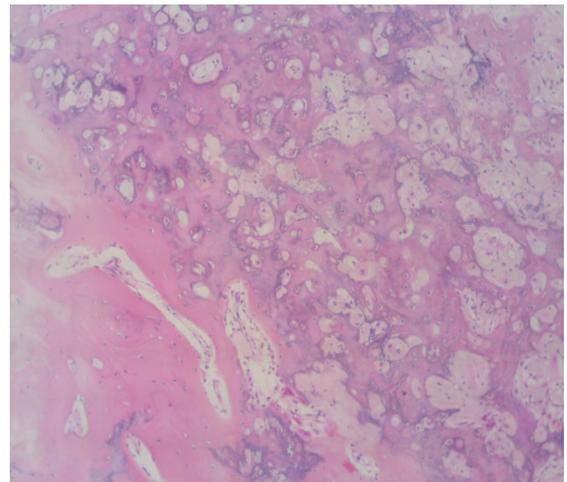


Figure 15: matrice de type chondroïde

f) Analyse statistique

Nous avons effectué un test statistique de comparaison de 2 échantillons : chordomes classiques versus chordomes myxoïdes (les chordomes dédifférenciés n'ont pas fait l'objet de test statistique en raison d'un effectif trop réduit) non paramétrique de type Mann-Whitney pour les données qualitatives (signal en T1 et T2, rehaussement et présence ou absence de calcifications) et un test paramétrique de Student pour les données quantitatives (volume et ADC).

C) Résultats

a) Caractéristiques de la population

Les caractéristiques de la population sont données dans le **tableau 1**.

Nous avons revu les dossiers de 36 patients avec une moyenne d'âge de 43 ans (médiane 43,5) et des âges extrêmes allant de 10 à 73 ans. Il y avait 2 cas pédiatriques de moins de 16 ans (10 et 13 ans) et 7 patients âgés de 60 ans ou plus. Il existait une prédominance féminine avec un sex-ratio de 1.4 :1.

Age	Classique (22)		Chondroïde (12)		Dédifférencié (2)		Total
	H	F	H	F	H	F	
0-9	0	0	0	0	0	0	0
10-19	0	3	0	0	0	0	3
20-29	0	2	2	2	0	0	6
30-39	2	2	1	1	0	0	6
40-49	0	4	1	0	0	1	6
50-59	2	3	2	1	0	0	8
60-69	2	0	1	0	0	0	3
70-79	1	1	0	1	1	0	4
Total	7	15	7	5	1	1	36

Tableau 1 : répartition des patients selon l'âge par décade, le sexe et le type anatomopathologique.

H = Homme ; F = Femme

Le symptôme clinique le plus fréquent était les céphalées présentes chez près d'un tiers des patients, suivi de la diplopie (27,8%), de l'atteinte des nerfs crâniens (VI, XII, III et X) et de cervicalgies (13,9%). 2 cas ont été révélés par une dyspnée (figure 16). Pour 6 patients, les signes cliniques au diagnostic n'ont pas été retrouvés dans le dossier. Ces données sont résumées dans le **tableau 2**.

Céphalées	36,1 (13/36)
Atteinte de nerfs crâniens	
- III	8,3 (3/36)
- VI	27,8 (10/36)
- X	5,6 (2/36)
- XII	13,9 (5/36)
Diplopie	27,8 (10/36)
Cervicalgies	13,9 (5/36)
Dyspnée	5,6 (2/36)
Vertiges	2,8 (1/36)
Dysphagie	8,3 (3/36)
Inconnues	16,7 (6/36)

Tableau 2 : circonstances de découverte.

Les données sont des pourcentages, les données entre parenthèses correspondent au nombre de patients.

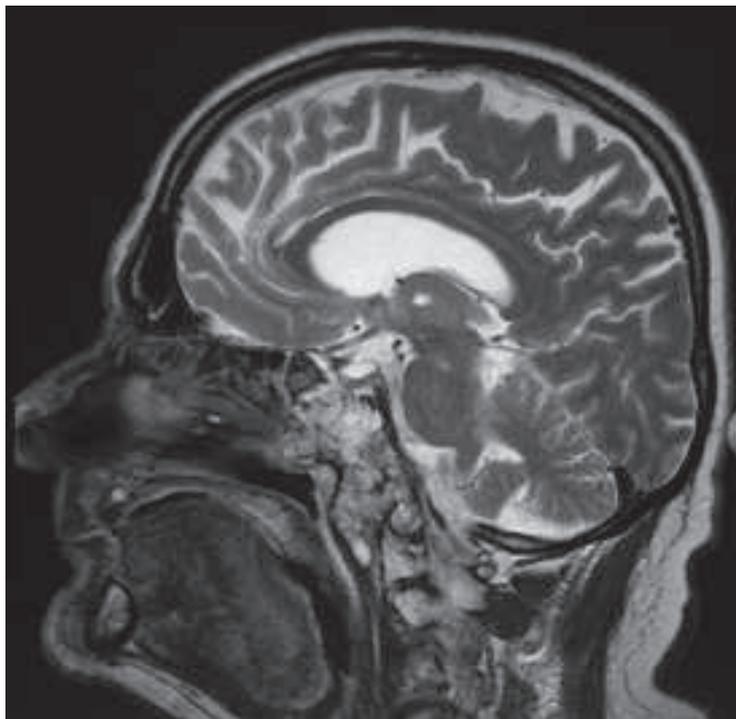


Figure 16: IRM coupe sagittale T2; volumineux chordome du clivus envahissant le nasopharynx et l'oropharynx révélé par une gêne respiratoire

b) Analyse des scanners

Sur les 36 patients, 4 ne disposaient pas de scanner préopératoire.

Sur les 32 scanners étudiés, il a été retrouvé des calcifications au sein du processus tumoral dans 14 cas (43,8%), (figures 17 et 18).

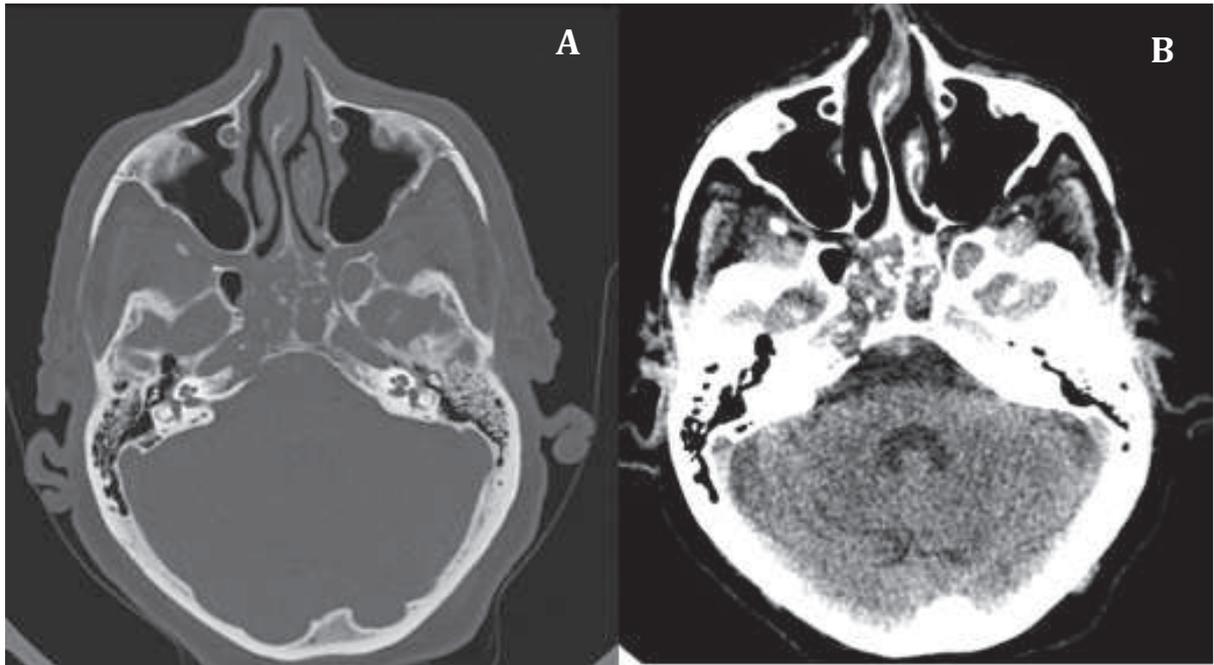


Figure 17: TDM coupe axiale fenêtres osseuse (A) et parenchymateuse (B) montrant des calcifications au sein du processus tumoral.

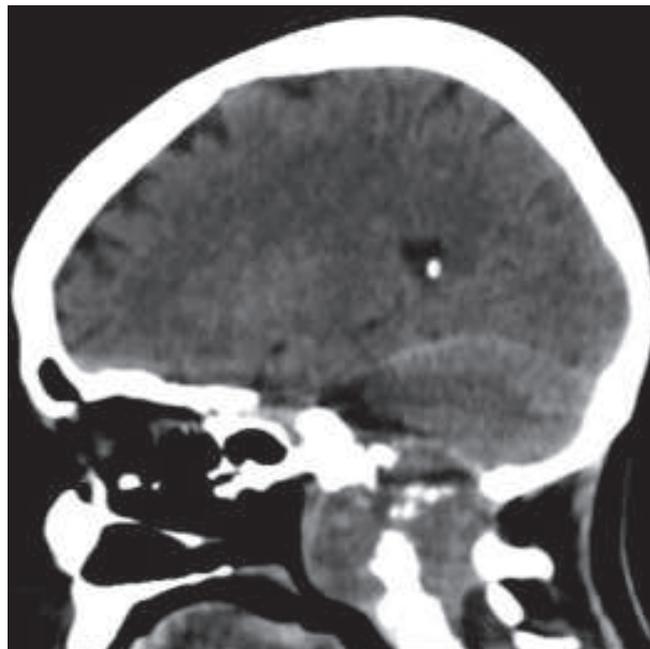


Figure 18 : calcifications au sein de la tumeur en TDM coupe sagittale.

c) Analyse des IRM

Les résultats de l'analyse du signal et du rehaussement en IRM sont répertoriés dans le **tableau 3**.

Dans notre série, près de 90% des chordomes présentaient un signal hétérogène en T1 comme en T2. La majorité des chordomes apparaissait en hyposignal T1 majoritaire et hypersignal T2 (figure 19). Il y avait néanmoins 15 cas en isosignal T1 et 2 cas en hypersignal T1 majoritaire (figure 20). Seulement 1 cas était en isosignal T2 et aucun en hyposignal T2.

Dans 30% des cas, on a retrouvé quelques éléments en hypersignal T1 au sein des lésions sans qu'il ne soit établi une corrélation évidente avec des éléments hémorragiques (absence d'hyposignal T2 correspondant) (figure 21).

Par ailleurs, 32 chordomes présentaient des contours polylobés et 4 des contours réguliers.

L'étude du rehaussement des lésions a retrouvé dans 63,8% l'existence d'un rehaussement faible, un rehaussement modéré dans 27,8% des cas et un rehaussement intense dans seulement 3 cas.

23 des 36 patients ont bénéficié d'une séquence de diffusion à b1000. La valeur moyenne de l'ADC moyen était de 1446.10^{-6} mm²/s (extrêmes 760 à 2990.10^{-6} mm²/s).

Homogénéité du signal (T1 et T2)	
Homogène	11,1 (4/36)
Hétérogène	88,9 (32/36)
Signal prédominant en T1 (/parenchyme cérébral)	
Hyposignal	52,8 (19/36)
Isosignal	41,6 (15/36)
Hypersignal	5,6 (2/36)
Signal prédominant en T2 (/parenchyme cérébral)	
Hyposignal	0 (0/36)
Isosignal	2,8 (1/36)
Hypersignal	97,2 (35/36)
Éléments en hypersignal T1 spontané	30,6 (11/36)
Rehaussement	
Faible (<50%)	63,9 (23/36)
Modéré (50-90%)	27,8 (10/36)
Intense (>90%)	8,3 (3/36)

Tableau 3 : caractéristiques du signal et de rehaussement en IRM.

Les données sont exprimées en pourcentages, les données entre parenthèses correspondent au nombre de patients.

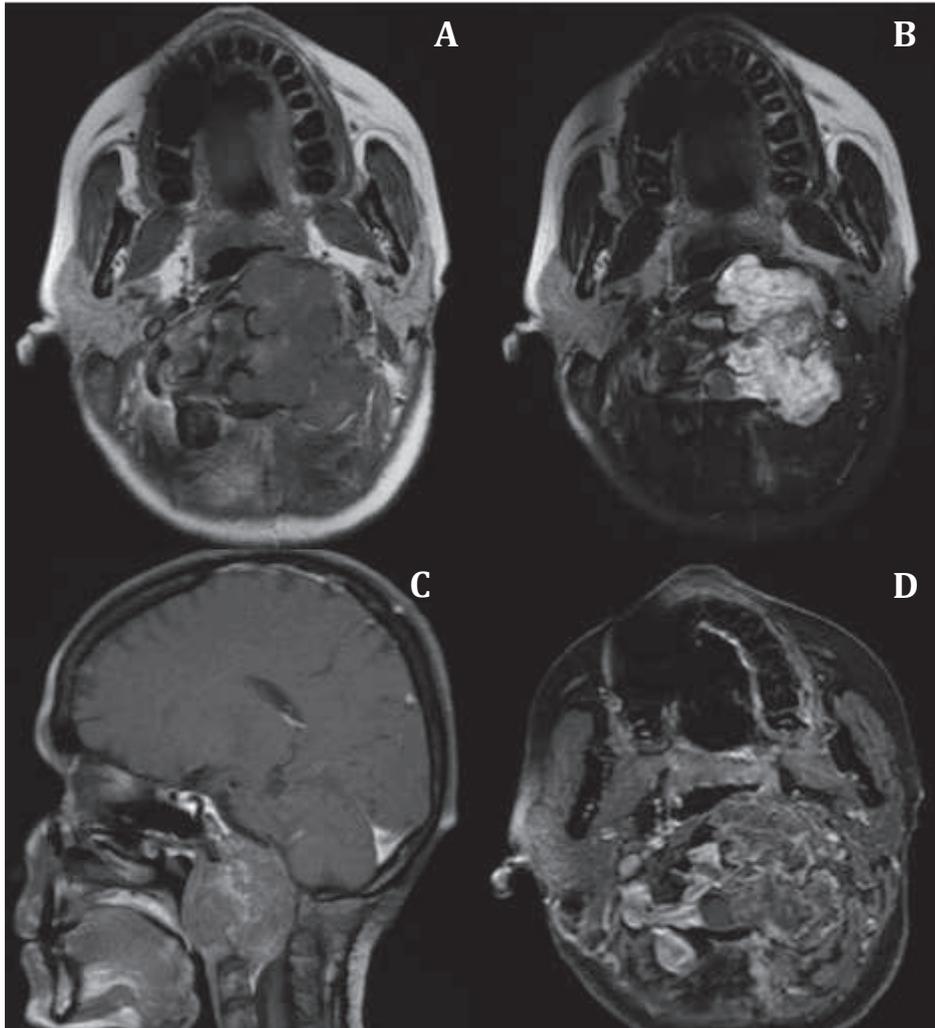


Figure 19 : coupes IRM coupes axiale et sagittale T1 (A, C), axiale T2 (B) et axiale T1 FS après injection de gadolinium (D) mettant en évidence un volumineux chordome aux contours lobulés en hyposignal T1 majoritaire avec spots hyperT1, hypersignal T2 hétérogène et se rehaussant faiblement après injection. Ce chordome envahit le nasopharynx, l'oropharynx et s'étend jusqu'en C2.

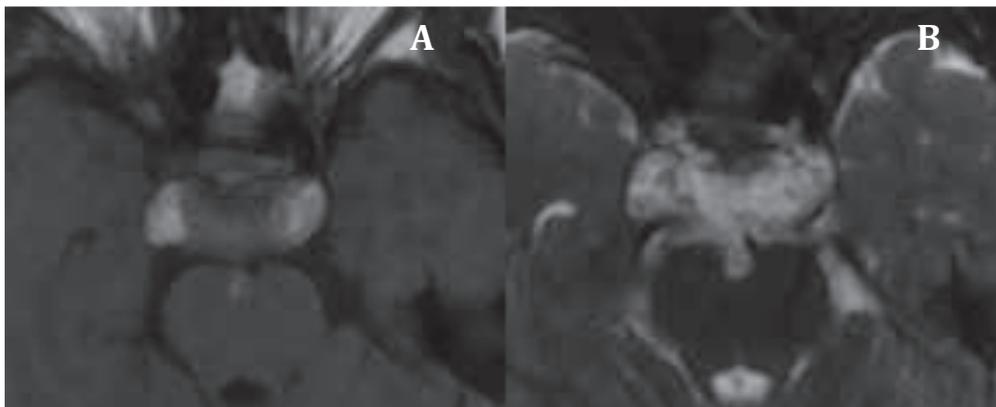


Figure 20: IRM coupes axiales T1 (A) et T2 (B). Chordome en hypersignal T1 spontané, hypersignal T2 hétérogène. A noter un franchissement de la dure mère en arrière.

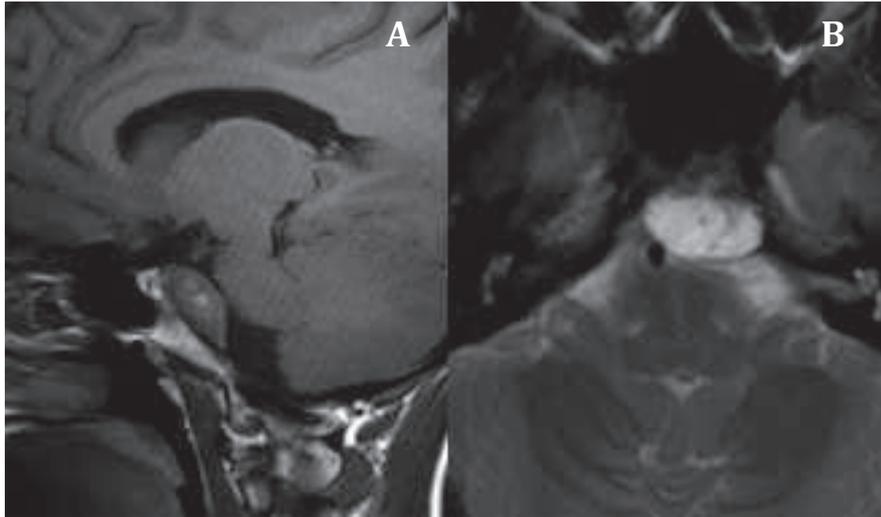


Figure 21 : IRM coupes sagittale T1 (A) et axiale T2 (B). Chordome de petite taille en isosignal T1, hypersignal T2, aux contours réguliers, avec spots en hypersignal T1 spontané.

Les extensions tumorales sont résumées dans le **tableau 4**.

La majorité des chordomes était développée aux dépens des segments supérieurs et moyens du clivus (16/36) tandis que 7 chordomes envahissaient la totalité du clivus, 7 atteignaient les segments moyens et inférieurs, 5 seulement le segment inférieur et 1 seulement le segment moyen.

A partir du clivus, le chordome pouvait s'étendre dans 5 directions :

L'extension vers le haut était dominée par l'atteinte de la selle turcique définie par une lyse osseuse ou un refoulement de la glande hypophysaire ainsi que dans certain cas une atteinte du chiasma optique lorsque la tumeur était volumineuse. Il y a eu un cas d'hydrocéphalie secondaire à une compression tumorale de l'aqueduc et du 4^e ventricule (figure 22).

Par ailleurs, il existait un envahissement d'un ou des deux sinus caverneux dans 30% des cas, paramètre important à prendre en compte lors de la chirurgie (figure 23).

L'envahissement du cavum de Meckel de façon unilatérale ou bilatérale était plus rare, retrouvé dans 25% des cas.

L'extension inférieure concernait principalement l'atteinte de structures osseuses telles que les condyles occipitaux ou les deux premières vertèbres cervicales. 2 chordomes s'étendaient jusqu'au niveau de C2. Dans 1/3 des cas, on retrouvait une atteinte du foramen magnum. Il existait un nombre non négligeable de tumeurs envahissant les foramens jugulaires (22%), avec une nette prédominance d'atteinte unilatérale.

Vers l'avant, le chordome envahit dans près de la moitié des cas le sinus sphénoïdal et dans 42% des cas le nasopharynx. Il y avait 8 chordomes envahissant l'oropharynx. La totalité des patients qui présentaient comme signe clinique initial une dysphagie avait une atteinte de l'oropharynx. Seulement 3 cas s'insinuaient jusqu'aux fosses nasales ou à l'ethmoïde.

L'extension postérieure apparaissait comme la plus fréquente. En effet, il était retrouvé un franchissement de la dure mère dans 72% des cas associé à un envahissement de la citerne prépontique et/ou un refoulement du tronc cérébral dans plus de 80% des cas (figure 24).

Latéralement, 61% des cas envahissaient un ou les deux apex pétreux, 42% un ou les deux canaux carotidiens et 30% un ou les deux angles ponto-cérébelleux.

Pour chaque chordome nous avons également étudié s'il existait un retentissement sur les vaisseaux, artères carotides internes et tronc basilaire. Dans 1 seul cas, nous avons trouvé une sténose de la carotide droite. Dans 3 cas, il existait un englobement ou un déplacement des vaisseaux mais sans sténose ni occlusion ; en effet les chordomes ont une structure plutôt molle et restent non agressifs pour les vaisseaux (figure 25).

Le volume moyen des lésions de notre série était de $31,6 \pm 25$ cc pour un plus grand diamètre de 43 ± 15 mm.

Clivus	
Supérieur	63,9 (23/36)
Moyen	86,1 (31/36)
Inférieur	52,8 (19/36)
Vers le haut	
Selle turcique	38,9 (14/36)
Chiasma optique	22,2 (8/36)
Sinus caverneux (unilatéral)	11,1 (4/36)
Sinus caverneux (bilatéral)	19,4 (7/36)
Cavum de Meckel (unilatéral)	16,7 (6/36)
Cavum de Meckel (bilatéral)	8,3 (3/36)
Vers le bas	
Foramen jugulaire (unilatéral)	19,4 (7/36)
Foramen jugulaire (bilatéral)	2,8 (1/36)
Condyle occipital (unilatéral)	25 (9/36)
Condyle occipital (bilatéral)	33,3 (12/36)
C1	13,9 (5/36)
C2	5,6 (2/36)
Foramen magnum	36,1 (13/36)
Vers l'avant	
Sinus sphénoïdal	47,2 (17/36)
Fosses nasales/ethmoïde	8,3 (3/36)
Nasopharynx	41,7 (15/36)
Oropharynx	22,2 (8/36)
Vers l'arrière	
Dure mère	72,2 (26/36)
Citerne prépontique	58,3 (21/36)
Tronc cérébral	61,1 (22/36)
Latéralement	
Apex pétreux (unilatéral)	38,9 (14/36)
Apex pétreux (bilatéral)	22,2 (8/36)
Canal carotidien (unilatéral)	25 (9/36)
Canal carotidien (bilatéral)	16,7 (6/36)
Angle ponto-cérébelleux (unilatéral)	25 (9/36)
Angle ponto-cérébelleux (bilatéral)	5,6 (2/36)
Atteinte des nerfs crâniens	
VI	22,2 (8/36)
XII	16,7 (6/36)
Nerfs mixtes	5,6 (2/36)
A distance (métastases)	
Trajet de la voie d'abord	2,8 (1/36)
Pulmonaire	5,6 (2/36)

Tableau 4 : point de départ et extensions tumorales locales et à distance.

Les données sont exprimées en pourcentages, les données entre parenthèses correspondent au nombre de patient.

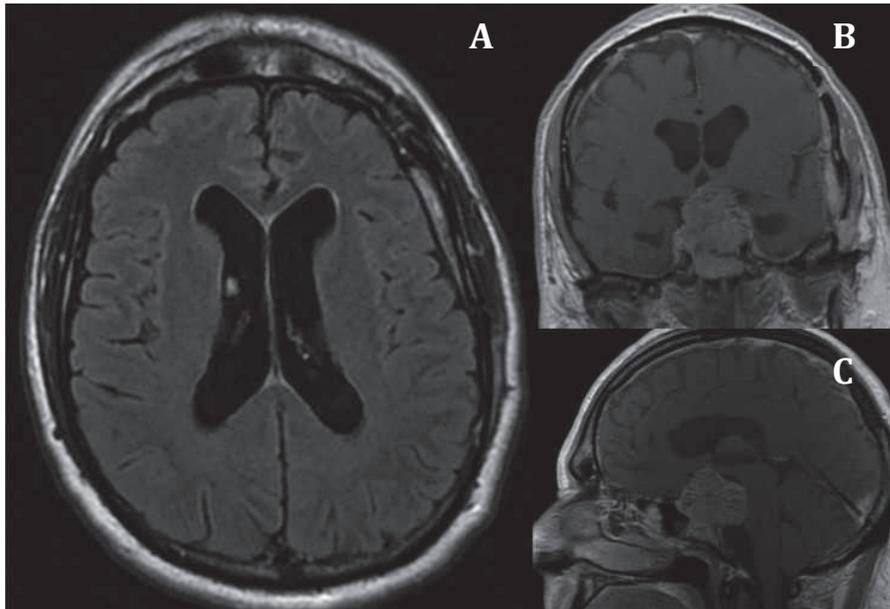


Figure 22 : IRM coupes axiale FLAIR (A), coronale (B) et sagittale (C) T1 FS après injection de gadolinium ; hydrocéphalie secondaire à la compression de l'aqueduc de Sylvius et du 4^{ème} ventricule par la tumeur.

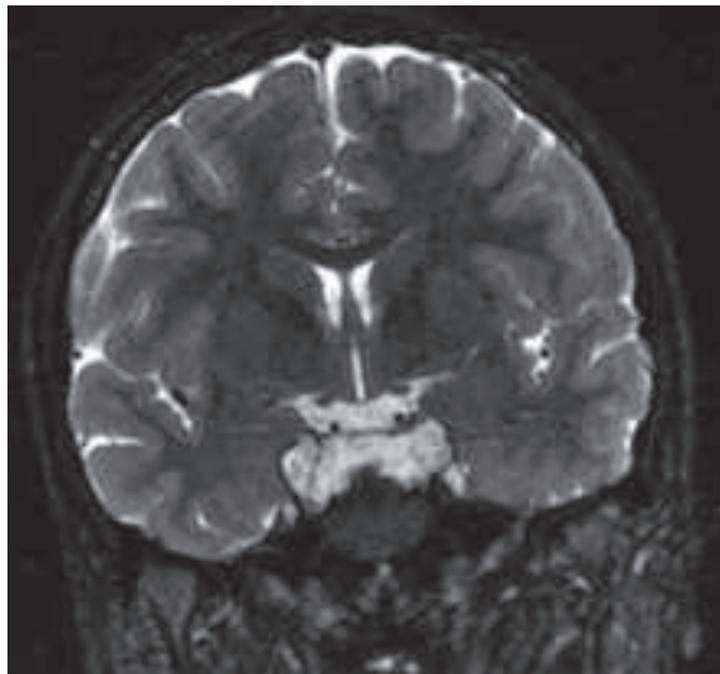


Figure 23: IRM coupe coronale T2 ; envahissement bilatéral des sinus caverneux.

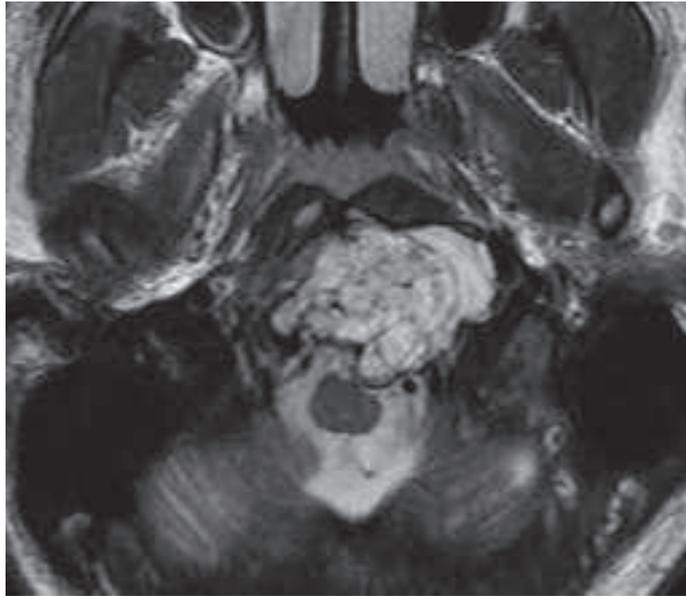


Figure 22 : IRM coupe axiale T2 ; franchissement de la dure mère et effet de masse sur le tronc cérébral.

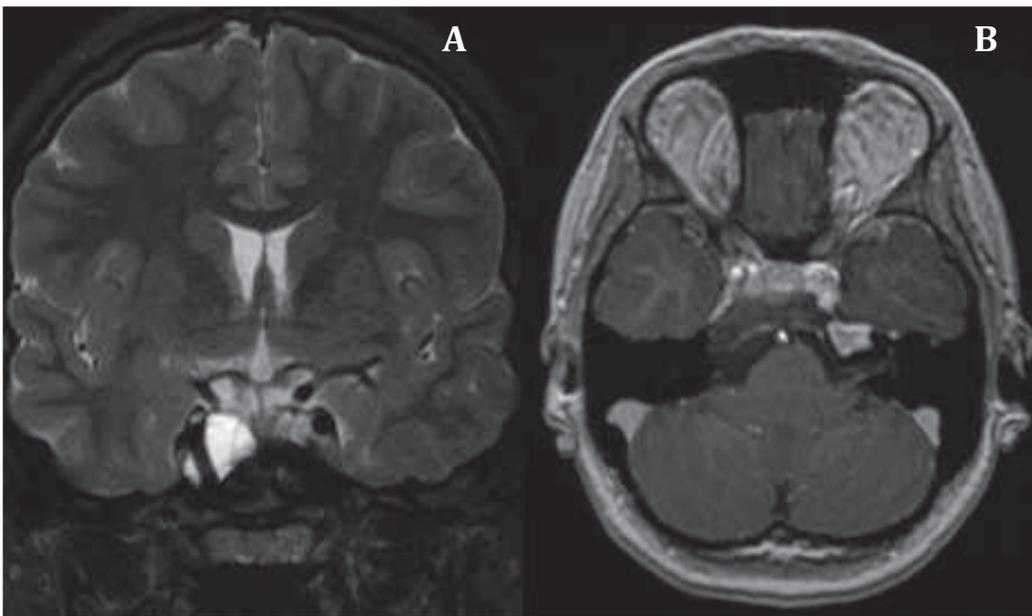


Figure 25 : IRM coupe coronale T2 (A) et axiale T1 FS après injection de gadolinium (B) ; les vaisseaux intracrâniens sont englobés par la tumeur sans sténose ni occlusion.

d) Extension métastatique

Nous avons recensé un cas ayant présenté des métastases pulmonaires et un cas ayant présenté à la fois des métastases pulmonaires et sur le trajet de la voie d'abord chirurgicale. Ce dernier était celui dont le volume de la tumeur primitive était le plus élevé de notre série (107,2 cc) et était de type dédifférencié en anatomopathologie. Les deux cas de métastases sont survenus dans les 3 ans suivant la chirurgie.

e) Corrélation anatomopathologique et radiologique

Il y a eu dans notre série 22 chordomes de type classique, 12 myxoïdes et 2 dédifférenciés.

		Classique n=22	Chondroïde n=12	Dédifférencié n=2
T1	Hypo	59 (13/22)	41,7 (5/12)	50 (1/2)
	Iso	36,4 (8/22)	50 (6/12)	50 (1/2)
	Hyper	4,6 (1/22)	8,3 (1/12)	0
T2	Hypo	0	0	0
	Iso	0	8,3 (1/12)	0
	Hyper	100 (22/22)	91,7 (11/12)	100 (2/2)
Rehaussement	Faible	68,2 (15/22)	50 (6/12)	100 (2/2)
	Modéré	22,7 (5/22)	41,7 (5/12)	0
	Intense	9,1 (2/22)	8,3 (1/12)	0
Calcifications		50 (10/20)	36,3 (4/11)	0 (0/1)
ADC en mm²/s (moyenne)		1444 (14 diffusions)	1433 (8 diffusions)	1570 (1 diffusion)
Volume en cc (moyenne)		31,7cc	21,7cc	89,9cc

Tableau 5 : résumé des principales caractéristiques en imagerie selon le type anatomopathologique

Les données sont exprimées en pourcentages, les données entre parenthèses correspondent au nombre de patients.

D'après les tests de Mann-Whitney et de Student, aucune différence significative n'a été retrouvée concernant les données d'imagerie du tableau 5 (p value > 0,05) entre les deux groupes. Les résultats sont présentés dans le **tableau 6**.

T1			T2		Rehaussement			Calcifications	ADC	volume
Hypo	Iso	Hyper	Iso	Hyper	Faible	Modéré	intense			
0,349	0,46	0,691	0,196	0,196	0,315	0,263	0,971	0,488	0,960	0,200

Tableau 6 : p-values calculées entre les échantillons chordomes classiques et chordomes myxoïdes.

f) Protocoles d'imagerie et compte-rendu standardisés

Nous proposons ci-dessous un protocole d'exploration en imagerie comprenant TDM, angioTDM et IRM afin d'effectuer un bilan préthérapeutique exhaustif et reproductible des chordomes de la base du crâne :

TDM coupes fines haute résolution en fenêtres osseuses

Objectifs :

- apprécier l'extension intraosseuse et préciser les extensions tumorales
- rechercher la présence de calcifications intralésionnelles
- aide à la chirurgie assistée par ordinateur

AngioTDM

Objectifs :

- déterminer la position des vaisseaux par rapport à la tumeur
- rechercher des anastomoses intracrâniennes avant un éventuel test d'occlusion artérielle
- évaluer un éventuel retentissement sur les vaisseaux intracrâniens.

IRM

Objectifs :

- séquences axiale et sagittale SE T1 : séquence anatomique, identifier l'hyposignal tumoral contrastant avec l'hypersignal normal de la graisse de l'os spongieux du clivus. Recherche d'hypersignaux spontanés correspondant à de l'hémorragie, du matériel mucoïde, des résidus osseux ou des calcifications.
- séquences axiale et coronale T2 : signal tumoral, extensions
- séquence de diffusion : aide dans le diagnostic différentiel des chondrosarcomes
- séquence volumique après injection de gadolinium FS : étude du rehaussement de la lésion, évaluation du volume tumoral
- séquence fortement pondérée T2 submillimétrique de type myélographique (FIESTA) sagittale : délimitation des contours intraduraux de la tumeur, analyse du trajet cisternal des nerfs crâniens par rapport à la tumeur (figure 26).

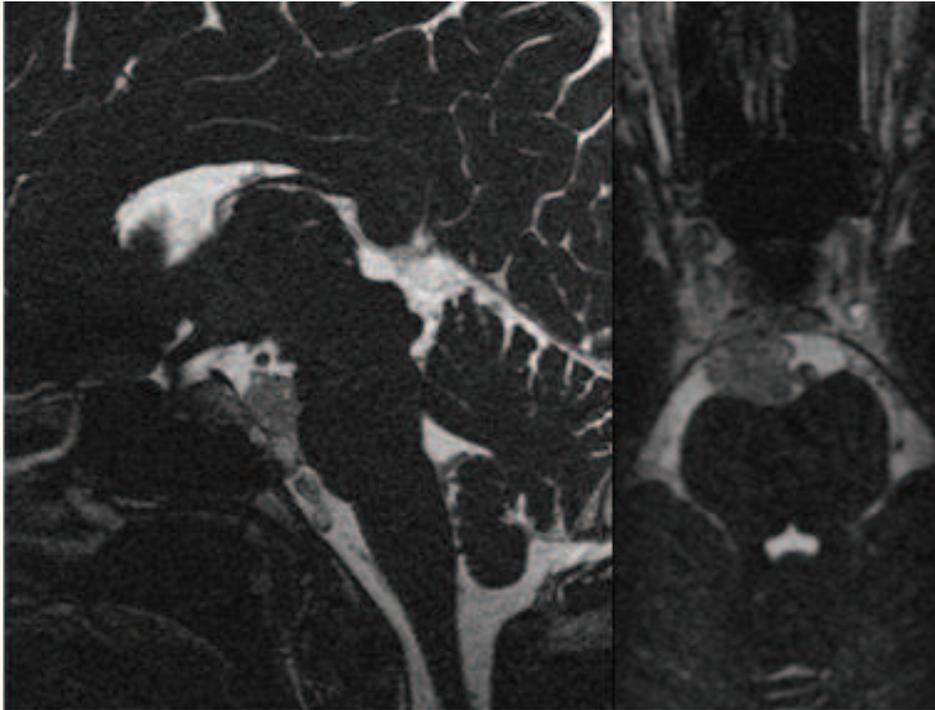


Figure 26 : intérêt de la séquence FIESTA pour délimiter les contours intra ou extra durs de la tumeur et les relations avec les nerfs crâniens.

Séquences optionnelles

- angio-IRM en cas d'absence de possibilité de réalisation d'une angio-TDM (insuffisance rénale, allergie aux produits de contraste iodés)
- angio-IRM veineuse pour étudier la latéralisation du retour veineux et le retentissement de la tumeur sur le retour veineux cérébral en fonction de l'extension et de la latéralisation de la tumeur notamment aux foramina jugulaires.

Les **tableaux 7 et 8** résument les informations essentielles à faire apparaître dans le compte-rendu.

Un exemple de compte-rendu rédigé pour l'IRM est donné en **annexe 1**.

COMPTE-RENDU TDM	
Caractéristiques de la tumeur	Localisation (centre de la tumeur) Dimensions Présence de calcifications Extensions et lyses osseuses
Bilan vasculaire	Recherche d'irrégularités, sténoses ou occlusions artérielles intracrâniennes
Aide à la chirurgie	variantes anatomiques des sinus de la face degré de pneumatisation du sinus sphénoïdal

Tableau 7 : éléments du compte-rendu en TDM

COMPTE-RENDU IRM	
Caractéristiques de la tumeur	Localisation (centre de la tumeur) Dimensions Signal en T1 et T2 ADC Rehaussement
Extensions tumorales	Vers le haut : selle turcique, chiasma optique, sinus caverneux, cavum de Meckel Vers le bas : foramens jugulaires, condyles occipitaux, C1, C2, foramen magnum Vers l'avant : sinus sphénoïdal, fosses nasales, ethmoïde, nasopharynx, oropharynx Vers l'arrière : franchissement de la dure-mère, citerne pré-pontique, tronc cérébral, Latéralement : apex pétreux, canaux carotidiens, angles pontocérébelleux, Atteinte des nerfs crâniens
Bilan vasculaire	Recherche d'irrégularités, sténoses ou occlusions artérielles intracrâniennes Latéralisation du retour veineux

Tableau 8 : éléments du compte-rendu en IRM

D) Discussion

Pour cette étude nous avons effectué une relecture rétrospective de 32 TDM et 36 IRM de 36 patients ayant été pris en charge au CHU d'Amiens ou à l'hôpital Lariboisière entre 2006 et 2013.

Parmi ces chordomes, 22 étaient de type classique, 12 de type chondroïde et 2 dédifférenciés. Cette répartition est semblable aux données de la littérature (11,39).

L'étude de ces 36 patients axée sur l'imagerie, en fait une des plus importantes de la littérature à ce jour. De plus, la plupart des études iconographiques sont anciennes, il nous est donc apparu intéressant de refaire une mise au point avec les techniques d'imagerie actuelles. La meilleure résolution tissulaire et spatiale des machines actuelles permet de mieux définir la tumeur et ses extensions et ainsi de mieux planifier et réaliser la chirurgie dans le but d'obtenir une chirurgie radicale.

Il a été dit que les chordomes chondroïdes étaient de meilleur pronostic mais une étude semble montrer que ceci est plutôt lié à l'âge des patients qui est habituellement plus jeune dans ce type de tumeur qu'au type histologique (40). Les formes dédifférenciées sont quant à elles rares et de mauvais pronostic amenant au décès en moins d'un an.

Les signes cliniques amenant à la découverte de la pathologie les plus fréquemment retrouvés dans notre série, comme dans la littérature, sont les céphalées et la diplopie (41).

Il a été retrouvé dans de précédentes études que la TDM était supérieure à l'IRM pour la détection des calcifications et des érosions osseuses mais que l'IRM était nettement supérieure pour la définition tissulaire c'est pourquoi nous n'avons pas étudié la densité des chordomes en TDM et n'avons retenu comme critère que la présence ou l'absence de calcifications (42).

Tous types histologiques confondus, la plupart des chordomes apparaissaient en hyposignal T1, hypersignal T2 hétérogène et se rehaussaient faiblement avec un aspect typique de « rayon de miel » ; ces données sont là encore semblables aux études préalablement effectuées. Dans environ 1/3 des cas on retrouvait des éléments en hypersignal T1 spontané. Ces données en imagerie peuvent être expliquées par les données

anatomopathologiques de ce type de tumeur. En effet l'hypersignal T2 reflète sa composition riche en eau, les éléments en hypersignal T1 peuvent correspondre à des remaniements hémorragiques, nécrotiques ou des contenus myxoïdes, le rehaussement hétérogène en travées ou « rayon de miel » peut correspondre à la prise de contraste des septums de tissu conjonctif contenant un infiltrat de cellules inflammatoires et conférant au chordome son aspect lobulé.

Nous n'avons observé aucun chordome en hyposignal T2 tandis que Yeom avait retrouvé 100% d'hyposignal T2 dans les formes dédifférenciées mais cette observation reposait sur un très petit nombre de cas (3 patients) tout comme notre série (2 patients) (32).

Il est important de connaître l'aspect normal du clivus en IRM avant d'en décrire sa pathologie. En effet, le signal de la moelle osseuse est variable avec l'âge du fait de la conversion de moelle rouge en moelle jaune. La proportion de clivus homogène en hypersignal T1 est de 1/3 dans la troisième décennie et augmente progressivement jusqu'à 80% au cours de la huitième décennie (43,44). Il est isointense en T2 et il faut noter que 23 % de clivus normaux se rehaussent.

La séquence de diffusion qui récemment a montré son intérêt dans le diagnostic différentiel avec les chondrosarcomes ne semble pas pouvoir prédire le type histologique ou le degré de différenciation de chordomes dans notre étude. L'ADC moyen de l'ensemble de nos chordomes était de 1446.10^{-6} mm²/s ce qui est tout à fait similaire aux données de la littérature (32).

En 1976, Firooznia mettait en évidence des calcifications dans 50% des cas de chordomes en radiographie standard (45).

Heffelfinger avait trouvé des calcifications dans 8/19 chordomes chondroïdes et 5/36 chordomes classiques, Erdem avait également noté que les calcifications dystrophiques étaient plus fréquentes dans formes chondroïdes contrairement à Pamir qui retrouvait des calcifications dans 53,1% des chordomes classiques et 50 % des formes chondroïdes (31,46). Dans notre étude, nous n'avons pas mis en évidence de différence significative concernant la présence de calcifications entre les formes classiques et chondroïdes.

Un article récent conforte cette absence de différence de l'aspect en imagerie entre les chordomes classiques et chondroïdes (47).

Bien que les chordomes ne comportent en général pas de caractéristiques de malignité sur le plan histologique, des cas de métastases ont été décrits.

Les données épidémiologiques sont variables selon les auteurs et au cours du temps car, avec l'amélioration des traitements et l'allongement de la survie, l'incidence des métastases augmente. Ainsi, une étude finlandaise retrouvait 5% de métastases au diagnostic et jusqu'à 60% au cours du suivi, une étude anglaise en retrouvait 16% (48). Dans notre série, seuls 2 patients ont présenté des métastases au cours du suivi de leur maladie soit 5%.

Les cas de métastases sont plus fréquents en cas de chordome sacro-coccygien (49). Les sites métastatiques les plus fréquemment décrits sont les os, la peau, les poumons, les ganglions et le foie sans oublier la voie d'abord chirurgicale (5,50). Les cas de métastases intradurales sont rares (51,52).

Nous n'avons eu qu'un cas (2,8%) ayant présenté une dissémination métastatique sur le trajet de la voie d'abord chirurgicale, ce qui est en accord avec les données de la littérature (53,54). Il n'y a, à notre connaissance, jamais eu de cas décrits avec les techniques chirurgicales endoscopiques endonasales.

Il nous a semblé essentiel de bien définir l'ensemble des extensions tumorales possibles car on sait que le meilleur traitement à ce jour reste la chirurgie radicale. La récurrence locale est le facteur prédictif de mortalité le plus important c'est pourquoi la chirurgie initiale doit être la plus complète possible (50).

Les limites décrites par Koutourousiou pour parvenir à une résection totale étaient : le volume de la tumeur, l'atteinte du clivus inférieur, les extensions latérales et une chirurgie sur un chordome ayant déjà été traité. Il existe également une importante courbe d'apprentissage des chirurgiens face à ce type d'opération (55). Pour Sen, la résection totale dépendait du volume de la tumeur et du nombre de structures envahies ; sur 71 patients 58% avaient pu bénéficier d'une chirurgie totale (54).

L'extension postérieure est la plus fréquente ; Doucet retrouvait une invasion d'un ou des deux sinus caverneux dans 75% des cas (35).

Le chordome est habituellement une tumeur extra durale, on ne réalise donc pas de voie d'abord chirurgicale intradurale en première intention à cause du risque de complications. Il apparaît ainsi important de pouvoir prédire s'il existe une extension intradurale notamment avec l'aide des séquences coupes fines de type myélographique pour prédire une extension intradurale et pouvoir ainsi guider le chirurgien.

L'adjonction d'une radiothérapie post-chirurgicale fait aujourd'hui partie du traitement habituel des chordomes de la base du crâne.

La description précise des extensions tumorales est également utile pour la définition des champs d'irradiation. La récurrence après radiothérapie reste importante en cas de tumeur de volume supérieur à 75cc (56).

Avec les progrès de la biologie moléculaire, les perspectives de traitement actuelles reposent sur les thérapies ciblées.

La majorité des études ont démontré qu'il n'existait pas ou peu d'intérêt des examens scintigraphiques ou en tomographie par émission de TEP dans la prise en charge des chordomes. En effet, ces tumeurs étant principalement ostéolytiques elles ne fixent que très faiblement dans la plupart des cas. Néanmoins il pourrait exister une utilité de ces techniques pour les diagnostics différentiels tels que les métastases, ou dans la cadre du suivi post-thérapeutique.

Un seul article rapporte l'utilisation de la spectroscopie IRM dans un ensemble de tumeurs intracrâniennes (57). L'intérêt semble limité dans ces tumeurs.

Il serait intéressant dans un travail futur d'essayer de corrélérer les données de l'imagerie avec le profil évolutif de la tumeur et le risque de récurrence.

CONCLUSION

La connaissance de l'aspect habituel des chordomes du clivus en imagerie permet d'évoquer le diagnostic avant la biopsie ou la chirurgie. Le chordome apparaît en IRM comme une tumeur lobulée, de taille variable, en hypersignal T2 hétérogène, iso ou hyposignal T1 et se rehausse faiblement « en rayon de miel ». Des calcifications peuvent être visibles dans plus d'un tiers des cas sans que celles-ci ne permettent toutefois de différencier la forme chondroïde de la forme classique.

Aucun des critères d'imagerie que nous avons étudiés ne permet de prédire le type histologique du chordome.

Le chordome peut s'étendre dans toutes les directions anatomiques avec une extension préférentielle postérieure et un franchissement dure-mérien fréquent, important à signaler pour la chirurgie.

La proposition d'un protocole d'exploration en imagerie et d'un compte rendu standardisé permet un bilan pré thérapeutique exhaustif dans le but d'optimiser la chirurgie et de guider la radiothérapie et ainsi d'augmenter la survie.

ANNEXE

Annexe 1 : exemple de compte-rendu en IRM

IRM ENCÉPHALIQUE

INDICATION

Bilan préopératoire d'une tumeur du clivus.

TECHNIQUE

Séquences avant injection de produit de contraste gadoliné : axiale et sagittale SE T1, axiale et coronale T2, diffusion : aide dans le diagnostic différentiel des chondrosarcomes, séquence fortement pondérée T2 submillimétrique de type myélographique (FIESTA)

Séquences après injection de produit de contraste gadoliné : 3DT1 FS

RÉSULTATS

Masse de ...x...x...mm, soit un volume de ...cc ayant pour origine le clivus supérieur/moyen/inférieur.

Cette masse apparaît en hypo/iso/hypersignal T1, hypo/iso/hypersignal T2 et se rehausse faiblement/modérément/massivement après injection de gadolinium.

Il existe/il n'existe pas de spots en hypersignal T1 pouvant témoigner de remaniements hémorragiques ou de matériel mucoïde.

Le coefficient d'ADC, calculé en dehors de zone hémorragique ou calcifiée, est estimé à ... mm²/s.

Il existe une extension tumorale :

- supérieure : selle turcique/chiasma optique/sinus caverneux/cavum de Meckel
- inférieure : foramen jugulaires/condyles occipitaux/C1/C2/foramen magnum
- antérieure : sinus sphénoïdal/ethmoïde/fosses nasales/oropharynx/nasopharynx
- postérieure : citerne pré-pontique/tronc cérébral
- latéralement : apex pétreux/APC/canal carotidien

Il existe/n'existe pas d'envahissement des structures nerveuses.

Il existe/n'existe pas d'envahissement vasculaire (carotides, tronc basilaire, vertébrales)

CONCLUSION

Aspect compatible avec le diagnostic de chordome de la base du crâne à point de départ la partie supérieure/moyenne/inférieure du clivus, de volume estimé à ...cc et envahissant les structures anatomiques suivantes :...

Il existe/n'existe pas de composante intradurale.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Luschka H.**
Die Altersveränderungen der Zwischenwirbelknorpel. *Virchows Arch (Path Anat)* 1859;9:311-27
2. **McMaster ML, Goldstein AM, Bromley CM, Ishibe N, Parry DM.**
Chordoma: incidence and survival patterns in the United States, 1973-1995. *Cancer Causes Control CCC*. 2001 Jan;12(1):1-11.
3. **Dorfman HD, Czerniak B.**
Bone cancers. *Cancer*. 1995 Jan 1;75(S1):203-10.
4. **Eriksson B, Gunterberg B, Kindblom L-G.**
Chordoma: A Clinicopathologic and Prognostic Study of a Swedish National Series. *Acta Orthop Scand*. 1981 Jan 1;52(1):49-58.
5. **Dahlin DC, Maccarty CS.**
Chordoma. A study of fifty-nine cases. *Cancer*. 1952 Nov 1;5(6):1170-8.
6. **Healey JH, Lane JM.**
Chordoma: a critical review of diagnosis and treatment. *Orthop Clin North Am*. 1989 Jul;20(3):417-26.
7. **Gagliardi F, Boari N, Riva P, Mortini P.**
Current therapeutic options and novel molecular markers in skull base chordomas. *Neurosurg Rev*. 2012 Jan;35(1):1-13; discussion 13-14.
8. **Samii A, Gerganov VM, Herold C, Hayashi N, Naka T, Mirzayan MJ, et al.**
Chordomas of the skull base: surgical management and outcome. *J Neurosurg*. 2007 Aug;107(2):319-24.
9. **Mukherjee D, Chaichana KL, Adogwa O, Gokaslan Z, Aaronson O, Cheng JS, et al.**
Association of Extent of Local Tumor Invasion and Survival in Patients with Malignant Primary Osseous Spinal Neoplasms from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) Database. *World Neurosurg*. 2011 Dec 1;76(6):580-5.
10. **Mukherjee D, Chaichana KL, Gokaslan ZL, Aaronson O, Cheng JS, McGirt MJ.**
Survival of patients with malignant primary osseous spinal neoplasms: results from the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database from 1973 to 2003. *J Neurosurg Spine*. 2010 Dec 24;14(2):143-50.
11. **Heffelfinger MJ, Dahlin DC, Maccarty CS, Beabout JW.**
Chordomas and cartilaginous tumors at the skull base. *Cancer*. 1973 Aug;32(2):410-20.
12. **Paavolainen P, Teppo L.**
Chordoma in Finland. *Acta Orthop Scand*. 1976 Jan 1;47(1):46-51.

13. **O'Neill P, Bell BA, Miller JD, Jacobson I, Guthrie W.**
Fifty years of experience with chordomas in southeast Scotland. *Neurosurgery*. 1985 Feb;16(2):166–70.
14. **George B, Bresson D, Bouazza S, Froelich S, Mandonnet E, Hamdi S, et al.**
Chordoma. *Neurochirurgie*. 2014 Jun;60(3):63–140.
15. **Vujovic S, Henderson S, Presneau N, Odell E, Jacques T, Tirabosco R, et al.**
Brachyury, a crucial regulator of notochordal development, is a novel biomarker for chordomas. *J Pathol*. 2006 Jun;209(2):157–65.
16. **Jambhekar N, Rekhi B, Thorat K, Dikshit R, Agrawal M, Puri A.**
Revisiting chordoma with brachyury, a “new age” marker: analysis of a validation study on 51 cases. *Arch Pathol Lab Med*. 2010 Aug;134(8):1181–7.
17. **Amendola BE, Amendola MA, Oliver E, McClatchey KD.**
Chordoma: role of radiation therapy. *Radiology*. 1986 Mar 1;158(3):839–43.
18. **Benk V, Liebsch NJ, Munzenrider JE, Efirid J, McManus P, Suit H.**
Base of skull and cervical spine chordomas in children treated by high-dose irradiation. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1995 Feb 1;31(3):577–81.
19. **Berson AM, Castro JR, Petti P, Phillips TL, Gauger GE, Gutin P, et al.**
Charged particle irradiation of chordoma and chondrosarcoma of the base of skull and cervical spine: The lawrence berkeley laboratory experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1988 Sep 1;15(3):559–65.
20. **Wold LE, Laws ER.**
Cranial chordomas in children and young adults. *J Neurosurg*. 1983 Dec 1;59(6):1043–7.
21. **Ridenour RV, Ahrens WA, Folpe AL, Miller DV.**
Clinical and Histopathologic Features of Chordomas in Children and Young Adults. *Pediatr Dev Pathol*. 2009 Apr 6;13(1):9–17.
22. **Chapman PR, Bag AK, Tubbs RS, Gohlke P.**
Practical anatomy of the central skull base region. *Semin Ultrasound CT MR*. 2013 Oct;34(5):381–92.
23. **Fernandez-Miranda JC, Gardner PA, Snyderman CH, Devaney KO, Mendenhall WM, Suárez C, et al.**
Clival chordomas: A pathological, surgical, and radiotherapeutic review: Clival chordomas. *Head Neck*. 2014 Jun;36(6):892-906. doi: 10.1002/hed.23415. Epub 2013 Oct 4.
24. **Karkas A, Righini C-A, Spinato L, Lefournier V, Schmerber S.**
Lésions de l'apex pétreux. *Ann Otolaryngol Chir Cervico-Faciale*. 2009 Nov;126(5-6):283–93.

25. **Krisht KM, Palmer CA, Osborn AG, Couldwell WT.**
Giant ecchordosis physaliphora in an adolescent girl. *J Neurosurg Pediatr.* 2013 Aug 2;12(4):328–33.
26. **Mehnert F, Beschorner R, Küker W, Hahn U, Nägele T.**
Retroclival Ecchordosis Physaliphora: MR Imaging and Review of the Literature. *Am J Neuroradiol.* 2004 Nov 1;25(10):1851–5.
27. **Ciarpaglini R, Pasquini E, Mazzatenta D, Ambrosini-Spaltro A, Sciarretta V, Frank G.**
Intradural clival chordoma and ecchordosis physaliphora: a challenging differential diagnosis. *Neurosurgery.* 2009 Feb;64(2):E387–E388.
28. **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. *Am J Roentgenol.* 2011 Mar;196(3):644–50.
29. **Rosenberg AE, Nielsen GP, Keel SB, Renard LG, Fitzek MM, Munzenrider JE, et al.**
Chondrosarcoma of the base of the skull: a clinicopathologic study of 200 cases with emphasis on its distinction from chordoma. *Am J Surg Pathol.* 1999 Nov;23(11):1370–8.
30. **Almefty K, Pravdenkova S, Colli BO, Al-Mefty O, Gokden M.**
Chordoma and chondrosarcoma: Similar, but quite different, skull base tumors. *Cancer.* 2007 Dec 1;110(11):2467–77.
31. **Pamir MN, Ozduman K.**
Analysis of radiological features relative to histopathology in 42 skull-base chordomas and chondrosarcomas. *Eur J Radiol.* 2006 Jun;58(3):461–70.
32. **Yeom KW, Lober RM, Mobley BC, Harsh G, Vogel H, Allagio R, et al.**
Diffusion-Weighted MRI: Distinction of Skull Base Chordoma from Chondrosarcoma. *Am J Neuroradiol.* 2013 May 1;34(5):1056–61.
33. **Müller U, Kubik-Huch RA, Ares C, Hug EB, Low R., Valavanis A, et al.**
Is there a role for conventional MRI and MR diffusion-weighted imaging for distinction of skull base chordoma and chondrosarcoma? *Acta Radiol.* 2016 Feb 1;57(2):225–32.
34. **Chong VFH, Khoo JBK, Fan Y-F.**
Fibrous Dysplasia Involving the Base of the Skull. *Am J Roentgenol.* 2002 Mar 1;178(3):717–20.
35. **Doucet V, Peretti-Viton P, Figarella-Branger D, Manera L, Salamon G.**
MRI of intracranial chordomas. Extent of tumour and contrast enhancement: criteria for differential diagnosis. *Neuroradiology.* 1997 Aug 8;39(8):571–6.

36. **Provenzale JM, Schaefer P, Traweek ST, Ferry J, Moore JO, Friedman AH, et al.**
Craniocerebral plasmacytoma: MR features. *Am J Neuroradiol.* 1997 Feb 1;18(2):389–92.
37. **DeConde A, Sanaiha Y, Suh J, Bhuta S, Bergsneider M, Wang M.**
Metastatic Disease to the Clivus Mimicking Clival Chordomas. *J Neurol Surg Part B Skull Base.* 2013 Jun 26;74(05):292–9.
38. **Neves F, Huwart L, Jourdan G, Reizine D, Herman P, Vicaut E, et al.**
Head and Neck Paragangliomas: Value of Contrast-Enhanced 3D MR Angiography. *Am J Neuroradiol.* 2008 May 1;29(5):883–9.
39. **Rosenberg AE, Brown GA, Bhan AK, Lee JM.**
Chondroid chordoma--a variant of chordoma. A morphologic and immunohistochemical study. *Am J Clin Pathol.* 1994 Jan;101(1):36–41.
40. **Mitchell A, Scheithauer BW, Krishnan Unni K, Forsyth PJ, Wold LE, McGivney DJ.**
Chordoma and chondroid neoplasms of the sphenoid-occiput: An immunohistochemical study of 41 cases with prognostic and nosologic implications. *Cancer.* 1993 Nov 15;72(10):2943–9.
41. **Rich TA, Schiller A, Suit HD, Mankin HJ.**
Clinical and pathologic review of 48 cases of chordoma. *Cancer.* 1985 Jul 1;56(1):182–7.
42. **Schamschula RG, Soo MYS.**
Clival chordomas. *Australas Radiol.* 1993 Aug;37(3):259–64.
43. **Neelakantan A, Rana AK.**
Benign and malignant diseases of the clivus. *Clin Radiol.* 2014 Dec;69(12):1295–303.
44. **Kimura F, Kim KS, Friedman H, Russell EJ, Breit R.**
MR imaging of the normal and abnormal clivus. *Am J Neuroradiol.* 1990 Sep 1;11(5):1015–21.
45. **Firooznia H, Pinto R, Lin J, Baruch H, Zausner J.**
Chordoma: radiologic evaluation of 20 cases. *Am J Roentgenol.* 1976 Nov 1;127(5):797–805.
46. **Erdem E, Angtuaco EC, Van Hemert R, Park JS, Al-Mefty O.**
Comprehensive Review of Intracranial Chordoma. *RadioGraphics.* 2003 Jul 1;23(4):995–1009.
47. **Tsutsumi S, Akiba C, Suzuki T, Nakanishi H, Izumi H, Yasumoto Y, et al.**
Skull base chondroid chordoma: atypical case manifesting as intratumoral hemorrhage and literature review. *Clin Neuroradiol.* 2014 Dec;24(4):313–20.

48. **Chetiyawardana AD.**
Chordoma: results of treatment. *Clin Radiol.* 1984 Mar;35(2):159–61.
49. **Chambers PW, Schwinn CP.**
Chordoma: A Clinicopathologic Study of Metastasis. *Am J Clin Pathol.* 1979 Nov 1;72(5):765–76.
50. **Walcott BP, Nahed BV, Mohyeldin A, Coumans J-V, Kahle KT, Ferreira MJ.**
Chordoma: current concepts, management, and future directions. *Lancet Oncol.* 2012 Feb;13(2):e69–76.
51. **Krol G, Sze G, Arbit E, Marcove R, Sundaresan N.**
Intradural metastases of chordoma. *Am J Neuroradiol.* 1989 Jan 1;10(1):193–5.
52. **Martin MP, Olson S.**
Intradural drop metastasis of a clival chordoma. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas.* 2009 Aug;16(8):1105–7.
53. **Iloreta AMC, Nyquist GG, Friedel M, Farrell C, Rosen MR, Evans JJ.**
Surgical pathway seeding of clivo-cervical chordomas. *J Neurol Surg Rep.* 2014 Dec;75(2):e246–250.
54. **Sen C, Triana AI, Berglind N, Godbold J, Shrivastava RK.**
Clival chordomas: clinical management, results, and complications in 71 patients: Clinical article. *J Neurosurg.* 2010 Nov;113(5):1059–71.
55. **Koutourousiou M, Gardner PA, Tormenti MJ, Henry SL, Stefko ST, Kassam AB, et al.**
Endoscopic endonasal approach for resection of cranial base chordomas: outcomes and learning curve. *Neurosurgery.* 2012 Sep;71(3):614–624; discussion 624–625.
56. **Austin JP, Urie MM, Cardenosa G, Munzenrider JE.**
Probable causes of recurrence in patients with chordoma and chondrosarcoma of the base of skull and cervical spine. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1993 Feb 15;25(3):439–44.
57. **Kinoshita Y, Yokota A.**
Absolute concentrations of metabolites in human brain tumors using in vitro proton magnetic resonance spectroscopy. *NMR Biomed.* 1997 Jan;10(1):2–12.

REVUE D'IMAGERIE DE 36 CHORDOMES DU CLIVUS : ASPECTS, EXTENSIONS TUMORALES ET CONDUITE A TENIR POUR LE RADIOLOGUE

OBJECTIF : Le chordome est une tumeur rare, développée à partir de vestiges embryonnaires qui représente 1 à 4 % des tumeurs osseuses malignes primitives. L'objectif principal de cette étude était de redéfinir les caractéristiques des chordomes du clivus en imagerie TDM et IRM et de proposer un protocole d'exploration en imagerie spécifique et adapté ainsi qu'un compte rendu standardisé.

MATERIELS ET METHODES : Entre 2006 et 2013, 36 patients ont été pris en charge au CHU d'Amiens ou à l'Hôpital Lariboisière pour un chordome de la base du crâne et ont bénéficié d'au moins un examen d'imagerie, scanner ou IRM, et d'une preuve anatomopathologique de leur lésion. Nous avons effectué une analyse rétrospective des dossiers cliniques et radiologiques afin de définir les caractéristiques de signal et les différentes extensions possibles de ces lésions en imagerie selon une grille de lecture prédéfinie.

RESULTATS : Des calcifications étaient présentes dans 43,8% des cas. Les chordomes apparaissaient majoritairement en hyposignal T1 (52,8%), hypersignal T2 (97,2%) et se rehaussaient faiblement en rayon de miel (63,9%). L'extension postérieure était la plus fréquente avec un franchissement de la dure mère dans 72,2% des cas.

CONCLUSION : La connaissance de l'aspect habituel des chordomes du clivus en imagerie permet d'évoquer le diagnostic avant la biopsie ou la chirurgie. La proposition d'un protocole d'exploration en imagerie et d'un compte rendu standardisé permet un bilan pré thérapeutique exhaustif dans le but d'optimiser la chirurgie et de guider la radiothérapie et ainsi d'augmenter la survie.

Mots clés : Chordome, Clivus, Tomodensitométrie, Imagerie par résonance magnétique, diffusion

REVIEW OF IMAGING FOR 36 CLIVAL CHORDOMAS: ASPECTS, TUMOR EXTENSIONS AND GUIDANCE FOR RADIOLOGISTS

BACKGROUND: Chordoma is a rare tumor which is derived from embryonic remnants. It accounts for 1 to 4% of all primary malignant bone tumors. The purpose of this study is to define the characteristics of clival chordoma in CT and MRI imaging and to design a specific and appropriate investigation protocol along with a standardized findings report.

METHODS: Between 2006 and 2013, 36 patients were treated at Amiens University Hospital or at the Lariboisière Hospital (Paris) for cranial chordoma. They underwent at least one imaging exam, CT or MRI, and a pathological test which confirmed the presence of the lesion. We retrospectively reviewed the patients' clinical and radiological files in order to define signal characteristics and the various potential extensions of these lesions according to pre-defined criteria.

RESULTS: Calcifications have been observed in 43.8% of cases. Chordomas predominantly appeared low signal intensity in T1-weighted MR (52.8%), high signal intensity in T2-weighted MR (97.2%) and demonstrated a weak enhancement with « honeycomb » appearance (63.9%). The tumors extended posteriorly with dural involvement in the majority of cases (72.2%).

CONCLUSION: Knowing the usual imaging aspect of clival chordoma allows to suggest an initial diagnosis before resorting to biopsy or surgery. Following an investigation protocol in imaging and a standardized findings report enables to make an exhaustive pre-therapeutic evaluation, which then allows to optimize surgery and to provide guidance for radiotherapy, ultimately increasing patient survival.

Key words: chordoma, clivus, computed tomography, magnetic resonance imaging, diffusion