



# Cas de la semaine #249

## Juin 2022

---

Préparé par Dre Lynda Kadi R2

Dre Danielle Gilbert MD FRCPC

Hôpital du Sacré-Cœur de Montréal



# Histoire Clinique

- Patiente qui se présente avec un tableau de faiblesse aux 2 membres inférieurs
- Associée à une hyperesthésie et une hyperréflexie
- Patiente sans antécédents médicaux pertinents



32 ans

# IRM colonne cervicale C-

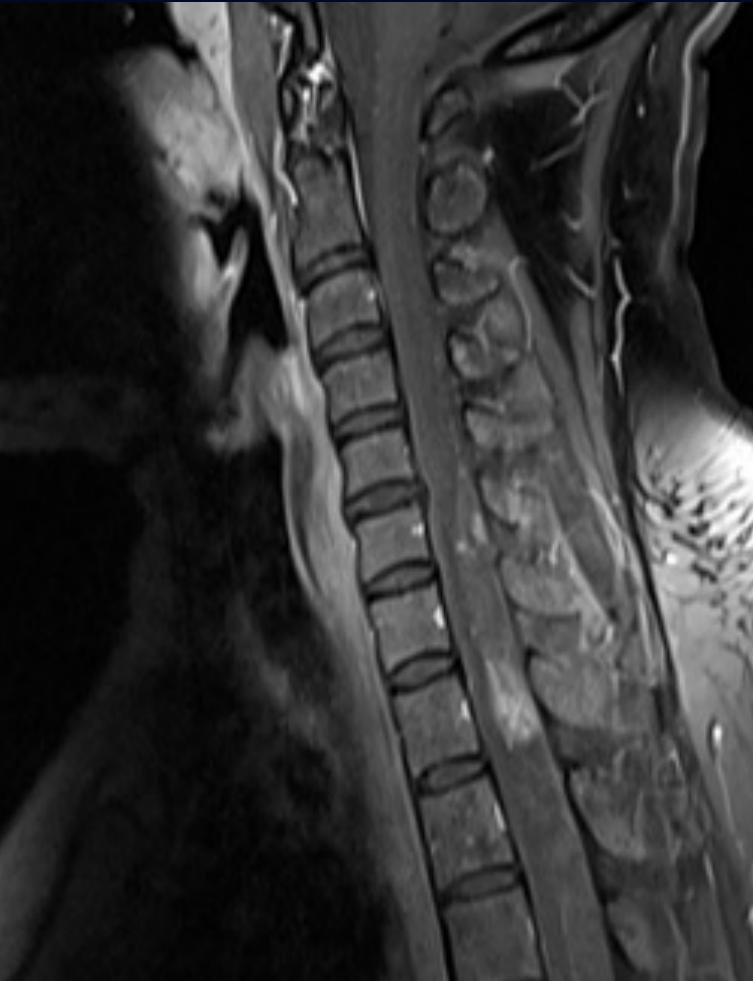


Sagittal T2

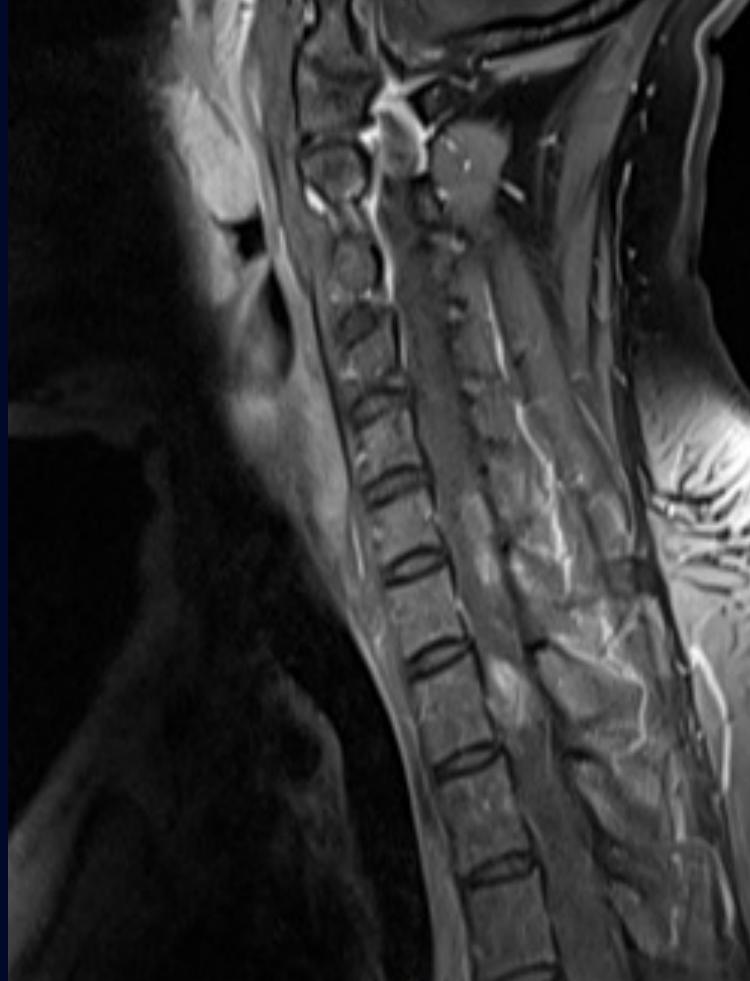


Sagittal T1 C-

# IRM colonne cervicale C+



Sagittal T1 C+

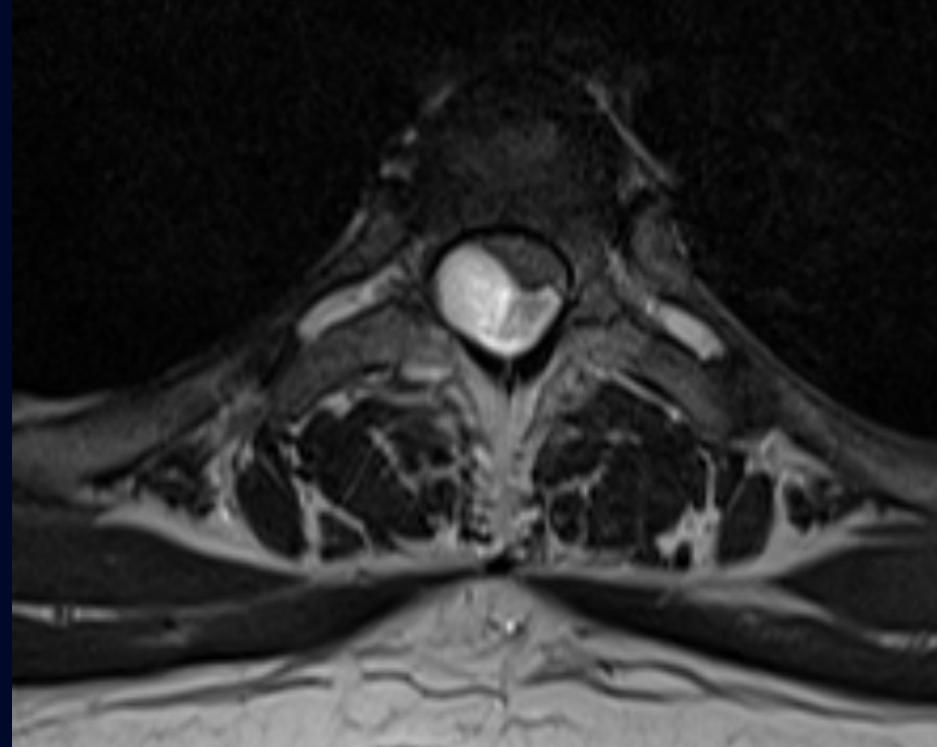


Sagittal T1 C+

# IRM colonne dorsale C.



Sagittal T2



Axial T2

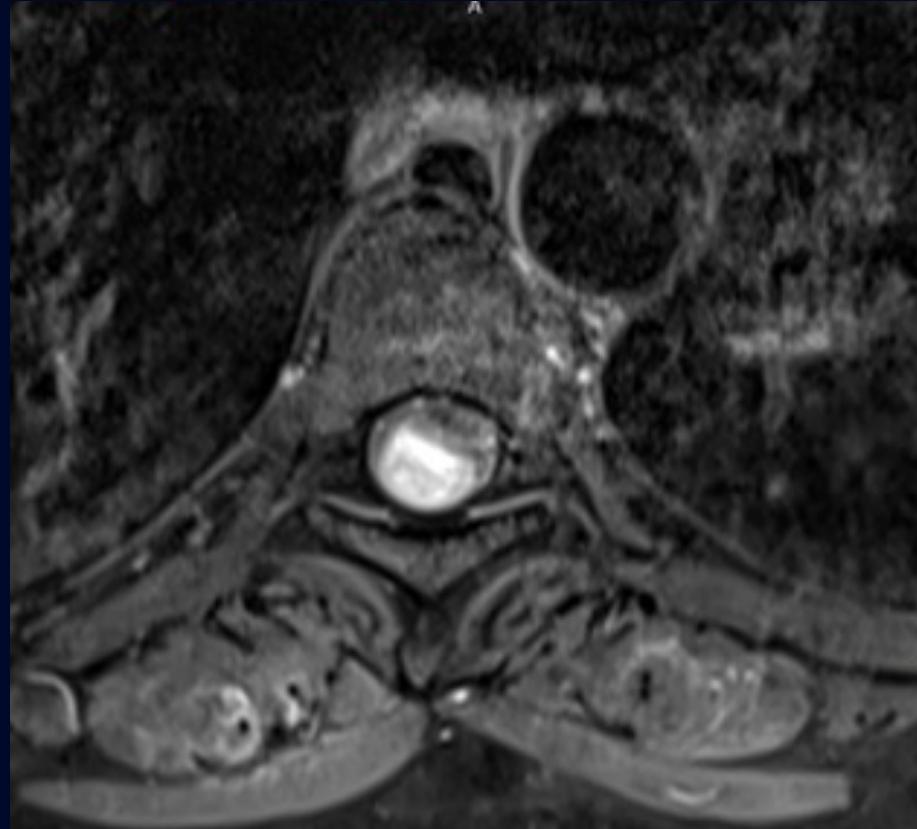


Sagittal T1 C-

# IRM colonne dorsale C+



Sagittal T1 C+



Axial T1 C+

# IRM colonne lombaire C-C+



Sagittal T1 C-



Sagittal T2



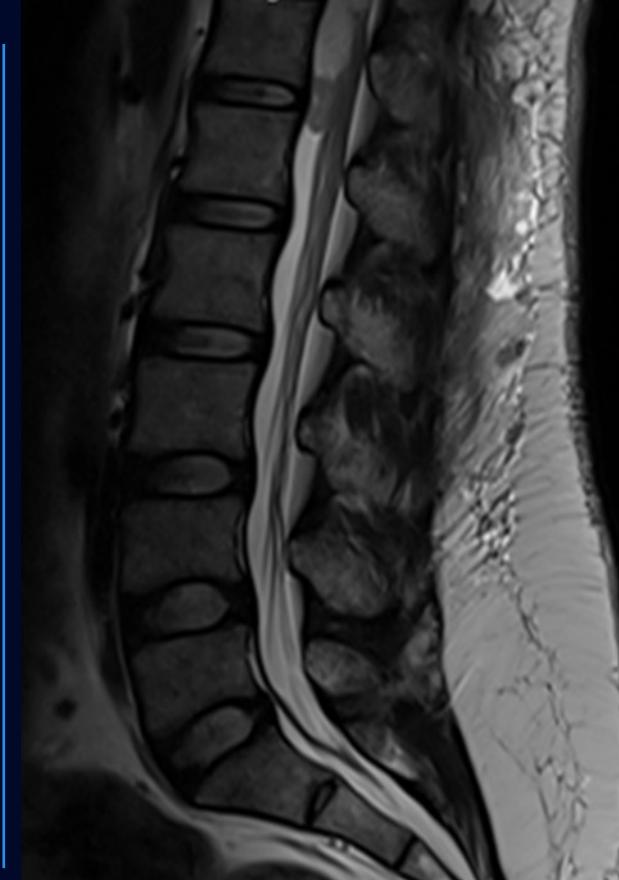
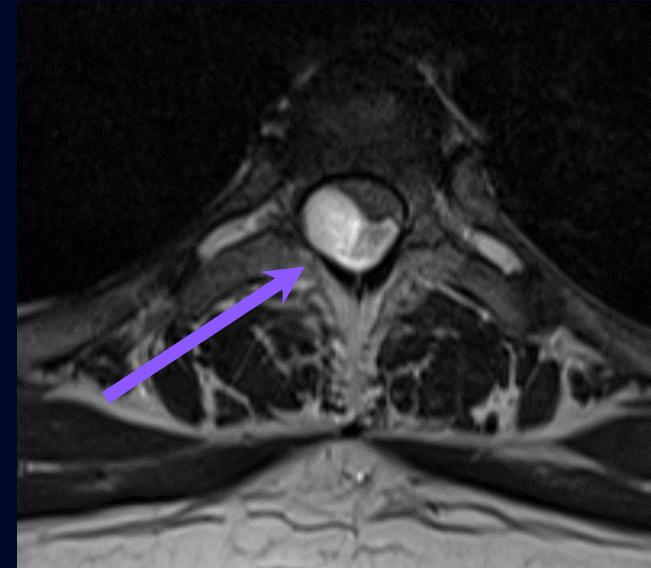
Sagittal T1 C+

# Description des images

Lésions intradurales extramédullaires  
en forme de «saucisses»

S'étendent le long de la colonne cervico-dorso-lombaire  
sur plusieurs niveaux de C5-C6 à T12-L1

Les lésions engagent le cordon  
médullaire, exerçant un effet de  
masse et refoulant la moelle  
épinière antérieurement en région  
cervico dorsale



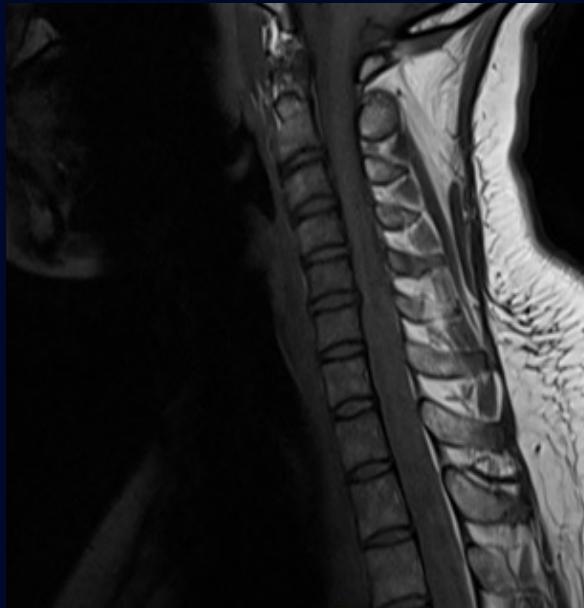
# Description des images



Sagittal T2



Hypersignal T2  
légèrement hétérogène  
avec quelques zones iso-  
hypointenses



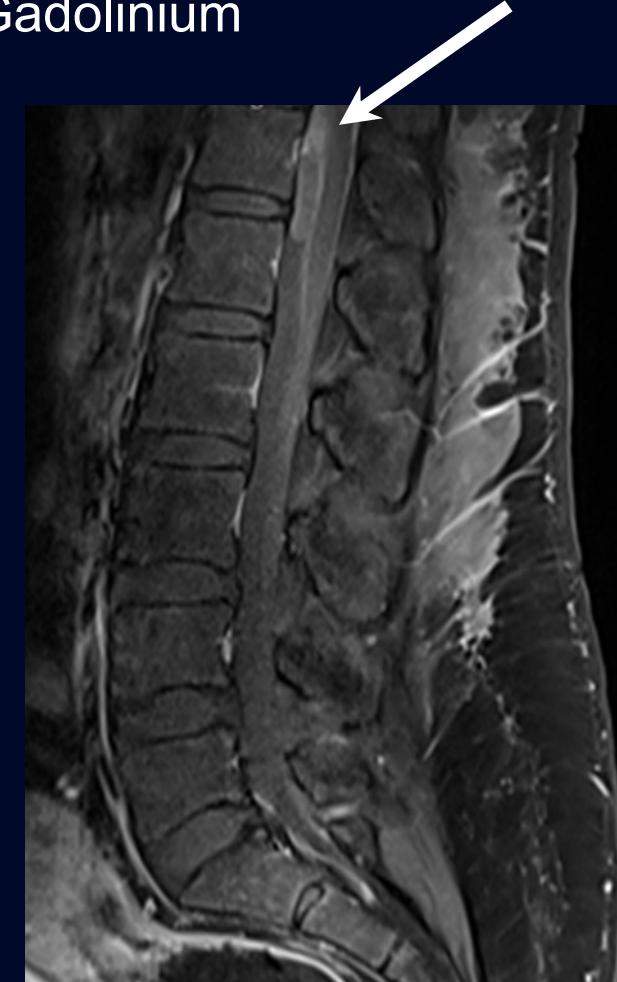
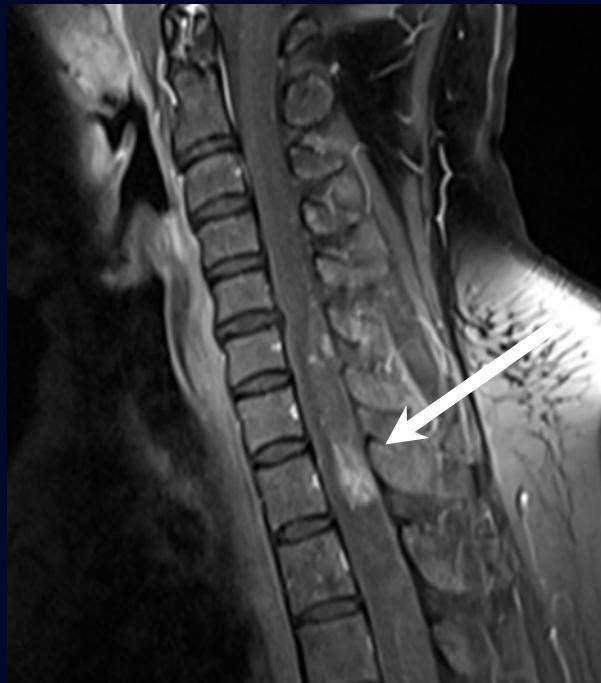
Sagittal T1 C-

Isosignal T1



# Description des images

Composantes solides rehaussantes post injection de Gadolinium



Sagittal T1 C+

# Synthèse radiologique

- Lésions intradurales extramédullaires extensives le long de la colonne cervico-dorso-lombaire.
- Exerçant un effet de masse sur la moelle épinière, engainant et refoulant celle-ci.
- Lésions en hypersignal T2 et isosignal T1 présentant un rehaussement hétérogène post injection de contraste.
- Pas d'extension au niveau des foramens de conjugaison ni d'atteinte osseuse.

# Diagnostic différentiel

- Tumeur des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome)
- Méningiome
- Épendymome myxopapillaire
- Métastases leptoméningées
- Paragangliome

# Diagnostic différentiel

- **Tumeur des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome)**
- Méningiome
- Épendymome myxopapillaire
- Métastases leptoméningées
- Paragangliome

## En faveur :

- Tumeur intradurale extramédullaire la plus fréquente
- Caractéristiques de signal à l'IRM (iso T1, hyper T2 et rehaussement post contraste)

## En défaveur :

- Age de la patiente (incidence 50-70 ans)
- Absence de syndrome génétique pour expliquer la présence de lésions multiples [ NF2 et schwannomatose pour le schwannome et NF1 pour le neurofibrome ]
- Absence de remodelage osseux
- Pas d'extension au niveau des foramens de conjugaison ni d'élargissement de ceux-ci

# Diagnostic différentiel

## • Méningiome

- Tumeur des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome)
- Épendymome myxopapillaire
- Métastases leptoméningées
- Paragangliome

### **En faveur :**

- 2e tumeur intradurale extramédullaire la plus fréquente
- Plus prévalent chez les femmes
- Caractéristiques de signal à l'IRM (iso-hypo T1, iso-hyper T2 et rehaussement post contraste)

### **En défaveur :**

- Age de la patiente (incidence 60-80 ans)
- Typiquement des lésions rondes ou ovales
- Absence de syndrome génétique pour expliquer la présence de lésions multiples (ex : NF2, méningiomatose multiple)
- Absence du signe de la « queue durale »
- Atteinte de la moelle thoracique > cervicale > lombaire

# Diagnostic différentiel

- **Épendymome myxopapillaire**
- Tumeur des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome)
- Méningiome
- Métastases leptoméningées
- Paragangliome

## En faveur :

- Age de la patiente (moyenne 35 ans)
- Caractéristiques de signal à l'IRM (iso T1, hyper T2 et rehaussement hétérogène post contraste)
- Lorsque plus grandes, les lésions sont en forme de «saucisses» et s'étendent sur plus d'un niveau vertébral (2-4 niveaux) avec effet de masse possible sur la moelle

## En défaveur :

- Atteinte plus commune au niveau de la queue de cheval et du filum terminale (possibilité d'extension au niveau de la région thoracique et cervicale mais plus rare)
- Plus prévalent chez les hommes

# Diagnostic différentiel

- **Métastases leptoméninées**
- Tumeur des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome)
- Méningiome
- Épendymome myxopapillaire
- Paragangliome

## En faveur :

- Présence de lésions multiples
- Caractéristiques de signal à l'IRM (iso T1 et rehaussement post contraste)
- Peut atteindre l'ensemble de la moelle sans région préférentielle

## En défaveur :

- Absence de néoplasie primaire connue chez la patiente
- Pas d'évidence de lésion intra-médullaire dans un contexte de maladie extensive
- Absence du signe de «sugar coating» de la moelle épinière

# Diagnostic différentiel

- **Paragangliome**
- Tumeur des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome)
- Méningiome
- Épendymome myxopapillaire
- Métastases leptoméningées

## En faveur :

- Age de la patiente (diagnostic entre 30-60 ans)
- Caractéristiques de signal à l'IRM (iso T1, hyper T2 et rehaussement post contraste)

## En défaveur :

- Lésion située inférieurement au conus médullaire au niveau du filum terminale et de la queue de cheval (rare cas d'atteinte au reste de la moelle)
- Absence de flow voids sur le T2
- Tendance à l'hémorragie (absence de «hemosiderin cap sign» et du «salt and pepper sign»)

# **Diagnostic final**

# **Épendymome myxopapillaire**

Confirmé à la pathologie suite à l'excision chirurgicale  
de certaines lésions pour décompression médullaire

# Traitemen<sup>t</sup> + Pronostic

## Traitemen<sup>t</sup> :

- Résection chirurgicale
- Radiothérapie pour résection incomplète ou lésions récurrentes

## Pronostic :

- Favorable si résection complète
- Risque de récidive si résection incomplète

# Références

- Gaillard, F. (2022, 1 janvier). Spinal neuroendocrine tumour. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/spinal-neuroendocrine-tumour?lang=us>
- Rasuli, B. (2021, 30 mars). Spinal meningioma. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/spinal-meningioma?lang=us>
- Ross, J. S., MD. (2022). Meningioma | STATdx. STATdx. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://app.statdx.com/document/meningioma/ff1d474c-0fb6-4382-8cff-07a46897cb3f?searchTerm=spinal%20meningioma&searchType=documents&category>All>
- Ross, J. S., MD. (2022). Myxopapillary Ependymoma | STATdx. STATdx. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://app.statdx.com/document/myxopapillary-ependymoma/f8dfc111-721b-4114-897d-74833d2ed1e1?searchTerm=Myxopapillary%20ependymoma&searchType=documents&category>All>
- Jin, T. Y. (2021, 7 juin). Spinal nerve sheath tumours. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/spinal-nerve-sheath-tumours?lang=us>
- Ashraf, A. (2022, 3 janvier). Spinal schwannoma. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/spinal-schwannoma?lang=us>
- Bickle, I. (2020, 9 mars). Spinal neurofibroma. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/spinal-neurofibroma?lang=us>
- Koeller, K. K., & Shih, R. Y. (2019). Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms : Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics, 39(2), 468-490. <https://doi.org/10.1148/rg.2019180200>
- Saber, M. (2020, 4 novembre). Neoplasms of the cauda equina (differential). Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/neoplasms-of-the-cauda-equina-differential?lang=us>
- Gaillard, F. (2021, 16 novembre). Myxopapillary ependymoma. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/myxopapillary-ependymoma-1?lang=us>
- Bickle, I. (2020b, juillet 4). Intradural extramedullary metastases. Radiology Reference Article | Radiopaedia.Org. Consulté en avril 2022, à l'adresse <https://radiopaedia.org/articles/intradural-extramedullary-metastases?lang=us>