



Thèse

2024

Open Access

This version of the publication is provided by the author(s) and made available in accordance with the copyright holder(s).

Imagerie des Tumeurs de la Moelle Epinière

Perraut, Roman

How to cite

PERRAUT, Roman. Imagerie des Tumeurs de la Moelle Epinière. Doctoral Thesis, 2024. doi: 10.13097/archive-ouverte/unige:182168

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:182168>

Publication DOI: [10.13097/archive-ouverte/unige:182168](https://doi.org/10.13097/archive-ouverte/unige:182168)



**UNIVERSITÉ
DE GENÈVE**



**UNIVERSITÉ
DE GENÈVE**

FACULTÉ DE MÉDECINE

Section de médecine Clinique, Fondamentale, ou Dentaire
Département Diagnostique, Service de Neuroradiologie Diagnostique et
Interventionnelle.

Thèse préparée sous la direction du Professeur Maria Isabel Vargas

« Imagerie des Tumeurs de la Moelle Épineière »

Thèse

Présentée à la Faculté de Médecine

De l'Université de Genève

Pour obtenir le grade de Docteur en médecine

Par

Roman PERRAUT

De
Nationalité Française

Thèse n° 11258

À Genève
2024

THÈSE N° 11258.....	0
REMERCIEMENTS	2
RÉSUMÉ	3
1 INTRODUCTION	4
2 RAPPEL ANATOMIQUE :	6
3 LES MODALITÉS D’IMAGERIE :	10
3.1 L’IMAGERIE PAR RÉSONNANCE MAGNÉTIQUE (IRM)	10
3.2 LA TOMODENSITOMÉTRIE (CT SCANNER)	13
4 LES LÉSIONS NÉOPLASIQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE.....	14
4.1 LES TUMEURS NEURO-ÉPITHÉLIALES.....	14
4.1.1 <i>Les Tumeurs Épendymaires.....</i>	<i>14</i>
4.1.2 <i>Les Tumeurs Astrocytaires</i>	<i>20</i>
4.1.3 <i>Tumeurs Neuronales :.....</i>	<i>23</i>
4.1.4 <i>Les Tumeurs Embryonnaires :.....</i>	<i>25</i>
4.2 LES TUMEURS NON NEURO-ÉPITHÉLIALES :.....	26
4.2.1 <i>Les Tumeurs Mésenchymateuses :.....</i>	<i>26</i>
4.2.2 <i>Tumeurs mélanocytaires :.....</i>	<i>28</i>
4.2.3 <i>Les Tumeurs Lymphocytaires :.....</i>	<i>29</i>
4.2.4 <i>Tumeurs Métastatiques : cause rare de tumeur non neuroépithéliale intramédullaire.....</i>	<i>31</i>
5 LES LÉSIONS NON NÉOPLASIQUES DE LA MOELLE ÉPINIÈRE :	33
5.1 LES MALFORMATIONS VASCULAIRES : (À COMPLÉTER)	33
5.2 INCLUSION DE L’ECTODERME	35
5.2.1 <i>Les Kystes Epidermoïdes:.....</i>	<i>35</i>
5.2.2 <i>Les Kystes dermoïdes :.....</i>	<i>37</i>
5.3 INCLUSION DU MÉSODERME.....	39
5.3.1 <i>Les Lipomes :.....</i>	<i>39</i>
5.4 INCLUSION DE L’ENDODERME	42
5.4.1 <i>Les Kystes Neurentériques :.....</i>	<i>42</i>
6 LES DIFFÉRENTS PIÈGES DIAGNOSTIQUE :	42
7 CONCLUSION.....	46
8 BIBLIOGRAPHIE :	47

Remerciements

Je tiens à remercier les personnes suivantes :

La Professeure Maria Isabel Vargas pour son soutien, ses enseignements et pour m'avoir guidé pendant tout ce projet.

Les Professeurs Karl-Olof Lovblad et Pierre-Alexandre Poletti pour leurs encouragements et soutien pendant mes années de formation clinique en Radiologie.

La Dresse Lacal pour sa disponibilité et son importante contribution à ce projet dans la relecture de l'article relatif à cette thèse.

Ma famille.

Résumé

Les tumeurs intramédullaires sont relativement rare avec une incidence basse (environ 4 cas par million d'habitants et par année)(1). Les tumeurs intramédullaires représentent 2 à 4% de toutes les tumeurs du SNC et un peu moins de 30% des tumeurs intrarachidiennes intra-durales(2).

Cette thèse est une revue de littérature approfondie qui explore les aspects diagnostiques en radiologie des tumeurs intramédullaires. Les tumeurs intramédullaires se développent à l'intérieur de la moelle épinière, et leur compréhension ainsi qu'un diagnostic précis précoce sont cruciales pour le diagnostic, le traitement et le pronostic.

Une description détaillée de la classification des tumeurs intramédullaires sera présentée, mettant en évidence les différentes histologies et leurs caractéristiques radiologiques distinctives, selon la dernière classification OMS 2021 de l'Organisation mondiale de la santé. Elle explore ensuite les méthodes de diagnostic, et notamment l'imagerie par résonance magnétique (IRM), en mettant en lumière les défis spécifiques liés à la localisation intramédullaire des tumeurs.

Nous allons illustrer ces tumeurs intramédullaires avec des cas que nous avons recueilli dans notre base de données, prouvés par diagnostic anatomopathologique, lors de ces 23 dernières années aux Hôpitaux Universitaires de Genève (2000-2023) et pour lesquelles une IRM dédiée a été réalisée. L'analyse de ces cas à travers l'étude de la sémiologie IRM a permis d'élaborer des critères radiologiques afin de mieux distinguer les différentes pathologies.

L'aspect clinique, les manifestations neurologiques telles que les symptômes associés, ainsi que sur les stratégies de gestion et de traitement actuelles (la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie) ne seront pas abordées.

Cette revue de littérature aborde également les avancées récentes dans la recherche sur les tumeurs intramédullaires en radiologie, notamment les progrès dans la compréhension de leur biologie moléculaire et de leur génétique corréler si cela est possible à l'aspect radiologique. L'importance de la prise en charge multidisciplinaire est également soulignée.

1 INTRODUCTION

Les tumeurs de la moelle épinière représentent un défi diagnostique ainsi que pour le traitement, en raison du risque élevé de déficits neurologiques liés à l'évolution de la maladie et aux interventions chirurgicales.

Les tumeurs de la moelle épinière sont rares, environ 2 à 3 % des tumeurs primaires intra-axiales du système nerveux central surviennent dans la moelle épinière. Les tumeurs primaires intra-axiales sont généralement dérivées du tissu neuroépithélial, en particulier des cellules gliales. Cela conduit souvent à un diagnostic différentiel classique de masse intramédullaire, d'épendymome ou d'astrocytome, qui constituent ensemble jusqu'à 70 % des tumeurs de la moelle épinière(2).

Bien qu'il s'agisse d'un excellent point de départ, afin d'affiner le diagnostic différentiel, nous allons passer en revue dans cette thèse de médecine les données de sémiologie radiologique des catégories et entités néoplasiques spécifiques reconnues par l'Organisation mondiale de la santé (OMS) dans la Classification OMS 2021 des tumeurs du système nerveux central.

Le radiologue peut apporter une valeur ajoutée en fournissant un diagnostic différentiel préopératoire, qui va aider dans la planification pré-chirurgicale, et dans d'autres cas en identifiant les caractéristiques radiologiques qui peuvent orienter vers une entité moins courante pouvant mimer une tumeur.

Indépendamment du diagnostic spécifique ou des caractéristiques histologiques sous-jacentes, la manifestation clinique classique d'une tumeur de la moelle épinière est l'apparition insidieuse douleur vertébrale vaguement localisée associée au décubitus (par exemple, en s'allongeant la nuit) et souvent accompagnée d'une douleur radiculaire ou d'un déficit neurologique. Cela contraste avec les maladies vasculaires ou inflammatoires de la moelle épinière, qui ont tendance à se manifester principalement par des symptômes neurologiques, même si parfois elles sont accompagnées de douleurs, et se manifestent de manière aiguë ou subaiguë.

Cette revue de littérature vise à synthétiser les informations disponibles à partir des études cliniques rapportées dans la littérature médicale concernant les tumeurs intramédullaires, ainsi qu'une série de cas rétrospectifs que nous

avons eu durant ces 23 dernières années aux Hôpitaux Universitaires de Genève. En explorant ces différents cas, nous cherchons à déceler et illustrer les caractéristiques radiologiques qui émergent de ces études.

En somme, cette revue de littérature vise à offrir un aperçu complet et actualisé des tumeurs intramédullaires à partir de l'analyse de cas cliniques trouvés dans la base de données radiologique des HUG. Cette synthèse permettra de mieux cerner les défis actuels et les opportunités pour l'amélioration des diagnostics. En comprenant mieux les différents critères diagnostiques, nous espérons contribuer à l'enrichissement de la base de connaissances sur ces entités rares et complexes.

Classification des lésions intramédullaires				
Types	Sous-Types	Signes radiologiques clés	Séquences IRM clés	
Tumeurs neuroépithéliales	Tumeurs épendymaires	Ependymome spinal (OMS grade 2)	Lésion rehaussante, centrale, +/- composantes kystiques, dépôts déclives d'hémosidérine "cap sign" (fréquent chez adulte, NF2)	T2/T1Gd
		Ependymome Myxopapillaire (OMS grade 2)	Lésion rehaussante du cône médullaire ou du filum terminale (adulte ++), en isosignal T1 et hypersignal T2, bien délimitée "en forme de saucisse", remodelage osseux	T1/T2/T1Gd
		Ependymome spinal avec amplification de MYCN (OMS grade 3)	Caractéristiques similaires à l'épendymome mais avec une forme plus agressive, un hypersignal T2 hétérogène, un rehaussement hétérogène et restriction de la diffusion. La dissémination leptoméningée est fréquente	T1/T2/T1Gd/DWI
		Sous-épendymome (OMS grade 1)	Lésion non-rehaussante se développant sous la pie-mère, en iso-hyposignal T1 et hypersignal T2 (très rare en intramédullaire)	T1/T2
	Tumeurs Astrocytaires	Astrocytome pilocytique (OMS grade 1)	Lésion rehaussante, latéralisée au niveau du cordon médullaire, +/- composantes kystiques (fréquent chez enfant/NF1)	T2/T1Gd
		Astrocytome diffus (OMS grade 2 ou 3)	Lésion non rehaussante du cordon médullaire, en iso-hyposignal T1 et hypersignal T2 homogène (T2/FLAIR mismatch) pour le grade OMS 2, et aspect plus agressif pour le grade OMS 3 avec une hypersignal T2 plus hétérogène.	T1/T2/FLAIR/T1Gd
		Astrocytome diffus IDH-wildtype (OMS grade 4)	Lésion rehaussante agressive avec une évolution rapide	T1Gd/DWI
	Neuronaux	Gangliogliome (OMS grade 1)	Lésion rehaussante, +/- composantes kystiques (plus fréquent chez patient jeune)	T2/T1Gd
	Embryonnaire	ATRT (OMS grade 4)	Lésion rehaussante agressive avec une évolution rapide (enfant ++)	T1Gd/DWI

Tumeurs non-neuroépithéliales	Mésenchymateuses	Hémangioblastome (OMS grade 1)	Lésion rehaussante hypervasculaire se développant de la pie-mère, +/- composantes kystiques (adulte, syndrome VHL)	T1FatSat/T2/T1Gd/Séquences dynamiques
	Mélanocytaire	Mélanome	Lésion rehaussante de la pie mère comportant de la mélanine (hyperT1/hypoT2), +/- agressive	T1/T2/T1Gd
	Lymphocytaire	Lymphome	Lésion rehaussante hypercellulaire et hypermétabolique	T1Gd/perfusion
	Métabolique	Métastase	Lésion rehaussante, bien délimitée, associée à un œdème vasogénique	T2/T1Gd

Lésions non-néoplasiques	Malformation vasculaire	Cavernome	Hyperintensité centrale associée à une couronne d'hémossidérine (hypoT2), signe du pop-corn et artefact de blooming sur la séquence écho de gradient	T1/T2
		Malformation artérioveineuse	Image de nidus avec flow-void, vitesse de flux élevée, œdème cytotoxique en hyperT2	T1 flow-void/T2/Séquences dynamiques
	Ectoderme	Kyste épidermoïde	Hypersignal T2, avec restriction de la diffusion	T2/DWI
		Kyste dermoïde	Lésion hétérogène non rehaussante, avec atténuation du signal de la graisse, sans restriction de la diffusion	DWI/T1FatSat
	Mésoderme	Lipome	Lésion homogène graisseuse avec atténuation de la graisse	T1FatSat
Endoderme	Kyste neurentérique	Kyste à contenu protéique de localisation ventrale, non rehaussante	T1/T2	

Tableau 1 : Résumé des différentes lésions intramédullaires et ses enveloppes selon la classification OMS 2021 des tumeurs du système nerveux central, avec les signes radiologiques clés ainsi que les séquences IRM essentielles(3). A noter que les kystes épidermoïdes/dermoïdes/neurentériques et Lipomes sont le plus souvent extra-médullaires, et peuvent rentrer dans le diagnostic différentiel.

2 Rappel Anatomique :

La moelle épinière est une structure tubulaire longue et fine qui fait partie du système nerveux central (SNC), elle mesure 1 cm de diamètre et 50 cm de longueur en moyenne. Elle est située dans la colonne vertébrale et s'étend de la base du cerveau (jonction bulbo-médullaire) jusqu'au bas du dos (en regard des corps vertébraux L1-L2). L'enveloppe durale contenant la moelle se prolonge jusqu'au sacrum et contrairement à la dure-mère rachidienne, elle n'adhère pas

à l'os. Il existe donc un espace péri-dural, réduit vers l'avant mais plus large vers l'arrière, et qui est occupé par la graisse épurale et les plexus veineux. La moelle épinière est composée de deux régions principales : la substance grise et la substance blanche.

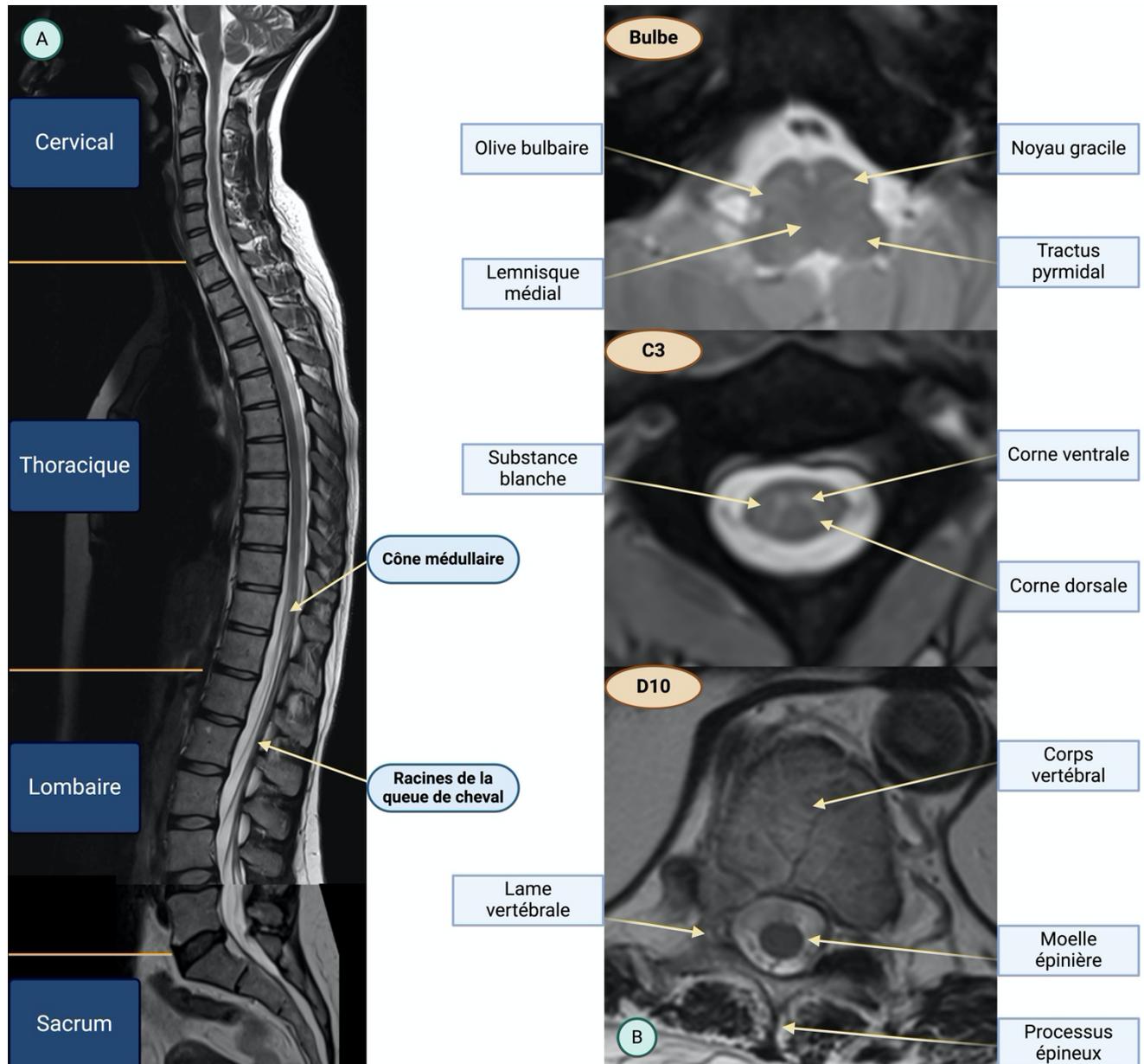


Schéma 1 : IRM médullaire avec coupes sagittale et transversale de la moelle épinière et de la colonne vertébrale au niveau du bulbe, de la colonne cervicale et dorsale (A-B). La moelle épinière est engainée par les trois mêmes méninges que le cerveau : la pie-mère, l'arachnoïde et la dure-mère(4). Schéma réalisé avec le logiciel Biorender (<https://BioRender.com>).

La substance grise, qui a la forme d'un papillon, est située au centre de la moelle épinière. Elle est constituée de corps de cellules nerveuses et est

responsable du traitement et de la transmission des informations. La substance grise est divisée en différentes régions appelées cornes, qui sont nommées en fonction de leur emplacement dans la moelle épinière. Il existe deux cornes dorsales, qui reçoivent les informations sensorielles du système nerveux périphérique, et deux cornes ventrales, qui envoient les informations motrices au système nerveux périphérique.

La substance blanche entoure la substance grise et est composée de fibres nerveuses myélinisées qui forment des tractus ou des voies qui transportent les informations vers le haut et vers le bas de la moelle épinière. Ces voies sont organisées en trois colonnes principales : la colonne dorsale, la colonne latérale et la colonne ventrale.

La colonne dorsale transporte les informations sensorielles de la périphérie vers le cerveau, tandis que les colonnes latérale et ventrale transportent les informations motrices du cerveau vers la périphérie. La substance blanche peut également être divisée en cordons, avec les cordons antéro-latéraux et les cordons postérieurs.

Les cordons antéro-latéraux renferment les voies ascendantes et descendantes. Les voies descendantes sont motrices et représentées par les faisceaux pyramidaux croisés et directs, les faisceaux extrapyramidaux (tectospinal, vestibulo-spinal, olivo-spinal et rubro-spinal).

Les voies ascendantes sont sensibles et représentées par les faisceaux spinothalamiques et les faisceaux spinocérébelleux véhiculant la sensibilité profonde inconsciente.

Les cordons postérieurs sont formés par les faisceaux de Goll et Burdach et sont le vecteur de la sensibilité profonde consciente ainsi que le tact épicritique.

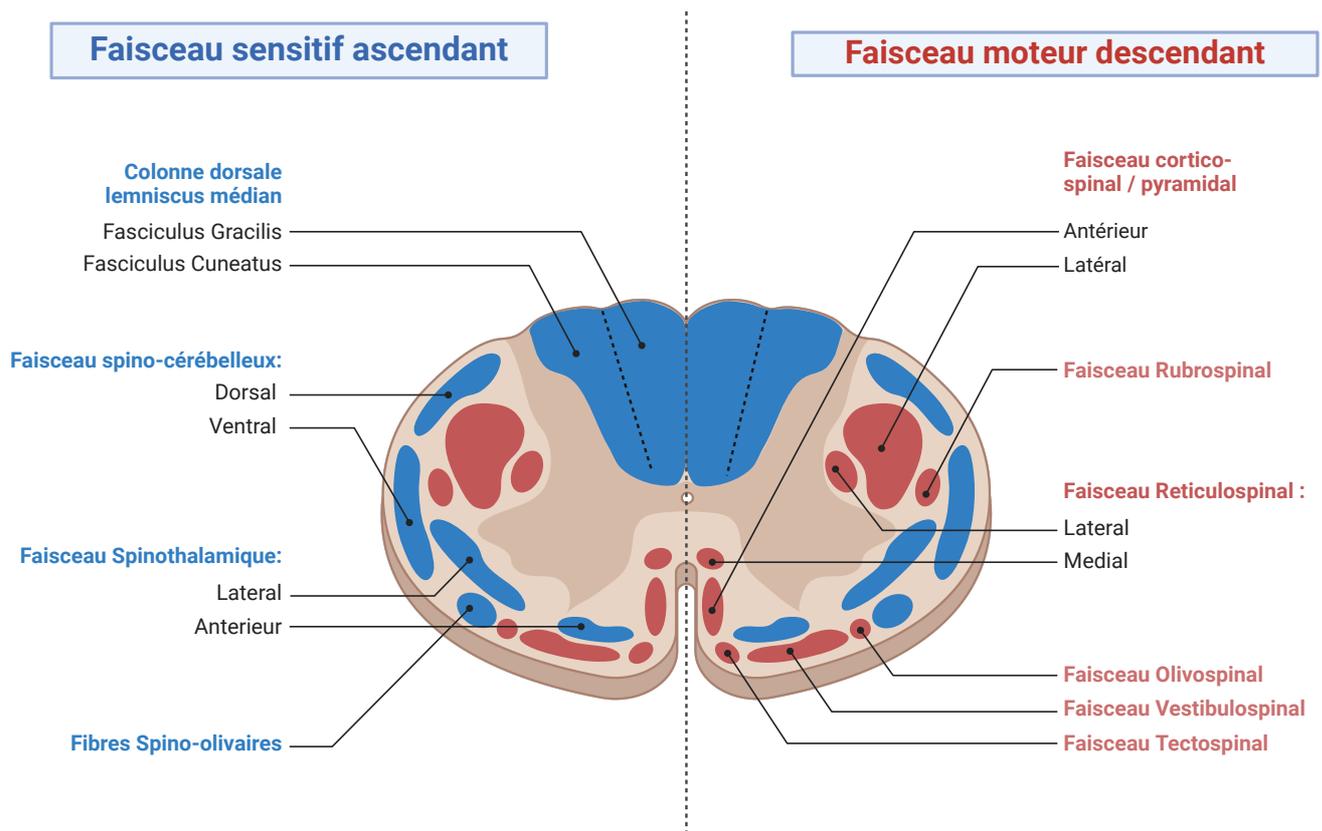


Schéma 2 : Coupe axiale schématique et générique montrant les voies descendantes motrices et ascendantes sensibles. Schéma réalisé avec le logiciel Biorender.

La moelle épinière est également divisée en différents segments, chacun correspondant à une région spécifique du corps. La moelle épinière compte 31 segments, chacun étant associé à une paire de nerfs rachidiens qui innervent une zone spécifique du corps.

La moelle est vascularisée par le biais des artères radiculo-médullaires. Les artères radiculo-médullaires antérieures suivent la face antérieure de la racine nerveuse antérieure et rejoignent l'axe spinal antérieur sur la ligne médiane. Les artères radiculo-médullaires postérieures rejoignent l'axe spinal postéro-latéral dans le sillon collatéral postérieur. En moyenne il existe 6 à 8 artères radiculo-médullaires antérieures, dont les plus importantes sont l'artère du renflement cervical et celle du renflement lombaire (artère d'Adamkiewicz)(5).

Dans l'ensemble, l'anatomie de la moelle épinière est complexe et très organisée, avec des régions et des voies distinctes qui sont responsables du traitement et de la transmission des informations dans tout le corps.

3 Les modalités d'imagerie :

3.1 L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

C'est l'examen de choix devant toute pathologie médullaire, mais il faut savoir que les protocoles d'imagerie sont moins bien standardisés pour la colonne vertébrale et la moelle épinière que pour le cerveau.

Les difficultés les plus importantes pour l'optimisation des séquences sont dues aux nombreuses interfaces qui existent dans cette région, telles qu'entre les structures osseuses et le liquide céphalo-rachidien (LCR) et entre la moelle épinière-LCR, la proximité des poumons, ainsi que le caractère mobile de la moelle épinière, la taille de la colonne vertébrale et les structures adjacentes(6).

Nous allons brièvement décrire les différentes techniques et séquences d'IRM selon les différentes structures anatomiques (substance blanche, substance grise, LCR, vaisseaux, leptoméniges, structure nerveuse, structures osseuses et discales), les protocoles techniques les plus adéquats, les spécificités de chaque séquence, dans quelle situation clinique elles doivent être utilisées avec quelle pathologie, et dans quelles situations l'ajout d'une injection est nécessaire(7).

Il existe plusieurs séquences indispensables dans un protocole clinique d'IRM de base pour tout examen de la colonne vertébrale ou de la moelle épinière. Ces séquences sont l'écho de spin rapide (FSE) T2 et l'écho de spin (SE) T1. De plus, tous les examens de la colonne vertébrale doivent comporter des séquences dans les plans sagittal et axial, qui permettent d'identifier la localisation exacte et de mieux visualiser les lésions(8). Les séquences IRM spécifiques utilisées peuvent varier en fonction du patient et du diagnostic présumé.

1. Imagerie pondérée en T2 (T2WI) : Cette séquence est particulièrement utile pour identifier les caractéristiques de la tumeur, telles que sa forme, sa taille et sa consistance. Les tumeurs de la moelle épinière apparaissent généralement hyperintenses en T2WI.
2. Imagerie pondérée en T1 (T1WI) : Cette séquence fournit de bons détails anatomiques mais sans contraste elle est moins utile pour identifier la

localisation et l'étendue de la tumeur. Les tumeurs de la moelle épinière apparaissent généralement isointense sur l'imagerie T1WI.

3. Imagerie pondérée en T1 après injection de gadolinium (Gd-T1WI) : Cette séquence est utilisée pour caractériser et évaluer le degré de rehaussement de la tumeur après l'administration d'un agent de contraste. Les zones de rehaussement montrent la partie solide de la tumeur et peuvent être utiles pour la classer et évaluer son degré d'agressivité.

Les séquences avancées sont : l'imagerie de diffusion et l'imagerie du tenseur de diffusion (DTI) ; les séquences vasculaires ou l'IRM angio-dynamique ; la séquence CISS ou T2 (échantillonnage avec des contrastes optimisés grâce à l'évolution de l'angle de bascule [SPACE], séquence 3D STIR SPACE ; IRM à contraste de phase ; séquences de perfusion, la spectroscopie et l'imagerie fonctionnelle(7). A noter que l'imagerie fonctionnelle n'est utilisée pour le moment que dans la recherche.

1. Imagerie pondérée par la diffusion (DWI) et cartographie du coefficient de diffusion apparent (ADC) : Cette séquence est utile pour identifier les zones de diffusion restreinte au sein de la tumeur, qui peuvent indiquer des zones de nécrose ou de haute cellularité. L'imagerie de diffusion est également intéressante pour confirmer la nature ischémique d'une lésion intramédullaire ou encore pour confirmer la nature infectieuse d'une lésion (abcès, collection extradurale etc..).

La cartographie ADC est utilisée pour quantifier le degré de diffusion à l'intérieur de la tumeur et peut aider à différencier les différents types de tumeurs.

2. Imagerie DTI : très utile pour le bilan préopératoire. L'imagerie de tenseur de diffusion (DTI) est une séquence avancée qui peut être réalisée à 1,5T et 3T. On utilise une valeur de b différente que pour le cerveau et un b plus faible est utilisé (entre 500 et 800 mm/s), principalement en raison du fait que la diffusion des molécules d'eau dans la moelle épinière se fait principalement dans le sens cranio-caudal(7).

Les champs magnétiques de 1,5T et de 3T présentent tous deux des avantages et des inconvénients. Les artefacts géométriques sont moins marqués

à 1,5T, mais un champ plus élevé permet une meilleure résolution spatiale et temporelle. Ces deux champs sont affectés par les artefacts d'inhomogénéité(8).

Pour la DTI, bien que le nombre de directions varie d'un auteur à l'autre, au moins six directions sont nécessaires pour calculer l'anisotropie fractionnelle et le coefficient de diffusion apparent (ADC).

Les principales indications cliniques sont l'ischémie médullaire, la planification chirurgicale des tumeurs de la moelle épinière, la différenciation entre la spondylodiscite et les remaniements dégénératifs du corps vertébral et le suivi de la myélopathie cervicale dégénérative.

3. Séquence CISS ou T2 SPACE : Combinaison de 2 acquisitions True FISP sans et avec alternance de la phase de l'impulsion d'excitation, afin d'éliminer les artefacts en bande. Permet une imagerie écho de gradient 3D haute résolution en pondération T2. Ce sont des séquences fortement pondérées en T2 où les artefacts de flux sont moins visibles que dans les séquences d'IRM T2 conventionnelles. Elles sont très utiles pour visualiser des structures fines et minuscules, telles que les parois de kystes d'origine congénitale ou d'origine congénitale ou traumatique, les hernies dures de la moelle épinière, les tumeurs kystiques, les « *arachnoïd webs* », les synéchies, les pseudo-méningocèles post-traumatiques, les brèches dures, les fuites de LCR et les vaisseaux normaux ou dilatés(7).
4. Séquence vasculaire ou IRM angio-dynamique : Les séquences vasculaires ou l'IRM angiodynamique sont l'imagerie de la cinétique de contraste 3D, l'angiographie 4D résolue en temps, avec une haute résolution spatiale et temporelle. Aux HUG, a été développé une séquence triphasique fabriquée en interne, avec des acquisitions artérielle, veineuse et tardive associées à une acquisition retardée à haute résolution(9). Cette séquence est isotrope, avec une résolution temporelle de 1 min et est utilisée dans les cas de malformations artérioveineuse ou pour la localisation de l'artère d'Adamkiewicz dans le cadre du bilan préopératoire des tumeurs de la colonne, particulièrement de localisation foraminale.
5. Séquence de perfusion : Les séquences de perfusion pondérées en T1 avec rehaussement dynamique T1 sont préférées à la perfusion basée sur la séquence pondérée en T2 au niveau de la colonne vertébrale. Cette

technique permet une visualisation dynamique du comportement du contraste dans les tissus. Elle est utilisée pour analyser les tumeurs primaires afin d'évaluer les composantes de haut grade ainsi que pour évaluer les métastases rachidiennes extradurales et leur vascularisation. Ce qui aide à sélectionner les patients pouvant bénéficier d'un traitement endovasculaire(8).

6. Spectroscopie par résonance magnétique (SRM) : Cette séquence est utilisée uniquement en recherche pour identifier les changements métaboliques spécifiques au sein de la tumeur, ce qui peut fournir des informations diagnostiques utiles.

3.2 La Tomodensitométrie (CT scanner)

Le rôle de la scanographie reste très limité dans le cadre du diagnostic des tumeurs de la moelle épinière, se limite à l'exploration du contenant disco-vertébral, mais reste essentiel en traumatologie ; cette technique reste efficace pour le diagnostic des fractures et des hématomes extraduraux par exemple.

Au scanner, un hématome extradural de la moelle épinière apparaît généralement comme une zone hyperdense située entre la dure-mère et l'os. Cette hyperdensité correspond au sang coagulé dans l'espace extradural.

Les tumeurs, qu'elles soient bénignes ou malignes, peuvent comprimer la moelle épinière ou les racines nerveuses. Le scanner peut aider à détecter ces masses, à évaluer leur taille et leur emplacement.

Le scanner peut également montrer les changements dans la forme ou la taille de la moelle épinière elle-même, ce qui peut indiquer une compression due à une lésion ou une anomalie(10).

Cependant, il est important de noter que bien que le scanner puisse fournir des informations précieuses, il présente certaines limites inhérentes à la technique rendant l'IRM indispensable dans le bilan des lésions intramédullaires.

4 Les Lésions Néoplasiques de la Moelle Épinière

4.1 Les tumeurs neuro-épithéliales

Les tumeurs neuro-épithéliales constituent un groupe de plusieurs tumeurs issues des cellules qui composent le système nerveux, et peuvent être divisées en tumeurs gliales, neuronales, pinéales et embryonnaires.

Les tumeurs gliales peuvent être subdivisées en différentes sous-catégories : astrocytaires, oligodendrogiales, épendymaires et celles du plexus choroïde.

Dans la moelle épinière, ces tumeurs sont classées comme intramédullaires ou extra-médullaires, selon qu'elles proviennent de l'intérieur de la moelle épinière ou des tissus qui l'entourent.

Les tumeurs neuroépithéliales intramédullaires sont celles qui proviennent des cellules de la moelle épinière elle-même. Le type le plus courant de tumeur intramédullaire est l'épendymome, qui se développe à partir des cellules épendymaires qui tapissent le canal central de la moelle épinière. Les autres types de tumeurs neuro-épithéliales intramédullaires comprennent les astrocytomes, les oligodendrogliomes et les gliomes mixtes.

Les tumeurs neuro-épithéliales extra-médullaires sont celles qui proviennent des tissus entourant la moelle épinière, tels que les méninges ou les racines nerveuses. Le type le plus courant de tumeur extramédullaire est le méningiome, qui se développe à partir des méninges, les membranes protectrices qui entourent la moelle épinière. Les autres types de tumeurs neuroépithéliales extramédullaires sont les schwannomes, qui proviennent des cellules de Schwann qui entourent les fibres nerveuses, et les neurofibromes, qui proviennent du tissu conjonctif entourant les fibres nerveuses(11).

4.1.1 Les Tumeurs Épendymaires

Les tumeurs épendymaires sont un type de tumeur neuro-épithéliales qui se développent à partir des cellules épendymaires, des cellules spécialisées qui tapissent le canal central de la moelle épinière et les ventricules du cerveau. Ces

tumeurs sont classées comme intramédullaires ou extra-médullaires, selon qu'elles proviennent de la moelle épinière ou des tissus qui l'entourent.

Chez l'adulte, les tumeurs épendymaires sont plus fréquemment observées dans la moelle épinière que les tumeurs astrocytaires. L'inverse est vrai dans le cerveau, où les tumeurs astrocytaires sont plus fréquentes que les tumeurs épendymaires.

Les tumeurs épendymaires intramédullaires proviendraient du revêtement épendymaire ou des cellules souches gliales radiales le long du canal central de la moelle épinière.

La classification OMS 2021 du système nerveux central reconnaît quatre entités dans la catégorie de tumeurs épendymaires : le sous-épendymome (grade 1), l'épendymome myxopapillaire (grade 2 – *précédemment de grade I dans la classification de 2016*), l'épendymome spinal (grade 2), l'épendymome spinal avec amplification de MYCN (grades 3). L'épendymome RELA fusion-positive était présent dans la classification OMS 2016 et abandonné dans celle de 2021, il était spécifiquement supratentorial et ne sera donc pas discuté ici(12). Il est important de noter que certains types d'épendymome ne sont pas distinguables à l'imagerie, et reste donc un diagnostic anatomopathologique.

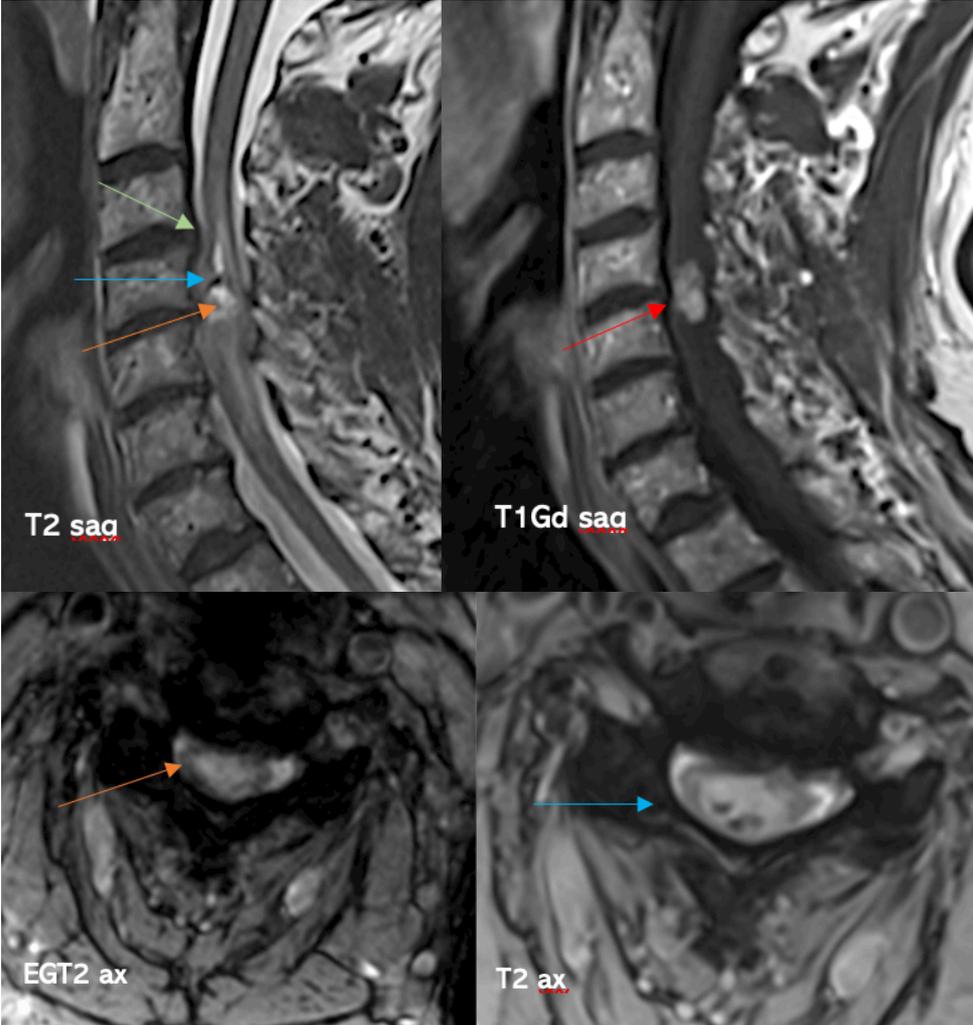
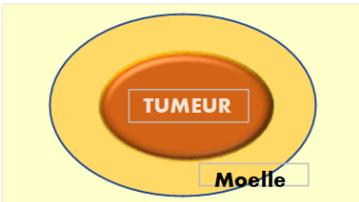
L'épendymome est la forme intramédullaire la plus fréquente de tumeur de la moelle épinière chez l'adulte. Toutes les tumeurs épendymaires sont catégorisées par leur apparence à analyse pathologique telle que circonscrite non diffuse/ gliomes infiltratifs. Par conséquent, l'apparence classique à l'imagerie est une masse améliorante avec des marges bien définies, qui s'étend vers l'extérieur de la paroi épendymaire du canal central et est plus centré qu'excentré dans l'emplacement(13).

Les caractéristiques d'intensité du signal sont semblables à celles des épendymomes d'autres localisations (p. ex. système nerveux et parenchyme cérébral): T1 hypointense à isointense; T2 de l'isointense à hyperintense; une hétérogénéité lésionnelle avec des remaniements kystiques ou hémorragiques, y compris des kystes polaires ou le signe de « *l'hémosidérin cap* » sur les marges supérieur ou inférieur; et œdème ou syringohydromyélie environnants(10). La formation du Syrinx (syringohydromyélie) est liée à une altération de l'écoulement normal du CSF.

Si l'épicentre de la tumeur se situe au centre canal, l'épendymome est le diagnostic le plus probable. L'astrocytome a tendance à apparaître de façon

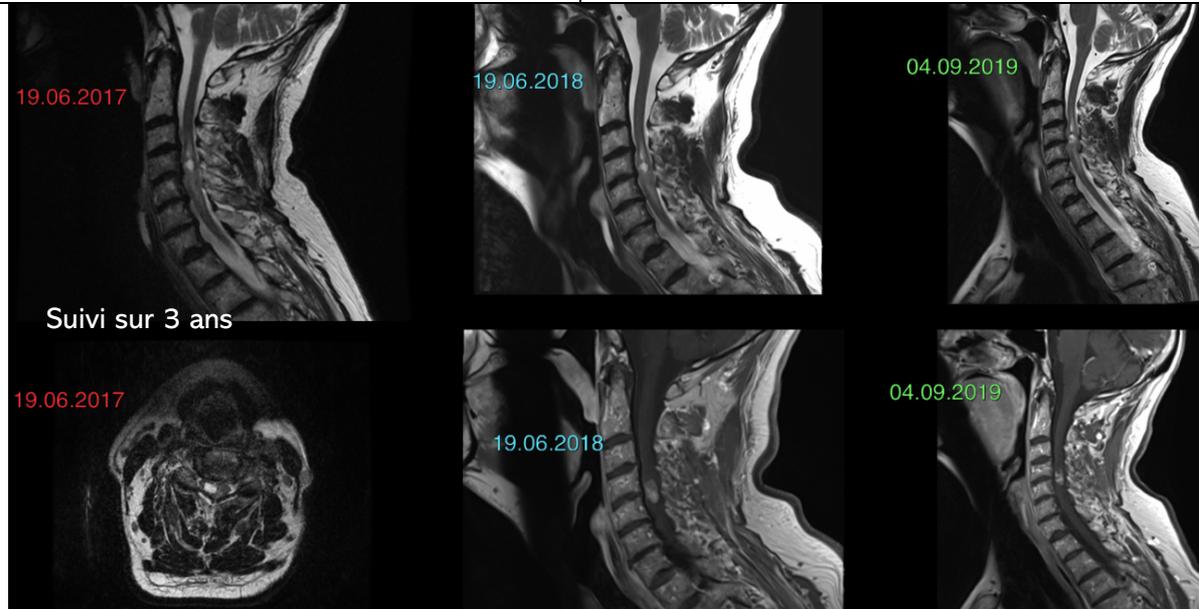
excentrique, moins bien délimité et plus infiltratif a sein de la moelle épinière et l'hémangioblastome tend à se développer superficiellement à la surface piale.

L'épendymome avec amplification de MYCN est l'épendymome de haut grade et est rare, représentant environ 3% des épendymomes de la moelle épinière dans une grande analyse rétrospective avec 126 patients(14).

Ependymome spinal	
Femme de 35 ans, venant pour des dorsalgies et une faiblesse des membres inférieurs	
 <p>The figure consists of four MRI scans of the spine. The top-left scan is a T2-weighted sagittal view showing a hyperintense lesion in the cervical region, indicated by a green arrow. The top-right scan is a T1-weighted sagittal view with gadolinium contrast, showing a well-defined enhancing nodule, indicated by a red arrow. The bottom-left scan is an axial view with gadolinium contrast (EGT2 ax), showing a central enhancing nodule, indicated by an orange arrow. The bottom-right scan is a T2-weighted axial view, showing a hyperintense nodule in the center of the spinal cord, indicated by a blue arrow.</p>	
Sémiologie Radiologique	
Localisation cervicale prédominante (> thoracique).	Centro-médullaire et nodule bien délimitée(15).
	 <p>The diagram shows a cross-section of the spinal cord. A central orange oval is labeled 'TUMEUR' (Tumor). The surrounding area is labeled 'Moelle' (Spinal Cord).</p>

Présente une **portion charnue** en hypersignal T2 +/- hétérogène (**flèche orange**), et prise de contraste homogène (**flèche rouge**).

En périphérie de la lésion, on y retrouve une **syringomyélie** (**flèche verte**), avec des dépôts déclinés d'hémossidérine « cap sign » (**flèche bleue**).



Stabilité en taille de la lésion sur les différents contrôles.

*Principal diagnostic différentiel = **ASTROCYTOME**.

Cas 1 : L'épendymome. Tumeur médullaire la plus fréquente, avec une origine gliale (grade 2 de la classification WHO 2021)(15).

L'épendymome myxopapillaire (grade 2) est une variante à croissance lente de l'épendymome de la moelle épinière et constitue environ 13 % de tous les épendymomes médullaires. Il prend son origine des cellules épendymaires du filum terminale. L'épendymome myxopapillaire (grade 2) tend à se manifester plus fréquemment chez les jeunes adultes et est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes(11).

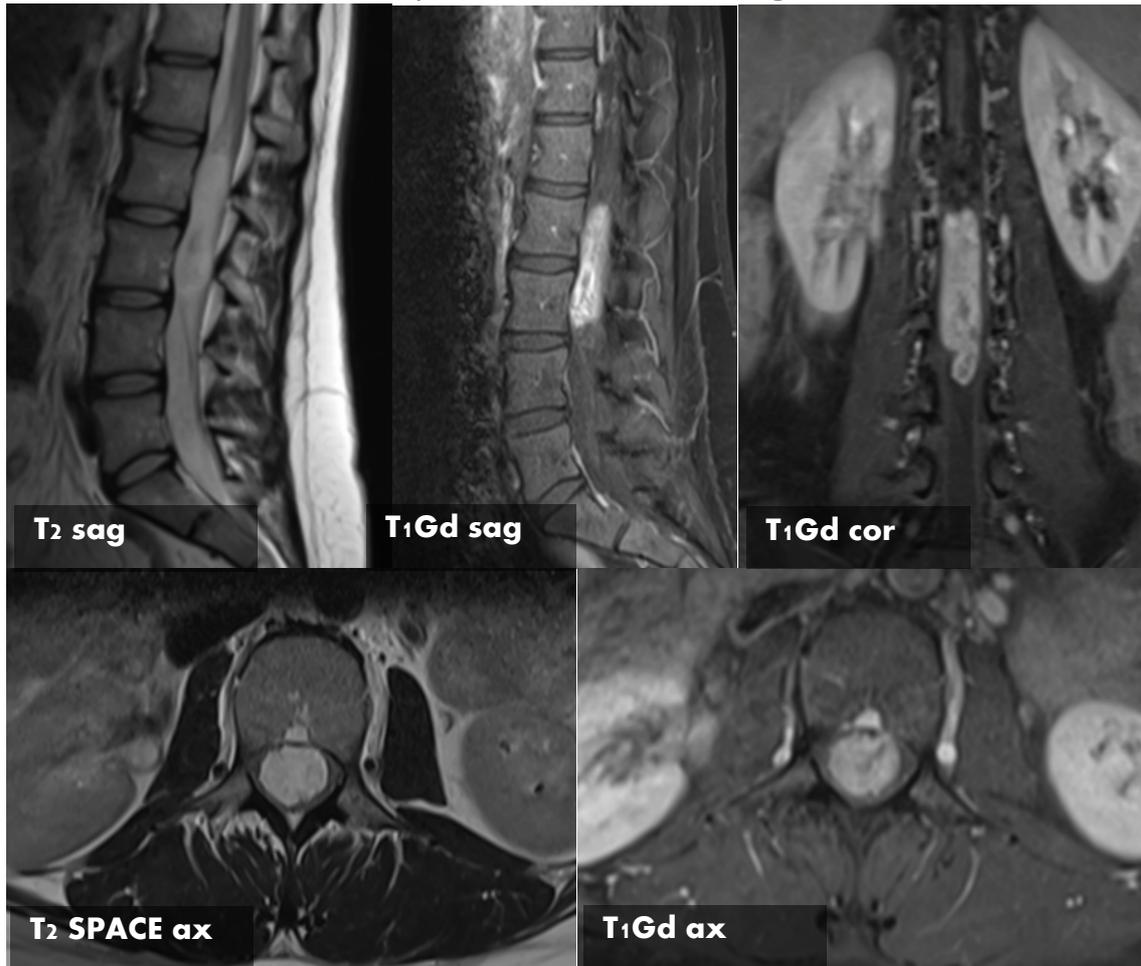
Il se manifeste par des douleurs lombaires et se présente comme une masse intradurale extramédullaire dans le rachis lombaire, mais il peut également se manifester par une masse intramédullaire dans le *conus medullaris*. Un œdème médullaire associé est extrêmement rare.

Mis à part une localisation différente, les caractéristiques d'imagerie des épendymomes myxopapillaires sont similaires à celles décrites précédemment pour les épendymomes. Ils apparaissent habituellement comme une masse circonscrite, rehaussante et parfois avec des remaniements hémorragiques(16).

Ils peuvent prendre l'aspect de saucisse et peuvent remodeler le canal rachidien lorsqu'ils deviennent volumineux. Sur l'analyse histologique ils peuvent inclure des pseudo-rosettes périvasculaires accompagnées par des amas de matières mucineuses dans les espaces microkystiques ("myxo-" signifie mucus)(17).

Épendymome Myxopapillaire

Homme de 43 ans, venant pour un bilan de sciatalgies.



Sémiologie Radiologique

Masse **intradurale** développée au contact du **cône terminal** (*souvent volumineuse au diagnostic initial*).

En **isosignal T1** et **hypersignal T2**
+/- calcifications en hyposignal T2

Masse **bien limitée**, ovoïde, « *en saucisse* », avec un **scalloping osseux** (croissance lente)(18).

+/- fins remaniements hémorragiques
Rehaussement homogène et intense, dans sa forme typique (*cf la séquence sagittale T1 après injection de gadolinium*).

Points clés :

L'épendymome myxopapillaire correspond à une croissance lente de cellules gliales du filum terminale.

C'est la tumeur la plus fréquente de la queue de cheval, avec un âge moyen de découverte à 35 ans et une discrète prédominance masculine.

La présentation clinique est le plus souvent sous forme de douleurs lombosacrées et/ou syndrome de la queue de cheval.

Cas 2 : *L'épendymome myxopapillaire.*

Nous proposons ci-dessous un tableau récapitulatif des principaux diagnostics différentiels d'une masse découverte au niveau de la queue de cheval.

Masses de la queue de cheval
Épendymomes myxo-papillaire ++
Schwannome +
Autres (paragangliome / métastases / intradurales / astrocytome).
Bénin : lipome / kyste dermoïde / kyste épidermoïde

Tableau 2 : *Rappel du diagnostic différentiel des différentes masses de la queue de cheval(18).*

Le sous-ependymome (également de grade 1 selon l'OMS 2021) est un autre gliome à croissance lente qui pourrait provenir de cellules progénitrices gliales multipotentes dans la sous-ventriculaire zone et est moins fréquemment rencontrée dans la moelle épinière que dans la quatrième ou latérale ventricules(19).

Le sous-ependymome rachidien est très rare, représentant 1 % à 2 % des tumeurs épendymaires, mais il a des caractéristiques d'imagerie qui peuvent aider à le distinguer de l'épendymome et astrocytome.

Contrairement à d'autres tumeurs épendymaires, le sous-ependymome apparaît sous la forme d'une masse lobulée expansive intramédullaire hyperintense T2 sans rehaussement significatif. Il apparaît à l'imagerie sagittale présentant une croissance excentrique ou sous-piale produisant gonflement prononcé de la moelle épinière appelé « *signe de la feuille de bambou* »(20).

4.1.2 Les Tumeurs Astrocytaires

Contrairement aux autres gliomes, la catégorie des tumeurs astrocytaires est unique en ce sens qu'elle englobe des entités circonscrites, diffuses ou infiltrantes.

Les astrocytomes circonscrits ont tendance à être de classe inférieure (classes 1 à 3) et se manifeste chez les jeunes patients, souvent avec des masses rehaussantes bien définies. L'exemple le plus courant est l'astrocytome pilocytique (grade 1).

En revanche, les astrocytomes diffus tendent à être d'un grade plus élevé (grades 2 à 4) et se manifestent chez les patients âgés. Le rehaussement observé à l'imagerie est souvent utilisé comme marqueur de dégénérescence maligne. Les tumeurs astrocytaires tombent sur un spectre qui inclut l'astrocytome pilocytique (grade 1), l'astrocytome diffus (grade 2 ou 3) et le glioblastome (grade 4)(21).



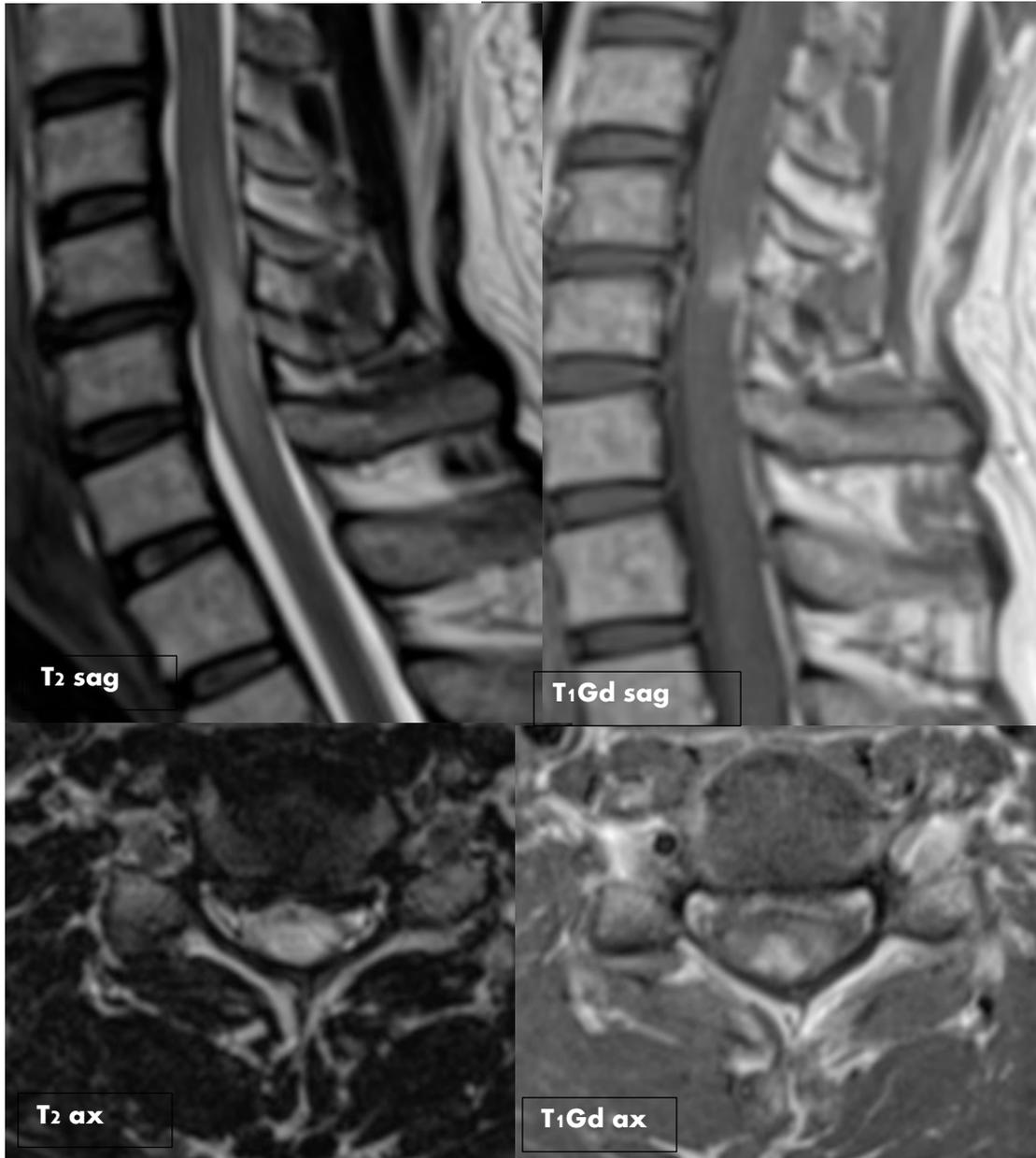
<i>Diagnostic histologique :</i>	
Lésion intramédullaire C3-C4, biopsies (A-C).	
<ul style="list-style-type: none"> - Image histologique compatible avec un astrocytome anaplasique, OMS grade III (<i>selon la précédente classification OMS 2016</i>). - Pas d'expression immunohistochimique de la forme mutée de l'IDH1 (R132H). 	
Sémiologie Radiologique	
Lésion intramédullaire unique paramédiane en hypersignal T2, isosignal T1, avec un rehaussement intense homogène.	Aspect tuméfié du cordon médullaire.
Pas de composante kystique ni hémorragique.	Absence de cavité de syringomyélie.

Cas 3 : *L'astrocytome anaplasique.*

L'astrocytome pilocytique est la plus fréquente tumeur intra-axiale primitive du cerveau et de la moelle épinière dans l'enfance. Par conséquent, les astrocytomes représentent la majorité des tumeurs intramédullaires chez l'enfant(22).

Comme les épendymomes, les astrocytomes pilocytiques sont des gliomes circonscrits qui tendent à se rehausser à l'imagerie avec d'éventuelles modifications kystiques ou des remaniements hémorragiques. Ils ont tendance à avoir un effet de masse plutôt qu'à s'infiltrer tissus(23).

Astrocytome Pilocytique (OMS grade 1)
Patiente de 15 ans, présentant des douleurs cervicales en regard de C5-C6 depuis plusieurs mois.



Diagnostic Histologique :

Masse centromédullaire cervicale C5-C6.

- Tumeur gliale de bas grade, compatible avec un astrocytome pilocytique (OMS grade 1).

Sémiologie radiologique

Lésion nodulaire avec un rehaussement intense homogène, intramédullaire unique, bien circonscrite, postéro-centrale en hypersignal T2 (correspondant à de l'œdème et/ou de l'infiltration tumorale).

Aspect tuméfié du cordon médullaire en regard de C4-C6.

Absence de cavité de syringomyélie.	Absence de composante kystique.
-------------------------------------	---------------------------------

Cas 4 : L'*Astrocytome pilocytique*.

Contrairement aux épendymomes, les astrocytomes ont tendance à se développer de manière excentrée par rapport au canal central et peut être associée à une neurofibromatose de type 1, mais pas avec la neurofibromatose de type 2. L'astrocytome a une infiltration diffuse se manifestant habituellement à l'imagerie sous forme de masses expansibles excentrées par rapport au canal central(10).

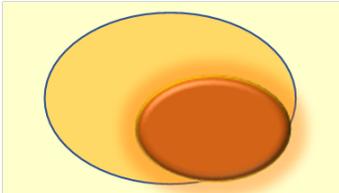
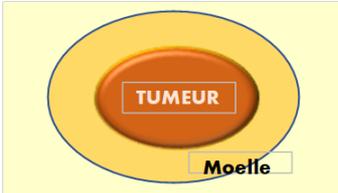
ASTROCYTOME	EPENDYMOSE
Excentré 	Centro-médullaire 
Mal limité / infiltrant	Bien délimité
Rehaussement variable: - Moins fréquente - Si présent: plutôt focal	Rehaussement nodulaire central
Remaniements hémorragiques rares	Éléments hémorragiques déclives « cap sign »
-	Syringomyélie plus fréquente
Tumeur médullaire la plus fréquente chez l'enfant	Tumeur médullaire la plus fréquente chez l'adulte

Tableau 3: Éléments de sémiologie radiologique pouvant aider à différencier les astrocytomes des épendymomes(15).

4.1.3 Tumeurs Neuronales :

Dans cette partie non exhaustive en raison de la rareté de ces pathologies en intramédullaire, nous parlerons simplement de deux entités que sont les oligodendrogliomes et les gangliogliomes.

L'oligodendrogliome de la moelle épinière est également d'origine gliale et est très rare. En effet, une revue de la littérature entre 1931 et 2016 ont relevé

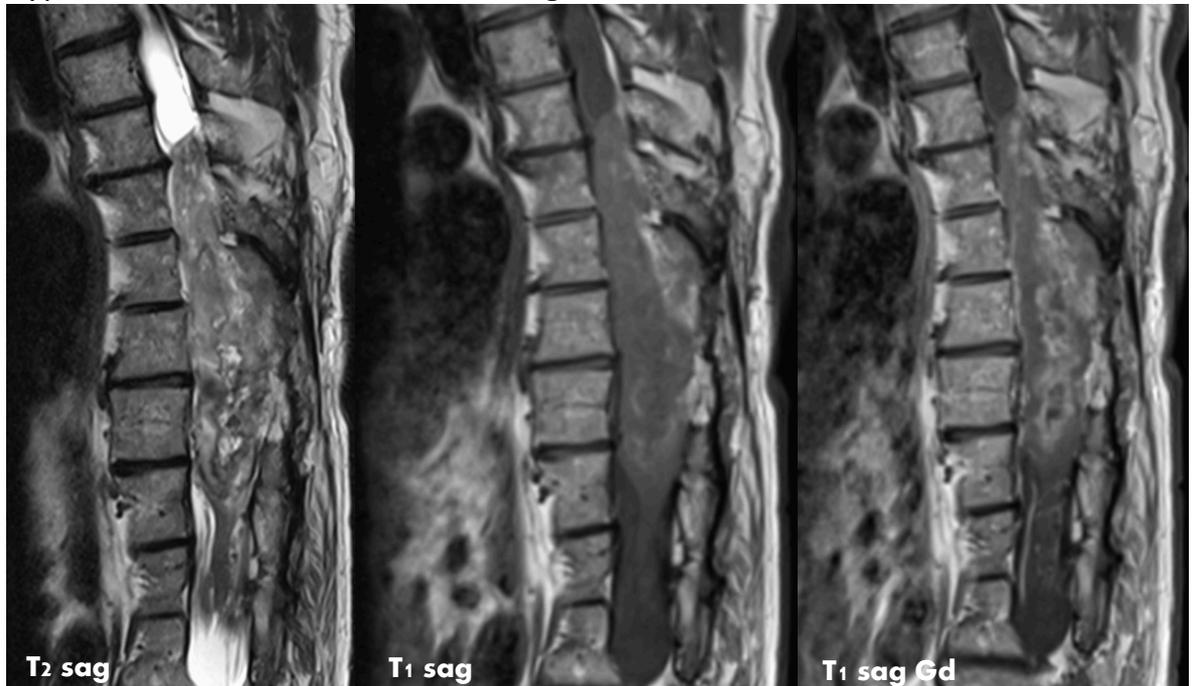
60 cas et décrit un pattern de masses intramédullaires avec T1 hétérogène ou T2 hétérogène et rehaussement à l'IRM(24). Comme les autres gliomes, ils affectent le plus souvent un court segment de la moelle épinière.

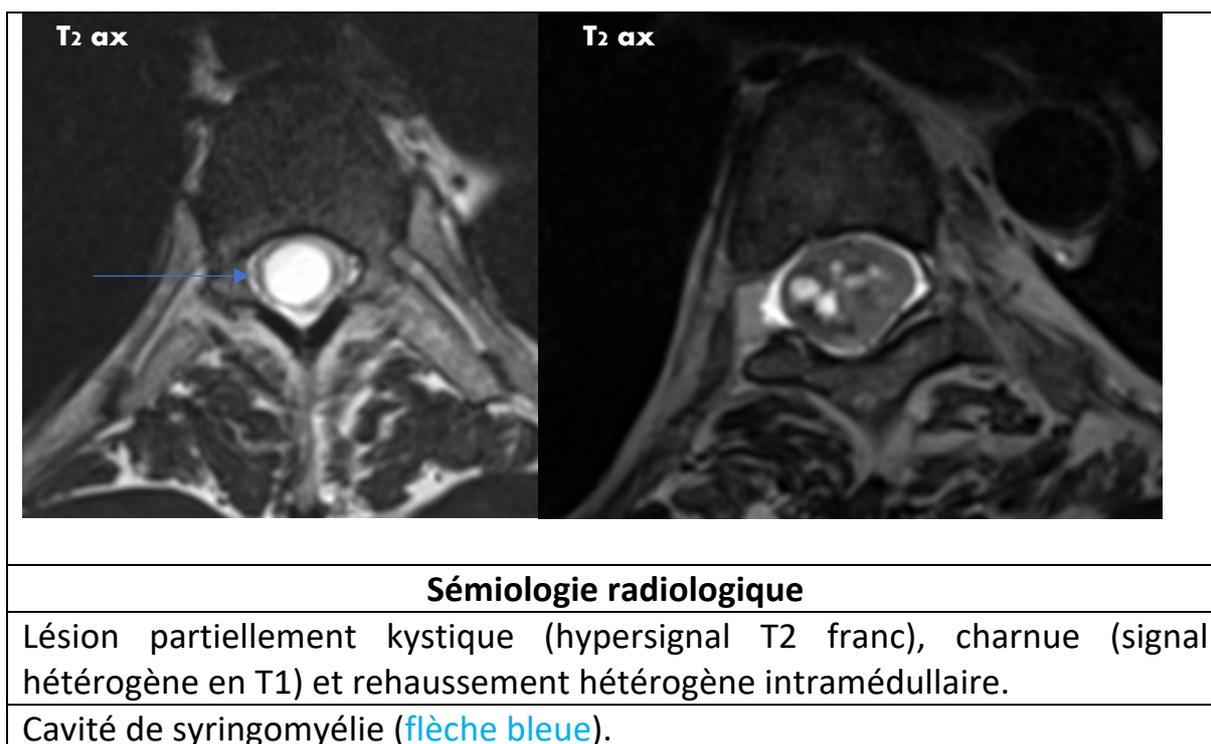
Le gangliogliome est classé également comme une tumeur neuronale (*glioneuronale*), qui se développe le plus souvent dans le cortex cérébral et moins souvent à partir de la matière grise dans l'hypothalamus, le tronc cérébral, ou de la moelle épinière. Lorsqu'elle est située en intramédullaire, cette tumeur de grade 1, circonscrite, partage de nombreuses similarités avec une tumeur beaucoup plus fréquente : l'astrocytome pilocytique(25). Par conséquent, le gangliogliome de la moelle épinière est un diagnostic anatomo-pathologique, et non radiologique.

De manière générale, cette tumeur se présente sous forme d'une masse rehaussante du parenchyme médullaire, pouvant comporter des remaniements kystiques(25).

Gangliogliome (grade 1 OMS 2021)

Homme de 32 ans avec aggravation d'une raideur des deux jambes et hypoesthésie du membre inférieur gauche.





Cas 5 : *Le gangliogliome.*

4.1.4 Les Tumeurs Embryonnaires :

Dans cette revue de littérature les tumeurs embryonnaires intramédullaires ont aussi été étudiées, bien que particulièrement rares.

Ces tumeurs hypercellulaires à cellules rondes dérivent de précurseurs neuroépithéliaux primitifs, peuvent montrer une différenciation le long des lignes neuronales ou gliales ou mésenchymateuses, et tendent à se manifester chez les jeunes enfants, avec un mauvais pronostic général (classe 4)(17).

Quelques études récentes de la littérature ont identifié environ 50 cas de tumeur rhabdoïde atypique térétoïde rhabdoïde (ATRT) chez les enfants, avec moins de 10 cas de ATRT primaire vertébrale chez l'adulte et environ 30 cas de *primitive spinale neuroectodermique primitive tumeur* (PNET)(26)(27)(28).

Comme le glioblastome, ces tumeurs agressives rehaussantes de la moelle épinière peuvent imiter une myélite inflammatoire à l'imagerie initiale(29).

Comme indiqué précédemment, les épendymomes et les astrocytomes constituent la majorité des tumeurs de la moelle épinière, avec différentes tumeurs neuroépithéliales ou d'origine non neuroépithéliale constituant le reste.

4.2 Les Tumeurs non neuro-épithéliales :

Étant donné que le cerveau et la moelle épinière sont embryologiquement dérivée du neuroectoderme du tube neural, il est logique que la plupart des tumeurs intra-axial primaires appartiennent à la catégorie neuroépithéliale, comprenant les tumeurs gliales, neuronales et embryonnaires comme on l'a vu précédemment. Mais il existe également plusieurs tumeurs d'origine non neuroépithéliales.

4.2.1 Les Tumeurs Mésoenchymateuses :

Après les épendymomes et les astrocytomes, la troisième considération la plus courante pour une tumeur de la moelle épinière est une entité mésoenchymateuse non neuroépithéliale, l'hémangioblastome, qui survient dans moins de 10 % des cas(1).

Composé de cellules stromales néoplasiques les hémangioblastomes sont supposés provenir cellules souches multipotentes embryonnaires primitives (les hémangioblastes) et souvent associées avec les mutations de von Hippel-Lindau (*gène suppresseur de tumeur sur le chromosome 3*)(17).

Contrairement à d'autres "blastomes" provenant de cellules embryonnaires, les hémangioblastomes sont relativement bénignes et peu agressives (grade 1) affectant fréquemment le cervelet (plus de 80% de cas) mais peuvent affecter la moelle épinière de manière plus rare (moins de 20 %)(3)(30).

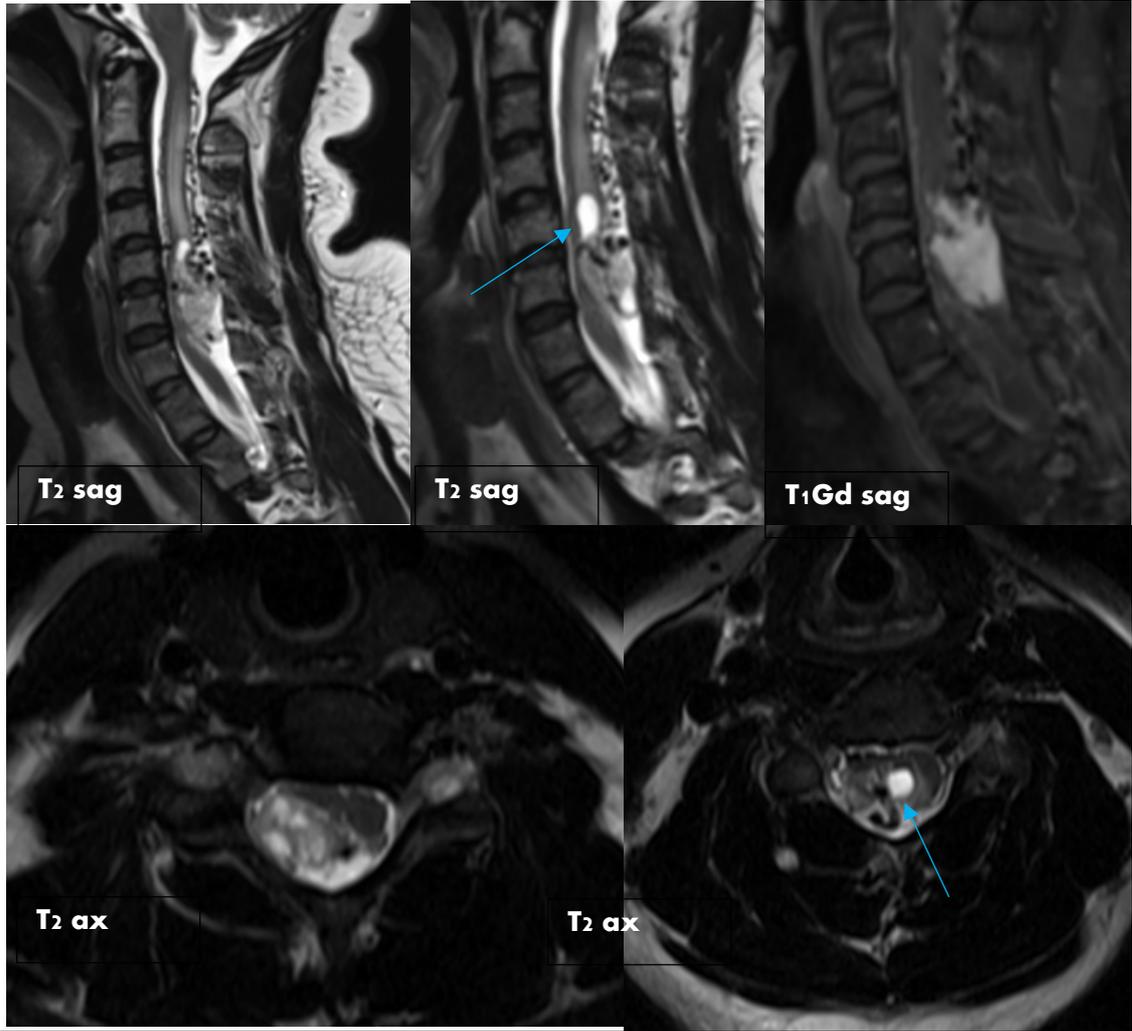
Ses caractéristiques anatomo-pathologiques se traduisent également avec une sémiologie radiologique qui aident à les différencier des tumeurs gliales plus fréquentes. Plus précisément, une tumeur hypervasculaire rehaussante centrée sur la face supérieure du cervelet, ou la moelle épinière est suspecte pour l'hémangioblastome lors de l'imagerie.

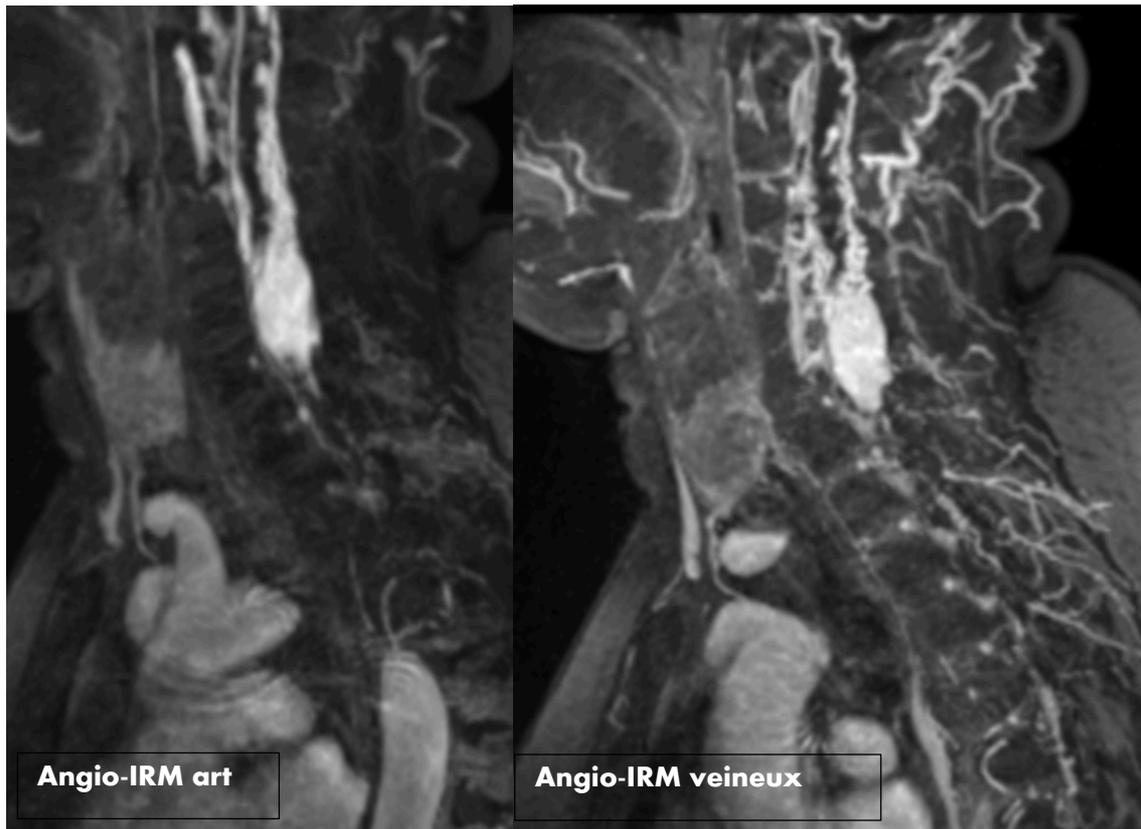
La plupart des hémangioblastomes cérébelleux et spinaux sont sporadiques et se manifestent chez l'adulte d'âge moyen avec une moyenne d'âge de 48 ans(31)(32).

Dans un quart des cas ils sont familiaux (Syndrome de Von Hippel-Lindau), et tendent à se manifester à un âge plus jeune avec des hémangioblastomes multiples(33).

Hémangioblastome (grade 1 OMS 2021)

Homme de 34 ans, connu pour des kystes rénaux bilatéraux et un phéochromocytome présentant des cervicalgies.





Diagnostic histologique :

Masse intradurale C4 à C7 associée à une racine nerveuse.

- Hémangioblastome (OMS grade I)

Sémiologie radiologique

Lésions se présentant en hypersignal T2, hyposignal T1, avec une prise de contraste intense(34).	Compression de la moelle épinière avec présence d'une cavité de syringomyélie associée (flèche bleue).
Important réseau vasculaire veineux associé visible sur les séquences Angio-IRM au temps artériel et veineux.	Importance de visualiser l'artère d'Adamkiewicz (lors de localisations dorso-lombaires) pour le suivi et la prise en charge.

Cas 6 : L'Hémangioblastome.

4.2.2 Tumeurs mélanocytaires :

Les mélanocytes sont des cellules non-neuroépithéliales qui proviennent de la crête neurale. On les trouve dans leptoméninges et peuvent donner lieu à des tumeurs intramédullaires. Les tumeurs mélanocytaires du système nerveux central sont souvent composées de cellules fusiformes et peuvent donc être

confondues avec des pour des méningiomes pigmentés lors de l'analyse histologique(17).

Elles comprennent des entités bénignes ou malignes, et des entités focales ou diffuses telles que le mélanocytome méningé, les mélanomes, la mélanocytose et la mélanomatose. Comme l'hémangioblastome, ces tumeurs intradurales peuvent se développer dans le compartiment intramédullaire et/ou extramédullaire.

Le mélanocytome méningé intramédullaire ou mélanome est généralement rehaussé de façon homogène, avec une intensité de signal allant de l'iso- à l'hyperintense à l'imagerie pondérée en pondération T1 et un signal iso-intense ou hypointense en pondération T2, en fonction du contenu en mélanine(35)(36).

La mélanocytose ou la mélanomatose se présentent par un rehaussement leptoméningé diffus plutôt que par des masses intradurales focales. La différenciation entre la tumeur mélanocytaire primaire versus métastatique est importante et peut être facilitée par l'analyse génétique(37).

4.2.3 Les Tumeurs Lymphocytaires :

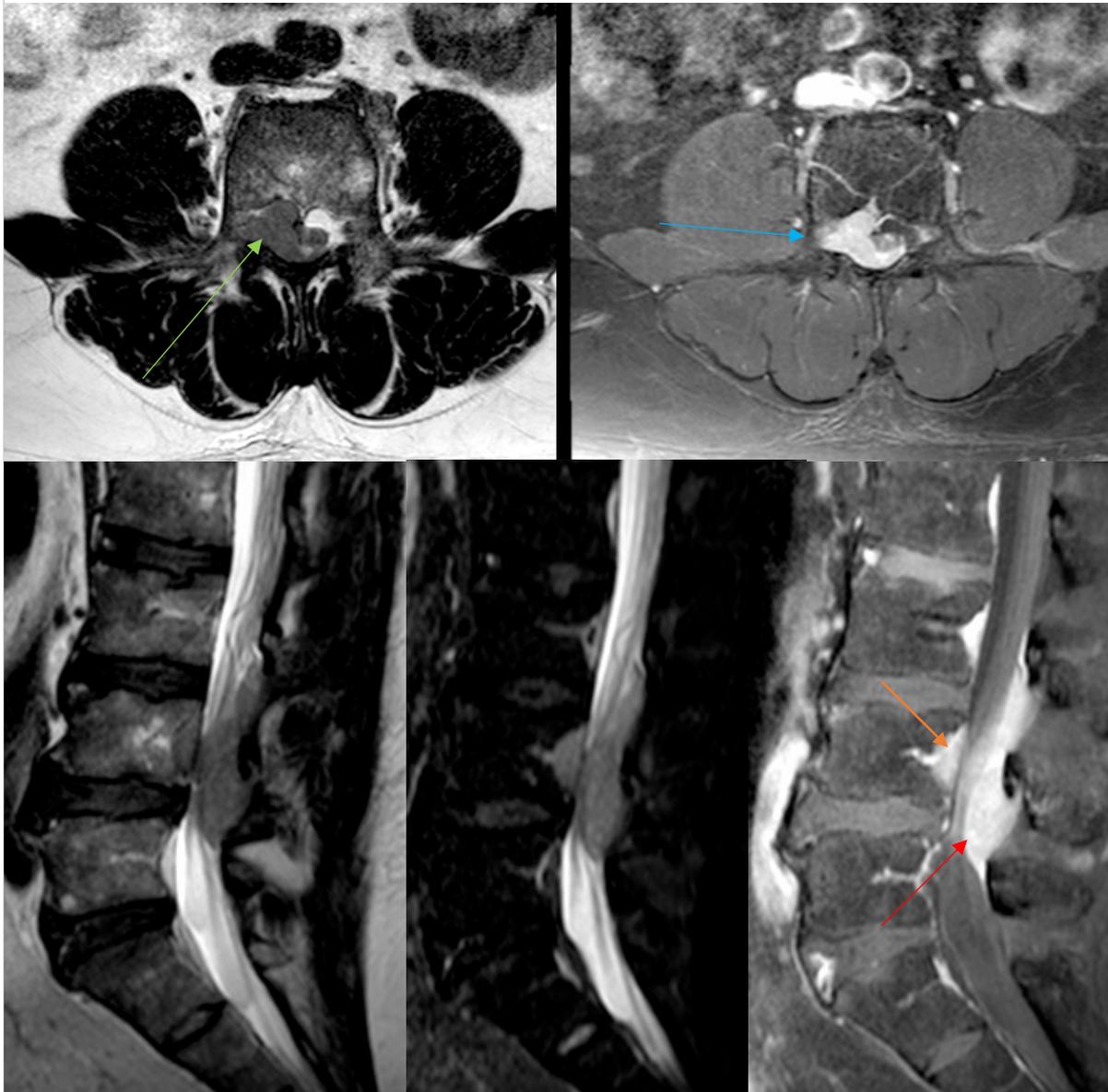
Les tumeurs lymphocytaires sont une cause rare de tumeur non neuroépithéliale intramédullaire.

Le lymphome extra-nodal de la colonne vertébrale est plus souvent secondaire que primaire, et extradural qu'intradural en termes d'origine et de localisation. Le lymphome primaire de la moelle épinière représente seulement 1 % des lymphomes primaires du SNC (à grandes cellules B diffuses), et se manifeste généralement chez les adultes d'âge moyen ou plus âgés, et est souvent confondu au départ avec une maladie démyélinisante(38).

Les lésions du SNC sont typiquement hypercellulaires et présentent une forte restriction à la diffusion et une hypointensité de signal à l'imagerie pondérée en T2 et sur la cartographie ADC, ainsi qu'un hypermétabolisme au PET-FDG(39).

Lymphome épidural non hodgkinien

Homme de 66 ans avec des névralgies intercostales, connu pour un lymphome diffus à grandes cellules B à point de départ épidural L4-L5.



Sémiologie Radiologique

Masse oblongue développée dans l'espace épidural (postérieur > antérieur).

Refoule les racines de la queue de cheval avec un effacement complet du LCR et de la graisse épidurale postérieure.

Se présente en iso- ou hypersignal T2 (flèche verte), avec un rehaussement intense après injection de gadolinium (flèche rouge), et un hypersignal

Élargissement du canal vertébral avec emprunte postérieure, et une extension foraminale peut être également décelée (flèche bleue).

diffusion/restriction sur la cartographie ADC.	
Infiltration de contiguïté des parties molles et de l'os, avec un « <i>scalloping</i> » de la partie postérieure de L4 (flèche orange) témoignant de sa croissance lente.	Au PET-FDG : fixation intense Au scanner : pas de lésion osseuse lytique ou condensante.
<u>Diagnostics Différentiels :</u>	
<ol style="list-style-type: none"> 1. Infectieux : abcès épidural (tuberculose), parasitose. 2. Tumeur nerveuse 3. Métastase épidurale 	

Cas 7 : *Lymphome intramédullaire* (39)

4.2.4 Tumeurs Métastatiques : *cause rare de tumeur non neuroépithéliale intramédullaire*

Les métastases intramédullaires de néoplasies viscérales sont une complication rare évaluée de 0,5 à 2,1% selon les séries, les étiologies primaires étant dominées chez l'adulte par le cancer bronchique (environ 50% des cas), et le cancer du sein (environ 13% des cas), tandis que chez les enfants se sont essentiellement les sarcomes et les syndromes myéloprolifératifs et lymphoprolifératifs, avec aussi les tumeurs de Wilms qui peuvent donner des métastases intramédullaires(40)(17).

Le diagnostic est généralement fait dans un contexte de néoplasie connue et de maladie multi-métastatique, souvent cérébrale, mais des métastases médullaires isolées sont décrites(41).

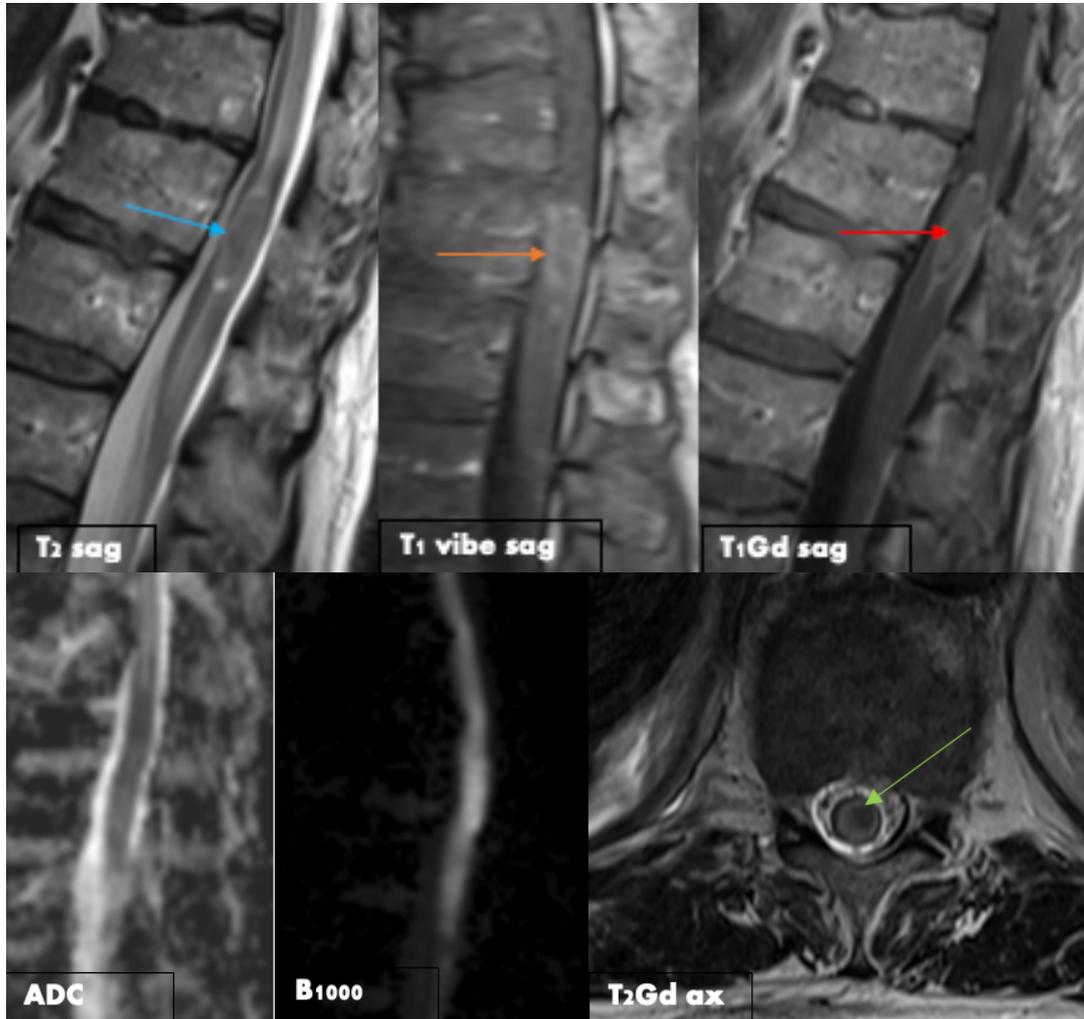
Les métastases intramédullaires de la moelle épinière se manifestent également par des lésions rehaussantes, typiquement avec des marges circonscrites et un œdème en regard. Un fin rehaussement périphérique plus intense associé à une prise de contraste mal définie en forme de flamme sur les marges supérieures ou inférieures (« *rim or flame sign* ») s'est avéré très spécifique des métastases par rapport aux masses médullaires primaires(42).

Les métastases intramédullaires de la moelle épinière sont également susceptibles de se manifester avec des lésions aggravantes, généralement avec des marges circonscrites et environnantes œdème(43). Les cancers du poumon

et du sein sont donc les plus fréquemment associés aux métastases médullaires, et la survie moyenne n'est que de 4 mois selon les études(43)(44).

Métastase de tumeur Neuroendocrine pulmonaire

Bilan d'extension d'une tumeur neuroendocrine du poumon.



Diagnostic histologique :

Tumeur intramédullaire, biopsie.

- Métastase d'un carcinome neuroendocrine à petites cellules, compatible avec une origine pulmonaire.

Sémiologie radiologique

Nodule en hypersignal T1 spontané (flèche orange), avec un iso/hyposignal T2 (remaniements hémorragiques – flèche verte).	Œdème médullaire péri-lésionnel (flèche bleue).
Prise de contraste en hypersignal T1 après injection de gadolinium (flèche rouge).	Restriction de la diffusion.

Diagnostique différentiel : Cavernome, Hématomyélie → mais pas de prise de contraste (importante d'une séquence de soustraction).

Cas 8 : Métastase intramédullaire.

5 Les Lésions Non Néoplasiques de la Moelle Épinière :

Il est important de se rappeler que toutes les lésions intramédullaires expansives ne sont pas néoplasiques. Par exemple, il peut y avoir un chevauchement important entre les manifestations radiologiques des myélites inflammatoires (plus fréquentes) et celles des tumeurs de haut grade de la moelle épinière (moins fréquentes).

Une troisième catégorie sont les lésions non néoplasiques congénitales, les malformations vasculaires, les kystes dermoïdes et épidermoïdes, ainsi que les lipomes. En ce qui concerne le compartiment intramédullaire, les malformations cavernueuses et les malformations intradurales du glomus artérioveineux (MAV de type II) sont des "masses" qui peuvent être traitées par résection chirurgicale si elles sont hémorragiques ou symptomatiques(45)(46).

5.1 Les Malformations Vasculaires :

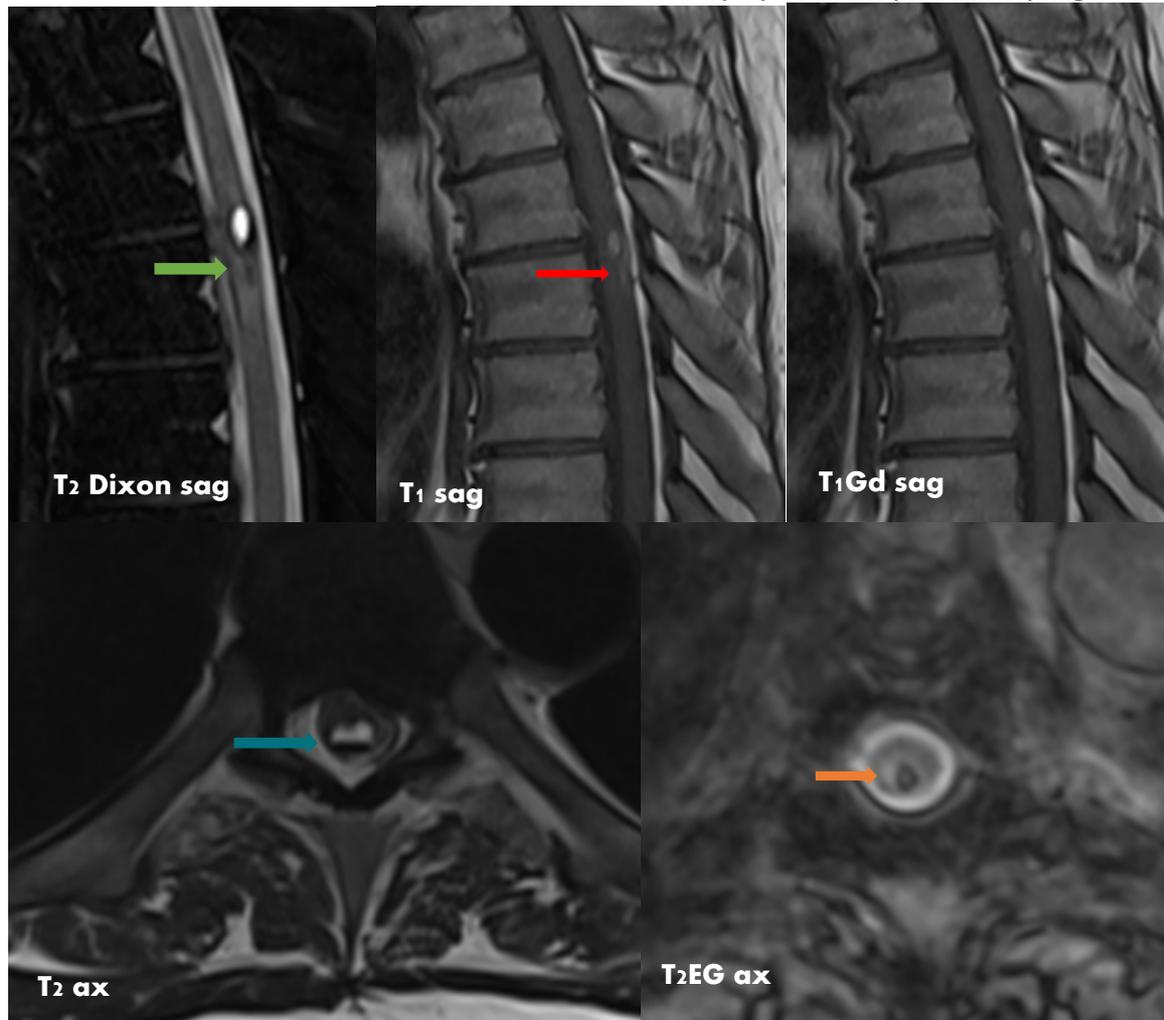
Le terme de malformations vasculaires médullaires recouvre plusieurs entités. Leur classification intègre les notions de structures anatomiques concernées par la malformation et les notions d'angio-architecture permettant de comprendre leur retentissement/effet de masse et ainsi de poser une indication thérapeutique. On distingue trois grands types de malformations vasculaires :

1. Les malformations nourries par les artères spinales : malformations artérioveineuses (dites intramédullaires), fistules péri-médullaires ;
2. Les malformations nourries par des branches méningées : fistules durales à drainage veineux péri-médullaire ;
3. Les malformations vasculaires complexes : syndrome de Cobb et malformations intra- et périmédullaires.

Les malformations vasculaires médullaires sont caractérisées par leur rareté et la non-spécificité de leur symptomatologie. Elles peuvent, selon le type concerné, avoir un mode de révélation aigu (paraplégie brutale en rapport ou non avec un saignement) ou présenter une symptomatologie progressive sur plusieurs semaines ou plusieurs mois.

Cavernome intra-médullaire

Homme de 21 ans avec troubles de la marche, et des symptômes rapidement progressifs.



Sémiologie Radiologique

Aspect en « pop-corn » sous forme de logette de signal hétérogène en T1 et T2 (produits de dégradation du sang d'âge différents).

Flèches : 

A noter une **absence de prise de contraste**.

Liséé périphérique en hyposignal T2 (hémosidérine).

Flèches : 

Hyposignal franc sur les séquences de susceptibilité magnétique (*blooming*).

Flèches : 

Dans ce cas avec un **saignement aiguë** : franc hypersignal T1 intra-lésionnel ou extra-lésionnel diffus (**hématomyélie**) et œdème péri-lésionnel en hypersignal T2.

Flèches : 

Cas 9 : Cavernome intramédullaire.

Les cavernomes intra-médullaires représentent 5% des lésions médullaires focales (*dont 77% sont thoraciques et 23% cervicaux*), avec un âge moyen de découverte à environ 40 ans.

Ils peuvent se présenter avec une clinique aiguë, s'il existe un saignement intra-lésionnel ou diffus (hématomyélie), ou par une clinique progressive s'il y a une compression sans saignement. Il existe également une évolution sclérose-like (microhémorragies et gliose réactionnelle, effet neurotoxique de l'hémosidérine, troubles locaux de la vascularisation dus aux modifications de la pression). Le taux de saignement est estimé entre 1,4% et 4,5% par an. A noter que la chirurgie peut être envisagée pour les cavernomes symptomatiques(45).

5.2 Inclusion de l'Ectoderme

5.2.1 Les Kystes Epidermoïdes:

Les inclusions anormales de l'ectoderme, du mésoderme ou d'endoderme dans le neuroectoderme, de la moelle épinière est une autre cause rare d'anomalie congénitale ou du développement.

Les kystes épidermoïdes et dermoïdes sont tapissés par un épithélium squameux kératinisant dérivé de la surface de l'ectoderme. Les kystes dermoïdes comprennent également des appendices cutanés tels que les follicules pileux, les glandes sudoripares et les glandes sébacées(17).

Environ 80 cas de kystes épidermoïdes intramédullaires ont été rapportés dans la littérature, et ils sont plus fréquemment observés chez les jeunes patients au niveau thoracique(47). Ils sont généralement asymptomatiques et de découverte fortuite, mais peuvent également causer des symptômes à titre de troubles sensitivo-moteurs, douleurs vertébrales ou des troubles urinaires(48).

Au scanner et à l'IRM, l'atténuation et l'intensité du signal du contenu en kératine sont souvent similaires à celui du LCR, à l'exception notable d'une restriction de la diffusion. Un dysraphisme dorsal associé peut être présent(49). Les kystes épidermoïdes sont fréquemment associés avec des malformations telles que la spina bifida et l'hémi-vertèbre(50)(51).

Une variante rare appelée "*épidermoïde blanche*" apparaît avec des caractéristiques d'imagerie différente en raison d'une concentration élevée en protéines, et ses caractéristiques en imagerie peuvent conduire à des diagnostics initiaux erronés(52)(53).

Les kystes épidermoïdes sont les lésions intradurales les plus fréquentes mais restent extra-médullaires, comme dans le cas ci-dessous, que nous avons décidé de présenter dans cette thèse à visée éducative.

Kyste épidermoïde

Homme de 43 ans, avec une lésion médullaire de découverte fortuite.



Diagnostic histologique :

Masse intradurale extramédullaire postérieure de D6. - Kyste épidermoïde, sans évidence de malignité.	
Sémiologie Radiologique	
Lésion bien définie faisant un effet de masse sur le cordon médullaire.	Absence de prise de contraste.
Hypersignal T2 (similaire à celui du LCR), iso-hyposignal T1 et présente une restriction de la diffusion.	Peut être associée à des malformations vertébrales, comme ici avec la présence d'une héli-vertèbre. 
<u>Diagnostic différentiel :</u>	
<ul style="list-style-type: none"> • Kyste dermoïde : contient des composantes graisseuses, absence de restriction de la diffusion. • Kyste neurentérique : généralement à la face ventrale du cordon médullaire, et plus fréquent dans les régions thoracique et cervicale. • Kyste arachnoïde : pas de restriction de la diffusion, suppression du signal sur la séquence FLAIR. 	

Cas 10 : *Kyste épidermoïde.*

Contrairement aux kystes épidermoïdes, les kystes dermoïdes se caractérisent par un aspect plus hétérogène au scanner et à l'IRM, avec une atténuation lipidique interne et de l'intensité de signal à cause du sébum et non de la graisse(54).

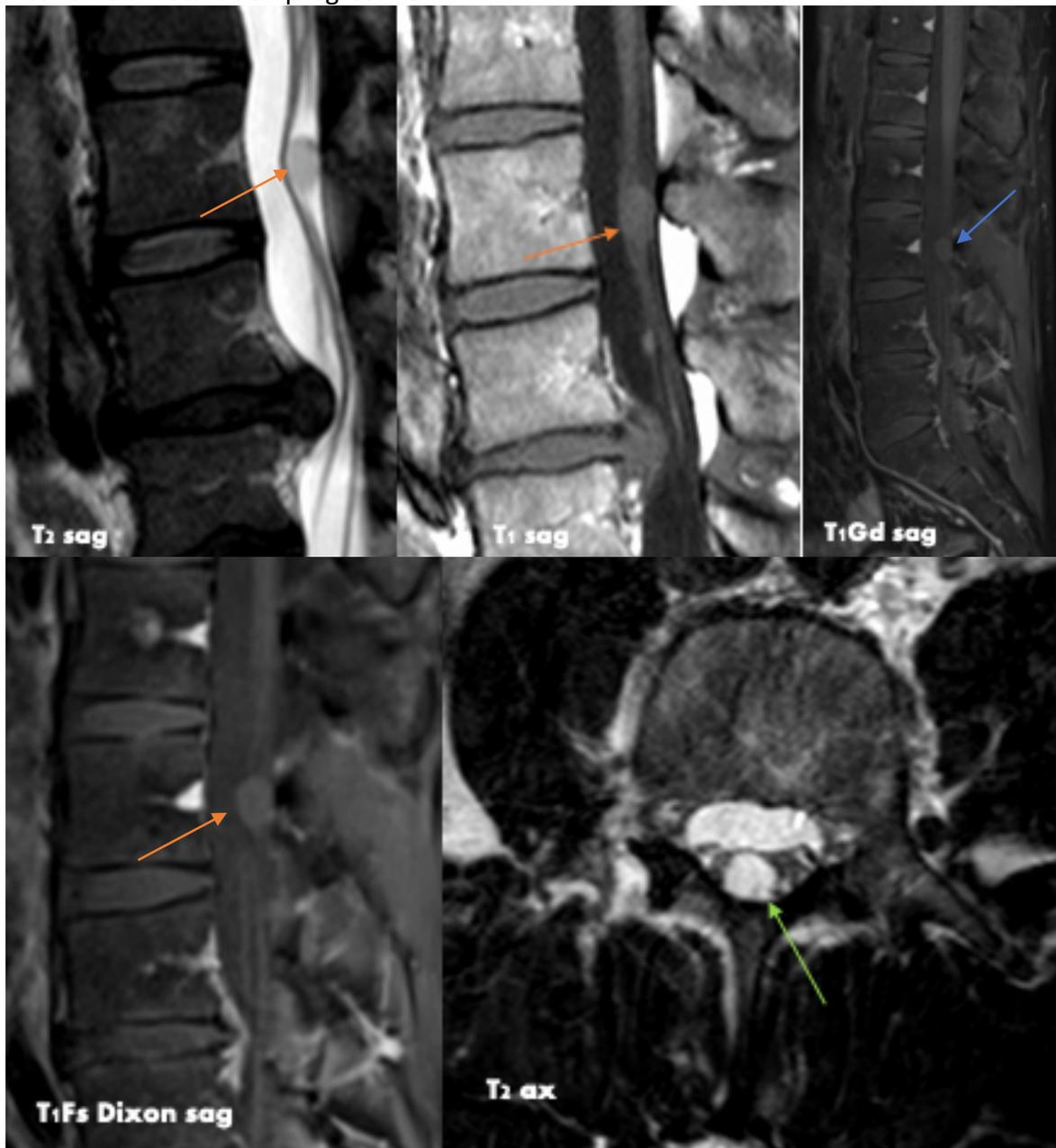
5.2.2 Les Kystes dermoïdes :

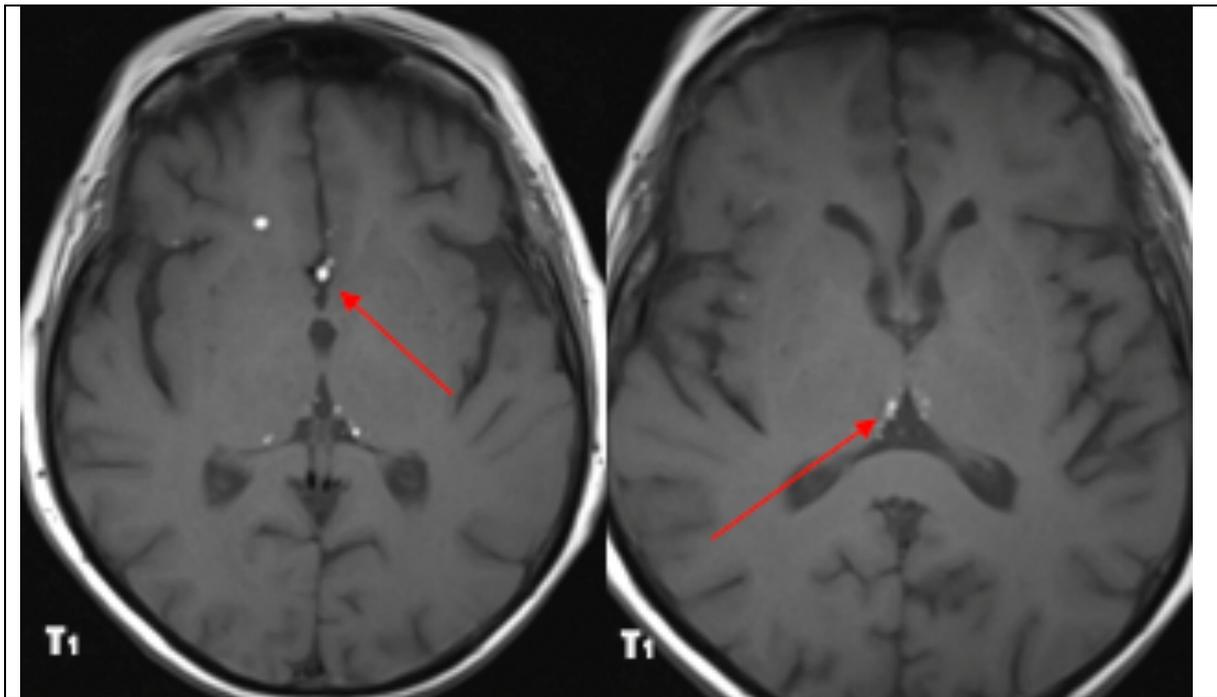
Tumeur bénigne d'origine embryonnaire associant des éléments épithéliaux (derme, épiderme) et un contenu graisseux (follicules pileux, glandes sébacées et sudoripares). La desquamation progressive des éléments épithéliaux et la sécrétion des glandes expliquent sa croissance lente en dehors de toute prolifération cellulaire.

Patients habituellement jeunes (souvent < 20 ans), de localisation préférentielle au rachis lombo-sacré et au niveau de la queue de cheval. La topographie peut être intra ou extra-médullaire(55).

Kyste Dermoïde de la queue de cheval

Homme de 31 ans, venant pour un bilan de paraparésies et lombosciatalgies des membres inférieurs d'installation progressive.





Sémiologie Radiologique

Contenu **hétérogène** en hypo ou hypersignal T1 (graisse, protéines / sécrétion sébacée, cholestérol – **flèche orange**), un **hypersignal hétérogène T2** (**flèche verte**). Possibilité de contingent tissulaire associé au contingent kystique.

Complication : Rupture de kyste dermoïde(56).

Migration lipidique épidurale et sous arachnoïdienne en hypersignal T1 (méningite chimique - **flèche rouge**)

Rehaussement habituellement **faible** (**flèche bleue**).

Rechercher une moelle attachée basse(56).

Diagnostic différentiel : Kyste épidermoïde

- Patients plus âgés
- Pas de graisse intra-tumorale
- Restriction de la diffusion.

Cas 11: Le kyste dermoïde.

5.3 Inclusion du Mésoderme

5.3.1 Les Lipomes :

Les lipomes de la moelle épinière sont des anomalies du développement qui impliquent le mésoderme, plus précisément le mésoderme paraxial. Les lipomes médullaires sont souvent présents dès la naissance, et le plus souvent

asymptomatique. Les symptômes dépendent de la taille et de l'emplacement du lipome, mais ils peuvent inclure des problèmes neurologiques, des troubles de la marche, des douleurs, des problèmes de vessie et d'intestin, entre autres.

La vraie composante graisseuse (tissu adipeux mature) dans la moelle épinière résulte de l'inclusion anormale d'éléments mésenchymateux ou mésodermiques dans le tube neural au cours de l'embryogenèse et est connu sous le nom de lipome(57).

Comme les kystes épidermoïdes et dermoïdes, cette masse intradurale (non néoplasique) peut être extramédullaire ou intramédullaire et peut être associée à un dysraphisme rachidien(58).

Les lipomes de la moelle épinière se caractérisent par une lésion généralement linéaire s'étendant sur un court segment, avec une atténuation homogène de la graisse et une intensité du signal homogène au scanner et à l'IRM. Si elle est suffisamment grande, la densité de la graisse (allant de -90 à -30 UH) peut être observée sous le niveau du cône médullaire. Si elle est petite, et en fonction de la qualité du scanner, de la taille du patient, elle peut être difficile à identifier(59).

En l'absence de CT et de séquences IRM avec atténuation de la graisse, une hyperintensité sur les séquences pondérées en T1 et T2 peut être confondue avec un hématome subaigu tardif(60). Absence de prise de contraste également sur les séquences avec injection de Gadolinium.

Lipome du filum terminale

Patient de 49 ans, lésion de découverte fortuite.



Sémiologie radiologique

Lésion en hypersignal T1 spontanée (**flèche verte**) et hyperintense en T2.

Signal graisseux avec une chute de signal sur les séquences *in* et *out-of-phase* (**flèche orange**).

La lésion est généralement **linéaire** et s'étend sur un court segment.

Peut présenter un artefact de déplacement chimique sur les séquences pondérées en T2*/gradient(61).

Diagnostic différentiel :

1. **Parangliome du filum terminale** : Rare, iso-intense ou hyperintense en T2, et hypointense en T1, avec un rehaussement intense sur les séquences injectées.
2. **Épendymome myxopapillaire** : iso-intense ou hyperintense en T2, et hypointense en T1, avec un rehaussement intense sur les séquences injectées.

Cas 12 : Le lipome du filum terminale.

5.4 Inclusion de l'Endoderme

5.4.1 Les Kystes Neurentériques :

Une inclusion anormale de l'endoderme peut produire un kyste neurentérique, généralement ventral (côté entérique) de la moelle épinière et rarement (moins de 5 %) dans la moelle épinière(62).

Parce qu'il est tapissé d'un épithélium de type *respiratory-like* ou intestinal, un kyste neurentérique peut se manifester par une intensité de signal variable à l'imagerie pondérée en T1 et T2 en raison de la présence de mucine(63).

Comme pour les autres kystes d'inclusion, il ne doit pas y avoir de pas de rehaussement solide ou nodulaire.

6 Les Pièges Diagnostiques

Le diagnostic des tumeurs de la moelle épinière peut s'avérer difficile en raison de différents pièges et de mimiques. Parmi les pièges et les mimiques les plus courants des tumeurs de la moelle épinière, on peut citer :

Les remaniements dégénératifs,

Les changements dégénératifs de la colonne vertébrale, tels que les hernies discales ou la sténose spinale, peuvent imiter les symptômes d'une tumeur de la moelle épinière. Il est important que les médecins procèdent à un examen approfondi des patients chez qui l'on soupçonne une tumeur de la moelle épinière afin d'exclure les changements dégénératifs comme cause potentielle des symptômes.

Les infections,

Certaines infections, telles que la tuberculose ou les infections fongiques, peuvent présenter des symptômes similaires à ceux d'une tumeur de la moelle épinière. Dans certains cas, ces infections peuvent également entraîner le

développement d'abcès ou d'autres excroissances anormales qui peuvent imiter les tumeurs.

Les maladies démyélinisantes,

A) La sclérose en plaques

La sclérose en plaques est une maladie auto-immune chronique qui peut affecter le système nerveux central, y compris la moelle épinière. Les symptômes de la sclérose en plaques peuvent être similaires à ceux d'une tumeur de la moelle épinière et, dans certains cas, les lésions associées à la sclérose en plaques peuvent imiter l'apparence des tumeurs sur les examens d'imagerie.

B) La neuromyéélite optique

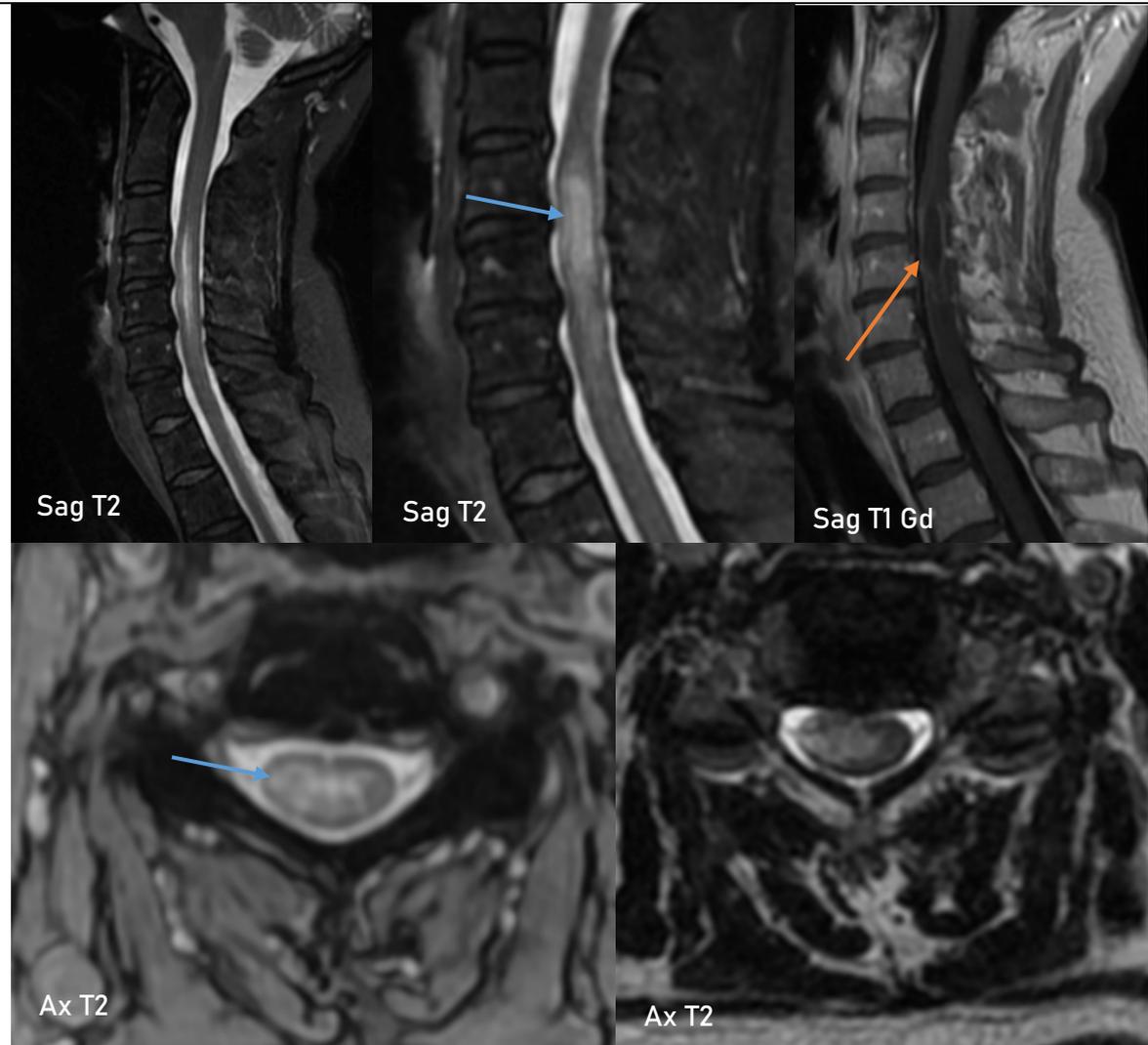
La neuromyéélite optique (NMOSD) est un spectre de maladies démyélinisantes graves qui, dans les cas séropositifs, est causée par un autoanticorps dirigé contre le canal hydrique de l'aquaporine-4 (AQP4).

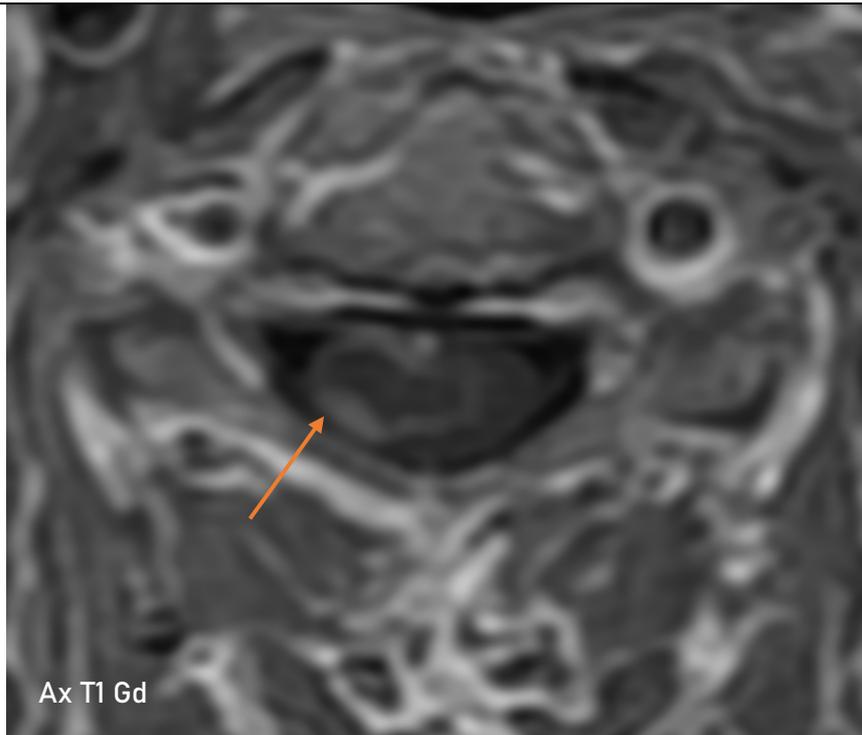
La neuromyéélite optique (NMO) était auparavant appelée maladie de Devic, et on pensait traditionnellement que la NMO avait des manifestations intracrâniennes limitées. Cependant, au cours de la dernière décennie, un éventail beaucoup plus large de manifestations a été reconnu comme indissociable et le terme NMOSD a donc été proposé pour les englober toutes. La présentation classique du NMOSD est la triade de la névrite optique bilatérale, de la myélite longitudinalement étendue et des anticorps anti-AQP4 positifs, bien qu'un éventail beaucoup plus large de manifestations soit désormais reconnu comme faisant partie du NMOSD(64).

En effet, la neuromyéélite optique (NMOSD) peut fréquemment présenter un piège diagnostique car en phase aiguë elle peut être confondue avec une tumeur astrocytaire par exemple.

Neuromyéélite Optique

Patiente de 60 ans, lésion de découverte fortuite





Diagnostic histologique :

Neuromyelitis Optica spectrum disorder (NMOsd) avec anticorps anti-AQP4.

Sémiologie radiologique

Aspect hyperintense en T2 associé à un œdème médullaire dans la phase aiguë (flèche bleue).

Rehaussement en anneau sur les séquences injectées axiale et sagittale(65) (flèche orange).

L'atteinte médullaire est étendue, généralement avec un hypersignal T2 couvrant au moins trois segments vertébraux. Bien que moins fréquente, la myélite transverse à segment court est observée dans environ 15 % des cas (comme dans ce cas présent).

Diagnostic différentiel(66):

- Tumeur intramédullaire (astrocytome)
- Sclérose en plaque
- ADEM

Cas 13 : Cas de neuromyélie optique.

Dans l'ensemble, le diagnostic des tumeurs de la moelle épinière nécessite une évaluation approfondie et la prise en compte des pièges et mimiques potentiels. Des études d'imagerie, telles que l'IRM ou la tomodensitométrie, ainsi qu'une biopsie ou une ablation chirurgicale de la tumeur, peuvent être nécessaires pour établir un diagnostic précis.

7 Conclusion

Les tumeurs de la moelle épinière sont rares mais grave, qui peuvent provoquer toute une série de symptômes et avoir un impact significatif sur la qualité de vie des patients.

Grâce aux progrès de l'imagerie, le diagnostic et le traitement des tumeurs de la moelle épinière se sont améliorés ces dernières années, conduisant à de meilleurs résultats pour les patients.

Cette thèse a passé en revue l'anatomie, la classification (selon les derniers standards OMS 2021), les différentes modalités en imagerie et les caractéristiques radiologiques des tumeurs de la moelle épinière. Elle a souligné l'importance d'un diagnostic précis, qui peut modifier le traitement.

Finalement, nous espérons que cette thèse a contribué à une meilleure compréhension de ces tumeurs complexes et en mettant l'accent sur certaines bases pouvant être utiles pour de futures recherches dans ce domaine.

8 Bibliographie :

1. Koeller KK, Rosenblum RS, Morrison AL. Neoplasms of the Spinal Cord and Filum Terminale: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. nov 2000;20(6):1721-49.
2. Schellinger KA, Propp JM, Villano JL, McCarthy BJ. Descriptive epidemiology of primary spinal cord tumors. *J Neurooncol*. avr 2008;87(2):173-9.
3. Shih RY, Koeller KK. Intramedullary Masses of the Spinal Cord: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. juill 2020;40(4):1125-45.
4. Nachum Dafny, Ph.D. Chapitre 3: Anatomy of the spinal cord. In 2020.
5. Maillot C. Encéphale et moelle épinière: anatomie macroscopique et fonctionnelle. Paris Berlin Heidelberg [etc.]: Springer; 2002.
6. Won YI, Choi Y, Yuh WT, Kwon SW, Kim CH, Yang SH, et al. Validity of magnetic resonance imaging (MRI) in the primary spinal cord tumors in routine clinical setting. *Sci Rep*. 16 juin 2022;12(1):10151.
7. Vargas MI, Boto J, Meling TR. Imaging of the spine and spinal cord: An overview of magnetic resonance imaging (MRI) techniques. *Rev Neurol (Paris)*. mai 2021;177(5):451-8.
8. Drake-Pérez M, Boto J, Fitsiori A, Lovblad K, Vargas MI. Clinical applications of diffusion weighted imaging in neuroradiology. *Insights Imaging*. août 2018;9(4):535-47.
9. Vargas MI, Nguyen D, Viallon M, Kulesár Z, Tessitore E, Rilliet B, et al. Dynamic MR angiography (MRA) of spinal vascular diseases at 3T. *Eur Radiol*. oct 2010;20(10):2491-5.
10. Small JE. *Neuroradiology: spectrum and evolution of disease*. 1st edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2018.
11. Koeller KK, Shih RY. Intradural Extramedullary Spinal Neoplasms: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. mars 2019;39(2):468-90.
12. Wu J, Armstrong TS, Gilbert MR. Biology and management of ependymomas. *Neuro-Oncol*. juill 2016;18(7):902-13.
13. Herbrecht A, Messerer M, Parker F. Development of a lateralization index for intramedullary astrocytomas and ependymomas. *Neurochirurgie*. nov 2017;63(5):410-2.
14. Abdel-Wahab M, Etuk B, Palermo J, Shirato H, Kresl J, Yapıcıer O, et al. Spinal cord gliomas: A multi-institutional retrospective analysis. *Int J Radiat Oncol*. mars 2006;64(4):1060-71.
15. Kim DH, Kim JH, Choi SH, Sohn CH, Yun TJ, Kim CH, et al. Differentiation between Intramedullary spinal ependymoma and astrocytoma: Comparative MRI analysis. *Clin Radiol*. janv 2014;69(1):29-35.
16. Grainger RG. *Grainger & Allison's diagnostic radiology: a textbook of medical imaging*. Seventh edition. Adam A, Dixon AK, Gillard JH, Schaefer-Prokop C, éditeurs. Edinburgh? Elsevier; 2021.
17. Goldblum JR, Lamps LW, McKenney JK, Myers JL, Ackerman LV, Rosai J, éditeurs. *Rosai and Ackerman's surgical pathology*. Eleventh edition. Philadelphia, PA: Elsevier; 2018. 2 p.
18. Al-Habib A, Al-Radi OO, Shannon P, Al-Ahmadi H, Petrenko Y, Fehlings MG.

Myxopapillary ependymoma: correlation of clinical and imaging features with surgical resectability in a series with long-term follow-up. *Spinal Cord*. oct 2011;49(10):1073-8.

19. D'Amico RS, Prayer M, Zanazzi GJ, Englander ZK, Sims JS, Samanamud JL, et al. Subependymomas Are Low-Grade Heterogeneous Glial Neoplasms Defined by Subventricular Zone Lineage Markers. *World Neurosurg*. nov 2017;107:451-63.
20. Toi H, Ogawa Y, Kinoshita K, Hirai S, Takai H, Hara K, et al. Bamboo Leaf Sign as a Sensitive Magnetic Resonance Imaging Finding in Spinal Subependymoma: Case Report and Literature Review. *Case Rep Neurol Med*. 2016;2016:1-6.
21. Johnson DR, Guerin JB, Giannini C, Morris JM, Eckel LJ, Kaufmann TJ. 2016 Updates to the WHO Brain Tumor Classification System: What the Radiologist Needs to Know. *RadioGraphics*. nov 2017;37(7):2164-80.
22. Smith AB, Soderlund KA, Rushing EJ, Smirniotopolous JG. Radiologic-Pathologic Correlation of Pediatric and Adolescent Spinal Neoplasms: Part 1, Intramedullary Spinal Neoplasms. *Am J Roentgenol*. janv 2012;198(1):34-43.
23. She D jun, Lu Y ping, Xiong J, Geng D ying, Yin B. MR imaging features of spinal pilocytic astrocytoma. *BMC Med Imaging*. déc 2019;19(1):5.
24. Hasturk A, Gokce E, Elbir C, Gel G, Canbay S. A very rare spinal cord tumor primary spinal oligodendroglioma: A review of sixty cases in the literature. *J Craniovertebral Junction Spine*. 2017;8(3):253.
25. Patel U, Pinto RS, Miller DC, Handler MS, Rorke LB, Epstein FJ, et al. MR of Spinal Cord Ganglioglioma. 1998;
26. Li D, Heiferman DM, Syed HR, Santos JG, Bowman RM, DiPatri AJ, et al. Pediatric primary spinal atypical teratoid rhabdoid tumor: a case series and review of the literature. *J Neurosurg Pediatr*. sept 2019;24(3):267-83.
27. McGinity M, Siddiqui H, Singh G, Tio F, Shakir A. Primary atypical teratoid rhabdoid tumor in the adult spine. *Surg Neurol Int*. 2017;8(1):34.
28. Ma J, Ma S, Yang J, Jia G, Jia W. Primary spinal primitive neuroectodermal tumor: A single center series with literature review. *J Spinal Cord Med*. 1 nov 2020;43(6):895-903.
29. Chen X, Zhang G. Multiple Spinal Intramedullary Primitive Neuroectodermal Tumors Mimicking Acute Myelitis. *World Neurosurg*. juin 2019;126:72-5.
30. Shih RY, Smirniotopoulos JG. Posterior Fossa Tumors in Adult Patients. *Neuroimaging Clin N Am*. nov 2016;26(4):493-510.
31. Klingler JH, Gläsker S, Bausch B, Urbach H, Krauss T, Jilg CA, et al. Hemangioblastoma and von Hippel-Lindau disease: genetic background, spectrum of disease, and neurosurgical treatment. *Childs Nerv Syst*. oct 2020;36(10):2537-52.
32. Westwick HJ, Giguère JF, Shamji MF. Incidence and Prognosis of Spinal Hemangioblastoma: A Surveillance Epidemiology and End Results Study. *Neuroepidemiology*. 2016;46(1):14-23.
33. Yousef A, Rutkowski MJ, Yalcin CE, Eren OC, Caliskan I, Tihan T. Sporadic and Von-Hippel Lindau disease-associated spinal hemangioblastomas: institutional experience on their similarities and differences. *J Neurooncol*. juill 2019;143(3):547-52.
34. Shields LBE, Harpring JE, Highfield HA, Zhang YP, Shields CB. Intradural, extramedullary

hemangioblastoma at the level of the conus medullaris: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*. 26 avr 2021;1(17):CASE2145.

35. Yang C, Fang J, Li G, Jia W, Liu H, Qi W, et al. Spinal meningeal melanocytomas: clinical manifestations, radiological and pathological characteristics, and surgical outcomes. *J Neurooncol*. avr 2016;127(2):279-86.

36. Zhan R. Multiple spinal cord melanoma: case report with emphasis on the difficult preoperative diagnosis. *Turk Neurosurg* [Internet]. 2011 [cité 4 sept 2023]; Disponible sur: http://www.turkishneurosurgery.org.tr/summary_en_doi.php3?doi=10.5137/1019-5149.JTN.5351-11.1

37. Cornejo KM, Hutchinson L, Cosar EF, Smith T, Tomaszewicz K, Dresser K, et al. Is it a primary or metastatic melanocytic neoplasm of the central nervous system?: A molecular based approach: Is it primary or metastatic. *Pathol Int*. nov 2013;63(11):559-64.

38. Koeller KK, Shih RY. Extranodal Lymphoma of the Central Nervous System and Spine. *Radiol Clin North Am*. juill 2016;54(4):649-71.

39. Cugati G, Singh M, Pande A, Ramamurthi R, Balasubramanyam M, Sethi S, et al. Primary spinal epidural lymphomas. *J Craniovertebral Junction Spine*. 2011;2(1):3.

40. Cohn SL, Hamre M, Kletzel M, Chou P, Radkowski MA. Intraspinal Wilms' tumor metastases. *Cancer*. 1 mai 1994;73(9):2444-9.

41. Pelissou-Guyotat I, Guyotat J, Szapiro J, Ravon R, Moreau JJ, Vidal J. [Intradural spinal metastasis from visceral neoplasms. Apropos of 4 cases. Review of the literature]. *Neurochirurgie*. 1989;35(4):236-41.

42. Rykken JB, Diehn FE, Hunt CH, Eckel LJ, Schwartz KM, Kaufmann TJ, et al. Rim and Flame Signs: Postgadolinium MRI Findings Specific for Non-CNS Intramedullary Spinal Cord Metastases. *Am J Neuroradiol*. avr 2013;34(4):908-15.

43. Sung WS, Sung MJ, Chan JH, Manion B, Song J, Dubey A, et al. Intramedullary Spinal Cord Metastases: A 20-Year Institutional Experience with a Comprehensive Literature Review. *World Neurosurg*. mars 2013;79(3-4):576-84.

44. Lv J, Liu B, Quan X, Li C, Dong L, Liu M. Intramedullary spinal cord metastasis in malignancies: an institutional analysis and review. *OncoTargets Ther*. juin 2019;Volume 12:4741-53.

45. Labauge P, Bouly S, Parker F, Gallas S, Emery E, Loiseau H, et al. Outcome in 53 patients with spinal cord cavernomas. *Surg Neurol*. août 2008;70(2):176-81.

46. Ghobrial GM, Liounakos J, Starke RM, Levi AD. Surgical Treatment of Vascular Intramedullary Spinal Cord Lesions. *Cureus* [Internet]. 16 août 2018 [cité 4 sept 2023]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/11906-surgical-treatment-of-vascular-intramedullary-spinal-cord-lesions>

47. Graillon T, Rakotozanany P, Meyer M, Dufour H, Fuentes S. Intramedullary epidermoid cysts in adults: Case report and updated literature review. *Neurochirurgie*. mai 2017;63(2):99-102.

48. Van Aalst J, Hoekstra F, Beuls EAM, Cornips EMJ, Weber JW, Sival DA, et al. Intraspinal Dermoid and Epidermoid Tumors: Report of 18 Cases and Reappraisal of the Literature. *Pediatr Neurosurg*. 2009;45(4):281-90.

49. Fazio MG, Kil AM, Rooks VJ, Biega TJ. Diffusion-Weighted Magnetic Resonance Imaging of an Intramedullary Epidermoid Cyst with Dorsal Dermal Sinus Tract in a Toddler. *Case Rep Radiol*. 2013;2013:1-3.

50. Gonzalvo A, Hall N, McMahon JHA, Fabinyi GC. Intramedullary spinal epidermoid cyst of the upper thoracic region. *J Clin Neurosci.* janv 2009;16(1):142-4.
51. Kikuchi K, Miki H, Nakagawa A. The utility of diffusion-weighted imaging with navigator-echo technique for the diagnosis of spinal epidermoid cysts. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000;21(6):1164-6.
52. Oh HC, Hong CK, Yoo J, Lee KS, Cha YJ, Ahn SJ, et al. Role of the apparent diffusion coefficient as a predictive factor for tumor recurrence in patients with intracranial epidermoid tumor [Internet]. In Review; 2021 mars [cité 4 sept 2023]. Disponible sur: <https://www.researchsquare.com/article/rs-306684/v1>
53. Stevens SM, Breen JT, DiNapoli V. Case of a Rare “White Epidermoid Tumor” Involving the Cerebellopontine Angle. *Otol Neurotol.* avr 2018;39(4):e292-3.
54. Thompson DNP. Spinal inclusion cysts. *Childs Nerv Syst.* sept 2013;29(9):1647-55.
55. Mhatre P, Hudgins PA, Hunter S. Dermoid Cyst in the Lumbosacral Region: Radiographic Findings. *Am J Roentgenol.* mars 2000;174(3):874-5.
56. Cheng C, Li R, Gao H, Tao B, Wang H, Sun M, et al. Ruptured Spinal Dermoid Cysts with Lipid Droplets into the Syrinx Cavity : Reports of Fourteen Cases. *J Korean Neurosurg Soc.* 1 mai 2022;65(3):430-8.
57. Severino R, Severino P. Cervical intramedullary spinal cord lipoma. *Surg Neurol Int.* 2017;8(1):255.
58. Chen KY, Osorio J, Rivera J, Chou D. Intramedullary and Extramedullary Thoracic Spinal Lipomas Without Spinal Dysraphism: Clinical Presentation and Surgical Management. *World Neurosurg.* janv 2019;121:156-9.
59. Rufener SL, Ibrahim M, Raybaud CA, Parmar HA. Congenital Spine and Spinal Cord Malformations— *Pictorial Review.* *Am J Roentgenol.* mars 2010;194(3_supplement):S26-37.
60. Pasalic I, Brgic K, Nemir J, Kolenc D, Njiric N, Mrak G. Intramedullary spinal cord lipoma mimicking a late subacute hematoma. *Asian J Neurosurg.* déc 2018;13(04):1282-4.
61. Thompson EM, Strong MJ, Warren G, Woltjer RL, Selden NR. Clinical significance of imaging and histological characteristics of filum terminale in tethered cord syndrome: Clinical article. *J Neurosurg Pediatr.* mars 2014;13(3):255-9.
62. Bruzek AK, Kucia EJ, Oppenlander ME. Intramedullary and Extramedullary Cervical Neurenteric Cyst Requiring Fixation and Fusion. *World Neurosurg.* nov 2016;95:621.e7-621.e12.
63. Diyora B, Bhende B, Kukreja S. Giant Craniospinal Intramedullary Neurenteric Cyst in Infant—Case Report and Review of Literature. *World Neurosurg.* oct 2018;118:126-31.
64. Wingerchuk DM, Lennon VA, Lucchinetti CF, Pittock SJ, Weinshenker BG. The spectrum of neuromyelitis optica.
65. Zalewski NL, Rabinstein AA, Krecke KN, Brown RD, Wijdicks EFM, Weinshenker BG, et al. Characteristics of Spontaneous Spinal Cord Infarction and Proposed Diagnostic Criteria. *JAMA Neurol.* 1 janv 2019;76(1):56.
66. Dutra BG, Da Rocha AJ, Nunes RH, Maia ACM. Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: Spectrum of MR Imaging Findings and Their Differential Diagnosis. *RadioGraphics.* janv 2018;38(1):169-93.

