

Cas n°9

Corinne Bouvier
(CHU, Marseille)

Renseignements cliniques

Patiente de 57 ans, sans antécédents médicaux, explorée pour des lombalgies chroniques d'intensité modérée. Imagerie : lésion condensante de 36 mm de grand axe de la partie centrale et postérieure du corps vertébral de L5 au scanner. Lésion présentant un hyposignal en T1 sans prise de gadolinium et un hypersignal en T2 en IRM. Biopsies à l'aiguille sous repérage scannographique.

Description du cas présenté

2 des 3 biopsies montrent un remplacement du tissu hématopoïétique par un tissu pseudolipomateux fait de cellules vacuolisées. La lésion apparaît assez bien limitée avec quelques lamelles osseuses sclérotiques au contact. L'immunohistochimie montre que les cellules pseudo-adipocytaires expriment de façon diffuse l'EMA, les CK (avec l'AE1/AE3) et la PS100.

Diagnostic proposé

Tumeur notochordale bénigne (code ADICAP : BHLOD0V0).

Commentaires

Initialement décrites sous les appellations d'"hamartome notochordal intraosseux" ou de "reliquat notochordal géant", les tumeurs notochordales bénignes sont des lésions intra-osseuses rares. Elles peuvent s'observer sur toute la hauteur du rachis mais plus fréquemment dans la région cervicale, lombaire ou sacrée. Cliniquement, elles sont asymptomatiques ou révélées par des douleurs modérées.

Ce sont des lésions peu évolutives cliniquement, limitées au corps vertébral, sans extension dans les tissus mous adjacents, habituellement de petite taille (< 4 cm). La trame osseuse est respectée ou légèrement densifiée sans ostéolyse, ce qui est bien visualisé au scanner. En IRM, la lésion présente habituellement un hyposignal en T1 sans rehaussement après injection de gadolinium et apparaît hyper-intense en T2.

Histologiquement, cette lésion est constituée de plages de cellules d'aspect pseudo-adipeux, ménageant des îlots résiduels d'authentique tissu adipeux ou de moelle hématopoïétique au contact. Les cellules présentent une anisocaryose discrète. En règle, aucune activité mitotique n'est décelable. Il n'existe pas de nécrose ou de lobulation. De même, on ne met pas en évidence de matrice extracellulaire myxoïde basophile. En revanche, on peut observer parfois des espaces pseudokystiques avec un matériel pseudocolloïde faiblement éosinophile bleu alcian et PAS positif. Les cellules tumorales peuvent comporter quelques granules PAS positifs et diastase résistants dans leur cytoplasme. L'os au contact est souvent densifié et montre une ostéosclérose modérée. L'immunophénotype des cellules tumorales est identique à celui des cellules qui constituent les chordomes. Il existe une co-expression de la protéine S100, de la vimentine et des marqueurs épithéliaux. En l'absence de renseignements cliniques et d'imagerie, ces lésions peuvent ne pas être diagnostiquées en raison de l'aspect pseudolipomateux.

Diagnostics différentiels

Les principaux diagnostics différentiels sont représentés par les chordomes et les vestiges de notochorde (tableau).

• *Chordomes*

Les chordomes présentent la même localisation intra-osseuse et la même distribution anatomique. Cependant, ce sont des tumeurs agressives localement responsables d'une ostéolyse avec extension dans les parties molles adjacentes. Macroscopiquement, ce sont des tumeurs volontiers multilobées, molles, gélatineuses parfois nécrotiques. L'histologie montre une prolifération tumorale lobulée constituée de cordons et nappes de cellules agencées dans un fond myxoïde.

Les cellules ont un cytoplasme éosinophile plus ou moins vacuolisé. On identifie des cellules physaliphores comportant des atypies cyto-nucléaires modérées. Des mitoses peuvent être observées. Le profil immunohistochimique caractéristique montre une positivité des marqueurs épithéliaux (pankératine et EMA), de la vimentine et de la PS100. Certains sous-types de cytokératines sont également exprimés : cytokératines 8,19 et 18. En revanche les cytokératines 7 et 20 sont constamment négatives.

• ***Vestiges notochordaux***

L'autre diagnostic différentiel est représenté par les vestiges notochordaux. Il s'agit de reliquats de notochorde que l'on peut exceptionnellement observer dans les disques intervertébraux le long du rachis ou au niveau de la base du crâne (ecchordose physaliphore). Ce sont des lésions asymptomatiques très rares, morphologiquement assez proches des chordomes, mais sans atypies, mitose ou nécrose. Le profil immunohistochimique est identique à celui des chordomes.

Les tumeurs notochordales bénignes pourraient être le précurseur des chordomes dans certains cas. Cependant, elles n'en partagent pas le pronostic et sont le plus souvent des lésions indolentes ne nécessitant pas d'exérèse mais une simple surveillance clinique et radiologique. Ce diagnostic doit être connu des pathologistes, des radiologues et des chirurgiens afin d'éviter un geste chirurgical lourd et inutile.

	TNB	Chordome	Vestiges notochordaux
Clinique	Asymptomatique ou douleur modérée	Douleurs Manifestations neurologiques	Asymptomatique ou douleur modérée
Topographie	Corps vertébral	Corps vertébral	Disque intervertébral ou masse extradurale intracrânienne (ecchordose physaliphore)
imagerie : IRM et scanner	Hypo T1 / Hyper T2, pas de prise de gadolinium, pas de destruction osseuse ou d'atteinte des tissus mous ostéosclérose	Hypo T1 / Hyper T2, prise de gadolinium, destruction osseuse et infiltration des tissus mous ostéolyse	Hypo T1 / Hyper T2
Macroscopie	Bien limitée, gris blanc ≤ 4 cm	Masse gélatineuse blanc bleuté, jusqu'à 25 cm	Vestiges notochordaux = espaces pseudokystiques, Ecchordose physaliphore = excroissance gélatineuse ≤ 3,5 cm
Histologie : architecture	Plages cellulaires Parfois remaniements pseudokystiques avec matériel "colloïde-like"	Lobules cordons et nappes cellulaires, Matrice myxoïde parfois nécrose	Cordons et nappes cellulaires Matrice myxoïde
Cytologie	Cellules claires pseudo-adipocytaires, Cellules physaliphores, Cellules avec globules cytoplasmiques éosinophiles	Cellules physaliphores à cytoplasme éosinophile ou clarifié, multivacuolisé, Mitoses, atypies	Cellules physaliphores à cytoplasme éosinophile et noyau pycnotique
Immunohistochimie	Vimentine, EMA, CK (AE1/AE3), PS100, CK18 : positifs	Vimentine, EMA, CK (AE1/AE3), PS100, CK18 : positifs	Vimentine, EMA, CK (AE1/AE3), PS100, CK18 : positifs
Traitement	Surveillance clinique et imagerie	Chirurgie +/- chimiothérapie radiothérapie	Surveillance, exérèse chirurgicale = (ecchordose physaliphore)
Pronostic	Favorable	Défavorable : récives locales, dédifférenciation, métastases	Favorable

Tumeur notochordale bénigne (TNB) : Diagnostic différentiel.