

Lésions tumorales et pseudo-tumorales des nerfs périphériques

A RAYMOND, B OSEMONT, G LUX, M LOUIS, S LECOCQ, P GONDIM-TEIXEIRA, A BLUM



Service d'imagerie GUILLOZ
CHU NANCY



Introduction

- De nombreuses lésions peuvent affecter les nerfs périphériques du système musculo-squelettique :
 - Pseudo-tumeurs : névrome traumatique, névrome de Morton, lipomatose d'un nerf, kyste mucoïde intra-neural
 - Tumeurs "vraies" : tumeurs neurogènes bénignes (schwannomes et neurofibromes) et malignes (MPNST)
- L'imagerie, notamment l'échographie et surtout l'IRM, joue un rôle majeur dans la caractérisation de ces lésions, apportant des éléments clés au diagnostic.
- Dans l'exploration des tumeurs neurogènes bénignes et malignes (schwannomes, neurofibromes, MPNSTs), les études de perfusion (scanner, IRM, échographie), et les nouvelles techniques (spectro-IRM et IRM de diffusion), peuvent apporter une aide utile à la différenciation bénin/malin.

Les névromes traumatiques ne seront pas traités dans cette présentation mais seront traités, par choix arbitraire, dans la présentation "Lésions non tumorales des nerfs périphériques", dans le chapitre lésions nerveuses traumatiques.

Plan

PARTIE 1 : LSIONS PSEUDO-TUMORALES DES NERFS PERIPHERIQUES

1. Névrome de Morton
2. Lipomatose d'un nerf
3. Kyste mucoïde intra-neural

PARTIE 2 : LSIONS TUMORALES DES NERFS PERIPHERIQUES (PNSTs)

1. Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques (benign PNSTs)
2. Neurofibromatoses/NF1
3. Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST)

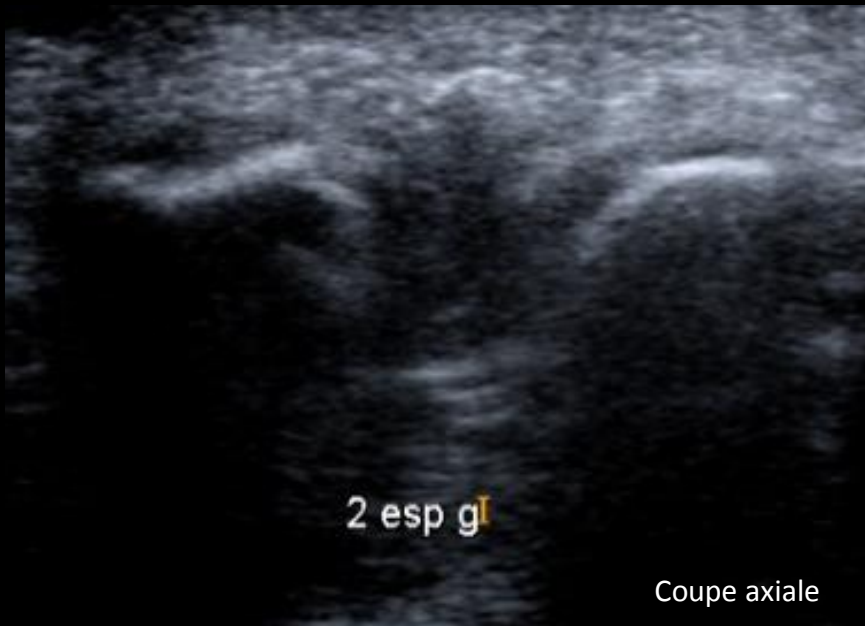
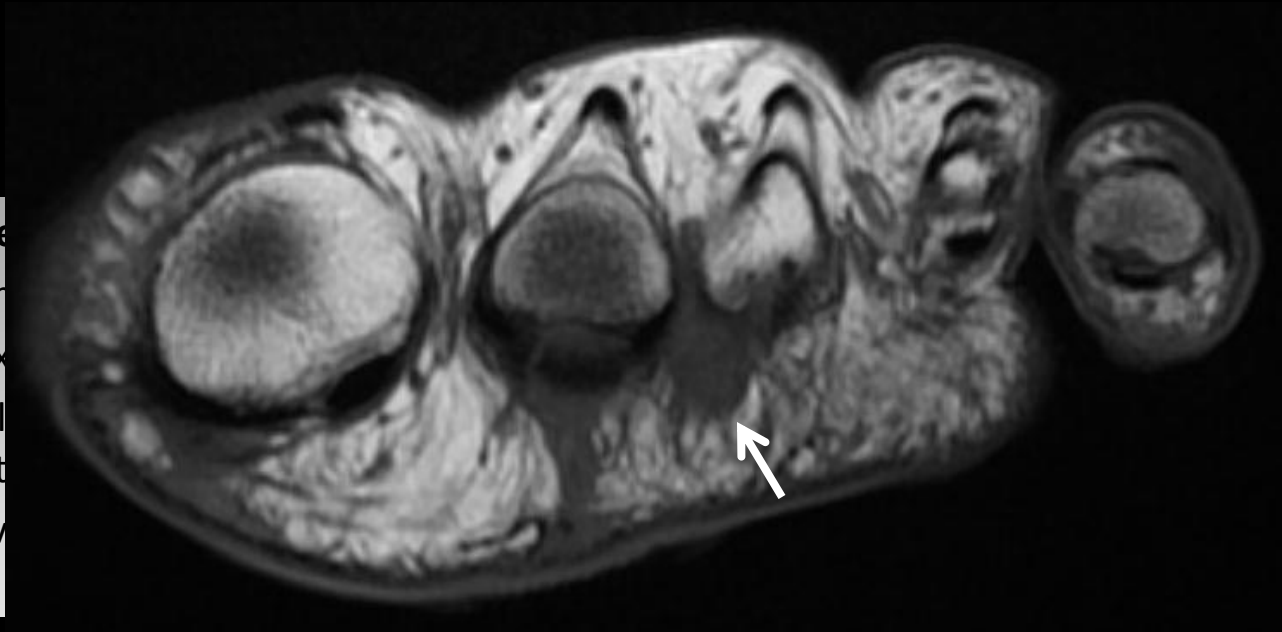
1. Névrome de Morton

- **Fibrose périneurale** du nerf plantaire digital commun (branche terminale du nerf tibial) au niveau de sa bifurcation, en regard des têtes métatarsiennes
 - **3^e espace intercapitométatarsien+++** (75%) puis 2^e espace (19%), rarement 1^{er} et 4^e espaces
 - Hypothèse physiopathologique: neuropathie compressive par le ligament intermétatarsien transverse, avec fibrose périneurale secondaire
-
- **Femmes +++, 50 ans**, prépondérance féminine attribuée au chaussage (talons hauts)
 - **Douleurs intermétatarsiennes aiguës**, de type électrique, irradiant aux orteils adjacents
 - Soulagées par le retrait de la chaussure
 - Reproduites ou exacerbées par la compression transversale de l'avant pied (**signe de Mulder**)
 - Asymptomatique dans 30 % des cas
-
- **Diagnostic clinique**
 - Buts de l'imagerie :
 - **Confirmer le diagnostic et écarter les diagnostics différentiels de métatarsalgies**
 - **Localiser le névrome**
 - **Préciser le nombre de lésions**

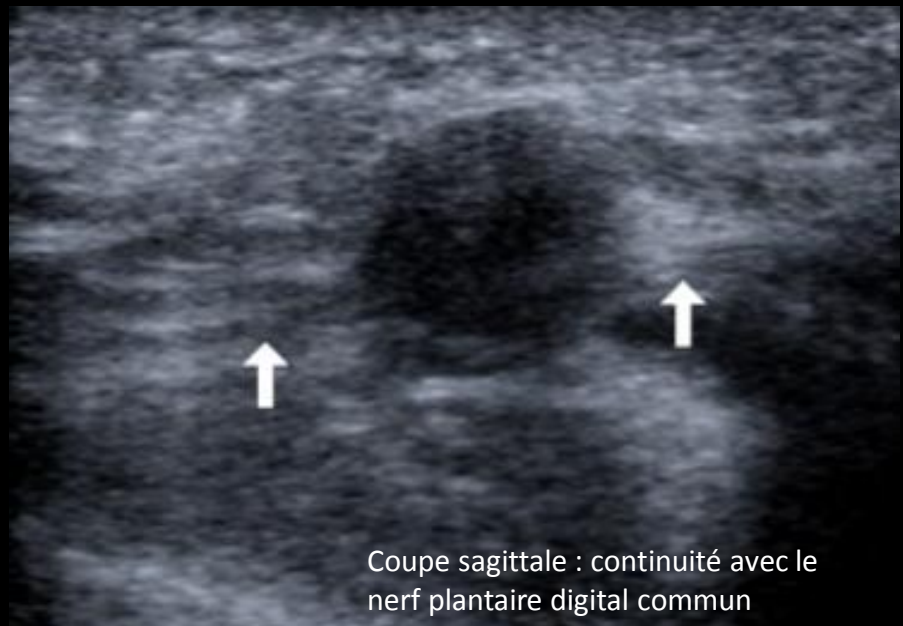
Névrome de Morton

Echographie = examen de pré

- Masse fusiforme hypoéch
- Échostructure parfois mix
- Compression latérale de l
- clic palpable et reproduct
- Coupes sagittales++ par v
- commun

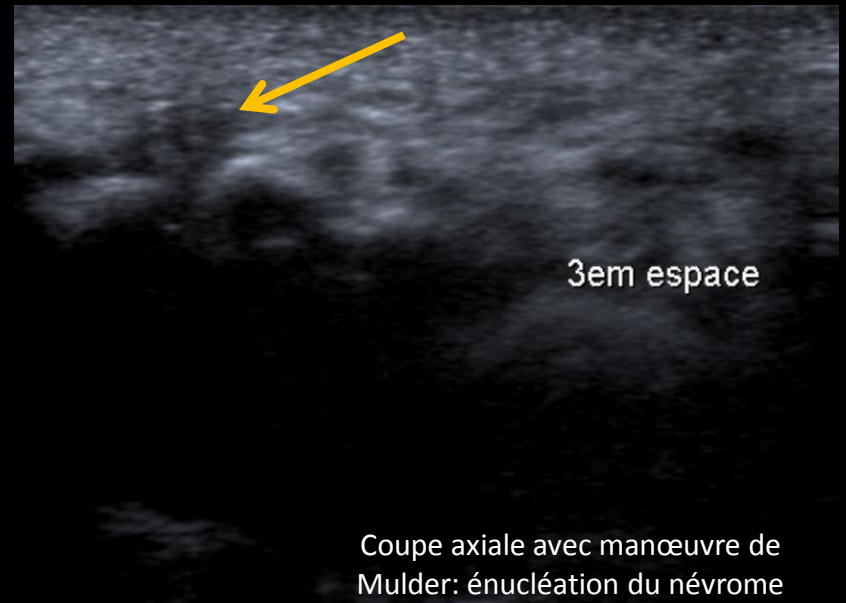
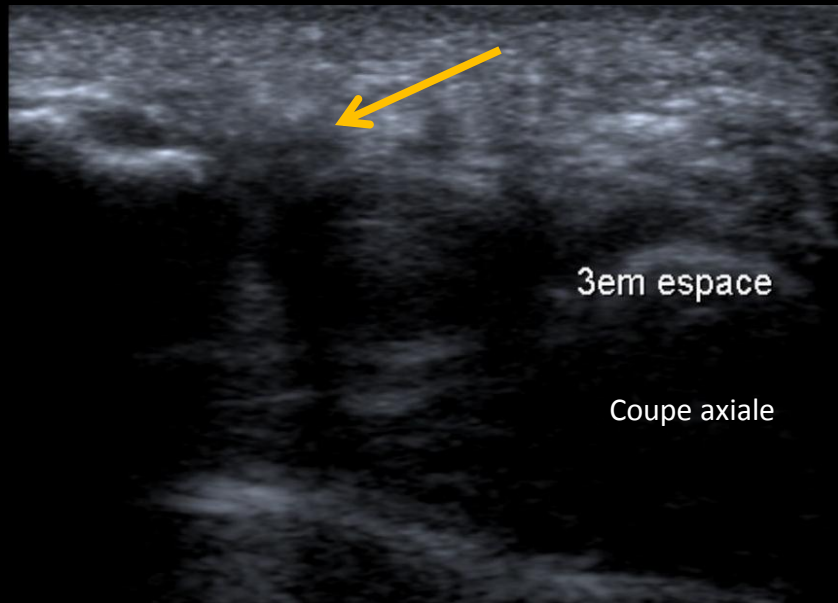


Coupe axiale



Coupe sagittale : continuité avec le
nerf plantaire digital commun

Névrome de Morton

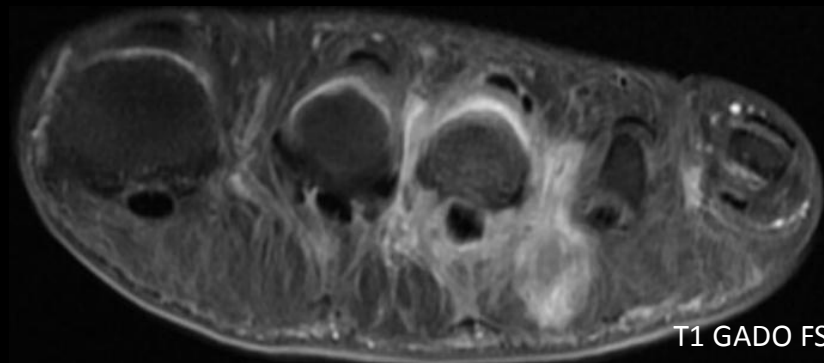
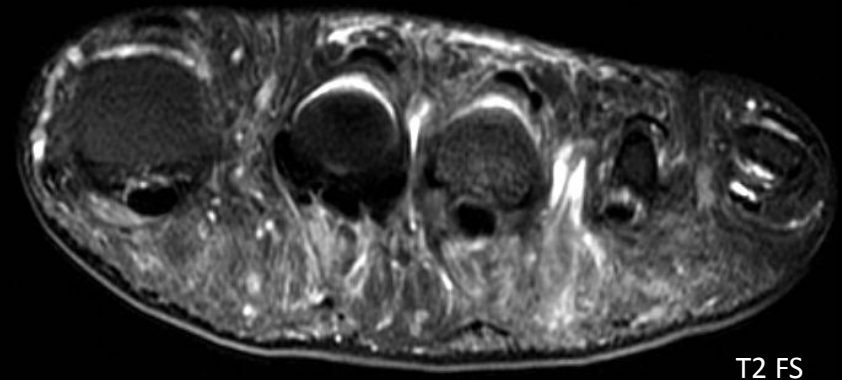
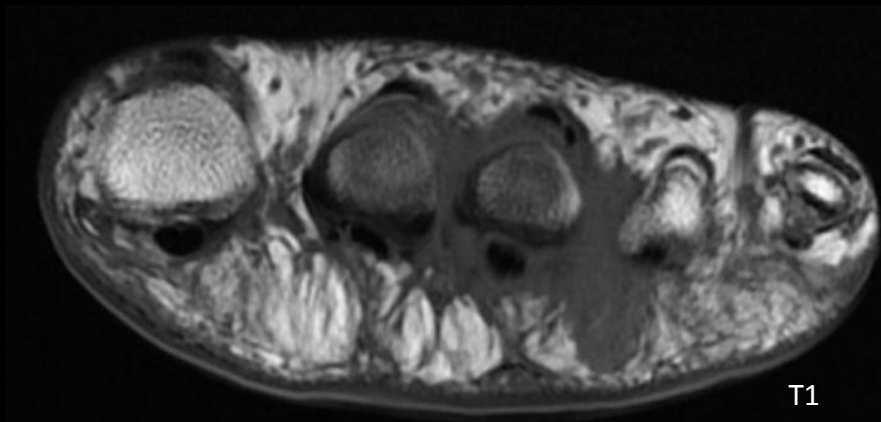


Signe de Mulder échographique

Névrome de Morton

IRM :

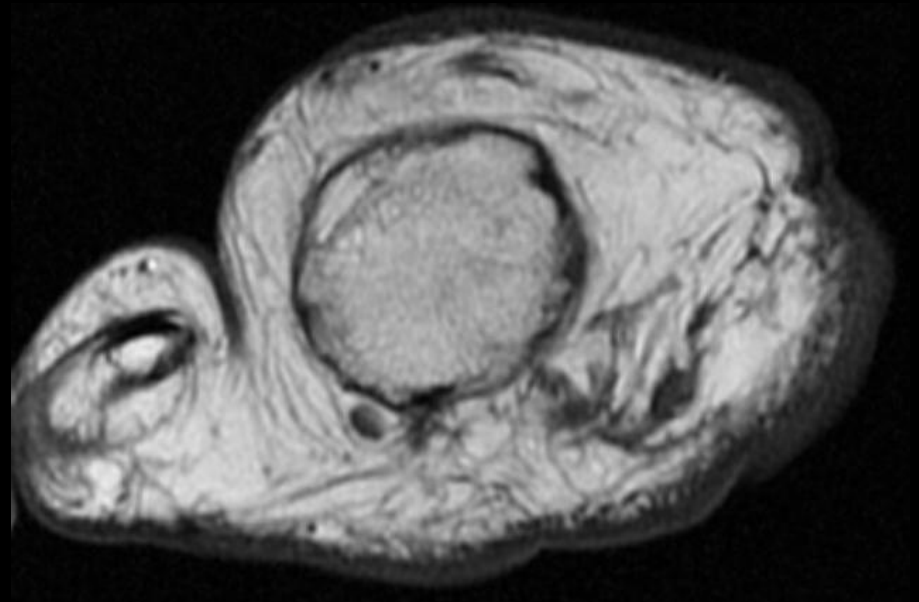
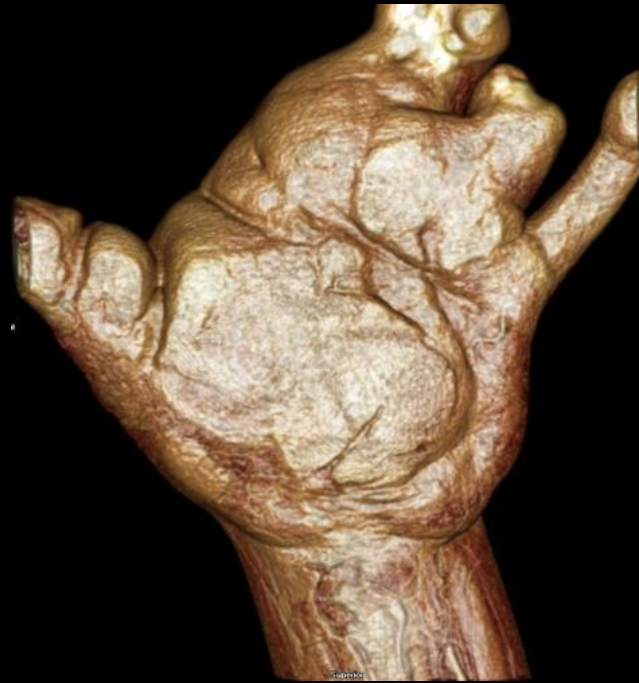
- Masse homogène, hyposignal T1+++, signal variable en T2 (hypo, iso ou hypersignal non liquidien)
- Rehaussement variable après injection de gadolinium
- **Intérêt des séquences coronales T1 +++**
- Autres séquences : intérêt pour le diagnostic différentiel, notamment lésions liquidiennes (séquence T2 avec saturation de la graisse)



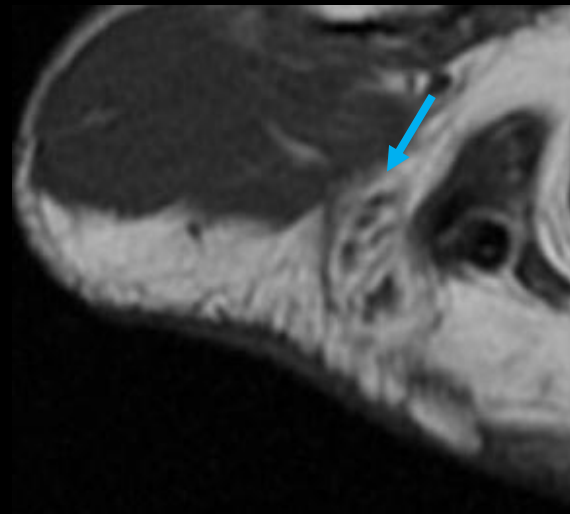
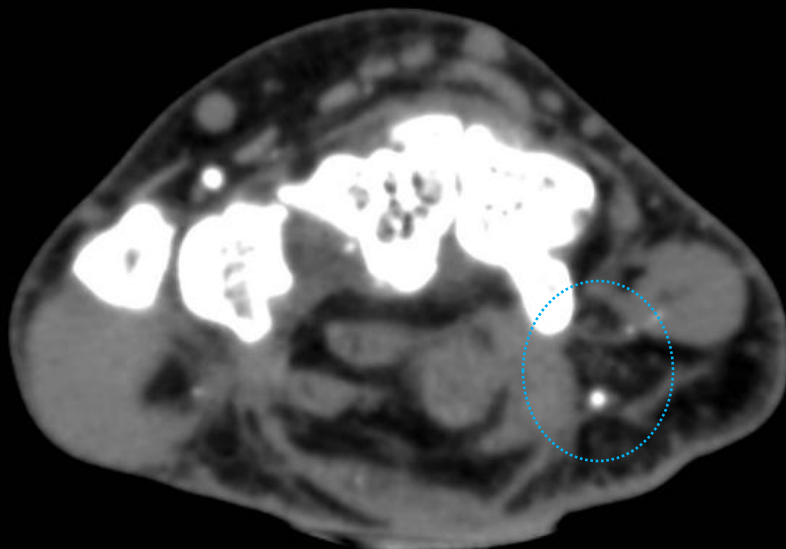
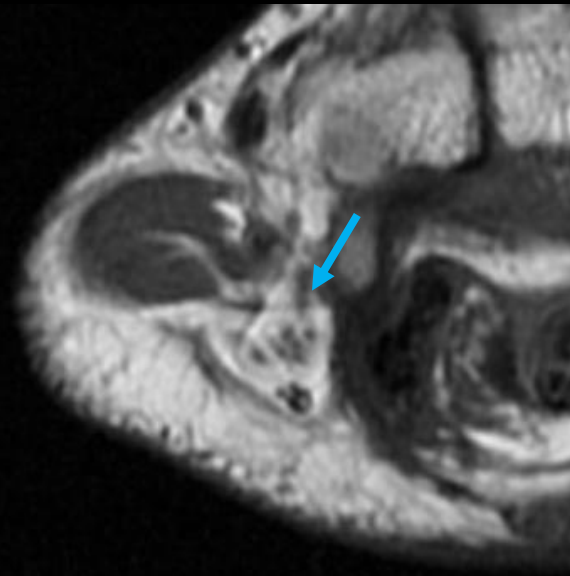
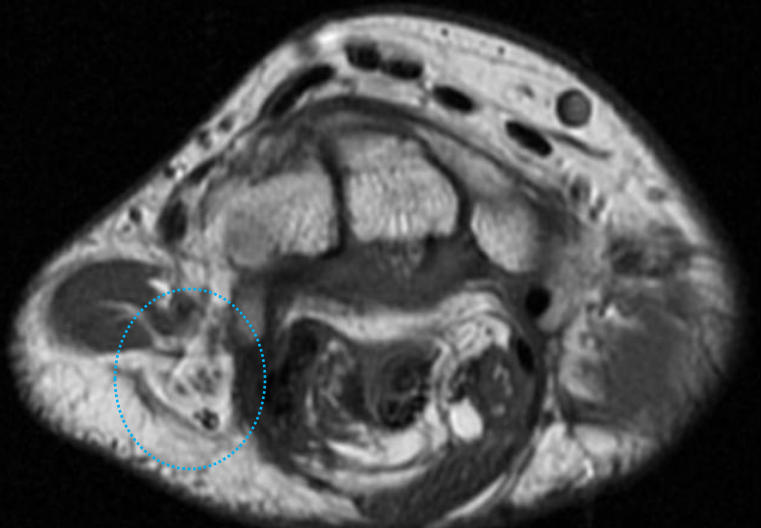
2. Lipomatose d'un nerf (LIPOMATOSIS OF A NERVE)

- Pseudo-tumeur rare
 - Aussi connue sous le nom d'hamartome fibrolipomateux, de fibrolipome neural ou de neurolipome
- Étiologie inconnue
 - Topographie : nerf médian+++
- Enfants et jeunes adultes, pas de prédominance de sexe ni de prédisposition familiale
 - Tuméfaction ± neuropathie compressive
- Associée dans 1/ 3 à 2/3 des cas à une macrodactylie d'un ou plusieurs doigts, dénommée macrodystrophie lipomateuse.
- Biopsie non nécessaire (Cf IRM : pathognomonique)
 - Traitement controversé : exérèse impossible sans sacrifier le nerf atteint d'où risques de sévères déficits moteurs et sensitifs. Intérêt d'une décompression si syndrome du canal carpien.

Macro dystrophie
lipomateuse

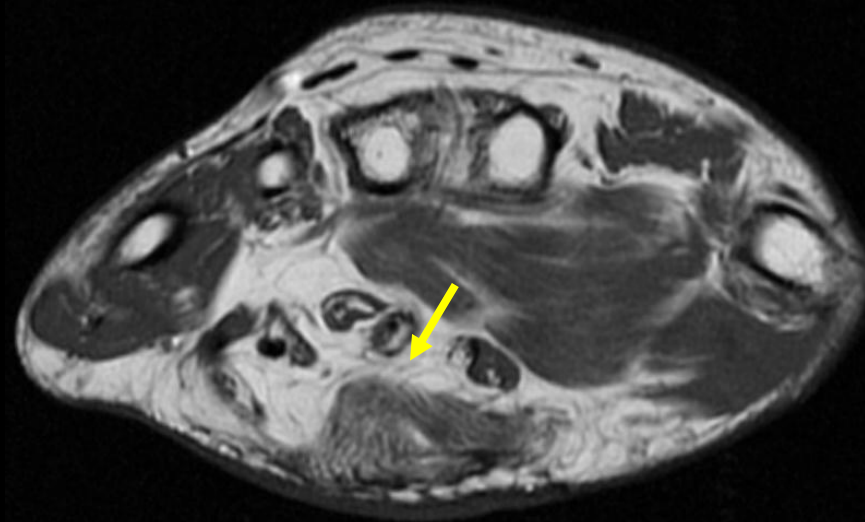


Macro dystrophie lipomateuse



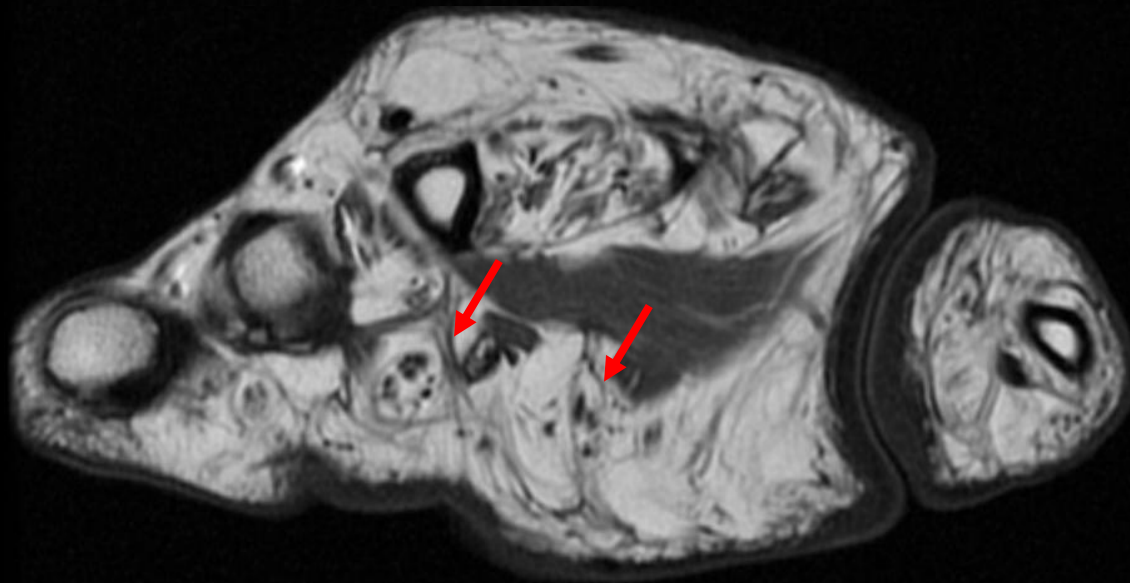
- Infiltration graisseuse du canal de Guyon
- Lipomatose du nerf ulnaire

Macrodystrophie lipomateuse

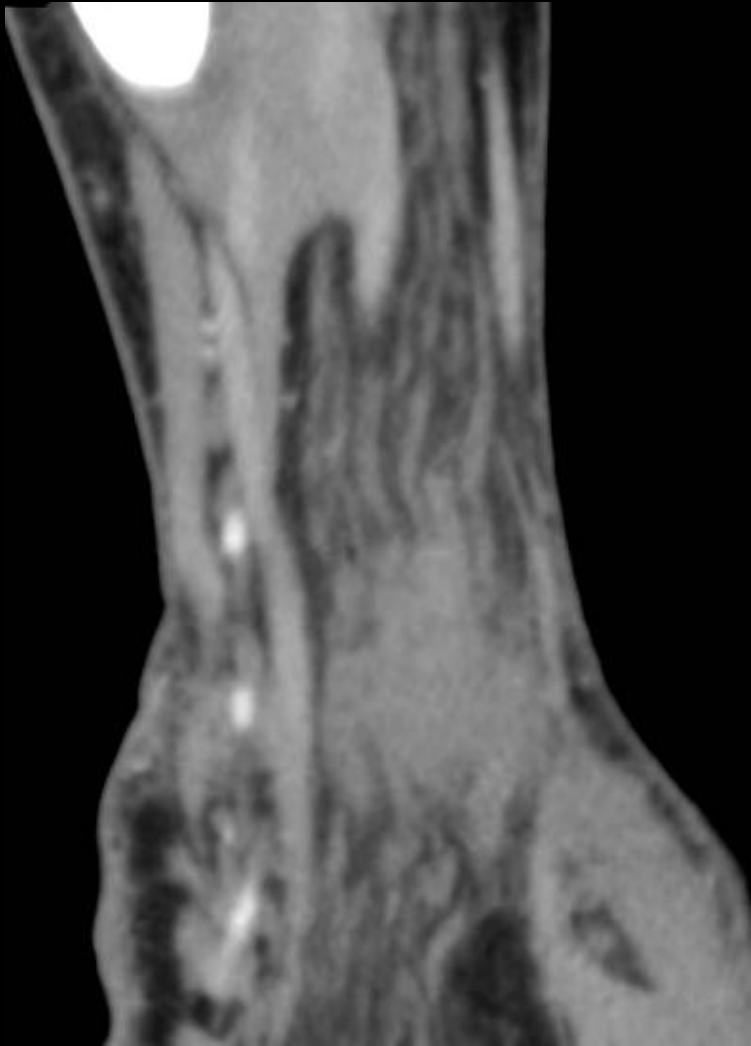


- Infiltration graisseuse du **canal carpien**

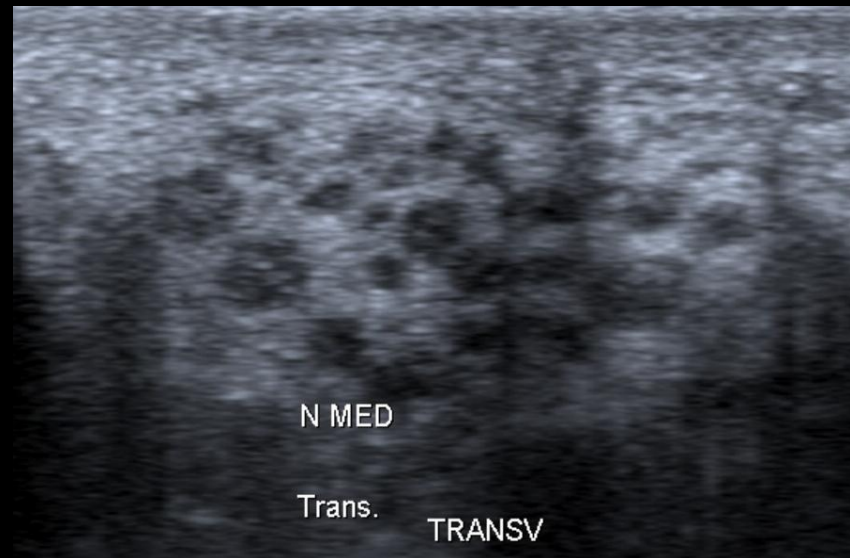
- **Nerf médian** augmenté de calibre, tortueux
- Infiltration adipeuse de **ses branches**



Lipomatose d'un nerf:
nerf médian au poignet

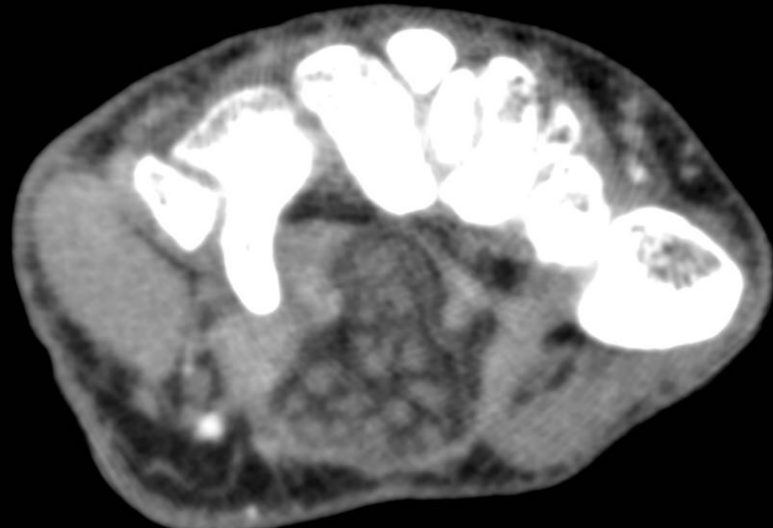


CT : spaghetti-like appearance



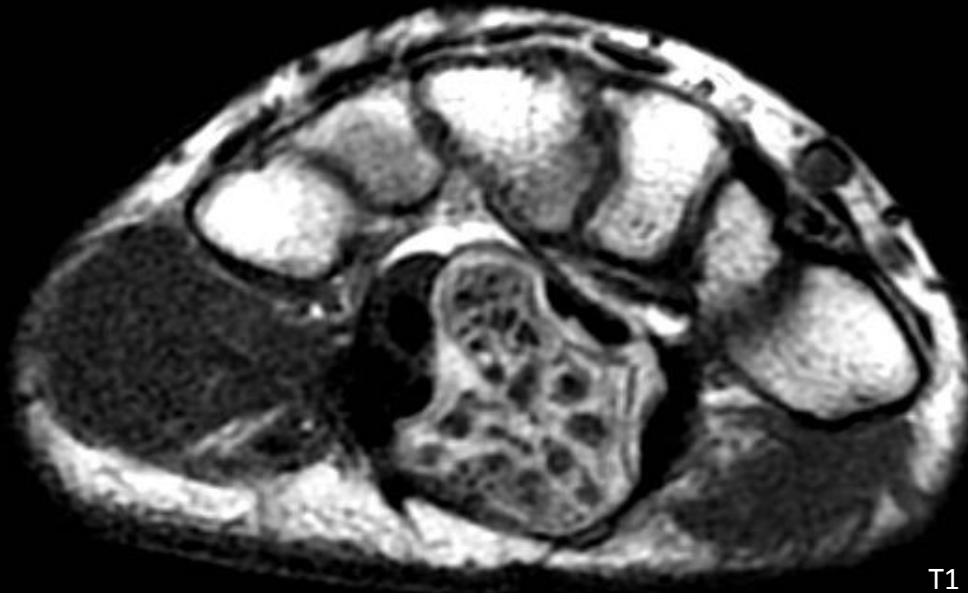
US: « zoomed » nerve segment

Faisceaux nerveux hypoéchogènes au sein d'un tissu
fibroadipeux épaissi hyperéchogène

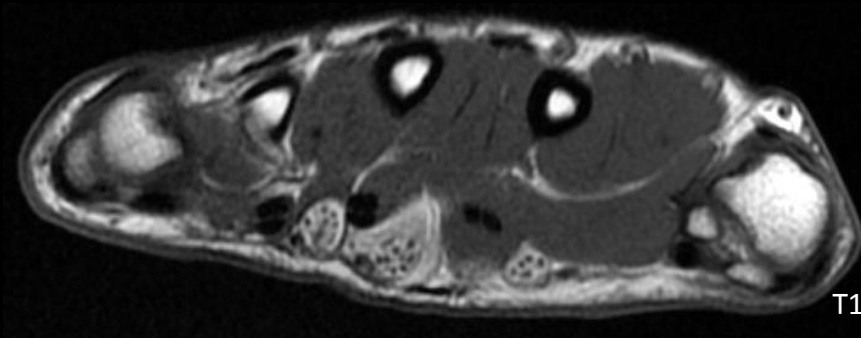


CT : coaxial-cable-like appearance

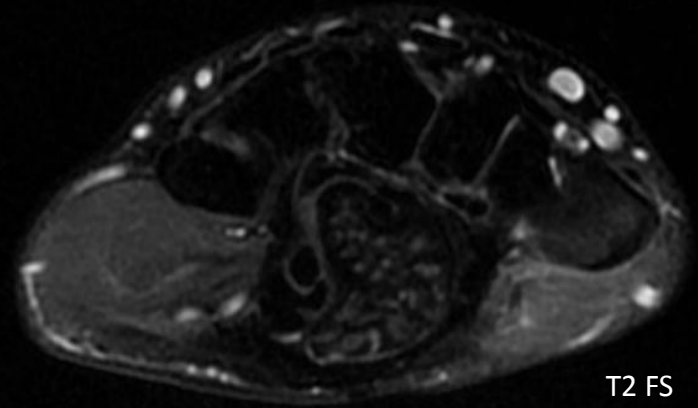
Lipomatose d'un nerf:
nerf médian au poignet



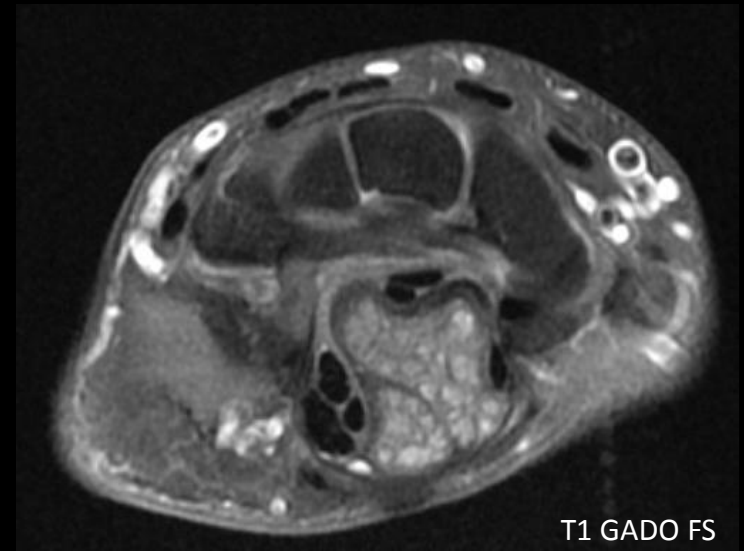
T1



T1



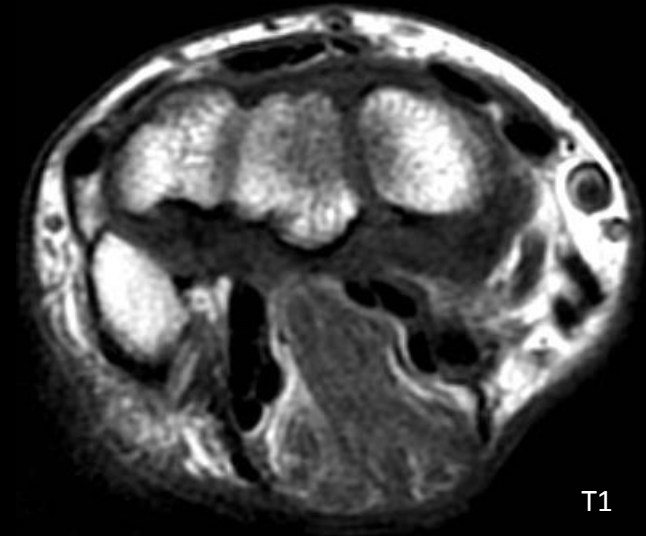
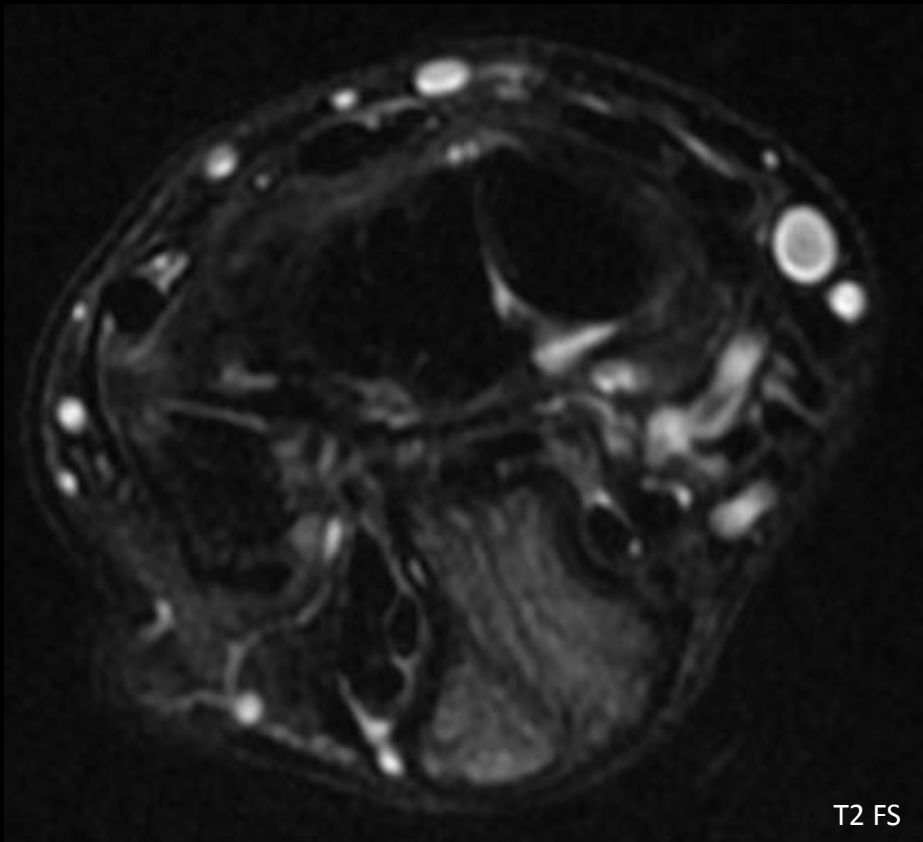
T2 FS



T1 GADO FS

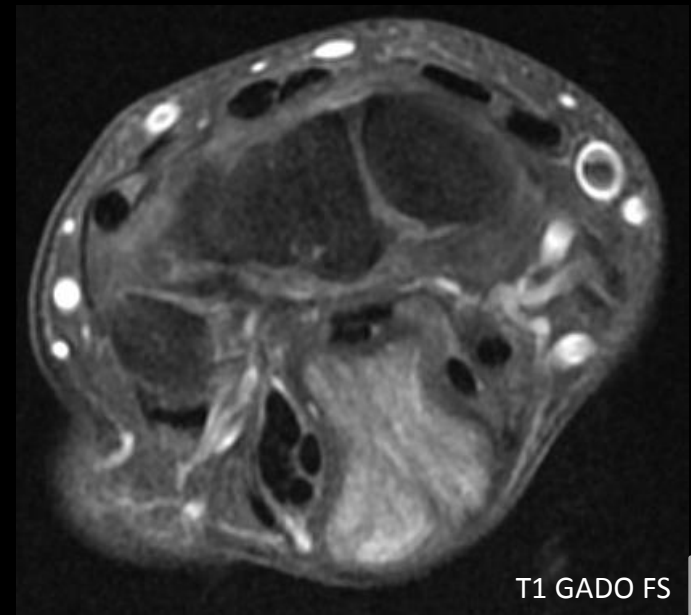
IRM +++: pathognomonique : Nerf élargi. Structures tubulées en hyposignal, correspondant aux faisceaux nerveux, au sein d'un tissu adipeux distribué uniformément, en hypersignal en pondération T1, en hyposignal en pondération T2 FAT SAT ou STIR.

Lipomatose d'un nerf:
nerf médian au poignet



Même patient :

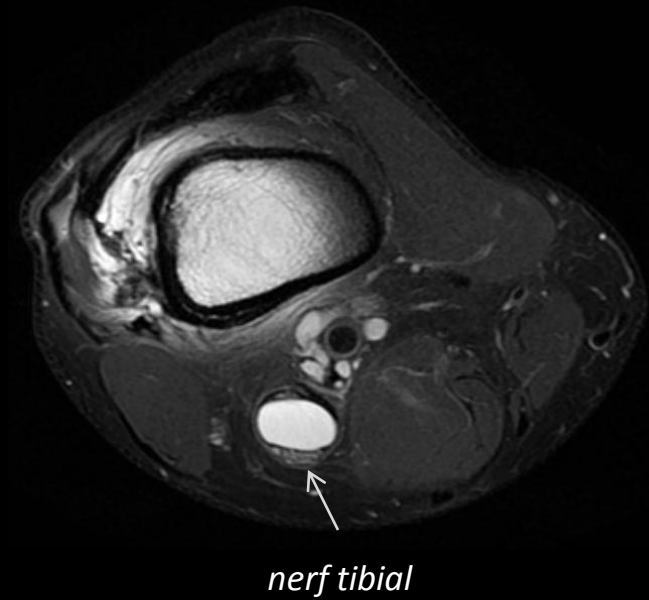
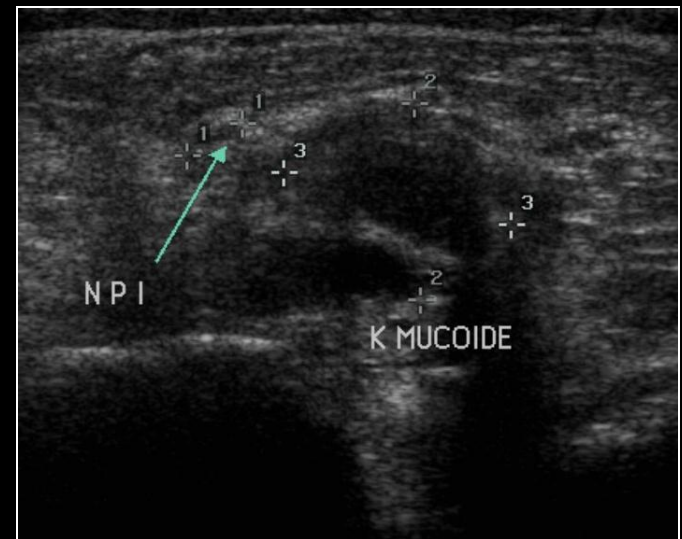
- Insinuation du nerf médian vers les tissus sous cutanés de la région palmaire
- Névrite associée (perte de définition des faisceaux nerveux, hypersignal T2, rehaussement après gadolinium)



3. Kyste mucoïde intra-neural

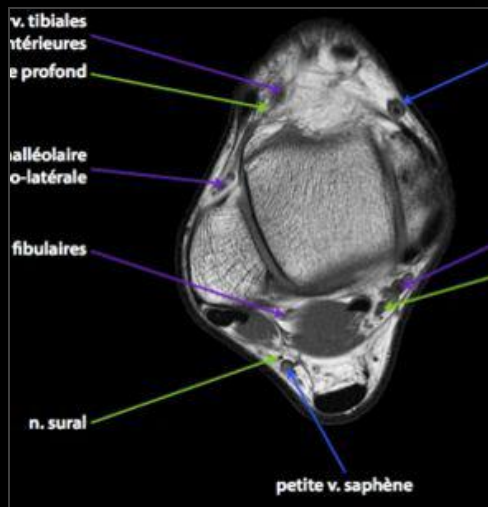
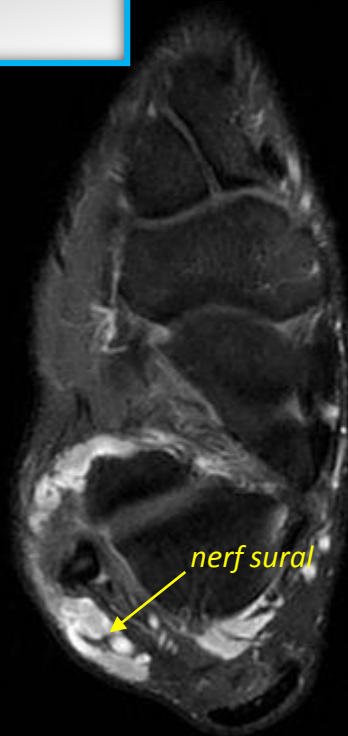
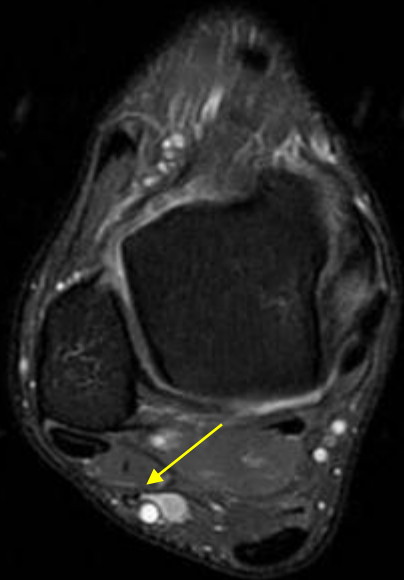
- Kyste bénin au sein de l'épinèvre du nerf
 - Topographie : principalement nerfs du genou (**nerf fibulaire à la hauteur de la tête de la fibula+++**, nerf sciatique, nerf tibial)
 - Origine controversée, hypothèse la plus admise = **théorie articulaire (synoviale)** : issu d'une articulation, le kyste s'étend en disséquant un rameau nerveux articulaire ⇒ lésion d'origine extra-neurale
-
- Clinique : masse palpable ou symptômes neurologiques résultant de la compression nerveuse
 - Échographie et IRM : tuméfaction fusiforme, kystique, aspect tubulé du nerf
 - **Communication** entre kyste et articulation adjacente **inconstamment retrouvée (environ 50% des cas)** en imagerie et à l'intervention chirurgicale, exposant à la récurrence
 - Arthroscanner ou arthroIRM avec acquisition tardive : augmente la détection du collet entre le kyste et l'articulation adjacente
 - Importance de la résection du pédicule afin d'éviter les récurrences

Kyste mucoïde intra-neural :
Nerf tibial



Patient de 50 ans
Sciatalgie S1 droite tronquée

Kyste mucoïde intra-neural : Nerf sural



D'après "Monster Anatomy-Lower limb " Atlas radio-anatomique du membre inférieur



PARTIE 2 : LESIONS TUMORALES DES NERFS PERIPHERIQUES

1. Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques (benign PNSTs)

- 10 % des tumeurs bénignes des tissus mous
- 2 entités :
 - Schwannomes 
 - Neurofibromes 
- Neurofibromes et schwannomes difficiles à différencier en imagerie, partageant des caractéristiques communes aux tumeurs neurogènes (nerf afférent/efférent, morphologie fusiforme, split fat sign, signe de la cible, aspect fasciculé, dénervation musculaire) mais quelques critères sémiologiques peuvent aider à les différencier
- Enjeu ⇨ prise en charge thérapeutique différente:
 - Schwannome : exérèse chirurgicale avec **préservation du nerf**
 - Neurofibrome : **sacrifice du nerf**

1. Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques

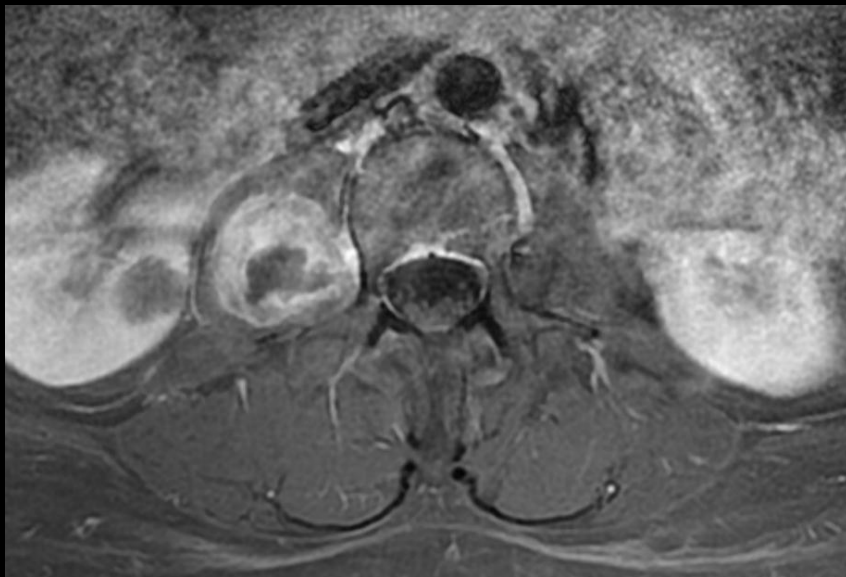
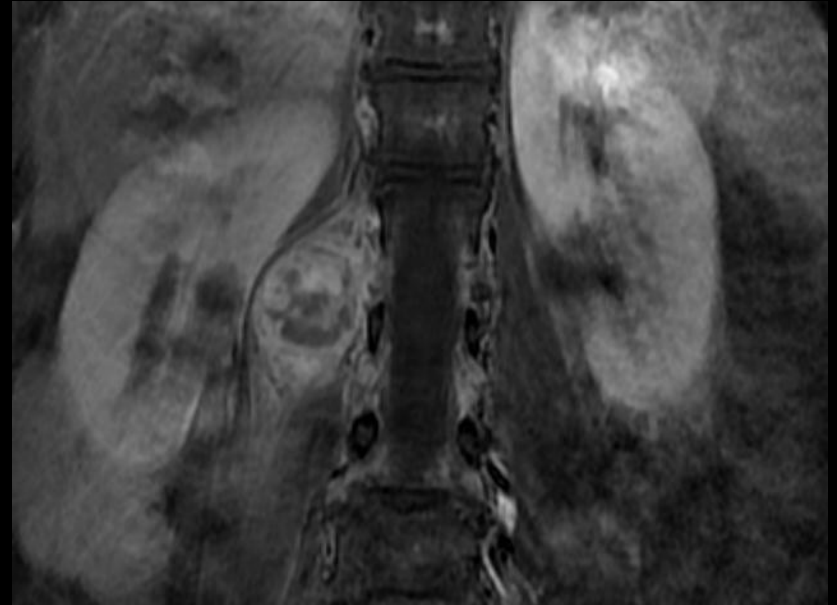
1.a Schwannomes (anciens neurinomes)

- 20-40 ans, sex ratio = 1
- Habituellement **solitaires**
- Schwannomes multiples : neurofibromatose de type 2 (schwannomes vestibulaires bilatéraux), schwannomatose
- Siège: **nerfs rachidiens, nerfs périphériques des membres, médiastin, rétropéritoine**
- Douleurs et signe neurologiques inhabituels, sauf dans les tumeurs volumineuses
- Caractéristiques d'une tumeur bénigne: croissance lente, taille en général < 5 cm

Histologie :

- Masse fusiforme, **excentrée** par rapport au nerf
- Nerf atteint et schwannome contenus dans une **vraie capsule, l'épinèvre**
- Constitué principalement de **cellules de Schwann**
- Schwannome de grande taille: dégénérescence kystique, calcifications, hémorragie , fibrose

Schwannome rétropéritonéal :
racine L1 droite, muscle psoas droit

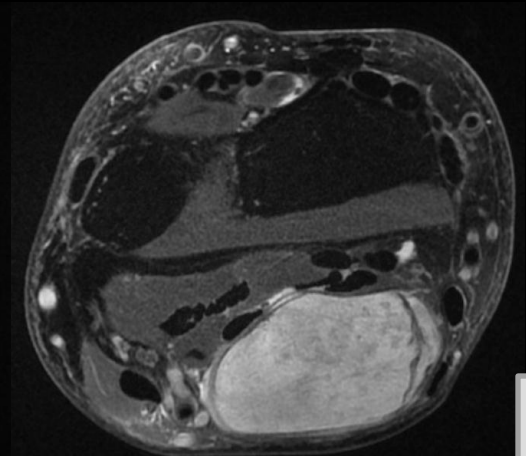
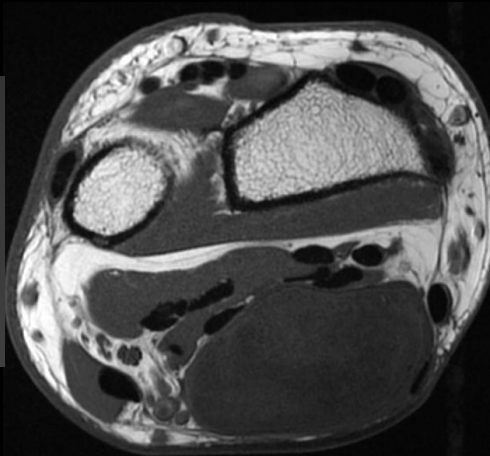


Schwannome des membres :
Nerf médian au poignet



De taille généralement inférieure à 5 cm,
certains
schwannomes peuvent cependant mesurer
plus de 5cm.

Diagnostic différentiel en imagerie : MPNST
(diagnostic : biopsie)



1. Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques

1.b Neurofibromes

20-30 ans ; sex ratio=1 ; dans 60 à 90 % des cas: pas d'association à NF1

3 types :

- **Neurofibromes localisés**
- **Neurofibromes diffus**
- **Neurofibromes plexiformes**

A. Neurofibromes localisés :

- Les plus fréquents : 90 % des neurofibromes
- **Le plus souvent solitaires et sans association à la NF1**
- Nerfs cutanés superficiels ++, gros troncs nerveux
- Caractères des tumeurs bénignes: croissance lente, taille < 5 cm, asymptomatiques

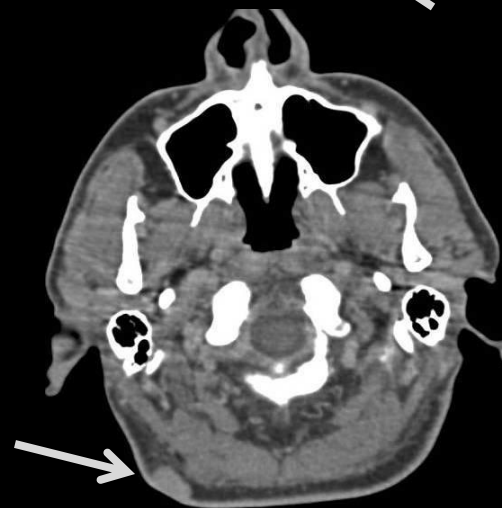
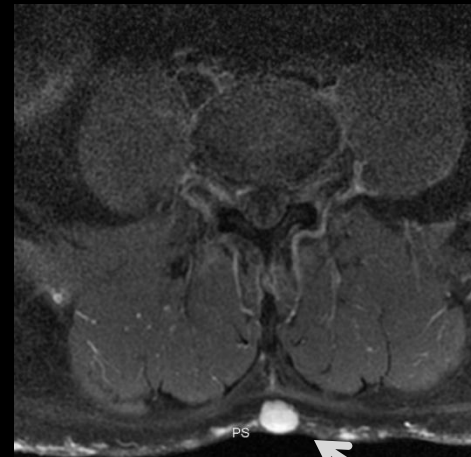
B. Neurofibromes diffus:

- Enfants et jeunes adultes
- Tissus sous cutanés, surtout tête et cou : élévation en plaque de la peau et épaissement diffus du tissu sous cutané
- **10 % des cas : association à la NF1**

C. Neurofibromes plexiformes :

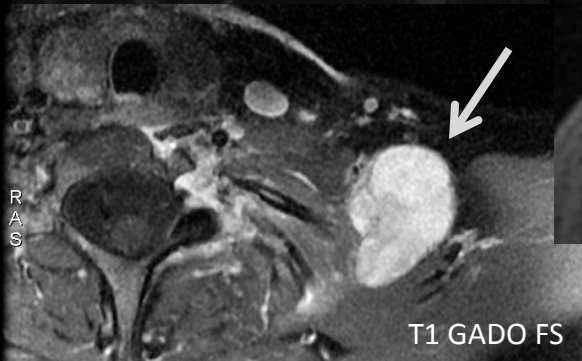
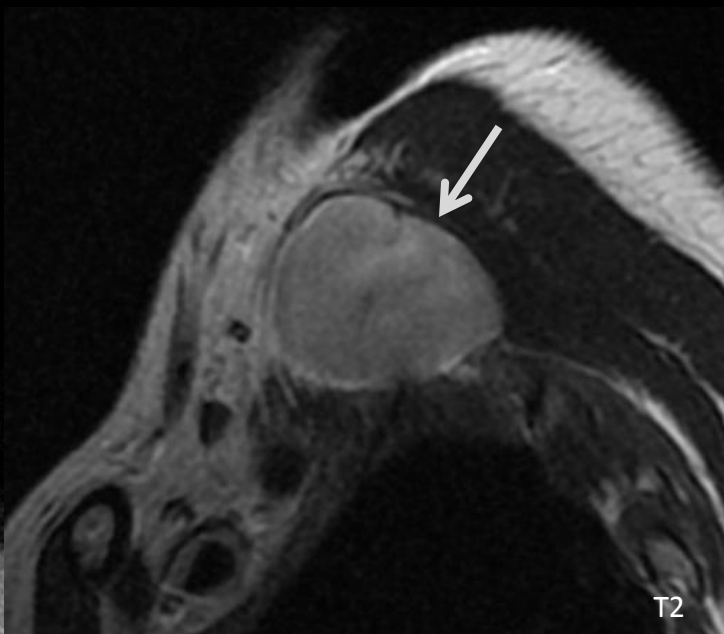
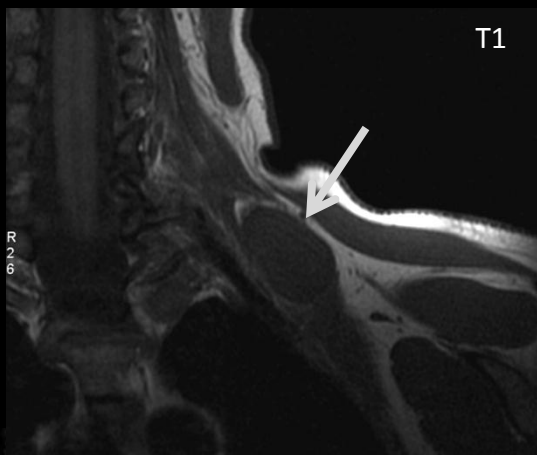
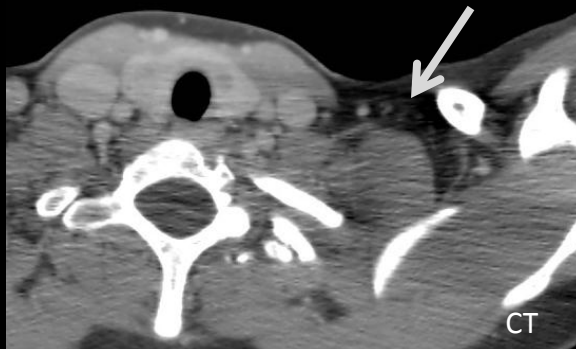
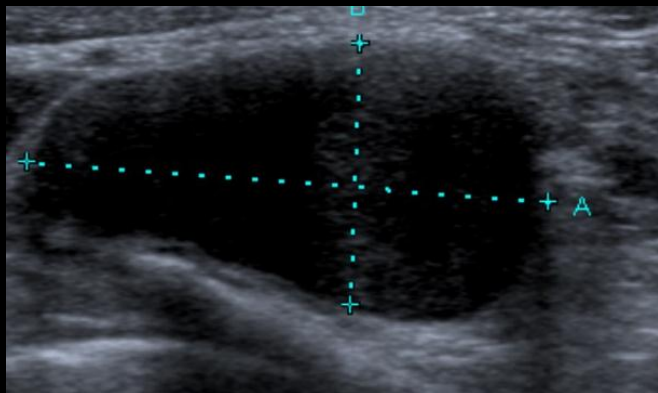
- **Pathognomoniques de la NF1** (cf paragraphe spécifique)

Neurofibromes localisés



Neurofibromes localisés superficiels ou cutanés
(habituellement non explorés en imagerie)

Neurofibromes localisés



Neurofibrome localisé profond :

Tuméfaction fusiforme du nerf
qui peut être vu aux deux
extrémités

- US : lésion ovalaire
hypoéchogène homogène
bien limitée, renforcement
postérieur,
hypervascularisée
- CT : hypodense (5-25UH)
- IRM : iso ou légèrement
hypersignal T1, hypersignal
T2 ± signe de la cible,
rehaussement variable

Diagnostic différentiel :
schwannome

Neurofibromes diffus



Neurofibrome diffus de la région lombaire G chez une patiente de 42 ans aux ATCD de NF1

Masse infiltrante du tissu sous cutané, s'étendant le long des septas conjonctifs



1. Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques

1.c Caractéristiques iconographiques orientant vers l'origine neurogène d'une tumeur des tissus mous

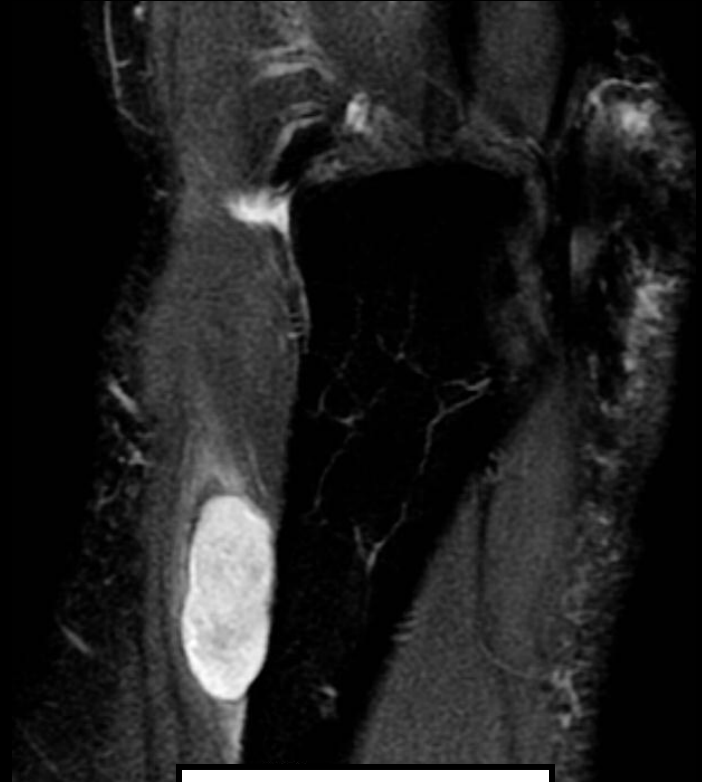
1. Situation sur un trajet nerveux
2. Morphologie fusiforme
3. Nerf afférent/efférent
4. Signe de la cible
5. Aspect fasciculé
6. « Split-fat sign » (couronne de tissu adipeux)
7. Dénervation musculaire du territoire innervé

Tumeur neurogène :
1. Situation dans la région d'un
gros tronc nerveux

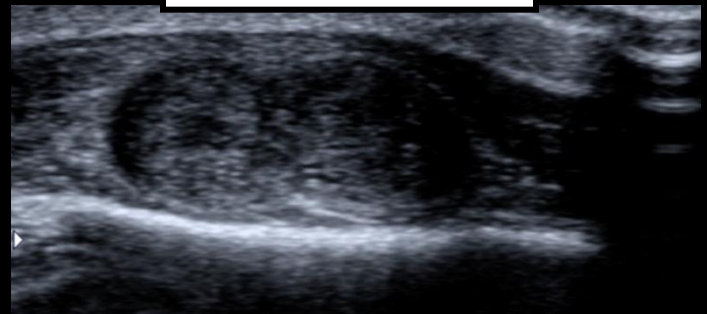


Anapath: schwannome nerf sciatique

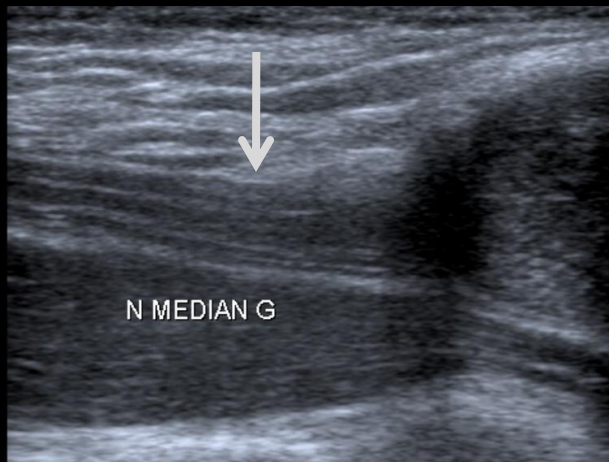
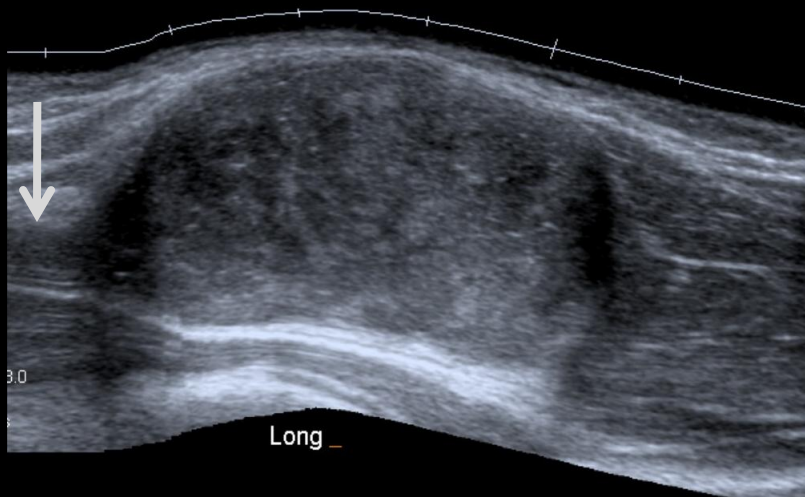
Tumeur neurogène :
2. Morphologie fusiforme



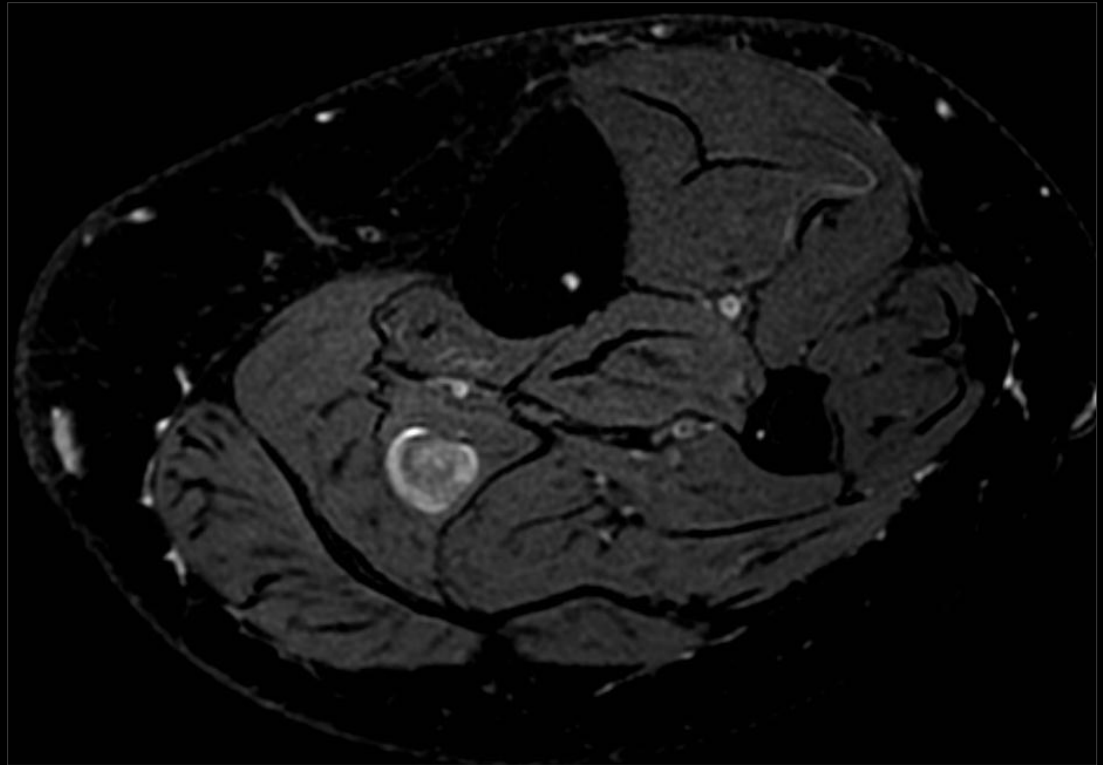
Anapath: schwannome



Tumeur neurogène :
3. Nerf afférent/ efférent



Tumeur neurogène :
4. Signe de la cible



Signe de la cible en pondération T2 en IRM :

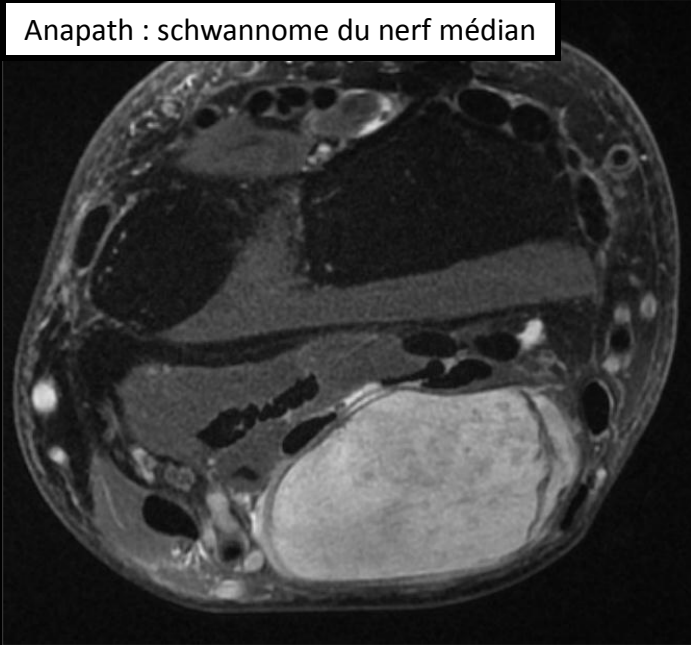
- **Hyposignal central** = tissu fibreux
- **Couronne périphérique en hypersignal** = tissu myxoïde

Plus spécifiques des neurofibromes, possible dans les schwannomes, rare dans les MPNST

En US/CT : faible échogénéité/atténuation périphérique avec échogénéité/atténuation centrale plus marquée

Tumeur neurogène :
5. Aspect fasciculé

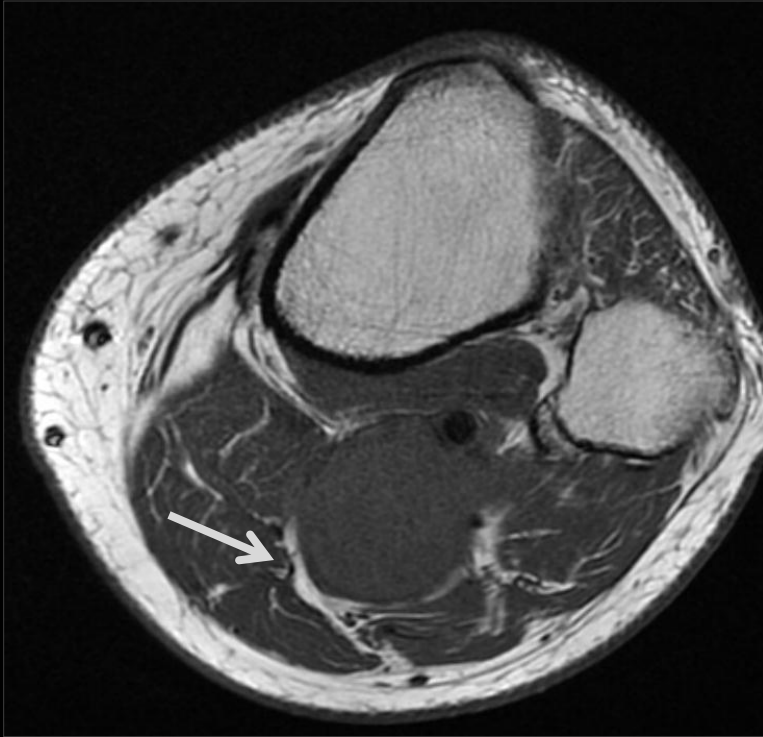
Anapath : schwannome du nerf médian



Anapath: schwannome nerf sciatique

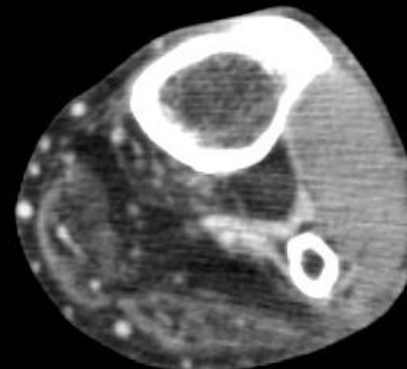
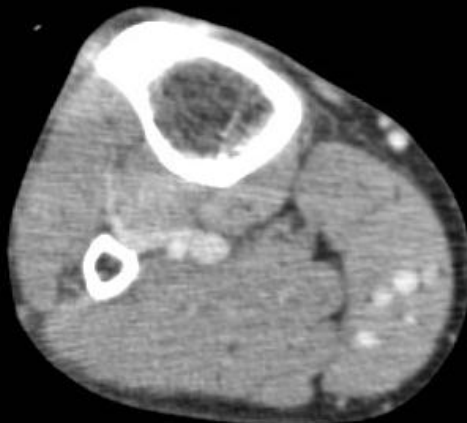
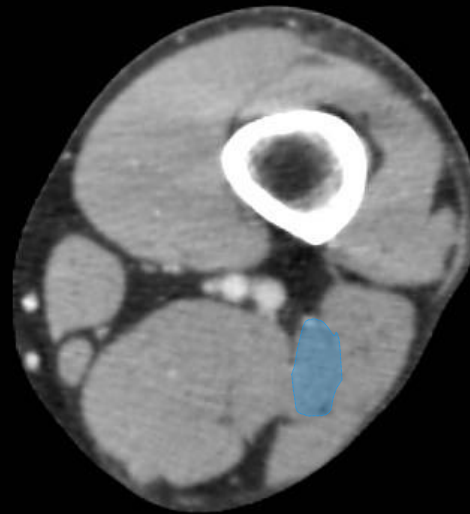
- Multiples petites structures en anneaux en pondération T2 en IRM = faisceaux nerveux
- Plus fréquents dans les schwannomes que dans les neurofibromes

Tumeur neurogène :
6. Split fat sign



- Paquet vasculo-nerveux normalement entouré de graisse : les masses développées à son dépend maintiennent une couronne grasseuse = **the split fat sign**
- Non spécifique de PNST mais en faveur d'une tumeur développée dans l'espace inter-musculaire au dépend du paquet vasculo-nerveux, les tumeurs neurogènes étant l'étiologie la plus fréquente

Tumeur neurogène :
7. Dénervation musculaire

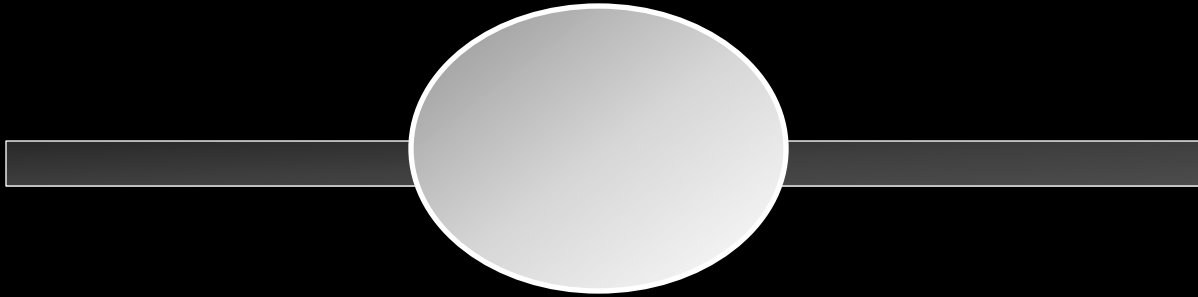


1. Tumeurs bénignes des gaines des nerfs périphériques

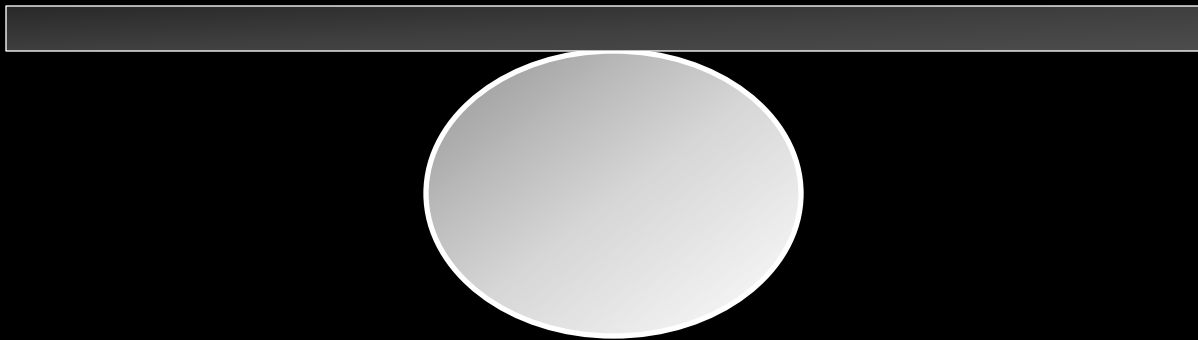
1.d Caractéristiques iconographiques aidant au diagnostic différentiel schwannome/neurofibrome

	NEUROFIBROME	SCHWANNOME
Topographie / nerf porteur	centrée	excentrée
Signe de la cible en T2	+++	+
Aspect fasciculaire	+	++
Remaniements kystiques/calcifications/nécrose	+/-	++
Rehaussement	central	diffus

Topographie par rapport au nerf porteur

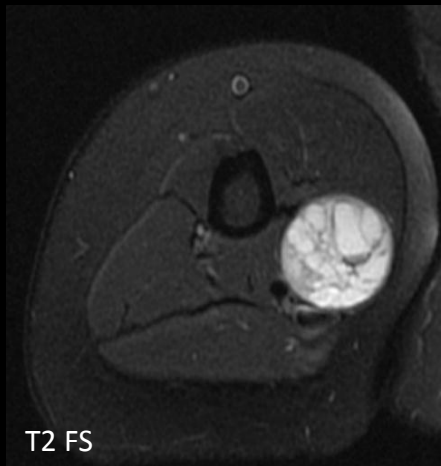
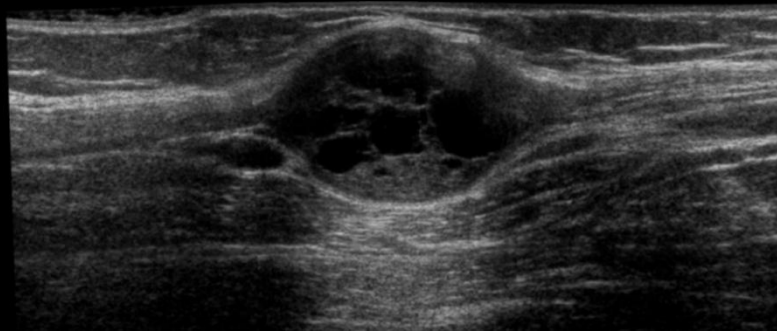


NEUROFIBROME
Sacrifice du nerf



SCHWANNOME
Exérèse avec
préservation du nerf

Remaniements kystiques/calcifactions/nécrose

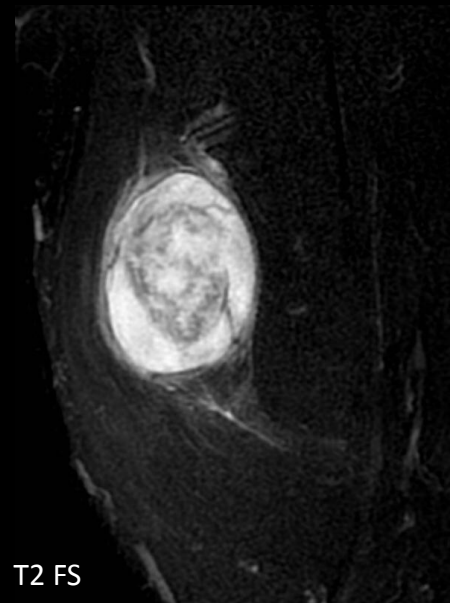


T2 FS

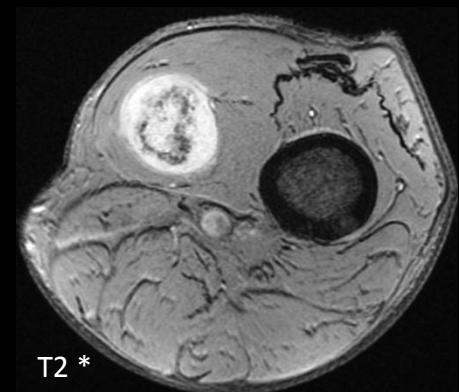


T1 GADO FS

Remaniements kystiques et nécrotiques
Anapath : **schwannome** du nerf médian



T2 FS



T2 *

Remaniements
hémorragiques
Anapath : **schwannome**



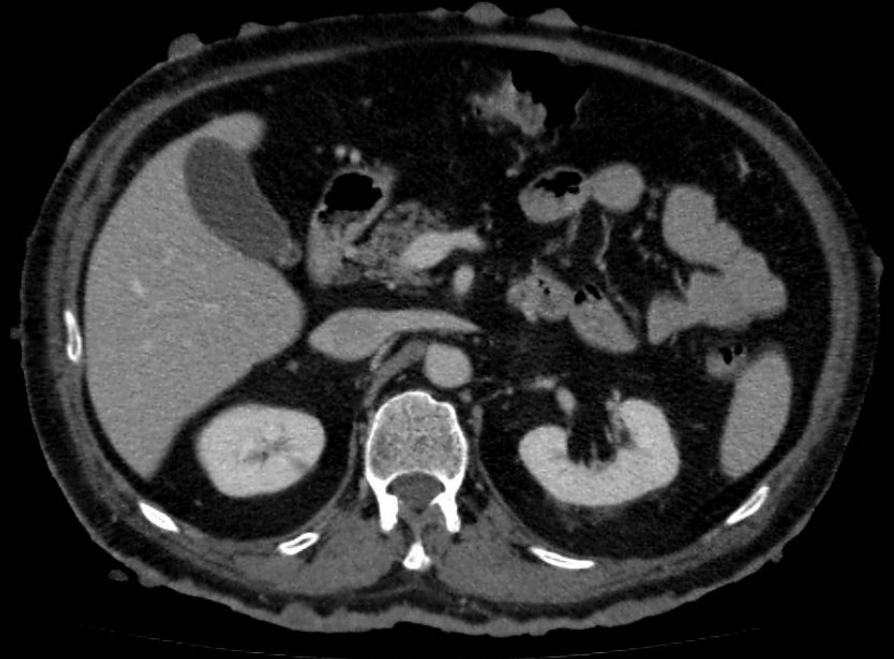
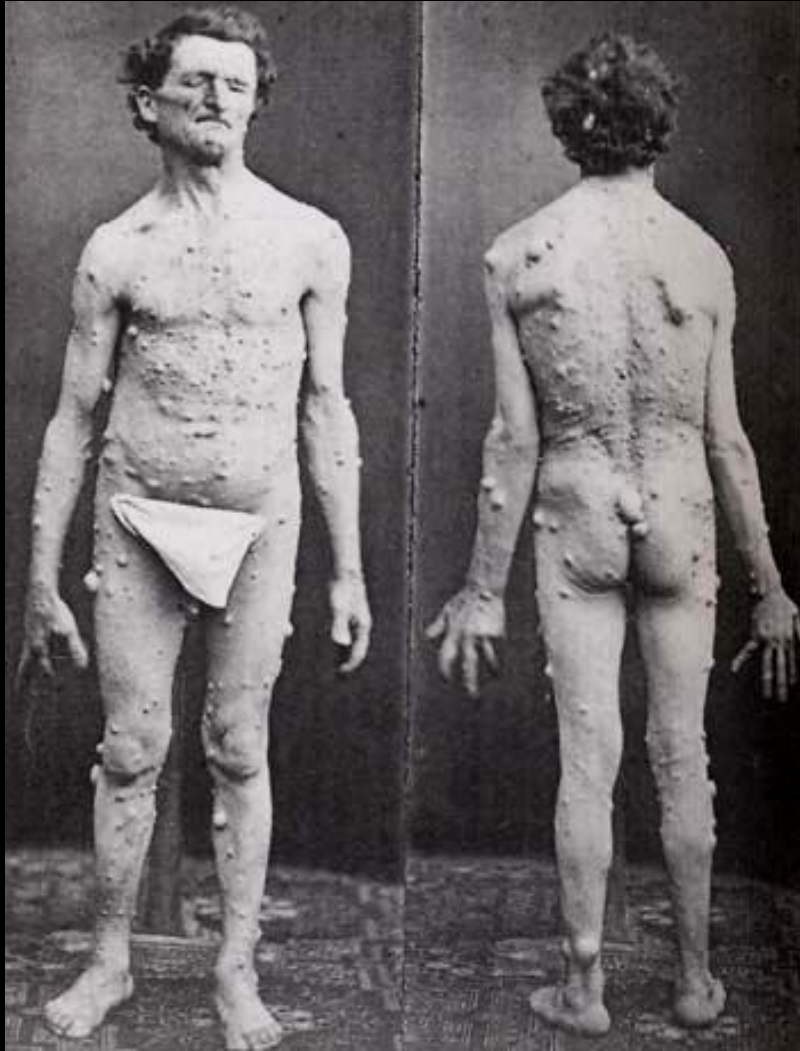
2. Neurofibromatoses

- NF1 (neurofibromatose de Von Recklinghausen) et NF2 = 99 % des neurofibromatoses
- **NF1 +++ : anomalies musculo-squelettiques prédominantes**
- NF2 : anomalies du système nerveux central (schwannomes bilatéraux, gliomes, méningiomes) → non traitée ici
- Schwannomatose → non traitée ici

NF1 :

- Une des maladies génétiques les plus fréquentes : 1 cas / 2500 à 3000 naissances
- Transmission autosomique dominante à forte pénétrance
- Néomutations élevées : 50 % (favorisées par âge paternel > 35 ans)
- Atteinte du chromosome 17 : gène suppresseur de tumeur codant pour une protéine, la neurofibromine intervenant dans la régulation de la croissance cellulaire
- Triade clinique classique: anomalies cutanées, retard mental, déformations squelettiques

Neurofibromatose de type 1



Publication originale de Von
Recklinghausen en 1882

Neurofibromatose de type 1

Lésions caractéristiques : NEUROFIBROMES

- Apparaissent dans l'enfance ou à l'adolescence, après la découverte des tâches café au lait
- Toute localisation possible : tissus mous superficiels ou profonds, viscères
- Croissance habituellement lente
- Croissance rapide : puberté, grossesse, transformation maligne

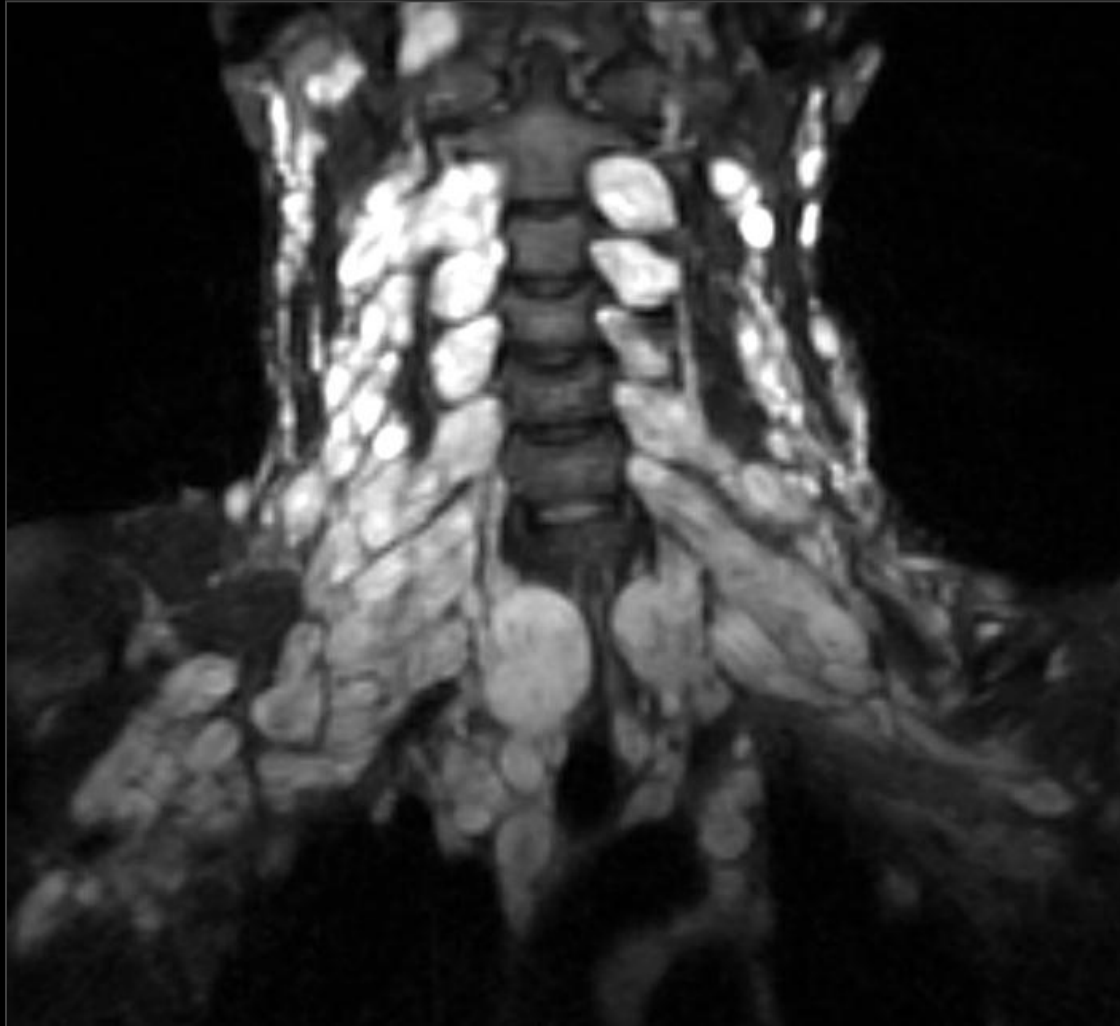
Tout type de neurofibromes possible :

- Neurofibromes localisés : les plus fréquents. De plus grande taille, de localisation plus profonde (plexus brachial , nerf sciatique) , multiples. Fréquents dans le derme et le tissu sous cutané, appelés fibromes molluscum quand pédiculés
- Neurofibromes diffus
- Neurofibromes plexiformes

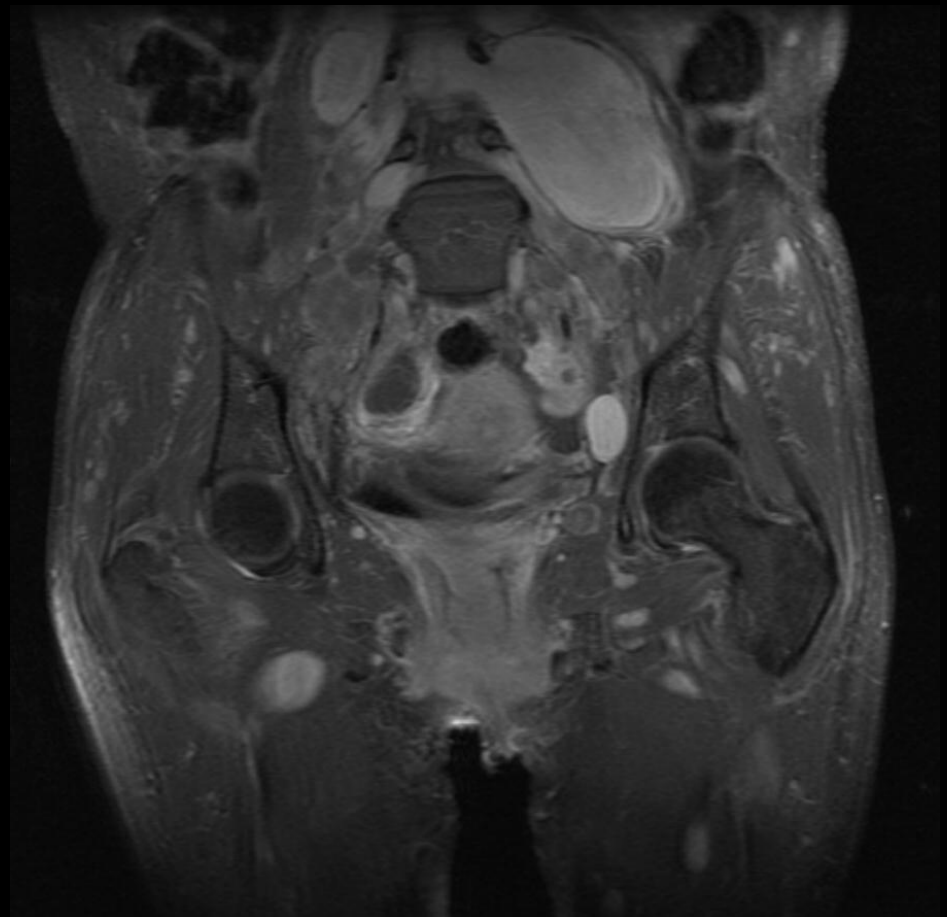
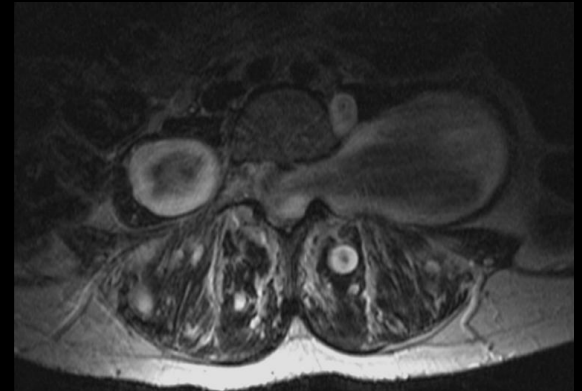
Neurofibromes plexiformes

- **Pathognomoniques** de la NF1
 - Apparition dans la petite enfance, souvent avant les neurofibromes cutanés
 - A partir des plexus nerveux superficiels et profonds (tronc et extrémités)
 - Prolifération fibromyxoïde de la gaine d'un segment étendu d'un nerf et de ses branches, et s'étendant habituellement à la graisse, aux muscles et au tissu sous cutané adjacent: aspect tortueux et vermiculaire du nerf (« **bag of worms** »)
 - **Ce sont les tumeurs qui dégénèrent le plus dans la NF1**
-
- Dans les formes particulièrement sévères, le neurofibrome plexiforme peut intéresser tout un membre ou un segment de membre et s'accompagner d'une hypertrophie massive de la peau, des tissus mous et du squelette: « **elephantiasis neuromatosa** »

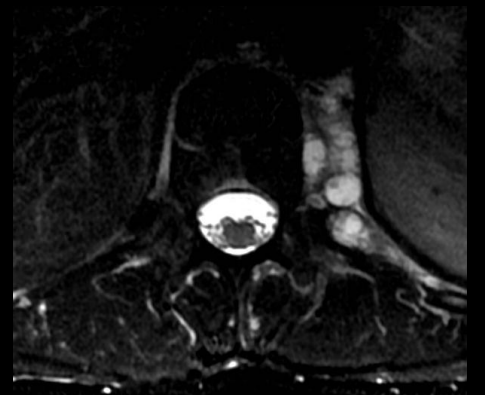
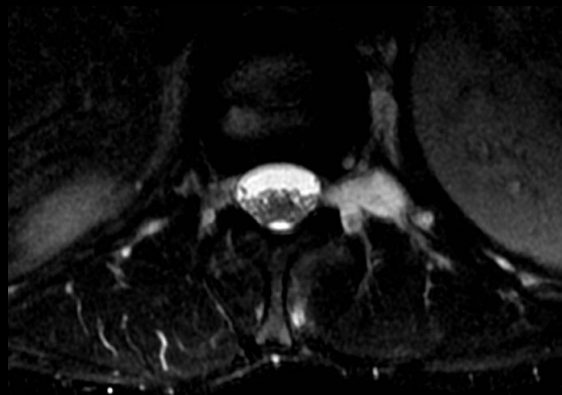
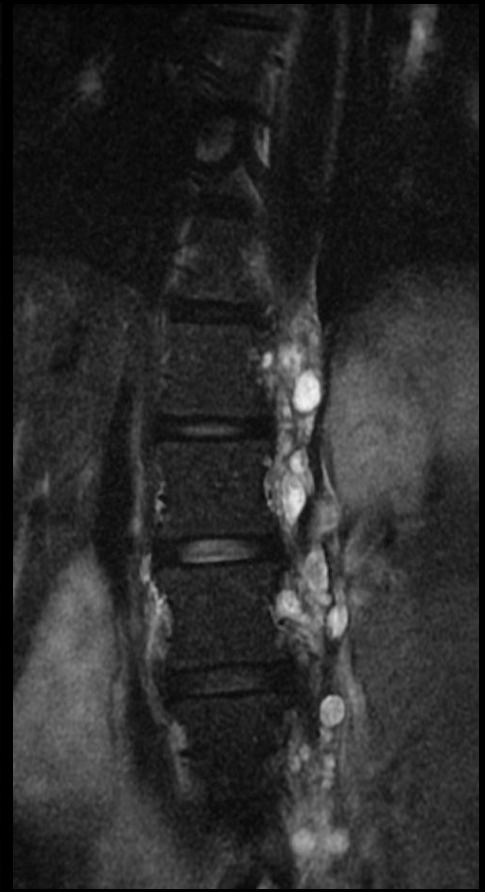
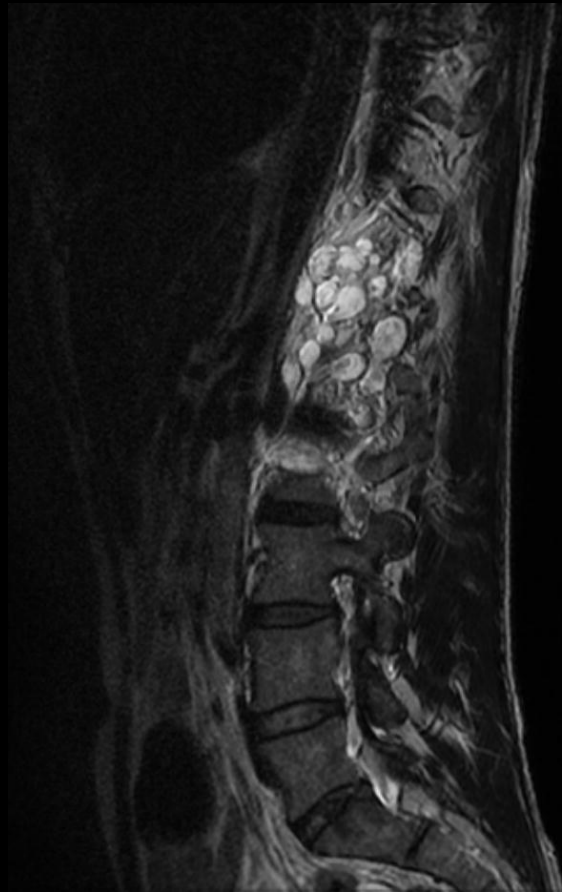
Neurofibrome
plexiforme cervical



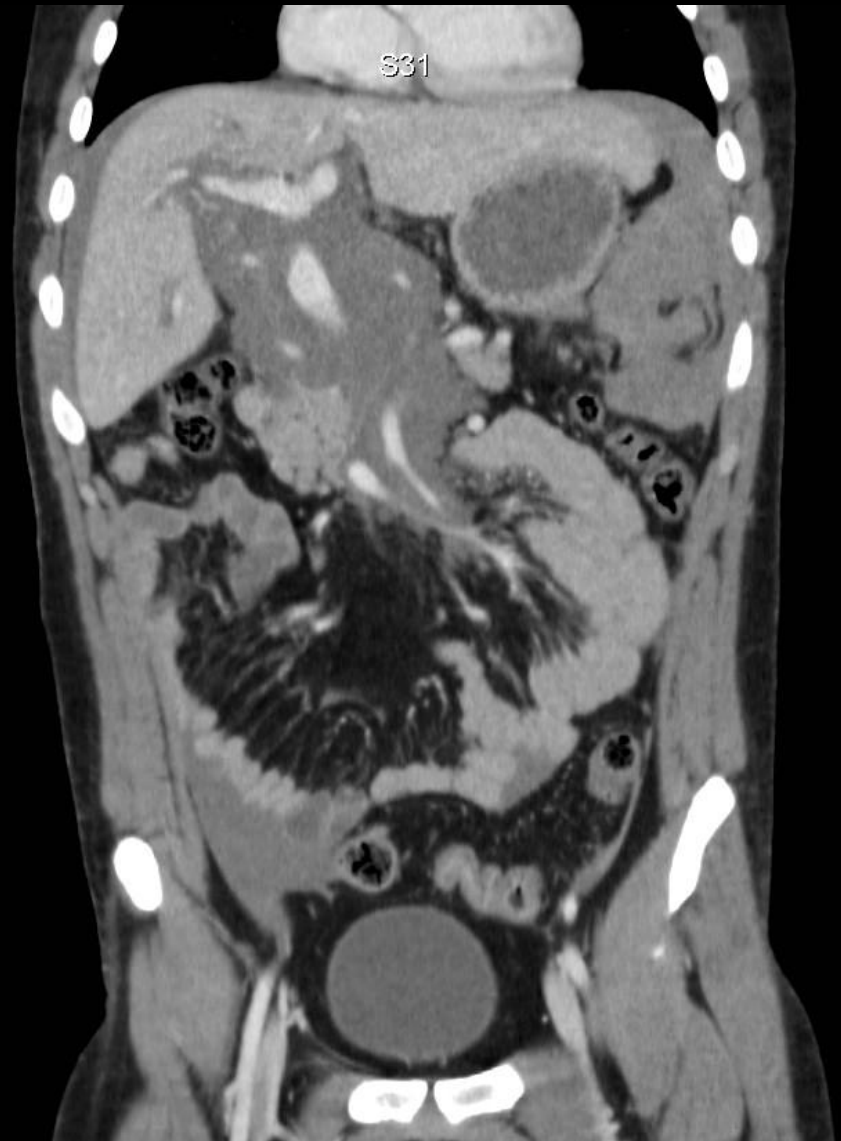
Neurofibromes
plexiformes lombo-sacrés



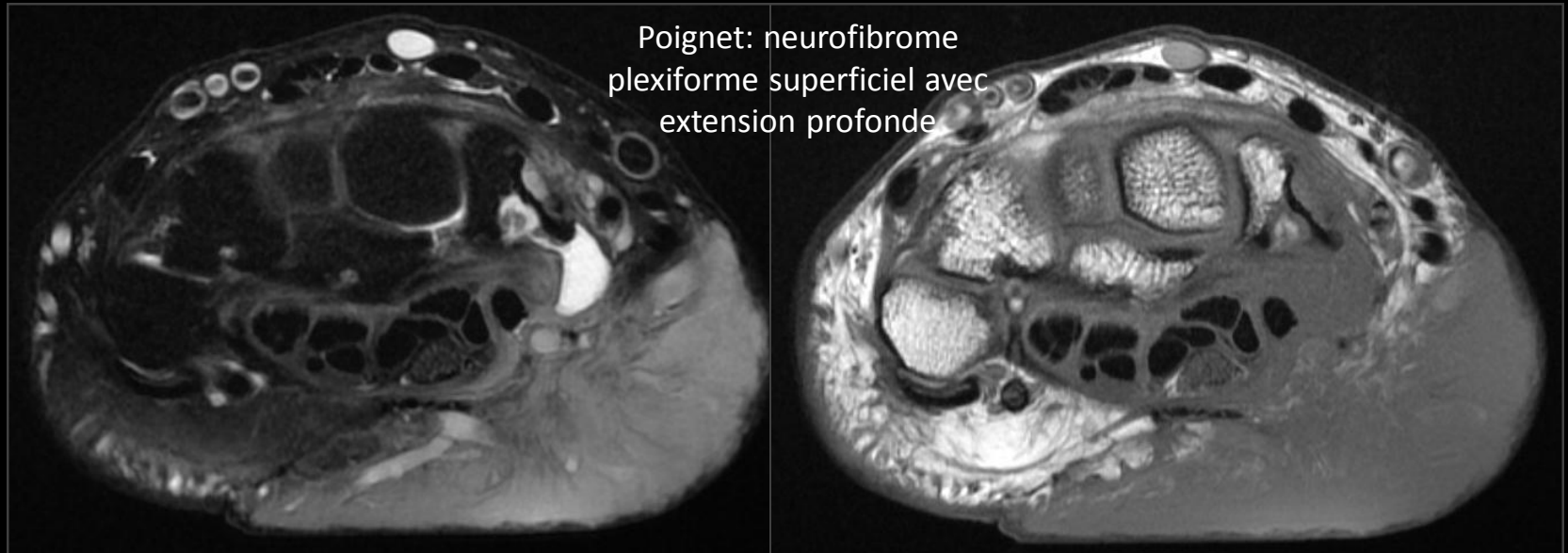
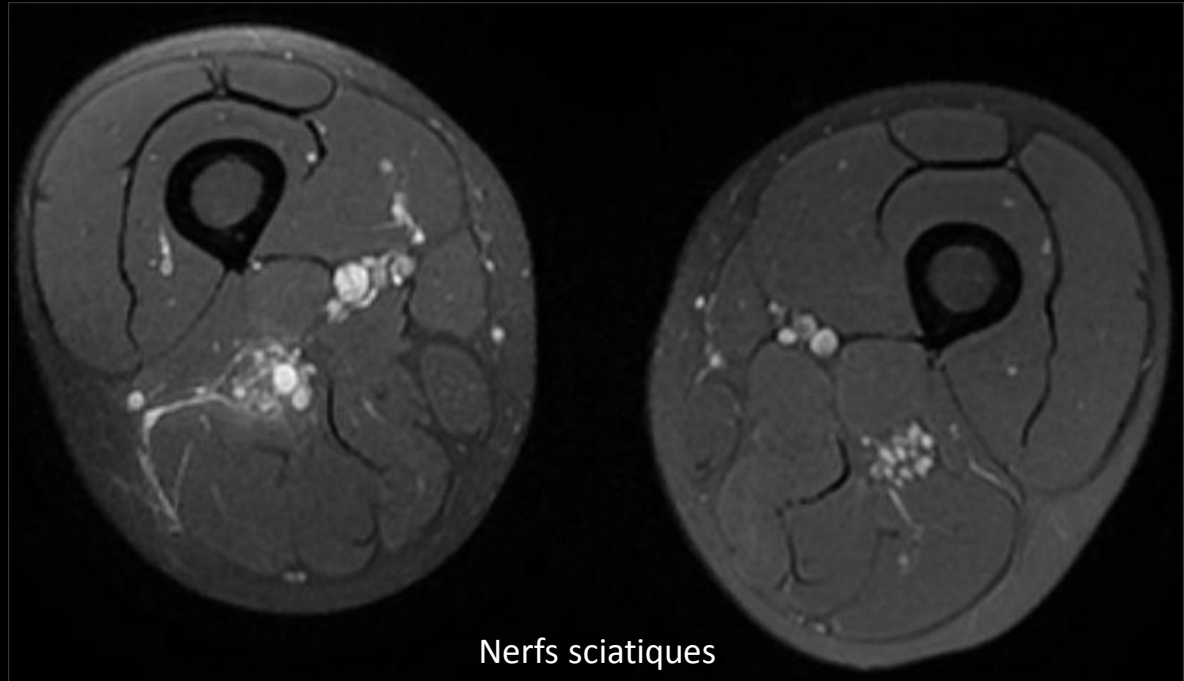
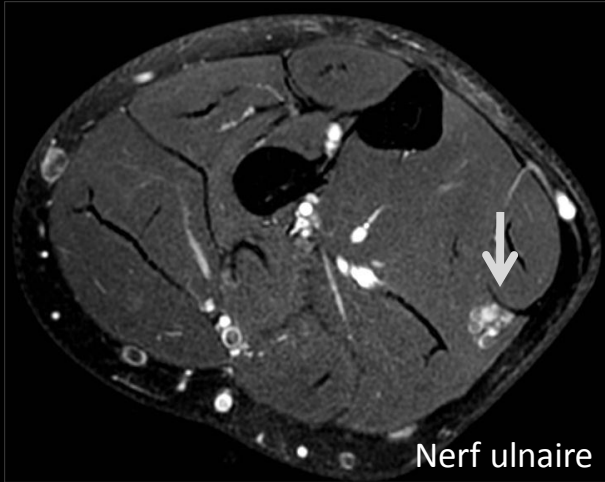
Neurofibrome plexiforme
dorso-lombaire



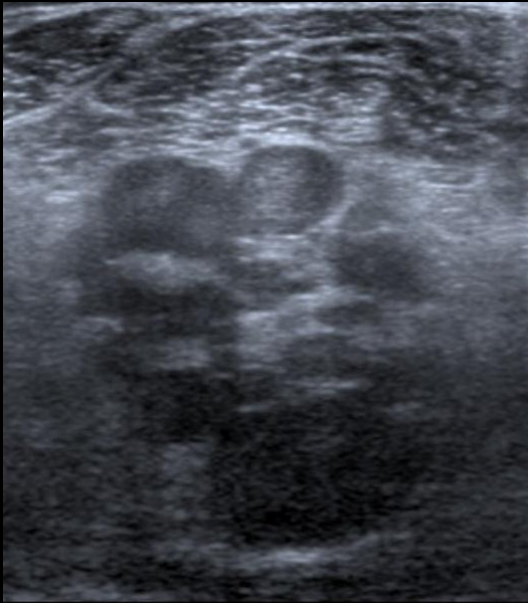
Neurofibrome plexiforme
rétropéritonéal



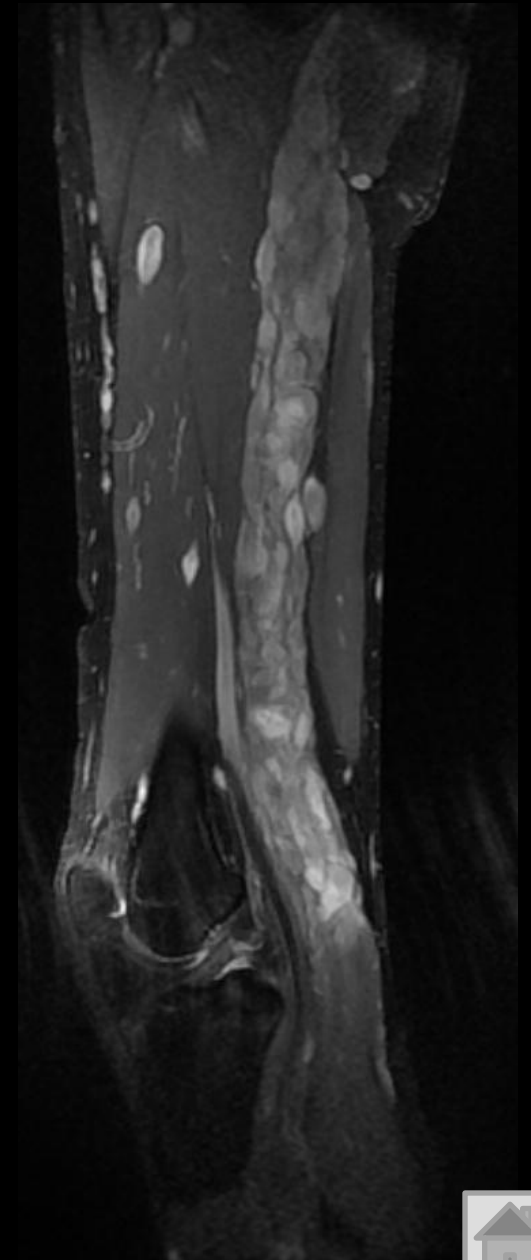
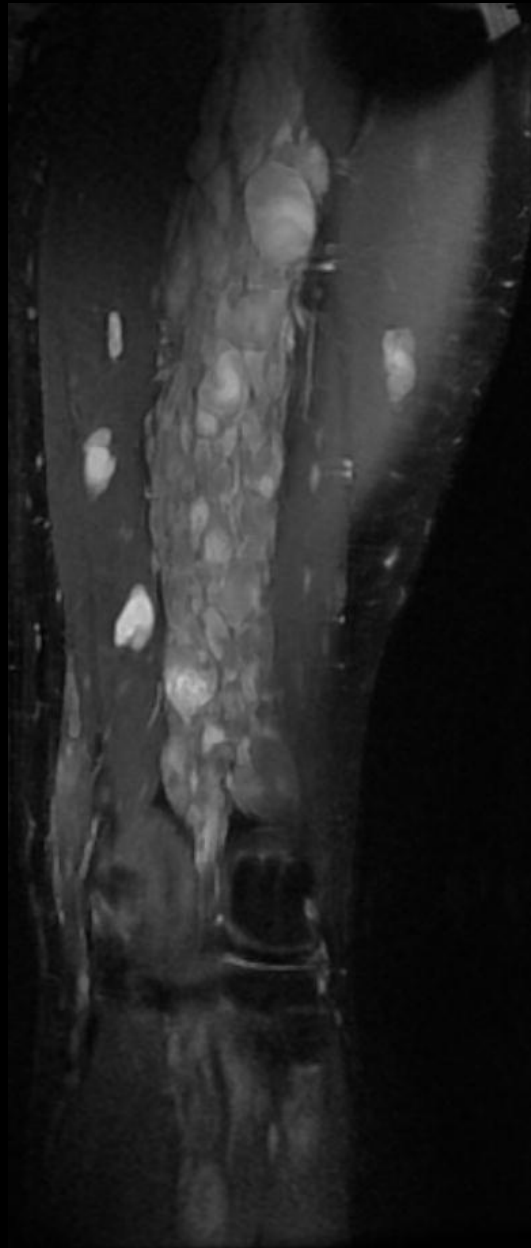
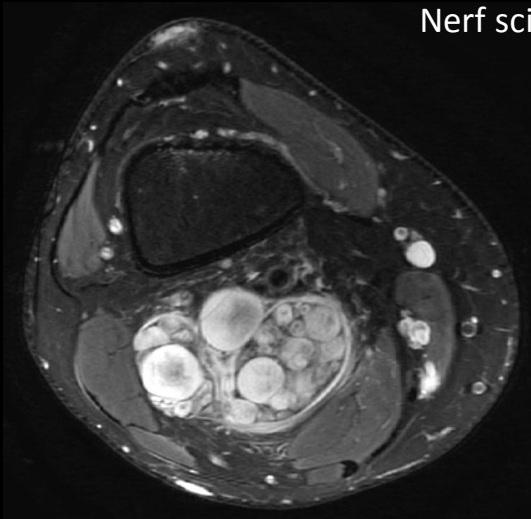
Neurofibromes plexiformes des membres



Neurofibromes plexiformes des membres



Nerf sciatique



3. Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST)

- Aussi connues sous le nom de schwannomes malins, sarcomes neurogènes, neurofibrosarcomes
 - 5 à 10 % des sarcomes des tissus mous
 - Tumeurs de haut grade de malignité, risque de récurrence locale et de métastases
 - Âge : 20-50 ans, sex ratio = 1
 - **25 à 50 % surviennent dans un contexte de NF1**, mais inversement une faible proportion de patients atteints de NF1 développeront une MPNST (environ 5 %) avec un risque de 8 à 13 % et une incidence annuelle de 0,16 % (contre 0,001 % dans la population générale)
 - Dans 11 % des cas : secondaires à une radiothérapie antérieure (délai long de 10-20 ans)
-
- Affectent principalement les gros troncs nerveux, notamment le nerf sciatique, le plexus brachial, et le plexus sacré
 - Cliniquement :
 - Douleurs et déficit neurologique moteur et sensitif, plus fréquents que dans les tumeurs neurogènes bénignes
 - Croissance brutale d'un neurofibrome connu et stable chez un patient porteur de NF1

3. Tumeurs malignes des gaines des nerfs périphériques (MPNST)

IRM: 4 caractéristiques orientent vers une MPNST plutôt que vers un neurofibrome :

- Taille ≥ 5 cm
- Rehaussement périphérique
- Zones œdémateuses périlésionnelles
- Zones kystiques intra-tumorales (hémorragies ou nécrose)

Si 2 à 4 des critères ci dessus sont présents : probabilité élevée de malignité (spécificité 90 %, sensibilité 61%)

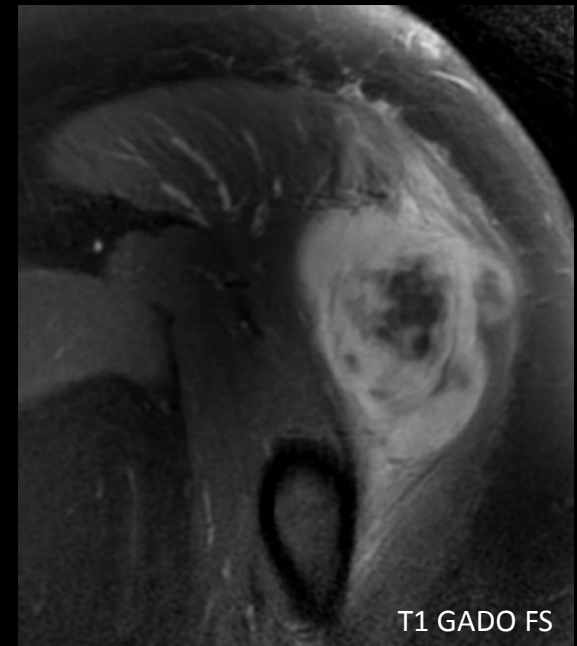
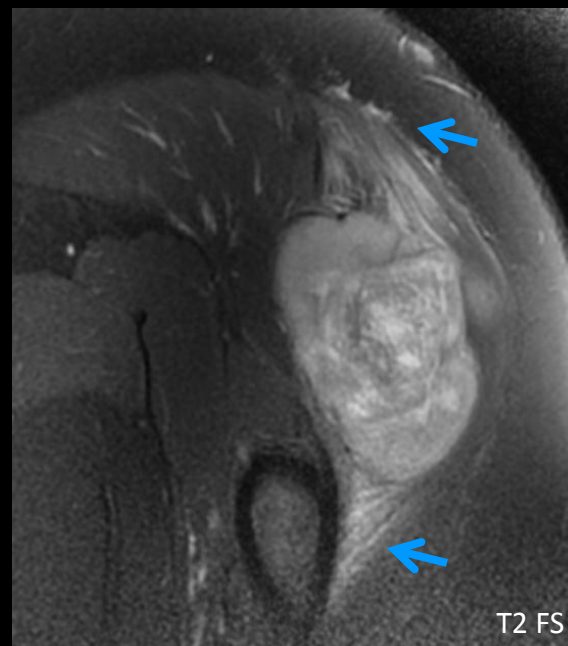
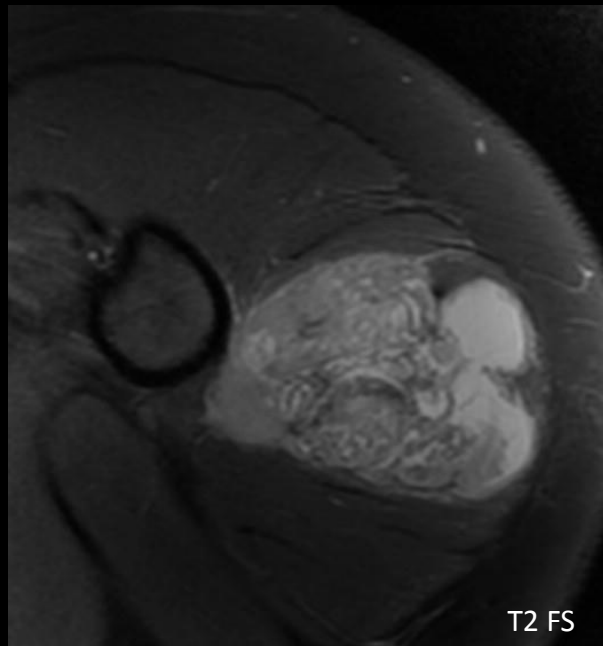
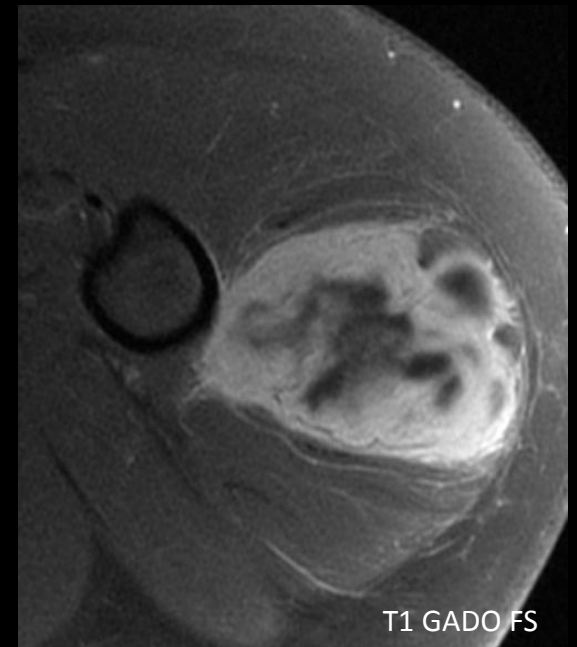
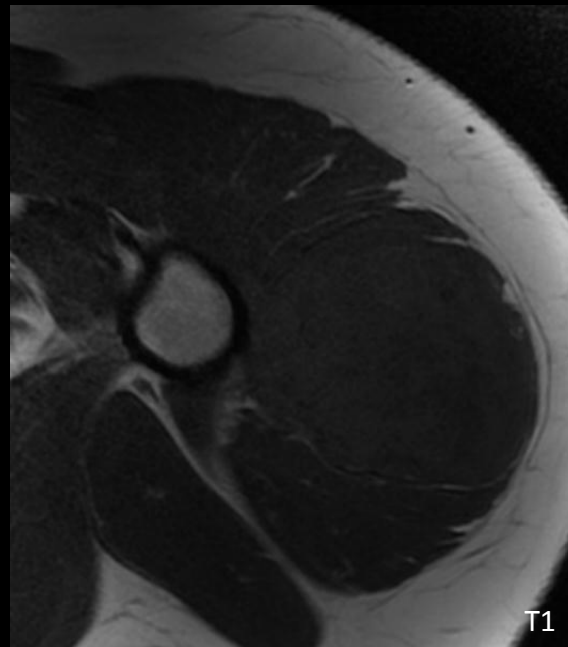
- Pour les patients porteurs d'une NF1: hétérogénéité en T1 également en faveur d'une lésion maligne

Cas 1

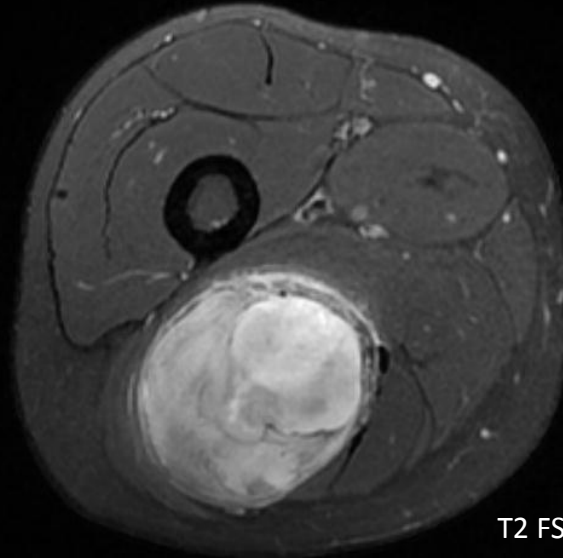
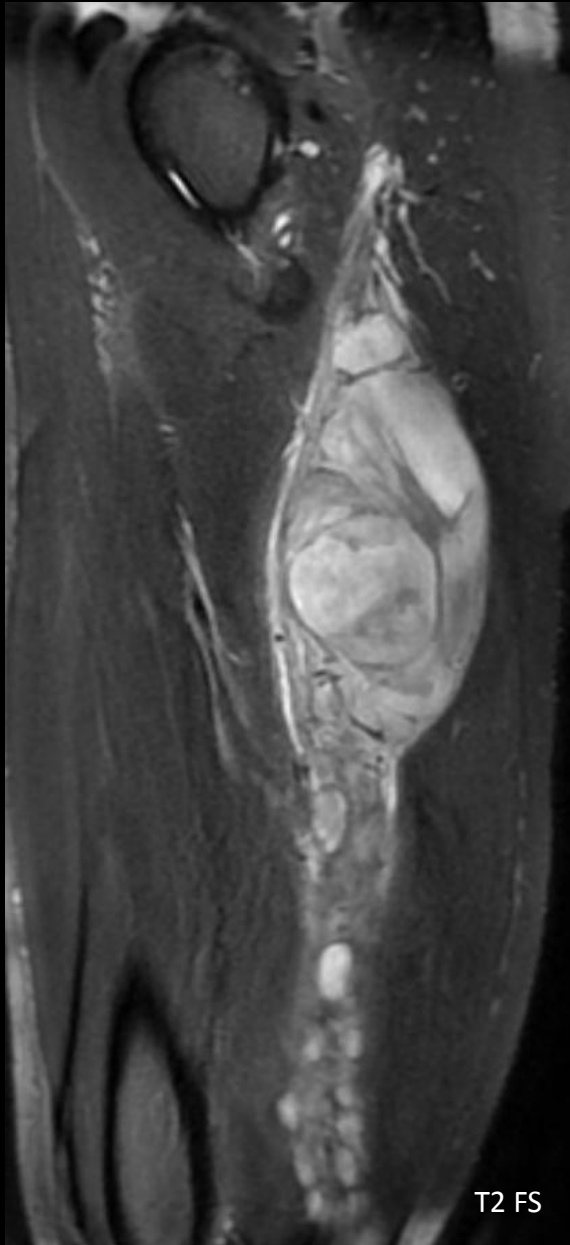
- Patiente de 34 ans, NF1
- Apparition d'une tuméfaction du bras gauche

- Plus grande diamètre > 5 cm
- Zones kystiques
- Œdème musculaire péri-lésionnel
- Rehaussement périphérique

Anapath: MPNST

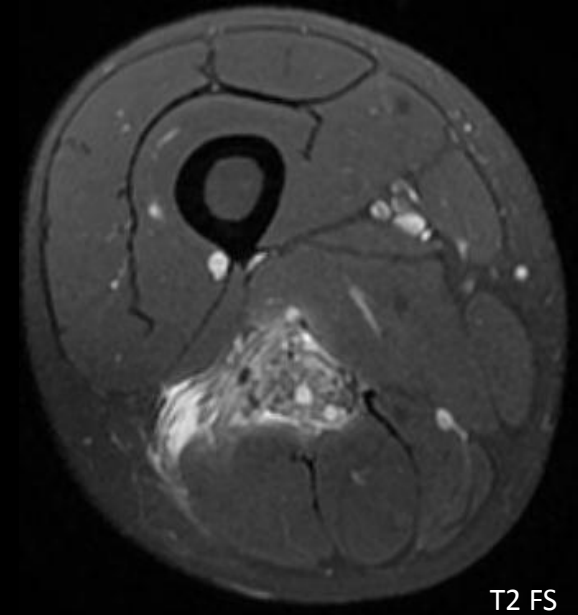
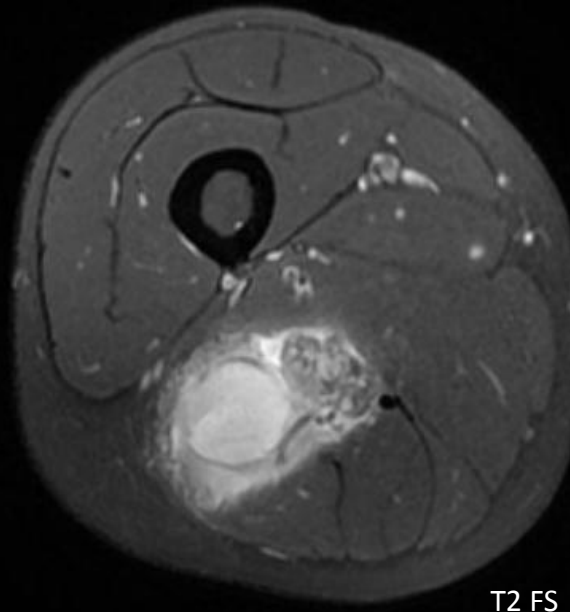


Cas 2

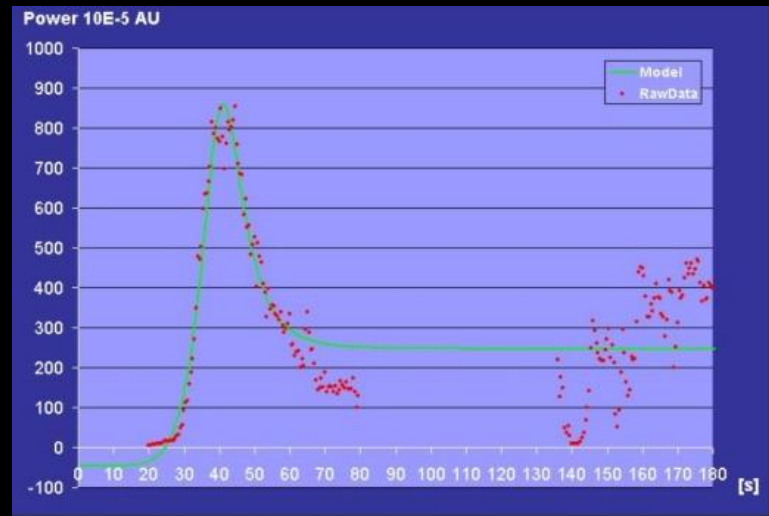
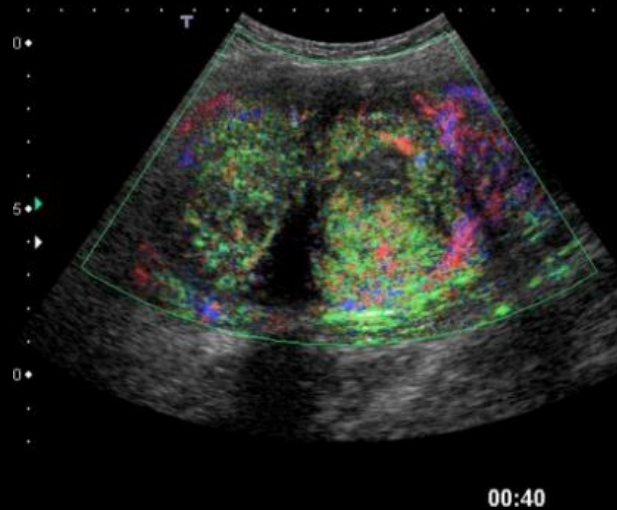


- Patient de 31 ans, NF1, Douleurs et déficit du nerf sciatique droit
- Neurofibrome plexiforme du nerf sciatique
- Masse développée au dépend du nerf sciatique

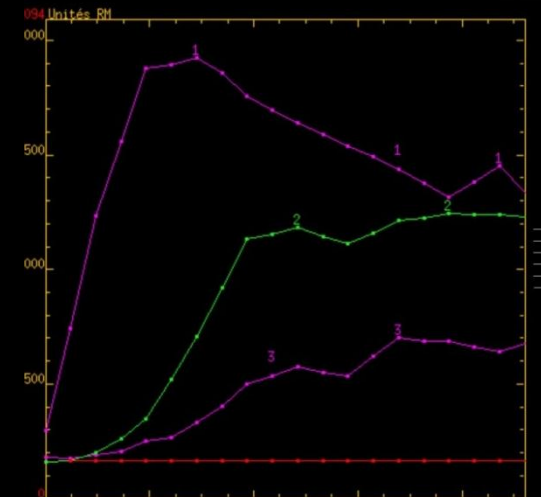
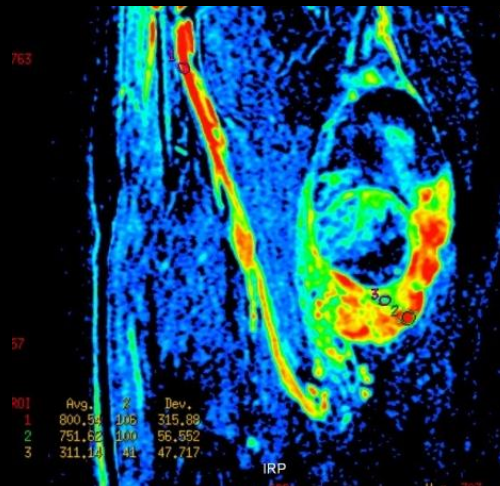
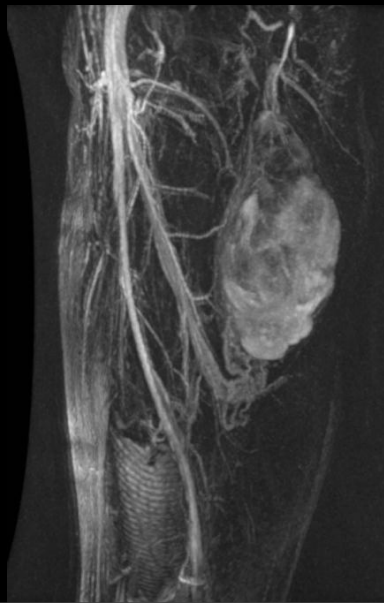
- Taille > 5 cm
- Rehaussement périphérique



Cas 2



Échographie de contraste : rehaussement initial rapide puis wash-out (courbe type IV selon Von Rijswijk)

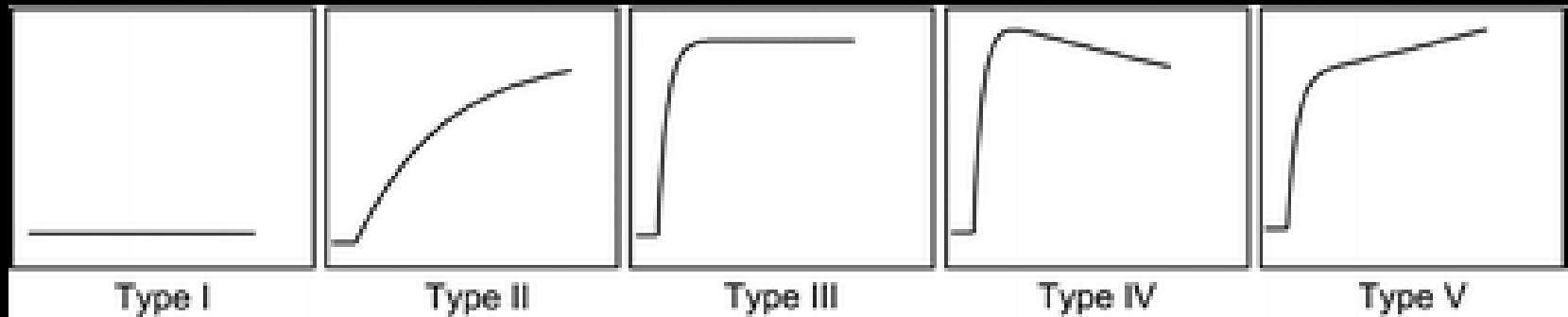


Angio-IRM dynamique : rehaussement initial rapide puis plateau (courbe type III) 1 artère, 2 et 3 tumeur

Les études de perfusion (échographie, scanner, IRM) sont utilisées afin d'améliorer la caractérisation tumorale et apprécier la néoangiogenèse. Une néoangiogenèse anarchique est en faveur d'une tumeur maligne.

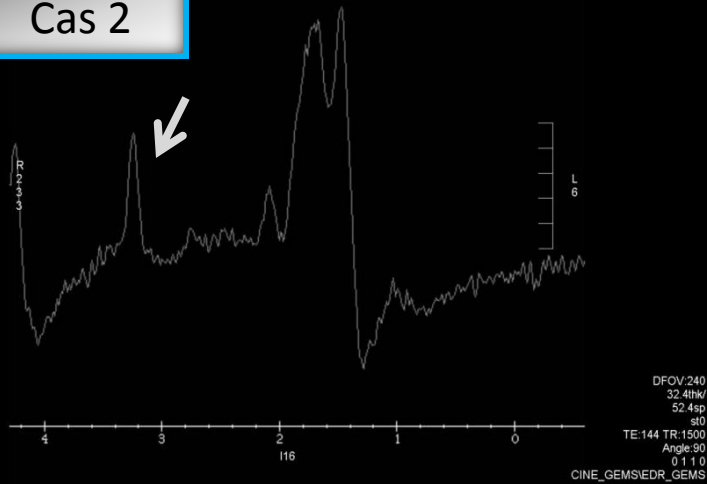
Van Rijswijk propose de classer le rehaussement tumoral en 5 types :

- Type I : pas de rehaussement
- Type II : rehaussement progressif
- Type III : rehaussement initial rapide puis phase en plateau
- Type IV : rehaussement initial rapide puis wash-out
- Type V : rehaussement initial rapide puis rehaussement lentement progressif

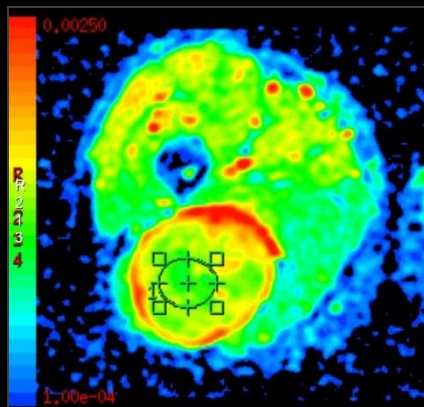


Les courbes de type III, IV et V seraient en faveur de la malignité (se 82%, Sp 52%)

Cas 2

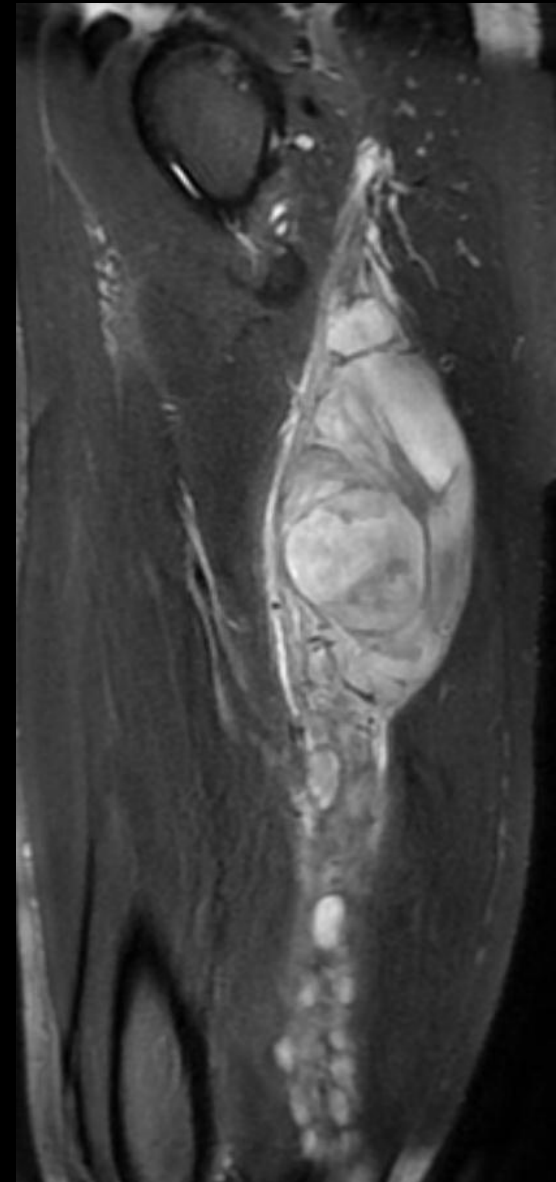


Spectro-IRM : pic de choline



Coefficient de diffusion abaissé à $1,2 \times 10^{-3}$

- En spectro-IRM, la détection d'un pic de choline au sein d'une tumeur oriente vers une origine maligne
- En diffusion, un coefficient ADC minimum $< 1,4 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{S}$ oriente vers une tumeur maligne ou une tumeur bénigne localement agressive



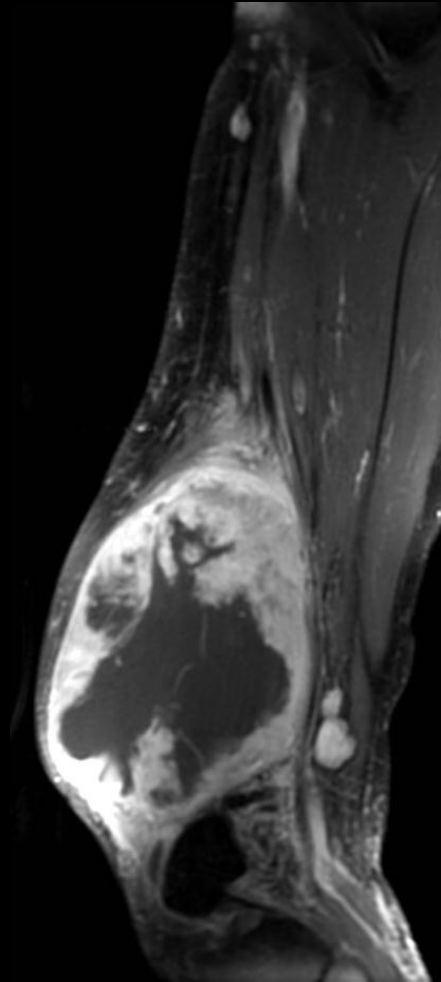
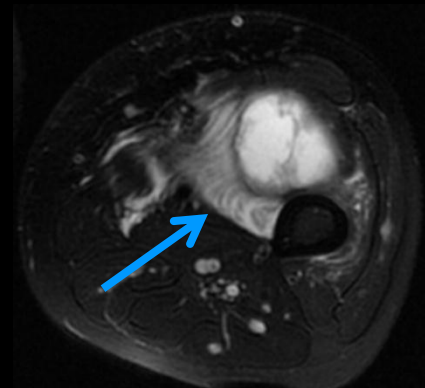
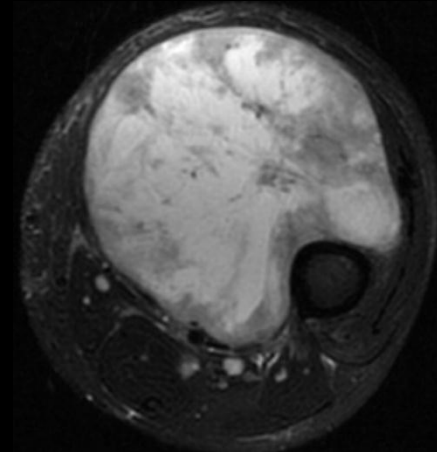
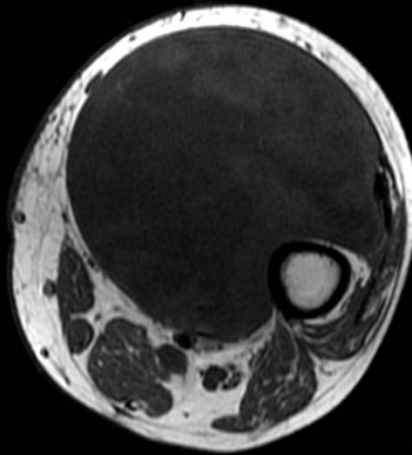
Anapath: MPNST du nerf sciatique droit

Cas 3



- Homme de 24 ans, sans ATCD connu
- Apparition progressive d'une tuméfaction de l'extrémité inférieure de la cuisse gauche, peu douloureuse, sans AEG

- Taille > 5 cm
- Rehaussement périphérique
- Œdème musculaire adjacent



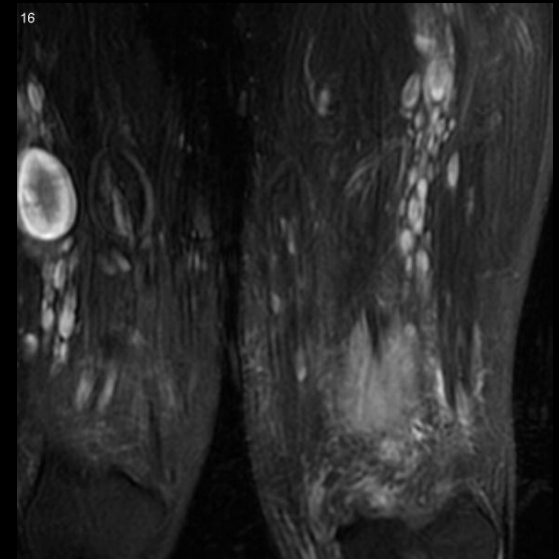
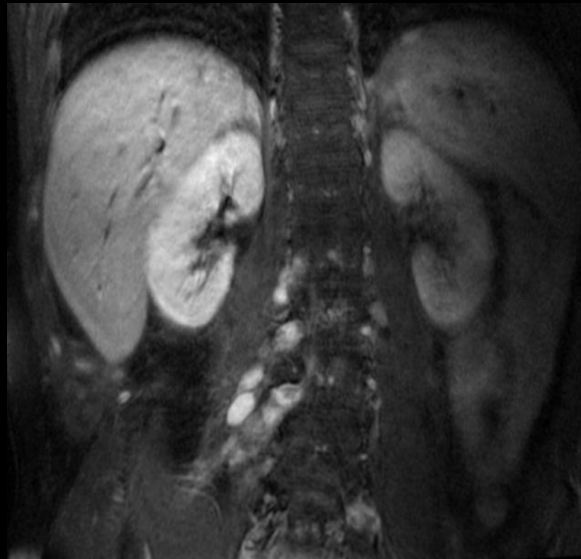
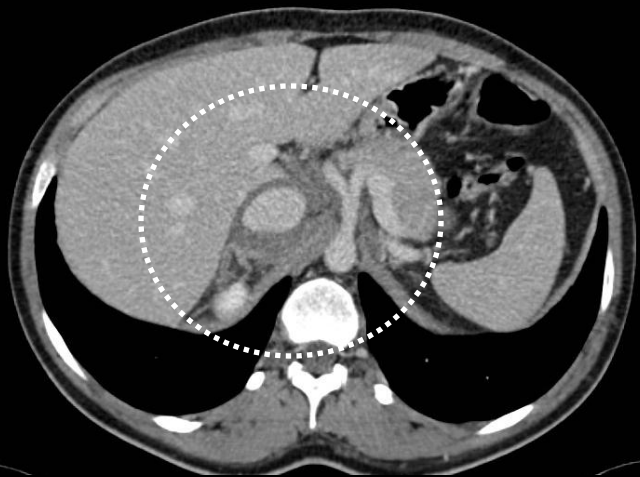
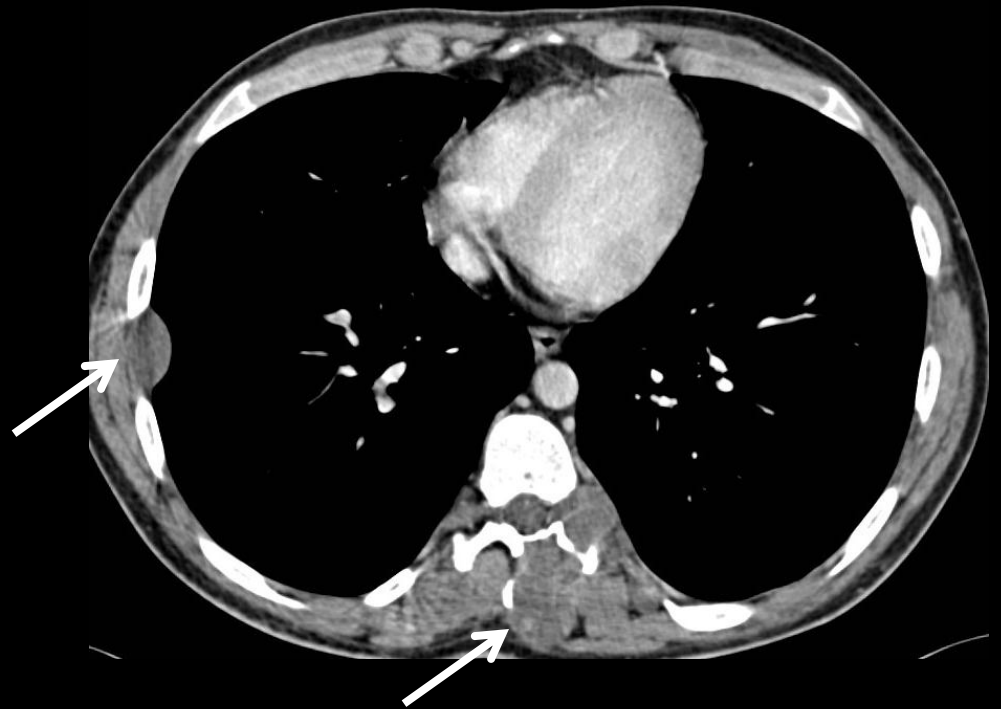
Anapath: MPNST

Cas 3

Reste du bilan :

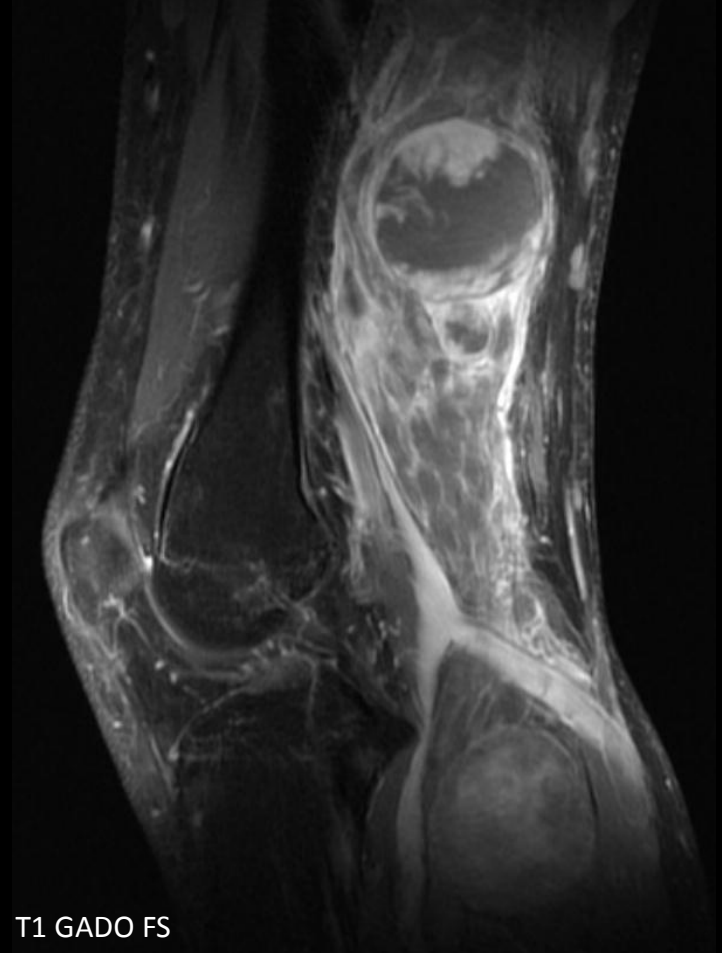
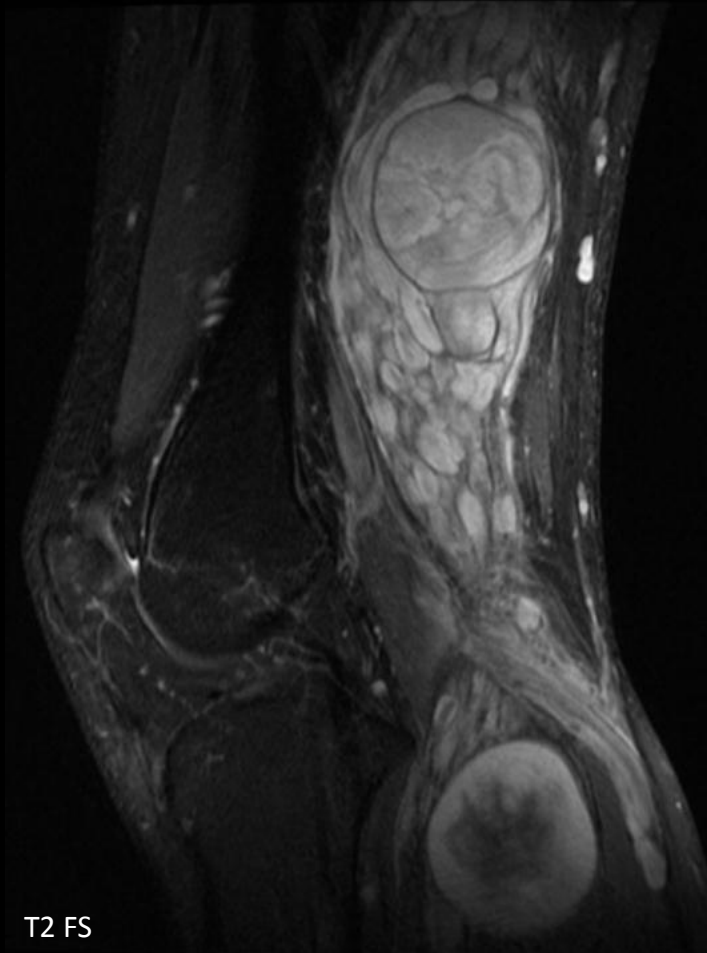
- Multiples neurofibromes localisés
- Neurofibrome plexiforme lombaire
- Neurofibrome plexiforme coeliaque
- Neurofibromes plexiformes des nerfs sciatiques

⇒ **MPNST** dans le cadre d'une **NF1** méconnue



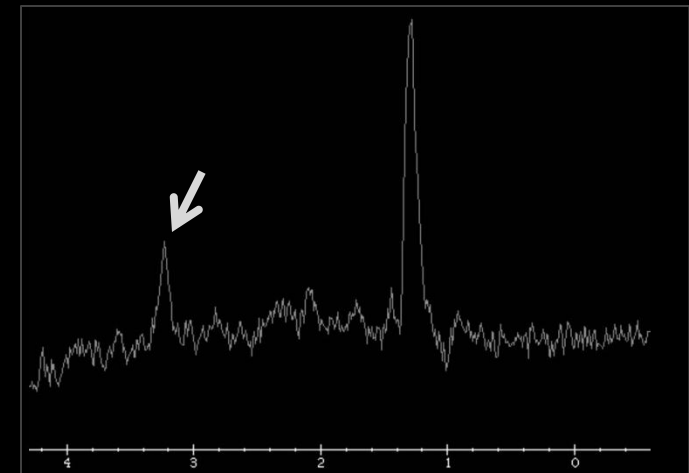
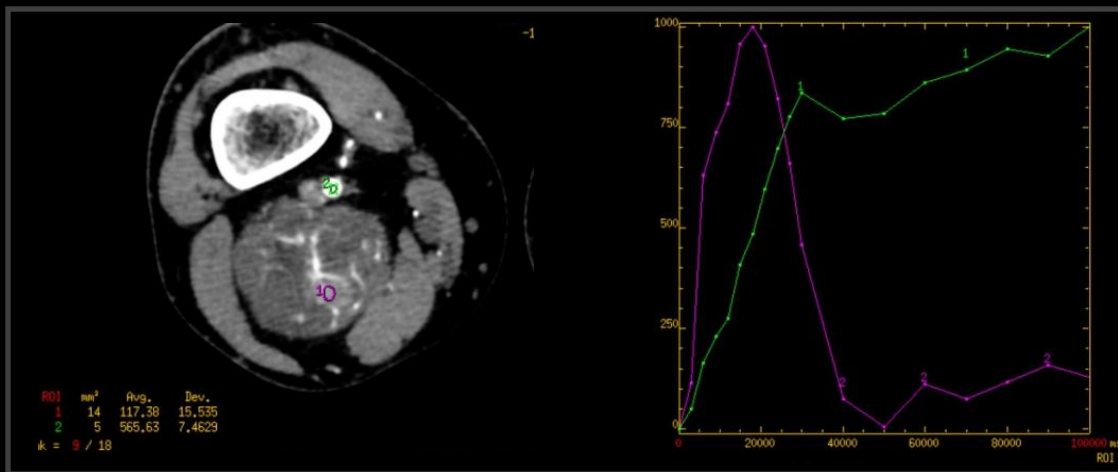
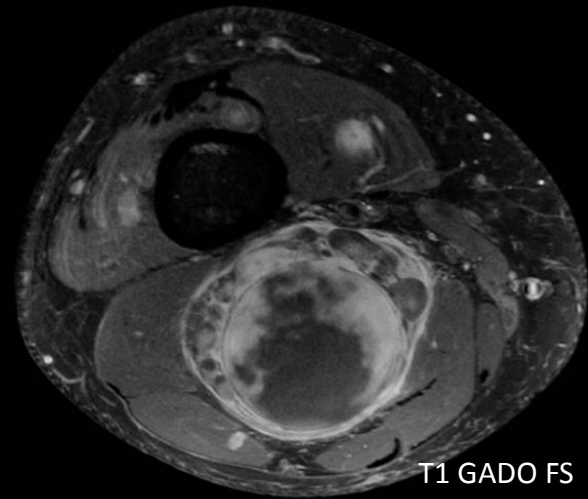
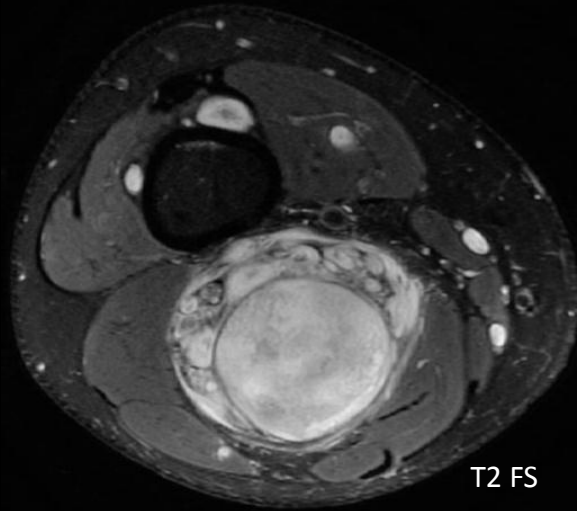
Cas 4

- Homme de 19 ans
- NF1
- Douleurs depuis 3 mois en regard d'une masse du creux poplité droit



- Névrome plexiforme du nerf sciatique et de ses branches
- 2 masses tumorales, une du nerf sciatique et une du nerf tibial

Cas 4



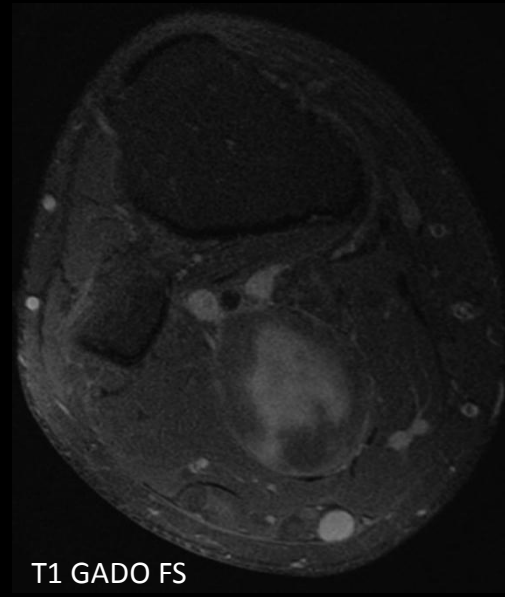
Masse du nerf sciatique :

- Séquence T1 GADO FS : rehaussement périphérique, nécrose centrale
- Scanner de perfusion et courbe de rehaussement : rehaussement initial rapide puis lentement progressif (courbe de type V selon Van Rijswijk)
- Spectro-IRM: pic de choline

⇒ En faveur d'une lésion maligne

Anapath: MPNST

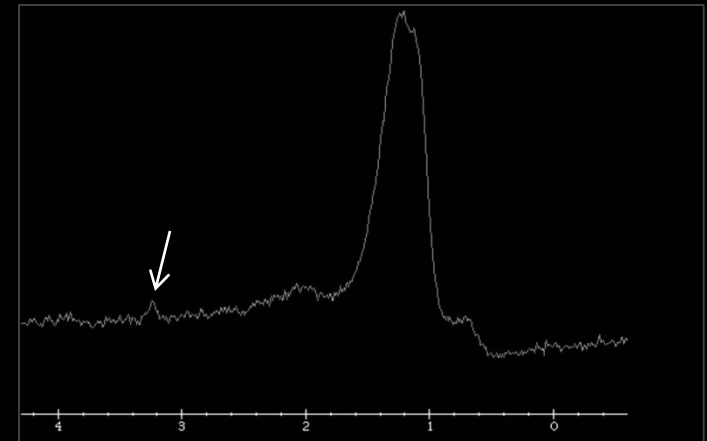
Cas 4



En spectro-IRM, petit pic de choline

⇒ Un pic de choline n'est pas pathognomonique de malignité et peut se voir dans les tumeurs neurogènes bénignes

Témoin de la réplication cellulaire, un pic de choline traduit en général une tumeur agressive. Un pic élevé ne se rencontre que dans les tumeurs malignes. Un petit pic peut se rencontrer dans les tumeurs neurogènes bénignes, les tumeurs desmoïdes et les tumeurs à cellules géantes des gaines et tendons.

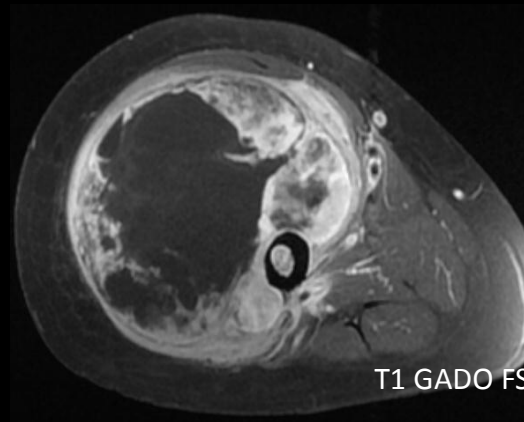
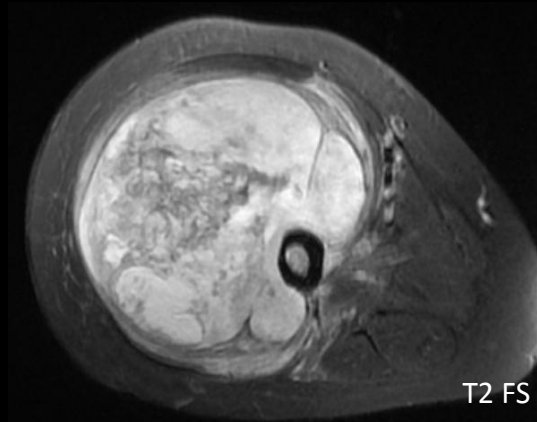
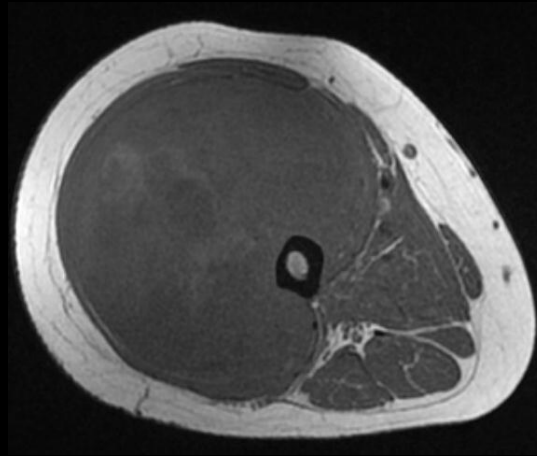
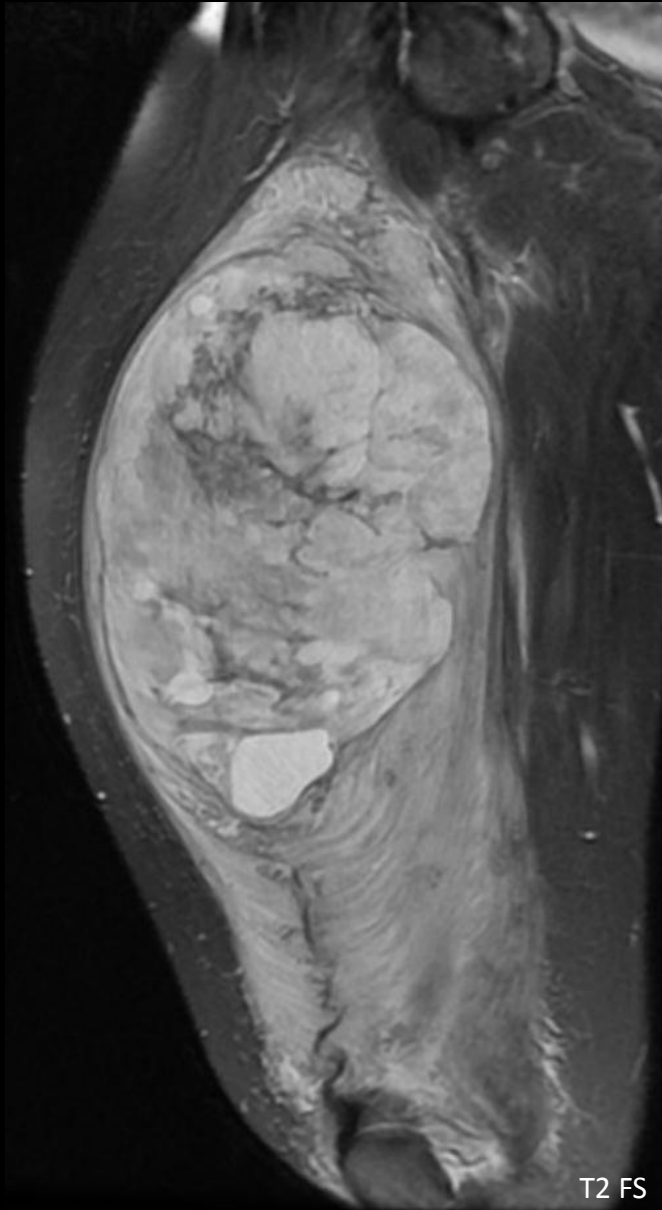


Masse du nerf tibial :

Anapath: neurofibrome

- IRM T2 FS : signe de la cible
 - IRM T1 GADO FS: rehaussement central
 - Scanner de perfusion et courbe de rehaussement : rehaussement progressif (courbe de type II)
- ⇒ En faveur d'une lésion bénigne

Cas 5

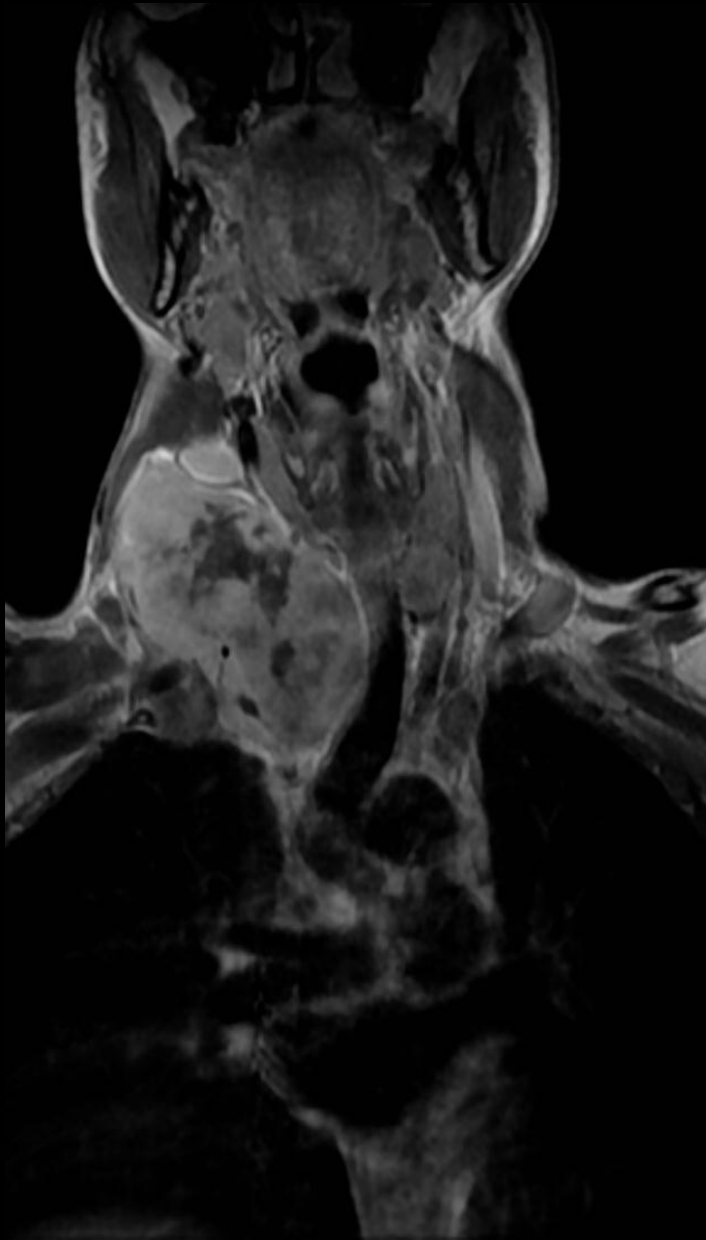


- Patient de 55 ans
- Pas d' ATCD

- Volumineuse masse le la loge antérieure de la cuisse droite
- Zones kystiques
- Rehaussement périphérique
- Œdème musculaire péri lésionnel étendu

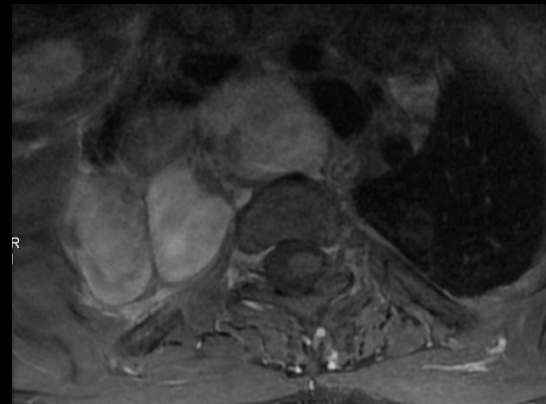
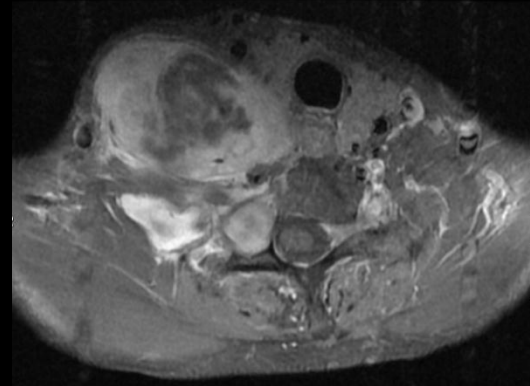
Anapath: MPNST

Cas 6



- Patient de 28 ans
- NF1
- Masse cervicale

- Taille > 5 cm
- Rehaussement périphérique



Anapath: MPNST

Take Home Messages

- **Lésions pseudo-tumorales des nerfs périphériques :**

- **Névrome de Morton** : 2^e ou 3^e espaces inter-capito-métatarsien, échographie en 1^{ère} intention, IRM en 2^{ème} intention (séquence coronale T1+++)
- **Lipomatose neurale** : IRM pathognomonique, biopsie non nécessaire, association possible à macrodystrophie lipomateuse
- **Kyste mucoïde intraneurale** : lésion kystique d'origine extrinsèque (théorie articulaire), essentiellement nerf fibulaire à la hauteur de la tête fibulaire

- **Lésions tumorales des nerfs périphériques :**

- Caractéristiques communes des **tumeurs neurogènes** : nerf afférent/efférent, morphologie fusiforme, split fat sign, signe de la cible, aspect fasciculé, dénervation musculaire
- Critères IRM en faveur de **MPNST** : Taille ≥ 5 cm, rehaussement périphérique, zones œdémateuses périlésionnelles, zones kystiques intra-tumorales (probabilité élevée de malignité si au moins 2 critères)
- **NF1** : **risque de MPNST+++** → importance d'un bilan initial approfondi et d'un suivi régulier pour améliorer la détection précoce, le traitement et le pronostic des tumeurs malignes chez les patients atteints de NF1