

## Titre : Retour aux sources

Clinique : Un homme de 33 ans, tabagique, consulte pour un épisode d'hypoesthésie de l'hemicorps droit d'installation brutale. A son arrivée, le patient présente une hemihypoesthésie droite avec un NIHSS 1. Pas de céphalée, pas de fièvre, ni d'autre symptomatologie. Il s'agit de son premier épisode.

L'IRM cérébrale ne retrouve pas d'hypersignal en séquence de diffusion, ni en FLAIR. Au niveau du tiers inférieur du tronc basilaire on retrouve une formation en vide de signal sur la séquence TOF, visible en hyposignal sur le T2\*(figures 1 et 2).

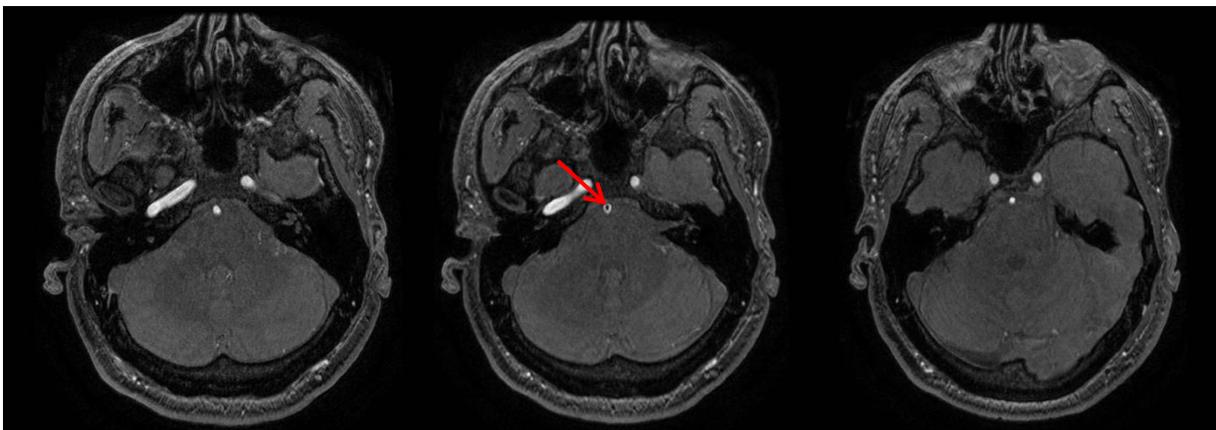
La symptomatologie disparaît dans 8 heures, sans récurrence pendant toute l'hospitalisation.

Pour étudier mieux cette anomalie du tronc basilaire, on réalise une TDM cérébrale avec acquisition spirale inframillimétrique qui retrouve une formation calcifiée ronde de 3mm de diamètre visible en projection de la lumière du tronc basilaire, qui se situe juste au-dessus de la suture sphéno-occipitale et se termine par une petite excroissance osseuse avec rupture de la corticale (figures 3 et 4).

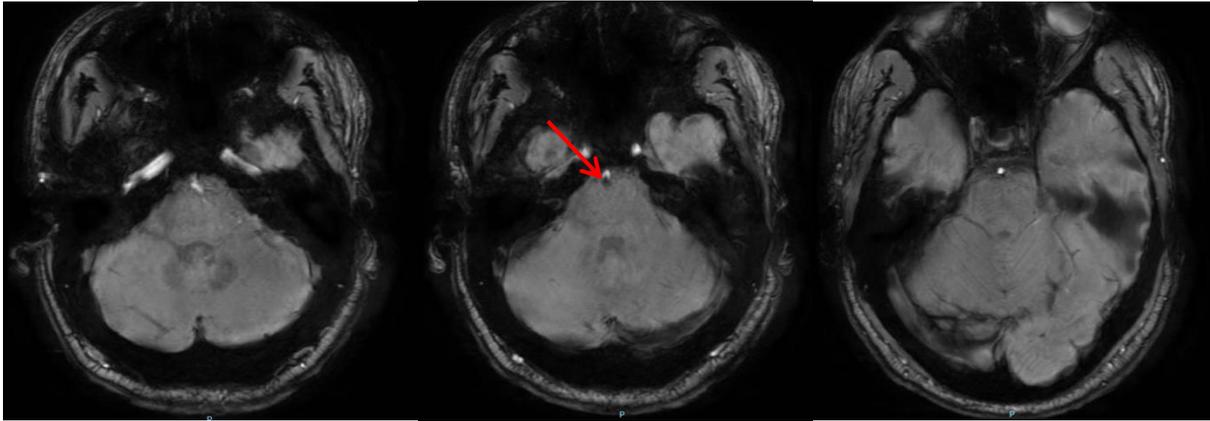
Le patient sort de l'hôpital complètement asymptomatique, sans récurrence de la symptomatologie pendant l'hospitalisation.

**Question 1** : Quel est le diagnostic de cette calcification intraluminaire du tronc basilaire?

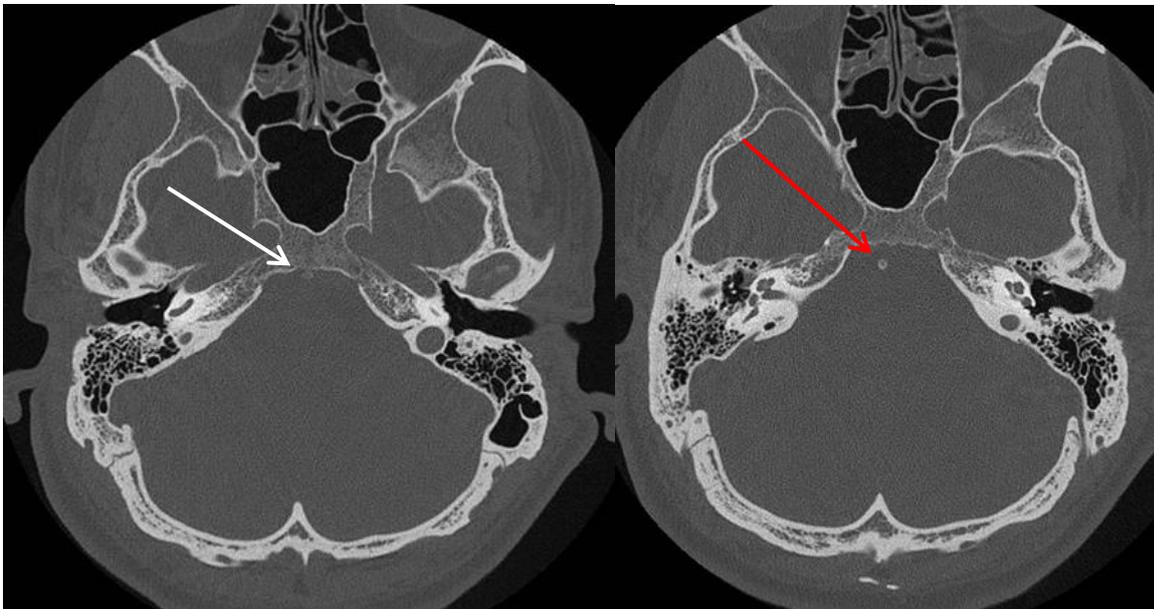
**Question 2** : Quels sont les examens complémentaires pour étayer cette hypothèse et éliminer les diagnostics différentiels ?



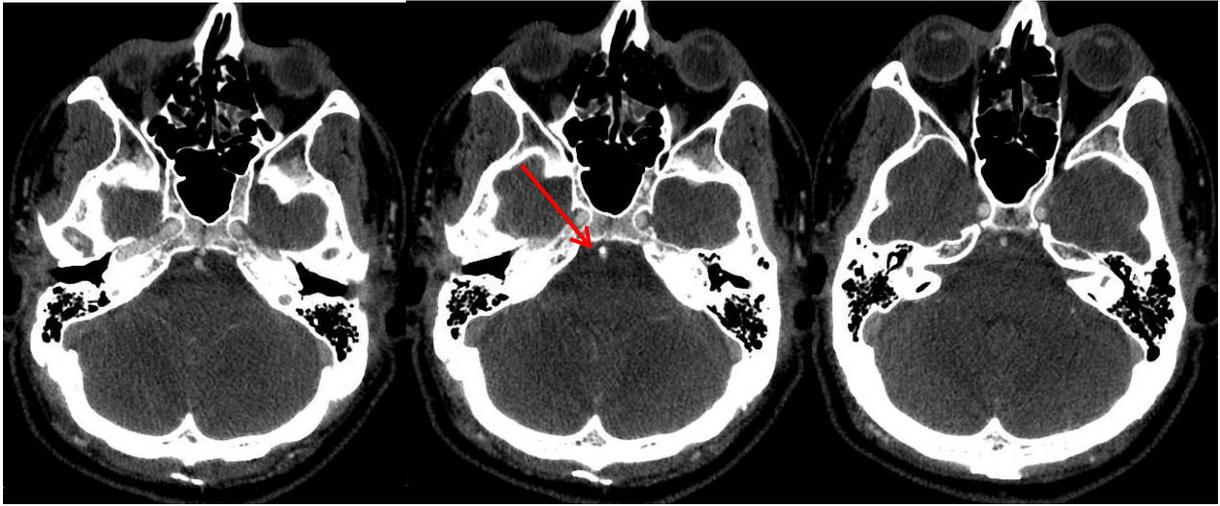
**Figure 1.** IRM cérébrale. Séquence TOF. Sur le tiers inférieur du tronc basilaire, on retrouve un défaut de flux intraluminal (flèche rouge).



**Figure 2.** IRM cérébrale, séquence SWAN. On note un hyposignal à l'intérieur du tronc basilaire correspondant au défaut de flux que l'on retrouvait sur le TOF (Flèche rouge).



**Figure 3.** TDM cérébrale, fenêtre osseuse. On observe sur l'image de gauche une rupture de la corticale osseuse à niveau du clivus avec une excroissance osseuse de 2 mm (flèche blanche). L'image de droite, on retrouve une calcification hétérogène, ronde, de 3 mm (flèche rouge).



**Figure 4.** TDM cérébrale avec injection de produit de contraste. On retrouve un tronc basilaire complètement perméable avec une calcification intraluminale (flèche rouge).

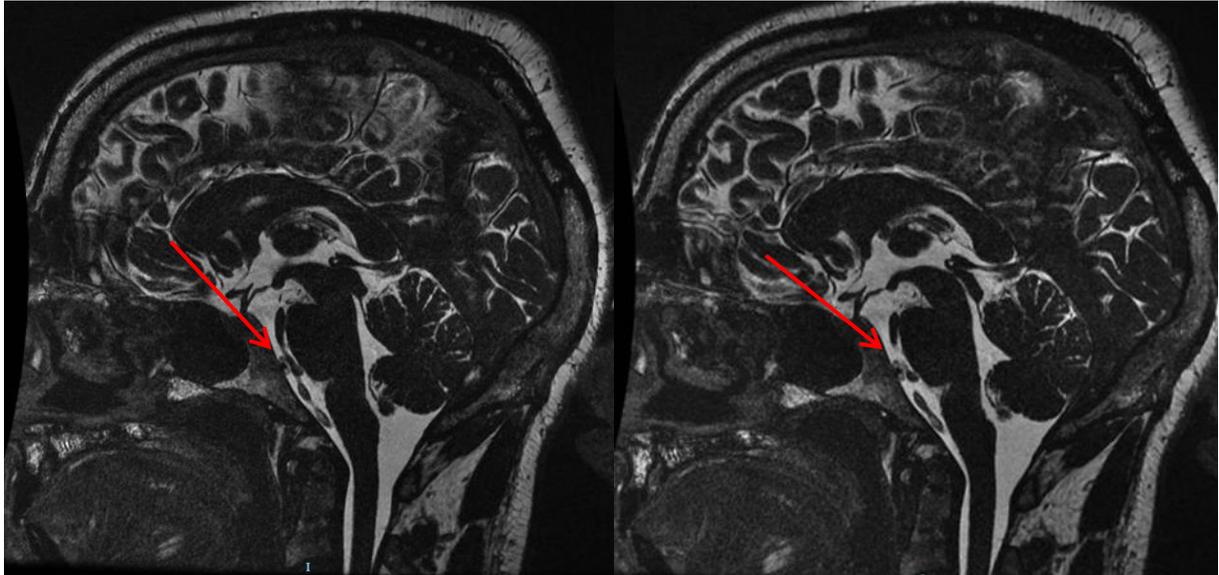
**-Réponse 1 :** Cette petite lésion calcifiée à l'intérieur du tronc basilaire est un ecchordosis physaliphora, un reliquat de notochorde. C'est une lésion congénitale bénigne, normalement placée dans la citerne prépontique. Mais, occasionnellement, on peut la trouver à l'intérieur du tronc basilaire, vu que pendant le développement embryonnaire, la formation du tronc basilaire est plus tardive et consiste en la fusion de petites artères.

Normalement, ce sont des lésions asymptomatiques. Selon les différentes séries de cas, elles sont présentes dans 2% des autopsies.

**-Réponse 2 :** Pour assurer la bénignité de la lésion il faut faire une IRM cérébrale de contrôle à distance (3 mois), avec injection de produit de contraste. Le principal diagnostic différentiel est le chordome. Ce sont les caractéristiques de l'IRM qui nous permettent de différencier l'ecchordosis physaliphora du chordome (absence de croissance en 3 mois, absence de rehaussement après l'injection du produit de contraste). Du point de vue histologique, il est impossible de les différencier.

	<i>E.physalifora</i>	Chordome
Connexion osseuse avec le clivus	+	-
Rehaussement avec produit de contraste	-	+
Symptomatique	-	+
Prévalence	+	-
Localisation	intradurale	extradurale
Croissance	-	+

Trois mois plus tard, le patient reste asymptomatique. Une IRM cérébrale de contrôle avec injection de Gadolinium montre une stabilité de la lésion calcifiée, qui ne se rehausse pas avec le produit de contraste. Vu l'absence de croissance de la lésion, on conclue à un *Ecchordosis physaliphora*.



**Figure 5 :** IRM cérébrale réalisé à 3 mois. Séquence FIESTA, coupe sagittale qui montre le tronc basilaire, et une masse nodulaire centimétrique qui entoure une excroissance osseuse à niveau du clivus (flèches rouges).

**-Références :**

1. Ectochordosis physaliphora: typical and atypical radiologic features. Park HH et al. Neurosurg Rev. 2017 Jan;40(1):87-94.
2. Proposed Diagnostic Criteria, Classification Schema, and Review of Literature of Notochord-Derived Ectochordosis Physaliphora. Lagman C et al. Cureus. 2016 Mar 30;8(3):e547. doi: 10.7759/cureus.547.
3. Ectochordosis Physaliphora: Evaluation with Precontrast and Contrast-Enhanced Fast Imaging Employing Steady-State Acquisition MR Imaging Based on Proposed New Classification. Özgür A, Esen K, Kara E, Yencilek E, Vayisoğlu Y, Kara T, Yıldız A. Clin Neuroradiol. 2016 Sep;26(3):347-53. doi: 10.1007/s00062-014-0361-z. Epub 2014 Dec 10.

AUTORS : Belén Diaz-Fernandez, Martin Catala, Charlotte Rosso