

Meningioma cordoide: revisión de la literatura y reporte de un caso

Cordoid meningioma: review of the literature and report of a case

Estefanía Palma Alarcón (1), Andrés Darío Restrepo Becerra (2)

RESUMEN

El meningioma es una neoplasia común que representa entre el 13 % al 19% de todos los tumores primarios, su variante, el meningioma cordoide es un raro subtipo representando solo el 0,5 % a 1,0 % de todos los meningiomas intracraneales, una entidad de interés por su baja prevalencia comparada con los demás subtipos de meningioma. Presentamos el caso clínico de un hombre de 51 años con cuadro clínico de 18 meses de evolución, consistente en parestesias en miembro inferior derecho y cefalea. Quien mostró en la resonancia magnética nuclear (RNM) una gran masa tumoral extra axial de 6,0 x 5,0 cm sobre el área motora izquierda, región parietal, bien vascularizada con efecto compresivo. Se llevó a cirugía en donde se encontró lesión dependiente de la hoz del cerebelo que fue removida en su totalidad con desaparición progresiva de los cambios neurológicos descritos.

PALABRAS CLAVES: meningioma, neoplasia, inmunohistoquímica (DeCS).

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Estefanía Palma Alarcón, revisión completa de la literatura, caso clínico y discusión.

Andrés Darío Restrepo Becerra, inmunohistoquímica, caso clínico e imágenes.

SUMMARY

Meningioma is a common malignancy that accounts for 13 to 19% of all primary tumors, meningioma Chordoid variant is a rare subtype representing only 0.5% to 1.0% of all intracranial meningiomas resulting in an entity of interest by its low prevalence compared with other subtype of meningioma. We report the case of a 51-year clinical evolution of 18 months, consisting of paresthesia and headache right lower limb. RNM who showed a large tumor in extra-axial mass of 6.0x5.0 cm on left motor area, parietal region, well-vascularized with compressive effect. It takes surgery where dependent injury Sickle of the cerebellum that is removed entirely with progressive disappearance of neurological changes described is.

KEY WORDS: Meningioma, neoplasm, immunohistochemistry (MeSH).

INTRODUCCIÓN

Los meningiomas corresponden a un tema tan apasionante y de alta consideración por sus características únicas, que desde muy tempranas épocas ha sido asunto de investigación y en el que se ha logrado diversos avances en el conocimiento sobre el mismo, así pues, al revisar la literatura se encuentran textos que desde antaño se han destacado,

“Pocos tumores hay tan atractivos como el meningioma. Su descripción temprana, en los siglos XVIII y XIX, el conocimiento de su existencia en momias de la época precristiana, lo incierto de su histogénesis, su múltiple localización y su variado aspecto microscópico, hacen de él un campo de continuo interés” (1).

(1) Médico interno del programa de medicina, Facultad de Salud. Universidad Santiago de Cali - Seccional Palmira. Asociación científica de estudiantes de medicina de la Universidad Santiago de Cali -ACEMUSC-

(2) Médico Patólogo, Ohio State University.

Podemos definir los meningiomas como neoplasias que se originan en las células meningoteliales (aracnoides) en la superficie interna de la duramadre (2). Los meningiomas representan entre el 13 % al 19 % de todos los tumores cerebrales primarios (3).

Durante las últimas dos décadas a través de intensas investigaciones en el campo de la tumorigenesis y de los tumoral primarios del sistema nervioso central se han reportado alteraciones genéticas y epigenéticas que determinan subgrupos de tumores con diferente evolución que corresponden a marcadores moleculares pronósticos y subgrupos con diferente respuesta a tratamientos que corresponden a los marcadores moleculares predictivos (4). Lo que llevó a que en el 2016 la Organización Mundial de la Salud incorporara por primera vez marcadores moleculares para la definición de entidades tumorales cerebrales, que originó una nueva clasificación para los tumores del SNC y generó agrupaciones considerando los parámetros moleculares (5-7), como se observa de forma resumida en las tablas 1 y 2, específicamente se correlacionan los diferentes 15

tipos de meningiomas, en el presente artículo, se menciona específicamente sobre el meningioma cordoide.

El meningioma cordoide fue documentado por primera vez en 1988 por Kepes, et al., (8), quienes describieron a 7 pacientes entre los 8 y 19 años con irregularidades hematológicas, en particular relacionados con la enfermedad de Castleman (9). El meningioma cordoide representa una rara variante que comprende menos del 0,5 % y el 1,0 % de todos los meningiomas intracraneales (10-11), son más comunes en pacientes menores de 18 años (12), aunque se presentan en todas las edades siendo más agresivos a menor edad (2) sin diferencias por sexo (13). El meningioma cordoide se compone de células fusiformes o epitelioides dispuestas en racimos y los cables de cordoma como en una matriz mixoide ofrecen a menudo un prominente infiltrado lymphoplasmacelular (14). El meningioma cordoide tiene mayor predisposición por la región supratentorial e intraventricular (15-16), usualmente su remisión quirúrgica lleva a la ausencia del cuadro clínico (17), sin embargo, obedece a la ubicación cerca a importantes áreas del encéfalo o de

Tabla 1. Clasificación de tumores del Sistema Nervioso Central según la Organización Mundial de la Salud 2016.

Glioma de bajo grado	Diagnóstico OMS 2016
Astrocitoma difuso	Astrocitoma difuso IDH mutado Astrocitoma difuso IDH nativo Astrocitoma difuso NOS
Oligodendroglioma	Oligodendroglioma IDH mutado y 1p19q codeletado Oligodendroglioma NOS Oligodendroglioma NOS
Oligoastrocitoma	Oligoastrocitoma NOS
Glioma alto grado	Diagnóstico OMS 2016
Astrocitoma anaplásico	Astrocitoma anaplásico IDH mutado Astrocitoma anaplásico IDH nativo Astrocitoma anaplásico NOS
Oligodendroglioma anaplásico	Oligodendroglioma anaplásico mutado y 1p/10q codeletado Oligodendroglioma anaplásico NOS
Glioblastoma	Glioblastoma IDH mutado Glioblastoma IDH nativo Glioblastoma NOS
Meduloblastoma	Diagnóstico OMS 2016
Meduloblastoma genéticamente definido	Meduloblastoma SHH activado y p53 mutado Meduloblastoma SHH activado y p53 nativo Meduloblastoma no WNT no SHH
Meduloblastoma histológicamente definido	Meduloblastoma clásico Meduloblastoma demoplástico/nodular Meduloblastoma con nodularidad extensa Meduloblastoma de células grandes/anaplásico Meduloblastoma NOS

NOS: no especificado, se utiliza en los casos en los que el estudio molecular no ha sido realizado.

Tabla 2. Tipos de meningiomas.

Meningiomas
Meningioma meningotelial
Meningioma fibroso
Meningioma transicional
Meningioma psamomatoso
Meningioma angiomatoso
Meningioma microquístico
Meningioma secretor
Meningioma rico en linfoplasmacito
Meningioma metaplásico
Meningioma cordoide
Meningioma de células claras
Meningioma atípico
Meningioma papilar
Meningioma rabdoide
Meningioma anaplásico (maligno)

vasos sanguíneos, lo que define el tamaño de la resección, cabe resaltar que el meningioma cordoide presenta un comportamiento agresivo y con una alta probabilidad de hacer recurrencia localmente (18-20). Por lo que se recomienda que cuando la recesión es incompleta se practique radioterapia postoperatoria (21-22). Histológicamente, la variante cordoide se compone de cordones o trabéculas de células eosinófilas o vacuolizadas embebidos en una matriz mucoide abundante, no obstante, morfológicamente existen otros tumores intracraneales similares tales como el glioma cordoide, condrosarcoma extraesquelético, ependimoma mixopapilar, los tumores metastásicos (23-24) y el cordoma, este último presenta adicionalmente un gran parecido histológico con el meningioma cordoide (25). Por lo que es la inmunohistoquímica la que hace el diagnóstico diferencial, se ha documentado para meningioma cordoide EMA/CK y S-100 positivas (25). También se ha demostrado que el D2-40 un anticuerpo monoclonal, es útil diferenciando condrosarcoma mixoide extraesquelético y cordoma (25). Esto último resulta importante para hacer diagnóstico diferencial, pues aunque tienen histología similar el comportamiento y las terapias biológicas son diferentes (26).

Se ha encontrado que el síntoma más común en los pacientes con meningioma cordoide es la cefalea severa que no mejora con tratamiento convencional y los demás síntomas dependen de la localización y tamaño del tumor, sin manifestaciones clínicas específicas (13). Solo en los casos asociados a enfermedad de Castleman se correlaciona con anemia hipocrómicas resistente al tratamiento con hierro, se han documentado algunos casos de disgamaglobuli-

nemia con retraso del crecimiento (27) y se han reportado episodios de convulsiones tónico-clónicas generalizadas, pero este hallazgo es excepcional (28, 29).

Presentación del caso clínico

Presentamos un caso clínico correspondiente a un hombre de 51 años de edad, que consulta al servicio por un cuadro clínico de 18 meses de evolución, consistente en parestesias en miembro inferior derecho y cefalea intensa que no mejoraba con ninguno de los diversos tratamientos, sin ninguna otra sintomatología asociada. Con antecedente de hipertensión arterial con un adecuado tratamiento y de hernia discal a nivel de L5/S1 con monoparesia derecha. Sin ningún otro antecedente patológico o quirúrgico.

A los 18 meses de iniciado el cuadro clínico presentó un único episodio convulsivo focal, sin ninguna otra característica y sin ningún otro síntoma, frente a lo cual se le realizó resonancia nuclear magnética como se observa en la (figura 1) en la que se aprecia gran masa tumoral extra axial de 6,0 cm x 5,0 cm sobre el área motora izquierda, región parietal, bien vascularizada con efecto compresivo. Se programó a neurocirugía en donde se encontró lesión dependiente de la hoz del cerebelo que es removida en su totalidad y se envió a patología, la cirugía fue exitosa sin ninguna complicación durante la misma ni en el posoperatorio.

A la revaloración del paciente se observó desaparición progresiva de los síntomas neurológicos presentados y una mejoría en la calidad de vida del paciente.

Anatomía patológica

Histológicamente la lesión se asemeja a tejido derivado de la notocorda, con cordones y trabéculas de células epiteloides, dentro de un estroma rico en mucina con infiltrado inflamatorio crónico interpuesto.

Presentamos el siguiente análisis realizado sobre la muestra obtenida del paciente de inmunohistoquímica con vimentina, S100 y GFAP, en donde se observó un patrón de inmunohistoquímica congruente con la histología convencional descrita. Se obtuvo de igual forma, tinción positiva con coloración de PAS y Alcian Blue en las áreas de depósito de mucina. Tal como se puede observar en la figura 2.

Cabe resaltar que el análisis inmunohistoquímico con Ki67 del paciente no superó el 10 %, lo cual se asocia con menos probabilidad de recidiva.

DISCUSIÓN

El meningioma cordoide es un tumor de rara ocurrencia, lo cual hace a estos casos diferentes de los meningiomas meningoendoteliales, lo que resalta lo particular del caso.

Adicionalmente los meningiomas cordoide por su baja recurrencia y baja prevalencia se han conocido como meningioma atípico.

El mayor predictor de la recurrencia tumoral es la extensión de la resección, una serie de estudios realizados por Coulce, et al., demostró recidivas hasta del 42 % de los tumores cuando se realizó resección subtotal.

El segundo factor predictor de recidiva es la cantidad de elementos cordoides presentes en el tumor, cuando este componente es superior al 50 %, la posibilidad de recidiva en algunas series alcanzó hasta el 85 %.

El Ki67 es reconocido como el factor predictor de recurrencia menos sensible para este tipo de neoplasias. Sin embargo, un Ki67 elevado (>25 %) se ha asociado a riesgo mayor de evolución a meningioma anaplásico.

Frente al caso reportado, se resalta la remisión total de los síntomas neurológicos y el impacto en la mejoría de la calidad de vida del paciente.

Conflictos de intereses

Los autores manifiestan no tener conflictos de intereses en este estudio.

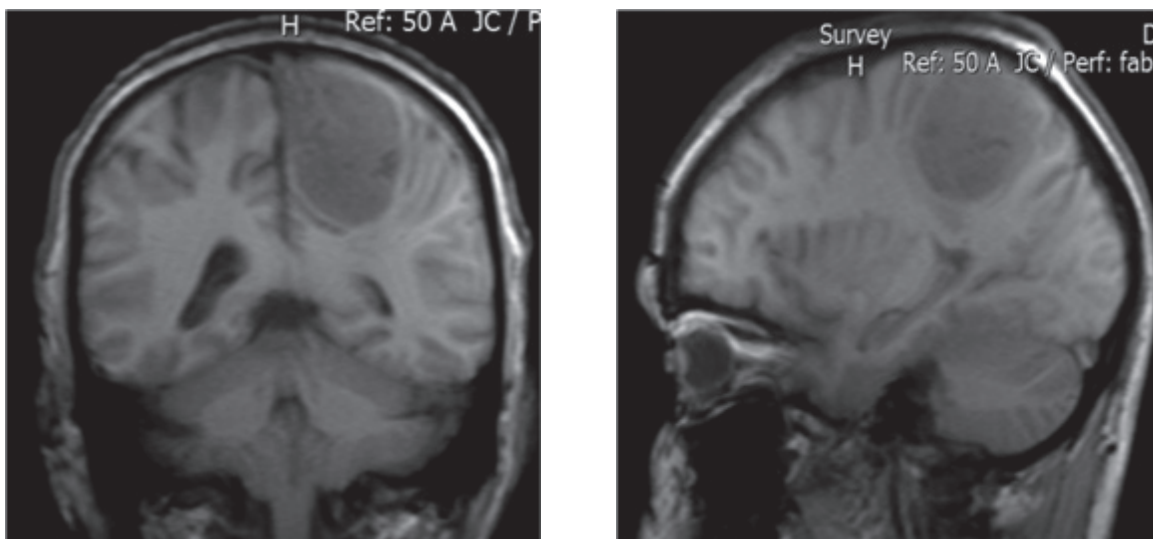


Figura 1. Resonancia nuclear magnética en la que se aprecia gran masa tumoral extra axial de 6,0 x 5,0 cm sobre el área motora izquierda, región parietal, bien vascularizada con efecto compresivo.

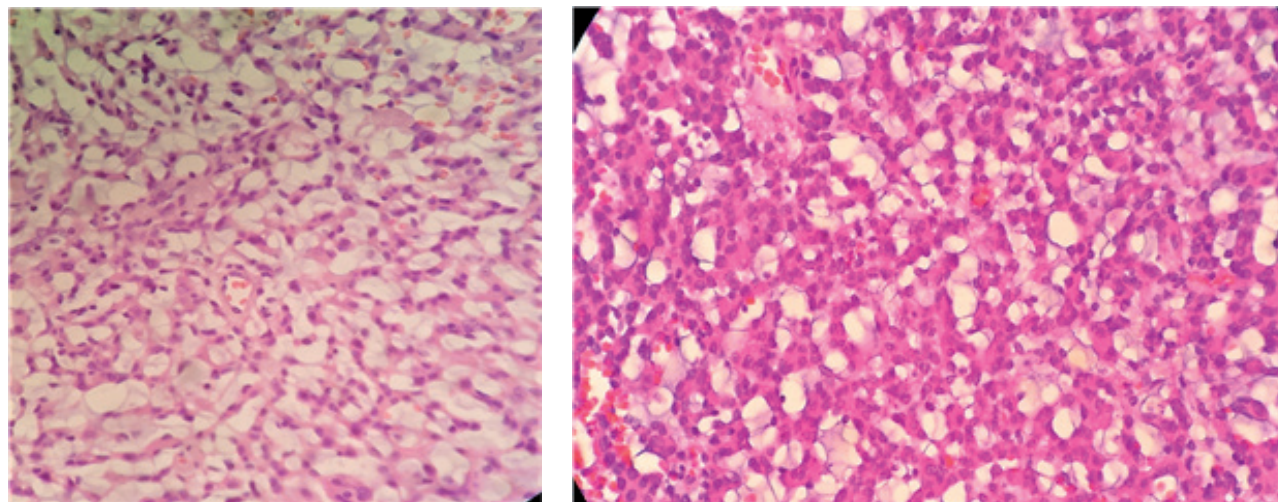


Figura 2. Células de citoplasma claro en un estroma mixoide. Tinción de hematoxilina-eosina. Izquierda vista a 10 x, derecha la vista a 40 x.

REFERENCIAS

- Escalona-Zapata J. Tumores del sistema nervioso central. Editorial Madrid: Complutense;1996.
- Miranda Maldonado IC, Larralde Contreras L, Niderhauser García A, Barboza Quintana O, Ancer Rodríguez J. Clasificación morfológica de meningiomas en una casuística del Hospital Universitario Dr. José E González. *Patol Rev Latinoam*. 2011;49(3):188-95.
- Tella OI Jr, Herculano MA, Prandini MN, Stavile JN, Bonatelli Ade P. Chordoid meningioma: report of two cases. *Arq Neuropsiquiatria*. 2003; 61(1):91-4.
- Sinning M. Brain tumor classification. *Revista Médica Clínica Las Condes* 2017;28:339-42. <https://doi.org/10.1016/j.rmcl.2017.05.002>
- The 2016 WHO Classification of tumours of the central nervous system: The major points of revision. Komori T. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2017;57(7):301-311. Epub 2017 Jun 8.
- Bienkowski M, Furtner J, Hainfellner JA. Clinical neuropathology of brain tumors. *Handb Clin Neurol*. 2017;145:477-534. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-802395-2.00032-8>
- The new WHO 2016 classification of brain tumors-what neurosurgeons need to know? Banan, Hartmann. *Acta Neurochir (Wien)*. 2017;159(3):403-418. <https://doi.org/10.1007/s00701-016-3062-3>
- Louis DN, Ohgaki H and Cavenee WK. WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System. ISBN-13 978-92-832-4492-9
- Kepes JJ, Chen WY, Connors MH, Vogel FS. Chordoid meningeal tumors in young individuals with peritumoral lymphoplasmacellular infiltrate causing systemic manifestations of the Castleman syndrome. A report of seven cases. *Cancer*.1988;62:391-406.
- Aguirre Cruz ML, Sotelo Morales J. Tumores Cerebrales. Tomo I. Buenos Aires: Editorial Medica Panamericana; 2008.
- Yeon JY1, Lee JI, Kim JH, Suh YL. Chordoid meningioma: a case report. *J Korean Med Sci*. 2003;18(5):768-71. <https://doi.org/10.3346/jkms.2003.18.5.768>
- Lin JW, Lu CH, Lin WC, Wu YT, Huang YJ, Shih FY, Ho JT, Chuang MJ. A clinicopathological study of the significance of the proportion of choroid morphology in chordoid meningioma. *J Clin Neurosci*. 2012;19(6):836-43. <https://doi.org/10.1016/j.jocn.2011.08.037>
- Liang Wu, Tao Yang, Jingyi Fang, Junting Zhang and Yulun Xu. Spinal chordoid meningioma in a child: A case report and review of the literature. *Oncol Lett*. 2015;10(6):3727-31. <https://doi.org/10.3892/ol.2015.3765>
- Zhu HD, Chen H, Xie Q, Gong Y, Mao Y, Zhong P, Che XM, et al. Chordoid meningioma: a retrospective study of 17 cases at a single institution. *Chin Med J (Engl)*. 2013;126(4):789-91.
- Couce ME, Aker FV, Scheithauer BW. Chordoid meningioma: a clinicopathologic study of 42 cases. *Am J Surg Pathol*. 2000;24(7):899-905.
- Tena-Suck ML, Collado-Ortiz MA, Salinas-Lara C, García-López R, Gelista N, Rembao-Bojorquez D. Chordoid meningioma: a report of ten cases. *J Neurooncol*. 2010;99(1):41-8. <https://doi.org/10.1007/s11060-009-0097-9>
- Epari S, Sharma MC, Sarkar C, Garg A, Gupta A, Mehta VS. Chordoid meningioma, an uncommon variant of meningioma: a clinicopathologic study of 12 cases. *J Neurooncol*. 2006;78(3):263-9. <https://doi.org/10.1007/s11060-005-9092-y>
- Bouzas Lema M y Gelabert Gonzales M. eds. Meningiomas. Santiago de Compostela España: Instituto Universitario de Ciencias Neurológicas;2002.
- Sangoi AR, Dulai MS, Beck AH, Brat DJ, Vogel H. Distinguishing chordoid meningiomas from their histologic mimics: an immunohistochemical evaluation. *Am J Surg Pathol*. 2009;33(5):669-81. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e318194c566>
- Matyja E, Grajkowska W, Lazarczyk M, Marchel A, Czernicki T. Chordoid meningiomas of a different histopathological pattern: a report of two cases. *Folia Neuropathologica*. 2006;44(1):34-41.
- Wilson JL, Ellis TL, Mott RT. Chordoid meningioma of the third ventricle: a case report and review of the literature. *Clin Neuropathol*. 2011;30(2):70-4.
- Mullassery D, O'Brien DF, Williams D, Crooks D, Mallucci C, Pizer B, et al. Malignant disseminated chordoid meningioma in a 12-year-old child: A role for early cranial and spinal radiation treatment after subtotal resection. *Childs Nerv Syst*. 2006;22:1344-50. <https://doi.org/10.1007/s00381-006-0096-5>
- Zhu HD, Chen H, Xie Q, Gong Y, Mao Y, Zhong P, et al. Chordoid meningioma: A retrospective study of 17 cases at a single institution. *Chin Med J (Engl)*. 2013;126(4):789-91.
- Sangoi AR, Dulai MS, Beck AH, Brat DJ, Vogel H. Distinguishing chordoid meningiomas from their histologic mimics: An immunohistochemical evaluation. *Am J Surg Pathol*. 2009;35(5):669-81. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e318194c566>
- Fouzia Siraj, Mariya K Ansari, KC Sharma, Avninder Singh. Chordoid meningioma: A diagnostic dilemma. *J Cancer Res Ther*. 2015;11(3):663. <https://doi.org/10.4103/0973-1482.144656>
- Lin JW, Ho JT, Lin YJ, Wu YT. Chordoid meningioma: a clinicopathologic study of 11 cases at a single institution. *J Neurooncol*. 2010;100(3):465-73. <https://doi.org/10.1007/s11060-010-0211-z>
- Ozen O, Sar A, Atalay B, Altinors N, Demirhan B. Chordoid meningioma: rare variant of meningioma. *Neuropathology*. 2004;24(3):243-7.
- Serrano Pardo R, Acevedo Barberá A. Chordoid meningioma. Report of a case and review of the literatura. *Rev Esp Patol*. 2007;40(4):243-46.
- Winward Choy, Ampie L, Lamano JB, Kartik Kesavabhotla, Qinwen Mao, Parsa AT, et al. Predictors of recurrence in the management of chordoid meningioma. *J Neurooncol*. 2016;126(1):107-16. <https://doi.org/10.1007/s11060-015-1940-9>