

Case report



Méningiome chordoïde extra-axiale: à propos d'un cas et revue de la littérature

Khalid Skounti, Mohamed Mounadi, Jihed Mortada

Corresponding author: Khalid Skounti, Service de Neurochirurgie, Hôpital Pasteur, Colmar, France.
k.skounti@hotmail.com

Received: 20 Jul 2015 - **Accepted:** 25 Nov 2015 - **Published:** 13 Apr 2023

Keywords: Méningiome chordoïde, maladie de Castelman, MIB 1, cas clinique

Copyright: Khalid Skounti et al. Pan African Medical Journal (ISSN: 1937-8688). This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution International 4.0 License (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Cite this article: Khalid Skounti et al. Méningiome chordoïde extra-axiale: à propos d'un cas et revue de la littérature. Pan African Medical Journal. 2023;44(174). 10.11604/pamj.2023.44.174.7539

Available online at: <https://www.panafrican-med-journal.com//content/article/44/174/full>

Méningiome chordoïde extra-axiale: à propos d'un cas et revue de la littérature

Extra-axial chordoid meningioma: case report and literature review

Khalid Skounti^{1,&}, Mohamed Mounadi¹, Jihed Mortada¹

¹Service de Neurochirurgie, Hôpital Pasteur, Colmar, France

&Auteur correspondant

Khalid Skounti, Service de Neurochirurgie, Hôpital Pasteur, Colmar, France

Résumé

Le méningiome chordoïde est inscrit selon la dernière classification des tumeurs cérébrales en classe II des méningiomes avec les méningiomes à grandes cellules. C'est une tumeur rare souvent accompagnée de symptômes systémiques décrites par Castelman. Nous présentons un cas de méningiome chordoïde découverte fortuitement chez une patiente de 45 ans suite à un accident de la voie publique, la tomodensitométrie cérébrale réalisée montre une lésion ptériorale gauche intra-diploïque isodense avec lyse osseuse, qui se rehausse de façon homogène après injection de produit de contraste, imagerie par résonance

magnétique montre une lésion hypointense en T1 et spontanément hyperintense en T2/FLAIR, et se rehausse très fortement après injection de gadolinium. Une résection complète de la tumeur a été réalisée. Le diagnostic histologique était de méningiome chordoïde en se basant sur l'étude immuno-histochimique.

English abstract

Chordoid meningioma is classified in the latest classification of brain tumours as a grade II meningioma, along with large cell meningiomas. It is a rare tumour often associated with systemic symptoms, as described by Castelman. He described a case of chordoid meningioma discovered incidentally in a 45-year-old female patient following road accident. Brain CT scan showed left isodense intradiploid pterional lesion with bone lysis, which was homogeneously enhanced after injection of contrast medium. Magnetic resonance imaging showed T1-hypointense and spontaneously T2 FLAIR hyperintense lesion, which was very strongly enhanced after injection of Gadolinium. Complete resection of the tumour was performed. Histological and immunohistochemical examination showed chordoid meningioma.

Key words: Chordoid meningioma, Castelman's disease, MIB 1, case report

Introduction

Les méningiomes chordoïdes est un rare sous-type de méningiomes parfois associé à la maladie de Castelman [1], il représente entre 0,5 et 1% de tous les méningiomes [2-4], à cause de son haut potentiel de récurrence, elle a été classé parmi les méningiomes de grade 2 selon la dernière relecture de la classification des tumeurs du système nerveux établie par l'organisation mondiale de la santé [5]. Le but de ce travail est d'étudier les caractéristiques cliniques et

biologiques de cette entité et de discuter les principaux diagnostics différentiels.

Patient et observation

Information de la patiente: une femme âgée de 45 ans, sans antécédents médicaux ou chirurgicaux notables, qui a été victime d'un traumatisme crânien bénin suite à un accident de la voie publique pour lequel elle a consulté aux urgences.

Résultats cliniques: l'examen clinique était normal, notamment pas de troubles de conscience ni de signes méningés, ni de troubles de la sensibilité ou de la motricité. Le bilan biologique retrouve une anémie hypochrome microcytaire avec un taux d'hémoglobine à 8,1 g/dl mais sans syndrome inflammatoire.

Démarche diagnostique: la tomodensitométrie puis l'imagerie par résonance magnétique cérébrale retrouve une lésion extra-axiale intradiploïque ptériale gauche, avec une érosion de la structure osseuse (Figure 1), la lésion présentant un compartiment extracrânien de petite taille, et une composante intracrânienne volumineuse, hypointense en T1 et se rehausse très fortement après injection de gadolinium (Figure 2), spontanément hyperintense en T2 et FLAIR. On note également que l'artère méningée moyenne gauche traverse la masse dans une partie de son trajet confirmant le caractère hypervasculaire de la lésion, cette dernière semblait être intraosseuse, sans envahissement du revêtement pial ni du cortex adjacent, avec un discret effet de masse (Figure 3), tous ces éléments ont fait évoquer dans l'ordre un angiome intra-osseux, un hémangiopéricytome, ou un méningiome hémangioblastique.

Intervention thérapeutique: une artériographie crânio-faciale a été réalisée avant l'intervention montrant une vascularisation presque exclusive par des branches issues de l'artère méningée moyenne homolatérale, permettant une embolisation des artères nourricières principales à

l'aide de coils à détachement électromécanique, et dont le résultat final était la disparition de 80% du rehaussement anormal. L'intervention chirurgicale menée par voie ptériale gauche, retrouve mise à part l'ostéolyse, une tumeur grisâtre gélatineuse et fibrineuse avec attache dure-mérienne obligeant à faire une incision circulaire à ce niveau, permettant une exérèse complète Simpson grade 1. L'examen anatomo-pathologique retrouve un tissu fibreux avec la présence de travées et de petits massifs de cellules physaliphores comportant un cytoplasme pâle éosinophile et des noyaux ovalaires sans atypie ni mitose manifeste, enchâssés dans une abondante substance mucoïde, infiltrant l'os et le muscle strié (Figure 4 et Figure 5).

Par ailleurs, on note la présence de plusieurs petits amas de prolifération de cellules d'aspect méningothéliales, constitués de lobules avec enroulement des cellules. L'étude immunohistochimique (IHC) effectuée montre la positivité des cellules pour la vimentine et l'antigène épithélial membranaire (EMA) et la négativité pour la cytokératine. Il s'y associe une intense positivité pour les anticorps anti-récepteurs de la progestérone, mais sans marquage pour les anticorps anti-récepteurs de l'œstrogène. Enfin, l'index de prolifération Ki67 (clone MIB 1) est inférieur à 1%. Le diagnostic retenu est celui de méningiome chordoïde (Figure 6 et Figure 7).

Suivi et résultats des interventions thérapeutiques: un suivi régulier pendant trois ans, et la patiente présente un examen clinique normal et un bilan biologique sans particularité, notamment pas d'anémie à la numération formule sanguine. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) de contrôle montre une exérèse complète de la tumeur sans prise de contraste méningée ni œdème cérébrale.

Perspective du patient: la patiente est satisfaite de sa guérison, revue à la consultation il y a une année.

Consentement du patient: la patiente a accepté la publication anonyme de son expérience.

Discussion

Les méningiomes chordoïdes ont été décrits pour la première fois par Kepes *et al.* en 1988, comme étant une tumeur qui se présente préférentiellement chez les enfants, et souvent associée à la maladie de Castelman [1]. Depuis notre compréhension de cette tumeur a considérablement augmentée, l'incidence estimée est de 0,5 à 1% des méningiomes traités chirurgicalement avec une légère prédominance féminine [4].

Les symptômes révélateurs diffèrent selon la localisation et la taille mais le symptôme le plus fréquent reste les céphalées, sans aucun signe spécifique objectif retrouvé dans la littérature des méningiomes chordoïdes [1,2,4,6]. La maladie de Castleman ou l'hyperplasie ganglionnaire angiofolliculaire, décrite pour la première fois en 1954 par Benjamin Castleman [7], est une maladie lymphoproliférative rare, typiquement sous forme des masses médiastinales ou hilaires hypervasculaires. Elle se révèle soit par un syndrome tumoral lié à la compression d'organes de voisinage, soit par un syndrome inflammatoire systémique avec hyperthermie, sueurs nocturnes et altération de l'état général, associé à une hypergammaglobulinémie. Kepes *et al.* [1] décrit sept jeunes patients présentant un méningiome chordoïde associé à quelques signes de la maladie de Castelman, notamment deux patients dont l'anémie hypochrome microcytaire, résolutive immédiatement après l'exérèse macroscopiquement complète de la tumeur, est réapparue avec la récurrence locale de cette tumeur. Cependant, Couce *et al.* [4] ne rapporte aucun cas d'anémie ou dysglobulinémie parmi les 42 cas de méningiomes chordoïdes chez l'adulte; Hong-da *et al.* [8] a colligé 17 cas de méningiomes chordoïdes et dont 3 patients présentaient une anémie hypochrome microcytaire sans autre signe associé, notre cas présente également le même tableau. D'autres auteurs [4-6] ont constaté que

l'infiltration lymphoplasmocytaire péri-tumorale d'un méningiome chordoïde est prédominé par les lymphocytes B chez les jeunes patients alors que chez les patients adultes, il existe une prédominance des lymphocytes T. Kaloshi *et al.* [9] pour sa part pense que l'expression tumorale de l'interleukin 6 pourrait expliquer les manifestations systémiques de la maladie de Castelman, et que la disparition des symptômes systémiques après une exérèse complète de la tumeur appuie son hypothèse.

La confirmation diagnostic du méningiome chordoïde est histopathologique, il s'agit d'une prolifération de cellules tumorales épithéloïdes ou fusiforme agencée en travées et cordons, comportant un cytoplasme pâle et éosinophile avec des noyaux ovalaire et dense, baignant dans une trame mucoïde abondante, avec expression à l'immunohistochimie de l'EMA et la vimentine, et négativité de la cytokeratine ce qui la différencie du chordome: le diagnostic différentiel principal à côté du gliome chordoïde qui exprime de façon intense la *glial fibrillary acid protein* (GFAP) [10]. Il existe d'autres diagnostics différentiels: ce sont des tumeurs avec cytoplasme pâle, une structure mucoïde/chordoïde et qui peuvent se développer dans et/ou proche du système nerveux central tels que: le chordome chordoïdes, chondrosarcome myxoïde, chondrosarcome de bas grade, enchondrome, carcinome métastatique mucineux et le carcinome métastatique de cellules rénales [3] (Tableau 1).

L'exérèse chirurgicale reste le traitement de choix et le résultat désiré sera une exérèse macroscopiquement totale, vu le haut potentiel de récurrence de ce type de méningiome le classant au grade 2 de la classification de l'Organisation mondiale de la Santé (OMS), malgré l'absence des critères de malignité (index mitotique élevé, nécrose, envahissement cérébral), sauf que, dans des cas de méningiomes, tels que ceux envahissant le sinus caverneux, la région petroclival, la partie postérieure du sinus sagittale supérieure, ou le nerf optique, l'exérèse totale est impossible vu le risque vital ou par rapport

aux structures vasculaires proches de la tumeur, dans ce genre de situations une exérèse subtotale suivie d'une radiothérapie adjuvante ou une radiochirurgie stéréotactique est recommandée [3].

Conclusion

Le méningiome chordoïde est une tumeur rare et particulière, même si les différentes séries ne trouvent pas toujours une association avec la maladie de Castelman, ni une préférence d'âge. C'est une tumeur redoutable de récurrence. Le diagnostic est basé sur l'étude immunohistochimique et le traitement de choix est l'exérèse totale.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à l'élaboration de ce travail. Ils ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableau et figures

Tableau 1: informations générales

Figure 1: coupe axiale scanographique

Figure 2: IRM coupe coronale préopératoire

Figure 3: IRM coupe axiale préopératoire

Figure 4: aspects histo-pathologiques: composante méningothéliale

Figure 5: aspects histo-pathologiques: composante chordoïde

Figure 6: aspects histo-pathologiques: positivité de IEEMA

Figure 7: aspects histo-pathologiques: négativité de la cytokeratine AE1/AE3

Références

1. Kepes JJ, Chen WY, Connors MH, Vogel FS. "Chordoid" meningeal tumors in young individuals with peritumoral lymphoplasmacellularinfiltrates causing systemic manifestations of the Castleman syndrome. A report of seven cases. *Cancer*. 1988 Jul 15;62(2): 391-406. **PubMed** | **Google Scholar**
2. 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 Jul;78(3): 263-9. **PubMed** | **Google Scholar**
3. Lin JW, Ho JT, Lin YJ, Wu YT. Chordoid meningioma: a clinicopathologic study of 11 cases at a single institution. *J Neurooncol*. 2010 Dec;100(3): 465-73. **PubMed** | **Google Scholar**
4. Couce ME, Aker FV, Scheithauer BW. Chordoid meningioma: a clinicopathologic study of 42 cases. *Am J Surg Pathol*. 2000 Jul;24(7): 899-905. **PubMed** | **Google Scholar**
5. Louis DN, Perry A, Wesseling P, Brat DJ, Cree IA, Figarella-Branger D *et al*. The 2021 WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Neuro Oncol*. 2021 Aug 2;23(8): 1231-1251. **PubMed** | **Google Scholar**
6. Wang XQ, Mei GH, Zhao L, Li ST, Gong Y, Zhong J *et al*. Clinical features and treatment of intracranial chordoid meningioma: a report of 30 cases. *Histopathology*. 2013 Jun;62(7): 1002-17. **PubMed** | **Google Scholar**
7. Castleman B, Towne VW. ASE records of the Massachusetts General Hospital Weekly Clinicopathological Exercises: Case 40011. *N Engl J Med*. 1954 Jan 7;250(1): 26-30. **PubMed** | **Google Scholar**
8. 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. *Chinese Medical Journal*. 2013 Feb;126(4): 789-91. **PubMed** | **Google Scholar**
9. Kaloshi G, Antonelli M, Vreto G, Lame A, Kerri I, Bushati T *et al*. Report of two cases of chordoid meningioma in patients with Castleman syndrome. *J Neurooncol*. 2011 Aug;104(1): 395-7. **PubMed** | **Google Scholar**
10. Yang Y, Li D, Cao XY, Hao SY, Wang L, Wu Z *et al*. Clinical Features, Treatment, and Prognostic Factors of Chordoid Meningioma: Radiological and Pathological Features in 60 Cases of Chordoid Meningioma. *World neurosurgery*. 2016 Sep;93: 198-207. **PubMed** | **Google Scholar**

Tableau 1: informations générales

	Informations générales				Localisation tumorale		Manifestations systémiques		Pourcentage des éléments chordoïdes		IHC	Suivi	
	Nombre de cas	Les extrêmes de l'âge (l'âge moyen)	Nombre d'enfants moins de 18 ans	Sex ratio	Supra-tentorielle	Infra-tentorielle	Typique	Atypique	> 50 %	< 50 %	MIB-1 LI	radiothérapie	Taux de récurrence
Yang <i>et al.</i> [10]	60	17-80 (41,4)	-	1:1,5	36,7%	63,3%	0%	100%	43,3%	56,6%	-	31,6%	28,3%
Epari <i>et al.</i> [2]	12	12-67 (32,4)	3 (25%)	1:1,4	66,7%	33,3%	100%	0%	91,6%	8,3%	1-2%	-	0%
Lin <i>et al.</i> [3]	11	43-77 (60,8)	-	1,2:1	91%	9 %	-	100%	69%	31%	0,3-25,8%	27%	20%
Kepes <i>et al.</i> [1]	7	8-19 (11,9)	6 (85,7%)	1:1,3	71,4%	28,6%	100%	-	-	-	-	-	28,6%
Wang <i>et al.</i> [6]	30	16-74 (49,6)	1 (5,8%)	1:1,3	80%	20%	0%	100%	69%	31%	1-10%	30%	19%
Couce <i>et al.</i> [4]	42	12-77 (47,4)	2 (5,2 %)	1:1,1	88%	12%	88%	12%	81%	19%	0,4-11,4% (5,2%)	-	42%

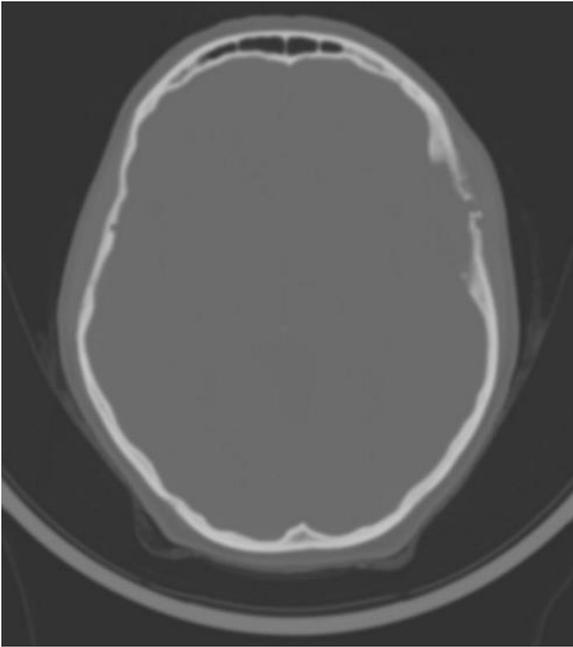


Figure 1: coupe axiale scanographique

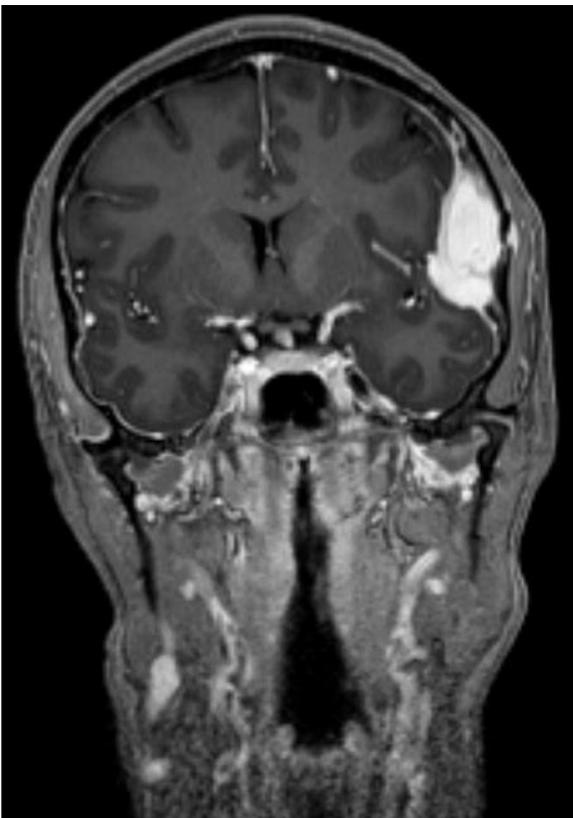


Figure 2: IRM coupe coronale préopératoire

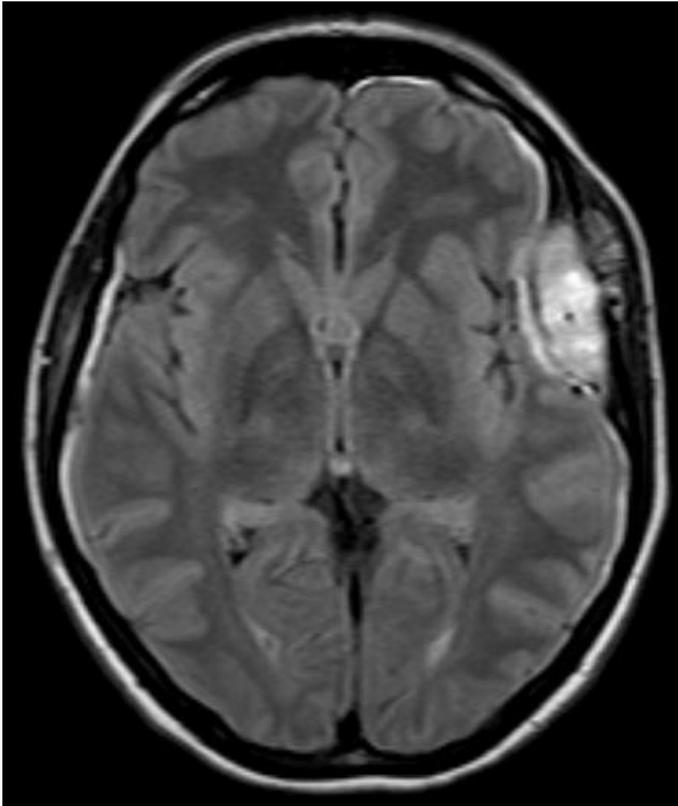


Figure 3: IRM coupe axiale pré-opératoire

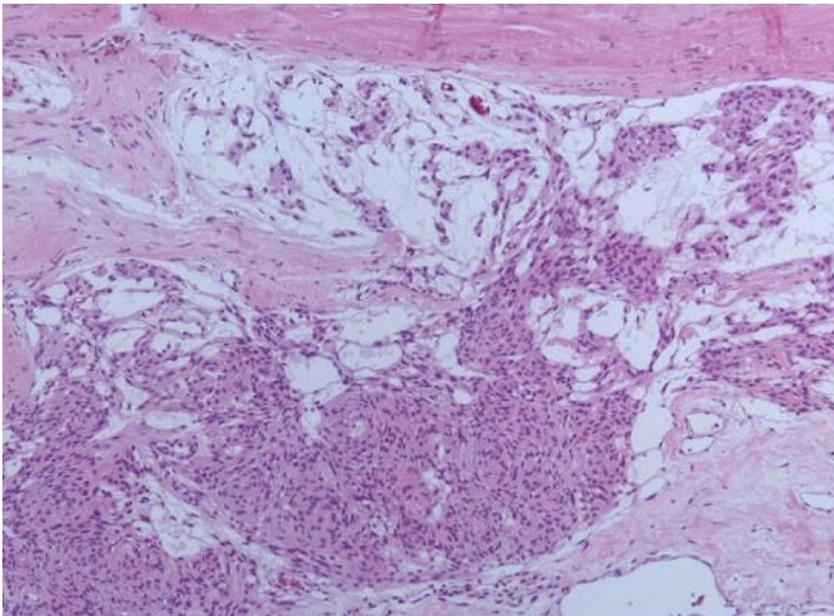


Figure 4: aspects histo-pathologiques: composante méningothéliale

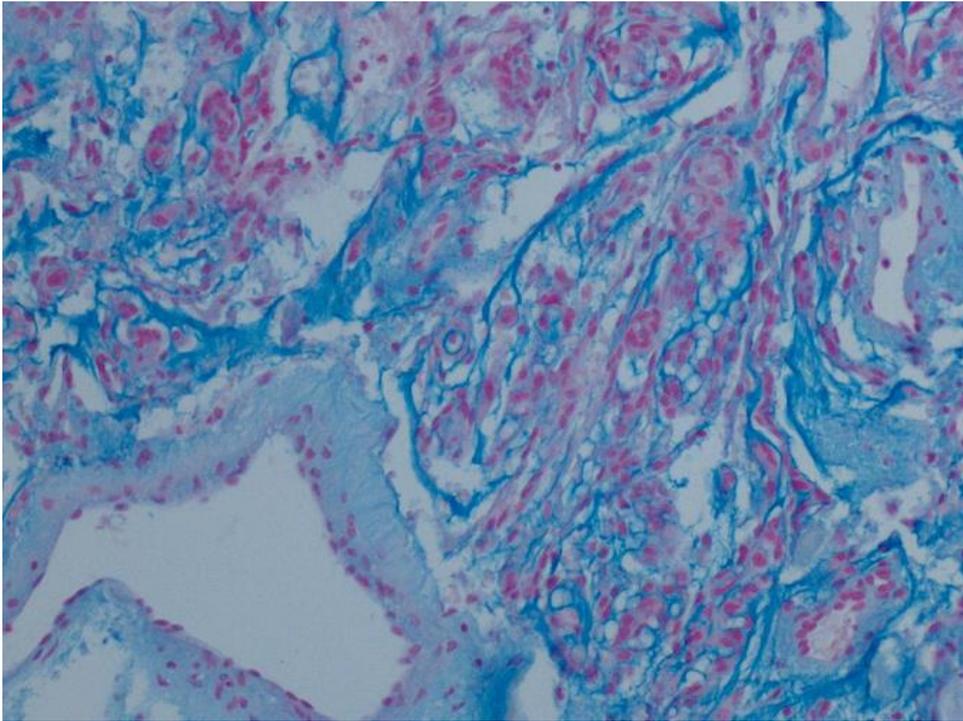


Figure 5: aspects histo-pathologiques: composante chordoïde

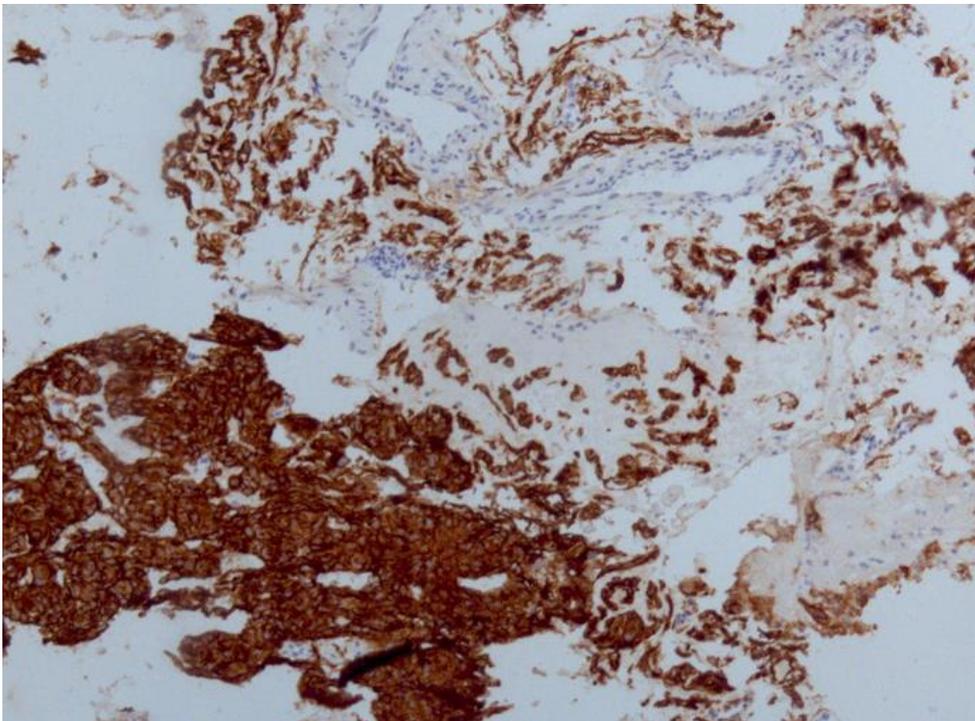


Figure 6: aspects histo-pathologiques: positivité de IEEMA

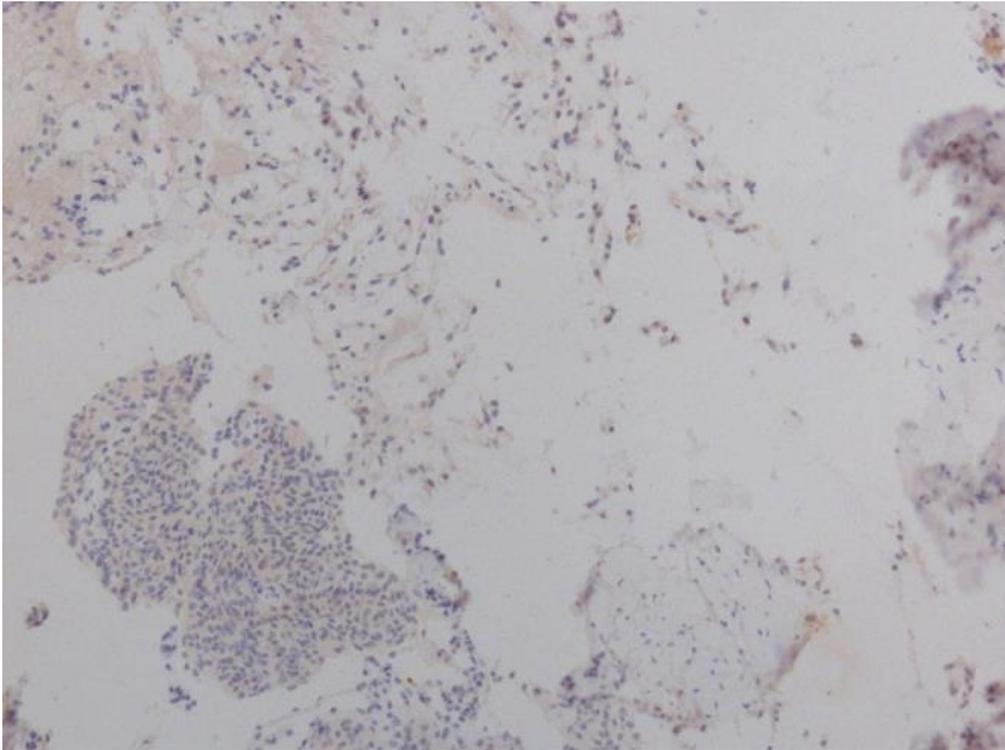


Figure 7: aspects histo-pathologiques: négativité de la cytokératine AE1/AE3