

Meningioma cordoide de presentación clínica agresiva: reporte de caso

Chordoid Meningioma with Aggressive Clinical Presentation: Case Report

Jesús Eduardo Álvarez-Pérez¹, Natalia Mantar-Alcantar¹, Martín Fuentes-Valenzuela¹, David de Jesús Moran-Portela², Guillermo Pérez-Baldenegro³, Guadalupe López-Manjarrez⁴, Efrén Rafael Ríos-Burgueño^{2*}

1. Médico Residente del servicio de Anatomía Patológica del Centro de investigación y docencia en ciencias de la salud (CIDOCS), hospital civil de Culiacán.
2. Médico adscrito al servicio de Anatomía Patológica del Centro de investigación y docencia en ciencias de la salud (CIDOCS), hospital civil de Culiacán.
3. Médico adscrito al servicio de Neurocirugía del Centro de investigación y docencia en ciencias de la salud (CIDOCS), hospital civil de Culiacán.
4. Profesor investigador de tiempo completo adscrito al servicio de enseñanza del Centro de investigación y docencia en ciencias de la salud (CIDOCS), hospital civil de Culiacán.

***Autor de correspondencia:** Dr. Efrén Rafael Ríos Burgueño

Departamento de Anatomía Patológica, Centro de Investigación y Docencia en Ciencias de la Salud (CIDOCS/UAS).

Tel 6677132606, Correo electrónico: efrenrios@uas.edu.mx, rael_rios@yahoo.com.mx, orcid.org/0000-0002-2153-5472.

DOI <http://dx.doi.org/10.28960/revmeduas.3122-4342.v16.n2.005>

Recibido 12 de noviembre 2025, aceptado 26 de febrero 2026

RESUMEN

El meningioma cordoide (MC) es una variante infrecuente de meningioma, con una incidencia estimada del 0.5–1% de los casos, clasificado por la OMS 2021 como grado II debido a su comportamiento clínico más agresivo y alta tasa de recurrencia tras resección subtotal. Histológicamente se caracteriza por cordones y trabéculas de células epitelioides con citoplasma vacuolado en un estroma mucinoso, acompañado de infiltrado linfoplasmocitario. Su diagnóstico diferencial incluye el cordoma y metástasis de tumores mucinosos. Aunque se han descrito alteraciones moleculares como mutaciones en *KMT2C/KMT2D*, pérdidas cromosómicas (1p, 2p) y en menor frecuencia *TERT*, el impacto pronóstico aún es incierto; sin embargo, la resección quirúrgica completa continúa siendo el principal factor determinante en la evolución.

Se presenta el caso de una mujer de 39 años con cuadro clínico de cefalea crónica, hemiparesia izquierda, afasia y alteraciones esfinterianas. Los estudios de imagen mostraron lesión parasagital frontal de 6 cm con edema perilesional, se realizó resección tumoral. El análisis histopatológico confirmó un meningioma cordoide grado II.

El comportamiento clínico fue agresivo, con rápida progresión sintomática y compromiso funcional. Este caso resalta la importancia de integrar hallazgos clínicos, radiológicos, histopatológicos y moleculares para un diagnóstico certero y manejo adecuado. La resección completa debe considerarse el objetivo terapéutico principal, mientras que la radioterapia adyuvante puede ser útil en casos de resección incompleta o recurrencia. La baja frecuencia de este subtipo hace necesario seguir acumulando reportes y series que permitan establecer criterios pronósticos y guías terapéuticas más claras.

Palabras clave: Meningioma cordoide, OMS grado II, Meningioma atípico, tumor cerebral

ABSTRACT

Chordoid meningioma (CM) is a rare histologic variant of meningioma, accounting for approximately 0.5–1% of all cases. According to the 2021 WHO classification, it is designated as a grade II tumor due to its more aggressive clinical behavior and high recurrence rate following subtotal resection. Histologically, it is characterized by cords and trabeculae of epithelioid cells with vacuolated cytoplasm embedded in a mucinous stroma, often accompanied by a lymphoplasmacytic infiltrate. The main differential diagnoses include chordoma and metastatic mucinous carcinoma. Although molecular alterations such as *KMT2C/KMT2D* mutations, chromosomal losses (1p, 2p), and less frequently *TERT* mutations have been described, their prognostic significance remains uncertain. Nevertheless, complete surgical resection continues to be the main determinant of clinical outcome.

We report the case of a 39-year-old woman presenting with chronic headache, left hemiparesis, aphasia, and sphincter dysfunction. Neuroimaging revealed a 6 cm parasagittal frontal mass with perilesional edema, and gross total resection was performed. Histopathologic examination confirmed a WHO grade II chordoid meningioma.

The clinical course was aggressive, with rapid symptomatic progression and functional decline. This case underscores the importance of integrating clinical, radiologic, histopathologic, and molecular findings to achieve an accurate diagnosis and appropriate management. Complete surgical excision should be considered the primary therapeutic goal, while adjuvant radiotherapy may be beneficial in cases of incomplete resection or recurrence. The rarity of this subtype highlights the need for continued case reporting and multi-institutional studies to refine prognostic criteria and therapeutic guidelines.

Keywords: Chordoid meningioma, WHO grade II, atypical meningioma, brain tumor

Introducción

El meningioma cordoide (MC) es una variante poco frecuente de meningioma, que representa aproximadamente entre el 0.5% y 1% de todos los casos reportados. La Organización Mundial de la Salud (OMS, 2021) lo clasifica como grado II, junto con el subtipo de células claras, debido a su comportamiento clínico más agresivo y a la elevada tasa de recurrencia tras resecciones subtotales.¹⁻² Se ha descrito una posible asociación con síndrome inflamatorio/anemia semejante al de la enfermedad de Castleman, lo que refleja la complejidad de su comportamiento biológico.³⁻⁵

El pronóstico depende de la resección quirúrgica que se lleva a cabo, algunas series reportan recurrencias cercanas al 20-30% cuando la extirpación es incompleta.

Los estudios moleculares han identificado alteraciones en cromosoma 1p, 2p y genes KMT2C/KMT2D, con baja frecuencia de mutaciones en NF2 o TERT, lo que plantea que la morfología cordoide por sí sola no siempre implica mal desenlace.⁴⁻⁵

Radiológicamente, la mayoría de los tumores se localizan en regiones supratentoriales, aunque se han descrito variantes en convexidad, región falcina, parasagital, intraventriculares, base de cráneo (incluyendo localización petroclival) y casos espinales. Excepcionalmente, se han reportado formas intraparenquimatosas con for-

mación de quistes, cuya presentación radiológica puede clasificarse según los criterios de Zee para meningiomas quísticos.⁶

En términos clínicos, el MC afecta principalmente a adultos jóvenes y de mediana edad, aunque también se han documentado casos pediátricos. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, siendo el objetivo principal la resección total (Simpson grado I–II), que se asocia con menor riesgo de recurrencia. En contraste, hasta el 75% de los pacientes con resección subtotal presentan recurrencia en el primer año postoperatorio. El papel de la radioterapia adyuvante permanece en debate, especialmente en casos de resección subtotal o enfermedad recurrente.⁶

En el ámbito molecular, alteraciones como la mutación en el promotor de TERT o la delección homocigota de CDKN2A/B pueden reclasificar estos tumores como grado III, lo que refuerza la importancia de los estudios genéticos para estratificación pronóstica.

A la fecha, se han publicado alrededor de 280 casos en la literatura mundial, con series aisladas que aportan datos clínico-patológicos relevantes, pero que aún resultan insuficientes para establecer consensos terapéuticos claros. Por ello, la descripción y análisis de nuevos casos constituye una herramienta fundamental para mejorar la comprensión de esta entidad y optimizar su manejo clínico-quirúrgico.⁷⁻⁹

Histológicamente, el MC se caracteriza por trabéculas o cordones de células eosinófilas vacuoladas inmersas en un abundante estroma mucinoso, con infiltrado linfoplasmocitario en la mayoría de los casos, predominantemente de células T.⁸

En estudios inmunohistoquímicos, las células tumorales son consistentemente positivas para receptores de progesterona, antígeno de membrana epitelial (EMA) y vimentina, con positividad focal para D2-40, y ausencia de reactividad para citoqueratinas y GFAP. El índice proliferativo (MIB-1) es variable, oscilando del 1% al 14%, y su correlación con el riesgo de recurrencia aún es controvertida.⁸⁻⁹

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 39 años, con antecedente familiar de diabetes mellitus e hipertensión arterial. Inicia su padecimiento con cefalea de nueve meses de evolución, hemiparesia de lado izquierdo, dificultad para el habla y control de esfínteres que han empeorado las últimas dos semanas a su ingreso, actualmente con emesis tras el consumo de alimentos. A la exploración física se identificó pupilas isocóricas con reflejos presentes, extremidad superior e inferior derecha con fuerza conservada, La extremidades superior e inferior izquierda con fuerza disminuida (escala de Daniels).

Los estudios de Resonancia magnética reporto presencia de lesión extra axial en tercio medio

parasagital, con características heterogéneas donde se observan áreas hipointensas, con medidas de 4.0 x 4.0 x 6.0 cm, edema perilesional y compresión del tejido encefálico. (Figura 1)

La tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo reportó alteración en la morfología y densidad a nivel de ambos lóbulos frontales con borramiento de los surcos cerebrales, pérdida de la sustancia gris y blanca con zonas irregulares y disminución en la densidad, con cambios por erosión ósea y calcificaciones asociadas. Por lo que se realiza craneotomía descompresiva con resección de tumoración en zona frontal.

Se reciben varios fragmentos de tejido que en conjunto miden 6x4x2 cm. Café oscuro, irregulares nodulares de consistencia firme, al corte sólidos café gris crepitantes de aspecto fibrosos y hemorrágicos, con escaso tejido cerebral residual. (Figura 2).

Al examen microscópico los cortes teñidos con hematoxilina eosina, muestran neoplasia mesenquimal sólida que forma cordones y trabéculas de células epitelioides grandes con citoplasma amplio multivacuolado, inmersas en una matriz mixoide. (Figura 3).

Las tinciones de inmunohistoquímica mostraron positividad para receptores de progesterona, confirmando el origen de la neoplasia (Figura 4).

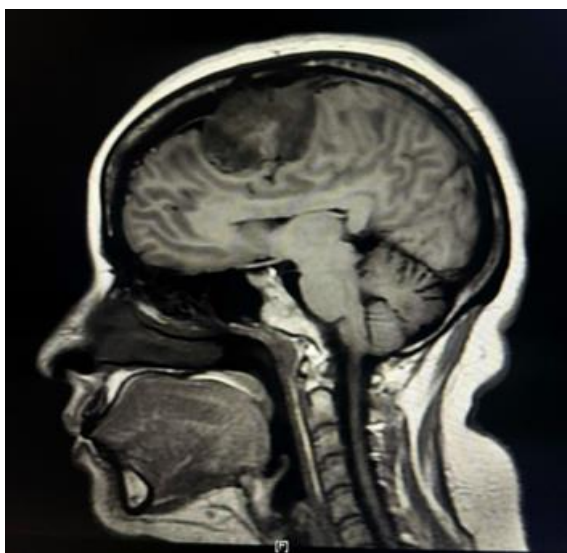


Figura 1. Imagen resonancia magnética; con lesión extra axial parasagital sólida, heterogénea, hipointensa, que comprime el tejido cerebral



Figura 2. Múltiples fragmentos irregulares de tejido de aspecto nodular, cafés claros de aspecto fibroso y hemorrágicos.

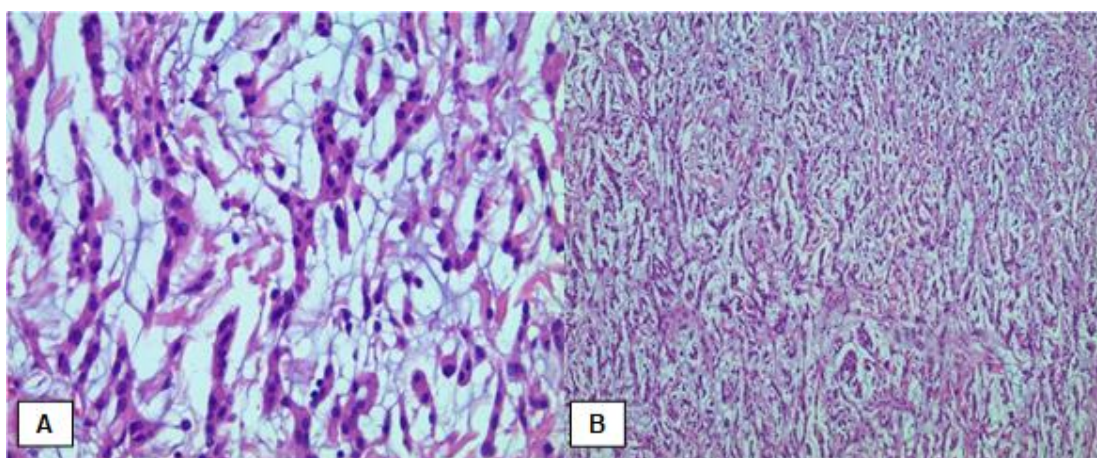


Figura 3. Imágenes histológicas teñidas con hematoxilina eosina (HE); **Imagen A (HE 10X).** Muestra neoplasia mesenquimal sólida que forma cordones y trabéculas de células epitelioides grandes con citoplasma amplio vacuolado. **Imagen B (HE 4X).** Neoplasia solida infiltrante en cordones e hileras de células neoplásicas

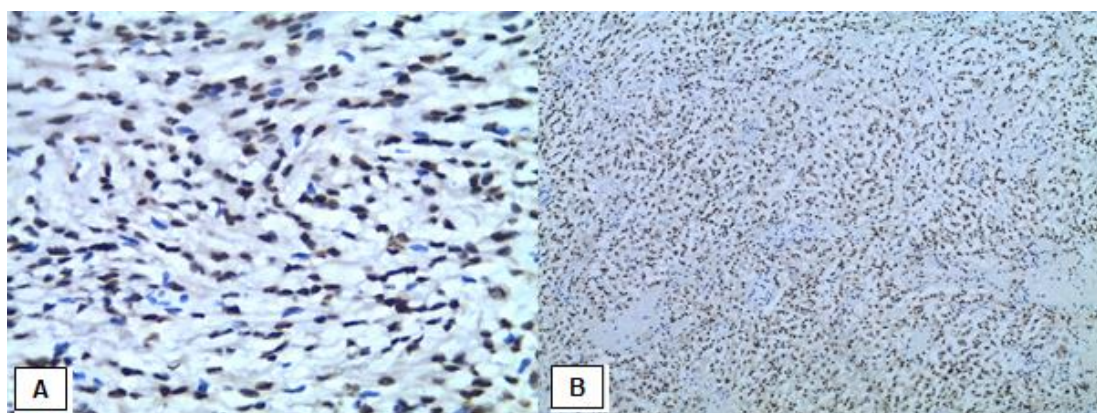


Figura 4. Tinción de inmunohistoquímica; Imagen A (10X). Expresión nuclear intensa positiva para receptores de progesterona en células neoplásicas. Imagen B(4X). Neoplasia solida infiltrante que forma cordones e hileras

Actualmente la paciente se encuentra en observación y valoración cada 3 meses en la consulta del servicio de neurología, para su seguimiento, la cual no ha presentado datos de recurrencia en los estudios clínicos y radiológicos.

Discusión

El meningioma cordoide es una variante poco frecuente representa el (1%) de los meningiomas, Según la OMS 2021, se clasifica como grado 2, junto con el subtipo de células claras, debido a su mayor riesgo de recurrencias.¹⁻²

Las alteraciones moleculares como mutación promotora TERT o delección homocigota CDK2N2A/B pueden reclasificarlo como grado 3. Clínicamente se puede asociar a síndrome inflamatorio, anemia y tiene un comportamiento más agresivo que el meningioma típico (grado 1). Los meningiomas con variante de tipo cordoide representa alrededor de 0.4-0.5% de los meningiomas intracraneales. Estos suelen presentarse en la cuarta y quinta década de la vida, con ligero predominio masculino y se caracterizan por un comportamiento clínico más agresivo y mayor tasa de recurrencia.¹⁻³ se han identificado alteraciones en cromosoma 1p, 2p y genes KMT2C/KMT2D, con baja frecuencia de mutaciones en NF2 o TERT, lo que plantea que la morfología cordoide por sí sola no siempre implica mal desenlace.⁴⁻⁵ En el diagnóstico diferencial debemos considerar el cordoma y la metástasis por neoplasias mucinosas.⁵

El pronóstico depende de la resección quirúrgica que se lleva a cabo, algunas series reportan recurrencias cercanas al 20-30% cuando la extirpación es incompleta.⁴⁻⁶

Actualmente en la gradificación de la OMS (2021) los meningiomas anaplásicos grado 3, son los que muestra mas de 20 mitosis por 10 campos de alto poder, franca anaplasia y necrosis, se recomienda buscar la mutación de gen promotor TERT, en nuestro caso no cumple lo criterios de anaplasia, ya que las mitosis son escasas, menos de 4 por 10 campos de alto poder, sin anaplasia ni necrosis, con histología cordoide que es catalogado como grado 2 OMS.

Conclusiones

El meningioma cordoide es una variante poco frecuente, grado 2 según la OMS, Su diagnóstico temprano resalta la importancia de integrar hallazgos clínicos, radiológicos, histopatológicos y moleculares para un diagnóstico certero y manejo adecuado que permitan estadificar el riesgo y guiar un manejo más personalizado en estos pacientes. La resección completa debe considerarse el objetivo terapéutico principal, mientras que la radioterapia adyuvante puede ser útil en casos de resección incompleta o recurrencia. La baja frecuencia de este subtipo hace necesario seguir acumulando reportes y series que permitan establecer criterios pronósticos y guías terapéuticas más claras, ya que la presentación clínica en estos pacientes es muy

agresiva, con una rápida progresión sintomática y compromiso funcional como lo fue en nuestro caso, actualmente la paciente se encuentra en control y vigilancia por el servicio de neurología y hasta el momento no hay datos de recurrencia de la neoplasia.

Referencias

1. 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 1;23(8):1231-51.
2. Jie D, Liu Z, He W, Wang S, Teng H, Xu J. Clinical features, radiological findings, and prognostic factors for primary intracranial chordoid meningioma. *Front Neurol.* 2022; Nov 10;13.
3. Daoud EV, Zhu K, Mickey B, Mohamed H, Wen M, Delorenzo M, et al. Epigenetic and genomic profiling of chordoid meningioma: implications for clinical management. *Acta Neuropathol Commun.* 2022; Apr 19; 10:56.
4. Ren L, Hua L, Deng J, Cheng H, Wang D, Chen J, et al. Favorable Long-Term outcomes of chordoid meningioma compared with the other WHO grade 2 meningioma subtypes. *Neurosurg.* 2023; Apr 1;92(4):745-755.
5. Ren L, Hua L, Bao Z, Deng J, Wang D, Chen J, et al. Distinct clinical outcomes of microcystic meningioma as a WHO grade 1 meningioma subtype. *Neurooncol.* 2023; Jan;161(2):193-202.
6. Sadashiva N, Poyuran R, Mahadevan A, Bhat D, Somanna S, Devi B, et al. Chordoid meningioma: a clinico-pathological study of an uncommon variant of meningioma. *J Neurooncol.* 2018 May;137(3):575-582.
7. Tahta A, Genc B, Cakir A, Sekerci Z. Chordoid meningioma: report of 5 cases and review of the literature. *Br J Neurosurg.* 2023 Feb;37(1):41-44.
8. Zhao SL, Li Y, Tian XY, Li Z, Huang Q, Li B. Intraparenchymal cystic chordoid meningioma: a case report and review of the literature. *Neuropathol.* 2011 Dec;31 (6):648-53.
9. Di Ieva A, Laiq S, Nejad R, Schmitz E, Fathalla H, Karamchandani J, et al. Chordoid meningiomas: incidence and clinicopathological features of a case series over 18 years. *Neuropathol.* 2015 Apr;35 (2):137-47.