

Alışılmadık Bir Klinikle Seyreden, Menengioma'nın Nadir Bir Varyantı: Kordoid Menengiomatosis

A Rare Variant of Meningioma with an Unusual Presentation: Chordoid Meningiomatosis

Şükrü AYKOL¹, Hakan EMMEZ¹, Alp Özgün BÖRCEK¹, Pelin BÖRCEK²

¹Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Beyin ve Sinir Cerrahisi Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

²Gazi Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Patoloji Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Yazışma Adresi: Alp Özgün BÖRCEK / E-posta: alpob@yahoo.com

ÖZ

Atipik radyolojik ve klinik bulgularla seyreden bir kordoid menengioma vakasının sunulması amaçlanmıştır. Hidrosefali ile prezente olan elli yaşındaki erkek hastanın kraniyal radyolojik incelemesinde yaygın leptomeningeal kontrast tutulumuna neden olan lezyonlar izlendi. Olgunun biyopsi sonrasında elde edilen patoloji sonucu kordoid menengioma olarak tespit edildi. Daha önce raporlanan kordoid menengioma vakalarının tümü soliter lezyonlar halinde, manyetik rezonans görüntüleme malin veya benign olduklarına dair belirgin bir fikir veren karakteristik özelliklere sahip lezyonlar olarak karşımıza çıkmaktadır. Bu makalede, sunulan vakanın radyolojik incelemesinde yaygın leptomeningeal tutulum gözlenmiş ve bu durum olgunun ayırıcı tanısının yanlış yorumlanmasına neden olmuştur. Sunulan vaka, leptomeningeal yayılım gösteren ilk kordoid menengioma vakasıdır.

ANAHTAR SÖZCÜKLER: Atipik menengioma, Kordoid menengioma, Menengiomatosis

ABSTRACT

The authors aim to present a case of chordoid meningioma with atypical radiological and clinical findings. Fifty-year-old male patient presented with hydrocephalus. His cranial radiological evaluation revealed diffuse contrast enhancing lesions of leptomeningeal area. Pathological evaluation revealed chordoid meningioma. All of the previously reported cases of chordoid meningiomas were solitary mass lesions that could easily be attributed to intracranial mass lesions as benign or malign, according to their radiological appearance. However, the present case had atypical magnetic resonance imaging findings with its diffuse leptomeningeal spread leading to misinterpretation of the radiological data. To the best of our knowledge, this is the first reported case of a chordoid meningioma diffusely involving the entire leptomeninx.

KEYWORDS: Atypical meningioma, Chordoid meningioma, Meningiomatosis

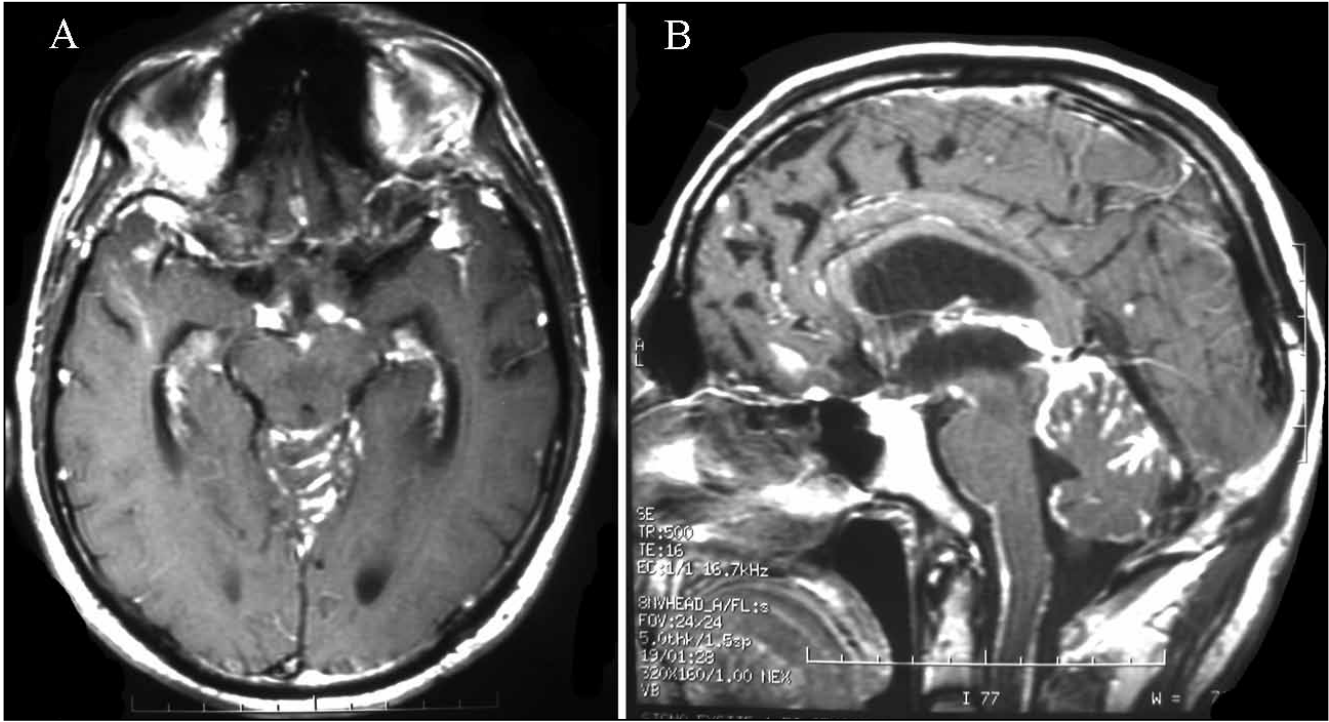
GİRİŞ

Menengioma beyin tümörlerinin en yaygın olanıdır ve primer intrakraniyal tümörlerin %15-25'ini oluşturur. Araknoid hücrelerden köken alırlar ve sıklıkla orta yaşlı ve yaşlı bireylerde görülürler (9). Dünya Sağlık Örgütü (DSÖ) sınıflandırmasına göre 15 alt tipi tanımlanmıştır. Sıklıkla tek / soliter olarak karşımıza çıkarlar. Tanıya kadar sessiz kalıp büyük boyutlara ulaşabilirler. Daha önce yayımlanan vakalardaki kordoid menengioma klasik menengioma ile benzerlik gösteren tek, soliter lezyonlar halinde, genellikle artmış kafa içi basınç bulguları gibi klasik belirtiler sonrasında tanı alan tümörlerdir. Bu makalede klinik gidişi ve radyolojik bulguları daha önce bilinen menengiomalardan farklılık gösteren bir kordoid menengioma vakası sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Elli yaşında erkek hasta konuşmada güçlük, dengesizlik, ve çenesinin sağ yarısında uyuşukluk yakınmaları vardı.

Yaklaşık 6 aydır olan yorgunluk, baş dönmesi, unutkanlıktan da muzdaripti. Öz geçmişinde belirgin bir özelliği olmayan hastanın fizik muayenesi de normal olarak saptandı. Başka bir merkezde yapılan incelemeleri sonrasında hidrosefali ön tanısı ile kliniğimize yönlendirilen hastanın nörolojik muayenesinde Romberg pozitifliği saptandı. Ek olarak geniş tabanlı yürümesi ve peltek konuşması vardı. İdrar inkontinansı yoktu, kısa ve yakın dönem hafızası normaldi. Rutin laboratuvar testleri ve beyin omurilik sıvısı (BOS) biyokimyasal, mikrobiyolojik, sitolojik tetkikleri normal olarak saptandı. Yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ventriküller hafif dilate olarak bulundu ancak periventriküler ödemi olmadığı için kompense hidrosefali düşünüldü. Kontrast madde sonrası MRG'de her iki serebellopontin köşede, her iki silviyan fissürde, her iki temporal uçta, bazal sisternlerde ve serebellar hemisferlerde diffüz halde leptomeningeal kontrast tutulumu saptandı. Bazı kontrast tutulumları nodülerdi (Şekil 1A,B). Radyoloji bölümü tarafından ön tanıda kronik hidrosefali ile komplike granülatöz menenjit, santral sinir sistemi



Şekil 1: Yaygın leptomeningeal tutulumun izlendiği aksiyel **A)** ve sagittal **B)** kontrastlı T1-ağırlıklı MR görüntüleri.

(SSS) lenfoması, nörosarkoidoz veya leptomeningeal karsinomatozis olabileceğini düşünüldü.

Vaka ileri inceleme ve cerrahi örnekleme için kliniğimize yatırıldı. Hastanın hidrosefalisinin kronik süreçte olduğu düşünüldüğünden hidrosefali yönünden bir girişim düşünülmeydi. BOS incelemesi normal sınırlarda olduğundan lezyonun en belirgin olduğu sağ anterior temporal uçtan ve silviyan fissürden uygun kraniyotomi ile açık biyopsi yapıldı. Lezyon, gri beyaz renkli, duraya belirgin yapışık halde, beyin parankimine invaze izlenimi uyandıran haldeydi. Keskin diseksiyon ile diseke edilip çıkarıldı. Operasyonda herhangi bir komplikasyon olmadı. Takip eden günlerde hastanın bilinci giderek geriledi ve çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde hidrosefalide ilerleme gözlemlendi. Ameliyat sonrası 6. günde hastaya ventriküloperitoneal şant cerrahisi uygulandı. Ardından hastanın klinik durumu hızla düzeldi.

Alınan biyopsinin mikroskopik incelemesinde zengin miksoid matris içinde teli ve zaman zaman kordlar oluşturan atipi içermeyen hücreler saptandı. Peri ve intratümöral lenfoplazmasellüler infiltrasyon gözlemlenmedi. İmmünohistokimyasal analizler epitelyal membran antijeninin (EMA) fokal ekspresyonunu ve vimentinin diffüz ekspresyonunu göstermekteydi. MIB-1 /Ki-67 indeksi düşüktü. Biyopsi örneklerinin patolojik tanısı kordoid menenjiom olarak geldi (Şekil 2A-F).

Kesin tanı ardından hasta Castleman sendromu açısından hematoloji bölümüne konsülte edildi ancak anemi ve disgamaglobulinemi gibi pozitif bulgular saptanmadı.

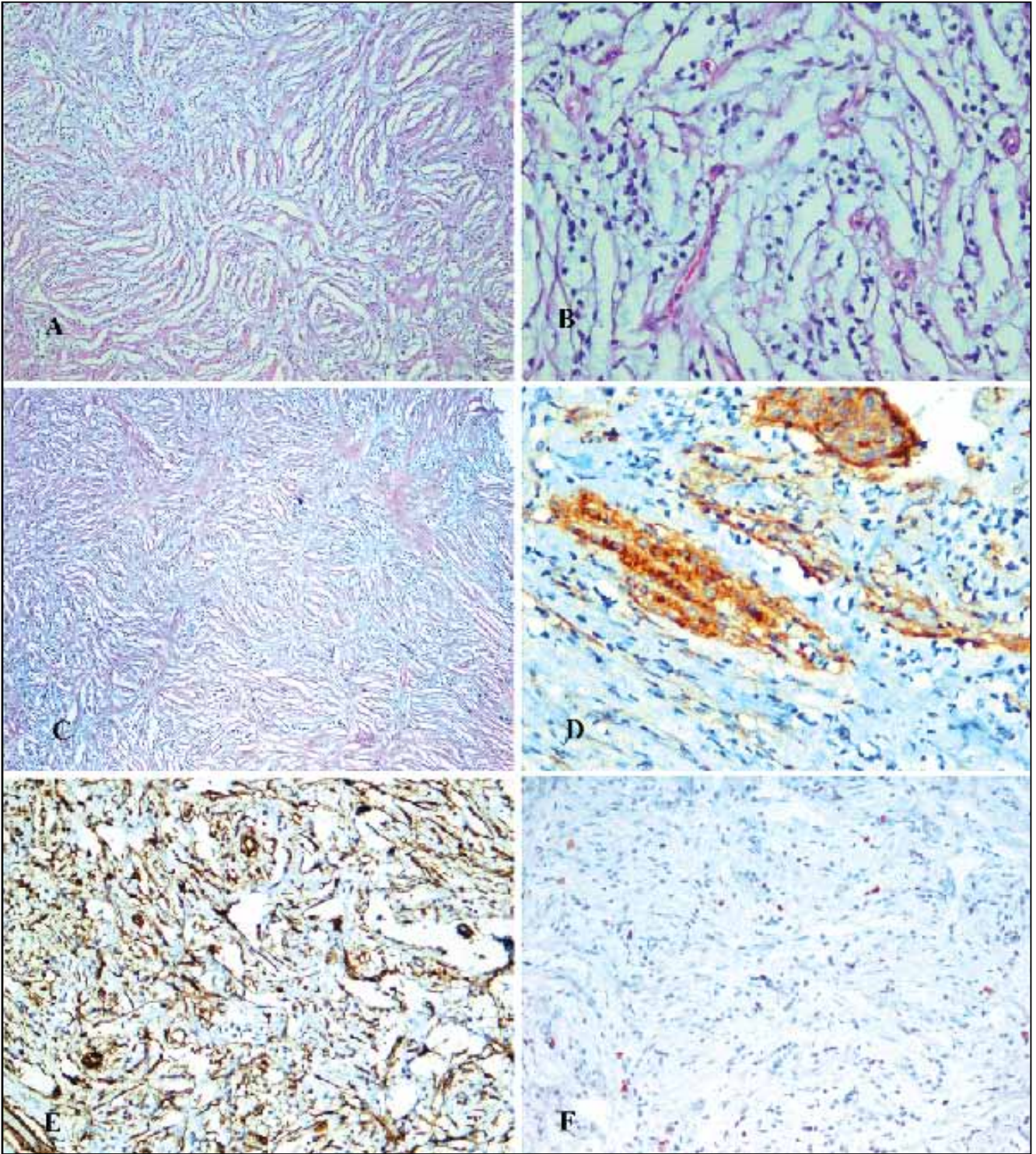
Sistemik ve spinal taramada tutulum izlenmedi. Şant ameliyatı sonrasında klinik durumu düzelen hastanın mevcut klinik bulguları BOS dolaşım bozukluğundan kaynaklanan hidrosefaliye bağlandı ve hastanın mevcut lezyonları açısından takip edilmesine karar verilerek taburculuğu yapıldı.

Hem tümörün atipik natürü ve grade 2 özellikleri göstermesi, hem de leptomeningeal yayılımı nedeniyle hastaya tüm beyin radyoterapisi verilmesi uygun görüldü. Birinci yıl kontrollerinde lezyonlarında progresyon izlenmedi.

TARTIŞMA

Primer intrakranial SSS tümörlerinin üçte biri menenjiomlardır. Menenjiomların çoğu yavaş büyüyen, artmış kafa içi basınçla prezente olan benign lezyonlardır. Bu lezyonların yaklaşık %80'i benign, DSÖ sınıflandırmasına göre grade 1 tümörlerdir (10). Kepes ve ark. ilk olarak 1988'de mikrositer anemi ve disgamaglobulineminin birlikte görüldüğü Castleman sendromlu bir hastada meningeal tümör olarak kordoid menenjiomu tanımlamışlardır. O tarihten beri literatürde tanımlanan kordoid menenjiom olgusu yüzden az sayıdadır (3). Mevcut en geniş seri Couce ve ark.'nın 42 vakalık serisidir ve bu yayında tüm menenjiomların %0,5'inin kordoid menenjiom olduğu gösterilmiştir (2). Daha güncel serilerden Epari ve ark.'nın serisinde bu oran tüm menenjiomların %1,01'i olarak saptanmıştır (3).

DSÖ sınıflandırmasında kordoid menenjiomlar, rekürrens ihtimali yüksek olduğundan, grade 2 olarak sınıflandırılmıştır (5). Atipik menenjiomlar tüm menenjiomların %15-20'si



Şekil 2: Biyopsi materyalinin patolojik ve immünohistokimyasal incelemesi. **A)** Gevşek miksoid bir matris içinde atipi göstermeyen küçük tümör hücreleri HEx100. **B)** Tümör miksoid matris içinde hiposelüler özelliktedir ve belirgin bir atipi göstermemektedir HEx400. **C)** Tümoral miksoid matrisin Alcian Blue PAS boyası ile gösterilmesi. AB PAS, Ph2.5x100. **D)** EMA ile fokal ve güçlü pozitiflik. EMAX400. **E)** Vimentin ile yaygın ve güçlü pozitiflik. VimX200. **F)** Ki-67 ile düşük proliferasyon aktivitesi. Ki67X400.

olup total eksizyon sonrasında 5 yıl sonrasında %40 rekürrens riski vardır (10). Couche ve ark'ları kordoid menenjiomlar için %42 rekürrens riski raporlamıştır (2). Kordoid menenjiomların Kepes ve ark'nın raporladığı rekürrens oranı ise %28,6'dır (3). Birkaç örnek dışında vakaların tümünde lezyon intrakranial lokalizasyondadır. Bunlar Ibrahim ve ark. tarafından raporlanan servikal kordoid menenjiom (4), ve Rowsell ve ark. tarafından raporlanan akciğerin primer kordoid menenjiomasıdır (11). McIver ve ark. da dural tutulumu olmayan bir silviyan kordoid menenjiom vakasını tanımlamıştır. (7).

Patolojik ve radyolojik sonuçları değerlendirdiğimizde ilk soru bu tümörün tek bir odaktan mı yayıldığı yoksa birden fazla odaktan primer olarak mı kaynaklandığı idi. Diğer bir deyişle radyolojik görüntülerin altında leptomeningeal metastaz mı var yoksa primer leptomeningeal neoplazi mi söz konusudur. Primer SSS tümörlerinin leptomeningeal yayılımı histolojik alt tipe bağlı olmakla birlikte iyi bilinen bir durumdur. Medulloblastoma, ependimoma, germ hücreli tümörler, primer SSS lenfoması ve gliomlar BOS yoluyla leptomeningeal yayılım gösterirler. Diğer tarafta meme ve akciğer kanserleri gibi soliter tümörler hematolojik yolla leptomeninks invaziv ederler.

Biliyoruz ki menenjiomlar BOS yoluyla yayılabilirler veya primer olarak meninksten diffüz olarak gelişebilirler. Mullasery ve ark. 12 yaşında bir çocukta tüm sinir sisteminin yaygın tutulumunu gösteren bir kordoid menenjiom vakasını tanımlamıştır (8) Lee ve ark. ise 17 yaşında bir hastada benzer özelliklerde bir clear cell menenjiom vakasını raporlamıştır (6). Bu iki yayın, bizim vakamızla benzerlikler göstermekte ve benzer şekilde yüksek gradeli menenjiomların invaziv karakterini ortaya koymaktadır. Ancak sunulan vakamız, dissemine menenjiomlardan kraniumda sınırlı olmasıyla ve BOS dolaşım bozukluğu yaratarak hidrosefaliye neden olmasıyla farklılıklar içermektedir. Black ve ark'ı yüzyılın ilk yarısında meninkslerden primer yayılan tümörler için menenjiomatosis tanımını önermişti (1). Sunulan vakanın, altta yatabilecek Castleman Sendromu gibi hematolojik özellikleri, ve spinal tutulum olmayışı da göz önünde bulundurularak, tek bir lezyondan yayılmış değil; primer olarak kranial meninkslerin tutulduğu bir olgu olabileceğini düşündük. Ek olarak ekim yolu ile yayılmanın genellikle daha agresif ve malign tümörlerin yayılım karakteri olduğu da bilinmektedir. Vakamızın klinik durumunun tedrici olarak bozulmasıyla beraber spinal tutulumun olmaması ve düşük malignitenin histopatolojik tanı ile ispatlanması (Ki67 indeksi) altta yatan mekanizmada ekim yolu ile yayılım uygun görünmemektedir. Dolayısıyla vakamızın klinik durum için 'Kordoid menenjiomatosis' teriminin disseminasyondan daha uygun olduğu düşüncesindeyiz.

Radyoterapi total ve subtotal olarak çıkarılan atipik veya malign menenjiomlarda kullanılmaktadır (8). Buna karşın literatürde kordoid menenjiomlardaki etkinliğine dair bir kanıt bulamadık. Lezyonun grade 2 hali ve yaygın tutulumu düşünüldüğünde radyoterapiyi gelecekteki tümoral ilerlemeyi engellemek için kullanılması gündeme gelebilir.

SONUÇ

Tanımlanan vaka radyolojik ve klinik olarak özgün bir vakadır. Kordoid menenjiomlar Castleman sendromundan daha kompleks olabilecek, nörofibromatozis ile SSS tümörleri arasındaki ilişkiye benzer şekilde ilişkilendirilecek bir sistemik hastalık veya sendromun parçası olabilirler. Klinisyenler yüksek gradeli menenjiomların atipik karakterleri konusunda uyanık olmalı ve sık görülmeyen zorlu problemlerle başa çıkabilmelidirler.

KAYNAKLAR

1. Black BK, Kernohan JW: Primary diffuse tumors of the meninges (so-called meningeal meningiomatosis). *Cancer* 3: 805-819, 1950
2. Couce ME, Aker FV, Scheithauer BW: Chordoid meningioma: A clinicopathologic study of 42 cases. *Am J Surg Pathol* 24: 899-905, 2000
3. 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* 78:263-269, 2006
4. Ibrahim A, Galloway M, Leung C, Revesz T, Crockard A: Cervical spine chordoid meningioma. Case report. *J Neurosurg Spine* 2: 195-198, 2005
5. Kleihues P, Louis DN, Scheithauer BW, Rorke LB, Reifenberger G, Burger PC, Caeneve WK: The WHO classification of tumours of the nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 61: 215- 225, 2002
6. Lee W, Chang KH, Choe G, Chi JG, Chung CK, Kim IH, Han MH, Park SW, Shin SJ, Koh YH: MR imaging features of clear-cell meningioma with diffuse leptomeningeal seeding. *AJNR Am J Neuroradiol* 21: 130-132, 2000
7. McIver JI, Scheithauer BW, Atkinson JL: Deep Sylvian fissure chordoid meningioma: Case report. *Neurosurgery* 57: E1064, 2005
8. Mullasery D, O'Brien DF, Williams D, Crooks D, Mallucci C, Pizer B, Thorp N, McDowell H: 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* 22: 1344-1350, 2006
9. Ozen O, Sar A, Atalay B, Altinors N, Demirhan B: Chordoid meningioma: Rare variant of meningioma. *Neuropathology* 24: 243 – 247, 2004
10. Riemenschneider MJ, Perry A, Reifenberger G: Histological classification and molecular genetics of meningiomas. *Lancet Neurol* 5: 1045-1054, 2006
11. Rowsell C, Sirbovan J, Rosenblum MK, Perez-Ordenez B: Primary chordoid meningioma of lung. *Virchows Arch* 446: 333-337, 2005