

## Revista Médica del IMSS

Volumen  
Volume 42

Número  
Number 5

Septiembre-Octubre  
September-October 2004

*Artículo:*

### Meningoangiomatosis: informe de un caso y revisión de la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2004:  
Instituto Mexicano del Seguro Social

**Otras secciones de  
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in  
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



[www.Medigraphic.com](http://www.Medigraphic.com)

# Meningoangiomatosis: informe de un caso y revisión de la literatura

**Gerardo  
Sánchez Rodríguez,<sup>1</sup>  
Israel del Ángel Ruiz,<sup>1</sup>  
José Manuel  
Muñoz Tagle,<sup>1</sup>  
José  
de la Cruz Morales,<sup>1</sup>  
María Magdalena  
Becerra Lomeli,<sup>2</sup>  
María Eugenia Galindo<sup>2</sup>**

<sup>1</sup>Neurocirujano pediatra,  
Departamento  
de Neurocirugía  
Pediátrica,  
Hospital General  
<sup>2</sup>Neuropatóloga,  
Departamento  
de Neuropatología,  
Hospital  
de Especialidades

Adscritos al  
Centro Médico Nacional  
La Raza,  
Instituto Mexicano  
del Seguro Social

Comunicación con:  
Gerardo  
Sánchez Rodríguez.  
Tel.: 5517 4369.  
Dirección electrónica:  
dgerardosanchez12@hotmail.com

## RESUMEN

La meningoangiomatosis es una condición patológica rara, benigna y posiblemente hamartomatosa, que puede ser simple y difusa asociada con neurofibromatosis tipo 2. Clínicamente se presenta con crisis convulsivas, pero puede ser asintomática o hallazgo de autopsia. Se caracteriza histológicamente por proliferación no neoplásica de células meningoteliales que involucran el espacio subaracnoideo y corteza subyacente, con calcificación intralesional; afecta en su mayoría a menores de 20 años. Se informa el caso de un niño de siete años, sin antecedentes patológicos, que inició su padecimiento con crisis convulsivas parciales complejas, secundariamente generalizadas, neurológicamente íntegro. La tomografía de cráneo mostró lesión isodensa en el lóbulo frontal izquierdo, con hipodensidad perilesional, con reforzamiento mínimo al medio de contraste. En resonancia magnética de encéfalo la lesión estaba isointensa en T1, con hipointensidad perilesional; con hiperintensidad en T2, reforzamiento homogéneo con gadolinio. Se realizó craneotomía frontal izquierda, observándose circunvoluciones engrosadas, con plano de separación entre tumor y parénquima normal, consistencia firme, moderadamente vascularizado, meninges despulidas y adheridas a corteza afectada que se resecaron en su totalidad. El informe histológico indicó proliferación meningotelial en el espacio subaracnoideo en forma de placa, que infiltraba corteza y sustancia blanca subyacente, las células meningoteliales en disposición de sinsicios, con dos patrones: uno celular y otro vascular, con depósitos de colágena y reticulina. En la actualidad el paciente se encuentra íntegro neurológicamente con remisión de crisis convulsivas. Se discute el posible origen de la lesión y se correlaciona con revisión de la literatura.

## SUMMARY

Meningoangiomatosis (MA) is a rare, benign, and possibly hamartomatous pathologic condition. Lesions may be single or diffuse and may be associated with type 2 neurofibromatosis (NF-2). Clinically, MA presents with seizures, but may also be asymptomatic or diagnosed at autopsy. Histologically, it is characterized by non-neoplastic proliferation of meningothelial cells involving subarachnoid space and adjacent cortex, with intralesional calcification. MA principally affects children and young adults < 20 years of age. We present the case of a neurologically sound 7-year-old boy with no pathologic history who presented with partial complex seizures with secondary generalization. Computerized tomography (CT) of head showed isodense lesion in left frontal lobe, with perilesional hypodensity and minimal contrast enhancement. In magnetic resonance imaging (MRI) of the brain, T1-weighted image showed isointense lesion with perilesional hypointensity, while T2-weighted image showed hyperintensity and homogeneous gadolinium enhancement. Left frontal craniotomy revealed thickened convolutions with a plane of separation between normal parenchyma and a moderately vascularized tumor of firm consistency, with cloudy meninges adhered to the affected cortex. The tumor was completely resected. Histologic analysis of the tumor revealed plaque-like proliferation of meningothelial cells in subarachnoid space that infiltrated cortex and underlying white matter. Meningothelial cells showed two different patterns of syncytial arrangement: a predominantly cellular pattern, and a predominantly vascular pattern, with collagen and reticulin deposition. At present, the patient is neurologically sound and seizure-free. The possible origin of the lesion is discussed and correlated with a review of the literature.

## Palabras clave

- ✓ meningoangiomatosis
- ✓ leptomenígea
- ✓ hamartoma
- ✓ crisis convulsiva

## Key words

- ✓ meningoangiomatosis
- ✓ leptomeningial
- ✓ hamartoma
- ✓ seizures

## Introducción

La meningoangiomatosis es una lesión en forma de placa que resulta del crecimiento centrífugo de células meningoeliales a células semejantes a fibroblastos dentro de la corteza cerebral.<sup>1,2</sup> Quizá se entienda mejor la entidad si la consideramos una proliferación no neoplásica de células que involucra el espacio subaracnoideo y la corteza cerebral subyacente.<sup>3</sup>

La meningoangiomatosis es una entidad rara, benigna, focal de las leptomeninges y corteza cerebral subyacente, caracterizada por proliferación

meningovascular y leptomeningeal, con calcificación intralesional.

En casi todas las series publicadas se refiere una presentación esporádica más frecuente de 73 a 75 % y una asociación con neurofibromatosis tipo 2 en 23 a 25 % de los casos.<sup>4,5</sup>

La principal manifestación clínica en 85 % de los pacientes es la crisis convulsiva parcial de difícil control; en los casos asociados a neurofibromatosis 2 los pacientes pueden ser asintomáticos o con síntomas inespecíficos como cefalea, náuseas y somnolencia, o el hallazgo puede ser incidental.<sup>5-7</sup> La meningoangiomatosis sin neurofibromatosis tipo 2 se presenta en edades tempranas: 12 % en menores de cinco años, 25 % en menores de 10 años y 60 % en menores de 20 años.

En la serie de Wiebe y colaboradores la edad varió entre 10 y 37 años, con una media de 17, todos tuvieron crisis convulsivas refractarias, dos pacientes con crisis parciales, uno con alteraciones visuales y otro con alteraciones motoras por afectación rolándica izquierda; el resto con crisis parciales complejas secundariamente generalizadas.

La localización es multifocal en la neurofibromatosis tipo 2 y las áreas más afectadas extracorticales incluyen el tercer ventrículo, tálamo, ganglio del trigémino y médula espinal; en 40 % de los casos corticales focales se presentó temporal y de predominio del hemisferio derecho.<sup>5</sup>

El patrón electroencefalográfico reportado por Wiebe mostró congruencia en la localización epileptógena en 18 pacientes (75 %) y con picos multifocales extralesionales en seis pacientes (25 %): tres temporales, dos frontales y uno occipital; las crisis convulsivas no tuvieron patrón específico y remitieron después de la cirugía.

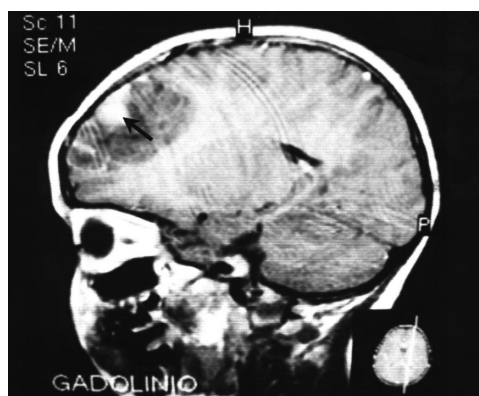
En la literatura se indica que la angiografía es normal en 63 %, en 29 % existe una masa avascular, sugestiva de malformación arteriovenosa en 8 %.<sup>8,9</sup>

Los hallazgos comunes en la tomografía axial fueron calcificaciones, la lesión reforzó el medio de contraste con un halo de hipodensidad. En resonancia magnética la lesión se mostró heterogénea, hipointensa, con áreas de isointensidad centrales en T1, con reforzamiento al medio de contraste e hiperintensidad con áreas de hipointensidad central en T2.<sup>5,10</sup>

La inmunohistoquímica ayuda en algunos casos a determinar el origen de las células; los marcadores útiles son citoqueratina para evaluar la diferenciación epitelial, vimentina un marca-



**Figura 1. Resonancia magnética coronal ponderada en T1. Se observa lesión frontal que infiltra corteza y sustancia blanca, con bordes bien definidos (flecha), hipointensa y heterogénea**



**Figura 2. Resonancia magnética sagital ponderada en T1 con gadolinio. Refuerzo mínimo heterogéneo, principalmente en el área que afecta la corteza (flecha)**

dor no específico de células mesenquimatosas y antígeno de membrana epitelial, marcador de células aracnoideas.<sup>11</sup>

Wiebe y colaboradores informaron siete casos donde la lesión estuvo limitada a la corteza cerebral con afección variable de leptomeninges, proliferación vascular cortical y proliferación celular perivascular. Clasificaron los hallazgos histológicos en dos tipos:

- *Predominantemente celular:* celularidad elevada y moderada arquitectura variable, conglomerados, células que parecen emerger de los vasos en la porción central de la lesión.<sup>12</sup>
- *Predominantemente vascular:* más relación perivascular de las células, vasos de la pared delgada como en hendidura y aumentados en número, así mismo la pared de los vasos engrosada con hialinización y calcificación, con menos proliferación celular perivascular; independientemente de la celularidad, la proliferación es de apariencia benigna.

Wiebe señala que es posible que una línea celular pluripotencial sufra diferenciación a varios tipos celulares. Goats y colaboradores indican que es un hamartoma que sufre cambios degenerativos. Se han reportado neoplasias asociadas a esta identidad: meningiomas,<sup>13-15</sup> oligodendrogliomas de bajo grado,<sup>16</sup> lesiones congénitas como encefalocele<sup>17</sup> y otras de tipo vascular como malformaciones arteriovenosas.

## Caso clínico

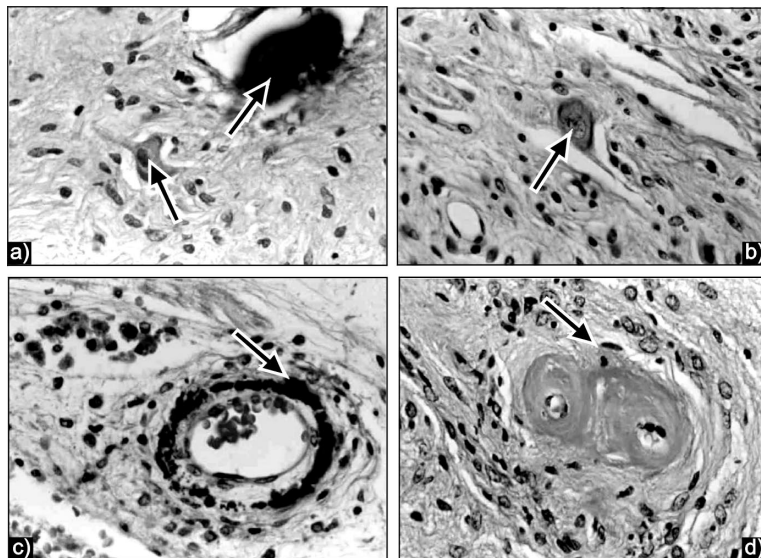
Niño de siete años de edad, originario y residente de Toluca, Estado de México, que ingresó a Neurocirugía Pediátrica del Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social. Sin antecedentes de importancia, hijo de la primera gesta, desarrollo psicomotor normal, madre con embarazo normoevolutivo, parto eutócico.

El padecimiento se inició en agosto de 2002 con crisis convulsivas parciales complejas, caracterizadas por desviación de la comisura bucal a la izquierda, posteriormente crisis de ausencia con frecuencia de cuatro veces por semana, con duración de cinco segundos cada una. A los tres meses de evolución la frecuencia aumentó 10

veces al día con duración de 45 segundos y secundariamente se generalizaron, con pérdida del estado de alerta y del control de esfínteres.

El niño fue manejado con carbamacepina y topiramato y aunque las crisis disminuyeron en frecuencia y tiempo, no fueron erradicadas. Posteriormente manifestó actitud agresiva e hiperactividad; a la exploración neurológica se encontró íntegro.

**Gerardo Sánchez Rodríguez et al.**  
**Meningoangiomatosis**



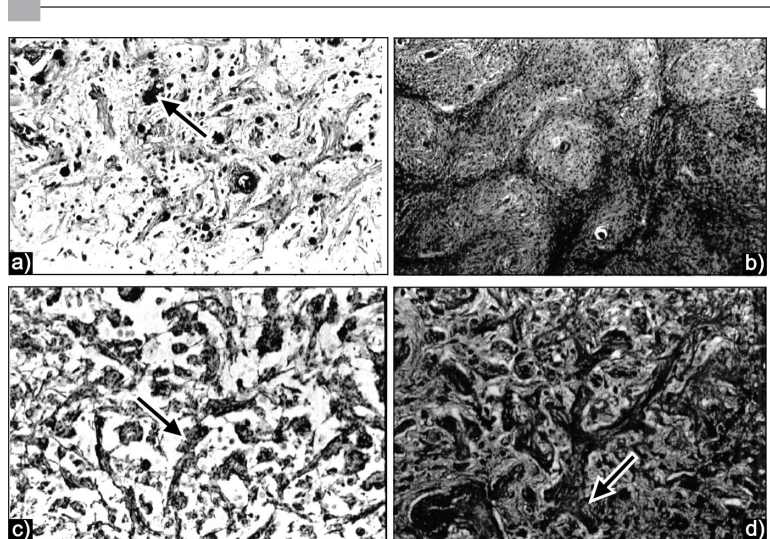
**Figura 3. a y b) Neuronas con degeneración neurofibrilar y cuerpos de psamoma (HE x 150). c) Vaso del espacio subaracnoideo con calcificación (HE x 150). d) Vaso de apariencia glomeruloide con células meningoteliales (HE x 100)**

Se realizó tomografía axial de cráneo, observándose hipodensidad frontal izquierda de 6 x 3 cm, con hiperdensidad perilesional al medio de contraste con mínimo reforzamiento, que ocupaba la primera y segunda circunvolución. En la resonancia magnética se observó lesión hipointensa, delimitada, con áreas isointensas en su interior en T1 (figura 1), imagen heterogénea con hipo e hiperintensidad en T2, con reforzamiento mínimo a la aplicación de gadolinio (figura 2).

Se realizó craneotomía frontal izquierda y se resecó lesión amarilla grisácea, con leptomeninges despulidas, engrosamiento cortical, pérdida completa de la arquitectura de la misma, circunvoluciones engrosadas, de surcos pocos profundos, la lesión medía 8 x 8 cm en sus diámetros mayores y 5 cm de profundidad hacia



la sustancia semioval. La lesión era de consistencia firme moderadamente vascularizada, con calcificaciones y un plano de disección bien delimitado con el parénquima cerebral normal; la lesión involucraba dos circunvoluciones frontales superior e inferior.



**Figura 4. a) Meningoangiomatosis, patrón predominantemente vascular con abundantes calcificaciones (x 100). b) Patrón predominantemente celular, nótese aspecto nodular en tricómico de Masson (x 40). c) Positividad a vimentina. d) Producción de colágena en el área vascular (x 100)**

### *Descripción histológica*

Las alteraciones consisten en proliferación de células meningoteliales en el espacio subaracnoideo en forma de placa; las células meningoteliales tienen aspecto benigno con disposición en sinsicios y remolinos con áreas de fibrosis y cuerpos de psamoma (figuras 3a y 3b). Numerosos vasos mostraron calcificaciones en la pared (figuras 3c y 3d). En la corteza cerebral se encontraron patrones predominantemente celulares y vasculares; el celular está caracterizado por proliferación de células meningoteliales que forman acumulaciones redondeadas alrededor de vasos que le dan a la corteza un aspecto nodular (figuras 4a y 4b).

En otras áreas el crecimiento fue más difuso, este patrón se acompañó de numerosos cuerpos

de psamoma (figura 3a) y vasos de pared gruesa y hialinizada (figura 3d). El patrón vascular se caracterizó por proliferación de células fusiformes alrededor de vasos en forma de hendidura, que desplazan neuronas y dejan entre sí síndicos de neurópilo (figuras 3c y 3d). Hay depósito de abundante colágena y reticulina (figuras 4c y 4d). En estas áreas hubo abundantes calcificaciones más pequeñas que los cuerpos de psamoma (figura 3a).

Los patrones vascular y celular se encontraron en la misma proporción, la sustancia blanca vecina a la lesión mostró cambios vasculares consistentes en hialinización, engrosamiento, macrófagos con hemosiderina, ensanchamiento en los espacios perivascuales, rarefacción y gliosis. Se encontraron neuronas con degeneración neurofibrilar y granulovacuolar en las zonas vecinas a las lesiones predominantemente celulares (figuras 4a y 4b). Llamó la atención una lesión vascular que consistió en vasos de aspecto glomeruloide de donde emergen células de aspecto meningotelial (figura 4d). Con la tinción de tricómico de Masson y reticulina se demostró desmoplasia intensa (figuras 3b, 3c y 3d) en las zonas predominantemente vasculares.

Se utilizaron varios marcadores para inmunohistoquímica: EMA focalmente positiva en las células meningoteliales del espacio subaracnoideo; vimentina positiva en las paredes vasculares intracorticales (figura 3c); sinaptosina positiva en neuronas y negatividad a proteína ácida glial fibrilar.

### **Discusión**

Aproximadamente cada año es diagnosticado un caso en centros hospitalarios; en nuestro hospital este caso fue el primero de los últimos cinco años. La literatura menciona mayor incidencia en hombres y en hemisferio derecho, así mismo, la presentación clínica más común es la crisis convulsiva de difícil control, datos que coinciden en nuestro caso.

En su mayoría la meningoangiomatosis focal en su patrón histopatológico mide 5 cm y está acompañada por tejido meningeal y calcificación. Se observa macroscópicamente tejido amarillorgrisáceo y la principal característica histopatológica: proliferación leptomeníngea y meninvascular. En nuestro paciente se encontraron todas las ca-

racterísticas histológicas: gliosis, calcificación, proliferación de tejido conectivo perivascular, neuronas displásicas, vasos hialinizados.

La patogénesis de la meningoangiomatosis no es clara y se han propuesto varias hipótesis: es un hamartoma que sufre cambios degenerativos y en algunos casos está asociado a neurofibromatosis tipo 2. La meningoangiomatosis resulta de invasión del tejido cerebral por tejido leptomeníngeo, aunque no en todos los casos tiene este componente y las características de malignidad están ausentes; una malformación vascular cortical puede producir proliferación meningotelial perivascular de células de los vasos sanguíneos o de células aracnoideas pluripotenciales en el espacio de Virchow-Robin, una capa de células aracnoideas y leptomeníngeas normales cubre los vasos y penetra la corteza; posiblemente hay estimulación leptomeníngea por el área cortical subyacente y puede resultar en cambios histopatológicos. El diagnóstico preoperatorio no es específico debido a que no hay una apariencia típica en la tomografía computarizada de cráneo y resonancia magnética.

Las teorías apoyan las características de nuestro caso. Como observamos, las crisis convulsivas son frecuentes en la meningoangiomatosis y fueron observadas en nuestro paciente. Así mismo, la lesión se localizó en lóbulo frontal izquierdo y sin antecedente o estigmas de neurofibromatosis tipo 2. Por resonancia magnética se observó calcificación en su interior, con un halo hipointenso. Si bien las imágenes no eran específicas de meningoangiomatosis, coincidieron con la informada en la literatura revisada; la angiografía fue normal. Los hallazgos histopatológicos están confinados a la corteza, sustancia blanca y afeción leptomeníngea con proliferación vascular cortical y células perivasculares, calcificaciones con cuerpos de psamoma y numerosas neuronas displásicas.

La literatura indica que en una resección total hay mejoría clínica importante; en nuestro caso la resección fue total, en el seguimiento posoperatorio remitieron las crisis convulsivas y el paciente permaneció asintomático.

El diagnóstico de meningoangiomatosis se apoya en los hallazgos histopatológicos, clínicos y de imagen informados en la literatura referente a otros casos. Al parecer, el tiempo de evolución de la enfermedad no tiene relación con la aparición de los patrones histológicos; lo que sí se logró observar en nuestro caso con la tinción de Masson

fueron depósitos de colágena y proliferación de vasos. Probable sea una muestra de la cronicidad de la evolución de la lesión y por esta razón la lesión vascular fue la que indujo la proliferación de células meningoteliales y quizá el término más correcto sea angiofibromeningiomatosis.

Con base en la proliferación vascular y producción de fibrosis intensa observada también en leptomeninges con formación de nódulos, surge la siguiente pregunta: si se trata de un proceso cortical, ¿por qué la sustancia blanca vecina muestra también cambios vasculares notables? Según lo comentado anteriormente sobre la histogénesis, lo cierto es que estamos en presencia de una lesión compleja, todavía no del todo comprendida.

## Referencias

1. Burger PC. Surgical pathology of the nervous system and its covering. Fourth edition: Philadelphia, USA: Churchill Livingstone; 2002.
2. Chakrabarty A, Frank AJ. Meningoangiomatosis: a case report and review of the literature. *Br J Neurosurg* 1999;13(2):167-173.
3. Wiebe DG, Muñoz S, Donald HL. Meningoangiomatosis: a comprehensive analysis and laboratory features. *Brain. J Neurol* 1999;122(4):709-726.
4. Sakaki S, Nakagawa K, Nakamura K, Takeda S. Meningoangiomatosis not associated with Von Recklinghausen's disease. *Neurosurgery* 1987;20: 797-801.
5. Takeshima Y, Amatya VJ, Nakayori F, Nakano T, Sugiyama K, Inai K. Meningoangiomatosis occurring in young male without neurofibromatosis: with special reference to its histogenesis and loss of heterozygosity in the NF2 gene region. *Am J Surg Pathol* 2002;26(1):125-129.
6. Kasantikul V, Brown WJ. Meningoangiomatosis in the absence of von Recklinghausen's disease. *Surg Neurol* 1981;15:71-75.
7. Rhodes RH, Davis RL. An unusual fibro-osseous component in intracranial lesions. *Hum Pathol* 1978; 9:309-319.
8. Blumenthal D, Berho M, Bloomfield SS, Schochet Jr, Kaufman HH. Childhood meningioma associated with meningoangiomatosis. *J Neurosurg* 1993;78: 287-289.
9. López JL, Ereno C, Oleaga L, Areitio E. Meningoangiomatosis and oligodendroglioma in a 15 year old boy. *Arch Pathol Lab Med* 1996;120:587-590.
10. Whiting DM, Awad IA, Miles J, Chou SS, Lunders H. Intractable complex partial seizure associated with occult temporal lobe encephalocele and meningoangiomatosis: a case report. *Surg Neurol* 1990;34:318-322.

11. Wilson D, Dempsey RJ, Clark DB. Meningioma developing from underlying meningoangiomatosis. *J Neuropathol Exp Neurol* 1991;50:371.
12. Tien RD, Osumi A, Oakes JW, Madden JF, Burger PC. Meningoangiomatosis: CT and MR findings. Department of Radiology. *J Comput Assist Tomogr* 1992;16(3):361-365.
13. Koutsopoulos AV, Yannopoulos A, Stathopoulos EN, Evangeliou A, Panayiotodes JG, Kafousi M, et al. Meningoangiomatosis with predominantly cellular pattern. *Neuropathology* 2002;23(2):141-145.
14. Savargaonkar P, Chen S, Bhuiya T, Valderrama E, Bloom T, Farmer PM. Meningoangiomatosis: report of three cases and review of the literature. *Ann Clin Lab Sci* 2003;33(1):115-118.
15. Giangaspero F, Guiducci A, Lenz FA, Mastronardi L, Burger PC. Meningioma whit meningoangiomatosis: a condition mimicking invasive meningiomas in children and young adults: report of two cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 1999; 23(8):872-875.
16. Russell DS, Rubinstein LJ. Pathology of tumors of the nervous system. Fourth edition. London: Edward Arnold; 1997. p. 426-451.
17. Kim WY, Kim IO, Kim S, Cheon JE, Yeon M. Meningoangiomatosis: MR imaging and pathological correlation in two cases. *Pediatr Radiol* 2002;32(2): 96-98. **im**