



ORIGINAL

Meningoangiomas: a propósito de un caso. Revisión de hallazgos en neuroimagen

Meningoangiomas: about a case review of findings in neuroimaging

Irene Donoso Esteban, Juan David Molina Nuevo, Francisco Hernández
Fernández, Mónica Campos Pérez, Ricardo Rodenas Lozano

*Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General Universitario de Albacete, España.
Servicio de Neurología, Hospital General Universitario de Albacete, España.*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: iredonest@gmail.com (Irene Donoso Esteban).

Recibido el 18 de diciembre de 2020; aceptado el 2 de abril de 2021.

Cómo citar este artículo:

Donoso Esteban I, Molina Nuevo JD, Hernández Fernández F, Campos Pérez M, Rodenas Lozano R.
Meningoangiomas: a propósito de un caso. Revisión de hallazgos en neuroimagen. JONNPR. 2021;6(10):1279-88.
DOI: 10.19230/jonnpr.4174

How to cite this paper:

Donoso Esteban I, Molina Nuevo JD, Hernández Fernández F, Campos Pérez M, Rodenas Lozano R.
Meningoangiomas: about a case review of findings in neuroimaging. JONNPR. 2021;6(10):1279-88. DOI:
10.19230/jonnpr.4174



This work is licensed under a Creative Commons
Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International License
La revista no cobra tasas por el envío de trabajos,
ni tampoco cuotas por la publicación de sus artículos.

Resumen

La meningoangiomas es una lesión intracraneal benigna y poco frecuente, que afecta fundamentalmente a las leptomeninges y a la corteza cerebral subyacente, siendo más frecuente en niños y adultos jóvenes. Aunque la mayoría de casos se presentan de forma aislada, se ha descrito su asociación con síndromes como la neurofibromatosis tipo 2, estos últimos más frecuentemente asintomáticos y con buena respuesta farmacológica; sin embargo, las presentaciones esporádicas presentan un amplio espectro clínico, abarcando desde cefaleas crónicas hasta crisis convulsivas refractarias, llegando incluso a asociarse a lesiones intracraneales como los meningiomas.



En este artículo presentamos nuestra experiencia con una paciente joven que debutó con un episodio de crisis epiléptica focal motora con evolución tónico-clónica generalizada y buena respuesta al tratamiento antiepiléptico.

Dada la alta inespecificidad asociada a esta patología, tanto clínica como radiológica, nuestro objetivo es sintetizar los hallazgos radiológicos que nos permiten el planteamiento diagnóstico de esta entidad en pacientes clínicamente compatibles.

Palabras clave

Angiografía; Tomografía Computerizada; Angiomatosis Leptomeníngea; Resonancia Magnética; Crisis Convulsivas

Abstract

Meningoangiomas is a rare and benign intracranial affectation, affecting mainly leptomeninges and the underlying cerebral cortex, being more frequent in children and young adults. Although most of the cases are presented in an isolated way, it has been described its association with syndromes such as neurofibromatosis type 2, these last ones more frequently asymptomatic and with good pharmacological response; however, the sporadic presentations present a wide clinical spectrum, ranging from chronic headaches to refractory convulsive crisis, even being associated to intracranial lesions such as meningiomas.

In this article we present our experience with a young patient who debuted with an episode of focal motor epileptic seizure with generalized tonic-clonic evolution and good response to antiepileptic treatment.

Given the high unspecificity associated with this pathology, both clinical and radiological, our aim is to synthesize the radiological findings that allow us the diagnostic approach of this entity in clinically compatible patients.

Keywords

Angiography; Computed Tomography; Leptomeningeal Angiomatosis; Magnetic Resonance Imaging; Meningioangiomas; Seizure Crisis

Aportación a la literatura científica

Para la elaboración de este documento se realizó una exhaustiva revisión de la literatura existente sobre la meningoangiomas o angiomatosis leptomeníngea. Dicha revisión nos permitió obtener mucha información sobre las manifestaciones clínicas y el perfil



poblacional en el que se desarrollaba habitualmente esta patología. Sin embargo, el contexto clínico referido en dichas publicaciones resultaba altamente inespecífico en la mayoría de las ocasiones, por lo que el planteamiento diagnóstico de esta entidad se podía ver comprometido.

Dicha falta de especificidad a nivel clínico dejaba un vacío significativo a la hora de plantear con cierta seguridad el diagnóstico de meningoangiomas. Por tanto, siendo conscientes de la dificultad que entraña dicho proceso y, basándonos en la buena colaboración que existe en nuestro centro entre el servicio de Radiodiagnóstico y el servicio de Neurología, se planteó la posibilidad de realizar una revisión conjunta.

Este proceso de revisión clínico-radiológica tuvo como origen la llegada de una paciente joven que debutó con un episodio de crisis epiléptica focal motora con evolución tónico-clónica generalizada. De esta manera, se procedió a realizar técnicas de imagen en el servicio de Radiodiagnóstico de menos a más invasivas, abarcando desde la tomografía computerizada hasta la arteriografía diagnóstica. El conjunto de hallazgos radiológicos proporcionados por las distintas técnicas empleadas (tomografía computerizada, resonancia magnética y angiografía diagnóstica) permitieron finalmente, y teniendo en cuenta el contexto clínico de la paciente, plantear la meningoangiomas como el principal diagnóstico de presunción.

Tras nuestra experiencia con este caso clínico y tras constatar la dificultad que puede suponer el diagnóstico de esta entidad, nos gustaría compartir nuestro procedimiento diagnóstico, así como colaborar con la literatura científica proponiendo esta revisión radiológica que, en el contexto clínico adecuado, puede facilitar la consideración de esta patología dentro del diagnóstico diferencial.

Introducción

La meningoangiomas o angiomas leptomenígea es una lesión intracraneal benigna e infrecuente que afecta en la mayoría de los casos a las leptomeninges y a la corteza cerebral subyacente. Se trata de un cuadro con especial incidencia en adultos jóvenes y cuyas manifestaciones clínicas abarcan desde cuadros asintomáticos hasta cefaleas y crisis convulsivas refractarias al manejo farmacológico. Aunque la mayoría de las presentaciones son esporádicas, se han descrito asociaciones con meningiomas y con cuadros de neurofibromatosis tipo 2; en este último caso de presentación habitualmente asintomática y con buena respuesta farmacológica^(1,3). En los pacientes con presentación esporádica se ha



descrito remisión completa de la clínica en un alto porcentaje de casos tras resección quirúrgica de la corteza epileptógena^(1,2).

Se trata de una lesión que plantea un interesante diagnóstico diferencial con otras malformaciones vasculares intracraneales, tanto en su presentación clínica como en los hallazgos descritos en neuroimagen. Este es el motivo por el que consideramos de especial interés radiológico en esta enfermedad, inespecífica tanto a nivel clínico como en neuroimagen, la realización de una revisión puramente radiológica que permita clarificar aquellos datos que han de orientarnos a la hora de plantear un diagnóstico diferencial sólido. Para ello debemos apoyarnos en la amplia batería de técnicas de neuroimagen disponibles en la actualidad, desde la tomografía computerizada (TC) y la resonancia magnética (RM) hasta las técnicas de neurorradiología vascular intervencionista.

Métodos

Para realizar nuestra revisión bibliográfica nos hemos basado principalmente en publicaciones internacionales en las que los autores comparten sus experiencias en el proceso diagnóstico de esta patología, abarcando desde el planteamiento clínico hasta los hallazgos compatibles en las técnicas de imagen. Se ha pretendido hacer una comparativa entre los hallazgos descritos en dichas revisiones y los obtenidos en un caso clínico de nuestro hospital.

Para ello se ha realizado una revisión de la información aportada por cada una de las pruebas de imagen empleadas en el proceso diagnóstico (tomografía computerizada, resonancia magnética y técnicas diagnósticas de neurorradiología vascular intervencionista), sin olvidar su correlación con un adecuado contexto clínico. Todo ello con el objetivo de facilitar al especialista el proceso diagnóstico de esta entidad, altamente inespecífica desde el punto de vista clínico.

Caso Clínico

Mujer de 19 años sin antecedentes familiares ni personales de interés que debuta con crisis epiléptica focal motora con evolución tónico-clónica generalizada, sin alteraciones analíticas destacables, motivo por el cual se solicitó un TC craneal sin y con contraste intravenoso de forma urgente. En dicho estudio, se identificó una lesión calcificada temporoparietal derecha sin claro realce tras la administración de contraste (Figura 1).

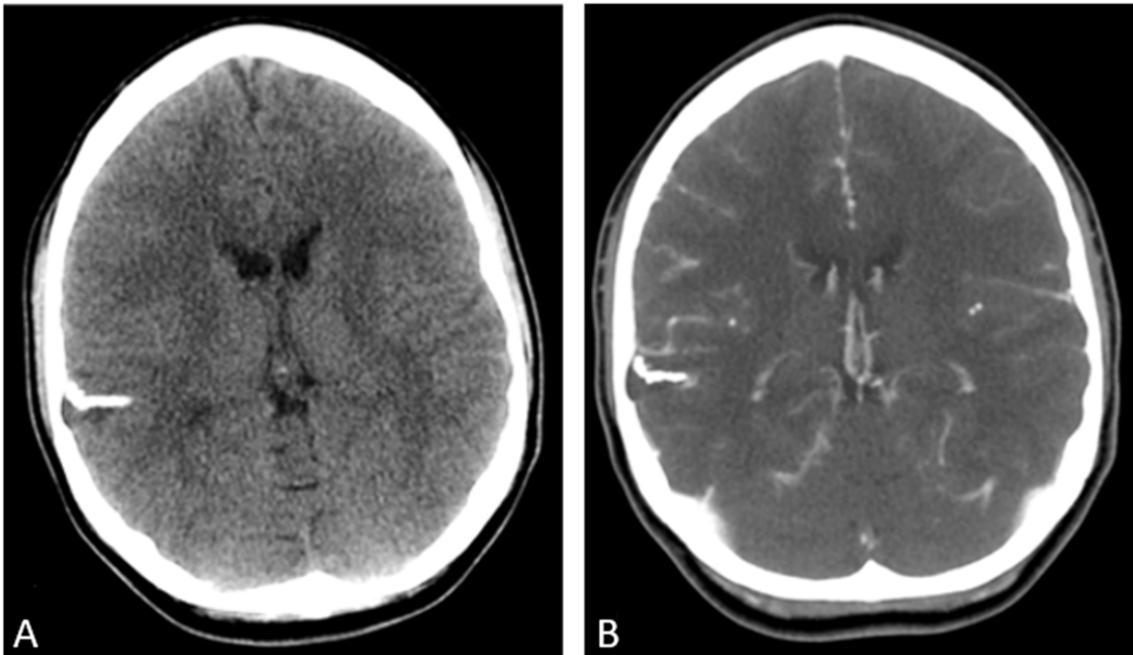


Figura 1. Imágenes de TCMD sin contraste (A) y con contraste intravenoso (B) que muestran un área hipodensa parietal derecha con una calcificación lineal gruesa asociada, sin claro realce tras la administración del contraste.

La paciente permaneció en seguimiento por Neurología y recibió tratamiento con levetiracetam, mostrando buena tolerancia y quedando libre de crisis hasta la fecha. Sin embargo, se consideró de gran importancia llegar a un diagnóstico etiológico por lo que, ante la inespecificidad de los hallazgos radiológicos en la TC craneal, se decidió realizar el ingreso de la paciente y programar su estudio mediante RM con contraste intravenoso.

En el estudio RM se observaron múltiples estructuras tubulares con vacío de señal, de morfología tortuosa y de aspecto filiforme, que sugieren la existencia de estructuras vasculares anómalas hemisféricas derechas de predominio temporoparietal. Asociadas a dichas estructuras vasculares anómalas se aprecian otras de mayor calibre, probablemente en relación con venas colectoras, que drenan en el sistema profundo. En este estudio también se identificó un área cortico-subcortical temporal posterior derecha, de morfología triangular, con un foco de malacia y gliosis circundante, asociando calcificaciones gruesas giriformes de probable localización cortical (Figura 2). Estos últimos hallazgos podrían ser secundarios a un proceso isquémico crónico. No se objetivaron masas meníngicas asociadas ni claros nidos angiomasos. Los resultados descritos en la RM plantean la probable correlación de los mismos con una malformación vascular.

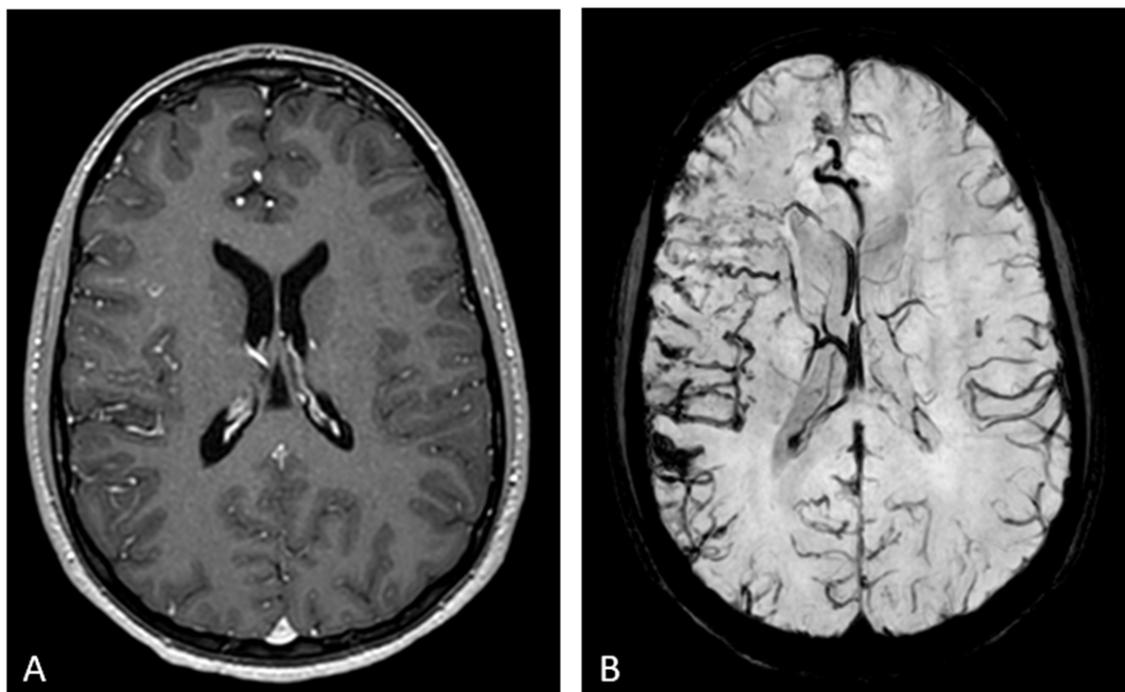


Figura 2. Secuencia de neuronavegador (A) y secuencia SWI (B) de estudio de RM con contraste intravenoso. Se visualizan estructuras vasculares anómalas hemisféricas derechas, de localización leptomenígea y morfología tortuosa. Venas colectoras que drenan en el sistema profundo (B). Área cortico-subcortical temporal posterior derecha en relación con foco de malacia y gliosis con calcificaciones corticales asociadas (B).

En base a la información aportada por la RM y para una mejor caracterización de la patología vascular descrita, se decide la realización de un estudio angiográfico por el equipo de Neurorradiología Vascular Intervencionista de nuestro centro. Mediante dicha técnica de imagen se confirmó la existencia de una densa red de múltiples y pequeños canales vasculares, tortuosos, filiformes y estrechamente entrelazados, con predominio hemisférico derecho y afectación tanto de la circulación anterior como de la posterior (Figura 3).

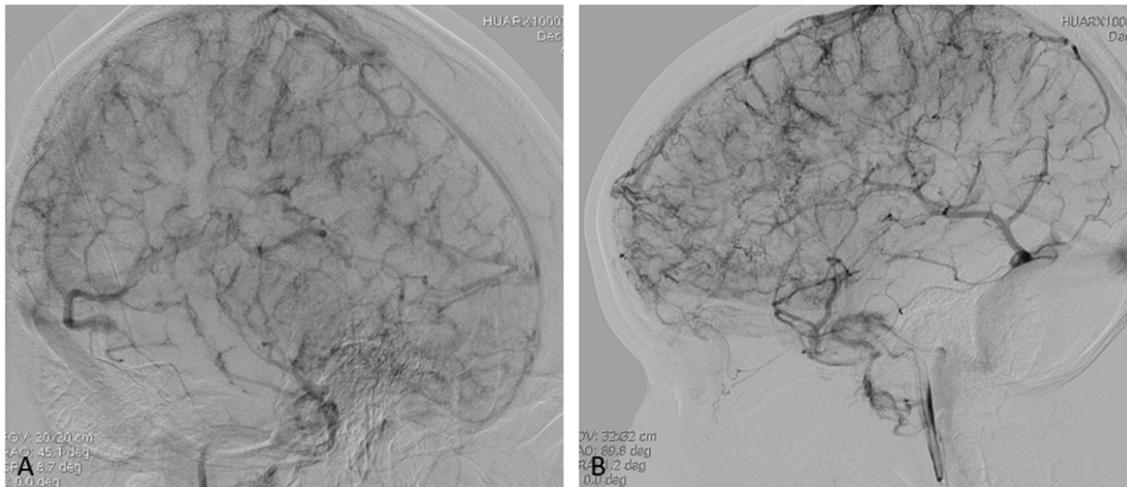


Figura 3. Arteriografía de arteria carótida interna derecha (ACID). Plano oblicuo (A) y plano sagital (B) en fase arterial tardía. Se evidencia un patrón de angiomas cortical hemisférico derecho difuso.

Tras la realización de todas las pruebas de neuroimagen descritas se decide dar por finalizado el estudio etiológico, descartando otras pruebas (biopsia) dada la buena evolución y situación clínica de la paciente (asintomática). Por ello, es dada de alta con diagnóstico de presunción de angiomas leptomenígea y tratamiento antiepiléptico (levetiracetam). La paciente se encuentra bajo seguimiento por el servicio de Neurología, permaneciendo asintomática y libre de crisis hasta la actualidad.

Discusión

La meningoangiomas es una lesión infrecuente y benigna que generalmente afecta a las leptomeninges y a la corteza cerebral subyacente; dicha afectación se ha descrito de forma menos habitual en tronco encefálico y tálamo⁽²⁾. Según la bibliografía, la región frontotemporoparietal (región cuya afectación se relaciona con una disminución del umbral convulsivo) se plantea como la más comúnmente afectada, con un predominio significativo de las lesiones hemisféricas derechas⁽²⁾. Su etiopatogenia no se encuentra claramente descrita considerándose un subtipo de malformación vascular a nivel de las leptomeninges que produce invasión de la corteza cerebral subyacente⁽¹⁾, teoría que explicaría su asociación con meningiomas⁽⁴⁾; existen otras teorías histopatogénicas que plantean su desarrollo a partir de lesiones hamartomatosas o bien a partir de malformaciones arteriovenosas con proliferación secundaria meningoendotelial⁽⁴⁾. En la literatura se describe asociación con cuadros de



neurofibromatosis tipo 1 y 2, esta última con una mayor fuerza de asociación⁽⁴⁾. En los casos asociados a neurofibromatosis, la presentación es frecuentemente asintomática y cursa con buena respuesta al manejo farmacológico⁽¹⁻³⁾. El grupo poblacional con mayor incidencia son niños y adultos jóvenes, quienes refieren cefaleas crónicas y crisis convulsivas refractarias al manejo con antiepilépticos⁽¹⁻³⁾.

La paciente reportada en esta publicación se presenta de manera típica para la meningoangiomas esporádica no asociada a neurofibromatosis al tratarse de un paciente joven, con crisis convulsivas como síntoma *princeps* y hallazgos radiológicos compatibles.

La revisión de 7 estudios por imagen de Tae Yeon Jeon et Al. estableció que la gran mayoría de los casos presentan afectación cortical y subcortical, siendo más difícil determinar la afectación cortical. El componente cortical suele ser hiperdenso en TC, isointenso en T1 e hipointenso en T2. Por otra parte, la afectación subcortical se muestra hipodensa en TC, hipointensa en T1 e hiperintensa en T2^(2,4,7,8). Ninguna lesión de este estudio demostró realce tras la administración de contraste^(2,4,7), coincidiendo con lo descrito en nuestra paciente, lo cual sugiere que la afectación subcortical podría corresponder a gliosis o edema^(2,4,7).

Según un artículo de J.Tsitouridis, la RM sería de mayor ayuda a la hora de establecer la topografía de la malformación vascular, mientras que la TC sería más precisa a la hora de detectar calcificaciones vasculares^(2,5,7,8). Según la literatura, los hallazgos en la angiografía no muestran alteraciones en la mayoría de los casos (hasta en un 73.3%), mostrando en el resto de casos hipervascularización, vasos anormales o incluso una masa vascular^(2,6).

En nuestro caso, la primera técnica de neuroimagen realizada fue la TC, en la que se describe un área hipodensa parietal derecha que asocia una calcificación grosera sin claro realce tras la administración de contraste. La segunda modalidad de imagen fue la RM, en la que se visualizan múltiples estructuras vasculares anómalas hemisféricas derechas, de aspecto tortuoso, y de localización leptomeníngea. Finalmente, con el objetivo de caracterizar de forma precisa la patología vascular descrita en los estudios previos, se realizó una arteriografía cerebral que demostró la existencia de un patrón de angiomas leptomeníngea con afectación cortical hemisférica derecha difusa.

En relación al diagnóstico diferencial debemos tener en cuenta que la meningoangiomas es una condición hamartomática que se presenta como una lesión intracortical. Por este motivo, el diagnóstico diferencial deberá incluir otras lesiones típicamente intracorticales⁽¹⁾, especialmente en niños y adultos jóvenes, entre las que podemos destacar el oligodendroglioma, el ganglioglioma, los tumores neuroepiteliales disembrionarios, el



astrocitoma de bajo grado, las metástasis, otras malformaciones vasculares, la encefalomalacia y las enfermedades granulomatosas⁽⁴⁾. Destacar la especial importancia del diagnóstico diferencial con el meningioma, ya que en ocasiones la meningoangiomas puede simular el comportamiento de un meningioma invasivo⁽³⁾ o incluso presentarse ambas entidades de manera conjunta.

A pesar de los hallazgos descritos, es preciso destacar que, tanto la inespecificidad clínico-radiológica como la amplia lista de diagnósticos diferenciales, hacen de la anatomía patológica, una herramienta fundamental a la hora de establecer el diagnóstico definitivo^(2,5,6,7).

Anatomopatológicamente se aprecia una proliferación de las células meningoteliales con engrosamientos focales leptomeníngeos de los cuales se originan tabiques que penetran en la corteza; en ocasiones podemos encontrar lesiones exclusivamente intracorticales, sin relación con la leptomeninge, pudiendo tratarse desde pequeños tabiques o fascículos perivasculares hasta auténticas formaciones nodulares. El patrón histológico es variable habiéndose descrito presencia de celularidad, con patrones fibrosos e incluso calcificados asociados, hallazgos que suelen traducir cambios evolutivos de la lesión^(2,5,7,8). Los diagnósticos diferenciales histopatológicos incluyen meningiomas con invasión cortical, malformación vascular y gliomas⁽¹⁾.

Sin embargo, en pacientes asintomáticos y con buena respuesta al tratamiento, podríamos considerar discutible la necesidad de recurrir a la realización de una biopsia cerebral, siendo éste un procedimiento invasivo y no exento de riesgos, por el mero hecho de conseguir un diagnóstico etiológico de certeza.

En nuestro caso y debido al buen control farmacológico, se decidió dar por finalizado el estudio etiológico sin disponer de confirmación histológica.

Por tanto, se emitió, en base a las distintas pruebas de neuroimagen realizadas a nuestra paciente, un diagnóstico de presunción de meningoangiomas, incluyendo en nuestro diagnóstico diferencial otras entidades tales como la encefalomalacia, los cavernomas y la patología tumoral con afectación cortical⁽⁶⁻⁸⁾.

Conclusiones

La meningoangiomas puede suponer un reto diagnóstico dada la inespecificidad tanto de su presentación clínica como de sus hallazgos en neuroimagen, si bien debemos conocer los hallazgos radiológicos que pueden orientarnos hacia su diagnóstico. Se debe considerar ante pacientes jóvenes que presenten cefalea y convulsiones en el contexto de una



masa calcificada en la TCMD con datos sugestivos de anomalías vasculares a nivel leptomeníngeo en la RM. El caso reportado en esta publicación pone de manifiesto la importancia de correlacionar la presentación clínica con la información aportada por las diferentes técnicas de neuroimagen a la hora de plantear la meningoangiomas como diagnóstico.

Referencias

1. Wang Y, Gao X, Yao ZW Y, et al. Histopathological study of five cases with sporadic meningoangiomas. *Neuropathology* 2006; 26(3): 249-56.
2. Kashlan ON, LaBorde DV, Davison L, Saindane AM, Brat D, Hudgins PA, Gross RE. Meningoangiomas: a case report and literature review emphasizing diverse appearance on different imaging modalities. *Case Rep Neurol Med* 2011;2011.
3. Suarez-Gauthier A, Gómez BM, García-García E, Hinojosa J, Ricoy JR. Meningoangiomas: Descripción de dos casos y revisión de la literatura. *Neurocirugía* 2006; 17: 250–254.
4. Jeon TY, Kim JH, Suh YL, Ahn S, Yoo SY, Eo H. Sporadic meningoangiomas: imaging findings with histopathologic correlations in seven patients. *Neuroradiology* 2013; 55: 1439–1446
5. Tsitouridis J, Stamos S, Demertzis J, Nikolopoulos P. Cerebral Leptomeningeal Angiomas CT and MRI evaluation. *Rivista di Neuroradiologia* 1998; 11 (4): 463-470.
6. Partington CR, Graves VB, Hegstrand LR. Meningoangiomas. *American Journal of Neuroradiology* 1991; 12(3): 549–552.
7. Arcos A, Serramito R, Santin JM, et al. Meningoangiomas: clinical-radiological features and surgical outcome. *Neurocirugía* 2010; 21(6): 461–466.
8. Wiebe S, Munoz DG, Smith S, Lee DH. Meningoangiomas. A comprehensive analysis of clinical and laboratory features. *Brain* 1999; 122: 709–726.