

## Melanoma primario del sistema nervioso central asociado a melanosis neurocutánea

### Central nervous system primary melanoma associated with neurocutaneous melanosis

Ana Orantes,<sup>(1)</sup> Patricia Chang, <sup>(2)</sup> Julia Ovalle, <sup>(1)</sup> Marisol Gramajo<sup>(1)</sup>

1)Departamento de Patología, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala

2)Departamento de Dermatología, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, Guatemala

Correspondencia: mgrsol@yahoo.com

#### Resumen

Los melanomas primarios de Sistema Nervioso Central son inusuales y se asocian hasta en un 40-60% de los casos a melanosis neurocutánea. Se presenta el caso de una paciente adulta con melanosis neurocutánea asociada a melanoma primario de sistema nervioso central con evolución clínica desfavorable.

*Palabras Clave:* Melanoma primario. Sistema Nervioso Central. Melanosis neurocutánea

#### Abstract

Primary melanomas of the central nervous system are rare and associated, in up to 40-50% of cases, with neurocutaneous melanosis. A case of an adult patient with this an unfavorable course of this disease is presented.

*Keywords:* Primary melanoma. Central nervous system. Neurocutaneous melanoma.

#### Introducción

La melanosis neurocutánea se cree que está relacionada a una anomalía en el desarrollo y migración de los melanoblastos de la piel y piamadre. Los criterios para su diagnóstico son: 1. Nevos melanocíticos congénitos gigantes (Lesión melanocítica presente al nacimiento que llega a medir >20cm en el adulto) o múltiples (al menos tres lesiones) asociados a melanosis o melanomas menínges. 2. Ausencia de melanoma cutáneo, a menos que las lesiones menínges sean histológicamente benignas. 3. Ausencia de melanoma meníngeo, a menos que las lesiones cutáneas sean histológicamente benignas. Los síntomas de melanosis leptomeníngea son hidrocefalia, letargia, emesis e irritabilidad. Se cree que la hidrocefalia es ocasionada por una alteración en la resorción del líquido cefalorraquídeo por infiltración de melanocitos a la médula espinal. Otros síntomas son crisis

convulsivas, déficit motor o alteraciones en pares craneales. Un 40-60% de los casos de melanosis neurocutánea presentan transformación maligna de los melanocitos leptomenínges a melanoma. Es necesario descartar que se trate de una metástasis de melanoma cutáneo primero. Microscópicamente el melanoma primario de leptomeninges presenta una histología similar a aquel originado en otros sitios.

#### Reporte de Caso

Paciente femenina de 43 años con alteración de la conducta, cefalea y náuseas de una semana de evolución. Historia de drenaje de hematoma subdural un mes antes de consultar y síndrome convulsivo desde hace dos años, tratado con fenitoína. Al examen físico, múltiples nevos de color café- negruzco, de forma y tamaño variable en cuello, tronco y extremidades. En nuca y espalda nevo gigante dispuesto en estola. Lesiones benignas a evaluación con dermatoscopio.



**Fig. 1:** Nevos de tamaño y forma variable, en abdomen y extremidades. Nevo gigante en cabeza, nuca y espalda.

Resonancia magnética evidencia tumor sólido parietooccipital izquierdo hiperintenso, heterogéneo, de bordes mal definidos; asociado a engrosamiento leptomeníngeo. Ingresa a sala de operaciones para resección. Evidencian extensión extracraneal y toman biopsias.

neurrológicos. La melanosis neurocutánea es poco común y generalmente los síntomas se presentan a menor edad. Sin embargo, al encontrarse con un paciente pediátrico o adulto con estas lesiones cutáneas características, se recomienda una evaluación neurrológica adecuada y el apoyo con



**Fig. 2:** Resonancia Magnética con neoplasia hiperintensa temporoparietal que desplaza línea media e invade parénquima cerebral y tejidos blandos, con realce leptomeníngeo.

Al examen microscópico se evidencia una neoplasia hiper celular, con células dispuestas en nidos y cordones; extensamente vascularizada. Inmunohistoquímica positiva para HMB45, S100 y Melan A. Es diagnosticada como melanoma. Paciente fallece tres días después del procedimiento quirúrgico.

## Discusión

La paciente cumple criterios para melanosis neurocutánea por la presencia de un nevo melanocítico congénito gigante, así como múltiples nevos en tronco y extremidades. La localización de los nevos en piel cabelluda, cara, cuello o línea media posterior, se asocia a un riesgo mayor de malignización en leptomeninges. Los nevos fueron benignos a la evaluación dermatoscópica y se documentó un melanoma meníngeo, cumpliendo con otro criterio. Es importante destacar que no se había hecho la asociación entre los síntomas neurrológicos que padecía desde dos años anteriores y los hallazgos al examen físico de piel hasta el último ingreso de la paciente. Al evaluarse la resonancia magnética en retrospectiva, pueden identificarse hallazgos característicos de la melanosis leptomeníngea; como el realce de las meninges y la hidrocefalia.

Asimismo, las características de la masa corresponden a aquellas descritas para melanoma primario de sistema nervioso central. La importancia de este caso radica en lo esencial que es realizar una historia clínica y un examen físico completo. Durante mucho tiempo se trataron los síntomas de la paciente de forma individual, sin asociarse los hallazgos cutáneos y

estudios de imagen para identificar oportunamente posibles patologías a este nivel.

## Bibliografía Bibliography

1. Jiménez López, V., Zanduea Pascual, L., López Pisón, J., Monge Galindo, L., Clavero Montañés, N. and Muñoz Mellado, A. (2011). Melanosis neurocutánea. *Anales de Pediatría*, (75), pp.157-160.
2. López Carrera, Y., Orozco Covarrubias, L., Saez de Ocariz, M. and Ruiz Maldonado, R. (2018). Asociación de melanosis neurocutánea, melanosis y alteraciones psicosociales con nevo melanocítico congénito gigante. *Revista Mexicana de Dermatología*, (62), pp.111-121.
3. Louis, D., Ohgaki, H., Wiestler, O. and Cavenee, W. (2007). *WHO Classification of Tumours of the Central Nervous System*. 4th ed. Lyon: Fred Bosman, pp.213- 218.
4. Marquez Palacio, R., Fajardo Fregoso, B., Chavez Castillo, M. and Galvez Lopez, A. (2017). Melanosis Neurocutánea. *Revista Médica MD*, (4), pp.183-186.
5. Miranda Ñahui, J., Quispe Cutipa, G. and LLamoca, V. (2016). Melanoma intracraneal primario de un paciente adulto con melanosis neurocutánea. *Revista de Neuro Psiquiatría*, (79), pp.278-286.
6. Prayson, R. (2012). *Neuropathology*. 2nd ed. Ohio: John Goldblum, pp.231-235.