



# CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía  
Fundada en 1933

[www.amc.org.mx](http://www.amc.org.mx) [www.elsevier.es/circir](http://www.elsevier.es/circir)



## ARTÍCULO ORIGINAL

# Melanoma maligno primario del sistema nervioso central: un reto diagnóstico



Javier Quillo-Olvera\*, Juan Salvador Uribe-Olalde,  
Leopoldo Alberto Alcántara-Gómez, Jorge Dax Rejón-Pérez  
y Héctor Guillermo Palomera-Gómez

Servicio de Neurocirugía, Hospital Regional Valentín Gómez Farías ISSSTE, Zapopan, Jalisco, México

Recibido el 22 de octubre de 2013; aceptado el 18 de febrero de 2014  
Disponible en Internet el 16 de mayo de 2015

### PALABRAS CLAVE

Melanoma maligno primario;  
Sistema nervioso central;  
Melanoma;  
Tumor

### Resumen

**Antecedentes:** La rara incidencia del melanoma maligno primario del sistema nervioso central y su capacidad de mimetizar por imagen otros tumores melanocíticos lo hacen ser un reto diagnóstico para el neurocirujano.

**Caso clínico:** Presentamos el caso de una paciente femenina de 51 años de edad, con un tumor localizado en el área calloso forniceal derecha. Se realizó exéresis quirúrgica total, y el resultado histopatológico fue compatible con el diagnóstico de melanoma maligno primario del sistema nervioso central, habiéndose descartado lesiones extracraneales y extrarraquídeas mucotegumentarias melanocíticas.

**Conclusiones:** El melanoma maligno primario del sistema nervioso central es extremadamente raro. Existen características en imagen de resonancia magnética que incrementan la sospecha diagnóstica. Sin embargo, hay otros tumores más prevalentes que comparten algunas de esas características por imagen. No hay un estándar terapéutico establecido. Su pronóstico es desalentador.

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### KEYWORDS

Primary malignant melanoma;  
Central nervous system;  
Melanoma;  
Tumor

### Primary malignant melanoma of the central nervous system: A diagnostic challenge

#### Abstract

**Background:** The rare incidence of primary malignant melanoma of the central nervous system and its ability to mimic other melanocytic tumors on images makes it a diagnostic challenge for the neurosurgeon.

**Clinical case:** A 51-year-old patient, with a tumor located in the right forniceal callosum area. Total surgical excision was performed. Histopathological result was consistent with the diagnosis

\* Autor para correspondencia. Doctores 102 Col. El Marqués. 76047 Querétaro, Querétaro, México. Tel.: +01 44 22236904.  
Correo electrónico: [a.i.o@hotmail.com](mailto:a.i.o@hotmail.com) (J. Quillo-Olvera).

of primary malignant melanoma of the central nervous system, after ruling out extra cranial and extra spinal melanocytic lesions.

**Conclusions:** The primary malignant melanoma of the central nervous system is extremely rare. There are features in magnetic resonance imaging that increase the diagnostic suspicion; nevertheless there are other tumors with more prevalence that share some of these features through image. Since there is not an established therapeutic standard its prognosis is discouraging

© 2015 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Antecedentes

Los tumores melanocíticos primarios del sistema nervioso central son una rara entidad, la cual es histológicamente y clínicamente distinta a las metástasis por melanoma maligno cutáneo o retiniano<sup>1</sup>. Se clasifican en melanocitosis difusa (melanosis difusa) y melanomatosis meníngea, melanoma maligno y melanocitoma benigno, con un pequeño número de variantes intermedias<sup>1</sup>. Este conjunto de neoplasias melanocíticas primarias del sistema nervioso central tienen una incidencia extraordinaria, estimada en 0.9 por 10 millones de habitantes<sup>2</sup>; de estas, el melanoma maligno primario del sistema nervioso central es aún más inusual: representa el 1% del total de los casos de melanoma<sup>3,4</sup> y el 0.7% de todos los tumores primarios del sistema nervioso central<sup>5</sup>. Su incidencia específicamente es de 0.005 casos por 100,000 personas<sup>6</sup>. Se presenta en un rango de edad entre 35 a 50 años<sup>7</sup>. Bhandari et al.<sup>2</sup> refieren que fue Virchow quien, en 1859, describió el primer caso de melanoma intracraneal primario difuso, y Oogle reportó en 1899 el primer caso de melanoma primario solitario intracraneal<sup>7,8</sup>. Estos tumores surgen de melanocitos presentes en las leptomeninges de la convexidad cerebral, de la base del cráneo, fosa posterior, canal cervical espinal, la piamadre que recubre los vasos, formación reticular del puente y médula, sustancia negra y *locus coeruleus*<sup>7</sup>. Los sitios de aparición más comunes dentro del sistema nervioso central son: lobares (53.1%), fosa posterior (17.3%) y la región pineal (13.6%)<sup>2</sup>. El diagnóstico de estos tumores es difícil; debe realizarse por exclusión, con tumores melanocíticos primarios del sistema nervioso central, tumores primarios del sistema nervioso central con cierto grado de melanización, y principalmente con metástasis de melanoma primario extracraneal; la neoplasia más común que produce metástasis cerebrales después del cáncer de pulmón y cáncer de mama<sup>8,9</sup>. Aunque el pronóstico de los pacientes con melanoma primario maligno del sistema nervioso central es desalentador, particularmente en casos donde existe diseminación leptomeníngea<sup>6,10</sup>, y siendo este el factor pronóstico más directo<sup>11</sup>, parece altamente dependiente de una resección tumoral completa<sup>10,12</sup>.

Se realizó una revisión actual de la literatura en PubMed sobre melanoma maligno primario del sistema nervioso central. Debido a su baja incidencia, se encontraron casos reporte y pequeñas series de casos. Además, se debe

considerar que en México solo existe un caso de melanoma maligno primario del sistema nervioso central, reportado en 2008 por Avilés-Aguilar et al.<sup>13</sup>, confirmando la rara incidencia de este tumor. Documentamos y presentamos las características radiológicas, los hallazgos macroscópicos, histológicos e inmunohistoquímicos, y discutimos el probable genotipo etiológico, las opciones de manejo actuales y el pronóstico de esta entidad tan poco frecuente en este artículo. Se presenta un caso ilustrativo tratado en nuestro servicio de neurocirugía.

## Caso clínico

Paciente femenina de 51 años de edad, sin antecedentes relevantes para su padecimiento actual. Los síntomas que refirió a su ingreso eran de un mes de evolución, a expensas de cefalea holocraneal, de predominio matutino. Al momento de su ingreso refirió cefalea holocraneal e intensa, la cual cedía momentáneamente con el uso de AINE y empeoraba con la maniobra de Valsalva. Dificultad en el movimiento de brazo y pierna izquierdos, que condicionaba incapacidad para la deambulación. En la exploración física se encontró: estado de alerta adecuado, bradifrenia, disminución en la fuerza de 3/5 en brazo y pierna izquierdos. Hiperreflexia e hipertonia generalizada en las 4 extremidades. En el fondo de ojo se observó edema de papila bilateral. La tomografía axial de cráneo simple, realizada en su ingreso (fig. 1), demostró una imagen hiperdensa, bien delimitada, temporoparietal derecha, aparentemente intraventricular, con colapso del ventrículo lateral derecho, principalmente en el atrio, y efecto expansivo severo. La lesión presenta zonas heterogéneas en su densidad. Se extiende hasta el lóbulo parietal derecho. Sus límites mediales son la región caloso forniceal derecha, extendiéndose caudalmente al cuerno occipital. Es evidente la compresión sobre el bulbo del cuerpo caloso y la cruz del fornix de lado derecho. El sistema ventricular izquierdo se aprecia permeable, sin dilatación compensatoria. Se realizó también un estudio de imagen de resonancia magnética. En los cortes axiales en fase T1 simple (fig. 2) se observó la extensión más craneodorsal del tumor; el cual era intraaxial e iso-intenso con respecto al parénquima cerebral, y con zonas hiperintensas intratumorales, pensándose en microhemorragias intratumorales. El efecto expansivo sobre el cuerpo del

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4283299>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4283299>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)