

Melanocitoma torácico intramedular: un tumor meníngeo raro

Ivonne Salcedo Sullk,* Álvaro Aguayo González,* José Hinojosa Gómez** Francisco Rafael Revilla Pacheco***

RESUMEN

Los melanocitomas son tumores benignos que ocasionalmente desarrollan un comportamiento maligno y cuyo origen son los melanocitos de las leptomeninges. Se presentan de forma más frecuente en la fosa posterior, con una localización primordialmente extramedular. Presentamos el caso de una paciente con un melanocitoma intramedular. La presentación poco habitual del caso amerita sospecharlo e incluirlo como diagnóstico diferencial de los tumores de médula espinal intramedular.

Palabras clave: Melanocitoma, tumor intramedular, resección, radioterapia, melanoma.

Nivel de evidencia: IV.

Intramedullary spinal melanocytoma: a rare meningeal tumor

ABSTRACT

Melanocytomas are benign tumors that originate in the melanocytes of the leptomeninges and occasionally develop a malignant behavior. Their most frequent location is extramedular, in the posterior fossa. We describe the case of a patient with an intramedullary melanocytoma. The unusual presentation in this case merits high degree of suspicion and inclusion in the differential diagnosis of intramedullary spinal cord tumors.

Key words: Melanocytoma, intramedullary tumor, resection, radiation, melanoma.

Level of evidence: IV.

INTRODUCCIÓN

Los melanocitomas intramedulares son tumores benignos muy poco frecuentes que ocasionalmente manifiestan un comportamiento agresivo, están originados en los melanocitos leptomenínges. Se pre-

sentan con mayor frecuencia en mujeres en la quinta década de la vida. En ocasiones son difíciles de tratar y tienen una alta tasa de recurrencia. Son más comunes las formas metastásicas que las presentaciones primarias. Se localizan comúnmente en la fosa posterior, región cervical y torácica, y se asocian con síntomas de compresión medular, como debilidad y parestesias en extremidades inferiores. Desde 1972, se han descrito de forma aislada aproximadamente 100 casos, por lo que no existe una estrategia estándar para su tratamiento y seguimiento. La mayoría de los autores favorecen la resección completa, cuando ésta sea posible, seguida de radioterapia cuando la resección ha sido incompleta. La vigilancia estrecha de forma indefinida es el común denominador en ambos escenarios.

OBJETIVO

La presentación de este caso clínico es por su poca frecuencia, pero que amerita sospecharlo e incluirlo como diagnóstico diferencial de los tumores de médula espinal intramedular.

* Oncología Médica.

** Radioterapia.

*** Sección de Neurocirugía.

Centro Médico ABC Observatorio, México, DF.

Recibido para publicación: 09/10/2013. Aceptado: 01/07/2014.

Correspondencia: Ivonne Salcedo Sullk

Centro Médico de Cáncer ABC,

Calle Sur 128 Núm. 143, Departamento de Oncología Médica,

Col. Las Américas,

Del. Álvaro Obregón, 01120, México, D.F.

Tel: 5230-8000, ext.: 8757.

E-mail: salcedo_ivonne@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 57 años de edad, previamente sana, que se presentó con un cuadro clínico de aproximadamente dos meses de evolución, caracterizado por dolor en el miembro pélvico derecho de tipo radicular y refractario al tratamiento con analgésicos, por lo cual se le realizó una resonancia magnética nuclear de columna dorso-lumbar, observándose una lesión medular a nivel de T10-T11 sugerente de ependimoma; por esta razón fue referida con el neurocirujano para valorar un abordaje quirúrgico.

CIRUGÍA

Con el diagnóstico preoperatorio de ependimoma, se realizó descompresión a nivel T10-T11 con resección parcial del tumor, realizándose monitoreo neurofisiológico transoperatorio mediante potenciales evocados somatosensoriales por estimulación de los nervios tibiales posteriores, electromiografía con electrodos monopolares intramusculares de T3, T10, T11 y potenciales evocados motores, que no evidenciaron variaciones significativas. Se realizó la resección de un tumor melanocítico vía una laminectomía completa a nivel de T10-T11.

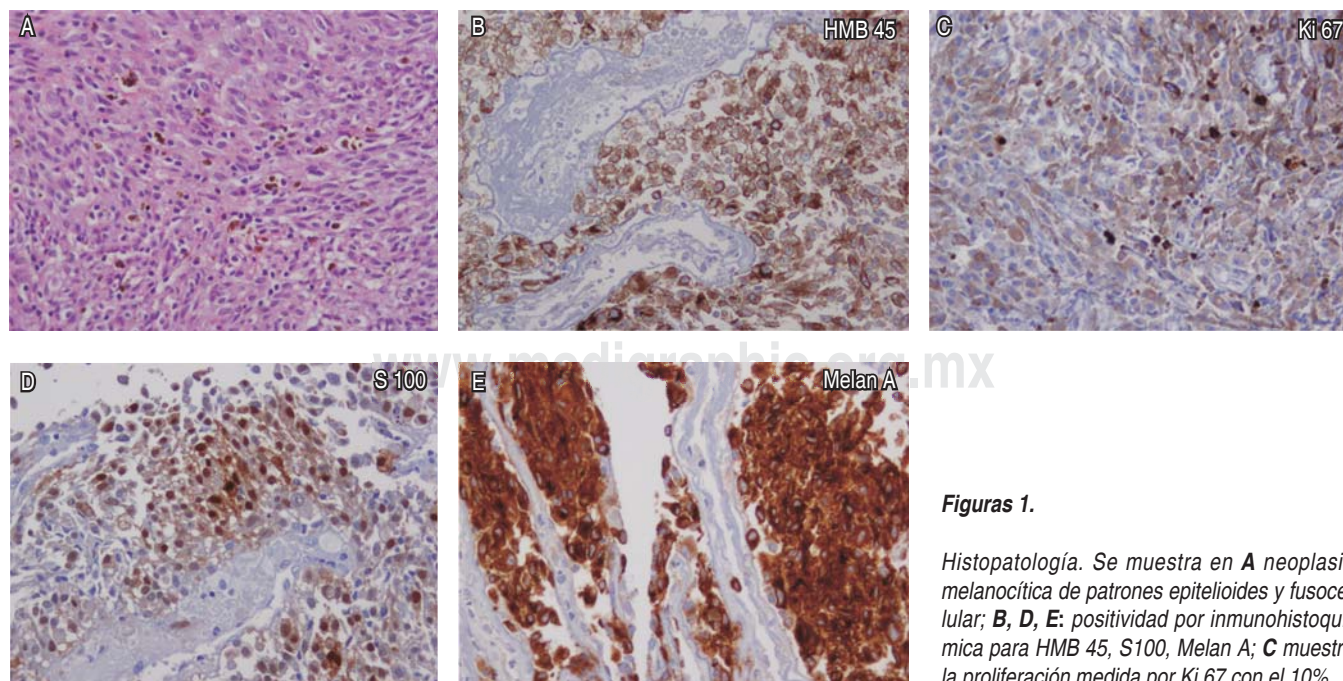
REPORTE DE PATOLOGÍA

La lesión intramedular resecada de T10-T11 se reportó como una neoplasia melanocítica de potencial maligno incierto con patrones epitelioides y fusocelular consistente con melanocitoma epiteliode pigmentado con rasgos atípicos. No fue posible excluir sólidamente metástasis de melanoma (*Figura 1*).

MANEJO Y SEGUIMIENTO

Después de la cirugía, la paciente presentó mejoría parcial de sus síntomas. La resonancia magnética nuclear postoperatoria evidenció una lesión tumoral, intramedular e intradural con cambios postquirúrgicos y disminución de sus dimensiones asociada con captación importante al paso de contraste valorado a nivel del segmento de T10-T11, datos de reforzamiento leptomeníngeo de la médula espinal desde el cuerpo vertebral de T9 con extensión hacia el cono medular, de etiología a determinar (*Figura 2*).

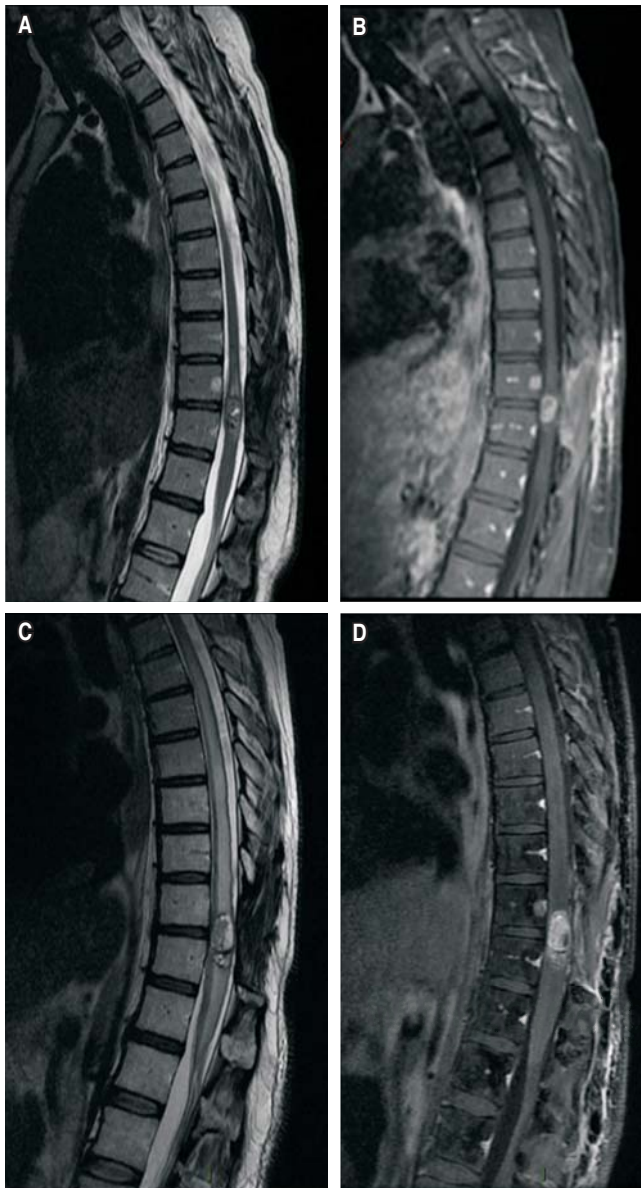
En discusión colegiada, se tomó la decisión de administrar radioterapia adyuvante, la cual se otorgó en su modalidad conformada y una dosis de 50.4 Gy en 28 fracciones. Se mantuvo en vigilancia estrecha con RMN. La paciente permaneció con enfermedad estable tanto clínicamente como por imagen.



Figuras 1.

Histopatología. Se muestra en A neoplasia melanocítica de patrones epitelioides y fusocelular; B, D, E: positividad por inmunohistoquímica para HMB 45, S100, Melan A; C muestra la proliferación medida por Ki 67 con el 10%.

Dieciocho meses después, se recrudeció el dolor en la región lumbar con irradiación al glúteo derecho hasta una intensidad relativa de 10/10, por lo que fue admitida al servicio de urgencias para control del dolor. Se repitió una RMN de columna, mostrando un discreto incremento de las dimensiones de la lesión ya conocida, asociado a edema (*Figura 2*).



Figuras 2. Resonancia magnética de columna vertebral, mostrando en **A** y **B** la lesión residual a nivel T10-T11 posterior a la primera resección. La resonancia magnética en **C** y **D** muestra al mismo nivel la lesión, con aumento discreto en sus dimensiones y edema perilesional.

Fue valorada en urgencias por neurocirugía y se realizó una resección de la lesión, con las mismas características patológicas que la lesión previa.

Desafortunadamente, la paciente no presentó mejoría de los síntomas, por lo que continuó con la administración de opioides para el control del dolor. Debido al deterioro de la función neurológica en miembros inferiores, hubo necesidad de andadera para la deambulaci3n.

DISCUSIÓN

Los melanocitomas o melanocitomas meníngeos fueron descritos por primera vez en 1972 por Limas y Tio, quienes observaron que se originaban de los melanocitos de las leptomeninges y se asociaban con inmunorreactividad para HBM 45 y S-100 pero no para el antígeno de membrana epitelial y usualmente con baja actividad mit3tica.¹

Se ha descrito que la presentaci3n m3s frecuente es la forma metast3sica y extramedular. La forma primaria e intramedular es muy rara y representa el 0.01% de los tumores del neuroeje.²⁻⁴ En nuestro caso, y con base en esta informaci3n, se realiz3 un PET-CT, que no mostr3 evidencia de enfermedad primaria a otro nivel, adem3s de valoraciones por dermatología y oftalmología para descartar melanoma primario en estos sitios. Los lugares m3s comunes de presentaci3n son la fosa posterior, columna cervical y tor3tica, pero se pueden originar en cualquier parte de la columna. La mayoría de los pacientes afectados son mujeres en la quinta d3cada de la vida y los sntomas m3s frecuentes que presentan son debilidad y dolor de extremidades inferiores seguido, en etapas m3s avanzadas, por incontinencia urinaria y fecal.

Los principales diagn3sticos diferenciales de tumores medulares son melanoma maligno, schwannoma melanocítico, meningioma melanocítico, ependimoma y, despu3s de conocer nuestro caso, sugerimos considerar a los melanocitomas meníngeos que, aunque histológicamente son considerados tumores benignos, ocasionalmente se comportan de forma muy agresiva, principalmente por su ubicaci3n anatómica, con alta probabilidad de refractariedad al tratamiento y recurrencia.

Debido a que se trata de un tumor de baja incidencia, la mayoría de la informaci3n acerca de ellos proviene de reportes de casos, por lo que no existe un consenso acerca de su tratamiento y seguimiento.

La mayoría de los autores consideran que la piedra angular del abordaje terapéutico debería ser la resecci3n total, cuando ésta sea posible, seguida de

vigilancia estrecha. Por otro lado, si la resección total no fuese posible, la administración de radioterapia es una conducta adecuada seguida de vigilancia estrecha, obteniendo control local hasta por 42 meses con dosis variables de 30 y 54 Gy, con modalidades desde tratamiento conformado convencional hasta radiocirugía.⁵⁻⁸

Un análisis retrospectivo de 89 pacientes cuyo objetivo era comparar los diferentes manejos terapéuticos para el control local y supervivencia, mostró que el control local a cinco años fue del 100% en aquellos pacientes en los que se logró la resección total del tumor seguida de radioterapia, 72% para los que tuvieron resección parcial seguida de radioterapia, 80% para los que tuvieron resección total seguida de vigilancia y 18% en aquellos pacientes con resección parcial seguida de vigilancia ($p \leq 0.001$). Por otra parte, la supervivencia global a cinco años fue del 100% tanto en pacientes con resección total y parcial seguida de radioterapia, en comparación del 46% de pacientes con resección parcial y vigilancia ($p \leq 0.001$). Se observó, además, que los pacientes que recibieron radioterapia en dosis de 45-55 Gy tenían mejor control local comparados con aquellos que recibían dosis menores (86 versus 27% respectivamente, $p < 0.01$). Por esto, resulta concluyente la idea de que la resección completa es significativamente superior a la resección incompleta tanto en control local como supervivencia. Los resultados mejoraron después de la administración de resonancia magnética como complemento de la resección incompleta. La dosis de 45-55 Gy brinda mejor control que la dosis menor de 40 Gy.^{9,10}

En nuestro caso, se siguieron los lineamientos ante una resección incompleta, por lo cual se decidió la administración de radioterapia en las dosis ya mencionadas, con remisión de enfermedad durante un año

y medio. Desafortunadamente, aunque no se observó con estudios de imagen una franca progresión de la enfermedad (más del 25% de incremento en las dimensiones del tumor), lo cierto es que la paciente presentó exacerbación de sus síntomas y, aunque fue sometida a una nueva resección, no hubo la respuesta que se esperaba. La paciente ya no fue candidata a tratamiento adicional de radioterapia o nueva resección quirúrgica y no se encontró evidencia sólida en la literatura que apoyara el uso de inhibidores de BRAF (en caso de tener la mutación) o que el tratamiento con ipilimumab tuviera algún papel en estos casos. Se decidió manejo paliativo para el control del dolor. La paciente continuó con deterioro de su estado funcional.

BIBLIOGRAFÍA

1. Limas C, Tio FO. Meningeal melanocytoma ("melanotic meningioma"). Its melanocytic origin as revealed by electron microscopy. *Cancer*. 1972; 30: 1286-1294.
2. Horn EM, Nakaji P, Coons SW, Dickman CA. Surgical treatment for intramedullary spinal cord melanocytomas. *J Neurosurg Spine*. 2008; 9 (1): 48-54.
3. Turhan T, Oner K, Yurtseven T. Spinal meningeal melanocytoma. Report of two cases and review of the literature. *J Neurosurg*. 2004; 100 (3): 287-290.
4. Brat DJ, Giannini C, Scheithauer BW, Burger PC. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous systems. *Am J Surg Pathol*. 1999; 23 (7): 745-754.
5. Ahluwalia S, Ashkan K, Casey AT. Meningeal melanocytoma: clinical features and review of the literature. *Br J Neurosurg*. 2003; 17 (4): 347-351.
6. Kurita H, Segawa H, Shin M. Radiosurgery of meningeal melanocytoma. *J Neurooncol*. 2000; 46 (1): 57-61.
7. Khadilkar U, Agarwal N. Primary meningeal melanocytoma. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)*. 2008; 6 (2): 245-247.
8. Eskandari R, Schmidt MH. Intramedullary spinal melanocytoma. *Rare Tumors*. 2010; 2 (2): e24.
9. Park SH, Park HR, Ko Y. Spinal meningeal melanocytoma. *J Korean Med Sci*. 1992; 7 (4): 364-368.
10. Rades D, Schild SE, Tatagiba M, Molina HA. Therapy of meningeal melanocytomas. *Cancer*. 2004; 100 (11): 2442-2447.