



Melanomatosis leptomenígea primaria

Lara-García J¹, Villagrana-Rodríguez KN², Lazo-Manjarrez M³, Ávila-Baray AA⁴

Resumen

La melanomatosis leptomenígea primaria es una entidad excepcionalmente rara y representa un reto para el diagnóstico en el contexto clínico; sin embargo, en resonancia magnética esta afección se presenta como hiperintensidad de señal de tipo difuso y lineal en las leptomeninges en secuencias T1, lo cual es la clave diagnóstica que sugiere la presencia de melanina y permite diferenciarla, además, de otros tumores que afectan a las leptomeninges.

PALABRAS CLAVE: melanina, resonancia magnética, lesión pigmentada.

Anales de Radiología México 2017 Jan;16(1):62-65.

Primary leptomeningeal melanomatosis.

Lara-García J¹, Villagrana-Rodríguez KN², Lazo-Manjarrez M³, Ávila-Baray AA⁴

Abstract

Primary leptomeningeal melanomatosis is an exceptionally rare entity and represents a challenge for diagnosis in a clinical setting; however, in magnetic resonance this disorder appears as diffuse and linear signal hyperintensity in the leptomeninges in T1 sequences, which is the diagnostic key which suggests the presence of melanin and helps differentiate it, as well as other tumors affecting the leptomeninges.

KEYWORDS: melanin; magnetic resonance; pigmented lesion

¹Médico Neurorradiólogo adscrito al Servicio de Radiología eImagen del Hospital de Especialidades Ignacio García Téllez, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social.

²Médico Radiólogo con alta especialidad enImagenMédica Mamaria e Intervencionista adscrito al Servicio de Radiología eImagen.

³Técnico Radiólogo adscrito al Servicio de Radiología eImagen.

⁴Médico Radiólogo. Jefe de servicio de Radiología eImagen.

Hospital de Especialidades, Centro Médico Nacional de Occidente. Belisario Domínguez 1000, Colonia Independencia, 44340, Guadalajara, Jal. México.

Recibido: 4 de enero 2017

Aceptado: 5 de enero 2017

Correspondencia

Javier Lara García.
drjavierlara@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Lara-García J, Villagrana-Rodríguez KN, Lazo-Manjarrez M, Ávila-Baray AA. Melanomatosis leptomenígea primaria. Anales de Radiología México 2017;16(1):62-65.

INTRODUCCIÓN

El melanoma leptomeníngeo, también conocido como melanomatosis leptomeníngea primaria, es una forma agresiva del melanoma intracranegal con una supervivencia media de 55 semanas en los pacientes afectados y cuya característica es la diseminación melanocítica a través de las leptomeninges, los espacios perivasculares de Virchow-Robin y la superficie del encéfalo.¹ Es una enfermedad excepcionalmente rara, con una incidencia estimada de sólo 5 casos por cada 100 millones de personas,² representa 1% de todos los melanomas³ y su diagnóstico clínico es sumamente difícil; sin embargo, tiene características particulares por resonancia magnética que pueden sugerirla.

CASO

Hombre de 34 años de edad que acudió a consulta por cefalea de 6 meses de evolución, agregándose crisis convulsivas tipo tónico-clónico generalizadas; en el transcurso de un año tuvo, además, diminución progresiva de la agudeza visual. Se efectuó estudio de tomografía computada observando ventriculomegalia; fue tratado como con cuadro de cisticercosis por 12 días sin experimentar mejoría. A este cuadro se le sumaron vértigo, desorientación y problemas del lenguaje. Se realizó resonancia magnética de cráneo en un equipo de 1.5 T, en fase simple y después de la aplicación de gadolinio donde se identificó un leve incremento en el volumen del sistema ventricular, sin datos de edema transependimario; con zonas lineales de hipointensidad de señal en secuencias T1 que seguían el trayecto de las leptomeninges a nivel supratentorial e infratentorial (**Figura 1**) con predominio a nivel basal así como peribulbar, éstas se comportaban hipointensas en secuencias T2 (**Figura 2**). Después de la aplicación de material de contraste paramagnético se observó un reforzamiento difuso y lineal con engrosamiento

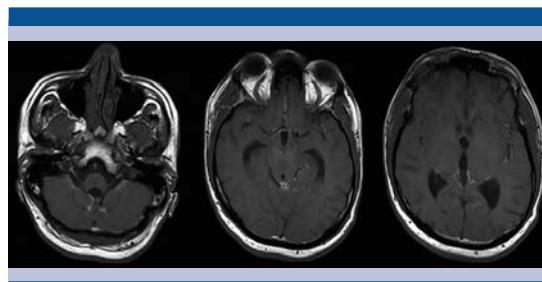


Figura 1. Secuencia axial T1: engrosamiento e hipointensidad de señal de las leptomeninges de manera difusa pero de predominio basal.

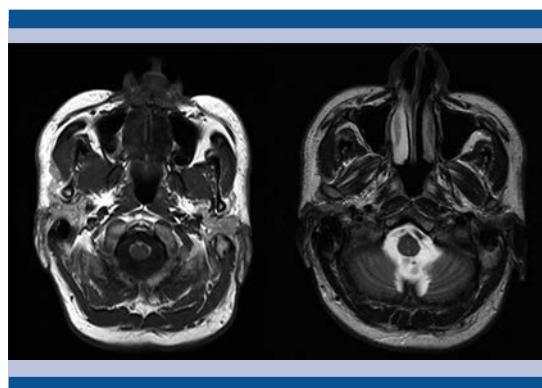


Figura 2. Acortamiento de T1 y T2 en las leptomeninges engrosadas, secundario a depósito de melanina.

de las leptomeninges en prácticamente toda la superficie encefálica (**Figura 3**), lo que permitió identificar una afectación o infiltración tumoral más generalizada que la visualizada en fase simple. Una vez que se obtuvieron estos datos se sugirió el diagnóstico de infiltración melanocítica de las leptomeninges, pero debido a que el paciente no tenía lesiones cutáneas ni antecedente de una tumoración primaria se decidió realizar toma de biopsia de aracnoides a nivel de quiasma óptico con abordaje supraorbitario derecho, con reporte posquirúrgico de engrosamiento macroscópico y coloración negruzca de la aracnoides, de la cual se obtiene una muestra que es enviada a estudio histopatológico. El

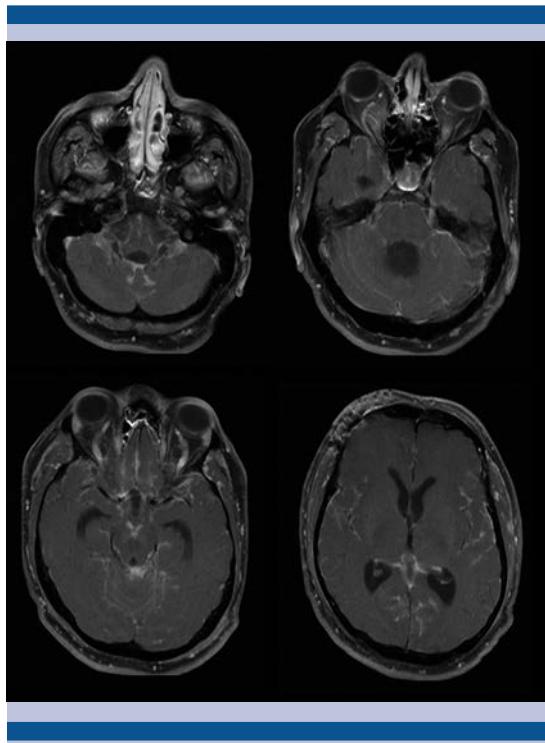


Figura 3. T1 axial con gadolinio: reforzamiento intenso y difuso de las leptomeninges a niveles supra- e infratentorial.

servicio de patología reportó un fragmento con dimensiones de $1.0 \times 1.0 \times 0.3$ cm, de forma irregular, color negruzco, con peso de 2.1 g en donde encontraron contenido melanocítico positivo para HMB-45 y S-100 en 85 y 30% de la población celular, respectivamente. El paciente decidió no iniciar tratamiento y falleció 8 meses después del diagnóstico.

DISCUSIÓN

Las cubiertas leptomeningeas del encéfalo pueden ser afectadas por una infinidad de procesos de tipo neoplásico primario, procesos metastásicos, infecciosos, metabólicos o idiopáticos.⁴ Los tumores leptomeningeos que contienen melanina son la melanosis neurocutánea, la melanomatosis leptomeningea primaria, la melanocitosis y las metástasis de melanoma

primario;^{5,6} todas ellas con características similares en resonancia magnética en fase simple debido a que la infiltración melanocítica de cualquier etiología tiene la particularidad de presentarse con acortamiento del T1 y T2, lo que le confiere hiperintensidad e hipointensidad de señal, respectivamente, debido a radicales libres paramagnéticos característicos de su contenido de melanina.^{1,3} Esto representa la clave en el diagnóstico de este tipo de patologías. Sin embargo, a diferencia del resto de las afecciones en las cuales existe acumulación focal de células melanocíticas, la melanomatosis leptomeningea primaria tiene una presentación lineal hiperintensa en secuencias T1,⁷ con un realce continuo, difuso e irregular después de la aplicación de gadolinio, sin nodularidades focales ni antecedente clínico de melanoma primario o lesiones cutáneas.^{1,3} Debido a que la melanomatosis leptomeningea primaria es una neoplasia agresiva del sistema nervioso central, que cursa con mal pronóstico, es importante reconocer los hallazgos en la resonancia magnética que permitan realizar un adecuado y oportuno diagnóstico diferencial.

CONCLUSIÓN

Por tratarse de una entidad sumamente rara, el diagnóstico imagenológico de la melanomatosis leptomeningea primaria es de suma importancia. Es imprescindible identificar, en la resonancia magnética, la hiperintensidad de señal y el engrosamiento lineal de las leptomeninges en secuencias T1 compatibles con un contenido melanocítico, además de un reforzamiento difuso con el gadolinio.

REFERENCIAS

1. Smith AB, Rushing EF, Smirniotopoulos JG: Pigmented Lesions of the Central Nervous System: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2009;29:1503-1524.
2. Ginat DT, Meyers SP. Intracranial Lesions with High Signal Intensity on T1-weighted MR Images Differential Diagnosis. *RadioGraphics* 2012;32:499-516.



3. Trinh V, Medina-Flores R, Taylor CL y cols. Primary melanocytic tumors of the central nervous system: report of two cases and review of the literature. *Surg Neurol Int* 2014;5:147.
4. Pirini MG, Salvi F, Tassinari CA y cols. Primary Diffuse Meningeal Melanomatosis: Radiologic-Pathologic Correlation. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2003;24:115-118.
5. Liubinas SV, Maartens N, Drummond KJ. Primary melanocytic neoplasms of the central nervous system. *J Clin Neurosci*. 2010;17:1227-1232.
6. Jaiswal S, Viji M, Tungria A y cols. Primary melanocytic tumors of the central nervous system: a neuroradiological and clinicopathological study of five cases and brief review of the literature. *Neurol India*. 2011;59:413-419.
7. Arias M, Alberte-Woodward M, Arias S y cols. Primary malignant meningeal melanomatosis: a clinical, radiological and pathologic case study. *Acta Neurol Belg*. 2011;111:228-231.