

Melanoma maligno intrarraquídeo en el embarazo: reporte de un caso

Marcela Pelayo-Nieto,* Lorena Ruvalcaba-Ortega,** Sergio Emilio Prieto-Miranda, *** Ezequiel Vélez-Gómez,**** Ramiro López-Elizalde*

RESUMEN

El melanoma en el sistema nervioso central representa 1% de los casos de melanoma y sólo 10% de los tumores melánicos malignos en este sitio son primarios. El primer caso de melanoma espinal primario se describió en 1960. Se comunica el caso de una paciente con melanoma intrarraquídeo, embarazada, joven, sin factores de riesgo asociados. Esta presentación clínico-patológica no había sido descrita en la bibliografía médica. Se trató de una mujer de 23 años de edad, que cursó con 28 semanas de gestación, que ingresó al hospital por dificultad respiratoria y paraparesia flácida. El interrogatorio y la exploración física fueron compatibles con síndrome de cauda equina. La resonancia magnética detectó una neoplasia que sustituye S1-S3. En la cirugía se encontró un tumor intrarraquídeo, color negro intenso, que infiltraba las estructuras paravertebrales, no viable para la exéresis. El reporte histopatológico confirmó que se trataba de un melanoma maligno.

Conclusiones: de 4 a 5% de todos los melanomas primarios no derivan de piel. El caso que aquí se reporta es de una paciente con melanoma intrarraquídeo en el embarazo cuya lesión primaria no se detectó previamente. La bibliografía revisada no confirma la relación entre melanoma extracutáneo y embarazo. Se reporta una situación clínica de muy baja incidencia y se concluye como diagnóstico: melanoma intrarraquídeo como probable malignidad primaria.

Palabras clave: embarazo, melanoma maligno intrarraquídeo, sistema nervioso central, síndrome de cauda equina.

ABSTRACT

The central nervous system melanoma represents 1% of all melanoma cases and only 10% of malignant melanomas in this site are primary. The first case of primary spinal melanoma was described in 1960 and to date, this lesion is extremely rare. We report a case of intraspinal melanoma in a young, pregnant woman, without associated risk factors. This clinical-pathological presentation has not been described before in the sources reviewed.

This clinical case is about a 23 year old woman with 28 weeks of pregnancy, admitted with dyspnea and flaccid paraparesis, the clinical history and medical examination were compatible with cauda equine syndrome. MRI identified a neoplasm at S1-S3. In surgery we found a deep black intraspinal tumor, infiltrating paravertebral structures, not viable for excision. The histopathological report confirmed malignant melanoma.

Conclusions: 2-5% of all primary melanomas do not come from skin. We present a pregnant patient with an intraspinal melanoma, in which a source could not be identified. The reviewed literature does not confirm a relationship between extra-cutaneous melanoma and pregnancy.

We reported a clinical situation with a very low incidence and we concluded the diagnosis of intraspinal melanoma as a probable primary malignancy.

Key words: Pregnancy. Intraspinal malignant melanoma. Central Nervous System. Cauda Equine Syndrome.

* Departamento de Neurocirugía, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca.

** Unidad de Cuidados Intensivos, División de Medicina Interna Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca.

*** Unidad de Cuidados Intensivos, División de Medicina Interna Nuevo Hospital Civil y Jefatura de Educación e Investigación del Hospital General Regional 46 Lázaro Cárdenas, Instituto Mexicano del Seguro Social

**** Departamento de Anatomía Patológica, Hospital Civil de Guadalajara Dr. Juan I. Menchaca.

Correo electrónico: serpri@avantel.net

Recibido: 23 de febrero de 2010. Aceptado: junio, 2010

Este artículo debe citarse como: Pelayo-Nieto M, Ruvalcaba-Ortega L, Prieto-Miranda SE, Vélez-Gómez E, López-Elizalde R. Melanoma maligno intrarraquídeo en el embarazo: reporte de un caso. Med Int Mex 2010;26(5):508-511.

El melanoma maligno surge de los melanocitos originados de la cresta neural y puede aparecer en cualquier órgano con melanoblastos.¹ A veces puede desarrollarse en mucosas como: el intestino, esófago, mucosa vulvar o en estructuras relacionadas con el sistema nervioso central, como las meninges.² En 1859, Virchow mostró que los melanomas primarios del sistema nervioso central se desarrollan de melanoblastos localizados en las leptomeninges.^{3,4} Desde entonces se han reportado muy pocos casos de melanoma en el sistema nervioso central, que representan aproximadamente 1% de todos los casos de melanoma. En 1906 Hirschberg describió el primer melanoma espinal primario;^{3,5} hasta la fecha, esta lesión es extremadamente rara.⁵ El 90% de los tumores melánicos malignos del sistema nervioso central son de origen metastásico, mientras que 10% son tumores melánicos primarios y éstos pueden clasificarse en tres grupos: melanomas malignos del parénquima cerebral o espinal, melanoblastosis meníngea y tumores neuroblásticos pigmentados.^{3,6} El melanoma primario de médula espinal ocurre más frecuentemente en la edad media y puede afectar a uno y otro sexo por igual; el síntoma predominante es la compresión de la médula espinal.⁵ Es poco común encontrar referencias sobre melanoma maligno sin afectación al sistema nervioso y casi anecdótico encontrarlo en el embarazo. No ha sido posible concluir que el embarazo aumente el riesgo de melanoma cutáneo o empeore su pronóstico. El objetivo de este reporte es dar a conocer la singularidad de un caso de melanoma intrarraquídeo (un sitio inusual), en una paciente gestante, joven, y sin factores de riesgo asociados.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 23 años de edad, con tres embarazos y dos partos, con 28 semanas de gestación. Acudió al hospital por dificultad respiratoria y paraparesia flácida. Tenía el antecedente de traumatismo en la región coccígea dos años previos, posteriormente cursó con: lumbalgia crónica, parestesias y debilidad muscular progresiva de miembros pélvicos e incontinencia de esfínteres que la postraron en cama, nunca fue estudiada previamente. Durante todo su embarazo cursó con incapacidad para la deambulaci3n. La exploraci3n f3sica mostraba hipotrofia de extremidades inferiores, reflejos osteotendinosos abo-

lidos, fuerza y sensibilidad disminuidas. El producto del embarazo sin datos de sufrimiento fetal.

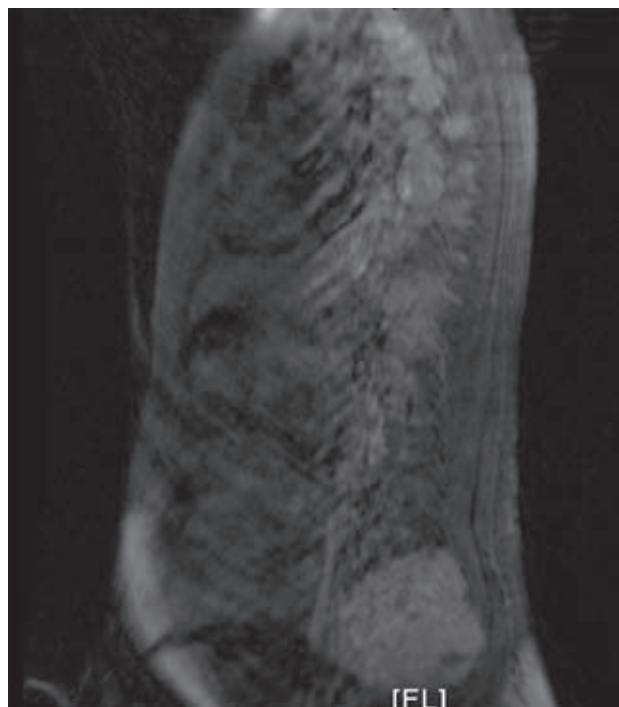
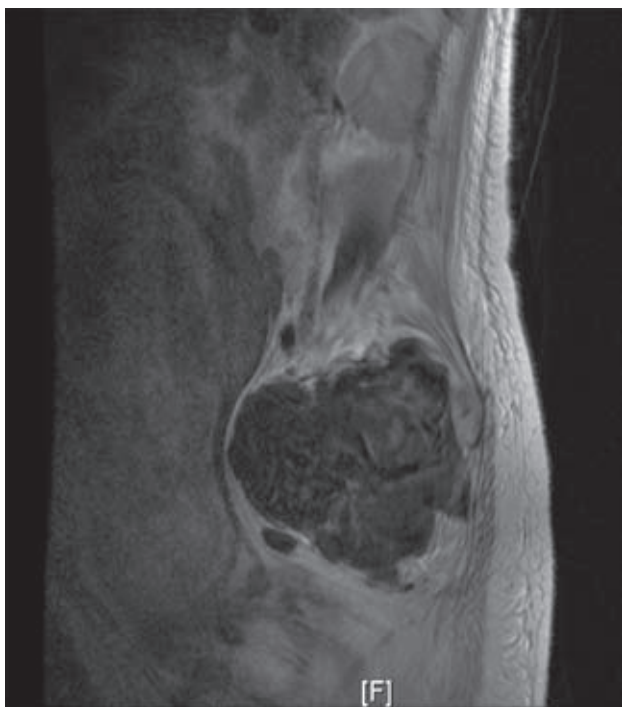
La paciente ingres3 a la unidad de cuidados intensivos por sospecha de tromboembolia pulmonar. La tomograf3a de t3rax mostr3 lesiones nodulares con patr3n arrosariado que afectaban la arteria pulmonar y datos sugerentes de met3stasis pulmonares. Ante esos hallazgos y la evidencia de afecci3n medular, se solicit3 una resonancia magn3tica de la columna lumbar, que detect3 un tumor que sustitua por completo S1-S3 (Figuras 1 y 2). Se solicit3 la valoraci3n e intervenci3n quir3rgica por parte de los neurocirujanos. Durante el procedimiento quir3rgico se encontr3 un tumor intrarraqu3deo, de consistencia firme, no aspirable, de color negro intenso que teñía el textil quir3rgico, sugerente de un melanoma con infiltraci3n a las estructuras paravertebrales, sin plano de clivaje. Se consider3 no viable para su ex3resis, por lo que s3lo se obtuvo biopsia. El reporte histopatol3gico confirm3 que se trataba de un melanoma maligno. (Figura 3)

La paciente persisti3 con insuficiencia respiratoria y deterioro progresivo. Se inici3 la ventilaci3n mecánica asistida y se decidi3 interrumpir el embarazo por v3a abdominal. La inestabilidad hemodinámica severa continu3 hasta su muerte en el octavo d3a de estancia intrahospitalaria.

DISCUSI3N

El melanoma maligno extracutáneo es un tumor raro, con diversas presentaciones cl3nicas y pron3stico adverso. El 4-5% de todos los melanomas primarios no derivan de piel.⁷ Nosotros reportamos una paciente con melanoma maligno intrarraqu3deo en el embarazo, cuya lesi3n primaria no pudo detectarse y lo acompañamos de una revisi3n sistemática de la bibliograf3a. De acuerdo con la informaci3n obtenida, son escasos los reportes de melanoma maligno intrarraqu3deo, lo que resulta de gran inter3s para dar a conocer este caso. La paciente debut3 con signos y s3ntomas de s3ndrome de cauda equina, como antecedente s3lo ten3a haber sufrido un traumatismo en esa regi3n, sin evidencia cl3nica de lesiones melanoc3ticas en la piel mucosa o las estructuras extravertebrales.

La clasificaci3n de Hayward para el diagn3stico de melanoma espinal primario a3n se utiliza y se basa en la ausencia de melanoma fuera del sistema nervioso central y su confirmaci3n histol3gica.⁶ Larson public3



Figuras 1 y 2. Resonancia magnética de columna dorsal y lumbosacra. Se observa un tumor a nivel lumbosacro, hipointenso en T1 y brillante en T2, que infiltra estructuras paravertebrales y metástasis en la columna dorsal y pulmones.

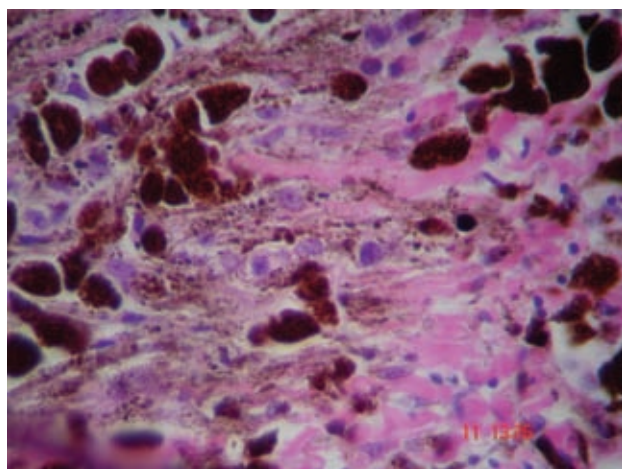


Figura 3. Se aprecian células melánicas con núcleos redondos vesiculosos, núcleos prominentes, citoplasma anfófilo y rodeado de abundantes células con gránulos gruesos de pigmento melánico. H&E 400X

que el tiempo promedio entre los primeros síntomas y el descubrimiento del tumor es de entre tres meses y ocho años en sus casos, mientras que Hirano encontró que este

periodo puede ser desde tres semanas hasta dos años.^{3,8} Por su parte, Salame señala que las edades de los pacientes se encuentran entre 47 y 76 años. Por lo que se refiere al caso discutido, es difícil precisar el inicio exacto de los síntomas, puesto que la paciente atribuía la fatiga y la debilidad de las extremidades inferiores al curso de su embarazo. La paciente ingresó al hospital con un cuadro de dificultad respiratoria y ataque al estado general por diseminación de la enfermedad. Su deterioro fue rápido: en una semana se agregaron otras complicaciones que la llevaron a la muerte. Desafortunadamente no fue posible la autopsia por falta de consentimiento de la familia. Hasta el momento, la bibliografía revisada no ha sido contundente en confirmar la hipótesis de un aumento en la incidencia de melanoma cutáneo y embarazo, y menos aún la relación entre melanoma extracutáneo y embarazo. Con este argumento y de acuerdo con el contexto se reporta una situación clínica de muy baja incidencia y se concluye como diagnóstico: melanoma intrarraquídeo como probable tumor primario en una paciente embarazada, joven y sin factores de riesgo asociados.

REFERENCIAS

1. Oluigbo CO, Cooke SR, Flynn PA, Choudhari KA. Primary malignant melanoma of the cerebellopontine angle: a diagnostic dilemma: Case report. *Neurosurgery* 2006;59(6):E1336.
2. Salame K, Merimsky O, Yosipov J, Reider-Groswasser I, Chaitchik S, Ouaknine GE. Primary intramedullary spinal melanoma: Diagnostic and treatment problems. *J Neurooncol* 1998;36:79-83.
3. Francois P, Lioret E, Jan M. Primary spinal melanoma: Case report. *Br J Neurosurg* 1998;12(2):179-182.
4. Lee CJ, Rhee DY, Heo W, Park HS. Primary leptomeningeal malignant melanoma. *J Korean Neurosurg Soc* 2004;36:425-427.
5. Farrokh D, Fransen P, Faverly D. MR findings of a primary intramedullary malignant melanoma: Case report and literature review. *Am J Neuroradiol* 2001;22:1864-1866.
6. Hayward RD. Malignant melanoma and the central nervous system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1976;39:526-530.
7. Hussein MR. Extracutaneous malignant melanoma. *Cancer Invest* 2008; 26(5):516-534.
8. Larson TC, Houser OW, Onofrio BM, Piepgras DG. Primary spinal melanoma. *J Neurosurg* 1987;66:47-49.