

MELANOSIS NEURO CUTANEA

Presentación de un caso clínico con confirmación necrópsica.

A. MELCHIOR, R. VILLAFANE, R. HERRERA, J. CANCINA, G. G. GIOINO

Introducción

Desde la primera descripción de Rokitansky en 1861 y la revisión hecha por Fox en 1968 (2) (1) encontrando sólo 41 casos de Melanosis Neurocutánea confirmados por necropsia, llegamos a 1984 con alrededor de 100 casos descriptos en la literatura mundial (3-1-6).

El análisis de nuestra experiencia y la revisión de la escasa bibliografía encontrada, nos lleva a discernir sobre la sospecha clínica, estudios complementarios y conducta a seguir en la melanosis neurocutánea.

Presentación de un caso

V.M.V. H.C. No. 125755, edad 18 años, sexo Femenino. Ingresó el 10-7-81, admitida por guardia central. La anamnesis indirecta describe: desorientación témporoespacial, vómitos, convulsiones generalizadas, con posterior excitación psicomotriz. Hace cuarenta días que la paciente presenta cefalea matinal en región suboccipital. No se puede precisar la frecuencia ni duración de las mismas.

El examen neurológico demostró: estupor, posición en gatillo de fusil con moderada rigidez de nuca, reflejos profundos vivos universalmente, no habiendo signos de focalización francos. Esbozo de Babinski izquierdo. Examen de pares craneales normales y el fondo de ojo mostró un leve borramiento de ambas papilas en su

borde nasal. Marcado síndrome febril por lo que es internada.

A.P.P.

A los cuatro años fue operada de un Nevus piloso en hemitórax izquierdo con cuatro autotrasplantes de piel.

Examen Físico

Paciente vigil, con decúbito pasivo electivo. Nevus en la axila del lado izquierdo con importante pérdida del tejido celular subcutáneo. El resto del examen normal.

El nuevo examen neurológico muestra:

Estado psicointelectual: Es de una enferma que se encuentra vigil, por momentos confusa con lentitud de movimientos y con indiferencia hacia su problema.

Marcada rigidez de nuca. Examen de pares craneales normales. Astasia, abasia. Motricidad activa ligeramente disminuída en hemicuerpo derecho con leve hipertonía. Reflejos profundos vivos sobre hemicuerpo derecho. Cutáneo abdominales abolidos. Ausencia de otro reflejo patológicos. No se pudo investigar bien la sensibilidad por falta de colaboración. El diagnóstico presuntivo fue en ese momento: Síndrome de hipertensión endocraneana de etiología indefinida.

Evolución

Se inicia el tratamiento con hidratación, anti-convulsivantes y manitol al 15%. Se solicitaron análisis de rutina, E.C.G., Rx de cráneo y tórax, y examen oftalmológico que fueron normales.

En el curso de los días se instala una amnesia lacunar, mejorando su síndrome febril. Se suspende el manitol y se inicia el tratamiento con corticoesteroides. La enferma comienza con vómitos y se acentúa la hemiparesia derecha que lleva a la sospecha de una meningoencefalitis. Se realiza una centellografía cerebral que muestra un acúmulo del radiotrazador sobre el hemisferio derecho y cisterna silviana; pero llama la atención que si esta imagen presupone un proceso expansivo, no es coherente con el lado afectado ya que la hemiparesia es ipsilateral. Se completa con una arteriografía carotídea derecha que es normal.

Se realiza T.A.C. cerebral contrastada que muestra moderado grado de hidrocefalia con engrosamiento de las leptomeninges basales y la cisterna silviana derecha.

Diagnóstico por imágenes compatible con meningoencefalitis. Se intentó una punción lumbar y no se obtuvo L.C.R.

Al examen presenta pupilas intermedias con buen reflejo fotomotor. Continúa con moderada rigidez de nuca, somnolencia, leve paresia del 6to. par derecho y vómitos.

Se practica una punción ventricular obteniéndose L.C.R. claro a presión normal; se coloca un catéter ventricular con reservorio de Rickham para posible intervención derivativa ventrículoatrial en el futuro por si persiste o se agrava el hidrocéfalo. El examen del L.C.R. sólo mostró proteinorraquia de 1,65 grs/oo con ausencia de células neoplásicas.

Después de treinta días de internación se agrega una parálisis braquial periférica bilateral.

La paciente se deteriora presentando alucinaciones visuales, incoherencia de ideas, incontinencia de esfínteres y crisis oculógiras verticales.

Cinco días más tarde entra en coma con midriasis paralítica bilateral, hipotermia, dificultad respiratoria y fallece por paro cardio respiratorio.

Necropsia

Hallazgos macroscópicos

- 1) A la apertura del cráneo resalta la duramadre de aspecto colorido y negruzco. No hay signos de hipertensión endocraneana.
- 2) Bloqueo de cisternas basales y cisterna silviana derecha, ocupada por sangre y coágulos.
- 3) *No se encontró melanoma en los órganos investigados.*

El diagnóstico Anatómopatológico fue de: "Melanosis Neurocutánea". Luego de fijado el S.N.C. se observó:

CEREBRO: moderado edema, leve aplanamiento de circunvoluciones con borrado de los surcos y espacios subaracnoideos en la base y tronco cerebral. Hemorragia en continuidad con las meninges.

MEDULA: Leptomeninges engrosadas y de color negruzco. Espacio subaracnoideo totalmente ocupado por sangre.

Hallazgos microscópicos

NEVUS CUTANEO: En la dermis se observa un acúmulo de células névicas benignas cargadas con melanina.

CEREBRO: Aquí se observan los mismos melanocitos en las leptomeninges que se introducen en los espacios perivasculares.

PROTUBERANCIA: Se observan las leptomeninges con proliferación de melanocitos que invaden el parénquima nervioso.

GANGLIO SIMPATICO CERVICAL: Muestra una proliferación de células malignas con citoplasma cargado de melanina. X100 - X 400.

Comentario

Referente a la histogénesis de la Melanosis Neurocutánea es bien conocida, ya que el melanoblasto se origina de la cresta neural al igual que la leptomeninges. El melanoblasto migra a la capa basal de la epidermis en la vida fetal y serán los productores de melanina después del nacimiento.

En el S.N.C. las células portadoras de melanina pueden encontrarse en circunstancias normales en las leptomeninges, formación reticular de la médula y sustancia nigra. (1-3-7)

Esta pigmentación es más pronunciada en la raza negra. Estas células que contienen melanina serían las responsables de la formación del léntigo, de nevos pigmentados en la piel y de melanosis y tumores melanóticos en el S.N.C. (1-2-3-6-7). Parece por lo tanto razonable considerarla como una displasia congénita de la cresta neural, por eso la mayoría de los autores la clasifican como una Facomatosis (2-6-7).

La pigmentación anormal se localiza predominantemente en cerebelo, protuberancia, pedúnculos cerebrales y cara inferior del cerebro. (1)

Los criterios diagnósticos para Melanosis Leptomeníngea son: Pigmentaciones anormales únicas o múltiples en la piel, a veces de importancia estética y además la ausencia de melanoma maligno en otro órgano como sucedió en nuestro caso.

Presumirla cuando el examen neurológico revela síndrome de hipertensión endocraneana indefinido, hemorragia meníngea, aracnoiditis basal o meningoencefalitis.

El análisis del L.C.R. revela: Hiperproteino-rraquia, hipoglucorraquia, linfocitosis. Se debe buscar en líquidos seriados, células neoplásicas, células atípicas, Clase 1 y 2/10 y eosinofilia. (5)

Los hallazgos en la T.A.C. muestran leve a moderado grado de hidrocefalia con infiltrado difuso en la aracnoides de cisternas basales y de tronco cerebral.

El tratamiento en los casos benignos es sintomática o la derivativa del L.C.R. En los casos malignos la cirugía, radioterapia, quimioterapia han sido utilizados sin encontrar relatos de cura en estos casos.

Por lo tanto la transformación maligna en meninges constituye una patología de pronóstico grave para los recursos terapéuticos actuales.

BIBLIOGRAFIA

1. Brandt R, Schwartzman JS, Naspitz C: Melanose Neurocutanea. Arq Neuropsiquiatria (Sao Paulo) Vol 36 No. 2:147-154, 1978.
2. Fox H: Neurocutaneous Melanosis, Handbook of clinical Neurology. Vol 14:414-428, 1972.
3. Humes RA, Roskackp J Eisenbrey G: Melanosis and Hydrocephalus. J Neurosurgery 61:369-374, 1984.
4. Kudel TA, Bingnam WT, et al: Computed Tomographic Findings of Primary malignant leptomeningeal melanoma in neurocutaneous melanosis. AJR 133: 950-951, 1979.
5. Livramento JA, Machado LR, Clemente AM: Melanomatose meníngea. Análise citomorfologica do liquido cefalorraquideo. Arq Neuropsiquiatria. Sao Paulo. Vol 37 No. 1, 1979.
6. Kissel P, Schmitt J, Andre J: Phacomatosis-Melanose neurocutanea nevíque. EM Chirurgicale. Tomo 4. 17165-B 10, 1975.
7. Rubinstein LJ: Neurocutaneous melanosis and primari meningeal melanoma. In tumors of the central nervous system. Atlas of tumor pathology. 2n series. fas 6:309-311, 1972.