

Melanocitoma meníngeo con comportamiento maligno

Meningeal melanocytoma with malignant behaviour

Sr. Editor:

Los tumores de la leptomeninge con pigmento melánico se clasifican en meningioma melanocítico, melanoma, schwannomas melanocítico y melanocitoma meníngeo¹. Hacer un diagnóstico correcto en estos casos es muy importante debido a su diferente evolución clínica y a los posibles tratamientos que se pueden emplear. Describimos un caso de melanocitoma meníngeo en la médula dorsal, con mal comportamiento biológico a pesar de que habitualmente se han etiquetado como tumores benignos.

Mujer de 68 años que presenta un cuadro de retención urinaria, pérdida de fuerza y disestesias en extremidades inferiores de unos 20 días de evolución. En los potenciales evocados somatosensoriales (PESS) existe una disminución de la amplitud y retraso de la latencia en MMII de predominio derecho. La resonancia magnética (RM) de médula cervical y dorsal muestra una lesión intradural a nivel de D9 indicativa de angioma cavernoso con hematoma crónico adyacente. Posteriormente, la paciente presenta un deterioro brusco con paraplejía flácida bilateral. Se realiza una intervención quirúrgica urgente mediante laminectomía completa D9 y parcial D8 y D10, con presencia de hematoma extramedular intradural sólido a nivel de D9 principalmente. No se extirpa por encontrarse duro y adherente a tejido medular, ante la

sospecha de malformación vascular. Tras la intervención se realiza una arteriografía espinal, que es normal. Deciden solicitar una segunda opinión. Se repite la RM observándose una lesión con un componente intramedular y otro extramedular intradural, hipointenso en T2 e hiperintenso en T1, sin realce tras la administración de gadolinio, que se interpreta como hematoma. En cortes axiales se aprecia una alteración de señal intramedular en T2, desde D7 a D11 poco demostrativa de cavernoma. Se reinterviene y en el interior de la médula se encuentra una lesión rojiza muy oscura, con color sugerente de hematoma crónico pero dura, ligeramente sangrante. Se extirpa la lesión, separándola del tejido medular. En el estudio anatomopatológico destaca un intenso infiltrado de células de mediano a gran tamaño, epitelioides, con un citoplasma amplio eosinófilo caracterizado por la gran cantidad de pigmento melánico granular, negativo para hierro. En el análisis inmunohistoquímico se observa una inmunorreactividad en aproximadamente el 2% de las células con el antígeno Ki-67, ausencia de inmunorreactividad con P-53 y un reforzamiento submembrana en el 20% frente a C-Kit.

La paciente es derivada nuestro centro para tratamiento rehabilitador. Se realiza un estudio de potenciales evocados motores del músculo tibial anterior de ambos lados, que no evoca respuesta. Los PESS de MMII también están abolidos, anteriormente retrasados. Por lo tanto, al ingreso presenta un síndrome de lesión medular D8 ASIA A. El médico rehabilitador nota una alteración en las funciones superiores de la paciente. Se solicita un estudio neuropsicológico en el que se aprecia un deterioro moderado en todas las áreas en el test de Barcelona, sin un perfil específico de enfermedad degenerativa. Se realiza una RM cerebral en la que

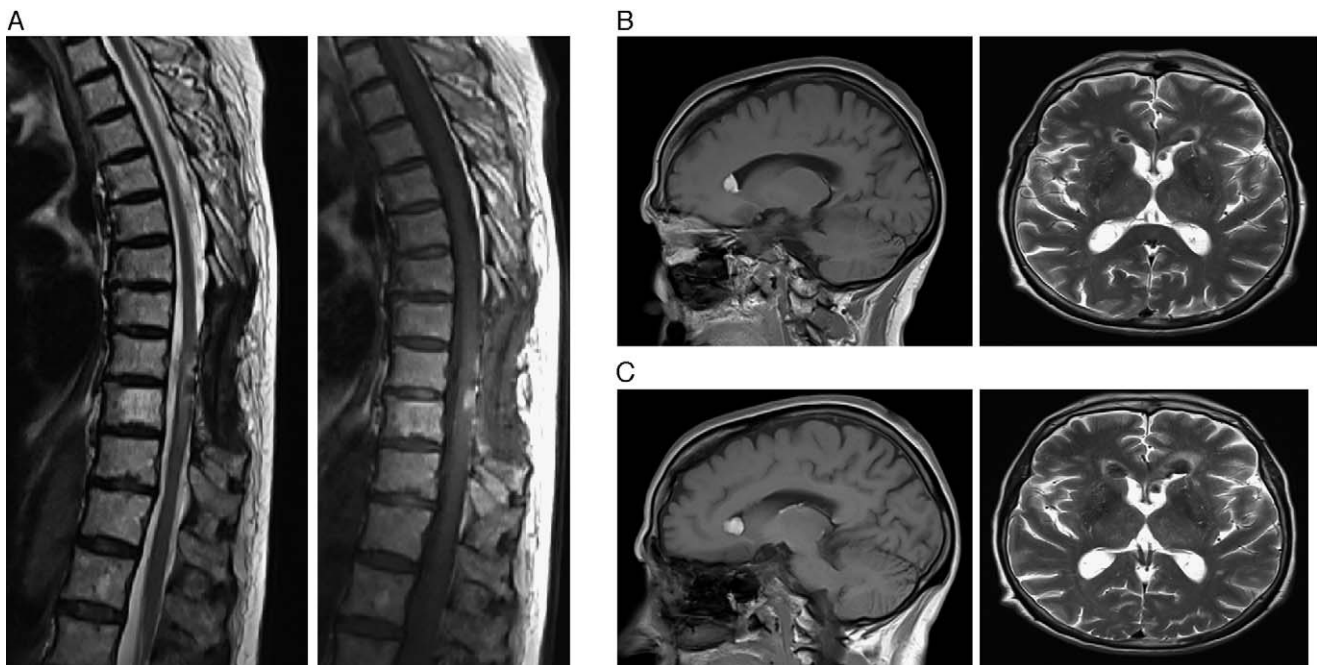


Figura 1 A) RM sagital T2 y sagital T1: entre el segmento D9 y D10 existe una lesión de 1 cm situada en la región posterolateral derecha de la médula, indicativa de depósito de melanina. B) RM sagital T1 y axial T2: imágenes indicativas de implantes ependimarios en ambas astas anteriores de ventrículos laterales. C) RM sagital T1 y axial T2: aumento de tamaño de los implantes ependimarios.

llaman la atención varias imágenes indicativas de implantesependimarios en ambas astas anteriores de los ventrículos laterales, hiperintensas en secuencia T1 e hipointensas en T2 (fig. 1), sin captación de contraste, que no corresponden con depósitos hemáticos en la secuencia de susceptibilidad magnética. En el control de RM dorsal existen signos de mielopatía con restos de hemosiderina y en el límite entre el segmento D9 y D10 se observa una lesión de 1 cm situada en la región posterolateral derecha de la médula, que no capta CIV, también hiperintensa en T1 e hipointensa en T2, semiología radiológica característica de la melanina (fig. 1). En la RM cerebral al mes de evolución, los implantesependimarios han doblado el tamaño (fig. 1), hecho que refuerza el diagnóstico de melanocitoma meníngeo con diseminación a distancia o de origen multifocal, con una rápida progresión. A pesar de esto, clínicamente la paciente se ha mantenido estable tanto de la lesión medular como de su déficit cognitivo durante los 3 meses que ha permanecido en nuestro centro. Finalmente, es derivada al servicio de oncología de su hospital de referencia para valoración de otras opciones de tratamiento.

Las células melanocíticas proceden de la cresta neural durante el desarrollo embrionario, están presentes en el adulto sano y son el origen de los tumores leptomeníngeos pigmentados. Entre ellos, el melanocitoma se origina en la médula espinal en la mitad de las ocasiones¹. Aunque generalmente tiene buen pronóstico cuando es tratado mediante una resección completa o con cirugía incompleta más radioterapia coadyuvante, a tenor de las series de casos con evolución a los 5 años, el porcentaje de recidivas locales no es nada despreciable; tampoco la progresión leptomeníngea y la diseminación a distancia, que son menos frecuentes². En los casos descritos de diseminación a distancia, la localización primaria es en la fosa posterior, con implantes a nivel espinal^{3,4}. Esta puede ocurrir tras una resección completa del tumor y un periodo de años de estabilidad clínica. Esta posibilidad se ha considerado en el caso presentado, pero parece poco probable debido al poco tiempo de evolución entre la cirugía y la detección de las lesiones cerebrales.

A pesar de que en este caso la anatomía patológica no revela malignidad, se ha evidenciado una progresión rápida del tumor, con un posible origen multifocal. Esto se ha publicado en muy pocas ocasiones, por lo tanto, en este caso el pronóstico es incierto. En las referencias encontradas

se atribuye un posible curso agresivo y mal pronóstico^{5,6}. Finalmente, queremos destacar que ya se ha planteado con anterioridad una revisión histológica de este tumor con el fin de modificar las distintas pautas de tratamiento y mejorar el resultado.

Bibliografía

1. Wang F, Li X, Chen L, Pu X. Malignant transformation of spinal meningeal melanocytoma. Case report and review of the literature. *J Neurosurg Spine*. 2007;6:451–4.
2. González-Tortosa J, Ferri-Níguez B, Ros de San Pedro J. Melanocitoma meníngeo del ángulo pontocerebeloso: ¿Un tumor benigno? *Neurocirugía*. 2009;20:372–80.
3. Franken SP, Setz-Pels W, Smink-Bol M, Gijtenbeek JM, Nanda D, Van Der Maazen RW, et al. Unusual case of bifocal leptomeningeal melanocytoma in the posterior fossa with seeding in the spinal canal. *Br J Radiol*. 2009;82:e182–188.
4. Koch HJ, Roeber S, Zimmermann UW, Schäfer C, Villarrubia V, Kuchelmeister K, et al. Spinal and cerebral leptomeningeal seeding from a melanocytoma of the cerebello-pontine angle. *Wien Med Wochenschr*. 2005;155:360–4.
5. Ali Y, Rahme R, Moussa R, Abadjian G, Menassa-Moussa L, Samaha E. Multifocal meningeal melanocytoma: a new pathological entity or the result of leptomeningeal seeding? *J Neurosurg*. 2009;111:488–91.
6. Bydon A, Gutierrez JA, Mahmood A. Meningeal melanocytoma: an aggressive course for a benign tumor. *J Neurooncol*. 2003;64:259–63.

F. Ayuga Loro^{a,*}, R. Díez De Valle^b, R.M. Casado López^c y J. Florensa Vila^d

^a Sección de Neurología Funcional, Hospital Nacional de Paraplégicos, Toledo, España

^b Servicio de Neurocirugía, Clínica Universitaria de Navarra, Pamplona, España

^c Servicio de Rehabilitación, Hospital Nacional de Paraplégicos, Toledo, España

^d Servicio de Radiología, Hospital Nacional de Paraplégicos, Toledo, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: fayuga@sescam.jccm.es, fernandoayugaloro@hotmail.com (F. Ayuga Loro)

doi:10.1016/j.nrl.2011.01.023

Insuficiencia renal como debut de un síndrome de médula anclada en el adulto

Renal failure as a first sign of tethered cord syndrome in the adult

Sr. Editor:

El síndrome de la médula anclada es una anomalía congénita derivada del anormal desarrollo del neuroeje, en la cual el cono medular queda fijado en un nivel inferior al

normal¹. Puede estar producido por diversas entidades patológicas como el engrosamiento del *filum terminale*, lipomas intradurales, diastematomelia, tractos fibrosos de senos dérmicos, disgenesia sacra y patologías adquiridas, como las adherencias secundarias al cierre de mielomeningoceles². Clínicamente se caracteriza por sintomatología neurológica, disfunción urogenital y secuelas ortopédicas. Habitualmente se diagnostica en la infancia, pero otras veces permanece asintomático hasta la edad adulta³. La clínica puede aparecer tanto espontáneamente como tras un traumatismo desencadenante. La presentación con disfunción urológica aislada es muy infrecuente⁴.