



# CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía  
Fundada en 1933

[www.amc.org.mx](http://www.amc.org.mx) [www.elsevier.es/circir](http://www.elsevier.es/circir)



## CASO CLÍNICO

# Melanocitoma y melanomatosis meníngea, lesiones similares pero diferentes



Felipe Padilla-Vázquez<sup>a,\*</sup>, Víctor Hugo Escobar-de la Garma<sup>a</sup>,  
Arturo Ayala-Arcipreste<sup>a</sup>, Rafael Mendizábal-Guerra<sup>a</sup> y Teresa Cuesta-Mejía<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neurocirugía, Hospital Juárez de México, Ciudad de México, México

<sup>b</sup> Servicio de Patología, Hospital Juárez de México, Ciudad de México, México

Recibido el 30 de abril de 2015; aceptado el 23 de febrero de 2016

Disponible en Internet el 23 de enero de 2017

### PALABRAS CLAVE

Melanocitoma  
meníngeo;  
Lesiones  
melanocíticas  
primarias;  
Neoplasia meníngea;  
Melanocitos;  
Melanina;  
Melanosis

### Resumen

**Antecedentes:** La melanomatosis meníngea es un tumor maligno que presenta crecimiento difuso en las meninges, caracterizado por ser una lesión extraaxial, bien encapsulada y de coloración oscura, debido al alto contenido de melanina. Su variante benigna es el melanocitoma meníngeo, sin embargo, esta lesión es focalizada. Las formas difusas de estas lesiones melanocíticas son la melanomatosis y la melanocitosis meníngea.

La melanocitosis es un tumor difuso que puede formar tumores solitarios extraaxiales, que invade el parénquima y presenta datos de malignidad, con aumento en las mitosis y en el Ki67, el cual se observa en el 1-6% de los campos inmunopatológicos analizados.

Estas lesiones melanocíticas también pueden ser secundarias a un melanoma, las cuales presentan datos de malignidad con células anaplásicas, que se encuentran agregadas en fascículos de melanina en el citoplasma con más de 3 mitosis atípicas por campo y Ki67, el cual se presenta en más del 6% de los campos inmunopatológicos analizados.

**Caso clínicos:** Se describen 2 casos clínicos: un paciente con melanomatosis meníngea de larga evolución, que presenta la historia natural de la enfermedad y lesiones asociadas, y un segundo caso de melanocitoma meníngeo, en el cual se observó la diferencia entre ambas enfermedades.

**Conclusiones:** Las neoplasias melanocíticas benignas del sistema nervioso central son lesiones que se deben tratar de manera temprana y darles un seguimiento estricto para evitar que evolucionen a fases más avanzadas, cuando no se les pueda otorgar ningún manejo. Las lesiones melanocíticas malignas tienen un pronóstico malo a corto plazo, a pesar del tratamiento que se les pueda ofrecer.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

\* Autor para correspondencia. Felipe Luna Sur N.º 19, Barrio La Cruz, Centro, C.P. 76000 Querétaro, Querétaro, México.

Teléfono: +52 (55) 5606 3822, ext. 1022.

Correo electrónico: [neuroendovascularpadilla@hotmail.com](mailto:neuroendovascularpadilla@hotmail.com) (F. Padilla-Vázquez).

**KEYWORDS**

Meningeal melanocytoma;  
 Primary melanocytic lesions;  
 Meningeal neoplasm;  
 Melanocytes;  
 Melanin;  
 Melanosis

**Melanocytoma and meningeal melanocytosis, similar but different lesions****Abstract**

**Background:** Meningeal melanomatosis is an extra-axial well-encapsulated malignant tumour with diffuse meningeal growth and dark coloration (due to high melanin contents), while meningeal melanocytoma is the focalized benign variant. Melanocytic lesions may be secondary to melanoma or be histologically benign, however, their diffuse nature makes them impossible to cure.

Melanocytosis is a diffuse tumour that can form solitary extra-axial tumours, which invades the parenchyma and presents signs of malignancy with increased mitosis and Ki67, observed in 1 to 6% of immunopathological exams.

Melanoma of the leptomeninges, presents signs of malignancy with anaplastic cells, which cluster in fascicles of melanin in the cytoplasm, with more than 3 atypical mitoses per field and Ki67 presenting in more than 6% of the immunopathological fields analysed.

**Clinical case:** We present the case of a patient with long-term meningeal melanomatosis, with progressive neurologic deficit and characteristic radiologic features, and another case of meningeal melanocytoma.

**Conclusions:** Benign melanocytic neoplasms of the central nervous system must be treated aggressively in the early phases with strict follow-up to avoid progression to advanced phases that do not respond to any treatment method. Unfortunately, the prognosis for malignant melanocytic lesions is very poor irrespective of the method of treatment given.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Antecedentes**

Las lesiones melanocíticas del sistema nervioso tienen una gran similitud; sin embargo, estas se diferencian en su evolución clínica y en sus características histopatológicas, en su crecimiento lento o acelerado y en sus datos de malignidad<sup>1-4</sup>.

Las lesiones focalizadas pueden ser desde un melanocytoma meníngeo hasta una lesión aislada de un schwannoma o meningioma<sup>1</sup>. En las lesiones difusas en las que se afectan múltiples zonas de leptomeninges, se debe tener como diagnóstico diferencial la melanomatosis leptomeningea, melanocitosis o melanoma de leptomeninges, las cuales se logran diferenciar histológicamente por su número de mitosis por campo y por su Ki67<sup>5,6</sup>.

Se realiza una revisión de las lesiones melanocíticas poco frecuentes que se pueden presentar en el sistema nervioso central: siempre debemos considerarlas al enfrentarnos a un tumor melanocítico.

**Casos clínicos****Caso clínico 1**

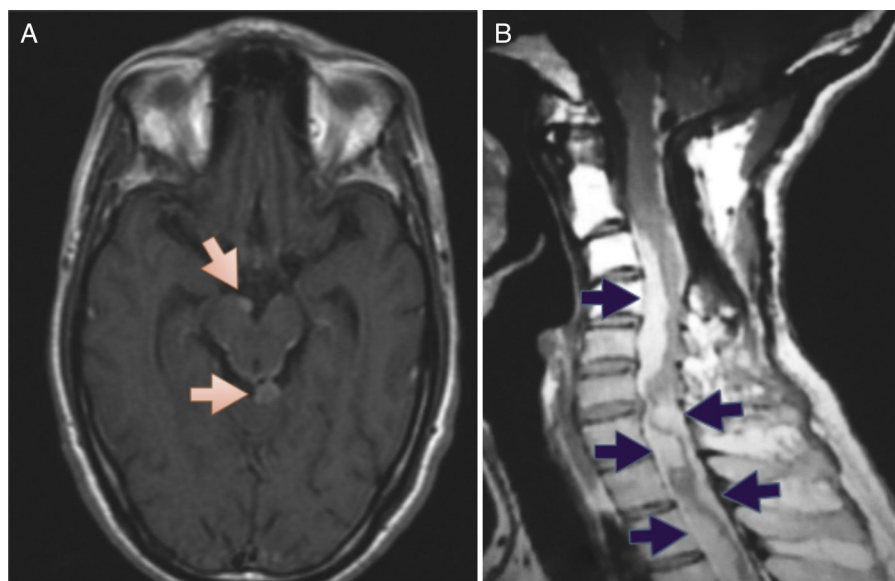
Varón de 43 años, a quien se le realizó cirugía de columna no especificada hace 12 años, con secuelas de paraplejía. Ingresó al Servicio de Neurocirugía del hospital, por presentar disminución progresiva en la fuerza de las extremidades superiores, con anestesia en las 4 extremidades e incontinencia de esfínteres.

En la exploración física presentó funciones mentales superiores y pares craneales íntegros, el sistema motor con extremidades hipotróficas desde la región del deltoides (C5, C6), con cuadruplejía y datos de neurona motora superior: la sensibilidad epicrítica y protopática por debajo del nivel C7 estaba ausente. La resonancia magnética (RM) de cráneo con medio de contraste presentó lesiones nodulares con reforzamiento en los bordes aracnoideos (fig. 1 A y B).

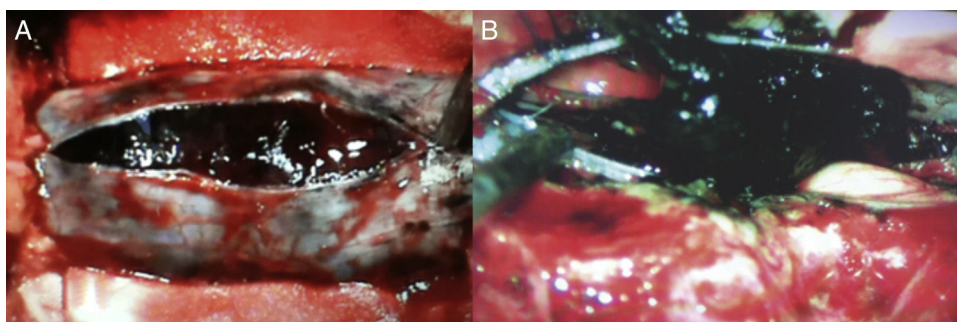
Se decidió tratamiento quirúrgico mediante la laminoplastia de C5 a C7, observándose un saco dural tenso, con plano aracnoideo bien delimitado, pero infiltrado con lesión oscura, que infiltraba la piamadre así como la médula espinal y las raíces nerviosas (fig. 2 A y 2). Se tomó la muestra de dichas lesiones nodulares durante la cirugía. El Servicio de Patología reportó: melanomatosis leptomeningea con diseminación leptomeningea difusa (fig. 3). Posteriormente al evento quirúrgico, el paciente persistió con el déficit neurológico ya establecido, sin mejoría clínica.

**Caso clínico 2**

Paciente mujer de 23 años, sin antecedentes de importancia, quien inició padecimiento actual un año previo a su ingreso al Servicio de Neurocirugía del hospital, con dolor lumbar matutino, inespecífico, que aumentó de intensidad en los siguientes 6 meses, con irradiación a ambas extremidades inferiores. Después de 7 meses de haber iniciado con el dolor lumbar, presentó paraparesias que evolucionaron hasta llegar a la incapacidad para la deambulacion. En la exploración física de las extremidades superiores, estas son íntegras, con fuerza conservada; en los miembros inferiores



**Figura 1** A) Resonancia magnética de cráneo, corte axial, secuencia T1 con gadolinio, en la que se observa lesión nodular (señalada con flechas) en cisterna interpeduncular y cisterna cuadrigémina, con reforzamiento de aracnoides alrededor del mesencéfalo. B) Resonancia magnética de columna cervical, corte sagital, secuencia T1 con gadolinio, en la que se observan lesiones perimedulares (señaladas con flechas) que refuerzan con contraste, irregulares, que generan compresión medular en su cara ventral y dorsal.



**Figura 2** Imagen transquirúrgica. A) Se observa duramadre de canal raquídeo tensa, a presión, con lesión intradural hemorrágica y de coloración negra. B) Se observa lesión intradural negra, la cual rodea raíces nerviosas del canal raquídeo.

se encontró una fuerza de 3/5 de acuerdo con la escala visual análoga en la extremidad inferior derecha y de 4/5 en la extremidad izquierda, con lesión de neurona motora inferior y una disminución de la sensibilidad superficial por debajo de L3 bilateral, sin otra alteración neurológica. En la RM de columna lumbar, se observó una lesión intradural en L1.

El tratamiento establecido fue la resección quirúrgica. Se encontró una lesión de coloración oscura alrededor de las raíces nerviosas, de consistencia sólida, con plano aracnoideo delimitado no infiltrado, sangrante, el cual se resecó y envió al Servicio de Patología, que reportó que se trataba de un melanocitoma meníngeo (fig. 4 A y B). Tras la cirugía, la paciente evoluciona favorablemente, con mejoría tanto en la fuerza muscular como en la sensibilidad de las extremidades inferiores. En la actualidad, la paciente está íntegra neurológicamente, con recuperación de la fuerza muscular de las extremidades inferiores, después de la rehabilitación correspondiente.

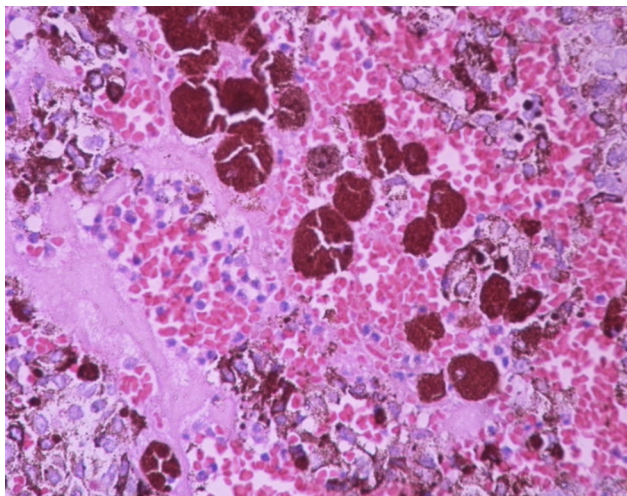
## Discusión

Los melanocitos se originan de la capa basal de la epidermis y de las leptomeninges, los cuales tienen como origen común la cresta neural<sup>1,7</sup>.

Las neoplasias melanocíticas primarias son lesiones raras originadas de los melanocitos. Las principales áreas afectadas por esta neoplasia son: el puente, cerebelo, pedúnculos cerebrales, fosa interpeduncular, base del encéfalo, la médula espinal, principalmente en la región cervical, ya que estas áreas son las más abundantes en leptomeninges<sup>7-10</sup>.

De acuerdo a la clasificación de la World Health Organization (WHO), estas neoplasias del sistema nervioso central se dividen en 3 tipos: melanosis difusa, melanocitoma meníngeo y melanoma maligno<sup>1,2,10</sup>.

El melanocitoma meníngeo es la variedad benigna<sup>4,6</sup>, la cual se caracteriza por ser focalizada y se confunde en múltiples ocasiones con lesiones aisladas de schwannoma, meningiomas, entre otras. La variedad maligna es la



**Figura 3** Imagen histopatológica, con presencia de células neoplásicas con citoplasma escaso, con nucléolo prominente y abundantes células grandes pigmentadas, denominadas melanófagos.

melanomatosis leptomeníngea, que se caracteriza por ser difusa, con menos de una mitosis por campo con Ki67, la cual se presenta en <1% de los campos analizados por el Servicio de Inmunopatología; sin embargo, esta variedad es difusa y generalizada en las leptomeninges de la base de cráneo principalmente, con un pronóstico malo<sup>5,11</sup>. Ambas lesiones son extraaxiales, con una edad media de 44 años (rango 9-75), cuya duración de los síntomas van desde las 4 semanas hasta los 14 años, según lo reportado en la literatura<sup>2,5</sup>.

La melanocitosis es un tumor difuso que involucra las leptomeninges, que puede formar tumores solitarios, extra-axiales, de color negro azulado, el cual invade el parénquima y presenta datos de malignidad, con aumento en las mitosis y Ki67, que se presenta entre el 1 y el 6% de los campos analizados por el Servicio de Inmunopatología<sup>6</sup>.

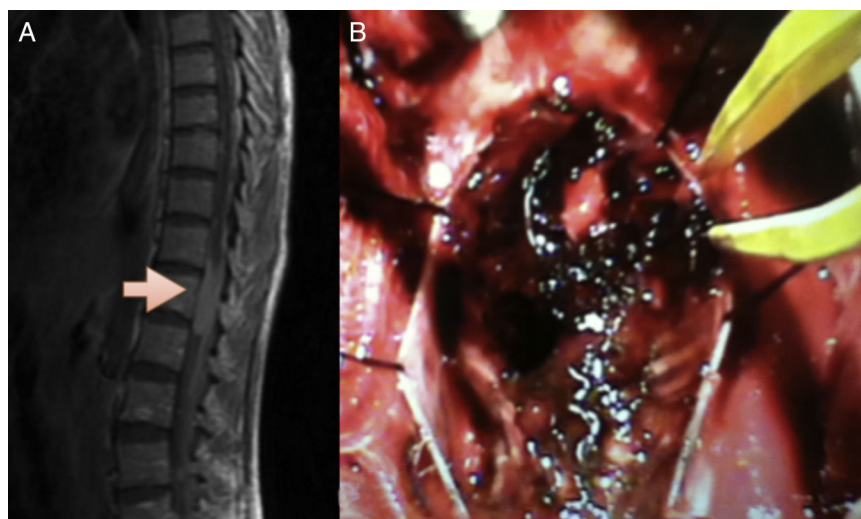
El melanoma de leptomeninges presenta datos de malignidad con células fusiformes o epiteloideas anaplásicas, que están agregadas en los fascículos de melanina en el citoplasma, con más de 3 mitosis atípicas por campo, nucléolos centrales eosinófilos, numerosos<sup>5,12,13</sup> y Ki67, la cual se presenta en >6% de los campos analizados por el Servicio de Inmunopatología<sup>5</sup>. Clínicamente son tumores bien encapsulados, de coloración oscura (por el alto contenido de melanina en el tumor)<sup>3</sup>; la coloración azulada de las meninges parece relacionarse con melanomatosis difusa<sup>1,14</sup> y en la médula espinal tienen predilección por la región cervical.

La mayoría de estos tumores tienen relación estrecha con las raíces nerviosas espinales, están adheridos y simulan un neurinoma<sup>1,7,15</sup>, con tendencia a comprimir más que a infiltrar; son de crecimiento lento, con una sintomatología radicular progresiva<sup>8,9</sup>.

En la tomografía axial computada aparecen como tumores extraaxiales, bien delimitados, isodensos o ligeramente hiperdensos, con captación homogénea del contraste, que asemejan meningiomas<sup>10,13,16</sup>.

En la RM en T1 pueden ser isointensos, aunque generalmente son hiperintensos. Se diferencian de los meningiomas, los cuales son isointensos, y de los schwannomas, que generalmente son hipointensos. En T2 son hipointensos. El comportamiento del tumor en la RM se relaciona con la cantidad de melanina presente: así, cuanto más abundante sea esta, más se acortan los tiempos de relajación en T1 y T2<sup>12,13</sup>.

Histológicamente consiste en haces y nidos de células fusiformes o epiteloideas, con núcleo vesicular redondo u oval, nucléolo variable y a veces prominente, con abundante melanina en el citoplasma y en los melanófagos; tienen estroma fibrovascular y las células tienen tendencia a formar remolinos. Una característica importante es que tienen una actividad mitótica o índice de proliferación muy bajo y deben estar ausentes las atipias celulares, la necrosis, la hemorragia y la invasión del parénquima nervioso<sup>2,17</sup>.



**Figura 4** A) Resonancia magnética de columna toracolumbar, corte sagital, secuencia T1, en la que se observa lesión intradural, isointensa, que comprime el canal medular. B) Imagen transquirúrgica, con lesión negruzca sin infiltración de aracnoides, con raíces nerviosas observadas por debajo del plano aracnoideo.

Se debe realizar análisis inmunohistoquímico para diferenciar el melanocitoma meníngeo de otras lesiones pigmentadas similares<sup>16</sup>. El melanocitoma meníngeo se caracteriza por tener una reacción positiva a proteína S-100 y vimentina y a los anticuerpos antimelanoma (HMB-45), MITF y Melan-A, y tienen una reacción negativa para el antígeno de membrana epitelial<sup>16,18</sup>.

Es más difícil aún diferenciar el melanocitoma del melanoma, ya que ambos comparten la positividad para HMB-45, Melan-A, MITF y proteína S-100, y en ocasiones también expresan vimentina. La principal diferencia está dada por la ausencia de signos de malignidad histológica como el pleomorfismo celular y atipias nucleares, la presencia de mitosis abundantes, Ki-67 menor al 2%, necrosis y hemorragia<sup>5,19</sup>.

La microscopía electrónica de las células tumorales demuestra su diferenciación melanocítica con presencia de procesos dendríticos citoplasmáticos y melanosomas en varios estadios de maduración<sup>5</sup>.

Se ha demostrado la transformación maligna del melanocitoma en la recidiva local y en la diseminación leptomeníngea, en forma de metástasis a distancia dentro del neuroeje, el cual se denomina melanomatosis meníngea<sup>11,18</sup>; incluso se han publicado metástasis fuera del sistema nervioso central<sup>9</sup>.

Las lesiones pigmentadas no melanocíticas son ependimomas pigmentados, schwannomas pigmentados, tumor neuroectodérmico primitivo pigmentado, paragangliomas pigmentados y meningiomas pigmentados<sup>1</sup>.

Las características histológicas de los melanocitomas en patología son Ki67, la cual se presenta en <2% de los campos analizados por el Servicio de Inmunopatología, con una mitosis o menos por 10 campos y recurrencias a los 36 meses con radioterapia; las lesiones neoplásicas melanocíticas intermedias presentan Ki67, que aparece en <6% de los campos analizados por el Servicio de Inmunopatología, con mitosis de 1 a 3 por 10 campos y con una recurrencia posterior a la radioterapia de 17 meses; y los melanomas presentan Ki67, que aparece en <6% de los campos analizados por el Servicio de Inmunopatología, con mitosis de 2 a 5 por 10 campos y una invasión al tejido del sistema nervioso y necrosis coagulativa<sup>11,20</sup>.

Rades y Schild<sup>15</sup> observaron a 46 pacientes durante 4 años. Encontraron recidivas en el 31% de las extirpaciones completas y en el 45% de las extirpaciones parciales seguidas de radioterapia. El 78% de sus pacientes presentaron una extirpación completa con supervivencia del 83% a 5 años y el resto (22%) con extirpación parcial presentaron una supervivencia del 40% a 5 años.

## Conclusión

La melanomatosis tiene un comportamiento aberrante: a pesar de ser una lesión benigna se comporta como lesión maligna, esto debido a la lesión que genera en estructuras vitales, principalmente en el tallo cerebral, nervios craneales y médula espinal, con lo que genera una discapacidad importante en los pacientes.

Es indispensable realizar un estudio histopatológico eficaz en este tipo de lesiones, ya que es el principal indicador sobre esta dolencia.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Hamasaki O, Nakahara T, Sakamoto S, Kutsuna M, Sakoda K. Intracranial meningeal melanocytoma. Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2002;42:504-9.
2. Gupta A, Ahmad FU, Sharma MC, Garg A, Mehta VS. Cerebellopontine angle meningeal melanocytoma: A rare tumor in an uncommon location. *J Neurosurg*. 2007;106:1094-7.
3. Vanzieleghe BD, Lemmerling MM, van Coster RN. Neurocutaneous melanosis presenting with intracranial amelanotic melanoma. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1999;20:457-60.
4. Ren Y, Xlao A, Wu X, Zhang Y. Meningeal melanocytoma of the middle cranial fossa (the Meckel's cave). *Neurol India*. 2015;63:260-1.
5. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, Cavenee WK, Burger PC, Jouvet A, et al. The 2007 WHO classification of tumours of the central nervous system. *Acta Neuropathol*. 2007;114:97-109.
6. Wang F, Qiao G, Lou X, Song X, Chen W. Malignant transformation of intracranial meningeal melanocytoma. Case report and review of the literature. *Neuropathology*. 2011;31:414-20.
7. Châabane M, Ellouze S, Hamrouni A, Mlilka N, Ben Hammouda M, Khoudja F. Meningeal melanocytoma: A rare meningeal tumor. *J Radiol*. 2003;84 4 Pt 1:415-6.
8. Litofsky NS, Zee CS, Breeze RE, Chandrasoma PT. Meningeal melanocytoma: Diagnostic criteria for a rare lesion. *Neurosurgery*. 1992;31:945-8.
9. Kang SG, Yoo DS, Cho KS, Kim DS, Chang ED, Huh PW, et al. Coexisting intracranial meningeal melanocytoma, dermoid tumor, and Candy-Walier cyst in a patient with neurocutaneous melanosis. Case report. *J Neurosurg*. 2006;104:444-7.
10. Sodhi HB, Salunke P, Sahoo SK, Radotra BD, Kumar N. Primary ventral foramen magnum meningeal melanocytoma. *Neurol India*. 2014;62:230-2.
11. Uozumi Y, Kawano T, Kawaguchi T, Kaneko Y, Ooasa T, Ogasawara S, et al. Malignant transformation of meningeal melanocytoma: A case report. *Brain Tumor Pathol*. 2003;20:21-5.
12. Zhao Y, Li N, Zhang J, Yu H. Multifocal meningeal melanocytoma with repeated recurrence: Report of a case. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi*. 2014;43:699-700.
13. O'Brien DF, Crooks D, Mallucci C, Javadvpour M, Williams D, du Plessis D, et al. Meningeal melanocytoma. *Childs Nerv Syst*. 2006;22:556-61.
14. Fan MC, Wang JF, Fu WW, Liu K, Li LD, Sun P. Primary meningeal melanocytoma located in foramen magnum: A case report and review of the literature. *Chin Med Sci J*. 2012;27:115-20.

15. Rades D, Schild SE. Dose-response relationship for fractionated irradiation in the treatment of spinal meningeal melanocytomas: A review of the literature. *J Neurooncol.* 2006;77:311–4.
16. Goncalves J, Diaz P, Subhi-Issa I, Maillo A, Blanco A. Spinal meningeal melanocytoma simulating neurinoma: Case report. *Neurocirugia (Astur).* 2002;13:393–6.
17. Wang F, Li X, Chen L, Pu X. Malignant transformation of spinal meningeal melanocytoma. *J Neurosurg Spine.* 2007;6:1–4.
18. Nakahara K, Morota N, Ihara S, Oka H, Matsuoka K, Nakagawa A. Meningeal melanocytoma extruded from the skull of a neonate. *Neurol Med Chir (Tokyo).* 2010;50:240–2.
19. Demirci A, Kawamura Y, Sze G, Duncan C. MR of parenchymal neurocutaneous melanosis. *AJNR Am J Neuroradiol.* 1995;16:603–6.
20. Samadian M, Nejad AM, Bakhtevvari MH, Sabeti S, Sharifi G, Jabbari R, et al. Primary 11<-0: A case report and review of the literature. *World Neurosurg.* 2015;84:567–73.