

Melanosis neurocutánea. Comunicación de tres casos.

De Battista, M., Tornatore, S., Gatti, M.
Hospital de Niños Sor María Ludovica, La Plata, Argentina.



Introducción

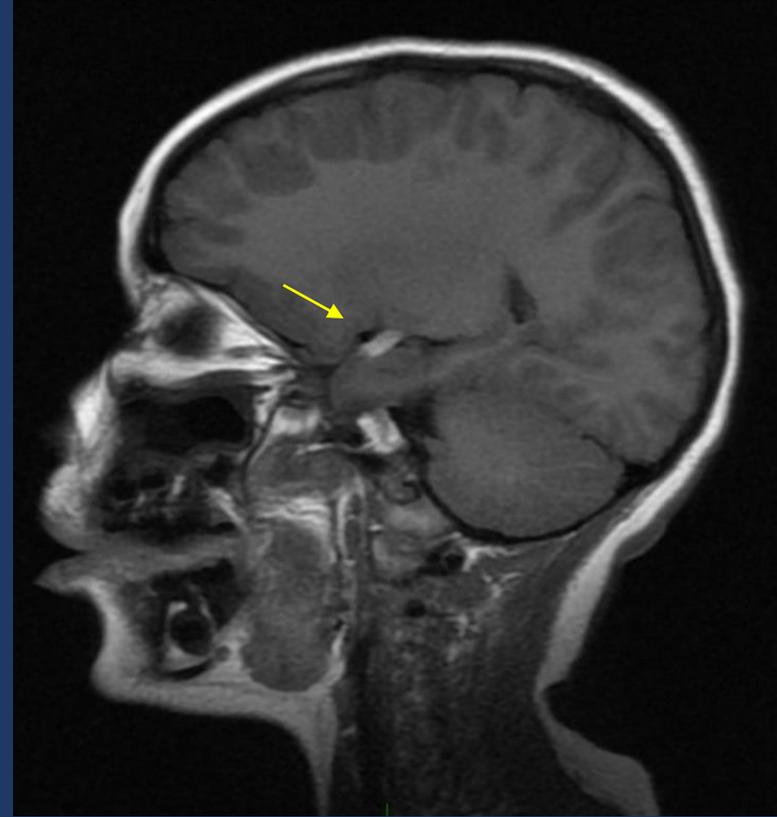
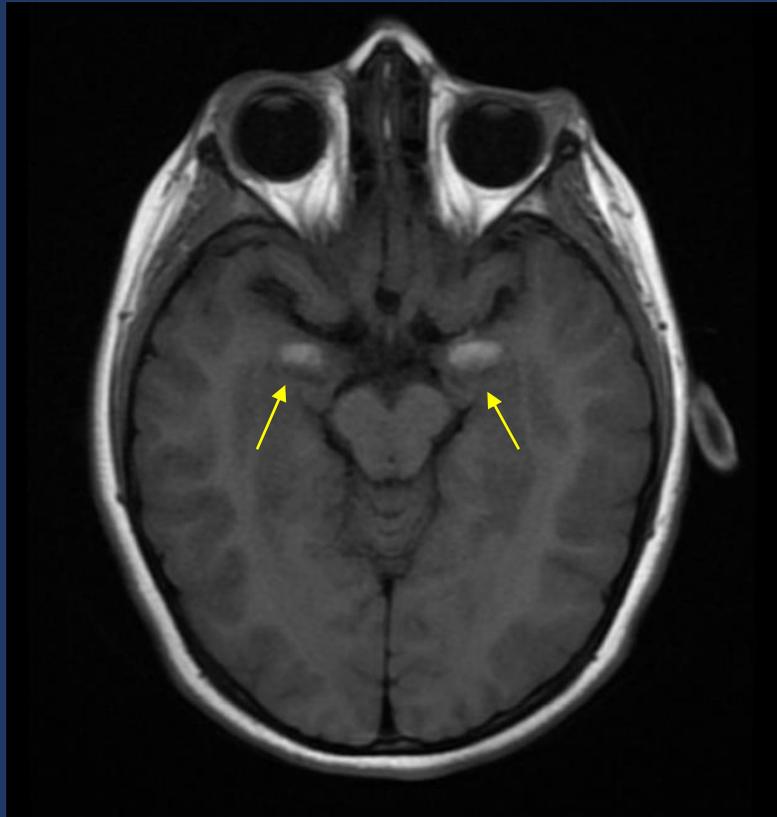
La melanosis neurocutánea (MNC) es un trastorno congénito no hereditario caracterizado por la asociación de nevos pigmentados múltiples o de gran tamaño y una excesiva proliferación de células melanocíticas en leptomeninges u otras zonas del SNC.

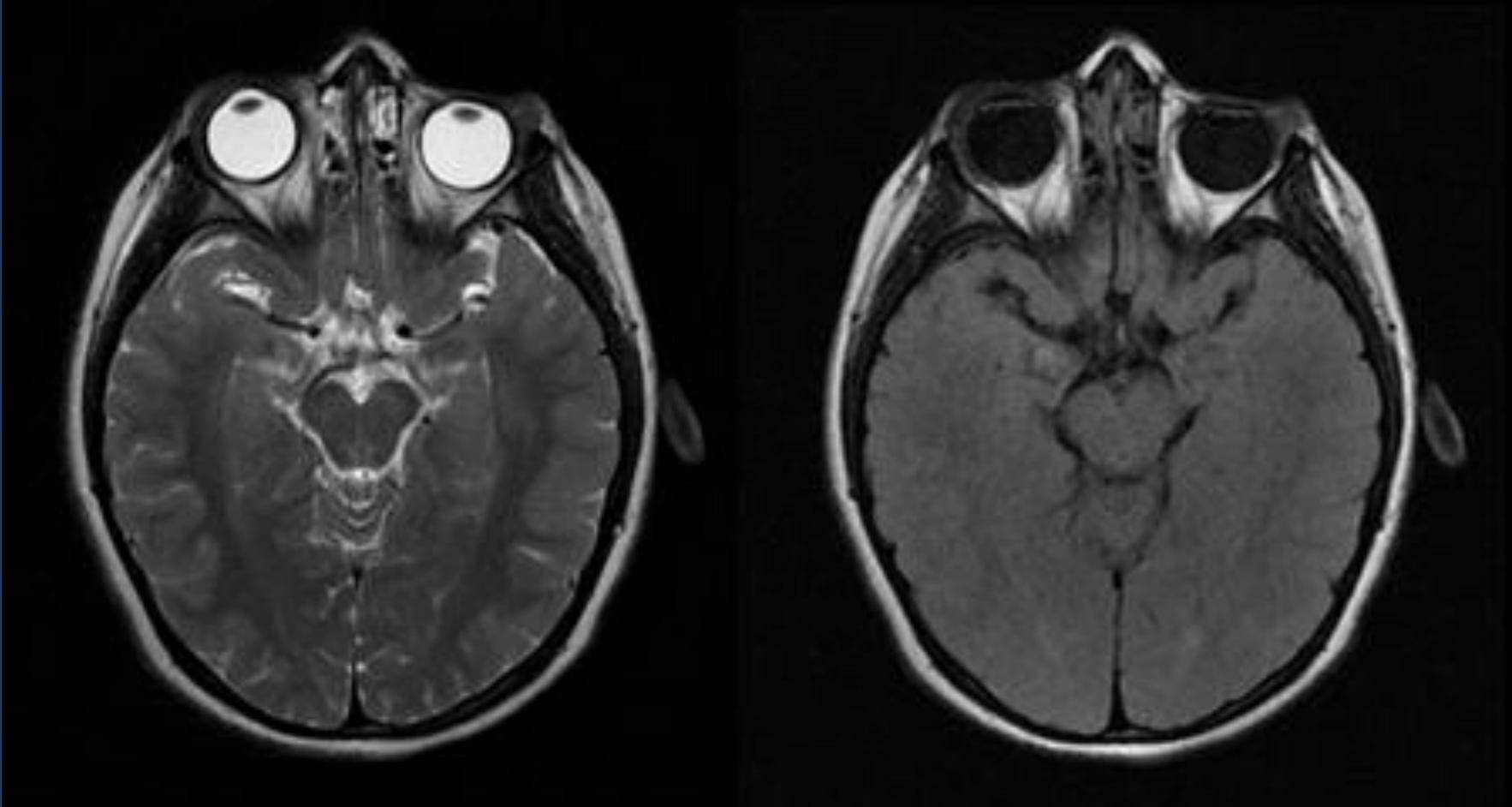
Se presentan tres casos de melanosis neurocutánea en pacientes con nevos melanocíticos congénitos gigantes (NMCG), dos de ellos sin sintomatología neurológica y una paciente con episodios convulsivos.

Caso 1

Paciente femenina de 6 años de edad que presenta nevo melanocítico intradérmico en glúteo izquierdo que se extiende a muslo homolateral, con múltiples satelitos. Antecedente de convulsiones a los 2 años.

Se realizó RM donde se identificó imagen hiperintensa en T1 a nivel bi-temporal (amígdalas), hipointensa en secuencias T2 y FLAIR, sugestivas de depósito de melanina



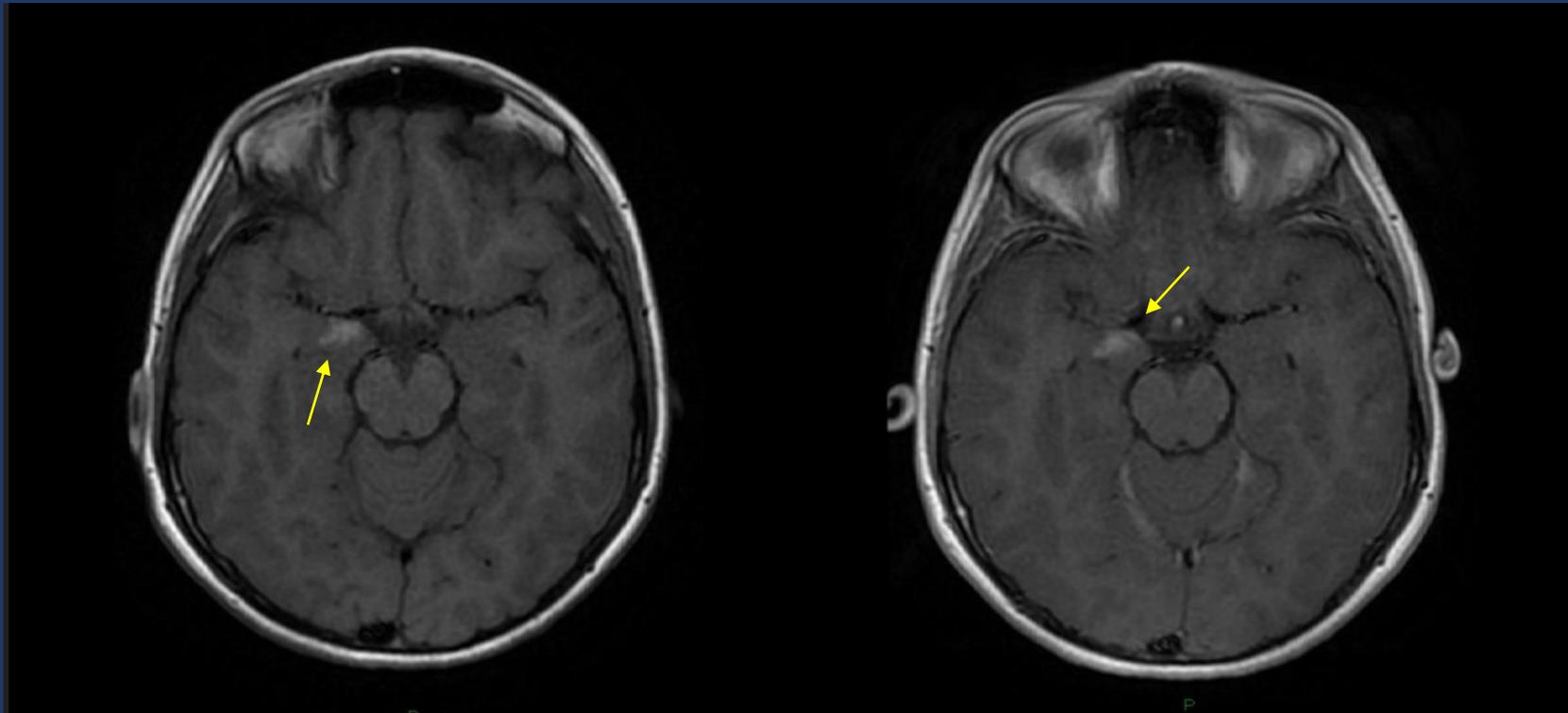


Caso 2

Paciente masculino de 12 años de edad. Presenta nevo melanocítico intradérmico piloso en tercio inferior del tórax, abdomen, que se extiende a glúteos, con múltiples satelitosis



Se realizó RM donde se evidencia imagen hiperintensa en T1 a nivel temporal medial derecho (amígdala), sugestiva de depósito de melanina con leve realce leptomeníngeo adyacente.

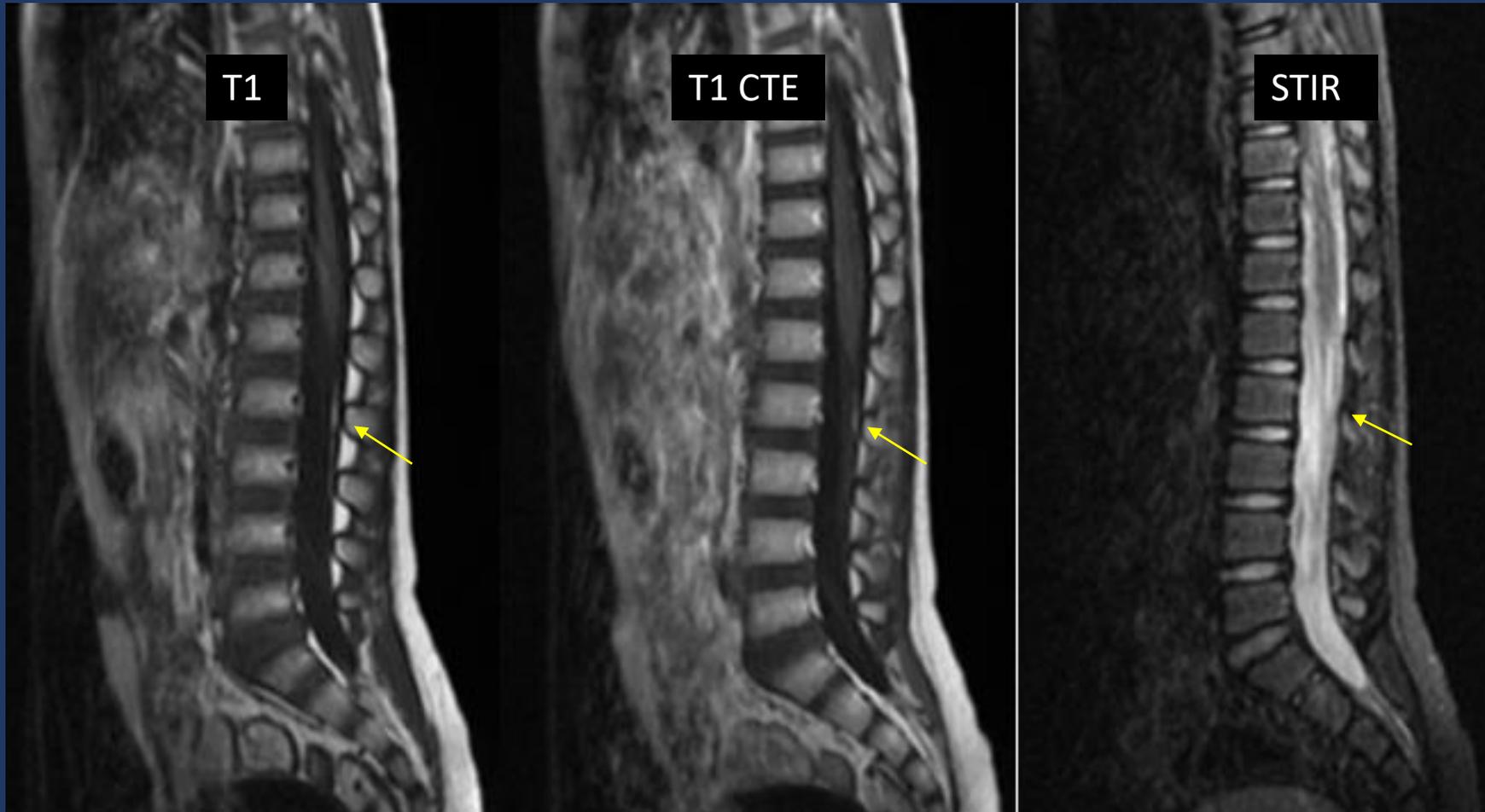


Caso 3

Paciente masculino de 5 años de edad con nevo melanocítico gigante congénito retroauricular derecho, que se extiende a la mejilla homolateral.



Se realizó RM donde se observa imagen hiperintensa en T1, intracanalicular posterior, a nivel de L2, lineal, compatible con melanosis leptomeníngea.



Discusión

- La melanosia neurocutánea se caracteriza por la proliferación de melanocitos en el SNC, asociada a un nevo melanocítico congénito gigante o satelitosia cutáneas. ^{1,2,5}
- La mayoría son asintomáticas, siendo sólo un hallazgo en las neuroimágenes. Los síntomas consisten en convulsiones, hipertensión endocraneana, entre otros.

El estudio de elección para la melanosis del SNC es la RM con contraste. Los hallazgos son áreas hiperintensas en T1 en lóbulos temporales, amígdala, tálamo y cerebelo. La afectación meníngea se evidencia luego de la administración de contraste endovenoso.

Conclusión

- Ante la presencia de un nevo melanocítico congénito gigante o satelitosis, se debe realizar RM de SNC con contraste para pesquisar la aparición de melanosis neurocutánea e instaurar el tratamiento, ya que el pronóstico es desfavorable.

Bibliografía

- Agero AL, Benvenuto-Andrade C, Dusza SW, Halpern AC, et al. Asymptomatic neurocutaneous melanocytosis in patients with large congenital melanocytic nevi: a study of cases from an Internet-based registry. *J Am Acad Dermatol* 2005; 53:959-65
- Hale EK, Stein J, Ben-Porat L, Panageas KS, et al. Association of melanoma and neurocutaneous melanocytosis with large congenital melanocytic naevi. Results from the NYU-LCMN registry. *Br J Dermatol* 2005; 152:512-7
- Noronha L, Sampaio G, Netto MR, Reis-Filho JS, et al. Melanose neurocutânea [Neurocutaneous melanosis]. *J Pediatr (Rio J)* 1999; 75:277-80
- Cabrera H, García S. Síndromes con nevos nevocelulares. En: Cabrera H, García S. *Nevos*. Buenos Aires: Actualizaciones Médicas; 1998. Págs.83-84.
- D'Argenio A, David P, Engohan C, Hennequin Y, et al. Neurocutaneous melanosis in a newborn with giant congenital melanocytic nevus. *J Neuroradiol* 2007; 34:272-5.

- Pierini AM. Nevos melanocíticos congénitos gigantes. Propuesta sobre su manejo. Experiencia en 176 casos. *Medicina Infantil* 2003; 10:30-37.
- Price HN, Schaffer JV. Congenital melanocytic nevi - when to worry and how to treat: facts and controversies. *Clin Dermatol*. 2010; 28:293-302.
- Lovett A, Maari C, Decarie JC, Marcoux D, et al. Large congenital melanocytic nevi and neurocutaneous melanocytosis: one pediatric center's experience. *J Am Acad Dermatol* 2009; 61:766-74.
- Arneja JS, Gosain AK. Giant congenital melanocytic nevi of the trunk and an algorithm for treatment. *J Craniofac Surg* 2005; 16:886-93.
- Bittencourt FV, Marghoob AA, Kopf AW, Koenig KL, et al. Large congenital melanocytic nevi and the risk for development of malignant melanoma and neurocutaneous melanocytosis. *Pediatrics* 2000; 106:736-41
- Ginat DT, Meyers SP. Intracranial Lesions with High Signal Intensity on T1-weighted MR Images Differential Diagnosis. *RadioGraphics* 2012;32:499-516

- Alice Boyd Smith, Elisabeth J. Rushing, James G. Smirniotopoulos. Pigmented Lesions of the Central Nervous System: Radiologic-Pathologic Correlation. RadioGraphics 2009.29, No.5
- Lara-García J, Villagrana-Rodríguez KN, Lazo-Manjarrez M, Ávila-Baray A. Melanomatosis leptomeningea primaria. Anales de Radiología México 2017 ene;16(1):62-65