

Melanosis neurocutánea: presentación de un caso

Dr. Miguel Angel Talavera Núñez

Neurólogo pediatra, Hospital Regional Honorio Delgado. Arequipa

Dra. Ana María Álvarez Sanz

Pediatra, Hospital Regional Honorio Delgado. Arequipa

Dr. Edwin Lazo Rivera

Pediatra Neonatólogo, Hospital Regional Honorio Delgado. Arequipa

INTRODUCCIÓN

La melanosis neurocutánea es un síndrome neurológico de carácter congénito de presentación rara. Los casos son esporádicos, no familiares, y no hay una clara predominancia de uno u otro sexo. Asocia lesiones dérmicas consistentes en nevus pigmentados múltiples y/o de gran tamaño que suelen ser pilosos, con acumulo de células melánicas (de carácter benignas o malignas) en las leptomeninges.

Fue descrita por primera vez en 1861, y desde entonces se han publicado poco más de cien casos ⁽¹⁾. En 1939 Van Bogaert, Ley y Tinea agrupan los casos descritos hasta entonces con el nombre de "melanosis neoplásica cerebro cutánea". En 1941 Touraine analiza los casos y la propone como una nueva "neuro-ectomatosis congénita" y la llama "melanoblastosis neurocutánea". Van Bogaert en 1948 describe una "melanosis neurocutánea difusa heredofamiliar" como una asociación de melanismo de Scheit con melanosis de la leptomeninges. En 1949 Touraine sugiere el término de "melanosis neurocutánea" con tres estadios evolutivos: melanismo Scheit, melanosis y melanomas, y, lo incluye en el grupo de las genodermatosis.

Fox en 1972 y Kadonoga ⁽³⁾ en 1991, establecen los siguientes criterios diagnósticos para la melanosis neurocutánea:

1. Presencia de nevus pigmentados gigantes (20 cm. de diámetro en adultos) y en neonatos o niños pequeños unos 9 cm. en el cráneo o 6 cm. en el cuerpo, o numerosos (tres o más lesiones) asociados a melanosis o melanoma leptomenígeo.
2. No evidencia de malignidad en las lesiones cutáneas.
3. No evidencia de melanoma en ningún otro órgano fuera de las meninges.

Algunos autores han propuesto añadir el criterio de neuroimagen (visualización de la infiltración leptomenígea en resonancia magnética cerebral) como confirmación de la enfermedad, sin embargo aún no está plenamente aceptado.

OBJETIVO

El objetivo es presentar un paciente con diagnóstico de melanosis neurocutánea.

MATERIAL Y MÉTODOS

Nuestro reporte considera un paciente diagnosticado como portador de melanosis neurocutánea, hospitalizado en el Servicio de Pediatría del Hospital Regional Honorio Delgado de Arequipa, Perú.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 14 años natural y procedente de Apurímac, que fue atendido en el Servicio de Emergencia pediátrica de nuestro hospital, por presentar crisis clónica generalizada de aproximadamente tres minutos de duración. Estos episodios se habían repetido desde hace 3 años con una frecuencia de dos episodios por año.

Antecedentes:

Embarazo normal, de padres no consanguíneos. Parto normal. Desde recién nacido se observó la presencia de nevo gigante y múltiples nevus pequeños.

Desarrollo motor normal; tiene mal rendimiento escolar y actualmente cursa el tercer grado. Padres niegan patología similar en algún familiar.

Al examen físico llama la atención la existencia de múltiples nevus con y sin pelo distribuidos en cara, tronco y extremidades; algunos cafés, otros negros y uno gigante que iniciaba a nivel de D4-y se extendía por todo el dorso llegando a región lumbosacra; es de color negro, con vello y con áreas de descamación fina (Figs. 1 y 2). Resto del examen sin particularidades.



Fig. 1. Se observa numerosos nevus en cara, miembros superiores y tórax



Fig. 2: Presencia de nevus gigante con presencia de vello en la región dorso-lumbo-sacra

La biopsia de piel mostró la presencia de nevus melanocítico intradérmico sin apariencia de malignidad. El estudio de líquido céfalo raquídeo fue normal y en el electroencefalograma se aprecia breves paroxismos de ondas lentas de alto voltaje.

Las evaluaciones neuropsicológica y psiquiátrica concluyeron que el paciente presentaba retraso mental leve, asociado a trastorno orgánico cerebral. Resto de exámenes hematológicos e imagenológicos no denotan alteración. Se instaló tratamiento antiepiléptico con ácido valproico, no volviendo a repetirse episodios convulsivos durante la hospitalización y seguimiento efectuado en los siguientes dos meses.

DISCUSIÓN

Los nevos o lunares, son formaciones muy comunes en la piel, que están compuestas por células que se llaman nevomelanocitos. Los nevos congénitos están presentes desde el nacimiento. Como los nevos crecen proporcionalmente con el cuerpo, resulta difícil definir un "nevus grande o gigante".

Se ha utilizado cuatro maneras diferentes para definirlos pero ninguna es aceptada universalmente:

1. Aquel que requeriría más de una intervención para extirparlo,
2. Si cubre más del 2% de la superficie total del paciente o si la superficie es mayor que la palma de la mano del paciente;
3. Cuando mide más de ocho pulgadas de diámetro o
4. Si cubre la mayor parte de un lugar anatómico.

En el caso de nuestro paciente se considera que tiene un nevus gigante congénito porque cumple con todas las definiciones que se han mencionado. El problema de los nevos gigantes no sólo es estético, sino que, quienes los padecen tienen mayor riesgo de contraer

cáncer de piel y no sólo ello sino que el mismo tipo de células que aparecen en la piel pueden localizarse en el sistema nervioso central. Las manifestaciones de compromiso neurológico suelen ser hidrocefalia, retraso del desarrollo, trastornos psiquiátricos y convulsiones. A esta condición se le denomina melanosis neurocutánea y es lo que consideramos que tiene nuestro paciente, pues en él encontramos un nevus melanocítico gigante (fig 1 y 2), retraso mental y epilepsia secundaria, no hemos encontrado evidencias de hidrocefalia ni de trastorno psiquiátrico.

Existen dos tipos distintos de evolución de la enfermedad:

1. Los pacientes con clínica de hipertensión endocraneana secundaria a hidrocefalia, generalmente comunicante, en quienes se puede presentar compromiso de pares craneales o signos de mielopatía; se presentan en los primeros años de vida y tienen mal pronóstico y alta mortalidad antes de los 10 años ^(3,5).
2. Los pacientes sin clínica de hipertensión endocraneana, que pueden tener otras manifestaciones neurológicas, (epilepsia, retraso mental) incluso precoces. Tienen buen pronóstico a corto y mediano plazo. Son infrecuentes ⁽⁴⁾, y su esperanza de vida es superior incluso a los 20 años. En estos casos la infiltración melanocítica del sistema nervioso central o sus cubiertas es mucho más tardía, pero cuando lo hace se comporta con idéntica malignidad a la descrita en los casos de infiltración precoz.

En el caso que reportamos la escolaridad no es adecuada y las crisis epilépticas han debutado a los 11 años de edad, no hay signos de hipertensión intracraneana, lo que coincide con la forma más benigna de melanosis neurocutánea con mejor pronóstico.

No hemos podido realizar estudio de resonancia magnética cerebral que es el examen de elección para evidenciar la infiltración leptomeníngea por razones económicas y la tomografía computada no brinda mucha ayuda en estos casos.

CONCLUSIONES:

1. En todo paciente con nevus melanocíticos congénitos gigantes o numerosos, presentes desde el nacimiento, debe considerarse el diagnóstico de melanosis neurocutánea.
2. Todos estos niños deben ser controlados

neurológicamente tanto desde el punto de vista clínico como de neuroimágenes (resonancia magnética cerebral) a fin de descubrir precozmente el compromiso leptomeníngeo.

3. Estos pacientes deben ser consultados con el dermatólogo a fin de prevenir una eventual degeneración de los nevos y también por razones cosméticas.

BIBLIOGRAFÍA

1. S. Díaz. Revista de Neurología 1998; 26(153):769-771.
2. Kadonaga. Neurocutaneous melanosis: Definition and reviews of the literature. J Am Acad. Dermatol 1991;24:747-55.
3. Vernet A. Melanosis neurocutánea. Rev. de Neurología 1996;24:106-71.
4. Martinez Granero, Pascual-Castroviejo I. Melanosis neurocutánea y nevus melanocítico congénito. Neurología 1997.
5. DeDavid. Neurocutaneous melanosis: Clinical features of large... J Am Acad. Dermatol 1996; 35:529-38.
6. Frieden I. Giant congenital melanocytic nevi. J Am Acad. Dermatol 1994;423-9.