

Melanoma primario leptomeníngeo extramedular

Primary extramedullary leptomeningeal melanoma

Daniel Fernando Ojeda Ojeda¹, Camila Andrea Acosta Pérez², Miguel Ángel Romero Núñez³, Ledmar Jovanny Vargas Rodríguez², Juan Carlos Vega Quezada⁴, Daniel G. Fernández Ávila²

¹ Servicio de Neurocirugía, Hospital Universitario San Rafael de Tunja. Boyacá, Colombia.

² Gestión Académica e Investigativa, Hospital Universitario San Rafael de Tunja. Boyacá, Colombia.

³ Universidad de Boyacá, Hospital Universitario San Rafael de Tunja. Boyacá, Colombia.

⁴ Servicio de Patología, Hospital Universitario San Rafael de Tunja, Boyacá, Colombia.

Conflictos de interés: Los autores no declaran conflictos de interés.

Financiamiento: No se contó con financiamiento para el presente estudio.

Resumen

Los melanomas del sistema nervioso central son inusuales, constituyen cerca del 1% de todos los melanomas y el 0,07% de todos los tumores cerebrales. Paciente de 49 años con antecedente de trauma raquímedular y resección de schwannoma epitelial recidivante, quien ingresó al servicio de emergencias por cuadro clínico consistente en disminución de la fuerza muscular y parestesias en miembros superiores. En la tomografía computarizada de columna cervical se evidenció lesión ocupante de espacio con cambios líticos de región paramedial izquierda en cuerpos vertebrales de C2 y C3, ante hallazgos se sospechó una recidiva tumoral, sin embargo, el reporte histopatológico evidenció compromiso por tumor maligno compatible con melanoma. En la resonancia magnética debe considerarse esta posibilidad diagnóstica en lesiones hiperintensas en T1 característica de los tumores pigmentarios. El tratamiento de predilección para los melanomas es la resección quirúrgica completa, de ser necesario se puede acompañar de quimioterapia o radioterapia post operatoria.

Palabras clave: Melanoma, médula espinal, extramedular, cervical, sistema nervioso.

Abstract:

Central nervous system melanomas are rare, constituting about 1% of all melanomas and 0.07% of all brain tumors. A 49-year-old patient with a history of spinal cord trauma and resection of recurrent epithelial schwannoma, who was admitted to the emergency department due to a decreased muscle strength and paresthesias in the upper limbs. The computed tomography of the cervical spine revealed a space-occupying lesion with lytic changes in the left paramedial region in vertebral bodies of C2 and C3. In view of the findings, a tumor recurrence was suspected; however, the histopathological report showed a malignant tumor compatible with melanoma. Magnetic resonance imaging should consider this diagnostic possibility in T1 hyperintense lesions characteristic of pigmentary tumors. The treatment of choice for melanomas is complete surgical resection, if necessary it may be accompanied by chemotherapy or post-operative radiotherapy.

Key words: Melanoma, spinal cord, extramedullary, cervical, nervous system.

Correspondencia a:

Camila Andrea Acosta Pérez

Hospital Universitario San Rafael de Tunja.

Cra 11 # 27-27 Hospital Universitario San Rafael de Tunja.

cacosta0120@gmail.com

Introducción

Las neoplasias melanocíticas primarias del sistema nervioso central (SNC) se consideran inusuales. Estas lesiones surgen de los melanocitos leptomenígeos derivados de la cresta neural durante el desarrollo embrionario temprano¹, dentro de los que se incluyen melanocitosis, melanomatosis difusas, melanocitoma y melanoma maligno que se diferencian por su grado de invasión leptomenígea y malignidad. El melanoma maligno con presentación en otro órgano invade el SNC a través de diseminación sistémica, la incidencia del melanoma primario del SNC es cercana a 0,005 casos por cada 100.000 habitantes². El diagnóstico se realiza por medio de estudios radiológicos, tomografía axial computarizada (TAC) o resonancia magnética (IRM) identificando su ubicación y compromiso anatómico, sin embargo, el estudio histopatológico es el *Gold standard* para su diagnóstico³. Ante lo inusual del diagnóstico y su progresión es determinante hacer un enfoque y tratamiento oportuno para así impactar de manera positiva en la supervivencia del paciente². El objetivo de este manuscrito es presentar el caso de una paciente con melanoma primario cervical leptomenígeo extramedular.

Caso clínico

Mujer de 49 años con antecedente de paraplejía flácida secundaria a trauma raquímedular a los 16 años y resección de tumor en columna cervical no clasificado 10 años atrás, quien consultó al servicio de urgencias por cuadro de 3 meses de evolución consistente en disestesias, disminución de la fuerza muscular en miembros superiores asociado a signo de Hoffman positivo. La paciente aportó tomografía computarizada (TC) de columna cervical en la que se evidenciaba lesión ocupante de espacio expansivo con cambios líticos en región paramedial izquierda del cuerpo vertebral y arco posterior de C2-C3, por lo que se realizó imagen por resonancia magnética (IRM) con angiografía la cual mostraba una lesión ocupante hiperintensa en T1 con hipointensidad en T2, desplazamiento anterolateral del segmento de arteria vertebral izquierda entre C2 y C3, asimetría de los senos transversos y sigmoideos, con predominancia de las estructuras venosas derechas y aspecto hipoplásico del lado izquierdo (Figura 1).

Ante la clínica y los hallazgos imagenológicos se realizó junta quirúrgica donde se definió que la paciente se beneficiaba de resección de tumor intrarraquídeo extradural de

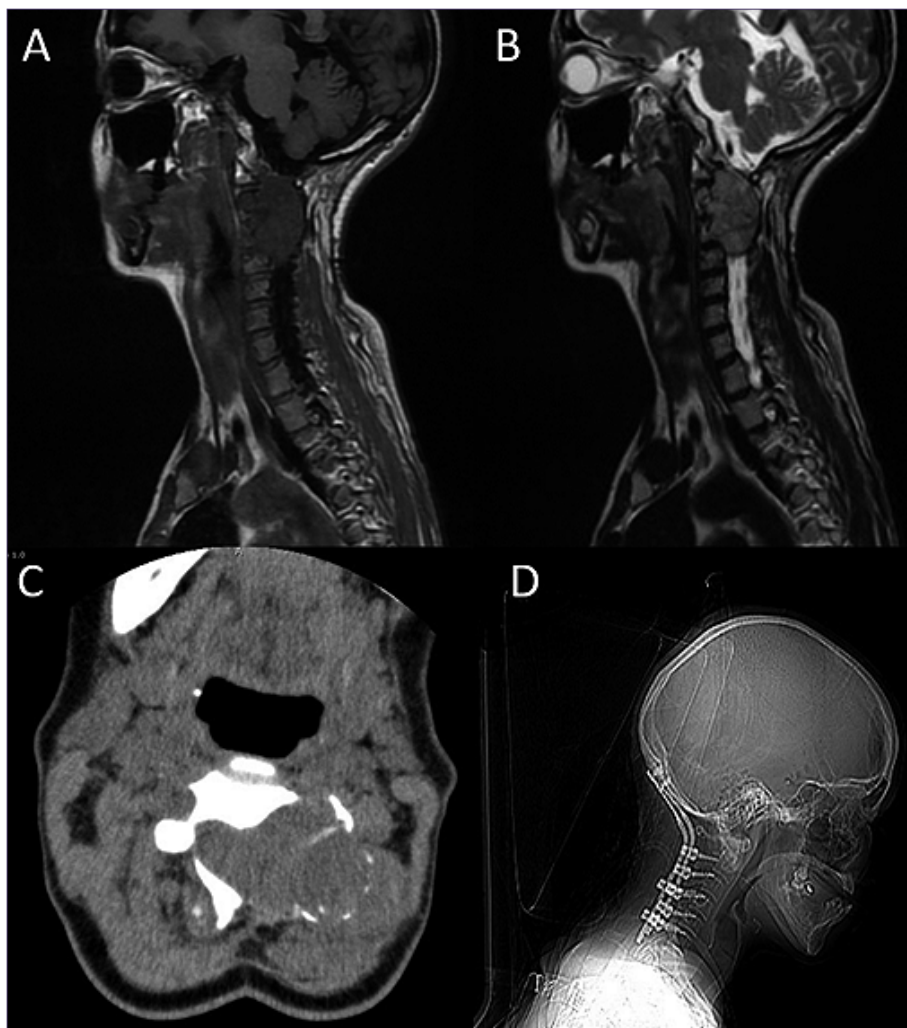


Figura 1. (IRM) con contraste A) Hiperintensidad en T1; B) Hipointensidad en T2; C) (TC) Masa intramedular a nivel de C1-C2 y C3-C4 con realce homogéneo; D) Resección de tumor intrarraquídeo extradural C1 - C2 vía abierta + descompresión por laminectomía + artrodesis occipito-cervical con injerto óseo.

C2-C3, artrodesis y laminectomía. Cinco días después del procedimiento y ante mejoría de cuadro clínico, ganancia de fuerza muscular, resistencia y movilidad de las extremidades superiores se decide dar egreso.

Un mes después es atendida en consulta externa donde se revisa patología que reportó tumor maligno pobremente diferenciado con inmunohistoquímica para tipificación de la neoplasia, positivo para MELAN-A, S100, SOX10, SINAPTOFISINA y un Ki67 15% compatible con melanoma Figura 2. Clínicamente, la paciente refería salida de líquido a través de la zona quirúrgica, por lo que se decidió hospitalizar, se inició manejo médico con acetazolamida y se realizó corrección de la fístula de líquido cefalorraquídeo, sin embargo, 5 días después ante la evolución estacionaria y aparición de secreción purulenta se decidió tomar IRM simple y contrastada de la columna cervical evidenciando área focal con realce posterior al contraste de posible lesión residual y cambios sugestivos de infección profunda del sitio operatorio, por lo que realizó lavado quirúrgico y se tomó cultivo de la zona afectada que posteriormente, reportó la presencia de *Klebsiella oxytoca* resistente a carbapenémicos y se inició manejo con ciprofloxacina, vancomicina y amikacina durante 7 días con lo que se logró estabilizar el cuadro de la paciente y se dio egreso.

Seis días después la paciente reingresó con deterioro neurológico progresivo, hipoactividad acompañada de rigidez de extremidades superiores y picos febriles, los estudios de extensión documentaron leucocitosis con neutrofilia, elevación de marcadores inflamatorios, anemia normocítica normocrómica moderada-severa (7,5 mg/dl), injuria renal aguda en resolución, la punción lumbar reportó un citoquímico altamente sugestivo de neuroinfección activa (pleocitosis neutrofílica, hipoglucorraquia, proteinorraquia), con FilmArray

panel de meningitis/encefalitis sin identificación de patógenos y cultivo de líquido cefalorraquídeo para gérmenes comunes negativo a las 72 horas, mientras que la IRM cervical documentó colección occipito cervical posterior, extra craneal y extra canal espinal con fístula que comunica la duramadre a nivel C4-C5 con el canal medular, ante estos hallazgos se decidió iniciar manejo con ceftriaxona y vancomicina durante 7 días y se programó para retiro cambio de material de osteosíntesis, a pesar de ello la paciente falleció previo al procedimiento y no se realizó ningún ciclo de quimioterapia o radioterapia.

Discusión

El melanoma maligno del sistema nervioso central es un tumor poco común y agresivo que se genera a partir de cualquier célula que contenga melanina. Estos tumores son raros y constituyen el 0,07% de todos los tumores del (SNC), el melanoma maligno primario representa apenas el 1% de todos los melanomas incluyendo el nevus azul, melanocitoma meníngeo y schwannoma melanocítico³. Se presentó el caso de una paciente con un melanoma primario intrarraquídeo extramedular que es bastante raro en la literatura. La ubicación anatómica de estas lesiones ha sido descrita principalmente en el compartimento intradural extramedular de la columna cervical y torácica, presentándose con mayor frecuencia en la quinta década de vida².

La sintomatología inicial generada por los tumores melanocíticos cervicales se encuentra relacionada fisiopatológicamente con compresión medular más no con la invasión del tejido nervioso como sucede en otros tipos de tumores raquí-

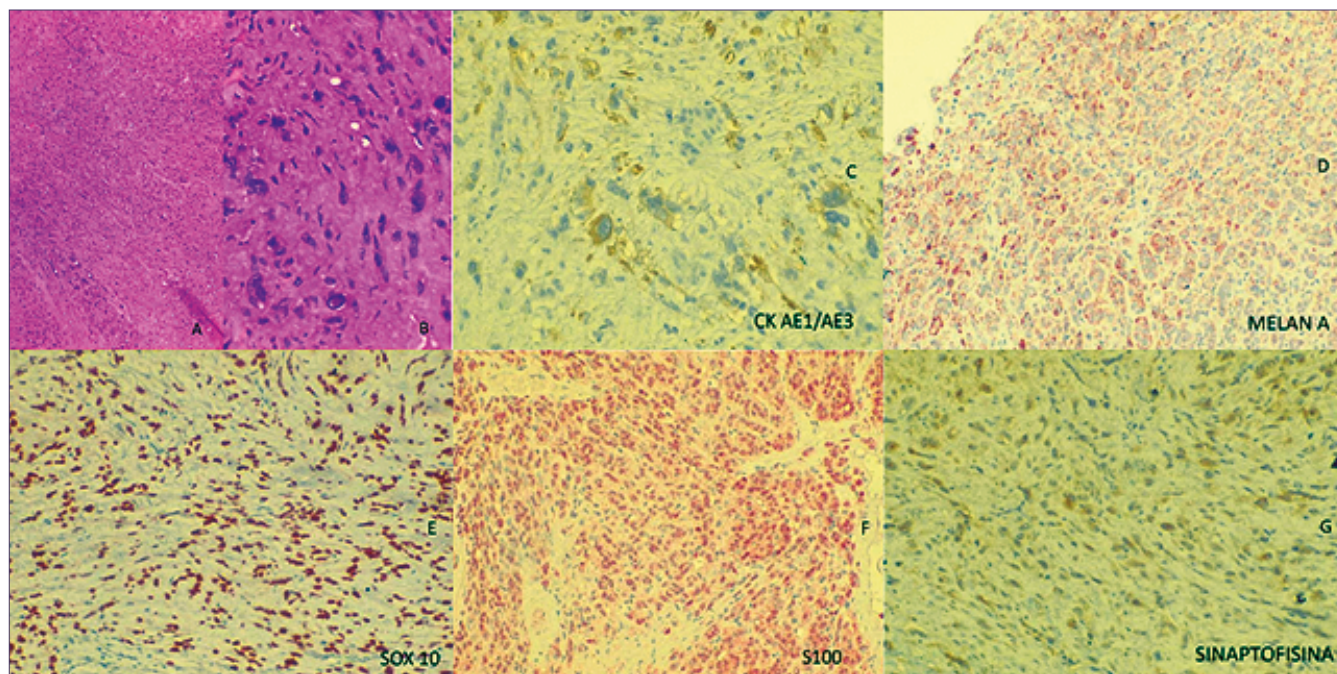


Figura 2. A) Neoplasia infiltrante con predominio de células fusiformes; B) Células con marcado pleomorfismo y atipia nuclear (A. Hematoxilina- Eosina, 40X; B. Hematoxilina-Eosina, 200X) (C, D, E, F, G). Estudio de inmunohistoquímica: Positividad focal para citoqueratina AE1/AE3, positividad para MELAN-A, SOX 10, S100 y sinaptofisina.

deos³; en el caso presentado la paciente presentó alteración motora y sensitiva con disminución de la fuerza en miembros superiores acompañado de disestesias, así como presentó el signo de Hoffman el cual es un reflejo neurológico patológico con compromiso piramidal que indica la presencia de lesión medular por encima de C5, lo que explica la localización de la lesión encontrada.

Los estudios radiológicos pueden no ser específicos y presentar similitudes con otros tumores pigmentados como los schwannomas pigmentados o los meduloblastomas pigmentados¹. En la (TC) se observó una lesión ocupante expansiva isodensa en la región paramedial izquierda del cuerpo vertebral y arco posterior de C2 y C3, así como en la (IRM) se encontró hiperintensidad en T1, hipointensidad en T2 a nivel de C2-C3, la cual generó compresión y desplazamiento del canal medular y de la arteria vertebral izquierda sin compromiso luminal. En la literatura disponible acerca de reportes de caso se visualizan estos tumores con hiperintensidad en secuencia T1 e hipointensidad en secuencia T2 como se evidenció en las imágenes diagnósticas descritas^{2,1}.

El diagnóstico del melanoma se establece de manera histopatológica⁴, el biomarcador inmunohistoquímico S100 tiene una alta sensibilidad (88%-100%) compatible con melanoma, de igual manera que el biomarcador MELAN-A con un valor menor de sensibilidad⁵. La sinaptofisina y SOX-10 son biomarcadores que se elevan en procesos tumorales en (SNC) los cuales fueron positivos en la muestra de la paciente, indicando un compromiso tumoral compatible con melanomatosis leptomeníngeas. El tratamiento para los tumores primarios del (SNC) no se ha establecido, sin embargo, en estos casos se recomienda la resección quirúrgica total acompañada de radioterapia y/o quimioterapia⁴.

Conclusiones

Los tumores melanocíticos primarios del sistema nervioso central son tumores raros que se presentan en menos del 1% de la población general. Imagenológicamente tienen características que los identifican, donde se resalta hiperintensidad en T1 e hipo o isointensidad en T2, el manejo es netamente quirúrgico, donde se debe realizar estudio histopatológico que nos confirma el diagnóstico y permite diferenciarlo de otras posibles etiologías.

Referencias

1. Yu J, Zhao DD, Chen S, Zhang JM, Xu J. Primary melanoma of the cervical spine with cerebral metastases: Case report and review of the literature. *J Int Med Res*. 2012;40(3):1207-15.
2. Wuerdeman M, Douglass S, Abda R Ben, Krasnokutsky M. A rare case of primary spinal cord melanoma. *Radiol Case Reports*. 1 de abril de 2018;13(2):424-6.
3. Haberfellner E, Elbaroody M, Alkhamees AF, Alaosta A, Eaton S, Quint E, et al. Primary Spinal Melanoma: Case Report and Systematic Review. *Clin Neurol Neurosurg [Internet]*. 2021;205(March):106649. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2021.106649>
4. Liu Q-Y, Liu A-M, Li H-G, Guan Y-B. Primary spinal melanoma of extramedullary origin: a report of three cases and systematic review of the literature. *Spinal Cord Ser Cases*. 2015;1(1):15-9.
5. Tandler N, Mosch B, Pietzsch J. Protein and non-protein biomarkers in melanoma: a critical update. *Amin Acids* 2012 436 [Internet]. 6 de octubre de 2012 [citado 11 de octubre de 2021];43(6):2203-30. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00726-012-1409-5>