

## Melanosis neurocutánea

### Reporte de un caso

Por los Dres.:

SANTIAGO LUIS GONZÁLEZ,\* JOAQUÍN GALARRAGA INZA,\*\*  
HUMBERTO HERNÁNDEZ ZAYAS\*\*\*

Luis González, S. et al. *Melanosis neurocutánea. Reporte de un caso.* Rev. Cub. Ped. 45: 2, 1973.

Se realiza un informe del primer caso de melanosis neurocutánea estudiado patológicamente en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana. Se revisa la literatura médica y se destaca lo poco frecuente de esta asociación patológica, habiéndose reportado entre 1861 y 1964 sólo 19 casos. Se señala la evolución maligna de estas lesiones y su origen como una displasia congénita de las crestas neurales.

#### INTRODUCCION

La asociación de tumores melánicos en la piel y en el sistema nervioso central, es una entidad congénita, en relación con una displasia tumoral neuroectodérmica, que se ve con poca frecuencia.

En este trabajo describimos un caso portador de esta entidad, el primero estudiado en el Instituto de Neurología y Neurocirugía de La Habana.

#### DESCRIPCION DEL CASO

Paciente V.M.M., de 20 días de nacido, sexo masculino, raza blanca. Historia clínica número 41118. Ingresó en el Instituto de Neurología y Neurocirugía el día 7 de abril de 1970, por presentar aumento de la circunferencia cefálica. Antecedentes de padres normales, embarazo normal y parto eutóxico. Al examen se encontraron numerosos nevos pigmentados en toda la superficie corporal que variaban en tamaño desde aproximadamente 0.5 cm hasta 5 cm (Fig. 1) desproporción craneofacial, con signo de sol poniente.

Fontanela anterior amplia y tensa. Circunferencia cefálica 44 cm. Hipotonía generalizada e hiporreflexia osteotendinosa, motilidad activa normal. Pares craneales normales.

Se le realizó punción ventricular, el L.C.R. fue hemorrágico. Aparecieron crisis convulsivas focales de miembros superiores derechos con desviación conjugada de la mirada a la derecha.

Toma progresiva del estado general, vómitos, crisis de rigidez de los cuatro miembros, cianosis e hipertermia; cuadro en el cual fallece.

#### Estudio necrópsico:

El encéfalo estaba aumentado de volumen, de aspecto hidrocefálico, llamando la atención la presencia de una pigmentación pardo morena de gran parte de la superficie encefálica, particularmente más intensa en la base, cubriendo el cerebelo y las estructuras del tronco cerebral (ver fotos, Fig. 2) mostrando la piaracnoides engrosamiento notable y color moreno.

En la fosa posterior se observó una gran bolsa quística, de paredes delgadas y pigmentadas, que ocupaba el sitio de la cisterna magna y que comunicaba ampliamente con un IV ventrículo dilatado, sin comunicación con el espacio subaracnoideo.

\* Residente de 3er. año de neurología. Instituto de Neurología y Neurocirugía, 29 y D, Habana 4.

\*\* Neuropatólogo.

\*\*\* Neurocirujano.



Fig. 1.—Se observan numerosos nevi pigmentados.



Fig. 2.—Pigmentación pardomorena de la superficie encefálica, más interna en la base.

Las secciones del encéfalo mostraron una hidrocefalia interna simétrica con ausencia del Septum pelucidum, observándose que la corteza cerebral de la tercera circunvolución frontal, ísula y lóbulo temporal en ambos hemisferios, presentaba una coloración morena, que dibuja los límites de la corteza gris respetando la sustancia blanca (Fig. 3). Las cortezas parietal y occipital estaban afectadas en menor extensión.

Las secciones del tronco cerebral mostraron la pigmentación morena de los pedúnculos cerebrales, los  $2/3$  anteriores de la protuberancia y el bulbo raquídeo, incluyendo la oliva derecha.

La corteza de ambos hemisferios cerebelosos también participaba de este proceso infiltrativo.

Focos pequeños de hemorragias subependimales.

El estudio de las vísceras toracoabdominales mostró como único dato de interés la presencia de focos bronconeumónicos bilaterales.

#### Estudio microscópico:

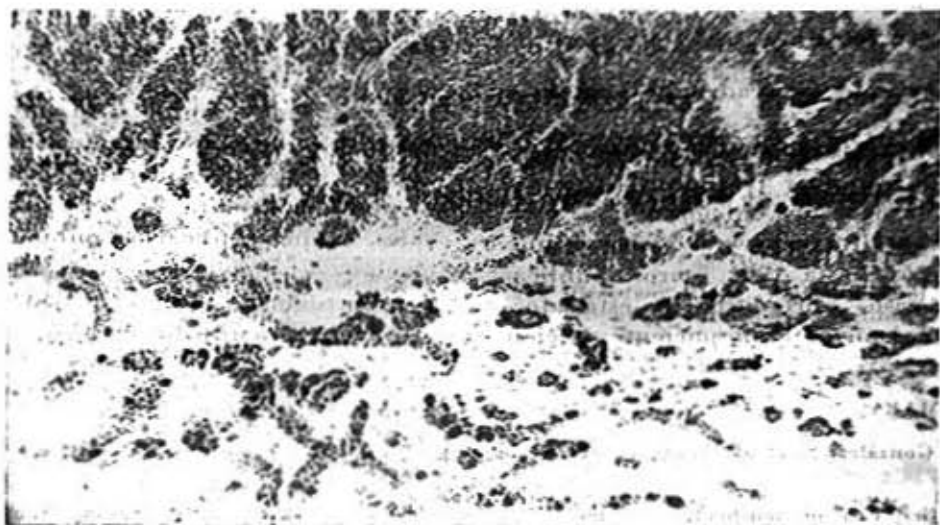
Se estudiaron secciones de la corteza cerebral, cerebelo y tronco cerebral, observándose un infiltrado de aspecto tumoral, formado por células de tipo epitelial, con núcleos vesiculares y citoplasma cargado de gránulos de pigmento de color carmelita (Fig. 4). Marcado polimorfismo nuclear y pincosis.

Este infiltrado bloquea el espacio subaracnoideo, extendiéndose al tejido nervioso en forma de islotes, que infiltran la mayor parte de las estructuras del tronco cerebral. El cerebelo y la corteza cerebral mostraron idéntico aspecto. (Fig. 4).

De las lesiones pigmentadas cutáneas se estudiaron 5 de las de mayor diámetro, diagnosticándose como nevi dermo-epidérmicos sin que se apreciaran signos de malignidad en las mismas.



*Fig. 3 — Hidrocefalia interna simétrica. Coloración morena que dibuja los límites de la corteza gris, respetando la sustancia blanca.*



*Fig. 4.—Infiltrado tumoral por células de tipo epitelial cargadas de gránulos melánicos.*

## CONCLUSIONES

Múltiples nevus pigmentados cutáneos, asociados a una melanosis leptomenígea con evolución maligna hacia un melanoma difuso del S.N.C.

## COMENTARIOS

En 1948 *Von Bogaert* denominó melanosis neurocutánea, a la asociación de hiperpigmentación congénita de la piel y meninges, aunque ya desde 1861 *Robitanski* había reportado el caso de una paciente de 14 años de edad, hidrocefálica que presentaba extensos nevus pigmentados cutáneos y en cuya autopsia se encontró engrosamiento y pigmentación de la piraenoideas por infiltración de células pigmentadas.<sup>1</sup>

Se excluyen de esta clasificación, aquellos casos en los cuales se puede demostrar la existencia de un melanoma con signos de malignidad en la piel, o en alguna víscera, capaz de metastatizar en el S.N.C. y se excluyen, los melanomas primarios del neuroeje, donde no puede demostrarse otra lesión fuera del mismo.

Estas últimas son por lo general malignas, aunque se plantea que siendo benignas en su inicio, se malignizan posteriormente e invaden el parénquima subyacente.<sup>2,3,4,5,6,7</sup>

En 1964, *Fox* y colaboradores<sup>8</sup> a propósito de publicar tres casos de melanosis neurocutánea, hicieron una revisión de la literatura y señalaron que desde 1861 hasta 1961 fueron publicados 18 casos portadores de esta afección. De éstos, 4 eran pacientes recién

nacidos y en total ocho menores de un año de edad.

En la melanosis neurocutánea, aparece una infiltración melanoblástica de las cubiertas meníngeas, por lo general de la piraenoideas, pudiendo no existir infiltración del parénquima.

Sin embargo, con bastante frecuencia estas lesiones se malignizan e invaden, tanto el parénquima subyacente, como el resto de las estructuras encefálicas.

Pueden extenderse a través del espacio subaracnoideo, comprometer parestemas craneales, y obliterar las cisternas, produciendo la consiguiente hidrocefalia e hipertensión endocraneana<sup>7,8,9</sup> lo cual se observó en nuestro paciente.

Normalmente se encuentran células pigmentadas en la piraenoideas, localizadas en la base de los lóbulos cerebrales, surco bulboprotuberancial y pedúnculos cerebrales, en la médula espinal, en el espacio entre las raíces anterior y posterior y en el surco medular anterior.<sup>5,8,10</sup> El origen de tales células ha sido muy discutido y aunque se les ha considerado derivadas del tejido mesodérmico, actualmente la mayor parte de los autores las consideran derivadas de las crestas neurales. Hay evidencias experimentales, de este origen en aves, anfibios y mamíferos.<sup>6,11,12,13</sup> Estos elementos plantean que esta entidad debe considerarse como una displasia congénita de las crestas neurales, lo que explicaría también su asociación ocasional con otros síndromes neuroectodérmicos, enfermedad de Sturge Weber, neurofibromatosis, etc.<sup>1,14</sup>

## SUMMARY

Luis González, S. et al. *Neurocutaneous melanosis. A one-case report*, Rev. Cub. Ped. 45: 2, 1973.

The first case of neurocutaneous melanosis pathologically studied at the Havana Neurology and Neurosurgery Institute is reported. The medical literature is reviewed and the unfrequent occurrence of this pathological association, of which only 19 cases were reported from 1861 to 1964, is outlined. The malignant evolution and the origin of these lesions are pointed out as a congenital dysplasia of the neural crests.

## RESUME

Luis González, S. et al. *Mélanose neurocutanée. A propôs d'un cas.* Rev. Cub. Péd. 45: 2, 1973.

Dans ce travail on présente le premier cas de mélanose neurocutanée étudié pathologiquement à l'Institut de Neurologie et Neurochirurgie de la Havane. On passe en revue la littérature médicale et on fait remarquer le peu fréquent de cette association pathologique, n'étant reportée que 19 cas entre 1861 et 1964. On souligne l'évolution maligne de ces lésions et leur origine comme une dysplasie congénitale des crêtes neurales.

## РЕЗЮМЕ.

Луис Гонсалес С., и др. Неврокутаный меланоз. Сообщение одного случая. Rev. Cub. Ped. 44: 2, 1973

Приводится сообщение о первом случае неврокутанного меланоза, изученного патологически в Институте неврологии и нейрохирургии в городе Гаване. Пересматривается медицинская литература и отмечается редкость такого патологического совмещения, так как от 1861 года до 1969 года было сообщено лишь 19 случаев. Указывается на злокачественное развитие этих поражений и на их происхождение, которое рассматривается как врожденная дисплазия невралных крист.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.—Fox, H. et al: Neurocutaneous melanosis. Arch. Dis. Child., 39: 508, 1964.
- 2.—King, A., et al.: Primary malignant melanoma of the apinal cord. Arch. Neurol. and Psychiat., 68: 266, 1952.
- 3.—Gibson, J. B. et al.: Primary melanoma of the leptomeninges. J. Path. Bait., 74: 419, 1957.
- 4.—Bouton, J.: Primary melanoma of the leptomeninges. J. Clea. Path., 11: 122, 1958.
- 5.—Koll, F. W. et al: Primary melanoma of the spinal cord. J. Neurosurg, 18, 5: 616-629, 1961.
- 6.—Pappenheim, E.: Primary melanoma of the C. N. S. Arch Neurol. (Chic.) 1, 2: 101-103, 1962.
- 7.—Reed, W. B., et al: Grant pigmented nevi, melanoma and loptomeningeal melanocytosis. A clinical and histopathological study. Arch. Derm. 91, 2: 100-119, 1965.
- 8.—Farnell, F. J. et Globus, J. H.: Primary melanoblastosis of the meninges et Brain. Arch. Neurol. et Psychiat, 25: 803, 1931.
- 9.—Ford, F. R.: Enfermedad del sistema nervioso en la infancia. Segunda edición en español. La Habana. Edición Revolucionaria. Instituto del Libro. 772 Pág. 1971.
- 10.—Taft, A. E.: Pigmented cells of pia and of meningeal tumours. Arch. Path., 30: 1073-1078, 1940.
- 11.—Saxon, L., and Saxon E.: Malignant Embryoma of the neural cres, Caniev, 13: 899, 1960.
- 12.—Nouth, D. R.: A remarkable embryonic tissue. Brit. Med. J., 2, 96, 1951.
- 13.—Hemilton, W. J.: Embriología Humana. Tercera edición del inglés. La Habana. Edición Revolucionaria, Instituto del Libro, 341 Pág. 1969.
- 14.—Perlstein, M. A. y Perlstein, M. O.: Síndromes Neurocutáneos. Clínicas Pediátricas de Norteamérica. México. Ed. Interamericana, S. A. 933 Pág. 1967.