Neurocirugia. 2016;27(Espec Congr):271

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P073 - Melanocitosis leptomeníngea difusa asociada a hipertensión intracraneal refractaria

A. Palpán Flores, M. Gandía, I. Esteban, J.M. Roda, A. Isla y J. Zamorano

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Resumen

La melanocitosis leptomeníngea difusa es un tumor raro pigmentario y primario del sistema nervioso central que generalmente presenta una histología benigna pero con un comportamiento y pronóstico infausto. Presentamos el caso de un varón de 16 años que acudió a urgencias por crisis tónico-clónicas generalizadas que en la evaluación posterior no presentó focalidad neurológica. La Resonancia magnética mostró una lesión extraaxial frontal de 2 cm de grosor máximo y realce leptomeníngeo difuso supra e infratentorial en la secuencia T1 con gadolinio. Se hizo despistaje de enfermedades tumorales e infecciosas no encontrándose hallazgos patológicos, tras ello se realizó craneotomía donde se vio una tumoración de coloración marrón oscura que se expandía difusamente por el espacio subaracnoideo, se cogió material para histología sin realizar exéresis del tumor. Durante el postoperatorio inmediato el paciente desarrolló estatus epiléptico y edema vasogénico difuso refractario a tratamiento médico intensivo y drenaje ventricular externo, falleciendo a causa de este último. La histología mostró células HBM-45 y Melan-A positivos sin pleomorfismo ni atipia, ni figuras mitóticas, y sin invasión intraparenquimatosa. Se han descrito muy pocos casos de este tumor con un comportamiento tan agresivo. La resonancia magnética y las pruebas complementarias habituales no son útiles para el diagnóstico de ésta patología siendo la biopsia el procedimiento de elección. Debe tenerse en cuenta éste tumor dentro del diagnóstico diferencial de las lesiones extraaxiales, especialmente si el comportamiento es muy agresivo y epileptógeno.

See front matter © 2016 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados