El melanoma leptomeningeo primario es un tumor raro que se presenta mayormente en la cuarta década de la vida, siendo excepcional en niños. Es más frecuente en caucásicos y se distribuye igualmente en ambos sexos.

Se ha descrito una asociación poco frecuente entre el nevus cutáneo pigmentado congénito y la melanosis leptomeningea, denominada melanosis neurocutánea, que se transmitiría de forma autosómica dominante. Si bien los nevus cutáneos son histológicamente benignos, en la melanosis neurocutánea las células leptomeningeas melánicas tendrían cierta predisposición a la malignización.

Cerca del 75% de los pacientes con melanoma primario leptomeningeo no presentan ninguna lesión cutánea. Por otro lado, aproximadamente el 30% de los pacientes con nevus gigantes pigmentados desarrollan un melanoma leptomeningeo, aunque el nevus presentará malignización sólo en el 2 a 13% de los casos. Los pacientes portadores de nevus de Ota (nevus hiperpigmentado del párpado asociado a hiperpigmentación de la epiesclera, esclera y coroides del mismo ojo) tienen una alta asociación con melanosis leptomeningea y eventualmente con melanomas leptomeningeos.

La clínica de presentación es la de hipertensión endocraneana ya sea por la presencia de hidrocefalia o bien por el efecto de masa del tumor. También pueden existir signos focales, destacando paresia en mirada vertical ascendente, especialmente en melanomas de pineal, convulsiones, afasia y en pacientes con compromiso raquideo pueden presentarse síntomas y signos medulares y/o radiculares.

From:
http://www.neurocirugiacontemporanea.com/ - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:
http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=melanoma_leptomeningeo

Last update: **2019/09/26 22:18**