Neurocirugia. 2025;36(Supl 1):S340

Neurocirugía

https://www.revistaneurocirugia.com

P-148 - MELANOMA AMELANÓTICO PINEAL Y LEPTOMENÍNGEO, UNA ENTIDAD AGRESIVA Y POCO FRECUENTE

V. García Milán, C.A. Peláez Sánchez, A. Urbaneja Rivas, J.D. Baquero Rodríguez, L. Bauluz Olmedo, P. López Gómez, S. Marcos González, D.J. Mato Mañas

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, España.

Resumen

Introducción: El melanoma maligno primario amelanótico del sistema nervioso central (SNC) es una entidad extremadamente rara, representando menos del 0,1% de las neoplasias intracraneales primarias. Este tipo de melanoma surge de melanocitos leptomeníngeos derivados de la cresta neural y suele localizarse en región pineal, cisternas basales y columna, lo que dificulta su manejo clínico y quirúrgico. Su carencia de pigmento melanínico complica su identificación mediante neuroimagen, retrasando el diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico: Paciente varón de 62 años que consulta por cefalea progresiva, diplopía y signos de hipertensión intracraneal. La exploración neurológica muestra ataxia, hemianopsia bilateral y papiledema. La RM cerebral identifica una masa en la región pineal que infiltra estructuras adyacentes y obstruye el acueducto de Silvio, causando hidrocefalia obstructiva. También se observan múltiples focos sugestivos de diseminación leptomeníngea. Se realizó biopsia estereotáctica de la lesión, pero no se obtuvo un resultado concluyente. A pesar del manejo de la hidrocefalia mediante derivación ventrículo-peritoneal, el paciente desarrolla progresión leptomeníngea y a los 20 días un sangrado intratumoral con desenlace fatal. El diagnóstico definitivo de melanoma maligno amelanótico con diseminación leptomeníngea se obtuvo mediante necropsia. El estudio histopatológico reveló Ki67 del 70% e inmunohistoquímica positiva para SOX10, HMB45 y S100, con estudios moleculares negativos para mutaciones en BRAF y NRAS.

Discusión: El melanoma amelanótico leptomeníngeo es una entidad rara pero altamente agresiva que debe considerarse en el diagnóstico diferencial de masas en la región pineal. Su identificación requiere una biopsia con inmunohistoquímica, ya que las características de imagen y la ausencia de pigmentación melanínica complican el diagnóstico inicial. El manejo multidisciplinario, que incluye tratamiento quirúrgico paliativo y radioterapia, es fundamental para optimizar la calidad de vida del paciente, aunque el pronóstico sigue siendo desfavorable debido a su naturaleza agresiva y alta tasa de diseminación leptomeníngea.

1130-1473/© 2025 Sociedad Española de Neurocirugía. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.