

La melanosis neurocutánea (MNC), descrita inicialmente por Rokitansky en 1861, es considerada un trastorno congénito esporádico, cuya característica primordial está dada por la presencia de nevos pigmentados gigantes o múltiples en la piel, así como una excesiva proliferación de células melánicas benignas o malignas en leptomeninges.

Su patogenia se desconoce, pero se piensa que su origen pueda ser el resultado de una aberración congénita en el desarrollo del neuroectodermo, que determina la infiltración y proliferación de nevomelanocitos en el sistema nervioso central.

Pueden formarse a partir de grandes nevos melanocíticos congénitos en particular los que cubren el eje posterior y que se producen en el contexto de los nevos melanocíticos satélites múltiples.

Existen pocos informes al respecto en la literatura médica (poco más de 100), por lo que constituye una entidad rara, presumiblemente no hereditaria, que puede presentarse en cualquier sexo, pero hasta ahora generalmente en personas de piel blanca, aunque no se ha demostrado un predominio racial en ese sentido.

Para su diagnóstico se han establecido varios criterios :

Presencia de nevos congénitos grandes (20 cm de diámetro o más en el adulto o su tamaño proporcional de 9 cm en la cabeza o 6 cm en el resto del cuerpo del neonato y lactante) y múltiples (si existen al menos 3 lesiones), asociados a melanosis o melanomas meníngeos. Ausencia de melanoma cutáneo, salvo si las lesiones meníngeas son histológicamente benignas. No evidencia de melanoma meníngeo, excepto en los casos en que las lesiones cutáneas sean histológicamente benignas.

La RM neuroaxial se debe realizar en todos los casos e, idealmente, antes de la mielinización del cerebro para proporcionar la mayor sensibilidad para la detección de depósitos de melanina en las leptomeninges (Scattolin et al. 2011).

El diagnóstico definitivo se basa en la confirmación histológica de las lesiones del sistema nervioso central; y el provisional, en la no verificación de estas (Lozada Mengana et al. 2004).

Puede dar lugar a secuelas neurológicas y evitar el desarrollo neurológico y se asocia con un riesgo significativo de melanoma primario del sistema nervioso central (Shah and Kara 2010).

Bibliografía

Lozada Mengana Y, Casamajor Castillo MA, Frómeta Luna F, Dáger Salomón M, Babié Reyes BE. Melanosis neurocutánea [artículo en línea]. MEDISAN 2004;8(2). <http://bvs.sld.cu/revistas/san/vol8_2_04/san08204.htm> [consulta: 24.4.2011].

Scattolin, M A A, J Lin, M M Peruchi, A J Rocha, M R Masruha, y L C P Vilanova. 2011. Neurocutaneous melanosis: Follow-up and literature review. Journal of Neuroradiology. Journal De Neuroradiologie (Abril 11). doi:10.1016/j.neurad.2011.02.007. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21489630>.

Shah, Kara N. 2010. The risk of melanoma and neurocutaneous melanosis associated with congenital melanocytic nevi. Seminars in Cutaneous Medicine and Surgery 29, no. 3 (Septiembre): 159-164. doi:10.1016/j.sder.2010.06.007.

From:

<https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

https://neurocirugiacontemporanea.es/wiki/doku.php?id=melanosis_neurocutanea

Last update: **2025/05/04 00:02**

