

La melanocitosis difusa y la melanomatosis pueden aparecer en el contexto de la melanosis neurocutánea, una facomatosis autosómica dominante infrecuente que se presenta habitualmente antes de los 2 años de edad.

Afectan a la leptomeninge supra e infratentorial y al parénquima cerebral superficial.

Las localizaciones más frecuentes son el cerebelo, la protuberancia, el bulbo y los lóbulos temporales.

La presentación clínica suele ser en forma de hidrocefalia o déficit focal. Las pruebas de neuroimagen muestran engrosamiento difuso de las leptomeninges, a menudo con nodularidad focal, y realce tras administración de contraste. En ocasiones es posible realizar el diagnóstico mediante citología del LCR.

En la melanocitosis difusa, las células melanocíticas se acumulan en los espacios de Virchow-Robin sin invadir el parénquima cerebral, mientras que en la melanomatosis sí se puede producir invasión. La melanomatosis puede originarse por diseminación subaracnoidea secundaria de un melanoma primario del SNC.

Las lesiones melanocíticas difusas tienen un mal pronóstico, incluso en ausencia de malignidad histológica.

No existen tratamientos con intención curativa. Pueden ser de utilidad medidas de carácter paliativo como los procedimientos de derivación de LCR en caso de hidrocefalia.

From:

<https://neurosurgerywiki.com/wiki/> - **Neurosurgery Wiki**

Permanent link:

[https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=melanocitosis\\_difusa](https://neurosurgerywiki.com/wiki/doku.php?id=melanocitosis_difusa)

Last update: **2025/03/10 14:46**

