

## Schwannoma del acústico y melanoma maligno coroideo en una paciente

### **Acoustic schwannoma and choroidal malignant melanoma in a patient**

Yamily Cruz Pino <sup>1,2\*</sup> <https://orcid.org/0000-0002-5867-8530>

Yamila Cruz Cruz <sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0003-0357-2189>

José Cabrales Fuentes <sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0002-9029-174x>

Mildred Kubatz La Madrid <sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0001-6618-2300>

Ana Luisa Douglas Campbell<sup>4</sup> <https://orcid.org/0000-0002-7494-7753>

<sup>1</sup>Hospital General Universitario Vladimir Ilich Lenin. Holguín, Cuba.

<sup>2</sup>Centro de Alta Tecnología Antonio Maceo Grajales. San Felipe. Yaracuy, Venezuela.

<sup>3</sup>Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín. Holguín, Cuba.

<sup>4</sup>Hospital Clínico Quirúrgico Carlos Font Pupo. Banes. Holguín, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: [yamilycp@infomed.sld.cu](mailto:yamilycp@infomed.sld.cu)

#### **RESUMEN**

El amplio uso de las exploraciones radiológicas ha aumentado los hallazgos de tumores intracraneales, los cuales constituyen un reto para todos los responsables del diagnóstico y tratamiento de los pacientes portadores de los mismos. Por tales razones se decidió la presentación del caso de una paciente de 68 años de edad con antecedentes de pérdida progresiva de la audición del lado derecho y vértigos, que acudió a la consulta de Neurología del Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín de Holguín, Cuba. Mediante el estudio con tomografía axial computarizada simple y con contraste endovenoso y resonancia magnética nuclear se le diagnosticó al unísono la presencia de dos tumores intracraneales, uno benigno con escasa sintomatología y el otro maligno pero silente, entidades estas que en la actualidad provocan una alta morbi-mortalidad. La paciente fue intervenida quirúrgicamente con buenos resultados y evolución clínica favorable. Anatomopatológicamente se confirmó la existencia de un schwannoma del acústico derecho y un melanoma maligno coroideo derecho.

**Palabras clave:** schwannoma, melanoma coroideo, tumores intracraneales, tomografía axial computarizada, resonancia magnética nuclear, paciente.

## **ABSTRACT**

The wide use of radiological explorations has exponentially increased the findings of intracranial tumors, which constitute a challenge for all those responsible for the diagnosis and treatment of patients with these tumors. For these reasons, it was decided to present the case of a 68-year-old patient with a history of progressive hearing loss on the right side and vertigo, who went to the Neurology Department of the Clinical Surgical Hospital Lucía Íñiguez Landín in Holguín, Cuba. By means of the study with simple axial computed tomography, with intravenous contrast and nuclear magnetic resonance, the presence of two intracranial tumors was diagnosed at the same time, one benign with scarce symptomatology and the other malignant but silent, entities that currently cause high morbi-mortality. The patient underwent surgery with good results and favorable clinical evolution. Pathology confirmed the existence of a right acoustic schwannoma and a right choroidal malignant melanoma.

**Key words:** schwannoma, choroidal melanoma, intracranial tumors, computerized axial tomography, nuclear magnetic resonance, patient.

Recibido: 15/04/2021.

Aprobado: 25/11/2021.

## **Introducción**

Los tumores cerebrales (TC) se originan por el crecimiento de células cancerosas en los tejidos del cerebro (tumores cerebrales primarios). Son lesiones que ocupan espacio, su expresión incluye lesiones neoplásicas y no neoplásicas, metastizan de manera excepcional y en general lo que producen son siembras tumorales, es decir se diseminan por las vías de circulación del líquido céfalo-raquídeo (LCR).

Los TC primitivos tienen una incidencia mundial que varía entre 2-19 por 100 000 habitantes por año, esta diferencia tan amplia pudiera relacionarse con el estado de desarrollo de cada país y los criterios de selección. Representan el 2,5% de las muertes por cáncer, constituyendo la tercera causa de fallecimiento entre los 15 y los 34 años.

Predominan más en el sexo masculino que en el femenino en una relación 1,2 a 1; en la raza negra la relación masculino/femenino es de 0,9 a 1. En cuanto a la edad se reportan tres picos de incidencia: entre los 5-7 años, entre 20-25 años y después de los 60 años.<sup>(1)</sup>

Los TC presentan la peculiaridad de estar situados en una cavidad semirrígida, delimitada por la bóveda craneal. Esta cavidad está ocupada por el encéfalo, el LCR y por la sangre (contenida en los vasos sanguíneos y senos duros); cualquier aumento de volumen dentro de la misma tiene que realizarse a expensas de uno de esos componentes.<sup>(2)</sup>

Con el tiempo, todos los TC causan síntomas a través de los mecanismos siguientes:

- 1) Aumento de la presión intracraneal provocada por la masa del tumor, el edema cerebral o la obstrucción del flujo del LCR.
- 2) Destrucción, compresión o distorsión local del tejido cerebral, que da lugar a deficiencias neurológicas específicas.
- 3) Compresión o distorsión de los nervios craneales, que se traducen en parálisis de éstos.
- 4) Inestabilidad electroquímica local con aparición de convulsiones.

El cuadro clínico está relacionado con la aparición de uno de estos mecanismos. La mayoría de estos pacientes se presentan con un déficit neurológico progresivo, dificultad al hablar, cambio de la personalidad o déficit sensorial, por lo general asociado a una hemiplejía. Clínicamente los signos cardinales incluyen: cefalea, vómitos y papiledema. Una complicación frecuente es la hidrocefalia secundaria a la obstrucción del flujo de LCR.

En los tumores localizados en la fosa posterior son frecuentes las alteraciones del equilibrio, así como la hidrocefalia.<sup>(1)</sup> El pronóstico y la elección de tratamiento dependen del tipo, grado y ubicación del tumor y de si quedan células cancerosas después de la cirugía o se diseminaron hasta otras partes del cerebro.<sup>(2)</sup>

En los últimos años se ha incrementado la detección de TC debido al desarrollo que han alcanzado los métodos imagenológicos, principalmente la tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética nuclear (RMN).<sup>(3)</sup>

La RMN es superior, por su mayor sensibilidad y por su capacidad de representar la anatomía en cualquier plano del espacio, además de que no utiliza radiación ionizante.<sup>(4)</sup>

A la TAC le quedan la disponibilidad y el precio como principales argumentos ventajosos, de mucho peso todavía para justificar un uso amplio con este propósito. También reconoce mejor las calcificaciones, las hemorragias y las lesiones óseas.

Los signos radiológicos de los tumores del encéfalo pueden dividirse en directos e indirectos. Los signos directos son: número, tamaño, localización, marginación, extensión y estructura interna. Los indirectos son tres: edema perilesional, desplazamiento y obstrucción de estructuras vecinas por el propio tumor y el edema añadido ("efecto masa") y aparición de hernias cerebrales.<sup>(2,3)</sup>

Los schwannomas, son tumores encapsulados que se originan en células de Schwann (células formadoras de mielina que cubren las fibras nerviosas) de los nervios craneales, raíces medulares y nervios periféricos, no invaden los axones neurales, pero frecuentemente comprometen los nervios sensoriales.<sup>(5)</sup> Constituyen el 8% de los tumores primarios intracraneales y los más frecuentes se asocian al nervio vestibular o acústico (VIII par craneal). Se originan con una frecuencia dos veces superior en la porción vestibular que en la auditiva.<sup>(4,6)</sup>

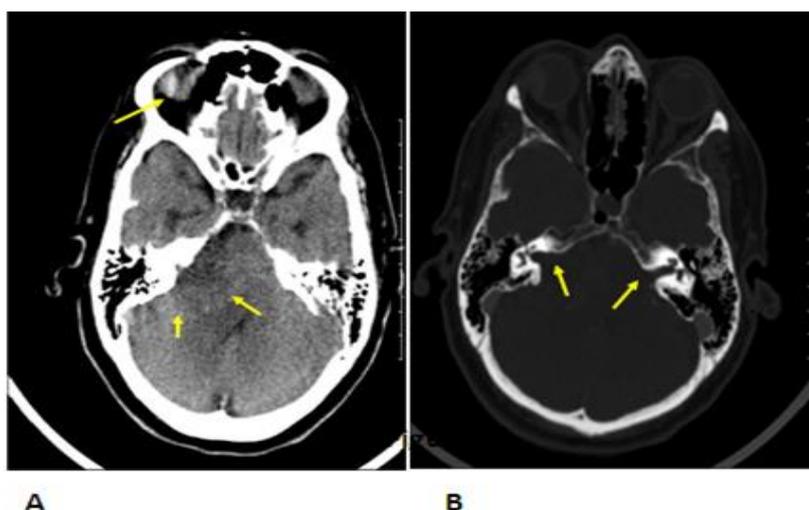
El melanoma de coroides es el tumor intraocular primario más frecuente en la edad adulta. Su tasa de incidencia es de uno a ocho casos por millón de habitantes por año en el mundo, con variaciones en las diferentes regiones.<sup>(7)</sup> En Cuba se diagnostican aproximadamente de 15 a 20 pacientes al año y según datos del Registro Nacional del Cáncer (RNC) constituye el 6% de todos los melanomas. Como promedio, un oftalmólogo estadísticamente llega a diagnosticar uno o dos casos durante su vida.<sup>(8)</sup>

La importancia capital que reviste la detección precoz y certera de los tumores cerebrales y su conocimiento por parte del personal médico motivó la presentación de un caso al que se le diagnosticó al unísono un schwannoma del acústico derecho y un melanoma maligno coroideo derecho.

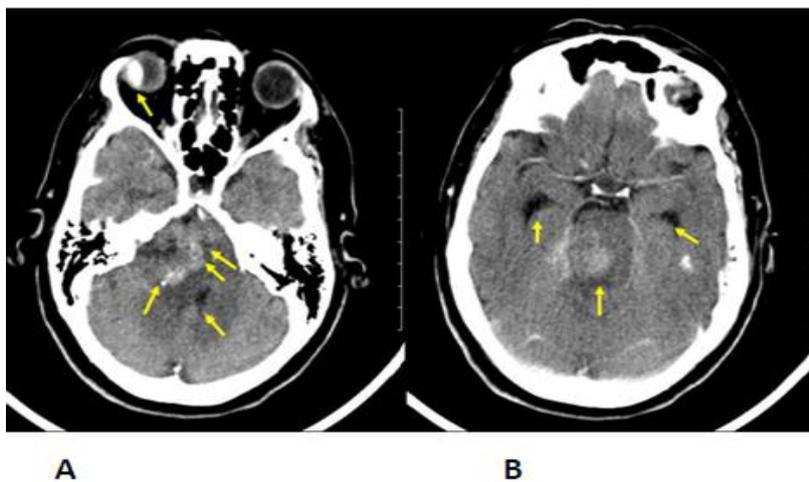
## Presentación del Caso

Paciente femenina de 68 años de edad con antecedentes patológicos personales de buena salud, que comienza a quejarse de mareos y pérdida de la audición del oído derecho que paulatinamente fue aumentando. Es valorada en consulta de Neurología del Hospital Clínico Quirúrgico Lucía Íñiguez Landín, Holguín, Cuba, donde se le indica una TAC de cráneo simple (fig. 1) donde se observa una imagen mal definida en el ángulo pontocerebeloso (APC) derecho con efecto de masa sobre el 4to ventrículo, además una lesión hiperdensa en el borde externo del globo ocular ipsilateral. En la ventana ósea se observó asimetría de los conductos auditivos internos.

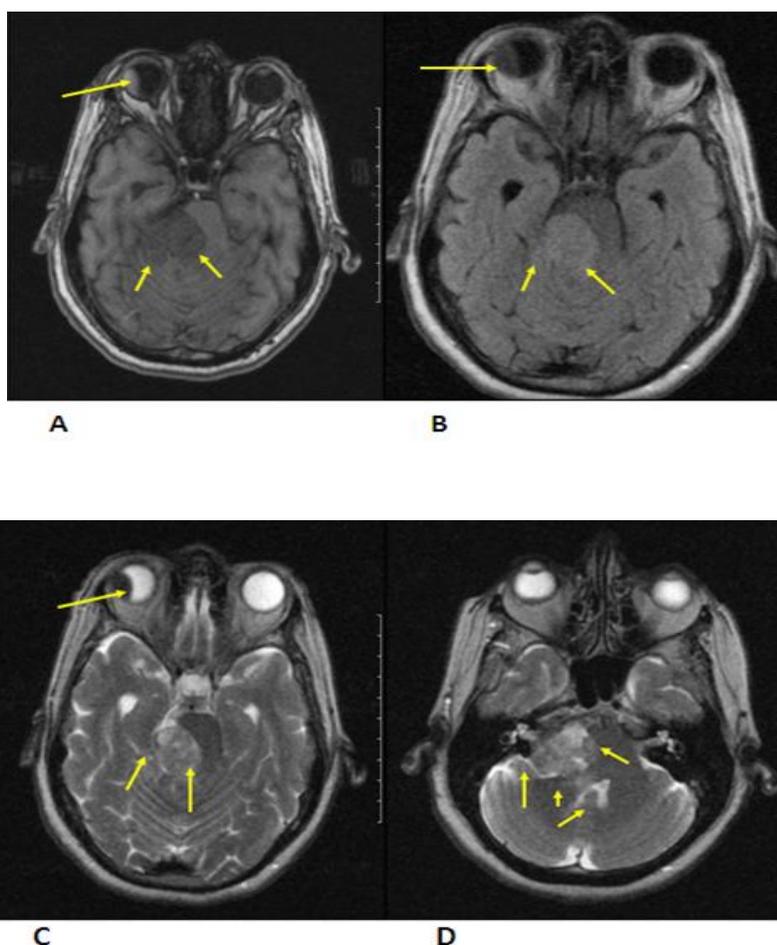
Se realiza estudio contrastado para obtener más detalles (fig. 2), donde se confirma la presencia de dos lesiones de aspecto tumoral. Se sugiere realizar RMN de cráneo (fig. 3) en secuencias T1, Flair y T2 en cortes axiales donde se observa imagen de aspecto tumoral hipointensa en T1, hiperintensa en Flair e hiperintensa en T2, en el APC derecho, de contornos lobulados, que infiltra mesencéfalo, protuberancia y conducto auditivo interno (CAI) derecho y comprime 4to ventrículo. En el globo ocular derecho, en su porción externa, existe imagen hiperintensa en T1, isointensa en Flair con respecto al nervio óptico e hipointensa en T2.



**Fig. 1 (A y B)** . Cortes de TAC simple de cráneo que muestra imagen hiperdensa, mal definida, en el APC derecho y lesión hiperdensa el globo ocular ipsilateral, así como asimetría de los conductos auditivos internos



**Fig. 2 (A y B).** Cortes de TAC contrastada de cráneo donde se evidenció que la lesión del APC derecho muestra intenso realce heterogéneo y se extiende hasta el tallo cerebral, con compresión del 4to ventrículo y dilatación de astas temporales. Se confirma la presencia de la lesión ocular antes descrita



**Fig. 3 (A, B, C y D)** RMN de cráneo que muestra imagen tumoral hipointensa en T1, hiperintensa en Flair y T2, en el APC derecho, que infiltra mesencéfalo, protuberancia y CAI derecho y comprime 4to ventrículo. En el globo ocular derecho se observa imagen hiperintensa en T1, isointensa en Flair con respecto al nervio óptico e hipointensa en T2

## Discusión

El advenimiento de las técnicas neuroimagenológicas de avanzada ha dado un giro al proceso de atención de los pacientes con TC. <sup>(3)</sup> La introducción y el desarrollo de la TAC y la RMN constituyen un avance importante para la atención de estos pacientes. La calidad de la información que se obtiene es excelente permitiendo un diagnóstico y manejo precoz de estas enfermedades, lo cual conlleva a un descenso de la mortalidad. <sup>(4,9)</sup>

El schwannoma o neurinoma del acústico es un tumor benigno, raro, generalmente unilateral, de crecimiento lento. Se origina en la zona de transformación entre la mielina central y periférica: zona de Obersteiner-Redlich, zona situada lateralmente al ángulo pontocerebeloso y medial del CAI. Es una enfermedad autosómica dominante con alta penetrancia. Tienen una incidencia de 1,9 por cada 100 000 habitantes y constituyen del 80 a 90% de los tumores del APC y 7% de los tumores intracraneales. <sup>(5,10)</sup>

Es el tumor más frecuente del CAI y APC. Son más frecuentes en la quinta década de la vida, sin embargo, en el caso de los schwannomas bilaterales su presentación es 14 años antes en promedio a la edad de 25 años, aunque pueden presentarse a cualquier edad. Tienen cierta preponderancia en el sexo masculino.

El síntoma de presentación más común es la pérdida de audición unilateral, lenta y progresiva, aunque en ocasiones, pueda ser repentina. Se acompaña de acúfenos por disfunción del nervio coclear. Aunque el paciente refiere mareos e inestabilidad, no suele presentar un vértigo real.

Excepcionalmente el síntoma inicial es una anestesia orofacial, que origina una sensación de acorchamiento, similar al de una anestesia dental. Suelen presentar como síntomas de aparición tardía: cefalea, otalgia, diplopía, náuseas y vómitos, disgeusia (sentido del gusto anómalo o ausente), neuralgia (dolores espontáneos o provocados, continuos o paroxísticos, localizados en el trayecto de un nervio) del trigémino, sensación de boca ardiente unilateral, espasmo hemifacial, parálisis facial e hipoestesia con adormecimiento orofacial. <sup>(5, 6,10)</sup>

Aun tratándose de un tumor histológicamente benigno, debido a su delicada localización anatómica en el APC, en su crecimiento comprime y desplaza las vitales estructuras neurovasculares vecinas. <sup>(11)</sup>

El APC es un espacio localizado en la fosa posterior del cráneo delimitado por la superficie posterior de la porción petrosa del hueso temporal, medialmente por la cisterna de la protuberancia, posterior por el tronco del encéfalo (protuberancia y bulbo) y hemisferios cerebelos y superiormente por la tienda del cerebelo. Contiene a los pares V, VII, VIII, IX, X y XI y estructuras vasculares (arteria cerebelosa inferior anterior e inferior posterior y los plexos venosos).

La TC y la RM son las técnicas para el diagnóstico, la TC es útil para la valoración del hueso temporal y del oído interno siendo la RM la prueba de elección ya que puede visualizar todas las estructuras que componen su contenido.<sup>(4)</sup>

El tratamiento depende de la sintomatología, tamaño tumoral, localización, edad y preferencias del paciente.<sup>(12)</sup>

Sin embargo, otros autores consideran que el tratamiento quirúrgico es de elección, si bien existen otras alternativas como la radiocirugía, opción quirúrgica en caso de tumores menores a < 3 cm. No hay consenso en cuanto a la estrategia quirúrgica más adecuada: extirpación microquirúrgica completa en uno o más tiempos quirúrgicos, y extirpación subtotal seguida de observación o radiocirugía.<sup>(11,12)</sup>

Los melanomas de coroides son tumores malignos, de pigmentación variable, constituidos por células melánicas anómalas, de morfología muy variable. Varios factores de riesgo para el desarrollo de melanomas uveales malignos son identificados, entre ellos: edad, sexo, raza, herencia, agentes físicos, agentes químicos, factores endocrinos, inmunitarios, inflamatorios e infecciosos, y lesiones predisponentes. Su prevalencia mayor es entre la sexta y séptima década de la vida, aunque se ha observado en pacientes jóvenes y en niños.<sup>(8)</sup>

En cuanto al sexo el melanoma maligno de coroides es ligeramente mayor en hombres que en mujeres, aunque datos más recientes del *Collaborative Ocular Melanoma Study Group* (COMS) indican que afecta a ambos sexos por igual. En relación con la raza está bien establecido que existe una incidencia 8,5 veces mayor en pacientes caucásicos con coloración del iris azul o clara. El papel de la herencia en esta enfermedad es discutido, para algunos autores no ha quedado claro hasta qué punto puede considerarse una etiología “per se”, mientras que para otros sigue un patrón de herencia autosómico dominante.<sup>(13)</sup>

Algunos tumores de este tipo son asintomáticos y se detectan por casualidad en un examen oftalmológico por otra causa, sin embargo, entre los síntomas más frecuentes en su forma de presentación están la disminución de la agudeza visual y los defectos campimétricos. Otros señalan la presencia de fósfenos, miodesopsias y en dependencia de la etapa clínica puede presentarse ojo rojo, dolor, síntomas inflamatorios y de hipertensión ocular. Con mayor frecuencia se presentan de manera unilateral.

La biología natural de los melanomas coroideos es muy diferente a la que presentan otras neoplasias en el organismo y difiere notablemente de otras variedades de melanomas. <sup>(7,8)</sup>

El melanoma maligno en su evolución provoca una diseminación metastásica en hígado, pulmón, hueso, sistema nervioso central, piel, mamas, riñón, glándulas adrenales, corazón, páncreas y tracto gastrointestinal, lo que resulta de muy mal pronóstico para la vida del paciente. Las metástasis hepáticas son las más comunes con alrededor del 50%, aunque para otros autores llegan al 90% y se detectan mediante ecografía y aumento de los valores de transaminasas, fosfatasas alcalinas y gamma glutamil transpeptidasa, es esta última la más específica.

Las opciones terapéuticas incluyen observación, fotocoagulación con láser, termoterapia transpupilar, braquiterapia, radioterapia externa, radiocirugía estereotáxica, resección tumoral local, terapia combinada, quimioterapia, inmunoterapia, enucleación, exenteración y la terapia paliativa. Los dos factores básicos para decidir la modalidad de tratamiento son la localización y el tamaño del tumor.

El pronóstico depende en gran medida del estadio clínico, es decir, del tamaño del tumor y del tipo celular. Mc Lean demuestra que el tipo celular es un factor de predicción significativo. <sup>(13,14)</sup>

En nuestro caso primeramente se decidió extirpar quirúrgicamente la lesión del ángulo APC por el importante efecto de masa sobre el sistema ventricular que ya había causado hidrocefalia. El tratamiento aplicado posteriormente fue la enucleación teniendo en cuenta la localización, el tamaño de la lesión y las características particulares del paciente, según lo normado.

El diagnóstico anatomopatológico microscópico arrojó: schwannoma benigno del ángulo APC derecho y melanoma maligno uveal con células fusiformes sin extensión extraconal que mide 13 x 10 x 7 mm.

La paciente tuvo rehabilitación protésica y se incorporó a la vida laboral con recomendaciones y adaptación a su condición monocular. Ha tenido seguimiento en consulta con chequeo periódico por dos años y no se ha constatado afectación sistémica, ni del ojo.

## Referencias Bibliográficas

1. Contreras LE. Epidemiología de tumores cerebrales. Rev Méd Clín Condes. 2017[citado 30/05/2020];28(3):332-338. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-revista-medica-clinica-las-condes-202-articulo-epidemiologia-de-tumores-cerebrales-S0716864017300585>
2. Vigil Bastitta G, Pereira Prado V, Elola Verocay L, Tapia G, Molina Ronell B. José Verocay, El patólogo de Praga (1876-1927). Anfamed. 2018 [citado 25/08/2020];5(1): 131-151. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S2301-12542018000100131&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2301-12542018000100131&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
3. Pedraza Gutiérrez S. Diagnóstico por la imagen en el TCE. En: La Radiología en Urgencias. Temas de actualidad. Madrid, España: Editorial Médica Panamericana S.A.; 2006.[citado 15/08/2020];[150p.].Disponible en: <https://www.freelibros.me/medicina/la-radiologia-en-urgencias-temas-de-actualidad-monografia-seram>
4. Velásquez Castaño SA, Vargas M, Juan Sierra DF, Leal L, Mora JA, Tramontini Jens C. Anatomía de los pares craneales por resonancia magnética. Rev Med Sanitas. 2018[25/11/2020]; 21(2): 82-91.Disponible en: <https://revistas.unisanitas.edu.co/index.php/RMS/article/view/335>
5. Diéguez Guach RA, Riverón Carralero WJ, Góngora Gómez O, Gómez Vázquez YE, Hernández González E. Bases genéticas, clínicas y terapéuticas del Schwannoma vestibular. 16 de abril. 2019[citado 25/07/2020];58(272). Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/abril/abr-2019/abr19272f.pdf>

6. Criollo J, Mora H, Cruz K, Cedeño W, Torres L, Sola J, *et al.* Schwannoma gigante del ángulo pontocerebeloso. Rev Científica INSPILIP. 2017[citado 25/08/2020];1(2). Disponible en: <https://docs.bvsalud.org/biblioref/2019/04/987556/19-schwanonma-gigante.pdf>

7. Zas M, Adamo L, Chiaradía P. Factores pronósticos clínicos, histológicos y moleculares en el melanoma uveal. División Oftalmología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires. Oftalmol Clin Exp.2014 [26/09/2020];7(3):77-84. Disponible en: [https://oftalmologos.org.ar/oce\\_anteriores/items/show/72](https://oftalmologos.org.ar/oce_anteriores/items/show/72)

8. Fernández Soler JA, Fuentes Hidalgo JE, Orges Ramírez M, Martínez Quintana S, Serrano Fuentes T. Melanoma maligno de coroides: a propósito de un caso. CCM. 2017[citado 25/07/2020];21 (1). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1560-43812017000100026](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812017000100026)

9. Anaya Pava EJ, Cárdenas Hernández RI, Castro Santana NA. Estudios de imagen en el melanoma coroideo. Imagen Diagnóstica. 2014[citado 30/05/2020]; 5(2): 60-63. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-imagen-diagnostica-308-articulo-estudios-imagen-el-melanoma-coroideo-S2171366914000390>

10. Cámara Arnaz JA, Benito Orejas JI, Rodríguez Velasco M, Darío Pérez D. Schwannoma intralaberíntico. Descripción de un caso. Rev ORL. 2016 [citado 30/07/2021]; 7(1):57-62. Disponible en: <http://docplayer.es/docview/74/71159767/#file=/storage/74/71159767/71159767.pdf>

11. Larrañaga Sigwald I. Control postoperatorio y seguimiento del neurinoma acústico intervenido por vía suboccipital retrosigmoidea.[Tesis].[España]:Facultad Medicina y Odontología; 2018.91p. Disponible en: [https://addi.ehu.es/bitstream/handle/10810/30819/TFG\\_Larranaga\\_Sigwald\\_Rev.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://addi.ehu.es/bitstream/handle/10810/30819/TFG_Larranaga_Sigwald_Rev.pdf?sequence=1&isAllowed=y)

12. Samprón N, Altuna X, Armendáriz M, Urculo E. Tratamiento del Neurinoma acústico gigante. Neurocirugía. 2014[citado 28/08/2019];25(6):247-260. Disponible en: <https://www.revistaneurocirugia.com/es-tratamiento-del-neurinoma-acustico-gigante-articulo-S1130147314000955>

13. Blanco Rivera C, Castro J, Santiago P, Campos S. Melanoma uveal difuso. A propósito de un caso. Arch Soc Esp Oftalmol. 2006 [citado 10/01/2016];81(9):545-548. Disponible en: [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0365-66912006000900010](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0365-66912006000900010)

14. Damato B, Coupland SE. A reappraisal of the significance of the largest basal diameter of posterior uveal melanoma. Eye(Lond). 2009 [citado 10/01/2016];23(12):2152-2160. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/eye2009235>

#### **Financiamiento**

Ninguno.

#### **Conflicto de intereses**

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.



Esta obra está bajo [una licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).